

**Journal of Turkish Pediatric Hematology**

# **Türk Çocuk Hematoloji Dergisi**

---

**Cilt 3 Sayı 2 Haziran 2009**

## **7. ULUSAL PEDIATRİK HEMATOLOJİ KONGRESİ**

**BİLİMSEL PROGRAM ve BİLDİRİ ÖZETLERİ**

**24-27 Mayıs 2009**

**ANKARA**



# ÖNSÖZ

*Sayın Meslektaşlarım,*

*Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı olarak, sizi 24-27 Mayıs 2009 tarihleri arasında Ankara'da gerçekleştirilecek olan 7. Ulusal Pediatrik Hematoloji Kongresine davet etmekten büyük onur duyuyoruz. Kongremizi, ülkemizde Çocuk Hematolojisinin ve Çocuklarda Kemik İliği Transplantasyonu programlarının kurulmasına önderlik etmiş olan merhum hocamız **Prof. Tbp. Tuğg. Şakir Tanındı** anısına düzenlemekten büyük bir mutluluk duyduğumuzu ifade etmeliyim. Türk Pediatrik Hematoloji Derneği Yönetim Kurulu ile birlikte konu seçimi yaparken konuların dünyada gerçekleştirilen uluslar arası kongrelerde tartışılan konular olmasına ve ülkemizde duyduğumuz gereksinimlere yanıt verecek özelliklere sahip olmasına özen gösterdik. Bu toplantıda sözlü ve poster sunumları ile araştırmacıların, özellikle genç bilim insanlarının çalışmalarını sunabilmeleri için olanak sağlamaya çalıştık.*

*Amacımız, bu kongrede çocuk hematologlarının ve diğer katılımcıların samimi bir ortamda bilgi ve deneyim paylaşımlarını artırarak çocuk hematolojisi alanında ilerlemelerine ortam yaratmaktır.*

*Saygı ve sevgilerimi sunarım.*

**Prof. Dr. A. Emin Kürekçi**  
Kongre Başkanı

# **KURULLAR**

## **TPHD YÖNETİM KURULU**

Prof. Dr. Sabri Kemahlı  
Prof. Dr. M. Akif Yeşilipek  
Prof. Dr. Gülyüz Öztürk  
Doç. Dr. Yıldız Yıldırım  
Prof. Dr. Türkan Patıroğlu  
Prof. Dr. Mualla Çetin  
Prof. Dr. Mehmet Ertem

## **ONUR KURULU**

Prof. Tbp. Tümğ. M. Zeki Bayraktar  
GATF Dekanı  
Prof. Tbp. Tuğa. Okan Özcan  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Başkanı

## **KONGRE BAŞKANI**

Prof. Dr. A. Emin Kürekçi

## **KONGRE BİLİMSEL SEKRETERLERİ**

Doç. Dr. A. Avni Atay  
Uzm. Dr. Orhan Gürsel  
GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı  
Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı  
06010 Etlik-ANKARA  
Tel: (0312) 304 43 94 Faks: (0312) 304 43 81  
E-posta: avniatay@yahoo.com

## **YEREL DÜZENLEME KURULU**

Doç. Dr. H. İbrahim Aydın  
Yard. Doç. Dr. Ediz Yeşilkaya  
Dr. Oğuzhan Babacan  
Dr. Ahmet Doksal  
Dr. Demet Altun  
Dr. Onur Akın

# **BİLİMSEL PROGRAM**

**24 Mayıs 2009, Pazar**

**08:30-20:00 Giriş ve Kayıt İşlemleri**

13:30-15:00 **TROMBOSİT: SAYISAL VE FONKSİYONEL BOZUKLUKLAR**  
Oturum Başkanları: Dr. Şinasi Özsoylu, Dr. Özcan Bör

13:30-14:00 İmmün trombositopenik purpura: Nasıl tedavi edelim?  
*Dr. Lale Olcay*

14:00-14:30 Trombosit fonksiyon testleri: Nasıl değerlendirilmeli?  
*Dr. Kaan Kavaklı*

14:30-15:00 Olgularla trombosit fonksiyon bozukluğuna yaklaşım ve Türkiye verileri  
*Dr. Hilmi Apak*

**15:00-15:30 Kahve Arası**

**15:30-17:00 TROMBOZDA GENETİK, BİYOLOJİ VE TEDAVİ**  
Oturum Başkanları: Dr. Ünsal Günay, Dr. Ömer Devocioğlu

15:30-16:00 Tromboz genetiği  
*Dr. Nejat Akar*

16:00-16:30 Tromboz biyolojisi  
*Dr. Tanju Sipahi*

16:30-17:00 Çocukluk çağı trombozlarında trombolitik tedavi  
*Dr. Ayşegül Ünüvar*

**17:30-17:50 Açılış Töreni**

**17:50-18:15 Prof. Tbp. Tuğg. Şakir Tanındı Anma Konuşması**  
*Dr. Okan Özcan*

**18:15-19:00 KONFERANS: Hemofagositik lenfositosis**  
*Dr. Aytemiz Gürgey*

**19:00-21:00 Açılış Kokteyli**

## **25 Mayıs 2009, Pazartesi**

### **09:00-10:30 ENZİMOPATİLER VE ERİTROSİT MEMBRAN BOZUKLUKLARI**

Oturum Başkanları: Dr. Güngör Nişli, Dr. Yurdanur Kılınc

09:00-09:45 Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği  
*Dr. İlgen Şaşmaz*


09:45-10:30 Herediter sferositoz: Tanı ve tedavi  
*Dr. Feride Duru*

### **10:30-11:00 Kahve Arası**

### **11:00-12:00 SÖZEL BİLDİRİLER-1**

Oturum Başkanları: Dr. M. Akif Özdemir, Dr. A. Faik Öner

### **12:15-13:15 ÖĞLE YEMEĞİ VE UYDU SEMPOZYUMU / MERCK SHARP&DOHME**

Pediyatrik Hastalarda Fungal Enfeksiyonlar  MERCK SHARP & DOHME

Oturum Başkanı: Dr. Nazan Çetingül

Pediyatrik hematoloji hastalarında risk faktörleri ve tedavi yaklaşımları  
*Dr. Mehmet Ertem*

Pediyatrik fungal enfeksiyonların tedavi yöntemleri  
*Dr. Ateş Kara*

### **13:30-15:00 EĞİTİM**

Oturum Başkanı: Dr. Sabri Kemahlı

13:30-14:30 TPHD Yeterlik Alt Kurulu Raporu

14:30-15:00 Tartışma

### **15:00-15:30 Kahve Arası**

### **15:30-17:00 HEMOGLOBİNOPATİDE SORUNLAR**

Oturum Başkanı: Dr. Çiğdem Altay, Dr. A. Bülent Antmen

15:30-16:00 Talasemide şelasyon tedavisi: Ne verelim?  
*Dr. Fatma Gümrük*

16:00-16:30 Akriba dışı vericiden kök hücre nakli: Yapmak ya da yapmamak?  
*Dr. Alphan Küpesiz*

16:30-17:00 Donör sağlanamayan olgularda yaklaşımımız ne olmalı?  
*Dr. Sema Anak*

### **17:15-18:15 POSTER SUNUMLARI**

Başkanlar: Dr. Fügen Pekün, Dr. Neşe Yaralı

## **26 Mayıs 2009, Salı**

### **09:00-10:30 NUTRİSYONEL ANEMİLER**

Oturum Başkanları: Dr. Zümrüt Uysal, Dr. Bahattin Tunç

09:00-09:30 Plazmadan mitokondriye demirin yolculuğu  
*Dr. Namık Özbek*

09:30-10:00 Demir profilaksisi: Gerekli mi?  
*Dr. A. Avni Atay*

10:00-10:30 Vitamin B12 ve folat eksikliği: Tanı ve tedavi  
*Dr. Erol Erduran*

### **10:30-11:00 Kahve Arası**

### **11:00-12:00 TRANSÜZYON TIBBİNDA SIK KARŞILAŞILAN SORUNLAR**

Oturum Başkanları: Dr. Şükrü Cin - Dr. Davut Albayrak

11:00-11:30 Trombosit transfüzyonuna yanıtızsızlık  
*Dr. Talia İleri*

11:30-12:00 Eritrosit transfüzyonuna yanıtızsızlık  
*Dr. İdil Yenicesu*

### **12:15-13:15 ÖĞLE YEMEĞİ VE UYDU SEMPOZYUMU**

Oturum Başkanı: Dr. Leyla Ağaoğlu



12:15-12:50 Exjade'in etkinliği, güvenilirliği ve tolerabilitesinin 1744 beta talasemi major hastasında gözden geçirilmesi  
*Dr. Maria Domenica Cappellini*

12:50-13:15 Exjade'in kardiyak demirin düşürülmesindeki etkinliği ve güvenilirliğinin vakalar ve EPIC kardiyak alt çalışması sonuçları ışığında değerlendirilmesi  
*Dr. Yeşim Aydınok*

### **13:30-14:15 BİYOTİP ARAŞTIRMALARINDA ETİK VE YASAL UYGULAMALAR**

Oturum Başkanı: Dr. Türkan Patırolu

Konuşmacı: Dr. Türkiz Gürsel

### **14:15-14:45 Kahve Arası**

### **14:45-17:15 TÜRK PEDIATRİK HEMATOLOJİ DERNEĞİ GENEL KURUL TOPLANTISI**

### **17:15-18:15 POSTER SUNUMLARI**

Başkanlar: Dr. Murat Söker, Dr. Saadet Akarsu

### **20:00-23:00 Gala Yemeği**

## **27 Mayıs 2009, Çarşamba**

### **09:00-10:30 LÖSEMİLER**

Oturum Başkanları: Dr. Ayhan Çavdar, Dr. İnci Yıldız

09:00-09:30 Lösemi ve relaps lösemi biyolojisi  
*Dr. Emin Kansu*

09:30-10:00 Lösemilerde farmakogenetik  
*Dr. Musa Karakükçü*

10:00-10:30 Akut lösemilerde sitogenetik ve moleküler genetiğin önemi  
*Dr. F. Ajlan Tükün*

### **10:30-11:00 Kahve Arası**

### **11:00-12:00 SÖZEL BİLDİRİLER-2**

Oturum Başkanları: Dr. Betül Biner, Dr. Ahmet Koç

### **12:15-13:15 ÖĞLE YEMEĞİ ve UYDU SEMPOZYUMU**

Oturum Başkanı: Dr. Nuran Salman



Fungal enfeksiyonlar tanı ve tedavisinde güncel yaklaşımlar  
*Dr. Ülker Koçak, Dr. Gönül Aydoğan*

### **13:30-15:00 RELAPS LÖSEMİLİ HASTANIN YÖNETİMİ**

Oturum Başkanları: Dr. Gündüz Gedikoğlu, Dr. Gönül Hiçsönmez

13:30-14:00 Relaps akut lenfoblastik lösemili hastanın yönetimi  
*Dr. Hale Ören*

14:00-14:30 Relaps akut myeloblastik lösemili hastanın yönetimi  
*Dr. Adalet Meral Güneş*

14:30-15:00 Lösemide transplantasyon yönetimi: Endikasyon? Ne zaman? Nerede?  
*Dr. Buket Erer*

### **15:00-15:30 Kahve Arası**

### **15:30-17:00 REZİSTAN / REFRAKTER LÖSEMİLERDE GÜNCEL TEDAVİ PROTOKOLLERİ**

Oturum Başkanları: Dr. Sevgi Yetgin, Dr. Ünsal Özgen

15:30-16:00 BFM protokolleri  
*Dr. Lebriz Yüksel Soycan*

16:00-16:30 COG protokolleri  
*Dr. Zeynep Karakaş*

16:30-17:00 St. Jude protokolleri  
*Dr. Selin Aytaç*

### **17:00-17:30 Kapanış ve Ayrılış**



# İÇİNDEKİLER / SÖZEL BİLDİRİLER

<b>S1</b> Beta Talasemili Çocuklarda Oksidan-Antioksidan Sistem ve Lenfosit DNA Hasarı .....	<b>18</b>
<b>S2</b> Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu İçin Bekleyen Talasemi Majör Hastalarında Etkin Transfüzyon Şelasyon Tedavisinin Demir Yükünü Azaltmaktaki Rolü .....	<b>19</b>
<b>S3</b> Tedavisi Tamamlanmış Akut Lenfoblastik Lösemili Vakalarda Metabolik Sendrom Sıklığı ve Radyoterapinin Rolü .....	<b>20</b>
<b>S4</b> Demir Eksikliği Anemisi ve B12 Vitamini Eksikliği Anemisi Olan Çocuklarda Serum Paraoksonaz ve Arilesteraz Aktivitesi ve Kan Lipid Düzeyleri ile İlişkisi....	<b>21</b>
<b>S5</b> İdiopatik Trombositopenik Purpuralı Çocuklarda İnterferon-Gamma +874A/T ve CA Tekrar Polimorfizmlerinin Sıklığı ve Klinikle İlişkisinin Araştırılması .....	<b>22</b>
<b>S6</b> Türkiye’de Son İki Yılda Farklı Merkezlerde İzlenmiş Trombozlu Olguların Değerlendirilmesi .....	<b>23</b>
<b>S7</b> Tmprss6 Mutasyonu ile İlişkili Demir Tedavisine Dirençli Demir Eksikliği Anemisi (DDDEA) .....	<b>24</b>
<b>S8</b> Orak Hücreli Anemili Hastalarda TNFSF15 Gen Ekspresyonununun Araştırılması ..	<b>25</b>
<b>S9</b> Talasemi Majorlu Hastaların, Elektrofizyolojik ve Nöropsikolojik Testlerle Nörokognitif Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi .....	<b>26</b>
<b>S10</b> Pediatrik Akut Lenfoblastik Lösemi Olgularında Kemik İliğinde Anjiogenez ve Fibrozis Oranlarının Değerlendirilmesi .....	<b>27</b>
<b>S11</b> Hematopoetik Kök Hücre Nakli Yapılan Talasemi Majorlu Olgularda Endokrinolojik Geç Yan Etkiler .....	<b>28</b>
<b>S12</b> Karaciğer Nakli Yapılan Çocuk Hastalarda Hematolojik Sorunlar .....	<b>29</b>

# İÇİNDEKİLER / POSTER BİLDİRİLER

<b>P1</b>	Sitopeni Nedeni Olarak Kırım Kongo Kanamalı Ateşi: Olgu Sunumu.....	<b>31</b>
<b>P2</b>	Akkiz Aplastik Anemili Çocuk Hastada Rinosporidiyozis.....	<b>32</b>
<b>P3</b>	Suçiçeği Enfeksiyonu Sonrası Gelişen Trombositopeni: Olgu Sunumu.....	<b>33</b>
<b>P4</b>	İdiyopatik Trombositopenik Purpura Tanılı Çocuklarda Oksidatif Stres ve Antioksidan Durum.....	<b>34</b>
<b>P5</b>	İki Aylık Bir Olguda Glanzmann Trombastenisi: Olgu Sunumu.....	<b>35</b>
<b>P6</b>	Fenitoin Alerjisi Olan Bir Çocukta Karbamazepinin İndüklediği Ciddi İmmün Trombositopeni.....	<b>36</b>
<b>P7</b>	Renal Ven Trombozlu Yenidoğanda Enoxaparine Bağlı Trombositoz.....	<b>37</b>
<b>P8</b>	Bisitopeni ve Lenfoblast Benzeri Hücreler ile Başvuran Geç Başlangıçlı İzoveralerik Asidemi .....	<b>38</b>
<b>P9</b>	Akut İdiyopatik Trombositopenili Bir Olguda İntravenöz İmmünglobulini Takiben Gelişen Aseptik Granülositik Menenjit .....	<b>39</b>
<b>P10</b>	Glanzmann Trombastenili Olgularımızın Değerlendirilmesi.....	<b>40</b>
<b>P11</b>	Kanama Yakınmaları ile Gelen Münchhausen Sendromu Olgusu.....	<b>41</b>
<b>P12</b>	Kronik Böbrek Yetmezliği Olan Pediatrik Hastalarda Trombosit Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi .....	<b>42</b>
<b>P13</b>	Suçiçeği Sonrası Gelişen Enfeksiyöz Mononükleoz İlişkili Sekonder Hemofagositik Lenfositosis .....	<b>43</b>
<b>P14</b>	Yeni Hemostatik Ajan-Ankaferd Blood Stoper: Gastrointestinal Kanamalı Bir İnfantta Kullanımı ve Diğer Hastalardaki Deneyimlerimiz.....	<b>44</b>
<b>P15</b>	İntrakranial Kanama ile Prezente Olan İmmün Trombositopenik Purpura Vakası .....	<b>45</b>
<b>P16</b>	Trombositopeni ve Nötropeni ile Başvuran Bir Human Parvovirus B19 Enfeksiyonu Olgusu.....	<b>46</b>
<b>P17</b>	Hemofili ve Nadir Görülen Kalıtsal Faktör Eksikliği Hastalarımızın Değerlendirmesi .....	<b>47</b>
<b>P18</b>	Klinefelter Sendromlu Bir Olguda Trombositoz.....	<b>48</b>

<b>P19</b> İmmun Trombositopenik Purpuralı Bir Hastada Oral ve Üst Solunum Yolu Aktinomiçes Enfeksiyonu.....	<b>49</b>
<b>P20</b> Geç Tip K Vitamini Eksikliği Olan Hastalarda Merkezi Sinir Sistemi Görüntüleme Bulguları.....	<b>50</b>
<b>P21</b> İntrakranial Trombozla Prezente Olan Sneddon Sendromu.....	<b>51</b>
<b>P22</b> Çocuklarda Serebral Venöz Tromboz: Risk Faktörleri, Klinik Bulgular, Tedavi ve Sonuçlar.....	<b>52</b>
<b>P23</b> Diffüz Serebral İnfarktı Olan Fallot Tetralojili Bir Hastada FV Leiden ve Prothrombin 20210A Mutasyonları.....	<b>53</b>
<b>P24</b> Ciddi Sepsisi Olan Hastalarda Protein Z G79A Polimorfizmi.....	<b>54</b>
<b>P25</b> Lignöz Konjonktivit: Tip 1 Plazminojen Eksikliği: 2 Olgu Sunumu.....	<b>55</b>
<b>P26</b> Trombofiliyle İlişkili Tetrarlayan İleus.....	<b>56</b>
<b>P27</b> Çocukluk Çağındaki Trombozlu Hastalarımızın Değerlendirilmesi.....	<b>57</b>
<b>P28</b> Blueberry Rubber Bleb Nevuz Sendromunda Talidomid Tedavisi.....	<b>58</b>
<b>P29</b> Terminal Transvers Ekstremitte Defektlerinin En Sık Nedeni Trombofilidir: Prospektif Çalışma Sonuçları.....	<b>59</b>
<b>P30</b> Pediatrik Hematolojik Kanserlerde Genel Genetik Yaklaşım ve Yeni Metodların Katkısı.....	<b>60</b>
<b>P31</b> Hemofili A'da İntron-1 İnversiyon Sıklığı: tek Merkezli Çalışma.....	<b>61</b>
<b>P32</b> Hemofili A'da Faktör V Leiden (G1691A) Mutasyonu; Tek Merkezli Çalışma.....	<b>62</b>
<b>P33</b> Rekombinant Doku Plasminojen Aktivatör (R-TPA) Kullanımı Altı Olgu.....	<b>63</b>
<b>P34</b> K Vitaminine Bağımlı Pıhtılaşma Faktörlerinin Herediter Eksikliği Olan Bir Çocukta Ağızdan K Vitamin ile İdame Tedavisi.....	<b>64</b>
<b>P35</b> Sağlıklı Granülosit Donörlerinde rhG-CSf ve Dekzametazon'un Hemostatik Parametreler Üzerine Etkileri: u-PA ve Nitrik Oksit'in Rolü.....	<b>65</b>
<b>P36</b> Mycoplasma pneumoniae Enfeksiyonuna Bağlı Olarak Gelişen Bir Pansitopeni Olgusu.....	<b>66</b>
<b>P37</b> Pridoksine Cevaplı Sideroblastik Anemi ve Hemokromatozise Yol Açan Yeni Bir Aminolevulinat Sentez Gen Mutasyonu.....	<b>67</b>

<b>P38</b>	Acil Fasiyotomi Sonrası Kontrol Altına Alınamayan Kanamada Rekombinan FVIIa'nın (Novoseven®) Başarılı Kullanımı.....	<b>68</b>
<b>P39</b>	Çocukluk Çağı Otoimmün Hemolitik Anemilerinde Seyir ve Tedavi.....	<b>69</b>
<b>P40</b>	Konjenital Folat Malabsorpsiyonu Tanısı Alan İki Kardeş.....	<b>70</b>
<b>P41</b>	Çocukluk Çağında Paroksizmal Nokturnal Hemoglobinüri Tanılı Olgu Sunumu.....	<b>71</b>
<b>P42</b>	Pseudomonas Mastoiditi ile Tanı Alan Kostmann Sendromu.....	<b>72</b>
<b>P43</b>	Hereditör Sferositozlu Hastada İyatrojenik Akut Demir Zehirlenmesi.....	<b>73</b>
<b>P44</b>	Talasemi Major olgularında Kardiyak Demir Birikiminin Başlangıç Yaşı, Kardiyak Fonksiyonlar, Karaciğer Demir Yoğunluğu ve Serum Ferritin Düzeyleri ile İlişkisi.....	<b>74</b>
<b>P45</b>	Orak Hücre Anemili Çocuklarda Pulse Doku Doppler Görüntüleme ile Kardiyak Tutulumun İncelenmesi.....	<b>75</b>
<b>P46</b>	Orak Hücreli Anemili Hastalarda Psikiyatrik Değerlendirmenin Önemi.....	<b>76</b>
<b>P47</b>	Talasemi İntemedialı İki Vakada Moleküler Çalışma İle Gösterilmiş Gilbert Sendromu .....	<b>77</b>
<b>P48</b>	Azerbaycan'da Talasemi (Kemik İliği Nakli) Merkezinin Kurulması ve İşler Hale Getirilmesi Projesi .....	<b>78</b>
<b>P49</b>	Talasemi Majorlu Vakalarda Endokrin Komplikasyonların Değerlendirilmesi ..	<b>79</b>
<b>P50</b>	İzlemimizde Bulunan Talasemi Major Hastalarında Merkeze Yakın Olmanın, Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Planının Olup Olmamasının ve Yaşın Demir Yükü ve Hastalık Komplikasyonlarına Etkisinin Değerlendirilmesi .....	<b>80</b>
<b>P51</b>	Talasemi Major ve Minorlu Hastalarda Koenzim Q10 (Ubikinon) Düzeyleri .....	<b>81</b>
<b>P52</b>	Favizm ve HbH Hastalığı .....	<b>82</b>
<b>P53</b>	Talasemi Major Tanısı İle Hematopoetik Kök Hücre Nakli Yapılan Olgularda Donör Tipinin Klinik Etkileri .....	<b>83</b>
<b>P54</b>	Paraözofageal Herniye Bağlı, Tekrarlayan Ağır Demir Eksikliği Anemisi: Olgu Sunumu .....	<b>84</b>
<b>P55</b>	Koruyucu Dozda Demir Alan Sağlıklı Çocuklarda Antioksidan Sistemlerinin Değerlendirilmesi .....	<b>85</b>

<b>P56</b>	Çocuklarda Helicobacter Pylori Enfeksiyonunun Vitamin B12 Düzeyi Üzerine Etkisinin Holotranskobalamin Aracılığı İle Saptanması .....	<b>86</b>
<b>P57</b>	Ocak-Mart 2008'de C.Ü.T.F. Hastanesi Pediatri Polikliniğine Başvuran 6 Ay-6 Yaş Grubu Çocuklarda Demir Eksikliği Anemisi Sıklığı ve Oral Demir Preparatlarının Tedavi Etkinlikleri ve Sonuçları .....	<b>87</b>
<b>P58</b>	Yürüme Bozukluğu İle Ortaya Çıkan Metilkobalamin Eksikliği Olgusu .....	<b>88</b>
<b>P59</b>	Talasemi Major ve İntermedialı Hastalarda Serum Prohepsidin Düzeyleri .....	<b>89</b>
<b>P60</b>	Bir Diamond Blackfan Sendromu Olgusu .....	<b>90</b>
<b>P61</b>	Adölesanda Demir Eksikliği Anemisinin Nadir Bir Sebebi Olarak Mide Polipi ..	<b>91</b>
<b>P62</b>	Adölesanda Litofaji-Demir Eksikliği Anemisinin Nadir Bir Nedeni .....	<b>92</b>
<b>P63</b>	Demir Eksikliği Anemisi ve Demir Tedaviyle İlişkili Pansitopeni: İki Olgu Sunumu .....	<b>93</b>
<b>P64</b>	Bebeklik Döneminde Ağır Kanama Bulguları İle Gelen, K Vitamini Eksikliği İle Karışabilen Faktör X Eksikliği: Üç Vaka Takdimi .....	<b>94</b>
<b>P65</b>	Pseudotümör Serebri Gelişen Pure Red Cell Aplazili Olgu Sunumu .....	<b>95</b>
<b>P66</b>	Sık Transfüzyon Yapılan Hastalarda Hepatit B, Hepatit C ve HIV Seroprevalansı .....	<b>96</b>
<b>P67</b>	Dev Hücreli Hepatit ve Otoimmün Hemolitik Anemisi Olan Üç Bebek Olgu .....	<b>97</b>
<b>P68</b>	Tekrarlayan İliopsoas Kanaması İle Seyreden İnhibitörlü Hemofili B Olgusunda APCC İle Profilaksi .....	<b>98</b>
<b>P69</b>	Nadir Görülen Faktör Eksiklikleri: Olgularımızın Değerlendirilmesi .....	<b>99</b>
<b>P70</b>	Granülosit Transfüzyon Tedavisi; Hacettepe Deneyimi .....	<b>100</b>
<b>P71</b>	Allojenik Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Uygulanan Çocuk Hastalarda Trombosit Refrakterliği ve Alloimmunizasyonu Gelişiminin ve Etkilerinin Değerlendirilmesi .....	<b>101</b>
<b>P72</b>	Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Olguda Alcaligenes Xylosoxidans Bakteriyemisi ....	<b>102</b>
<b>P73</b>	Vinkristine Bağlı Tek Taraflı Ptozis; Olgu Sunumu .....	<b>103</b>
<b>P74</b>	Akut Lenfoblastik Lösemilerde Genetik ve İmmünofenotipik Özelliklerin Klinik ve Prognostik Önemi .....	<b>104</b>
<b>P75</b>	Akut Lenfoblastik Lösemisinde Çocukta İnvaziv Mantar Enfeksiyonunun Posakanazol İle Başarılı Tedavisi: Olgu Sunumu .....	<b>105</b>

<b>P76</b> Akut Promiyelositik Lösemide İdarubisin Tedavisiyle İlişkili Fokal Segmental Glomerüloskleroz .....	<b>106</b>
<b>P77</b> Akut Miyeloblastik Lösemide Perikardiyal Tutulum ve Hiperlökositoz: Olgu Sunumu .....	<b>107</b>
<b>P78</b> Uzun Kemik Kırığı: Akut Lenfoblastik Lösemide Nadir Rastlanan Bir Başlangıç Bulgusu .....	<b>108</b>
<b>P79</b> MLL Geni Yeniden Düzenlenmesi Olan Akut Miyeloid Lösemili Bir Olguda CD34+ Kök Hücre Seleksiyonlu Ototolog Kök Hücre Nakli .....	<b>109</b>
<b>P80</b> Diferansiye Edici Ajan Olarak ATRA'nın Kullanıldığı, Monozomi 7'si Olan Juvenil Miyelomonositik Lösemili Bir Olguda Allojeneik Kök Hücre Nakli .....	<b>110</b>
<b>P81</b> Herediter Sferositozlu Bir Hastada Akut Sitomegalovirus Enfeksiyonu Sonrasında Gelişen ALL'yi Taklit Eden Benign Lenfositoz .....	<b>111</b>
<b>P82</b> Yaygın Değişken İmmun Yetmezlikli Bir Hastada Pür Granülositer Seri Aplazisi İle Karakterize Otoimmün Nötropeni .....	<b>112</b>
<b>P83</b> Bir Akut Lenfoblastik Lösemi Hastasında Santral Venöz Katatere Bağlı Olarak Gelişen Şistositik Hemolitik Anemi .....	<b>113</b>
<b>P84</b> Valproik Asit Kullanan Bir Epileptik Olguda Akut Promiyelositik Lösemiye Taklit Eden Kemik İliği Supresyonu ve İmmün Trombositopeni .....	<b>114</b>
<b>P85</b> Akut Miyeloblastik Lösemi-M7'ye İkincil Gelişen Hemofagositik Sendrom .....	<b>115</b>
<b>P86</b> İnme Benzeri Bulgularla Seyreden Toksik Lökensefalopati Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Olgu .....	<b>116</b>
<b>P87</b> Akut Lenfoblastik Lösemide Hipereozinofili ve 9p-20q Delesyonu .....	<b>117</b>
<b>P88</b> Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Olguda İndüksiyon Kemoterapisi Sırasında Gelişen Ağır Hipertrigliseridemi .....	<b>118</b>
<b>P89</b> Hemofagositik Lenfositosis Tablosu İle Başvuran Chediak Higashi Sendromu .....	<b>119</b>
<b>P90</b> Olgu Sunumu: Perforin Gen Mutasyonuna Bağlı Ailevi Hemofagositik Lenfositosis Gelişen İkiz Kardeşler .....	<b>120</b>
<b>P91</b> L-Asparaginaz Tedavisi ve Su Çiçeği İnfeksiyonuna Bağlı Fatal Komplikasyon: Akut Hemorajik Pankreatit .....	<b>121</b>
<b>P92</b> ALL İndüksiyon Tedavisi Sırasında Hipotiroidi ve Hiperlipidemi Gelişen Bir Olgu .....	<b>122</b>

<b>P93</b>	Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Adolesanda Kardiyak Tutulum .....	<b>123</b>
<b>P94</b>	Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuk Hastalarda Nefromegali Sıklığı .....	<b>124</b>
<b>P95</b>	Anti Timosit Globulin Tedavisi İle Uzun Süreli Remisyon Sağlanan Bir Ailevi Hemofagositik Sendrom Olgusu .....	<b>125</b>
<b>P96</b>	Pediyatrik Febril Nötropeni Hastalarında Sefaperazon-Sulbaktam ve Amikasin Sülfat Birlikteliğinin Klinik Etkinliği .....	<b>126</b>
<b>P97</b>	Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Olguda Rino-Orbito-Serebral ve Pulmoner Mikst Fungal İnfeksiyon .....	<b>127</b>
<b>P98</b>	Ani Görme Kaybı ile Başvuran İzole Orbital Relapslı İki Lösemi Olgusu .....	<b>128</b>
<b>P99</b>	Santral Sinir Sistemi Relapsı Gelişen Primer Granülositik Sarkom, Olgu Sunumu .....	<b>129</b>
<b>P100</b>	Akut Lösemili Çocuklarda Tanı Sırasında Renal Ultrasonografik Bulguların Değerlendirilmesi .....	<b>130</b>
<b>P101</b>	Çocuğu Kanser Olan Annelerin Ruhsal Belirti Düzeyi .....	<b>131</b>
<b>P102</b>	Tanı Sırasında Renal Tübüler Disfonksiyonu Olan Akut Lenfoblastik Lösemili Olgu .....	<b>132</b>
<b>P103</b>	Hodgkin Dışı Lenfomalı Olgularımız .....	<b>133</b>
<b>P104</b>	Akut Lenfoblastik Lösemi İdame Tedavisi Sırasında Gelişen SSS EBV-İlişkili Lenfoproliferatif Hastalık .....	<b>134</b>
<b>P105</b>	Akut Lenfoblastik Lösemili Hastalarda Hiperglisemi Sıklığı .....	<b>135</b>
<b>P106</b>	Reversibl Posterior Lökensefalopati Sendromu: Olgu Sunumu .....	<b>136</b>
<b>P107</b>	Akut Lenfoblastik Lösemili Hastalarda L-Asparaginazla Gelişen Allerjik Reaksiyonlar .....	<b>137</b>
<b>P108</b>	Benign ve Malign Hastalık Tanıları İle Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Yapılan Olgularda Transplantasyon Sonrası İzlem ve Gelişen Komplikasyonların Karşılaştırılması .....	<b>138</b>
<b>P109</b>	Kemik İliği Yetmezlikli Hastalarımızın Klinik Seyri ve Prognozu: Ondokuz Mayıs Üniversitesi Deneyimi .....	<b>139</b>
<b>P110</b>	Pulmoner Aspergillozisi Olan Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Kızda Granülosit Süspansiyonu Kullanımı .....	<b>140</b>
<b>P111</b>	Nötropenik Ateşli Hastalarda Akut Faz Reaktanlarının Değerlendirilmesi .....	<b>141</b>

<b>P112</b> Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Sadettin-Vasfi Baysal Çocuk Kök Hücre Nakil Merkezi İlk Deneyimler-Erken Sonuçlar .....	<b>142</b>
<b>P113</b> Akut Lenfoblastik Lösemili Hastalarda Akım Sitometrisi İle Minimal Rezidüel Hastalık Tayini: Tek Merkezli Ön Çalışma .....	<b>143</b>
<b>P114</b> Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuklarda Merkezi Sinir Sistemi Görüntüleme Bulguları .....	<b>144</b>
<b>P115</b> Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuklarda Kemoterapinin Antropometrik ve Biyokimyasal Bulgulara Etkisi .....	<b>145</b>
<b>P116</b> Ailevi Hemofagositik Lenfohistiyositoz Hastalarının Merkezi Sinir Sistemi Görüntüleme Bulguları .....	<b>146</b>
<b>P117</b> Olağan Dışı Belirteç Taşıyan Akut Lösemiler ve Miks Lösemilerin Sıklığı ve Prognostik Önemi .....	<b>147</b>
<b>P118</b> Hemato-Onkolojik Hastalığı Olan Çocuklarda Respiratuvar Sinsisyal Virus İnfeksiyonu .....	<b>148</b>
<b>P119</b> Diskeratozis Konjenita Tanılı Hastada Akut Lenfoblastik Lösemi Gelişimi ve Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu .....	<b>159</b>
<b>P120</b> İntraserebellar Granülositik Sarkomlu Bir Olgu .....	<b>150</b>
<b>P121</b> Hematolojik Hastalıklı Çocuklarda İnvaziv Fungal Hastalık .....	<b>151</b>
<b>P122</b> Akut Miks-Lineage Lösemide Prognoz ve Survival .....	<b>152</b>



# **SÖZEL BİLDİRİLER**

**BETA TALASEMİLİ ÇOCUKLARDA OKSİDAN-ANTIOKSİDAN SİSTEM VE  
LENFOSİT DNA HASARI**

**Murat Söker \*, Ahmet Koç \*\*, Özcan Erel \*\*\*, Abdurrahim Koçyiğit \*\*\*,  
Hakim Çelik \*\*\*, Abdurrahim Çekin \*\*\*\*\*, Abdullah Taşkın \*\*\* , Sevda Söker \*\*\*\*,  
Alpay Çakmak \*\*\*\*\***

\* *Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

\*\* *Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

\*\*\* *Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Anabilim Dalı*

\*\*\*\* *Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji Anabilim Dalı*

\*\*\*\*\* *Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa*

**Amaç:** Talasemi; inefektif eritropoez, hemoliz ve anemi temelinde metabolik düzensizlik, demir yüklenmesi, kronik hipoksi ve hücre hasarının eklendiği otozomal resesif geçişli bir hemoglobinopatidir. Oksidatif stres; kardiyovasküler hastalıklar, kanser, renal, infeksiyon ve nörolojik hastalıklarda olduğu gibi β-talasemi Majorlü (TM) hastalarda da son zamanlarda araştırılmaktadır. Oksidatif stres, pro-oksidanların yapımı ve nötralizasyonu arasındaki dengesizlik sonucu oluşur. Pro-oksidan / antioksidan dengede bozulma hücresel yapılarda oksidatif strese ve DNA hasarına neden olabilir. Bu çalışmada transfüzyon bağımlı β-TM'li hastalarda oksidan / antioksidan sistem ve DNA hasarı oluşumunu değerlendirmek amaçlandı. Aynı zamanda saptanan değişikliklerin demir yükü ile ilişkisi araştırıldı.

**Gereç ve Yöntem:** Yaş ortalaması 7,34 ±4,21 yıl arasında değişen 83 transfüzyon bağımlı β-TM hasta grubumuzu oluşturdu. Aynı yaş ve cinsiyette 40 anemik olmayan sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak alındı. DNA hasarı comet assay yöntemiyle, total oksidan seviye (TOS) ve total antioksidan kapasite (TAK) ise Erel yöntemiyle ölçüldü.

**Bulgular ve Sonuç:** Hasta grubumuzda, DNA hasarı:10,65±6,58 AU, TOS:15,98±9,44 (µmol H<sub>2</sub>O<sub>2</sub> Eqv./L), TAK:1,62±0,27 (mmol Trolox Eqv./L), Oksidatif Stres İndeksi (OSİ): 11,11±8,42 AU ve lipid hidroperoksid (LOOH): 5,44±1,80 (µmol H<sub>2</sub>O<sub>2</sub> Eqv./L) olarak saptandı. Kontrol grubumuzda, DNA hasarı: 1,45±2,02 AU, TOS: 7,18±3,74 (µmol H<sub>2</sub>O<sub>2</sub> Eqv./L), TAK: 1,76±0,38 (mmol Trolox Eqv./L), OSİ: 4,66±3,46 AU ve LOOH: 2,44±0,86 (µmol H<sub>2</sub>O<sub>2</sub> Eqv./L) olarak saptandı. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında β-TM'li hastalarda DNA hasarının artmış olduğu saptandı (p<0,001). Oksidan-antioksidan sistem değerlendirildiğinde hasta grubumuzda TOS, OSİ ve LOOH düzeylerinin kontrol grubuna göre arttığı, TAK'in ise azaldığı saptandı (sırasıyla p<0,001; p<0,001; p<0,001 ve p=0,018). β-TM'li olgularımızda serum ferritin düzeyi ile sırasıyla DNA hasarı, TOS, OSİ ve LOOH arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon; TAK ile istatistiksel olarak anlamlı negatif korelasyon saptandı. β-TM'li olgularımızda serum demir ve ferritin düzeyleri ile AST, ALT ve transfüzyon yılı arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon; TOS ve OSİ ile ALT arasında pozitif korelasyon, TAK ile ALT arasında ise negatif korelasyon; serum AST ve ALT düzeyleri ile transfüzyon yılı arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon saptandı. Aynı zamanda β-TM'li olgularımızda DNA hasarı ile sırasıyla TOS, OSİ, LOOH, AST ve ALT arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon, TAK ile istatistiksel olarak anlamlı negatif korelasyon saptandı. Sonuç olarak; β-TM'li hastalarda demir bağımlı oksidatif stres artışı ve beraberinde DNA hasarı oluşmaktadır. Doğal veya sentetik antioksidanların kullanımıyla beraber etkili demir şelatör tedavilere ağırlık verilmesinin oksidatif stresi ve DNA hasarını azaltabileceği düşüncesindeyiz.

**HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU İÇİN BEKLEYEN TALASEMİ MAJÖR HASTALARINDA ETKİN TRANSFÜZYON ŞELASYON TEDAVİSİNİN DEMİR YÜKÜNÜ AZALTMAKTAKİ ROLÜ**

**Ayşe Sayılı, Mehmet Ertem, Elif Ünal Ince, Talia Ileri, Fatih Azık, Tuğba Belgemen, Zümrüt Uysal**

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Beta talasemi major (TM) için tek küratif tedavi hematopoetik kök hücre transplan-tasyonudur (HKHT). HKHT ülkemizde az sayıda merkezde uygulanabilmekte ve hastaların HKHT merkezine başvurması ile HKHT uygulanması arasında geçen zaman 1-2 seneyi bulabilmektedir. Bu bekleme süresinde kliniğimize HKHT amacıyla başvuran hastaların transfüzyon-şelasyon tedavisi optimize edilmeye çalışılmaktadır. Kliniğimize HKHT için başvuran hastaların klinik özellikleri ile HKHT uygulanan hastaların başvurudaki ve hemen HKHT öncesi demir yükü karşılaştırılması planlandı.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya 1999-2009 tarihleri arasında TM tanısı ile kliniğimize başvuran 57 hastanın demografik özellikleri, başvurudaki ferritin düzeyleri ve demir şelasyon tedavileri değerlendirildi. Demir yüküne bağlı gelişebilecek endokrin ve kardiyak kompli-kasyonlar yönünden araştırıldı. Ayrıca bu grup içinde HKHT yapılmış olan 35 hastanın, başvurudaki ferritin düzeyleri, hemen HKHT öncesi değerleriyle karşılaştırıldı.

**Bulgular ve Sonuçlar:** Başvuruda bulunan 57 hasta değerlendirildiğinde: Başvuru yaşları ortanca 5.6 yıl (0.5-16.3) olup %61.4'ü (n=35) erkek, %38.6'sı (n=22) kızdı. Demir şelasyonu başlama yaşı ortanca 3 yıl (1-11), şelasyon başlama ferritin değerleri ortanca 1500 ng/ml (1448-7929) idi. Başvurudaki ferritin değerleri ortanca 2800 ng/ml (570-11068) olup şelasyon %79 (n=41) olguda deferoksamin, %9.6'sında (n=5) deferoksamin + deferiprone, %11.4'ünde ise (n=6) deferasiroks idi. Sekiz hasta splenektomiliydi (%14). Kliniğimizdeki izlemde 13 olgunun (%22.8) şelasyon tedavisi deferoksamin (50 mg/kg/gün, 5-7 gün) ve deferiprone (75 mg/kg/gün her gün) olarak düzenlendi. Kardiyak açıdan, %5'inde (n=3) eko-kardiyografi ile demir yüküne bağlı sol ventrikül fonksiyon bozukluğu ve dilate kardiyomi-yopati saptanırken, %21'inde (n=12) endokrin komplikasyon saptandı. Endokrin kompli-kasyonlar; boy kısalığı %3.6 (n=2), osteopeni %3.6 (n=2), puberte gecikmesi %5.4 (n=3), hiperinsülinizm %1.8 (n=1), hipotiroidi %5.4 (n=3) ve hipoparatiroidi %3.6 (n=2) oranında saptandı. 57 hastanın 35'ine (%61.4) başvurudan ortanca 21 ay (2-146) sonrasında HKHT uygulandı. HKHT öncesi yapılan değerlendirmelerde %38.6'sında (n=22) karaciğerde fibroz görüldü. İzlem süresince 8 hastaya (%14) splenektomi uygulandı. HKHT olan hastaların başvuru ve HKHT öncesi ferritin düzeyleri, sırasıyla, ortanca 2622 ng/ml (852-11,068) ve 1950 ng/ml (582-3874);  $p < 0,01$ , karaciğer boyutları ise sırasıyla ortanca 5,1 cm (0-11 cm) ve 4,3 cm (0-8 cm);  $p < 0,05$  ile istatistiksel olarak anlamlı derecede azalmış bulundu. Talasemi major hastalarında, HKHT uygulanana kadar geçen bekleme süresi, transfüzyon-şelasyon tedavisinin en iyi şekilde uygulanması ile, demir yükü ve ekstramedüller hema-topoezin azaltılması için iyi bir fırsat olabilir. HKHT ile talasemisiz yaşam olasılığının hedef gösterilerek hasta ve ailelerin motive edilmesi, transfüzyon-şelasyon programına uyumu artırır, HKHT komplikasyonlarını azaltmada büyük önem taşımaktadır.

**TEDAVİSİ TAMAMLANMIŞ AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ VAKALARDA  
METABOLİK SENDROM SIKLIĞI VE RADYOTERAPİNİN ROLÜ**

**Yeşim Oymak, Ayşen Türedi, Muammer Büyükinan, Yöntem Yaman, Canan Vergin**  
*Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

**Amaç:** Tedavisi tamamlanmış akut lenfoblastik lösemili (ALL) hastalarda metabolik sendrom ve komponentlerinin sıklığı metabolik sendrom ve komponentlerinin gelişmesinde radyoterapinin etkisinin değerlendirilmesi amaçlandı.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya alınan tedavisi tamamlanmış 40 ALL hastasının tanı yaşları, tedavi kesimi sonrası geçen süre, cinsiyet ve risk grupları kaydedildi. Boy, vücut ağırlığı, sistolik ve diastolik kan basıncı ölçümleri, HDL, LDL, trigliserit, total kolesterol, açlık kan şekeri (AKŞ) ve insülin düzeyleri tayin edildi. Hastaların boy SDS, beden kitle indeksleri (BKİ), BKİ persantilleri hesaplandı. Yaşa ve cinse göre BKİ 85-95 persentil fazla tartılı, 95 persentilin üzerinde olanlar obez olarak kabul edildi. Boy SDS < -2 SDS boy kısalığı olarak değerlendirildi. Kan basıncı değerlendirmesi için boy persentiline göre 90 ve 95 p sistolik ve diastolik kan basıncı değerleri esas alındı. Metabolik sendrom tanısı için WHO (modifiye) kriterleri kullanıldı. İnsülin direnci için HOMA-IR > 4 insülin sınır kabul edildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışmaya 24'ü kız, 16'sı erkek toplam 40 hasta alındı. Ortanca yaş 49 (16-165) ay, tedavi kesildikten sonra geçen ortanca süre 12 (1-96) ay idi. Hastaların 19'u düşük risk grubu (SRG), 18'si orta risk grubu (MRG) ve 3'ü yüksek risk grubu (HRG)'nda olup 20 hastaya radyoterapi uygulanmıştı. Yedi hastada obesite, altı hasta fazla tartılı, sekiz hastada insülin rezistansı, bir hastada bozulmuş açlık glukoz toleransı, altı olguda hipertansiyon, yedi olguda displipidemi, beş olguda metabolik sendrom saptandı. Radyoterapi alan ve almayan gruplarda ortalama BKİ, HOMA IR, insülin, AKŞ, trigliserid, LDL, total kolesterol açısından fark bulunmazken ( $p>0.05$ ) HDL değeri RT almayan grupta daha yüksek bulundu ( $p=0.032$ ). İki grup arasında obesite, overweight, bozulmuş açlık glukoz toleransı, hipertansiyon, displipidemi, metabolik sendrom açısından fark bulunmadı. Radyoterapi alan ve almayan gruplarda boy SDS ortalamaları (-0.48/-0.23) arasında fark anlamsızdı. ALL risk gruplarında ortalama BMI, HOMA IR, insülin, AKŞ, trigliserid, LDL, Total kolesterol açısından fark bulunmadı ( $p>0.05$ ). Gruplar arasında obesite, overweight, bozulmuş açlık glukoz toleransı, hipertansiyon, displipidemi, metabolik sendrom ve gruplarda boy SDS ortalamaları (-0.23/-0.55/-0.15) arasında fark bulunmadı ( $p>0.05$ ). Boy ölçümü -2SDS altında olan üç hasta vardı. Risk grupları ve RT alanlarla almayanlar arasında boy kısalığı açısından fark bulunmadı. Radyoterapi alan almayanlar arasında metabolik sendrom açısından farklılık bulunmamıştır. Ancak metabolik sendromlu vakaların bu çalışmada % 12.5 oranında görülmesi nedeniyle tedavisi tamamlanmış ALL'li çocuklarda ağırlık, boy ölçümleri ve metabolik parametreleri rutin kontrollerde izlenmelidir.

**DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ VE B12 VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ ANEMİSİ OLAN ÇOCUKLARDA SERUM PARAOKSONAZ VE ARILESTERAZ AKTİVİTESİ VE KAN LİPİD DÜZEYLERİ İLE İLİŞKİSİ**

**Murad Cengiz \***, **Ahmet Koç \*\***, **Zeynep Canan Özdemir \*\***, **Hakim Çelik \*\*\***,  
**Mustafa Akçalı \***

\* *Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı*

\*\* *Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

\*\*\* *Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Anabilim Dalı, Şanlıurfa*

**Amaç:** Serum paraoksonaz (PON1) enzimi karaciğerde sentezlenen, arildialkilfosfataz olarak da adlandırılan kalsiyum bağımlı, antioksidan fonksiyona sahip olduğu düşünülen bir enzimdir. Bu enzimin paraoksonaz, arilesteraz ve diazoksonaz aktiviteleri vardır. Serbest radikal ürünleri tarafından serum lipoproteinlerini (yüksek dansiteli: HDL, düşük dansiteli: LDL) oksidasyona karşı korur. Bu çalışmada demir eksikliği anemisi ve B<sub>12</sub> vitamini eksikliği anemisi saptanan çocuklarda PON1 ve lipid hidroperoksit seviyelerinin belirlenmesi ve anemili çocukların ileride gelişebilecek ateroskleroz yönünden risk taşıyıp taşımadıklarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Bu çalışmaya Şubat - Temmuz 2008 tarihleri arasında Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı poliklinik ve servisinde izlenen 6 ay-6 yaş (3,21±1,51 yaş) grubu çocuklardan demir eksikliği anemisi olan 30 hasta ve B<sub>12</sub> vitamini eksikliğine bağlı anemisi olan 30 hasta ile kontrol grubu olarak 40 sağlıklı çocuk katıldı. Demir eksikliği anemisi olanların tedavisinde günde 5-6 mg/kg elemental demir, B<sub>12</sub> vitamini eksikliği olan çocuklara siyanokobalamin (İM) tedavisi verildi. B<sub>12</sub> vitamini eksikliği grubundan tedavi öncesi, tedavinin 7. günü ve tedavinin 30. gününde, demir eksikliği anemisi olan hastalardan ise 7. ve 90. günde kan örnekleri alınarak tedavinin sonuçları değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** B<sub>12</sub> vitamini eksikliği olan çocuklarda kontrol grubuna göre paraoksonaz ve arilesteraz aktiviteleri ve lipid hidroperoksit, HDL, LDL düzeyleri istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük bulundu (hepsinde p<0.001). B<sub>12</sub> vitamini tedavisi sonrasında paraoksonaz ve arilesteraz aktivitelerinde anlamlı artış saptanırken (sırasıyla p<0.05, p<0.001), HDL ve LDL düzeylerinde önemli değişiklik saptanmadı (p>0.05). Demir eksikliği anemisi grubunda ise kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, lipid hidroperoksit, HDL, LDL düzeyleri istatistiksel olarak daha düşük bulundu (sırasıyla p<0.05, p<0.001, p<0.01), fakat paraoksonaz ve arilesteraz aktiviteleri açısından fark saptanmadı (p>0.05). Tedaviden sonra bu değerlerde anlamlı düzeyde değişiklik bulunmadı (p>0.05). Çalışmamız çocukluk çağında ortaya çıkan B<sub>12</sub> vitamini eksikliğinin serum paraoksonaz ve arilesteraz aktivitelerinde azalmaya yol açarak ileride ateroskleroz gelişimine veya hızlanmasına katkıda bulunabileceğini, demir eksikliği anemisi olan çocuklarda serum paraoksonaz ve arilesteraz aktivitelerinde değişiklik olmadığını göstermiştir.

**İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURALI ÇOCUKLARDA İNTERFERON-GAMMA +874A/T VE CA TEKRAR POLİMORFİZMLERİNİN SIKLIĞI VE KLİNİKLE İLİŞKİSİNİN ARAŞTIRILMASI**

**Fatih Demircioğlu \***, **Sefa Kızıldağ \*\***, **Şebnem Yılmaz \***, **Salih Gözmen \***, **Berna Atabay \*\*\***, **Meral Türker \*\*\***, **Canan Vergin \*\*\*\***, **Gülersu İrken \***, **Hale Ören \***

\* *Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

\*\* *Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı*

\*\*\* *İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniği*

\*\*\*\* *Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniği, İzmir*

**Amaç:** Literatürde bir çalışmada kronik idiopatik trombositopenik purpuralı (İTP) hastalarda özellikle interferon-gamma ilişkili genlerin ekspresyonunun belirgin olarak arttığı bildirilmiş ve bazı otoimmün hastalıklarda interferon-gamma geni +874A/T ve CA tekrar polimorfizmlerinin hastalık gelişimi ve klinik fenotipi etkileyebileceği rapor edilmiştir. Bu bilgiler ışığında interferon-gamma +874A/T ve CA tekrar polimorfizmlerinin İTP etyolojisindeki rolünü ve hastalığın klinik seyri ve tedavi yanıtındaki etkisini araştırmayı planladık.

**Gereç ve Yöntem:** En az 6 aydır İTP tanısıyla izlenen 35 akut, 40 kronik İTP'li çocuk çalışmaya alındı. Kontrol grubunu 90 sağlıklı çocuk oluşturdu. Hasta ve kontrol grubundaki çocukların kan örnekleri alınarak DNA izolasyonu yapıldı. İnterferon-gamma +874A/T ve CA tekrar polimorfizm sonuçları real-time PCR ve LightCycler TM ile elde edildi.

**Bulgular ve Sonuç:** İnterferon-gamma +874A/T polimorfizmi: İTP'li hastalar ve kontrol grubu arasında genotip açısından anlamlı fark olduğu görüldü ( $p=0,001$ ). AA, AT, TT polimorfizmi genotip sıklıkları açısından akut İTP grubu ile kontrol grubu ve kronik İTP grubu ile kontrol grubu arasında anlamlı fark vardı ( $p=0,002$ ,  $p=0,008$ ). Akut İTP ve kronik İTP hastaları arasında anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,285$ ). Allel sıklığı açısından değerlendirildiğinde akut İTP ile kontrol grubu ve kronik İTP ile kontrol grubu arasında anlamlı fark bulunurken, akut İTP ve kronik İTP grupları arasında anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,002$ ;  $p=0,002$ ;  $p=0,896$ ). Kronik İTP'li hastaların uzun dönem tedavi yanıtları ile interferon-gamma +874A/T gen polimorfizmi arasında anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,568$ ). CA tekrar polimorfizmi: İTP hastaları ve kontrol grubu arasında CA tekrar sıklıkları arasında genotip olarak istatistiksel anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,31$ ). Akut ve kronik İTP'li olgular arasında da anlamlı fark yoktu ( $p=0,32$ ). Allel sıklığı açısından İTP ve kontrol grubu arasında anlamlı fark vardı ( $p=0,04$ ). Ancak bu farklılık akut ve kronik İTP hastaları arasında yapılan karşılaştırmada mevcut değildi ( $p=0,66$ ). CA 12-15 ve CA 16-16 genotipine sahip hastalar脾nectomiye yanıtız idi. Sonuç olarak interferon-gamma +874A/T polimorfizmi sıklığı akut ve kronik İTP'li olgularda kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulundu ve diğer otoimmün hastalıklardaki literatür verileri de göz önüne alındığında +874A/T polimorfizminin bizim olgularımızda akut ve kronik İTP etyopatogenezinde bir risk faktörü olabileceği düşünüldü.

**S006**

**TÜRKİYE'DE SON İKİ YILDA FARKLI MERKEZLERDE İZLENMİŞ TROMBOZLU  
OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Tromboz Hemostaz Alt Komitesi**  
*Türk Pediatrik Hematoloji Derneği*

**Amaç:** TÜRK PEDIATRİK HEMATOLOJİ DERNEĞİ TROMBOZ - HEMOSTAZ ALT KOMİTESİ olarak son iki yılda (1 Ocak 2007-1 Ocak 2009) trombozla gelen olguların klinik, laboratuvar, takip ve tedavisi ile ilgili verileri toplayarak sonuçlarını 7. Ulusal Pediatrik Hematoloji Kongresi'nde bildiri olarak sunmayı ve verileri sizlerle tartışmayı amaçladık.

**Gereç ve Yöntem:** Ulaşılabilen her merkezden bir Pediatrik Hematoloji Uzmanına veri formu gönderildi. Formların doldurularak sorumlu kişiye iletilmesi istendi.

**Bulgular ve Sonuç:** Bulgu ve sonuçlar Kongre sırasında tartışılacaktır.

**TMPRSS6 MUTASYONU İLE İLİŞKİLİ DEMİR TEDAVİSİNE DİRENÇLİ DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ (DDDEA)**

**Yeşim Aydınok \***, **Berna Atabay \*\***, **Matthew M Heeney \*\*\***, **Mark D Fleming \*\*\*\***

\* *Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı*

\*\* *Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Bölümü, İzmir*

\*\*\* *Boston Childrens Hospital, Division of Hematology/oncology,*

\*\*\*\* *Harvard Medical School Department of Pathology*

**Amaç:** Çocukluk çağında demir eksikliği anemisi genellikle diyetle yetersiz alım, kronik kan kaybı veya demirin duodenal mukozadan emilim bozukluğu ile ilişkilendirilir. Burada oral ve parenteral demir tedavisine dirençli demir eksikliği anemisine sahip iki kardeşte, demir eksikliği anemisine neden olan genetik bozukluk tanımlanmaktadır.

**Gereç ve Yöntem:** Süt çocukluğu döneminden beri oral demir tedavisine dirençli, parenteral demir tedavisine ise kısmi yanıtı mikrositer hipokromik derin anemiye sahip, 7 ve 11 yaşlarında iki kardeşte, transferrin saturasyonu %2 ve 5, serum ferritin 2 ve 10 ng/ml saptandı. Olgularda, derin anemilerine karşın büyüme ve gelişme normal olup, dismorfik özellik saptanmadı. CRP negatifti ve kronik enflamatuvar hastalığa ait klinik bulguları yoktu. Kronik kan kaybı saptanmadı. Antigliadin/antiendomisyum antikorlar ve asit HAM testi negatif bulundu. Serum bakır düzeyleri ve hemoglobin elektroforezleri normal bulundu. Kemik iliği aspirasyonunda demir boyası ile sideroblast ve makrofaj demiri izlenmedi. Karaciğer demir yoğunluğu, biyopsi preparatında AES ile 1.189 mg Fe/g ka olarak ölçüldü. Oral demir yükleme testlerinde, demir emiliminde yetersizlik gösterildi. İki kardeşte de DDDEA gözlenmesi, anne ve baba arasında birinci derece kuzen evliliği ve yanısıra kompleks akraba evliliği varlığı, ön planda demir metabolizmasının genetik bir defektini düşündürdü. Bu konuda intestinal demir absorpsiyonu ve sistemik demir kullanımından sorumlu gen defektlerinin varlığı dışlandıktan sonra, benzer fenotipik özelliklere sahip 5 ailede, DDDEA için aday genler için ileri inceleme başlatıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** 22. kromozom kısa kolunda yer alan (22q12-13) ve bir transmembran serin proteazı (matriptaz-2) kodlayan TMPRSS6 genindeki mutasyonun DDDEA'den sorumlu olduğu gösterildi (\*). Bu olgularda, demir eksikliği anemisinde beklendiği şekilde, intestinal demir absorpsiyonu ve makrofajlardan sistemik demir dağılımını düzenleyen hepsidin düzeylerinde azalma gözlenmemesi, TMPRSS6 geninin, hepsidin üretimini baskıladığını ve mutant genin bu fonksiyonu yerine getiremediğini düşündürdü. Demir metabolizmasının moleküler temelini daha iyi anlaşılması, demir yükü ile karakterli anemiler ve kronik hastalık anemisinin tedavisine katkı sağlayacak yeni yaklaşımları beraberinde getirecektir.

(\*)*Nature Genetics* 40(5), 569-571,2008



## ORAK HÜCRELİ ANEMİLİ HASTALARDA TNFSF15 GEN EKSPRESYONUNUN ARAŞTIRILMASI

**Selma Ünal \***, **Necmiye Canacankatan \*\***, **Şerife Efsun Antmen \*\*\***,  
**Ahmet Ata Özçimen \*\*\*\***

\* *Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı  
Çocuk Hematoloji Bilim Dalı*

\*\* *Mersin Üniversitesi Eczacılık Fakültesi Biyokimya Anabilim Dalı*

\*\*\* *Mersin Üniversitesi Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksekokulu*

\*\*\*\* *Mersin Üniversitesi Fen Fakültesi Biyoloji Bölümü, Mersin*

**Amaç:** Orak hücreli anemi (OHA); Hemoglobin S genini homozigot taşıyan kişilerde görülen ağır, kronik bir hemolitik anemidir. Klinik gidiş, spontan olarak oraklaşan eritrositlerin küçük damarları tıkanmasıyla ortaya çıkan krizlerle belirlenir. Tümör Nekrozis Faktör (TNF) süper ailesinin çoğu üyesi immün sistem hücrelerinde eksprese edilirler ve mikroorganizmalara karşı savunma, inflamasyon ve programlanmış hücre ölümünü içeren immün yanıtta kritik role sahiptirler. TNFSF15 (TL1A) ise, son zamanlarda belirlenen TNF protein süper ailesinin başlıca endotel hücrelerinde eksprese edilen yeni belirlenen bir üyesidir. Bu çalışmada, inflamasyonun klinik bulguların gelişmesinde önemli rol oynadığı bilinen OHA'li hastalarda TNFSF15 gen ekspresyon düzeyinin belirlenmesi ve elde edilecek sonuçların klinik bulgular ile ilişkilendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Hematoloji BD'nda OHA tanısı konulan ve son bir ay içinde ağrılı kriz geçirmemiş, transfüzyon almamış 49 hasta, (15 kız, 34 erkek; Ortalama yaş: 9,2±3,6) ve 38 sağlıklı çocuk dahil edilmiştir (19 erkek, 19 kız; Ortalama yaş: 7,8±3,5). Alınan tam kan örneklerinden lökositler ayrıştırıldıktan sonra RNA izolasyonu (High Pure RNA Isolation Kiti), cDNA eldesi (Transcriptor First Strand cDNA Synthesis Kiti) ve RT-PCR ile TNFSF15 gen ekspresyonu kantitatif olarak değerlendirilmiştir. TNFSF15 serum düzeyi, ELISA yöntemi ile (Manual TL1A, Soluble (human) Detection Set) belirlenmiştir.

**Bulgular ve Sonuç:** Hasta ve kontrol grubunun TNFSF15 gen ekspresyonu düzeyleri hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı oranda yüksek bulunmuştur (p=0.001). TNFSF15 serum düzeyleri karşılaştırıldığında gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır (p>0.05 ) Hasta grubunda akut göğüs sendromu geçirme öyküsü ile TNFSF15 gen ekspresyonu arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuştur (p=0.008). Hasta grubunda kriz sıklığı, transfüzyon sıklığı, inme geçirme öyküsü ile TNFSF15 gen ekspresyonu ve TNFSF15 düzeyleri arasında herhangi bir ilişki bulunmamıştır.

Sonuç olarak; TNFSF15 gen ekspresyonu OHA'li çocuklarda klinik bulguların gelişmesinde önemli rol oynayabilir. Ayrıca, akut göğüs sendromu olan hastalarda, olmayanlara göre TNFSF15 gen ekspresyonunun belirgin olarak artması bu molekülün akut göğüs sendromu gelişiminde rol alabileceğini düşündürmektedir.

**TALASEMİ MAJORLU HASTALARIN, ELEKTROFİZYOLOJİK VE NÖROPSİKOLOJİK TESTLERLE NÖROKOGNİTİF FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Ö. Duman \*, S. Arayıcı \*\*, Ç. Fettahoğlu \*\*\*, A. Yeşilipek \*\*\*\*, V. Hazar \*\*\*\***

\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı

\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

\*\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Psikiyatrisi Anabilim Dalı

\*\*\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Antalya

**Amaç:** Talasemi majorlu (TM) çocuk hastalarda, nörokognitif fonksiyonları değerlendirmeye yönelik çalışmalar oldukça az sayıda olup, çelişkili veriler içermektedir. Bu çalışmanın amacı, TM'lu çocuk hastalarda nörofizyolojik ve nöropsikolojik testlerle nörokognitif fonksiyonları değerlendirmektir.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışma grubu, ortalama yaşı 9.2 olan ve sağ elini kullanan 20 TM hastası (9K, 11E) ile ortalama yaşı 9.4 olan ve sağ elini kullanan sağlıklı 21 olgudan (10K, 11E) oluşmaktadır. Çalışma grubuna nöropsikolojik testler olarak, WISC-R ve Bender Gestalt (BG) testlerinin Türkçe versiyonları ile nörofizyolojik testler olarak bellek ve olaya ilişkin endojen potansiyeller (P-300 ve uyumsuzluk negativitesi) uygulandı.

**Bulgular ve Sonuç:** Tüm denekler aynı çocuk psikiyatrisi tarafından değerlendirilip, testleri etkileyebilecek depresyon ve anksiyete bozuklukları ekarte edildi. Hasta grubunda IQ, kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha düşük bulundu ( $p<0.05$ ). BG testinde hasta deneklerin % 50'si hata yaparken, kontrol grubunda bu oran %14'dü ( $p<0.05$ ). Ortalama hemoglobin ve ferritin düzeyleri ile ortalama zekâ skorları arasında ilişki saptanamadı. Fz ve Cz kayıtlarında, her iki grup arasında P-300 değerlendirmesinde fark yoktu. Ancak hasta grubunda istatistiksel anlamlı olarak, FzN1, P2, N2 ve CzN1 latanslarının daha uzun, FzN1, P3N4 ve CzN1, N1P2 ve P3N4 amplitüdlerinin daha düşük olduğu ( $p<0.05$ ) saptandı. WISC-R ile elektrofizyolojik test sonuçları arasında ilişki gösterilemedi.

Bu çalışmada, TM'lu olguların IQ'larının normal sınırlar içinde olmakla birlikte sağlıklı bireylere göre daha düşük olduğu ve bu hasta grubunun görsel ve işitsel algılama, uyarıyı tanıma ve bilgiyi işleme yetilerinin bozulduğu gösterilmiştir. Özellikle dikkatten bağımsız yeni bilgi öğrenme yetisi bozulmuştur. Bu çalışma, TM'lu çocuklarda gelişen kognitif bozuklukların erken tanı ve tedavisi için, nöropsikolojik ve nörofizyolojik testlerin izlemde belli aralıklarla mutlaka uygulanması gerekliliğini ortaya koymaktadır. Böylece bu hastaların yaşam kalitelerinde artış sağlanabilecektir.

**PEDİATRİK AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGULARINDA KEMİK İLİĞİNDE ANJİOGENEZ VE FİBROZİS ORANLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Gülsün Tezcan Karasu \***, **Bahar Kılınçarslan Akkaya \*\***, **Gökben Yıldırım Küpesiz \*\***,  
**M. Akif Yeşilipek \***, **Volkan Hazar \***

\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Bilim Dalı, Antalya

**Amaç:** Çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemisinde (ALL) bilinen prognostik faktörlere göre risk gruplarının belirlenmesi ve tedavilerin bu risk gruplarına göre verilmesi, düşük riskli olguları fazla tedavinin zararlı etkilerinden korumak, yüksek riskli olgularda da rölaps riskini azaltmak açısından önemlidir. Düşük riskli olgularda yine de rölaps gelişebilmesi, bu olgularda bilinen risk faktörlerine ek prognostik faktörlerin tanımlanmasını gerekli kılmaktadır. Kemik iliği stromasının pek çok hematolojik hastalıkta prognozu etkilediği bilinmekle birlikte, ALL'deki etkisinin değerlendirildiği çalışma sayısı azdır. Bu çalışmanın amacı merkezimizde ALL tanısı alan pediatrik olgularda kemik iliği biyopsi örneklerinin mikrodamarlanma yoğunluğu (MVD) ve retikülin lif yoğunluğu (RFD) açısından değerlendirilmesi ve sonuçların bilinen risk faktörleri ile karşılaştırılmasıdır.

**Gereç ve Yöntem:** Merkezimizde ALL tanısı alan ve tanı zamanına ait kemik iliği biyopsi örnekleri yeniden değerlendirme için yeterli olan 119 pediatrik olgunun kemik iliği biyopsi örnekleri MVD ve RFD yönünden değerlendirildi. Olguların tanı zamanına ait diğer parametreleri ve survi durumları kaydedildi. Tüm olgulara ALL-BFM kemoterapi protokolü uygulandı ve tedavi yanıtı 8. 15. ve 33. günlerde değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Yüzondokuz kemik iliği örneği değerlendirme açısından uygun bulundu. RFD B hücreli ALL'lerde T hücreli ALL vakalarına göre daha yüksek bulundu ( $p<0.05$ ). MVD her iki grupta da benzer saptandı. Cinsiyet, olguların 6 yaş altı veya üstü olması, tanı anında anemi varlığı (hemoglobin  $< 10$  gr /dL) MVD ve RFD üzerine etkili bulunmazken tanı anında lökositozu olan ( $WBC > 20.000/mm^3$ ) olgularda MVD'nin daha yüksek, RFD'nin daha düşük olduğu görüldü. Tanı anında hepatomegali olan olgularda MVD daha yüksek bulundu ( $P<0.05$ ). Tedaviye yanıtı ve yanıtı olmayan olgularda RFD ve MVD açısından farklılık gözlenmedi. MVD ve RFD survi üzerine etkisi bulunmadı. Sonuç olarak B hücreli pediatrik ALL olgularında kemik iliği fibrozisi, T hücreli ALL vakalarına göre daha yüksektir. Lökositozu olan olgularda fibrosis oranları düşük, damarlanma yoğunluğu yüksek bulunmuştur. Kısıtlı hasta sayısına rağmen, bu bulgular farklı immunfenotiplerin kemik iliğindeki fibrotik reaksiyonları uyarmasının farklı olduğunu göstermektedir. Ancak bu farklılıklar survi üzerine etkili görülmemektedir.

## HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN TALASEMİ MAJORLU OLGULARDA ENDOKRİNOLOJİK GEÇ YAN ETKİLER

**Bilge Aldemir Kocabaş \***, **Zeynep Öztürk \*\***, **Anıl Aktaş Samur \*\*\***, **Mediha Kazık \*\***,  
**Oğuz Bircan \*\*\*\***, **İffet Bircan \*\*\*\*\***, **M. Akif Yeşilipek \*\***

\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

\*\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Anabilim Dalı

\*\*\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

\*\*\*\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, Antalya

**Amaç:** Hematopoetik kök hücre nakli yapılan talasemi major (TM) olgularında hem primer hastalığa hem de kemik iliği nakil işlemine bağlı endokrinolojik sorunlar beklenmektedir. Bu çalışmada amaç merkezimizde TM tanısı ile kemik iliği nakli yapılmış ve nakil sonrası en az iki yıl izlenmiş olguların endokrinolojik komplikasyonlar yönünden değerlendirilmesidir.

**Gereç ve Yöntem:** Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kök Hücre Transplantasyon Ünitesi'nde TM tanısı ile Ocak 1998-Ocak 2007 yılları arasında kemik iliği nakli yapılmış, yaş dağılımı 3.3 yıl-24 yıl arasında değişen 41 olgu (15 E/26 K) değerlendirmeye alındı. Kontrol grubu olarak TM tanısı ile izlenen, benzer yaş grubundan, benzer transfüzyon ve şelasyon öyküsü olan 32 olgu (13 E, 19 K) seçildi. KİT grubu ve kontrol grubunun kemik metabolizma parametreleri [serum kalsiyum, fosfor, alkalen fosfataz, intakt parathormon (iPTH)], tiroid stimulan hormon (TSH), lüteinizan hormon (LH), follikül uyarıcı hormon (FSH), kortizol, adrenokortikotropik hormon (ACTH), kızlarda estradiol ve erkeklerde testosteron değerleri, açlık kan şekeri ve insülin değerleri, insülin like growth faktör (IGF1), insülin like growth faktör binding protein (İGF-BP3), ferritin ve hemoglobin düzeyleri çalışıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Komplikasyonların değerlendirilmesinde, boy kısalığı açısından transplant grubu ile kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,68$ ). KİT grubunun transplant öncesi boy SDS skoru ortalama  $-1,42 \pm 0,26$ , transplantasyon sonrası boy SDS skoru ortalama  $-1,21 \pm 0,23$  olup aralarında istatistiksel fark yoktu ( $p=0,96$ ). Transplantasyon sonrası ağırlık SDS skorları ise transplantasyon öncesine göre anlamlı düzeyde daha iyi saptandı ( $p=0,010$ ). KİT yaşı ile boy SDS skorları arasında istatistiksel olarak anlamlı ters korelasyon saptandı ( $p=0,008$ ). KİT yaşı arttıkça boy SDS değerlerinin daha düşük olduğu görülürken ağırlık SDS değerleri ile KİT yaşı arasında ilişki bulunamadı. KİT yaşı 7'nin altında olanların boy SDS skorları, 7 ve üzeri olan gruba göre daha iyi bulundu ( $p=0,02$ ). KİT yaşı arttıkça femur boynu ve L2-4 vertebra Z skorları daha düşük değerlerdeydi ( $p=0,032$ ,  $p=0,0001$ ). KİT yaşı arttıkça insülin direnci görülme olasılığı da daha yüksek bulundu ( $p=0,01$ ). Hipotiroidi, hipoparatiroidi, gonadal ve adrenal yetmezlik gibi komplikasyonlar açısından KİT yaşının etkisi anlamlı bulunmadı.

Bu çalışmada 7 yaşından önce transplantasyon yapılan olgularda boy SDS değerlerinin, DEXA Z skorlarının daha iyi ve insülin direnci görülme olasılığının daha düşük olduğu görüldü. Bu nedenle TM tanısı almış olguların erken dönemde transplantasyon açısından değerlendirilmesi önem taşımaktadır. Ancak kemik iliği transplantasyonunun primer hastalığa bağlı endokrinolojik komplikasyonları tümüyle ortadan kaldırmaması nedeniyle olguların düzenli endokrin takiplerinin yapılmasının gerekli olduğu görülmektedir.

**KARACİĞER NAKLİ YAPILAN ÇOCUK HASTALARDA HEMATOLOJİK SORUNLAR**  
**Barış Malbora \*, Zekai Avcı \*, Figen Özçay \*\*, Namık Özbek \*, Mehmet Haberal \*\*\***

\* *Başkent Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı*

\*\* *Başkent Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji ve Beslenme Bilim Dalı*

\*\*\* *Başkent Üniversitesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı ve Transplantasyon Ünitesi*

**Amaç:** Karaciğer alıcılarında anemi, lökopeni, trombositopeni ve çoğul sitopeni gibi hematolojik bozukluklar hastaların yaklaşık üçte birinde saptanmaktadır. Hematolojik sorunların yaklaşık %60-80'ini ise anemi oluşturmaktadır. Çocuk karaciğer alıcılarında gelişen hematolojik sorunlar ve anemiyle ilgili çalışmalar çok kısıtlı olup bu hastalarda gelişen aneminin nedeni çoğu olguda tam olarak saptanamamaktadır. Bu çalışmadaki amacımız karaciğer nakli yapılan çocuklarda nakil öncesi ve sonrasında gelişen hematolojik sorunları ve nedenlerini saptamak ve alınacak önlemleri belirlemektir.

**Gereç ve Yöntem:** Farklı nedenlerle karaciğer nakli yapılan 35 [20 kız 15 erkek, ortanca yaş 75 ay (2-194 ay arası)] hastanın nakil öncesi ve nakil sonrası 1. gün, 7. gün, 1. ay, 3. ay, 6. ay ve 6. ay sonrasındaki son izlemlerinde (ortanca 27 ay), tam kan sayımı, demir değişkenleri, hemoliz tetkikleri ve koagülasyon parametreleri çalışıldı.

**Bulgu ve Sonuçlar:** Nakil öncesi ve sonrası yaşa göre normal değerler göz önüne alınarak yapılan değerlendirmede hastalarda saptanan hematolojik sorunlar Tablo 1'de verilmiştir. Çalışmamıza alınan 35 hastanın biri hariç tümünde nakil öncesinde bir veya birden fazla hematolojik sorun saptandı. Bu vakaların da ikisi hariç hepsinde (32 hasta) tekli veya çoklu sitopeni saptandı. Nakil öncesi dönemde en sık saptanan hematolojik sorunlar sıklık sırasına göre koagülopati (%83), anemi (%80), trombositopeni (%69), lökopeni (%37) ve nötropeniydi (%14). Bu sorunların hepsi karaciğer nakli sonrası tam olmamakla birlikte belirgin düzelmektedir.

Çalışmalarda nakil sonrası erken dönemdeki anemi nedenleri daha çok ameliyata bağlı kanama, infeksiyonlar, tedavi uygulamaları ve böbrek yetmezliği iken, geç dönemdeki anemi nedenleri ise bağışıklık baskılayıcı ilaçlar, viral infeksiyonlar, böbrek yetmezliği, posttransplant lenfoproliferatif hastalık (PTLD) ve özellikle çocuklarda DEA olduğu belirtilmektedir. Araştırmamızda nakil öncesi dönemde saptanabilen etkenler sıklık sırasına göre hipersplenizm, hemolitik anemi, GİS kanaması, DEA, akut inflamasyon, iyatrojenik nedenler, kemoterapi uygulanması, viral infeksiyonların kemik iliğini baskılaması, *H. pylori* infeksiyonu ve sekonder hemofagositozdu. Nakil sonrası 6. ay ve sonraki izlemlerdeki anemi nedenleri farklı bir dağılım göstermekte, bu konudaki diğer çalışmalarla uyumlu olarak bağışıklık baskılayıcı ilaçlar, DEA, viral infeksiyonlar, PTLD, akut böbrek yetmezliği, hipersplenizm, eozinofilik enteropati, GİS kanaması ve daha nadir olarak da hemolitik anemi ve doku reddi olarak ortaya çıkmaktadır. Karaciğer nakil alıcılarında bu veriler ışığında alınacak önlemler ve hastaların yakın takibi ile hematolojik sorunların azaltılabileceğini düşünmekteyiz.

	Hastalar						
	Nakil öncesi n=35	Nakil Sonrası					
	1.gün n=35	7.gün n=35	1.ay n=33	3.ay n=33	6.ay n=33	Son izlem n=27	
Anemi	28 (%80)	27 (%77)	26 (%74)	11(%33)	6 (%18)	15 (%45)	11 (%41)
İzole DE	2 (%6)	0	0	7 (%21)	5 (%15)	9 (+27)	4 (%15)
DEA	6 (%17)	5 (%14)	4 (%11)	3 (%9)	3 (%9)	7 (%21)	9 (%33)
Hemolitik anemi	8 (%23)	6 (%17)	3 (%9)	1(%3)	0	1 (%3)	0
Lökopeni	13 (%37)	5 (%14)	6 (%17)	6(%18)	7 (%21)	9 (%27)	4 (%15)
Nötropeni#Toplam Ağır Orta Hafif	5 (%14)023	0	1 (%3)001	1(%3)001	1 (%3)010	4 (%12)022	2 (%7)110
Trombositopeni#Toplam Ağır Orta Hafif	24 (%69)7125	32 (%91)3218	20 (%57)6113	7(%21)034	8 (%24)044	7 (%21)034	6 (%22)114
Koagülopati	29 (%83)	35(%100)	20 (%57)	6(%18)	2 (%6)	3 (%9)	1 (%4)

# **POSTER BİLDİRİLER**

**SİTOPENİ NEDENİ OLARAK KIRIM KONGO KANAMALI ATEŞİ: OLGU SUNUMU**

**Zafer Bıçakçı, Betül Tavail, Seda Öztürkmen, Arzu Akyay, Lale Olcay**

*S.B. Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Pediatrik Hematoloji Kliniği, Ankara*

**Amaç:** Kene ile bulaşan bir virüsün neden olduğu Kırım-Kongo Kanamalı Ateşi (KKKA) ateş, titreme, miyalji, artralji, bulantı, kusma, baş ağrısı, sırt ağrısı, karaciğer fonksiyon bozukluğu, dissemine intravasküler koagülasyon (DİK), kanama ve ölüme neden olabilen bir enfeksiyondur. Kliniğimizde ateş, trombositopeni ve nötropeni etyolojisi araştırılırken KKKA saptanan, fizik incelemesi normal olup, sitopenisi kısa sürede kendiliğinden düzelen aşağıdaki çocuk hasta, sitopenilerin ve/veya hemofagositozun ayırıcı tanısı yapılırken, klinik tablo hafif olsa dahi KKKA'nın unutulmaması gerektiğini vurgulamak amacı ile sunulmaktadır.

**Gereç ve Yöntem:** Ondört yaşındaki erkek hasta, ateş yakınması ile hastanemize getirildi. Öyküsünden hastanın altı gündür devam eden yüksek ateşinin olduğu (ölçülmemiş), ateş başladıktan sonraki 3.-5. günler arasında günde 4-5 kez, ishalinin olduğu, bulantı kusmasının ve herhangi bir hayvan veya kene temasının olmadığı öğrenildi. Sistem muayeneleri doğal idi. Yapılan tetkiklerinde trombositopeni ( $61 \times 10^9/L$ ) ve lökopeni ( $1,3 \times 10^9/L$ ), PT uzaması (17 sn), CRP negatifliği, AST (115 U/L), ALT (61 U/L), LDH (416 U/L), D-dimer ( $5 \mu g/dl$ ), trigliserid (201 mg/dl), kreatinin fosfokinaz (509 U/L) ve ferritin (1601 ng/ml) yüksekliği, kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz saptandı. Hastanın ateşinin birinci gün 37.5 dereceye kadar yükseldiği sonra normal seyrettiği gözlemlendi. Akciğer grafisi normal olan hastanın, hemofagositoz etyolojisini araştırmak amacıyla mikrobiyolojik incelemeleri (bakteri kültürleri, virüs serolojileri) yapıldı. Abdominal ultrasonografisinde malignite düşündürülen bir bulguya rastlanmadı. Hastanın öyküsünde kene ile temas olmamasına rağmen hastanın kene olaylarının görüldüğü bir bölgeden (Kızılcahamam) gelmesi nedeni ile hastanın kan numuneleri KKKA yönünden de incelendi. Sonuçlar çıkana kadar hasta izole edildi. Alınan kan, idrar, boğaz ve gaita kültürlerinde üreme olmadı veya patojen mikroorganizma üremedi. Toksoplazma, rubella, sitomegalovirüs, herpes simpleks, parvovirüs, ebstein barr virüsü, leptospira serolojileri negatif, KKKA PCR negatif, fakat IgM pozitif bulundu. Yatışının ikinci gününden itibaren trombosit ve lökosit değerleri, hiçbir tedavi uygulanmaksızın yükselmeye başladı ve yatışının 7. gününde normale döndü.

**Bulgular ve Sonuç:** Hemafagositik sendrom (HFS), yüksek ateş, hepatosplenomegali, sitopeni, hiperferritinemi ve retikuloendotelial sistemde hemafagositoz ile artan makrofaj proliferasyon ve aktivasyonu ile karakterize klinikopatolojik bir durumdur. HFS, primer olabileceği gibi sekonder HFS şeklinde de (enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar veya ilaçlara bağlı olarak) karşımıza çıkabilir. Sekonder HFS'ye neden olan enfeksiyon nedenlerinden birinin de KKKA olduğu, bu hastaların yaklaşık % 50'sinde hemofagositoz görüldüğü unutulmamalıdır. KKKA'da hemofagositozun patogenezi ve prognoz yönünden öneminin belirlenmesi için ileri çalışmalara gerek duyulmaktadır.

**AKKİZ APLASTİK ANEMİLİ ÇOCUK HASTADA RİNOSPORİDİYOZİS**  
**Melike Keser \*, Ümran Çalışkan \*\*, Hüseyin Tokgöz \*\*, Can Acıpayam \*\*, Hamdi Arbağ \*\*\*, Hasan Esen \*\*\*\***

\* Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı,

\*\* Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

\*\*\* Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı,

\*\*\*\* Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Konya

**Amaç:** Rinosporidiyozis, *Rhinosporidium seeberi* tarafından oluşturulan, sıklıkla nazal polipoid lezyonlarla kendini gösteren, selim seyirli bir hastalıktır. Cerrahi küretaj ve koterizasyon tedavide yeterlidir, tekrarlayabilir, nadiren osteolitik lezyonlara yol açabilir. Güney Asya'da endemiktir ve yaş-cinsiyet ayrımı gözetmez. Türkiye'de daha önce dört erişkin vaka bildirilmiştir. Türkiye'de nadir görülmesi, immün baskılanmış hasta bildirmesi olmaması ve komplike seyirli olması sebebiyle rinosporidiyozis tanısı konulan akkiz aplastik anemili çocuk hastamızı sunmak istedik.

**Olgu:** Altı aydır akkiz aplastik anemi tanısıyla tedavi almasına rağmen remisyona girmeyen 11 yaşında erkek hastada febril nötropeni gelişti. Akciğerdeki nodüler lezyonları sebebiyle vorikonazol almakta olan hastaya meropenem, amikasin, metronidazol başlandı. Geçirilmiş sinüzit hikâyesi, baş ağrısı ve burun tıkanıklığı olan hastanın paranazal sinüs BT'sinde sol nazal kaviteyi dolduran, anteriorda nazal septumu perfora ederek karşı tarafa geçen yumuşak doku kitlesi, diğer sinüslerde havalanma kaybı veya mukozal kalınlaşma saptandı. Cerrahi olarak lezyon kürete edildi, doku kültüründe Vankomisin dirençli *Enterococcus faecium* (VRE) üredi, tedaviye linezolid eklendi. Mantar kültüründe üreme olmadı. Patolojik incelemede ise mantar hifaları içeren fibrinli nekroze dokular; kenarında çok katlı yassı epitel izlenen fibröz bir dokuda bazılarının lümenlerinde mantar sporları izlenen kalın kapsüllü yaklaşık 200 nanometre çapında globüler kistler ve etraflarında lenfoplazmositer hücreler görüldü; rinosporidiyozis ile uyumlu bulundu. Takipte yüzde yaygın ödem, damakta nekroz gelişti, damak ve sinüslerde geniş debridman yapıldı, nüksü önlemek amacıyla elektrokoterizasyon uygulandı. Patolojisi yine rinosporidiyozis ile uyumluydu. Sinüs drenaj mayi kültüründe yine VRE üredi. Sepsis gelişen hasta kaybedildi.



**P003**

**SUÇİÇEĞİ ENFEKSİYONU SONRASI GELİŞEN TROMBOSİTOPENİ: OLGU SUNUMU**

**Serap Karaman, Yıldız Yıldırım, Selda Karabulut, Sema Vural, Ela Erdem**

*Şişli Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği, İstanbul*

**Amaç:** Suçiçeği, oldukça bulaşıcı ve sık görülen bir enfeksiyon hastalığıdır. İmmun sistemi normal kişilerde iyi seyirli olmasına rağmen, deri ve yumuşak doku enfeksiyonları, pnömoni, hepatit, meningoensefalit, artrit ve trombositopeni gibi komplikasyonlar, düşük oranda gelişebilir. Bu yazıda, suçiçeğini takiben 2 hafta sonra trombositopeni saptanan olgu, suçiçeğinin nadir komplikasyonlarını akılda tutmak gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

**Olgu:** Onbir yaşında erkek hasta, vücudunda morluk yakınması ile çocuk acil polikliniğine getirildi. Öyküsünden, daha önce suçiçeği aşısı olmadığı, 2 hafta önce suçiçeği enfeksiyonu geçirdiği, acile başvurusundan bir gün önce, kol ve bacaklarında morlukların olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi olan, alt ve üst ekstremitelerde yaygın, sırtta yer yer peteşi ve ekimozları gözlenen hastanın laboratuvar tetkiklerinde Hb:13,1gr/dl, lökosit: 5200/mm<sup>3</sup>, nötrofil: 2700/mm<sup>3</sup>, trombosit: 9000/mm<sup>3</sup> saptandı. Periferik yaymada tekli trombositleri mevcut olan hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve megakaryosit sayısının belirgin olarak arttığı gözlemlendi. Akut immün trombositopenik purpura (İTP) tanısı ile 30 mg/kg pulse steroid başlandı. Direkt coombs ve antinükleer antikörleri negatif saptandı. Üç gün pulse steroid tedavisi sonunda bakılan trombositleri 256000/mm<sup>3</sup> saptanan olgu, ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi. Olgumuz, üç aydan beri izlemde olup remisyondadır.

**Sonuç:** Suçiçeği aşısı, ülkemizde rutin aşılama takviminde yer almadığı için sık görülen bir çocukluk çağı hastalığıdır. Suçiçeğinin seyri sırasında ya da sonrasında trombositopeni gibi ciddi hematolojik komplikasyonlar gelişebilmektedir. Çoğu olguda, aşılama ile suçiçeği ve komplikasyonlarından etkin bir şekilde korunmak mümkün olabilir.

**İDİYOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA TANILI ÇOCUKLARDA OKSİDATİF STRES VE ANTİOKSİDAN DURUM**

**Fatma İlknur Varol \*, Saadet Akarsu \*, Bilal Üstündağ \*\*, Şahabettin Selek \*\*\***

\* Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

\*\* Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Anabilim Dalı, Elazığ

\*\*\* Midyat Devlet Hastanesi, Biyokimya, Mardin

**Amaç:** İdiyopatik trombositopenik purpura (İTP) dolaşımdaki trombositlerin yıkımının artması ile karakterize, benign seyirli, kendini sınırlayan, otoimmün, çocukluk çağıının en sık karşılaşılan edinsel trombositopeni nedenidir. Oksidatif hasar otoimmün hastalıkların patogeneğinde rol oynar. Oksidatif stres ve serbest radikaller İTP'nin patogenezi ve prognozundan sorumlu tutulabilir. Bu çalışmada akut ve kronik İTP'de farklı tedavi seçeneklerinin total peroksit, total antioksidan kapasite (TAOK) ve oksidatif stres indeksi (OSI) üzerine etkileri araştırıldı.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya İTP tanısı alan 44 olgu alındı. Olgular iki gruba ayrıldı (Grup I: Akut İTP [n:33] ve Grup II: Kronik İTP [n:11]). Verilecek tedaviye göre akut İTP grubu Grup Ia (Metilprednizolon [n:21]), Grup Ib (İVİG [n:6]), Grup Ic (Metilprednizolon+İVİG [n:6]), kronik İTP grubu Grup IIa (metilprednizolon)[n=5]), Grup IIb (İVİG [n=6]) olarak alt gruplara ayrıldı. Olgular tanılarına ve tedavi şekillerine göre karşılaştırıldı. Elde edilen bulgular SPSS paket programı kullanılarak istatistiksel değerlendirildi. Gruplar arası ve grupların kendi içinde tedavi şekillerinin karşılaştırılmasında tek yönlü varyans analiz testi (ANOVA) ve post ANOVA testler tukey B testleri kullanıldı. Grupların kendi içlerinde parametrelerin birbiri ile korelasyonu Pearson korelasyon testleri ile yapıldı ve  $p<0.05$  değerleri anlamlı olarak kabul edildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Kronik İTP olgularında, total peroksit ve OSI; akut İTP olgularından daha yüksekti. TAOK ise, akut İTP olgularında; kronik İTP olgularına göre daha düşük olup tedavi sonrası anlamlı olarak arttı. Akut İTP olgularında tedavi uygulanması TAOK düzeyini anlamlı olarak artırdı ( $p<0.001$ ). Kronik İTP'da tedavi uygulanması ise TAOK düzeyini artırmada etkili olmadı ( $p>0.05$ ). Akut ve kronik İTP olgularında tedavi uygulanması ile total peroksit ve OSI düzeyleri anlamlı olarak azaldı ( $p<0.05$ ). Akut İTP tanılı olgularda, tedavi şekillerine göre bakıldığında; tedavi öncesi ve sonrası değerleri arasındaki farklılık yalnızca İVİG alan olgularda oldu. Akut İTP tanılı olgularda İVİG tedavisi oksidatif stresi anlamlı olarak azalttı ( $p<0.05$ ). Kronik İTP tanılı olgularda ise MP tedavisi oksidatif stresi anlamlı olarak azalttı ( $p<0.05$ ). İTP patogeneğinde oksidatif hasarın rolü olabilir. Plazma oksidan parametrelerini, tedavi öncesi ve sonrası ölçerek; hastalığın akut ya da kronikleşebileceği hakkında bir fikir edinilebilir. Kronik İTP'de tanı esnasında oksidatif stres daha yüksektir. Akut İTP'da ise TAOK düzeyi daha düşük olmasına rağmen oksidatif stres daha düşüktür. Akut İTP olacağını düşündüğümüz olgularda İVİG tedavisini, kronik İTP olacağını düşündüğümüz olgularda MP tedavisini tercih etmemiz uygun olabilir.

**İKİ AYLIK BİR OLGUDA GLANZMANN TROMBASTENİSİ: OLGU SUNUMU**

**Orhan Gürsel \***, **A. Avni Atay \***, **A. Emin Kürekçi \***, **Aysel Pekel \*\***,  
**Cengiz Beyhan \*\*\***, **Okan Özcan \*\*\*\***

\* GATA Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı

\*\* GATA İmmünoloji Bilim Dalı

\*\*\* GATA Hematoloji Bilim Dalı

\*\*\*\* GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

**Amaç:** Glanzmann trombastenisi uzamış kanama zamanı, normal trombosit sayısı ve trombosit agregasyon bozukluğu ile karakterize otozomal resesif geçiş gösteren nadir bir hastalıktır. Trombasteni tipik olarak yenidoğan veya infant döneminde mukokutanöz kanama bulguları göstererek tanı almaktadır. Sonraki yaşlarda epistaksis en sık görülen kanama tipi olarak dikkati çekmektedir. Bunu jinjival kanama, menoraji, gastrointestinal kanama ve hematüri takip etmektedir. Burada iki aylık iken banyo yaptırma sonrası alt ekstremitelerinde morluklar ile getirilerek Glanzmann trombastenisi tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** İki aylık erkek hasta her iki uyluk medialinde yoğun olmak üzere vücudunda yaygın ekimoz ve peteşiler ile başvurdu. Normal vajinal yol ile miadında, 3200 gram ağırlığında komplikasyonsuz olarak doğan ve doğumundan itibaren değişik zamanlarda vücudunun değişik bölgelerinde 1 cm'den küçük basmakla solmayan döküntülerin olduğu öğrenilen hastanın soygeçmişinde özellik arz eden bir durum olmadığı ve anne baba arasında akrabalık bulunmadığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde her iki uyluk mediali ve inguinal bölgede yaygın peteşi, purpura ve ekimozlar, göğüs, karın ve ekstremitelerde de yer yer peteşi ve purpuralar izlendi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Tam kanında Hb 12 g/dl, WBC 8700/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 459000/mm<sup>3</sup>, MPV 7.9 fL olan hastanın PT 14.1 saniye, aPTT 28.3 saniye ile normal olarak saptandı. Parmak ucundan yapılan periferik yaymada trombositlerin agregasyonu olmadığı izlendi, bunun dışında hücre morfolojilerinde patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın kanama zamanı 18 dakikadan uzun bulundu. Trombosit agregasyon çalışmalarında ristosetin ile trombosit agregasyonu normal iken, ADP ve kollajen ile agregasyon saptanmadı. Glanzmann trombastenisi düşünülen hastada akım sitometrisi ile CD41/CD61 (glikoproteinIIb-IIIa) seviyesi çalışıldı.

**Sonuç:** Glanzmann trombastenisi otozomal resesif geçişli nadir görülen bir kalitatif trombosit bozukluğudur. Hastalık akraba evliliğinin sık olduğu toplumlarda yaygındır. Patogenezinde trombosit membran GP IIb-IIIa anormalliği veya eksikliğine bağlı olarak trombosit tıkaçı oluşumundaki defekt rol oynamaktadır. Bu proteinler kalsiyum bağımlı kompleksler oluşturarak trombosit agregasyonu için gerekli olan fibrinojen bağlanmasını sağlarlar. Glanzmann trombastenili hastalar sıklıkla purpurik tarzda cilt kanamaları ile hekime başvururlar. Minör travmalar sonrası kanamanın uzun sürmesi, burun kanaması, jinjival kanama ve menarştan sonra menoraji en sık hemorajik semptomlar olarak karşımıza çıkar. Spontan kanamalar nadirdir. Gastrointestinal kanamalar nadir görülmekle beraber şiddetli seyredebilir. Sonuç olarak kolay morarma ile kendini gösteren Glanzmann trombastenisi tanısı alan hasta nadir görülen bir olgu olması nedeniyle sunulmaktadır.

**P006**

**FENİTOİN ALERJİSİ OLAN BİR ÇOCUKTA KARBAMAZEPİNİN İNDÜKLEDİĞİ  
CİDDİ İMMÜN TROMBOSİTOPENİ**

**Yasemin Altuner Torun \*, Hakan Gümüş \*\***

*\* Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Bölümü*

*\*\* Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Bölümü, Kayseri*

**Amaç:** Karbamezepin (KBZ) çocuklarda parsiyel ve sekonder jeneralize epilepsilerde etkili bir antikonvulzandır. Fenitoin ve KBZ nadiren ciddi hematolojik yan etki gösterirler. KBZ'in hematolojik yan etkileri iyi bilinmesine rağmen miyelotoksisiteye bağlı trombositopeni nadir olarak görülür.

**Olgu:** Jeneralize, kaşıntısız eritematöz raş ile başvuran 10 yaşında erkek hastaya üç ay önce 5 mg/kg/gün dozunda fenitoin başlanmış olup alerji nedeniyle ilacı KBZ ile değiştirildi. Hasta KBZ kullanımının 10. gününde yaygın purpura ve yaş peteşiler ile başvurdu. Fizik muayenesinde hepatosplenomegali yoktu. Trombosit sayısı 3000/mm<sup>3</sup>, ANA testi negatif idi. Kemik iliği aspirasyonunda megakaryosit sayısının azalması dışında anormal başka bir bulgu yoktu. KBZ kesilerek yüksek doz prednizolon tedavisi başlandı. İkinci gün 14000/mm<sup>3</sup>, tedavi bitiminde 518000/mm<sup>3</sup> yükseldi. Takibinde levetirasetam başlandı. Hastanın üç aylık takibinde konvülzyon ve trombositopeni görülmedi.

**Sonuç:** Bu olgu KBZ'ye bağlı ciddi immün trombositopeni gelişebileceğini ve özellikle fenitoin alerjisi olan ve KBZ başlanan hastaların haftalık kan sayımı yapılmasının gerektiğini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

**P007**

**RENAL VEN TROMBOZLU YENİDOĞANDA ENOXAPARİNE BAĞLI TROMBOSİTOZ**  
**Alparslan Tonbul, Nurdan Uraş, Cüneyt Tayman, Tuğba Halıcı, Aziz Polat,**  
**M. Mansur Tatlı**

*Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Düşük molekül ağırlıklı heparinler (DMAH) kullanım kolaylığı ve yan etkilerinin azlığı nedeni ile tromboz tedavisinde sıklıkla kullanılmaktadır. DMAH'lerin erişkinlerde nadiren trombositozu neden olduğu bildirilmiştir. Biz renal ven trombozlu (RVT) yenidoğanın tedavisi sırasında enoxaparinin sebep olduğu trombositozu bildirmek istiyoruz.

**Olgu:** Onyediyedi yaşındaki annenin ilk gebeliğinden NST'de fetal distres bulgularının olması nedeni ile 35 haftalık sezeryanla 2340 gram doğan kız bebeğin doğum salonunda iki kez kanlı idrar çıkışı izlendi. Fizik muayenesinde karın sol tarafında orta hattı geçmeyen, kosta altından başlayıp inguinal bölgeye uzanan sert fikse kitle palpe edildi. Yapılan Doppler USG ile bilateral RVT tanısı kondu. Uygun sıvı ve elektrolit tedavisi ile birlikte 1,5 mg/kg 12 saatte bir enoxaparin (Clexane) tedavisi başlandı. Tedavinin 10. gününde trombosit sayısının 954000/mm<sup>3</sup> olması ve trombositoz yapabilecek başka bir sebep olmaması nedeni ile enoxaparin kesilip, 100 IU/kg 12 saatte bir dalteparin (Fragmin) başlandı. Trombosit sayısı dalteparin tedavisinin 4. gününde normal sınırlara indi.

**Sonuç:** Renal ven trombozu yenidoğan döneminde nadir görülen ve ciddi renal hasara neden olabilen bir hastalıktır. DMAH RVT tedavisinde tek başına ya da diğer ilaçlarla kombine olarak kullanılmaktadır. Literatürde enoxaparin ile ilişkili trombositoz gelişen erişkin olgular bildirilmiştir. Çoğu zaman trombositoz kısa sürede düzelmiştir. Çocuklarda özellikle yenidoğanlarda bu ters etkiye literatürde rastlanmamıştır. DMAH kullanımını sırasında hem trombositopeni hem de trombositoz yönünden hasta izlenmelidir.

## BİSİTOPENİ VE LENFOBLAST BENZERİ HÜCRELER İLE BAŞVURAN GEÇ BAŞLANGIÇLI İZOVALERİK ASİDEMİ

**Barış Malbora \***, **Zekai Avcı \***, **Yasemin Üçkardeş \*\***, **Alev Hasanoğlu \*\*\***,  
**Füsun Alehan \*\*\*\***, **Namık Özbek \***

\* *Başkent Üniversitesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*,

\*\* *Başkent Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı*,

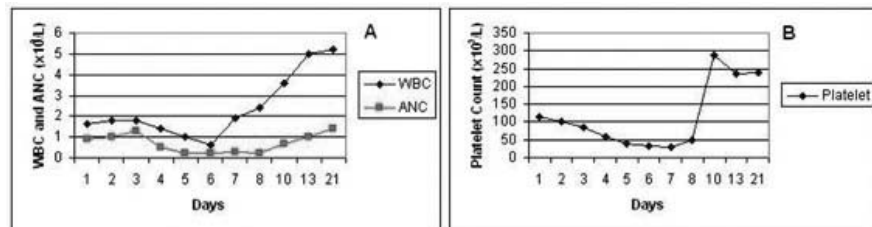
\*\*\* *Gazi Üniversitesi Çocuk Metabolizma Bilim Dalı*

\*\*\*\* *Başkent Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** İzovalerik asidemi (İVA), izovaleril-Coa dehidrogenaz eksikliğinin neden olduğu otozomal resesif kalıtmalı doğumsal bir metabolizma hastalığıdır. Akut neonatal ve kronik intermittan olmak üzere iki tipi tanımlanmıştır. Bu hastalığın akut fazında trombositopeni, nötropeni veya pansitopeni sıklıkla görülür. Burada, 31 aylıkken trombositopeni ve nötropeniyle başvuran İVA'lı bir olgu sunduk.

**Olgu:** 31 aylık erkek hasta ateş, kusma, halsizlik ve iştahsızlık yakınmalarıyla bir dış merkezde incelenmiş, hemoglobin (Hb) 11.7 g/dL, lökosit  $1.6 \times 10^9/L$ , mutlak nötrofil sayısı (MNS)  $0.96 \times 10^9/L$  ve trombosit  $116 \times 10^9/L$  bulunmuş, arterial kan gazında metabolik asidoz, biyokimyasal analizinde hipokalsemi ve hiperürisemi saptanmış. Kemik iliğinde %4 lenfoblast tespit edilmiş. Kalsiyum, allopürinol ve antibiyotik tedavisi başlanmış. Yatışının ikinci gününde hastanemize gönderilen hastanın cilt turgor-tonusu azalmıştı, letarji, hafif taşikardi, takipne, oral kandidiazis ve gingival hipertrofisi mevcuttu. Anne ve baba arasında birinci dereceden akrabalık mevcuttu ve 6 yaşında sağlıklı bir abisi vardı. Lökosit  $1.4 \times 10^9/L$ , MNS  $0.92 \times 10^9/L$ ; Hb 11 g/dL ve trombosit  $57.5 \times 10^9/L$  olarak saptandı. Kemik iliğinde her üç serinin maturasyonu normaldi, hemofagositoz, megaloblastik hücreler ve ekstramiyeloid hücreleri yoktu. Yer yer nekrotik hücreleri vardı. Önceki incelemeye paralel olarak %4 oranında lenfoblast benzeri hücre görüldü, ancak akım sitometrisinde lenfoblast tespit edilemedi. Serum amonyak düzeyi  $345 \mu\text{mol/L}$  ( $14.7-55.3$ ) idi, idrarda ketonürisi mevcuttu. Beyin MR'ı ve EEG'si normaldi. BOS biyokimyası ve mikroskopisi normaldi, viral serolojisi negatifti. Brucella ve salmonella aglutinasyonu negatifti. Serum laktat ve piruvat düzeyleri yüksekti. İdrar organik asit incelemesinde izovaleril, glisin ve metil malonik asit atılımında belirgin artış vardı [Sırasıyla 1299 ve  $42.7 \text{ mmol/mol}$  kreatinin (normal: 0)]. Spot serum serbest karnitin ve aminoasit profilleri normaldi. İzovaleril ve 3-OH bütiril karnitin düzeyleri yüksek; asetil, propionil ve palmitoil karnitin düzeyleri düşük bulundu. Lenfosit izovaleril-CoA dehidrogenaz aktivitesi  $0.02 \text{ nmol/min.mg}$  ( $1.51 \pm 0.31$ ) olarak saptandı. Antibiyotik tedavisinin 4. gününde ateşi devam etti, nötrofil sayısı progresif olarak azaldı. Proteinden fakir diyet başlandı, tedaviye karnitin ve L-glisin eklendi. Bu dönemde, lökosit  $0.64 \times 10^9/L$  (MNS  $0.43 \times 10^9/L$ ); hb 10.7 g/dL; trombosit  $31.8 \times 10^9/L$  idi. Meropenem tedavisinin 5. gününde ateşi kontrol altına alındı. Lökosit ve trombosit sayıları artmaya başladı, birinci hafta sonunda kan sayımı normale döndü (Şekil a, b).

**Sonuç:** Aminoasit metabolizma bozukluklarında çeşitli hematolojik problemler görülebilir. Bu problemler daha çok sitopeni şeklinde olmakla birlikte, nadir de olsa myeloproliferatif bozukluklar da olabilir. Bu olguyu, hastamızın geç yaşta tanı alması, geç yaşta hematolojik problemlerinin ortaya çıkması ve kemik iliğinde lenfoblast benzeri hücrelerinin görülmesi nedeniyle sunduk.



Hastanın izovalerik asidemi atağı sırasındaki hematolojik parametreleri.  
(A) Beyaz küre ve mutlak nötrofil sayısı (B) Trombosit sayısı.

**AKUT İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİLİ BİR OLGUDA İNTRAVENÖZ İMMÜNGLOBULİNİ TAKİBEN GELİŞEN ASEPTİK GRANÜLOSİTİK MENENJİT**

**Yasemin Altuner Torun \***, **Mehmet Akif Özdemir \*\***, **Türkan Patıroğlu \*\***,  
**Musa Karakükçü \*\***, **Duran Arslan \*\*\***, **Ekrem Ünal \*\***, **Serkan Çelik \*\*\***

\* *Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Bölümü,*

\*\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı,*

\*\*\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri*

**Amaç:** İntravenöz immünoglobulin (İVİG) uygulanan olguların çoğunda başlangıçta görülen baş ağrısı, bulantı, kusma çoğunlukla basit kabul edilmekte ve semptomatik tedavi ile düzelmektedir. Çalışmalarda İVİG uygulandıktan sonra baş ağrısı ve kusma şikâyeti ile başvuran İTP olgularında BOS tetkikinde nötrofil ile giden aseptik menenjit gözlemlediklerini bildirmişlerdir.

**Olgu:** Fizik muayene ve laboratuvar bulguları ile akut İTP tanısı konan 7 yaşında kız hastaya İVİG başlandı. Son İVİG dozundan 12 saat sonra baş ağrısı ve kusma şikâyeti ile başvurdu. Hastada ense sertliği olması, BOS incelemesinde nötrofil görülmesi üzerine menenjit tedavisi verildi. İki gün sonra trombosit sayısı ve şikâyetleri düzeldi. BOS gram boyamasında hücre görülmedi ve BOS kültüründe üreme olmadı.

**Sonuç:** İVİG sonrası görülmesi, hızla düzelmesi ve literatürde İVİG tedavisi sonrası nötrofil ile kendini gösteren aseptik menenjit tanımlanması nedeniyle İVİG tedavisinin yan etkisi olarak değerlendirildi. Bu olgu akut İVİG tedavisi sonrası nadir olarak aseptik granülositik menenjit gelişebileceğine dikkat çekmek amacı ile sunulmuştur.

**GLANZMANN TROMBASTENİLİ OLGULARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Zuhal Keskin Yıldırım \***, **Mustafa Büyükavcı \***, **Mehmet Karacan \*\***

\* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı,

\*\* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Erzurum

**Amaç:** Kliniğimizde Glanzmann trombastenisi tanısı alan olgularımızın demografik, klinik ve laboratuvar bulgularını değerlendirmeyi amaçladık.

**Gereç ve Yöntem:** Kliniğimiz Pediatrik Onkoloji BD'de Haziran 1996 ile Şubat 2008 tarihleri arasında tanı konulan Glanzmann trombastenili olgular retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Tanı yaşı 3-144 ay (ortanca: 33) arasında olan toplam 15 olgu (12 erkek, 3 kız) değerlendirmeye alındı. Olguların 7'si (%47) burun kanaması, 4'ü (%27) vücutta morluk, 3'ü (%20) rektal kanama ve 1'i (%6) kulak ve burundan kanama şikayeti ile başvurdu. Olguların başvuru sırasında ortalama hemogloblin değerleri 6,97 gr/dl (2,3-10,8) idi ve periferik yayma değerlendirilmesinde; mikrositoz, hipokromi, anizositoz ve poikilositoz olduğu saptandı. Olguların trombosit sayılarının ortalama  $291 \times 10^3/\mu\text{L}$  ( $124 \times 10^3/\mu\text{L}$  -  $509 \times 10^3/\mu\text{L}$ ) olduğu ve periferik yaymada küme yapmadığı görüldü. Olguların protrombin zamanı ve aktive parsiyel tromboplastin zamanı değerleri normal bulundu. Tüm olguların kanama zamanı uzun bulundu. Bu olgulardan ikisinde in vitro kanama zamanı ölçümü (PFA 100) kullanılırken, 13 olguda Ivy metodu kullanıldı. Olguların tanıları, trombosit agregasyon testinde ADP, kolajen ve epinefrine cevabın olmaması, ristosetine cevabın olması ile konuldu. Bir olguda akım sitometri ile bakılan CD41a negatif ve CD42b pozitif bulundu. On beş olgudan 5'i tanı konulduktan sonra poliklinik kontrolüne gelmedi, 2 olgu kanama olmaksızın bir kere kontrol amacı ile başvurdu. Mukozal kanama nedeni ile başvuran yedi olguda, traneksamik asit ve/veya trombosit süspansiyonu verilerek kanama kontrol altına alındı. Tanı konulduktan 2 yıl sonra intrakraniyal kanama nedeni ile başvuran bir olgu uygulanan tedavilere cevap vermayerek kaybedildi. İntrakraniyal kanama nedeni ile kaybettiğimiz olgunun, Glanzmann trombastenisi tanılı erkek kardeşinin intrakraniyal kanama nedeni ile daha önce eksitus olduğu öğrenildi. İntrakraniyal kanama nedeniyle kaybettiğimiz olgumuz hariç mukozal kanama yakınmalarıyla başvuran diğer olguların kanamaları traneksamik asit ve/veya trombosit süspansiyonu verilerek kontrol altına alınmıştır.



**KANAMA YAKINMALARI İLE GELEN MÜNCHHAUSEN SENDROMU OLGUSU**

**Şebnem Yılmaz \***, **Hale Ören \***, **Salih Gözmen \***, **Birsen Baysal \*\***,  
**Onur Burak Dursun \*\*\***, **Caner Mutlu \*\*\***, **Neslihan Emiroğlu \*\*\***, **Gülersu İrken \***

*\* Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* Pediatri Anabilim Dalı, \*\*\* Çocuk Psikiyatrisi Anabilim Dalı, İzmir*

**Amaç:** Münchhausen sendromu, fiziksel belirti ya da bulguların amaçlı olarak ortaya çıkarıldığı ve/veya bu tür belirtiler varmış gibi davranılması ile ortaya çıkan bir ruhsal bozukluktur. Burada atipik kanama yakınmaları ile gelen ve Münchhausen sendromu tanısı konulan on beş yaşında bir kız hasta sunulmaktadır.

**Olgu:** Öncesinde hiçbir yakınması olmayan olgunun başvurusundan 5 ay önce ağzından bir çay bardağı dolusu kan geldiği, bu yakınmanın sonraki haftalarda haftada 5-6 kez tekrarlandığı, son iki ay içinde dört kez sağ meme başından 5-6 damla kırmızı renkli kan damladığı, bir kez sağ gözünden kan sızdığı, bir kez de idrarını yapmak için gittiğinde tuvalette idrar yolundan taze kan geldiği, bu kanamaların bazılarının etrafındaki başka insanlar tarafından da görüldüğü hasta tarafından belirtildi. Bu nedenlerle iki ayrı üniversite hastanesinde yatırılarak ayrıntılı tetkiklerin yapıldığı, ancak tanı konulamadığı öğrenildi. Kanamaların hiçbirinde travma, öğürme, zorlanma öyküsü ve ailede kanama diyatezi öyküsü yoktu. Fizik incelemesi tamamen normal olan hastanın kanama diyatezine yönelik tetkiklerinde von Willebrand Ag, ristosetin kofaktör aktivitesi ve faktör VIII düzeyinde ılımlı düşüklük olması ile von Willebrand Hastalığı tip I düşünüldü, ancak diğer kanama diyatezi testleri normal sınırlar içinde bulundu. Von Willebrand tip I hastalığının bu kanama ataklarını açıklayamayacağı düşünüldü. Batın ve memenin radyolojik ve ultrasonografik incelemeleri normal bulundu. Servisteki izlemi sırasında iki kez ağzından kırmızı renkli kan, bir kez de kırmızımsı idrar geldiğini söyleyerek örnek verdi. Bu örneklerden ikisinde eritrosit izlendi. Hastanın bu kanama (?) ataklarının hemen sonrasında yapılan muayenesinde ağız içinde aktif kanama alanı izlenmedi. Olgunun tüm bu kanama ataklarına dair öykü verirken ve hastane yatışı sırasında hastalığı ile ilgili hiç endişe taşımadığı, ayrıca en invaziv tanısız girişimlere bile büyük bir hoşnutlukla girdiği gözlemlendi. Bunun üzerine çocuk psikiyatrisi konsültasyonu istendi ve yapılan değerlendirmede olgunun hasta rolünü benimsemiş olduğu, ebeveyn-çocuk ilişkilerinde bağımlı-hostil öğelerin bulunduğu, ailenin verdiği bilgilerin çelişkili ve iç görüsünün kısıtlı olduğu gözlenerek Münchhausen sendromu (yapay bozukluk) tanısı düşünüldü hasta ve ailesi çocuk psikiyatrisi bölümünce izleme alındı.

**Sonuç:** Atipik kanama öyküsü ile gelen ve kanama diyatezine yönelik testler ile izah edilemeyen olguların mutlaka psikiyatrik açıdan değerlendirilmesi gerekmektedir. Münchhausen sendromu yanısıra psikojenik kanama ve Gardner-Diamond sendromu da ekarte edilmesi gerekebilecek patolojilerdir. Nadir görülebilecek olan bu olgunun literatürdeki örnekleri ile birlikte tartışılması uygun görülmüştür.

**P012**

**KRONİK BÖBREK YETMEZLİĞİ OLAN PEDIATRİK HASTALARDA TROMBOSİT FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Funda Tayfun, Mustafa Bak, Canan Vergin, Ferah Genel, Erkin Serdaroğlu, Yeşim Oymak, Ayşen Türedi, Murat Sürücü, Muhittin Dağ**

*Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir*

**Amaç:** KBY hastalarında trombosit fonksiyonlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Hemodiyaliz alan yedi hasta, periton diyalizi alan 31 hasta, evre III-IV böbrek yetersizliği olan 22 hasta ve 31 sağlıklı birey kontrol grubu olarak katılmıştır. Trombosit fonksiyonları PFA-100 ve akım sitometri yöntemiyle monoklonal antikorlar (CD41, CD42a, CD42b, CD62) çalışılarak değerlendirilmiştir.

**Bulgular ve Sonuç:** Evre 3 KBY hastalarının Col-Epi değeri, periton diyalizi hastalarından uzun iken, hemodiyaliz alan hastaların Col-ADP değeri de evre 3- 4 KBY hastalarının Col-ADP değerinden yüksek bulunmuştur. Fibrinojen reseptörü GPIIb/IIIa (CD41/61) flow sitometri yöntemiyle değerlendirildiğinde; hemodiyaliz grubunda CD41 düzeyi kontrol grubuna göre yüksek saptanmış ve bu hastalarda diyaliz sonrası bakılan CD41'in normal aralığa indiği görülmüştür. vWf bağımlı adezyon reseptörü GPIb/IX (CD42a/42b); Hastalarda kontrol grubu ile karşılaştırıldığında CD42b yüksek bulunmuştur. Bu yükseklik periton diyalizi hastalarından kaynaklanmaktadır. CD42a düzeylerinde ise anlamlı farklılık saptanmamıştır. Sonuç olarak prediyaliz hastalarında düşük olan trombosit adezyon reseptörleri etkin bir periton diyalizi ile yükselmektedir. Üremili hastalarda demir eksikliği, hipoalbuminemi ve hiperlipideminin düzeltilmesi, kemik metabolizmasının kontrol altında tutulması ve diyaliz işleminin etkin olarak yapılması ile trombosit fonksiyonlarının korunması mümkündür. Bu hastalarda kanamaya eğilimin gösterilmesi ile riskli hastaya yaklaşımda ve tedavide ilerleme sağlanabilir.

**P013**

**SUÇİÇEĞİ SONRASI GELİŞEN ENFEKSİYÖZ MONONÜKLEOZ İLİŞKİLİ SEKONDER HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZ**

**Şebnem Yılmaz \*, Hale Ören \*, Salih Gözmen \*, Pınar Gençpınar \*\*, Tolga Köroğlu \*\*\*, Gülersu İrken \***

*\* Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* Pediatri Anabilim Dalı, \*\*\* Pediatrik Yoğun Bakım Ünitesi, İzmir*

**Amaç:** Geçirilmiş suçüçeęi enfeksiyonu sonrasında enfeksiyon mononükleoz ilişkili sekonder hemofagositik lenfositosis tanısı konan ve ayırıcı tanıda Kawasaki hastalığı da düşünölen bir olgu ve tedavisi sunulmaktadır.

**Olgu:** Başvurusundan 2,5 hafta önce suçüçeęi geçiren hastanın suçüçeęi lezyonları 10 gün içinde tamamen kabuklandıktan ve ateşü düştükten bir hafta sonra boynunun her iki tarafında şişlik, baş ağrısı ve 38,5°C'ye ulaşan ateş yakınmasının ortaya çıktığı, doktora başvurduğunda diş enfeksiyonu olduğu söylenerek oral amoksisilin/klavulonat başlandığı, ilaç başlandıktan 2 gün sonra bilateral avuç içinde ve ayak tabanında, boyunun her iki yanında kırmızı renkli döküntülerin ortaya çıktığı ve 10-12 saat içinde gövde ön-arkasına yayıldığı öğrenildi. Başvurusunda muayenede basmakla solan yaygın eritemli makülopapüler döküntüsü, multiple servikal lenfadenopatileri, ağız mukoza deęişiklikleri ile birlikte 38,5°C'yi geçen ateş yükseklikleri bulunan hastanın laboratuvar tetkiklerinde hiponatremi, CRP yükseklięi, ılımlı trombositopeni ve anemi mevcuttu. Lökosit sayısı normal olan hastanın periferik yaymasında nötrofil hakimiyeti vardı. Kawasaki hastalığı ile uyumlu olabilecek klinik ve laboratuvar bulguları olan olguya ekokardiyografi yapıldı ve koroner arterlerde patolojik bulgu saptanmadı, ancak 2 g/kg'dan İVİG verildi. Bundan bir gün sonra splenomegalisi gelişen, trombosit sayısı 48.000/mm<sup>3</sup>e, Hb'i 7,6 mg/dL'ye kadar düşen hastanın kemik ilięi aspirasyonu incelemesinde çok sayıda hemofagositik makrofaj izlendi. Serum ferritin düzeyi 775 ng/mL ve trigliseridi 4,99 mmol/L bulunan, PT, aPTT uzunluęu, hipalbuminemi gelişen hastada hemofagositik lenfositosis (HLH) düşünöldü. İzlemede hipotansiyonu, solunum sıkıntısı ve plevral effüzyonu gelişmesi üzerine inotropik destekle birlikte taze donmuş plazma başlandı, entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı ve yoğun bakım ünitesine alındı. Hastaya 30 mg/kg/gün ile iv pulse metilprednizolon başlandı, yanıt elde edilmezse HLH 2004 protokolü verilmesi planlandı. Etiyolojiye yönelik gönderilen tetkiklerde EBV VCA IgM pozitiflięi saptanarak EBV enfeksiyonuna ikincil HLH olduğu düşünöldü. Steroid tedavisinin 3. gününde klinik ve laboratuvar bulguları düzelmeye başlayan hasta yoğun bakımdaki 5. gününde ekstübe edildi. İzlemede tüm bulguları normale dönen hastanın steroid tedavisi azaltılarak kesildi. Hastada primer HLH açısından da mutasyonların araştırılması planlandı.

**Sonuç:** EBV ile ilişkili HLH çok iyi bilinen bir klinik tablodur, ancak suçüçeęi enfeksiyonundan hemen sonra gelişen EBV ilişkili HLH nadirdir. Ayrıca Kawasaki hastalığı da HLH ile ortak birçok klinik ve laboratuvar özelliğini gösterebilmektedir. Bu hastalıkların ayırıcı tanısı ve tedavi seçenekleri gözden geçirilmiştir.

**YENİ HEMOSTATİK AJAN- ANKAFERD BLOOD STOPER: GASTROİNTESTİNAL  
KANAMALI BİR İNFANTTA KULLANIMI VE DİĞER HASTALARDAKİ  
DENEYİMLERİMİZ**

**Neşe Yaralı \*, Meral Oruç \*, Buket Dalgıç \*\*, Tuğba Arıkoğlu \*, İkbal Ok \*,  
Abdurrahman Kara \*, Ali Bay \*, Bahattin Tunç \***

\* Dr Sami Ulus Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

\*\* Gazi Üniversitesi, Ankara

**Amaç:** Ankaferd Blood Stopper (ABS) beş ayrı bitki özünden elde edilen ve her türlü açık kanamalarda dakikalar içinde kanamayı durduran yeni bir üründür. Etki mekanizması plazma ve serum içinde kısa sürede bir yapı ağı (network) oluşturması ile açıklanmaktadır.

**Gereç ve Yöntem:** Ankaferd Blood Stopper yapı ağında fizyolojik hemostatik işlem, doku faktörü-bağlantılı kan pıhtılaşımı yapısından bağımsız olarak, bu sistemi bozmadan gelişir. Bu nedenle hem normal hemostatik değerlere sahip olanlarda hem de birincil ya da ikincil hemostaz bozukluklarında etkili olduğu bildirilmektedir. Yeni bir hemostatik ürün olan ankaferd kullanımı ile ilgili deneyimler çok azdır.

**Bulgular ve Sonuç:** Burada hemofagositik sendrom tanısı ile takip edilen 1 yaşındaki hastada gelişen peptik ülser kanamasının endoskopik olarak uygulanan ankaferd ile başarılı bir şekilde durdurulmasını ve ayrıca kliniğimizdeki diğer hastalarda oluşan mukozal kanamalardaki deneyimlerimizi sunduk.

Hasta	Yaş/Cins	Tanı	Anormal Hematolojik Test	Kanama Yeri	ABS Form
HP	1/E	HLH	Platelet:34x10 <sup>9</sup> /L	Mide ülseri	Sprey
MK	8/E	Aplastik anemi	Platelet:1.0x10 <sup>9</sup> /L	Gingiva, epistaksis	Sprey; tampon
BK	16/K	Evans sendromu	Platelet:8.0x10 <sup>9</sup> /L	Gingiva	Sprey
NFT	7/E	Faktör X eksikliği	aPTT:100 sn PT: 100 sn	Gingiva (diş operasyonu sonrası)	Sprey
MHÖ	7/E	ALL Mukozit	-	Oral mukoza	Sprey
OH	6/E	Aplastik anemi	Platelet:7.0x10 <sup>9</sup> /L	Epistaksis	Tampon
ST	5/E	Glanzmann	kollogen/epineprin:247 sn kolojen /ADP:209 sn	Epistaksis	Tampon
AA	9/K	Fanconi Aplastik anemi	Platelet:2.0x10 <sup>9</sup> /L	Epistaksis	Tampon
CG	6/E	AML M3	Platelet:22x10 <sup>9</sup> /L	Epistaksis	Tampon

**P015**

**İNTRAKRANİAL KANAMA İLE PREZENTE OLAN İMMÜN TROMBOSİTOPENİK  
PURPURA VAKASI**

**Sinan Akbayram, Cihangir Akgün, Mehmet Selçuk Bektaş, Hüseyin Çaksen,  
Ahmet Faik Öner**

*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Van*

**Amaç:** İmmün trombositopenik purpura (İTP) nadir bir hastalık olup, insidansı yaklaşık olarak yılda 10.000 çocukta birdir. Vakaların çoğunda İTP akut, kendini sınırlayan bir hastalıktır. İntrakranial kanama (İKK) İTP'nin nadir bir komplikasyonudur ve olguların %1'inden daha azında görülür. Bu çalışmada İTP'nin çok nadir bir komplikasyonu olan, İKK ile başvuran bir vaka sunuldu.

**Olgu:** Öncesinde sağlıklı olduğu öğrenilen 4 yaşında kız hasta burun kanaması, vücudunda morluk, kusma şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Fizik bakışında genel durumu orta, vital bulguları stabil idi. Bilinci açık, nörolojik muayenesi normaldi. Pupiller izokorik, ışık refleksi bilateral alınıyordu. Organomegalisi, lenfadenopatisi yoktu. Eksremiteler ve sırtta yaygın ekimotik cilt lezyonları mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 8.6 g/dL, lökosit sayısı 14.350/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 4000/mm<sup>3</sup> idi. Rutin biyokimyasal tetkikleri, protrombin zamanı, parsiyel tromboplastin zamanı, in vitro kanama zamanı ve direkt Coombs testi normal idi. Periferik kan yaymasında trombositler oldukça nadir ve tekli görüldü. Atipik hücre yoktu. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde İTP ile uyumluydu. Beyin tomografisinde sağda oksipital bölgede ve bilateral bazal ganglionlarda kanama ile uyumlu görünüm tespit edildi. Hastaya trombosit süspansiyonu, intravenöz immunoglobulin (1 gr/kg/gün iki gün süreyle), metil prednizolon (30 mg/kg/gün 3 gün, ardından 20 mg/kg/gün 4 gün süreyle) uygulandı. Takiplerde genel durumu iyi olan, vital bulguları stabil olan vakanın 3. ve 7. gün trombosit sayıları sırasıyla 14000/mm<sup>3</sup> ve 54000/mm<sup>3</sup> idi.

**Sonuç:** Bu vaka dolayısıyla inatçı kusmaları olan İTP'li olgularda nörolojik muayeneleri normal olsa bile İKK olabileceğini, bu nedenle bu vakalarda beyin tomografisi çekilmesinin gerekli olduğunu vurgulamak isteriz.

**TROMBOSİTOPENİ VE NÖTROPENİ İLE BAŞVURAN BİR HUMAN PARVOVİRUS  
B19 ENFEKSİYONU OLGUSU**

**Yusuf Ziya Aral, Melike Güzünler, Celil Yılmaz**

*Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Aydın*

**Amaç:** Human parvovirus B19, çocuklarda eritema enfeksiyozumun (5. hastalık) etkenidir. Edinsel saf eritrositer anemi başta olmak üzere, aplastik anemi, kronik hemolitik anemili hastalarda aplastik kriz, immün trombositopenik purpura, pansitopeni ile karşımıza çıkabilmektedir. Trombositopeni ve nötropeni çok nadir bir başvuru nedenidir.

**Olgu:** Bisitopeni nedeniyle polikliniğimize refere edilen 10 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden, beş gün önce öksürük ve ateş yakınmasıyla başvurdukları Bodrum Devlet Hastanesi'nde Hb: 12.6 gr/dl, beyaz küre sayısı: 3600/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı: 38.000/mm<sup>3</sup>, sedimentasyon hızı: 27 mm/saat saptandığı ve bisitopeni nedeniyle kliniğimize yönlendirildiği öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik incelemesinde ateşi 36.5°C, vücut ağırlığı 34 kg (%50-75), boyu 141 cm (%50), kalp tepe atımı: 80/dk, solunumu: 28/dk, kan basıncı: 90/50 mmHg idi. Genel durumu iyi, kemik hassasiyeti yok, karın bölgesinde tek tük peteşi ve sol dizde 2 cm çapında ekimoz mevcut, karaciğer 1 cm ele geliyor, diğer sistem bulguları doğaldı. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin düzeyi: 12.9 gr/dl, lökosit sayısı: 3600/mm<sup>3</sup>, absolüt nötrofil sayısı: 1368/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı: 53000/mm<sup>3</sup>, MCV: 81.7 fl, RDW:11.8, periferik yayma: %52 parçalı, %50 lenfosit, %4 monosit, %6 çomak, %6 atipik lenfosit, eritrositler normokrom, normositer, trombositler tekli, retikülosit sayısı: %0.1, LDH: 201 U/L, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, idrar incelemesi normal, TORCH ve EBV Ig M(-), akut hepatit virüs göstergeleri (-) idi.

**Sonuç:** Trombositopeni, nötropeni ve retikülositopeni nedeniyle maligniteyi dışlamak için kemik iliği incelemesi yapıldı. Malign hücre infiltrasyonu izlenmedi ve eritroid seride azalma (M/E: 30) mevcuttu, megakaryosit sayısı ise normaldi. Eritroid seride azalma olduğu için eritema enfeksiyozum açısından tekrar sorgulandı. Başvurusundan bir hafta önce yanaklarında kızarıklık ve kollarında dalgalı döküntüsünün olduğu birkaç gün içinde geçtiği öğrenildi. Parvovirus B19 IgM (+) saptandı ve akut parvovirus B19 enfeksiyonu tanısı konuldu. Tedavisiz izlem yapıldı. Bir hafta sonra trombositopenisi ve nötropenisi düzeldi, anemi gözlenmedi. Bir ay sonraki tam kan sayımı da normaldi. Anemisiz bisitopenili olgularda parvovirus B19 ayırıcı tanıda düşünülmalıdır.

**P017**

**HEMOFİLİ VE NADİR GÖRÜLEN KALITSAL FAKTÖR EKSİKLİĞİ HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRMESİ**

**Zülfikar Akelma, Neşe Yaralı, Abdurrahman Kara, Ali Bay, Pamir Işık, Rukiye Saç, Bahattin Tunç**

*Dr Sami Ulus Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

**Amaç:** Hemofili ve diğer nadir görülen koagülasyon faktör eksiklikleri ciddi mortalite ve morbiditeye yol açmaları ve tedavi maliyetinin yüksekliği nedeniyle önemli bir toplumsal sorundur. Son yıllarda hem rekombinant faktör konsantrelerinin üretilmesi hem de inhibitör tedavisine yönelik gelişmelerle bu hastaların yaşam kalitesi artmış ve komplikasyon oranı azalmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji bölümünde takipli hemofili ve diğer nadir görülen faktör eksikliği olan 105 hastanın retrospektif olarak epidemiyolojik özellikleri, başvuru şikayetleri, faktör düzeyleri, klinik tipleri ebeveyn akrabalıkları, aile kanama öyküleri, takip süreleri boyunca geçirdikleri kanamalar ve kanamaların tedavileri ile hepatit B, hepatit C virus serolojileri değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışma kriterlerine uygun olan toplam 105 hastanın %83,8'i erkek, %16,2'si kızdı. Tanı anında ortalama yaş  $3,4 \pm 3,26$  olup 0–14 yıl arasında değişiyordu. Hastaların 49'una (%46,7) hemofili A, 9'una (%8,6) hemofili B, 17'sine (%16,2) vWH, 8'ine (%7,6) FVII eksikliği, 4'üne (%3,8) FXI eksikliği, 3'üne (%2,9) FV eksikliği, 2'sine (%1,9) FX eksikliği, 1'ine (%1) FII eksikliği tanısı konulurken, 7 hastada (%6,7) afibrinojenemi, 4 hasta (%3,6) hipofibrinojenemi ve 1 hasta da (%1) FXI eksikliği + vWH saptandı. Hemofili A hastalarında ortalama tanı yaşı  $2,6 \pm 2,6$  yıl, hemofili B'de  $2,0 \pm 1,6$  yıl iken vWH'da  $5,4 \pm 2,5$  yıldır. Hastaların 35 (%33,3)'inde akrabalık mevcut iken, 70 (%66,7)'inde akrabalık yoktu. 51 hastanın (%48,6) ailesinde kanama hastalığı öyküsü varken, 54 (%51,4)'ünde yoktu. Hemofili A hastalarının 9'unda (%18,4) ağır, 25'inde (%51) orta ve 15'inde (%30,6) hafif hemofili saptanırken, hemofili B hastalarının 3'ü (%33,3) orta, 6'sı (%66,7) hafif tipte idi. Hemofili A'da en sık hemartroz (%30,6) saptanırken, vWH'da en sık burun kanaması (%52,9) tespit edildi. Hayatı tehdit edici kanama nedeniyle hiçbir hastamız kaybedilmedi. Hemofili A hastalarının 6'sında (%12,24) inhibitör gelişirken, hemofili B hastalarında inhibitör gelişimi saptanmadı. Hastaların hepatit B, hepatit C ve HIV taramasında sadece bir hemofili A hastasında AntiHCV (%0,9) ve bir vWH hastasında (%0,9) HbsAg pozitifliği saptandı.

## KLİNEFELTER SENDROMLU BİR OLGUDA TROMBOSİTOZ

**Barış Malbora, Yasemin Üçkardeş**

*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara*

**Amaç:** Klinefelter Sendromu (KS), normalde XY olan erkek karyotipinde, fazladan en az bir X kromozomunun bulunması sonucu ortaya çıkan klinik bir tablodur. Klinefelter Sendromu'nun sıklığı, erkek çocuklarında 1:500-1000 arasında değişmektedir. Bu olgular sıklıkla, erişkinlik döneminde hipergonadotropik hipogonadizm ve infertilite yönünden yapılan incelemeler sırasında tanımlanır. Burada prenatal olarak KS tanısı alan ve trombositoz gözlenen bir olguyu sunduk.

**Olgu:** İki aylık erkek bebek, sağlam çocuk polikliniğine aşı uygulaması için getirildi. Öyküsünden, 29 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden zamanında sezaryen ile 2900 g doğduğu öğrenildi. Antenatal dönemde annenin üçlü test sonucunun bozuk olması nedeniyle amniyosentez yapıldığı (47, XXY) ve KS tanısının konulduğu öğrenildi. Fizik incelemesinde sol testisi skrotumda palpe edilemedi. Sistem bulguları normal olarak değerlendirildi. Bebeğin 3 aylık olduğu dönemde üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle alınan kan örneğinde Hb: 9.5 g/dl, lökosit sayısı 18500/uL, trombosit sayısı 900.000/uL olarak saptandı. Periferik yaymasında %20 Polimorf nüveli lökosit, %70 lenfosit, %4 monosit, %4 eozinofil, %2 bazofil görüldü. Trombositleri bol ve kümeli idi. Lökositoz ve trombositozu olan hasta olası hematolojik malignensi yönünden sık aralıklarla takip edildi. Hastanın izleminde lökositoz ve trombositozu devam etti. Trombositoz yönünden takip edilen hastanın trombosit sayıları; bebeğin 2, 3, 5, 6 ve 15. aylarında sırasıyla; 553.000, 840.000, 830.000, 556.000 ve 578.000/uL olarak bulundu. Olgunun izleminde büyümesi normal sınırlar içerisinde seyretti.

**Sonuç:** Erişkinlik döneminde KS'ye eşlik eden arteriyel ve venöz tromboembolizm birlikteliği ülkemizden ve diğer ülkelerden rapor edilmiştir. Tromboembolizm gelişmesine etki eden faktörler ayrıntılı ve tutarlı olarak tanımlanamamıştır. Sunumu yapılan olguda olduğu gibi, trombositozlu KS olgularının olabileceği ve bu olgularda; sınır değerlerde seyreden trombosit düzeyinin, herhangi bir nedenle artması durumunda tromboemboli riskinin artabileceği düşünüldü. Tromboembolik olay geçiren KS olgularında geçici trombositoz olabileceği dikkate alınmalıdır.



## İMMUN TROMBOSİTOPENİK PURPURALI BİR HASTADA ORAL VE ÜST SOLUNUM YOLU AKTİNOMİÇES ENFEKSİYONU

**Barış Malbora \***, **Zekai Avcı \***, **Yasemin Üçkardeş \*\***, **Funda Timurkaynak \*\*\***,  
**Namık Özbek \***

\* *Başkent Üniversite Hastanesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

\*\* *Başkent Üniversite Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı*

\*\*\* *Başkent Üniversite Hastanesi Klinik İnfeksiyon ve Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Aktinomikoz, tedaviye oldukça direnç gösteren ve uzun süre tedavi gerektiren kronik süpüratif, granülomatöz bir hastalıktır. En sık görülen tipi servikofasiyal aktinomikozdur. Etkeni sıklıkla *Aktinomiçes israelii*'dir. Genellikle mandibula ya da maksillada çürük diş, diş çekimi ya da çene travması sonucu başlar. Burada, 14 yaşında kronik İTP'li bir erkek hastada uzun süreli steroid tedavisi esnasında solunum yolu obstrüksiyonu yapan aktinomikoz enfeksiyonunu sunduk.

**Olgu:** 14 yaşında erkek hastaya bir yıl önce başka merkezde İTP tanısı konularak belli aralıklarla üç kez yüksek doz metilprednisolon, bir kez intravenöz immünglobulin (İVİG) tedavisi ve ardından düşük doz uzun süreli steroid verilmiş. Takibinde hematokezyası olması nedeniyle merkezimize refere edildi. Fizik incelemesinde solukluk, cushingoid görünüm, ciltte yaygın peteşi, ekimoz ve striaları mevcuttu. Ağız içinde çok sayıda diş çürükleri vardı. Kan sayımında Hb: 9.33 g/dl, lökosit: 5020/mm<sup>3</sup>, trombosit: 22000/mm<sup>3</sup>, MCV: 86,8 fL, RDW: %19,2; Periferik yayma: %78 nötrofil, %14 lenfosit, %8 monosit, trombositler nadir ve tekiydi. Yüksek doz metilprednisolon ardından düşük doz steroid tedavisi başlandı ve taburcu edildi. Steroid tedavisi altındayken ağız içi mukozasında, yüzeyden kabarık, kahverengisiyah renkte, yer yer kanamalı, en büyüğü 10x10 mm boyutunda çok sayıda lezyonlar görüldü (Şekil 1). Buradan alınan biyopsi aktinomikoz ile uyumluydu (Şekil 2). Bu nedenle 18 milyon ünite/gün kristalize penisilin başlandı. Mukozal kanamaları için traneksamik asitli gargara yapıldı. Antibiyotik tedavisinin 3. günü ses kısıklığı ve progressif solunum güçlüğü, takipne ve interkostal retraksiyonları ortaya çıktı. Oksijen saturasyonunun %90'ın altına inmesi nedeniyle entübe edilerek mekanik ventilasyonda izlendi. Penisilin dozu 24 milyon üniteye çıkarıldı ve tedaviye klindamisin eklendi. Trombositopenisi devam ettiği için 1 g/kg/gün dozda 2 gün İVİG verildi. Mekanik ventilasyonun 7. günü lezyonlarda belirgin gerileme oldu ve hasta ekstübe edildi. Penisilin ve klindamisin tedavisinin 1. ayında yeniden mukozal lezyonlar belirdi. Klindamisin kesilip doksisisiklin eklendi. Dört aylık penisilin ve doksisisiklin tedavisi sonrası tüm lezyonları geriledi (Şekil 3). Oral penisilin ve doksisisiklin tedavisi ile taburcu edildi. Tedavinin 9. ayında hasta sorunsuz olarak izlenmektedir.

**Sonuç:** Gram pozitif, anaerob bir bakteri olan aktinomiçes normalde oral kavitede, gastrointestinal ve genital sistemde bulunur ve nadiren enfeksiyonlara yol açar. Bu olguyu aktinomiçes enfeksiyonlarının uzun süreli steroid tedavisi sonrası gelişebileceğini, lezyonların kitle etkisi ile solunum yolunu tıkayacak kadar hayati problemler yaratabileceğini ve tedavisinin uzun süreli antibiyotik, gerekirse cerrahi eksizyon olduğunu vurgulamak amacıyla sunduk.



**Şekil 1.** Oral mukozada yaygın aktinomikoz lezyonları.

**GEÇ TIP K VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ OLAN HASTALARDA MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ  
GÖRÜNTÜLEME BULGULARI**

**Ekrem Ünal \***, **Musa Karakükçü \***, **Ali Yıkılmaz \*\***, **Selim Doğanay \*\***,  
**Mehmet Akif Özdemir \***, **Türkan Patıroğlu \***, **Abdülhakim Coşkun \*\***

\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı*

\*\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Kayseri*

**Amaç:** Çocukluk çağındaki K vitamini eksikliği oluş zamanına göre erken, klasik ve geç olmak üzere üç grupta sınıflandırılır. Erken K vitamini eksikliği ilk 24 saate görülürken, klasik K vitamini eksiklikleri yaşamın birinci ve yedinci günleri arasında genellikle cilt ve gastrointestinal sistem kanamaları ile görülür. Geç vitamin K eksikliğine bağlı kanamalar sıklıkla ikinci haftadan sonra görülür. Korunma, erken teşhis ve uygun tedavinin önemini vurgulamak amacıyla geç tip K vitamini eksikliği olan hastalarımızın merkezi sinir sistemi görüntüleme bulgularının sunulması amaçlandı.

**Gereç ve Yöntem:** Ocak 2006 ile Aralık 2008 tarihleri arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalında takip ve tedavi edilen on altı geç tip K vitamini eksikliği olan hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların radyolojik bulguları iki ayrı pediatrik radyolog tarafından değerlendirildi ve radyolojik bulguları nörolojik muayene özellikleri ile karşılaştırıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Hastaların (10 erkek, 6 kız) yaş dağılımı 31 gün ile 10 ay arasında (ortalama 3 ay) değişiyordu. On iki hasta huzursuzluk ve havale ile başvururken, dört hasta enjeksiyon sonrası kanama yakınmasıyla gelmişti. On iki hastada başvuru anında yenidoğan reflektöründe kayıp, hiperrefleksi, solunum düzensizliği gibi nörolojik anormallikler mevcuttu. Bütün hastaların beyin tomografileri ve dört hastanın takibinde çekilen kranial manyetik rezonans görüntüleri incelendi. Nörolojik bulgular ile başvuran hastaların hepsinde intrakranial kanama ve unilateral beyin ödemi saptandı. En sık kanama şekli on iki hastada görülen subdural kanama, beş olguda intraserebral, iki olguda intraventriküler idi. Beş hastada kanamaya bağlı subfalsin herniasyon ve bir hastada obstruktif hidrosefali saptandı. Kliniğimizde takip edilen geç K vitamini eksikliğine bağlı olan kanamaların çoğunun hayatı tehdit eden ve ağır nörolojik sekillere yol açan intrakranial kanamalar olduğu gözlenmiştir.

**P021**

**İNTRAKRANİAL TROMBOZLA PREZENTE OLAN SNEDDON SENDROMU**  
**Gül Nihal Özdemir \***, **Tiraje Celkan \***, **Serap Uysal \*\***, **Sabiha Paktuna Keskin \*\***,  
**Olçay Ünver \*\***, **Civan İslak \*\*\***, **Osman Kızılkılıç \*\*\***

\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

\*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

\*\*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroradyoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Sneddon Sendromu jeneralize livedo retikularis, multipl serebrovasküler olaylar ve özellikle orta serebral arter sulama alanında iskemik inme ile karakterize nadir bir hastalıktır. Genellikle genç erişkin kadınlarda görülür ve çocuklarda çok nadirdir. Sneddon sendromu olan 4 yaşında bir kız çocuk olgumuzu sunmak istedik.

**Olgu:** 4 yaşında kız hasta ani ortaya çıkan sol kol ve bacakta güçsüzlük, sağ santral fasiyal paralizi nedeniyle başvurdu. Ateş, enfeksiyon ve artralji bulgusu yoktu. Aile öyküsünde iki akrabasında Behçet hastalığı olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde ciltte yaygın livedo retikularis ve sağ optik atrofi dikkat çekmekteydi. Tetkiklerinde pıhtılaşma testleri, kan sayımı, rutin biyokimya ve tromboz panelinde özellik saptanmadı. Ekokardiogramı normaldi. Kranial MRI da sağ anterior serebral arter sulama alanında subakut fazda enfarkt ve sağ karotis arterde tıkanma ile uyumlu görünüm vardı. Cilt biyopsisi normaldi. Hastaya klinik ve radyolojik bulgularla Sneddon sendromu tanısı konuldu.

**Sonuç:** Sneddon sendromu ilk kez Champion tarafından 1960 yılında tanımlanmıştır ve Sneddon livedo retikularis, serebrovasküler olaylar görülen 6 olgu bildirmiştir. Bu sendromun patogenezi tam olarak bilinmemektedir ancak trombofilik, otoimmün veya inflamatuvar vasküler faktörlerin etkili olduğu düşünülmektedir. Sneddon sendromu çocuklarda çok nadir görülür. Livedo retikularis ve multipl serebrovasküler olaylar görülen vakalarda düşünülmelidir.

**ÇOCUKLARDA SEREBRAL VENÖZ TROMBOZ: RISK FAKTÖRLERİ, KLİNİK BULGULAR, TEDAVİ VE SONUÇLAR**

**Barış Kuşkonmaz, Selin Aytaç Elmas, Şule Ünal, Mualla Çetin, Fatma Gümrük, Murat Tuncer, Aytemiz Gürgey**

*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesi, Ankara*

**Amaç:** Bu çalışma, çocuklarda görülen serebral venöz trombozlarda, klinik ve laboratuvar risk faktörlerini, başvurudaki klinik bulguları, uygulanan tedavi ve sonuçlarını belirleyebilmek için yapılmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışma, 2002-2008 yılları arasında cerebral venöz tromboz tanısı ile bölümümüzde değerlendirilen hastalardan dosyalarına ulaşılabilenlerin retrospektif olarak incelenmesiyle yapılmıştır. Serebral venöz tromboz tanısı bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans görüntüleme, magnetik rezonans anjiyografi yöntemleri ile konulmuştur.

**Bulgular ve Sonuç:** Bu çalışmada değerlendirilen toplam hasta sayısı 15'dir. Bu hastalardan bir tanesine tanı 17 günlükken yenidoğan döneminde konulmuştur. Hastaların yaş ortalaması 6.6±5.9 yıl (17 günlük-18 yaş arasında değişiyor) iken median yaş 3 yıldır ve 11'i erkek, 4'ü kızdır. Hastaların başvuru şikayetleri aşağıda sıralanmıştır; Baş ağrısı, kusma: 9 hasta, Bulanık görme, çift görme gibi görme ile ilgili bozukluklar: 6 hasta, Konvülsiyon: 5 hasta, Laterale bakış kısıtlılığı: 2 hasta, Bilinç değişiklikleri: 2 hasta, Kuvvet kaybı: 2 hasta, His kaybı: 2 hasta başını arkaya atma: 1 hasta. Serebral venöz tromboz geliştirme açısından klinik ve laboratuvar risk faktörleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Hastalara uygulanan tedaviler: düşük moleküler ağırlıklı heparin 9, klasik heparin 4 hastaya verilmiştir. Beyin ödeme yönelik anti-ödem tedavi (steroid/asetazolamid) 4 hastaya, boşaltıcı lomber ponksiyon 2 hastaya uygulanmıştır. Bir hastaya geçici şant takılmış ve yaklaşık 2 ayda düzelme olması nedeni ile geri çıkarılmıştır. Mortalite ve morbidite: Mortalite iki hastada (enfeksiyon nedeni ile kaybedilmişlerdir), nörolojik sekel (Doğum hipoksisine bağlı serebral palsi olarak değerlendirilmiş) bir hastada görülmüştür.

**Sonuç:** Bu çalışmada serebral venöz trombozlu hastalarda en sık başvuru şikayetleri baş ağrısı, kusma, görme ile ilgili bozukluklar ve konvülsiyon olarak bulunmuştur. Risk faktörlerine göre değerlendirme yapıldığında; alta yatan hastalık olarak en sık karşılaşılan nedeni enfeksiyonlar oluşturmuştur. İkişer hastada IVIG kullanımı ve nefrotik sendrom olduğu dikkat çekmiştir. Koagülasyon testlerine göre hastalar ele alındığında; faktör 8 yüksekliği en sıklıkla karşılaşılan (10 hasta) risk faktörü olarak bulunmuştur. Faktör V Leiden G1691A mutasyonu da 3 hastada saptanmıştır.

Yaş	6.6±5.9 yıl		
Cinsiyet (erkek/kız)	11/4		
Klinik risk faktörleri	Hasta sayısı	Laboratuvar risk faktörleri	Hasta sayısı
Enfeksiyon*	3	Faktör VIII ↑, Protein S ↓	3
Enfeksiyon+dehidratasyon	1	Faktör VIII ↑, heterozigot Faktör V Leiden G1691A	2
Enfeksiyon+Ağır kombine immün yetmezlik+IVIG kullanımı	1	Faktör VIII ↑, heterozigot Faktör V Leiden G1691A, homozigot MTHFR C677T	1
Enfeksiyon+Exchange transfüzyon	1	Faktör VIII ↑, heterozigot MTHFR C677T	1
Enfeksiyon+Pulmoner Hemosiderozis+IVIG kullanımı	1	Faktör VIII ↑	3
Enfeksiyon +Polinöropati	1	Protein C ↓	1
Enfeksiyon+Exchange transfüzyon	1	heterozigot MTHFR C677T	2
Nefrotik sendrom	2	Protrombin mutasyonu	1
Akut myeloid lösemi	1		
Behçet Hastalığı	1		
Obesite	1		

**DİFFÜZ SEREBRAL İNFARKTI OLAN FALLOT TETRALOJİLİ BİR HASTADA  
FV LEİDEN VE PROTHROMBİN 20210A MUTASYONLARI**

**Tansu Sipahi \***, **Selmin Karademir \*\***, **Ayça Kuybulu \***, **Nejat Akar \*\*\***

\* *Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı,*

\*\* *Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı*

\*\*\* *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Moleküler Genetik Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Serebral tromboz genellikle serebral venlerde görülmesine rağmen, Fallot tetralojili hastalarda serebral arterlerde görülür. İki yaşından küçük hastalarda polisitemi ve dehidratasyonun tetikleme sonucu oluşan hipoksemi tromboza neden olur. Çocukluk çağında serebral tromboembolizme neden olabilecek kalıtsal ya da edinsel birçok bozukluk tanımlanmıştır. Faktör V Leiden ve protrombin 20210A mutasyonları venöz trombozda sıklıkla birlikte görülür. Fakat bu iki mutasyonun birlikteliği arteriyel trombozda nadir vakalarda bildirilmiştir.

**Olgu:** İki yaşında kız hastada, Fallot tetralojisi tanısı ile yapılan kardiyak anjiyografi sonrası, ani gelişen görme kaybı şikayeti ile pediatrik hematoloji departmanından konsültasyon istendi. Aile hikayesinde tromboz için risk faktörü yoktu. Başvurusunda vücut ağırlığı 9 kg, kalp hızı 130/dk, solunum sayısı 36/dk, kan basıncı 100/60 mmHg idi. 4/6 dereceden sistolik üfürümü ve 2 cm hepatomegalisi mevcuttu. Periferik ödemi yoktu. Pupilleri izokorik, ve ışık refleksi bilateral mevcuttu. Sağ tarafta babinski pozitif ve derin tendon refleksleri hiperaktifti. Hemoglobini 10.8 g/dl, hematokriti %32.4, kırmızı küresi  $5.0 \times 10^6/\text{mm}^3$ , beyaz küresi  $12.6 \times 10^3/\text{mm}^3$ , trombosit sayısı  $183 \times 10^3/\text{mm}^3$ tü. Karaciğer, böbrek fonksiyonu, serum elektrolitleri ve kan şekeri normal sınırlarda idi. Kardiyak kateterizasyonunda pulmoner arterinde infundibuler stenoz, VSD, aort dekstrapozisyonu ile septal overri de mevcuttu. Bu bulgular Fallot tetralojisi ile uyumlu idi. Elektroensefalografisinde yaygın aktivite supresyonu gözlemlendi. Beyin tomografisinde frontal, oksipital ve pariyetal loblarda hipodens alanlar ile hafif serebral ödem mevcuttu. Beyin MR görüntülenmesinde bilateral ön serebral - orta serebral arter, posterior serebral -orta serebral arter sulama bölgelerinde subakut hemorajik infarktlı alanlar saptandı. Koagülasyon çalışmasında, PT, aPTT, TT, protein C, protein S, antithrombin III, fibrinojen düzeyleri normal sınırlarda idi. Antikardiolipin antikorları negatifti. Faktör II ve VIII seviyeleri sırasıyla %131 (N:50-150) ve %197 (50-150) idi. Diğer faktör seviyeleri normal sınırlarda idi. Heterozigot Faktör V Leiden ve protrombin 20210A mutasyonları saptandı. Düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlanmasını takiben 3-4 gün sonrasında oftalmolojik ve nörolojik durumu hızlı bir şekilde düzeldi. LMWH tedavisini takiben tedaviye kumadin ile devam edildi. Düzenli poliklinik kontrollerine gelmek üzere hasta taburcu edildi.

**Sonuç:** Burada Fallot tetralojisi tanısı ile yapılan kateterizasyon sonrası yaygın kranial infarkt gelişen ve yapılan trombofili tetkikleri sonucunda Faktör V Leiden ve protrombin 20210A heterozigot mutasyonları saptanan bir olguyu sunarak, bu tarzda konjenital kalp defekti olan hastalarda trombozun esas hastalığına bağlanmayıp trombofili tetkiklerinin yapılmasının tanısal önemini vurgulamak istedik.

(Clin Appl Thromb Hemost. 2008 Jun 11'de yayınlanmıştır)

**CİDDİ SEPSİSİ OLAN HASTALARDA PROTEİN Z G79A POLİMORFİZMİ**

**Tansu Sipahi \*, Ayça Kuybulu \*, Ayşegül Öztürk \*\*, Nejat Akar \*\***

\* *Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

\*\* *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Moleküler Genetik Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Sepsis gelişmesinde protein Z polimorfizminin bir risk faktörü olarak rolünü belirlemektir. Sepsis, inflamasyonun bulgu ve semptomlarının bulunduğu klinik sendromdur. Kliniğe organ yetmezliği eşlik ederse, ciddi sepsis ve septik şok denir. Sepsise neden olabilecek genetik faktörler konusu henüz tam olarak aydınlatılmamıştır. Protein Z, koagülasyon kaskadında yer alan vitamin K-bağımlı bir glikoproteindir.

**Gereç ve Yöntem:** Ciddi sepsisi olan 53 hasta çalışma grubu ve ailelerinde tromboz öyküsü olmayan 70 sağlıklı gönüllü kontrol grubu olarak çalışmaya alındı. Protein Z geninin intron F bölgesindeki G79A polimorfizmi DNA polimeraz zincir reaksiyonu analizi ile çalışıldı. Protein Z intron F G79A polimorfizm sıklığı hasta ve kontrol grubunda sırası ile; %43.4 ve %40 idi. Ciddi sepsis ve septik şok açısından 79 AA genotipi taşıyıcılığı risk faktörü olarak saptandı (OR = 4.5, %95 CI: 0.45-46.1), fakat yaşayanlar ile yaşamayanlar arasında istatistiksel anlamlı fark yoktu.

**Bulgular ve Sonuç:** Protein Z intron F G79A polimorfizmi hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı yüksek bulunmuş olup, 79 AA genotip taşıyıcılığı ciddi sepsis ve septik şok gelişimi açısından risk faktörü olabilir.

(Clin Appl Thromb Hemost. 2009 da yayınlanmıştır)

**LİGNÖZ KONJONKTİVİT: TİP 1 PLAZMİNOJEN EKSİKLİĞİ: 2 OLGU SUNUMU**

**Gül Nihal Özdemir \***, **Tiraje Celkan \***, **Güzin Iskeleli \*\***, **Ali Kafadar \*\*\***

*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Anabilim Dalı*

*\*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Plazminojen intra ve ekstravasküler fibrinoliz, yara iyileşmesi, hücre göçü anjiogenez ve embriyogenezde önemli bir role sahiptir. Kalıtsal plazminojen eksikliği tip 1 (hipoplazminojenemi) ve tip 2 (displazminojenemi) olarak ikiye ayrılır. Tip 1'de plazminojen düzeyi düşüktür ve hastalarda mukoz membranlarda (özellikle göz ve jinja) psödomembranoz (lignöz) lezyonlar görülür. Klinikte lignöz konjonktivit en sık bulgudur. Hastaların %12'sinden fazlasında tıkaçıcı hidrosefalide saptanır. Tedavide topikal plazminojen içeren göz damlaları, taze donmuş plazma, steroidler ve immünsüpresif ajanlar kullanılabilir.

**Olgu 1:** Dört yaşında erkek çocuk, 3 aylıktan beri gözlerde çapaklanma şikayetiyle değişik merkezlerde takip edilmiş. 1,5 yaşında baş çevresi büyük olduğundan yapılan tetkiklerinde hidrosefalisi tespit edilmiş. 1 yıl önce yapılan tetkiklerinde plazminojen düzeyi düşük tespit edilen hastaya lignöz konjonktivit nedeniyle immünsüpresif göz damlası ve taze donmuş plazma verildi. Hidrosefali operasyonu planlandı.

**Olgu 2:** Beş yaşında erkek hasta tekrarlayan konjonktivit nedeniyle 3 kez gözünden opere edilmiş ancak şikayetlerinin tekrarlaması üzerine bakılan tetkiklerinde plazminojen düzeyi düşük bulunmuş. Baş çevresi normal sınırlarda olan hastaya immünsüpresif göz damlası başlandı.

**TROMBOFİLİYLE İLİŞKİLİ TEKRARLAYAN İLEUS**

**Gül Nihal Özdemir \*, Tiraje Celkan \*, Ömer Doğru \*, Emil Mammadov \*\*,  
Gonca Topuzlu Tekant \*\***

*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

*\*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Mezenterik venöz tromboz (MVT) ince bağırsaklarda iskemi veya enfarktlara neden olan nadir bir hastalıktır. Tanısı oldukça zor olabilen bu hastalık nonspesifik karın ağrısından hayati tehdit edici komplikasyonlara kadar farklı tablolarla ortaya çıkabilir. Erken tanı ve antikoagülan ilaçlar tedavinin ana prensipleridir. Bazı hastalarda antitrombin III, protein C ve S eksikliği literatürde gösterilmiştir. Tekrarlayan karın ağrısı ve ileus atakları nedeniyle tetkik edilen ve MVT tanısı konulan, antikoagülan tedaviyle şikayetleri düzelen bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 17 yaşında kız hasta, 10 yaşından beri devam eden tekrarlayan ileus atakları nedeniyle çocuk cerrahisi bölümünden takip edilmekteydi. Toplam 5 kez opere edilmiş, ilk ameliyatından sonra ileostomi açılmıştı. Son operasyonunda santral kateter takılan hastada kateter yerinde tromboz gelişmesi üzerine çocuk hematoloji bölümüne konsülte edilmişti. Tedavi olarak düşük moleküler ağırlıklı heparin (LMWH) başlanan hastada tekrarlayan ileus nedeninin de mezenter iskemisine neden olan venöz tromboz olacağı belirtildi. Tetkiklerinde d-dimer yüksek saptanan hastanın protein C, protein S, antitrombin III, homosistein düzeyleri normal, FV leiden ve protrombin 20210 mutasyonu yoktu, antikardiolipin IgM'i yüksekti. Düşük moleküler ağırlıklı heparin tedavisi altında 2 yıldır izlenen hastanın ileus tablosu tekrarlamadı, ileostomisi kapatıldı ve yaklaşık 1 yıl süre ile LMWH tedavi sonrasında hasta tedavisiz kontrol altındadır.



## ÇOCUKLUK ÇAĞINDAKİ TROMBOZLU HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Arzu M. Yusufoglu, Vildan Culha, Tulin Revide Sayli

S.B. Ankara Dışkapı Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Bölümü, Ankara

**Amaç:** Tromboz çocukluk çağında nadir görülmekte olup, çocuklarda bu konudaki bilgiler sınırlıdır. Bu çalışmamızda çocukluk çağı trombozlarında rol oynayan etyolojik nedenlerin ve risk faktörlerinin saptanması, klinik özelliklerinin değerlendirilmesi, arteriyel ve venöz trombozlu hastaların karşılaştırılması amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Hastanemizde Ekim 1991-Haziran 2007 tarihleri arasında izlenen 103 trombozlu çocuk çalışmaya alındı.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışmada trombozlu çocukların %34.9'unda altta yatan bir hastalık saptandı. En sık perinatal hipoksi (%7.71), konjenital kalp hastalığı (%7.7) ve infeksiyon (%3.8) suçlanmaktaydı. Hastaların %12.6'sında ailede kalıtsal faktör pozitifliği bulunmaktaydı. Hastaların genetik mutasyonları incelendiğinde; FVL mutasyonu %4.9'unda homozigot, %16.5'inde heterozigot, PT G20210A mutasyonu %10.1'inde heterozigot, MTHFR mutasyonu %18.6'sında homozigot, %30.2'sinde heterozigot saptandı. Trombozlu çocukların trombofilik mutasyonları sağlıklı kontrollerle karşılaştırıldığında tromboz riskini FVL mutasyonu 3.4 kat, PT G20210A mutasyonu 4.7 kat ve homozigot MTHFR mutasyonu 2.7 kat artırmaktadır. Çalışmamızda çocukların 94'ünde (%91.2) serebral, 9'unda (%8.8) ekstra-serebral tromboz mevcuttu. Ekstra-serebral hastaların hepsinde altta yatan hastalık mevcuttu ve bu sonuç serebral trombozlu hastalara göre istatistiksel olarak anlamlıydı ( $p<0.001$ ). Trombofilik risk faktörlerinden serebral trombozda sıklık APCR %50, FVL mutasyonu %22.3, homozigot MTHFR mutasyonu %18.9, homosistein yüksekliği %18.2, Lp(a) yüksekliği %14.9, PT G20210A mutasyonu %9.8; ekstra-serebral trombozlu hastalarda APCR %40, PC eksikliği %37.5, Lp(a) yüksekliği %20 oranında saptandı. Ekstra-serebral trombozlu hastalarda PC eksikliği serebral trombozlu hastalara göre anlamlı derecede yüksekti ( $p=0.032$ ). Serebral trombozlu hastalarda anjiyografi yapılan 37 vakanın 27'sinde arteriyel (%72.9), 10'unda sinovenöz (%27.1) tromboz saptandı. Her mutasyonun arteriyel ve sinovenöz sistemde karşılaştırılmasında istatistiksel fark saptanmadı. Serebral arteriyel ve sinovenöz trombozlu çocuklarda yaş, cinsiyet, altta yatan hastalık, trombofilik risk faktörleri, tedavi süresi açısından istatistiksel fark saptanmadı. Ekstra-serebral venöz trombozlu hastaların %22'sinde bir, %77.8'inde iki veya daha fazla risk faktörü bulundu. Serebral trombozların %35.1'inde bir, %52.1'inde iki veya daha fazla risk faktörü vardı. Bu iki grup arasında trombofilik faktörler ve altta yatan hastalık birlikteliği açısından anlamlı fark yoktu ( $p=0.171$ ). serebral arteriyel trombozların %25.9'unda bir, %66.7'sinde iki veya daha fazla risk faktörü vardı. Serebral sinovenöz trombozların %20'sinde bir, %70'inde iki veya daha fazla risk faktörü vardı. Bu iki grup arasında trombofilik faktörler ve altta yatan hastalık birlikteliği yönünden anlamlı fark yoktu. Tedavi alan hastalardan birinde bir yıl sonra tekrarlayan tromboz, ikisinde kanama gelişti. Sonuç olarak son yıllarda DNA teknolojisindeki gelişmeler kalıtsal hiperkoagülopatiye yol açan risk faktörlerinin ayrıntılı incelenmesini mümkün kılmaktadır. Trombotik olaylarda altta yatan etyolojik nedenlerin bilinerek daha uygun tedavi yaklaşımı ve profilaksinin verilmesiyle mortalite ve morbidite azaltılabilmektedir.

**BLUEBERRY RUBBER BLEB NEVUS SENDROMUNDA TALİDOMİD TEDAVİSİ**

**Gül Nihal Özdemir \*, Tiraje Celkan \*, Tufan Kutlu \*\*, Manolya Kara \*,  
Gonca Topuzlu Tekant \*\*\*, Sebuğ Kuruoğlu \*\*\*\***

*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

*\*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı*

*\*\*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı*

*\*\*\*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Blueberry rubber bleb nevus sendromu özellikle deri ve gastrointestinal sistemde venöz malformasyonlarla giden nadir bir sendromdur. Deri hemanjiomları genellikle doğumda mevcuttur ve yaşla birlikte büyür. Gastrointestinal sistem hemanjiomları daha ileri yaşlarda ortaya çıkar, ciddi ve hayatı tehdit edici kanamaya neden olabilir. Kliniğimizde blueberry nevus sendromu tanısıyla izlenen ve steroid, interferon ve plazma desteğine rağmen durdurulamayan masif gastrointestinal kanaması antianjiogenetik etkili talidomidle kontrol altına alınan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Dokuz yaşında erkek çocukta, doğumda sadece alın bölgesinde, bir yaşında tüm vücudunda yaygın deri hemanjiomları saptanmıştı. Hastanın 1 yaşından itibaren çok zor kontrol altına alınan melenaları olmuş ve 1,5 yaşında mide hemanjiomu opere edilmişti. Hastanın 4 yaşına kadar şikayeti yokken, bu dönemde tekrar şiddetli melenası başlamıştı. Gastrointestinal sistem endoskopilerinde ve ultrasonografik olarak karaciğer, dalak, ince ve kalın bağırsakta hemanjiomlar tespit edilmiş ve 4 kez bağırsak rezeksiyonu yapılmıştı. 2007 yılında yaygın hemanjiomları ve gastrointestinal masif kanaması nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Hastanın kanaması intravenöz steroid ve interferonla kontrol altına alındı. Ancak steroid oral forma geçildiğinde gastrointestinal kanamalar başlayarak ortalama 2-3 haftada bir eritrosit süspansiyon ihtiyacı ortaya çıkmakta idi. Hasta 1 yıl sonra masif kanamayla tekrar interne edildi. Yüksek doz steroid, yüksek doz interferon, tranexemik asit ve plazma desteğine rağmen kanaması kontrol edilemeyen hastaya talidomid başlandı. Hasta 6 aydır ayaktan sorunsuz takip edilmekte olup, 4 aydır IFN tedavisi kesilmiş, oral steroid günaşırı 4 mg doza dek düşürülmüştür. Bu süre içinde sadece 1 kez kan transfüzyon ihtiyacı olmuştur. Ciltte saptadığımız hemanjiomlarının boyut ve hacimlerinde belirgin gerileme saptanmıştır.

**TERMİNAL TRANSVERS EKSTREMİTE DEFİKTLERİNİN EN SIK NEDENİ  
TROMBOFİLİDİR: PROSPEKTİF ÇALIŞMA SONUÇLARI**

**Gülay Ceylaner \*, Serdar Ceylaner \*, Kadir Acar \*\*, Davut Gül \*,  
Ayşegül Zencirliođlu \*\*\*\*, Nurullah Okumuş \*\*\*\***

*\* İntergen Genetik Merkezi*

*\*\* Konya Selçuk Üniversitesi Hematoloji Anabilim Dalı*

*\*\*\* Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı*

*\*\*\*\* Sami Ulus Çocuk Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

**Amaç:** Terminal transvers ekstremite defektleri (TTED) izole olabileceđi gibi sendromlara eşlik edebilir. Bu hastalıklarda ekstremite belli bir noktaya kadar normal gelişmesine rağmen belli bir noktadan sonrası yok ya da hipoplaziktir. Bu görüntü etiyojide disrupsiyon mekanizmasını akla getirmektedir. Disrupsiyon ya da kesintiye uğrama adı verilen bu grup anomalilerde embriyonel gelişimini normal tamamlamış olan bir organın kan akımının kesintiye uğraması ile organın tamamının ya da bir kısmının kan akımının kesildiđi noktadan itibaren hipoplazisi ya da aplazisi izlenir. Bu çalışmada amaç bu hastalık grubunda vasküler akımı bozan hastalıklardan trombofililerin etiyojideki rolünü araştırmaktır. TTED ile seyreden sendromlar; Poland sendromu: Pektoral kas yokluđu ve aynı taraflı TTED ile seyreden bir sendromdur. Moebius sendromu: Bilateral fasiyel ve abduşens sinirlerinin paralizisi ve TTED ile seyreden bir sendromdur. Poland sendromu ile eşlik eden olgular bildirilmiştir. Hanhart sendromu: Dört ekstremitede TTED, dil ucu ve penis ucu yokluđu ile seyreden bir sendromdur.

**Gereç ve Yöntem:** Bu çalışmada 8 TTED'li, 4 Poland sendromlu, üç Hanhart sendromlu, iki Moebius sendromlu olguda prospektif olarak trombofili testleri yapılmıştır. Bu olgularda Protein S, Protein C, Antitrombin III, Homosistein biyokimyasal yöntemler ile ve Faktör V Leiden, Protrombin, MTHFR 677 ve 1298 polimorfizmleri genetik yöntemler ile tüm olgularda çalışılmıştır. Bu testlerin normal olduđu olgularda ACE I/D gen polimorfizmi, PAI-1 4G/5G polimorfizmi, Faktör V Cambridge mutasyonu çalışıldı. Bir olguda diđer bir merkezde revers hibridizasyon yöntemi ile trombofili araştırılmış olup yukarıdaki testlere ek olarak Faktör XIII V34L, beta-Fibrinogen-455 G-A, platelet GPIIIa L33P, Apo B R3500Q ve Apo E2/E3/E4 testlerinin sonuçları ile değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** 8 TTED olgusunun 6'sında, 4 Poland sendromu olgusunun 3'ünde, 2 Moebius sendromu olgusu ve üç Hanhart sendromlu olguda trombofili tespit edildi. Özetle 17 olgunun 14'ünde (%82,4) trombofili tespit edilmiştir. Bu olgulardan 5'inde (%29,4) iki ayrı trombofili etkeni birlikte tespit edilmiştir. Bu olguların ikisi Hanhart sendromlu ve ikisi Poland sendromlu ve biri TTED'lidir. Trombofili TTED ve TTED ile birlikte seyreden sendromlar ile belirgin bir ilişki göstermektedir. Trombofilinin kombine olması hastalığın ağırlığını arttırmaktadır. Bu çalışmada sınırlı sayıda trombofili etkeni araştırılmış olup sonuçları normal olan olgularda diđer trombofili ya da vasküler etmenlerin rol oynayabileceđi düşünülerek araştırmalar genişletilmelidir.

**PEDİATRİK HEMATOLOJİK KANSERLERDE GENEL GENETİK YAKLAŞIM VE YENİ METODLARIN KATKISI**

**Serdar Ceylaner, Gülay Ceylaner, Davut Gül**

*Intergen Genetik Merkezi, Ankara*

**Amaç:** Genetik testlerin giderek çeşitlenmesi ve deneyimlerin artması ile biriken bilgiler doğrultusunda yeni yaklaşımların tartışmaya açılması.

**Gereç ve Yöntem:** Literatür taraması ve uygulamada elde edilen deneyimlerin özetlenmesi

**Bulgular ve Sonuç:** Genetik testlerde amaç; (1) Tanı aşamasında; sınıflamada önemli bulguları saptamak, etiyoloji ve prognostik bulguları belirlemek, tespit edilen değişikliğin takipte kullanılması için kantitasyonunu yapmak (2) Tedavi sonrasında, tanı anında tespit edilen kantitatif değerler ile tedavi sonrası değerleri karşılaştırarak tedavi etkinliğini değerlendirmek, yeni ortaya çıkan sitogenetik anomalileri tespit etmek ve prognozu değerlendirmektir.

Metodların avantaj ve dezavantajları; (1) Konvansiyonel sitogenetik: Tüm kromozomal değişiklikleri tespit eder ancak metafazlar sayıca az ve kalitesiz olabilir. Bazen sonuç elde edilemez. Farklı hücre klonları varsa tespiti zordur. Takipte değil tanı anında daha etkilidir. (2) FISH ve Real-Time PCR: Belli kromozom değişikliklerini incelemekte kullanılır. Avantajı metafaza ihtiyaç duymaması ve çok sayıda hücre değerlendirmesine izin vermesidir. Dezavantajı incelenenler dışındaki anomalileri tespit edememesidir. FISH ilk tanı anında çok etkilidir. Takipte faydalıdır ama kantitasyonda ve takipte Real-Time PCR daha etkilidir. Teknik nedenler ile bazı olgularda FISH'in tespit ettiği anomaliler, Real-Time PCR'da tespit edilemez.

Yaklaşım; (1) Tanı anında tüm olgulardan kemik iliği (tercihan) yada kandan sitogenetik inceleme yapılmalı, ayrıca sitogenetikte atlanması olasılığına karşı, hastalığa özgü, genellikle 8 ve daha fazla anomaliyi taramak, hipo-hiperdiploidileri tespit için tasarlanmış çoklu prob kitleri ile (AML-MDS paneli/ ALL paneli gibi) FISH yapılmalıdır. Bu iki-üç FISH testi istemeye göre ekonomiktir. Bu yolla tespit edilen anomalinin Real-Time PCR ile kantitasyonu yapılmalıdır. (2) Tanıda tespit edilen kantitatif bulgular, Real-Time PCR ile takipte kullanılmalıdır. Tedavi sonrası ortaya çıkması olası sitogenetik bulgular konvansiyonel sitogenetik ve FISH ile araştırılmalıdır.

Önemli notlar, (1) Genetik merkezi güvenilir testler için a) materyalin tanı anında mı, tedavi takibi için mi alındığını, b) materyal alım anındaki kan sayımı sonuçlarını, c) klinik tanı ya da ön tanıyı BİLMEK ZORUNDADIR. (2) Tanı ve takip KESİNLİKLE aynı laboratuvarında ve aynı metodla yapılmalıdır. (3) Sitogenetik ve FISH sonuçlarını genellikle etkilememekle birlikte, kantitatif Real-Time PCR için materyallerin nakli ya RNA'yı 3-7 gün stabilize edebilen özel tüp veya solüsyonlarda ya da 4 saat gibi kısa sürelerde yapılmalıdır.

**Sonuç:** Doğru yöntemler ile yapılan genetik analiz tedavi başarısını önemli ölçüde etkilemektedir. Genetik uzmanı ve Hematolog yakın temas halinde her aşamayı birlikte değerlendirmeli ve planlamalıdır.

**P031**

**HEMOFİLİ A'DA İNTRON-1 İNVERSİYON SIKLIĞI: TEK MERKEZLİ ÇALIŞMA**  
**Türkan Patıroğlu \*, Erkan Karakurt \*, Musa Karakükçü \*, Mehmet Akif Özdemir \*,**  
**Ekrem Ünal \*\*, Munis Dündar \*\*\*, Nejat Akar \*\*\*\***

\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı*

\*\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı*

\*\*\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Kayseri*

\*\*\*\* *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Hemofili A hastalığı, X kromozonun uzun kolunda Xq28 bölgesinde yer alan faktör VIII gen bölgesinin deki heterojen mutasyonlar sonucu olmaktadır. İntron-22 inversiyonu başta olmak üzere şimdiye kadar 600 den fazla heterojen gen mutasyonları bildirilmiştir. Bu çalışmanın amacı Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalında takip ve tedavi ettiğimiz hemofili A hastalarında intron-1 inversiyon sıklığının araştırılmasıdır.

**Gereç ve Yöntem:** Hastalar ve metot bölümümüzde takip ve tedavi edilen inhibitor negatif olan 34 hemofili A hastasının (9 ağır, 20 orta, 6 hafif, yaş dağılımı: (2-17, ortanca: 7 yaş) kan örneklerinden polimeraz zincir reaksiyonu ile intron-1 h-1, intron h-2 bölgeleri çalışıldı. Bu hastaların hiçbirinde intron-1 inversiyonu saptanmadı.

**Bulgular ve Sonuç:** Hemofili A hastalarının yaklaşık %5'inde görülen ve ilk olarak 2002 yılında tanımlanan intron-1 inversiyonu hastalarımızda saptanmamıştır.

**HEMOFİLİ A'DA FAKTÖR V LEİDEN (G1691A) MUTASYONU;  
TEK MERKEZLİ ÇALIŞMA**

**Türkan Patıroğlu \*, Erkan Karakurt \*, Musa Karakükçü \*, Mehmet Akif Özdemir \*,  
Ekrem Ünal \*\*, Munis Dündar \*\*\*, Nejat Akar \*\*\*\***

\* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

\*\* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

\*\*\* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Kayseri

\*\*\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

**Amaç:** En sık görülen pıhtılaşma bozukluklarından biri olan hemofili A hastalığının klinik seyri ile hastadaki faktör VIII düzeyi yakın ilişkilidir. Bu çalışmada hemofili A hastalarında trombofiliye yatkınlık sağlayan, Faktör V Leiden (G1691A) mutasyonu sıklığının araştırılması ve bu mutasyonun hastaların fenotipik özelliklerine etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji bilim dalında takip ve tedavi edilen, inhibitör negatif, ortalama yaşları 3 yıl (2ay-14yaş) olan, yedisi ağır, 16'sı orta ve dokuzu hafif olmak üzere, 32 hemofili A'lı hastada polimeraz zincir reaksiyonu ile trombofili yönünden en sık görülen, Faktör V Leiden (G1691A) mutasyonu çalışıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Ağır hemofili A fenotipine sahip 10 hastadan kardeş olan 2'sinde heterozigot Faktör V leiden mutasyonu saptandı ve bu hastaların her ikisinde de kanamanın sık görülmesi nedeniyle hedef eklemlerine radyonüklid sinovyektomi yapıldı. Hafif hemofili A fenotipine sahip 8 hastadan ikisinde de heterozigot F V Leiden (G1691A) mutasyonu saptandı. Bu hastaların yıllık kanama sayısı 1-2 arasında değişmekte idi.

Bu çalışmada hemofili A hastalarında kanama sıklığı ve eklem hasarı yönünden Faktör V leiden (G1691A) mutasyonunun koruyucu etkisi izlenmemiştir. Literatürde belirtilen bu etkiyi gösterebilmek için daha fazla veriye ihtiyaç vardır.

**P033**

**REKOMBİNANT DOKU PLASMINOJEN AKTİVATÖR (R-TPA)  
KULLANIMI ALTI OLGU**

**Adalet Meral Güneş \*, Özlem Bostan \*\*, Birol Baytan \*, Evren Semizel \*\*,  
Ünsal Günay \***

*\* Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

*\*\* Uludağ Üniversitesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Bursa*

**Amaç:** Çocukluk çağında, tromboembolik olaylarda optimal trombolitik tedavi seçenekleri, tedavi dozu ve süresine ilişkin bilgiler sınırlıdır ve daha fazla çalışma gereklidir. Rekombinant doku plazminogen aktivator (r-tPA), çocukluk çağında tromboz olgularında gittikçe artan sıklıkta kullanılan bir ajandır.

**Gereç ve Yöntem:** Bu çalışmamızda, venöz ve intrakardiyak trombozlu 6 olguyu retrospektif olarak inceledik.

**Bulgular ve Sonuç:** Ortalama yaşları  $9.1 \pm 3.2$  yıl saptandı. Venöz tromboz (n:1) ve intrakardiyak tromboz (n:5) olguda saptandı. Olguların tümü r-tPA ile tedavi edildi. R-tPA için doz aralığı 0.2-0.4 mg/kg/saat 3-4 saatlik infüzyon şeklinde ayarlandı. Bu dozlar trombolizis sağlanana kadar 2-7 kez tekrarlandı. Tedavi yan etkileri açısından çok yakın izlendi. Plasma D-dimer, fibrinogen düzeyi, protrombin ve aktive partiyal tromboplastin zamanı her doz r-tPA uygulaması öncesi ölçüldü. Eğer anormallik saptanırsa, normal hemostaz sağlanana kadar taze donmuş plazma verildi. Tüm olgularda tromboz tamamen kayboldu. İki olguda orta derecede tekrarlayan burun kanaması olurken hiçbirinde ciddi kanama olmadı. Sonuçta, çocukluk çağında trombolitik tedavide r-tPA kullanımını etkili ve güvenli bir ajan olarak kullanılabilir.

**K VİTAMİNİNE BAĞIMLI PIHTILAŞMA FAKTÖRLERİNİN HEREDİTER EKSİKLİĞİ  
OLAN BİR ÇOCUKTA AĞIZDAN K VİTAMİN İLE İDAME TEDAVİSİ**

**Davut Albayrak, Albayrak Canan, Özyürek Emel, Duru Feride, Fışgın Tunç**  
*Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Samsun*

**Amaç:** K vitaminine bağımlı faktörlere 2, 7,9 ve 10, K vitamin, Vitamin K Epoksi Reduktaz ve Gama Glutamil Karboksilaz enzimleri varlığında 10 kadar gama glutamil kökü eklenir ve K vitaminine bağlı faktörlerin aktif hali ortaya çıkar. K vitamini veya iki enzimin eksikliğinde K vitaminine bağlı faktörler antijenik yöntemlerle normal olduğu halde pıhtılaşma işlevini ölçen testlerde eksik görülür. K vitamini eksikliğinde K vitamini yapıldıktan 4-6 saat sonra hastanın PT ve PTT değerleri normale dönmeye meyleder ve sonraki günlerde normal seyreder. K vitaminini rejenere eden VKORC1 enzimi eksikliklerinde enzimdeki mutasyona bağlı olarak daha yüksek dozda K vitamini ile cevap alınır ve sonraki haftalarda veya günlerde PT ve PTT uzaması tekrarlar. Bu hastalar tekrarlayan K vitamini dozları ile tedavi edilirler. Biz ağızdan verilen K vitamini ile sürdürülebilir bir idame tedavisi verilen bir hasta sunuyoruz.

**Olgu:** İki aylık erkek hasta hastanemize intravenöz tedavi giriş yerinin çekilmesinden sonra altı saat süren kanama şikayeti ile sevk edildi. Dış merkezde hastaya Bronşit tanısı ili iki defa beşer gün yatırılıp antibiyotik verilmiş. PT ve PTT bakılmış. Pıhtılaşma görülmemiş. 3 mg K vitamini yapılmış. Hastanemize sevk edilmiş. Hastanemizde PT 120 sn ve APTT 174 sn ölçülmüş. Yenidoğanın geç hemorajik hastalığı düşünülerek K vit 2 mg yapıldı ve taze donmuş plazma (TDP) verildi. TDP sonrası PT ve PTT normale dönmüş. Fakat 48 saat sonra PT 44 sn bulundu. Hasta bronşit tedavisi sonunda taburcu edilip kontrole çağrıldı. 10 gün sonra hasta konvulziyon şikayeti ile geldi. Beyin BT sinde sol ventrikülde subakut kanama tespit edildi. Tekrar K vitamini ve TDP dozları ile tedavi edildi. Hastanın F2:%0, F7:%1,3; F9:% 3,9; F10 %70 ve F8:% 71, fibrinojen 5.10 mg/dl ölçüldü. Karışım testinde basıkılayıcı antikor bulunmadı. Anne-baba teyze torunları idiler. Babanın 2 kardeşi 2 ve 6 aylık iken kanamadan ölmüştü. 4 kardeşi sağ idi. K vitamini ile kısa süreli INR düzelmesi ve kısa sürede tekrarlayan dozlara ihtiyaç sebebiyle vitamin K ya bağlı faktörlerin herediter eksikliği düşünüldü. Hastada etkin K vitamini dozunu bulmak üzere önce 4 gün 10 mg K vit verildi. Sonra INR normalleşmesi sağlanamadığı için 20 mg /gün K vit 4 gün yapıldı. INR 1.6 sağlandı. İV tedavi ile bir idame sürdürülelemeyeceğinden ağızdan tedavi denendi. Bunun için bebeğin kullandığı multivitaminin bir şişesine 20 mg K vitamini ampul kondu ve günde bir ölçek verildi. Bununla INR 1,6 ile 2 arasında seyretti. Hastanın 14 aylık izleminde yeni bir kanaması olmadı.

**Sonuç:** Bizim hastamız yenidoğanın geç hemorajik hastalığı düşünülen hastalarda K vitamin verildikten sonra düzelen PT ve PTT değerleri düzeltildikten sonra tekrar uzayan hastalarda K vitaminine bağlı faktörlerin herediter eksikliğinin akılda tutulması gerektiğini düşündürüyor. Tedavide K vitamini ampullerin vitamin şuruplarına katılarak verilmesi kolay ve sürdürülebilir bir tedavi yolu oldu.



**SAĞLIKLI GRANÜLOSİT DONÖRLERİNDE rhG-CSF VE DEKZAMETAZON'UN  
HEMOSTATİK PARAMETRELER ÜZERİNE ETKİLERİ:  
u-PA VE NİTRİK OKSİT'İN ROLÜ**

**Özlem Balcı Ekmekçi \*\*\*, Hakan Ekmekçi \*\*, Gülyüz Öztürk \*\*, Didem Atay \*\*,  
Melek Yanaşık \*\*\*, Sema Anak \*\*, Ömer Devocioğlu \*\*, Ayşegül Ünüvar \*\*,  
Zeynep Karakaş \*\*, Leyla Ağaoğlu \*\***

*\* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı,*

*\*\* İ. Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji/Onkoloji Bilim Dalı,*

*\*\*\* İ. Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Kan Bankası, İstanbul*

**Amaç:** Biz bu çalışmamızda 17 sağlıklı granülosit aferez donöründe, rhG-CSF (rekombinant insan granülosit koloni stimüle edici faktör) + dekzametazon kullanımının, ürokinaz tipi plazminojen aktivatörü (u-PA:Ag) ve nitrik oksit'i de içeren bazı hemostatik parametreler üzerine etkilerini araştırdık.

**Gereç ve Yöntem:** Donörlere granülosit aferezinden 12 saat önce rhG – CSF (tek doz, 10 g/kg, subkutan) and dekzametazon (8 mg, tek doz, oral) verildi. Donörlerden rhG–CSF + dekzametazon verilmeden önce (T0) ve aferezden hemen önce (T1) olmak üzere iki defa kan örneği alındı. Çalışmamızda yer alan koagülasyon parametreleri immüno-türbidimetrik olarak tespit edildi. u-PA:Ag düzeyleri ELISA yöntemi, nitrik oksit düzeyleri ise kolorimetrik yöntem kullanılarak tayin edildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Donörlere rhG–CSF + dekzametazon verildikten sonra Faktör VIII (FVIII) ve von Willebrand Faktör (vWF) aktivitelerinde anlamlı, u-PA:Ag düzeylerinde ise hafif bir yükselme tespit edildi. Ek olarak, donörlere rhG–CSF + dekzametazon verildikten sonra total nitrik oksit, nitrit ve nitrat düzeylerinde anlamlı bir azalış tespit edildi. Ayrıca, Nitrit ve D-dimer düzeyleri arasında güçlü bir negatif korelasyon vardı ( $r = -0,611$ ;  $p = 0,009$ ).

Artmış FVIII ve vWF aktivitesi, azalmış nitrik oksit düzeyleri rhG–CSF + dekzametazon verilen sağlıklı granülosit donörlerinde kısmen tromboz riskinin artışına katkıda bulunabilir.

**MYCOPLASMA PNEUMONIAE ENFEKSİYONUNA BAĞLI OLARAK GELİŞEN BİR PANSİTOPENİ OLGUSU**

**Orhan Gürsel \***, **Demet Altun \*\***, **A. Avni Atay \***, **Orhan Bedir \*\*\***, **A. Emin Kürekçi \***

\* GATA Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı

\*\* GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

\*\*\* GATA Mikrobiyoloji ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

**Amaç:** *Mycoplasma pneumoniae* (*M. Pneumoniae*) enfeksiyonuna bağlı olarak gelişen soğuk aglutininler immün hemolitik anemiye neden olabilir. Bu enfeksiyona bağlı olarak izole trombositopeni veya lökopeni gelişebildiği de bilinmekle birlikte pansitopeni rapor edilmemiştir. Burada *M. pneumoniae* pnömonisine bağlı olarak immün hemolitik anemi, lökopeni ve trombositopeni gelişen bir hasta sunulmaktadır.

**Olgu:** Ateş ve öksürük yakınmaları ile başvuran 9 yaşında kız hastanın fizik incelemesinde sağ akciğer orta ve alt zonlarda inspiratuvar raller ve akciğer grafisinde lobar pnömoni görüntüsü mevcuttu. Tam kan incelemesinde Hb 9,1 g/dL, MCV 113 fL, WBC 1100/µL, ANC 400/µL ve trombosit sayısı 68000/µL idi. Periferik yaymada eritrositlerde kan örneğinin ısıtılması ile kaybolan otoaglutinasyon, anizopoikilositoz, normoblastlar ve iri trombositler görülen hastanın total bilirubini 1,6 mg/dl, indirekt bilirubini 1,3 mg/dl ve LDH 1168 U/L idi. Kemik iliği incelemesi aktif eritropoez ve megakaryopoez dışında normaldi. DAT IgM ve C3d kaplı eritrositlerle güçlü pozitif yanıt veren hastanın soğuk aglutinin IgM titresi 1:1024 ve *M. pneumoniae* IgM titresi 31,5 RU /mL ile artmıştı. *M. pneumoniae* pnömonisi ve soğuk aglutinin hastalığına bağlı pansitopeni tanısı konulan hastaya intravenöz klaritromisin tedavisi başlandı. Yatışının 3.gününde Hb: 5.6 g/dL olan hastaya eritrosit süspansiyonu (5 ml/kg) ve IVIG (1 g/kg) uygulandı ve yakınmaları günler içerisinde geriledi. Antibiyotik tedavisine 2 hafta süre ile devam edildi. *M. pneumoniae* enfeksiyonlarının %20-25'inde ekstrapulmoner komplikasyonlar görülebilir. En sık görülen hematolojik komplikasyon hemolitik anemidir. Trombositopeni, trombotik trombositopenik purpura, hemofagositoz ve hiperkoagülabilite de görülebilir. Soğuk aglutininler i/I antijenlerine karşı gelişen antikorlar olup, genellikle IgM yapısındaki bu antikorlar 25°C'nin üzerindeki sıcaklıklarda birkaç saniye süreyle eritrositlerin üzerine bağlanıp kompleman kaskadını C3b düzeyinde aktive eder. C3b kaplı eritrositler ağırlıklı olarak karaciğerden temizlenirler. Tipik laboratuvar bulguları indirekt hiperbilirubinemi, LDH yüksekliği ve DAT pozitifliğidir. Hastamızın dikkat çekici olan bir özelliği pansitopenisinin olmasıydı. *M. pneumoniae* enfeksiyonlarının %75-90'ında lökosit, nötrofil ve trombosit sayıları normaldir. Hastamızda periferik yaymada iri trombositlerin olması ve kemik iliği aspirasyonunda megakaryosit sayısının artmış olması periferik yıkıma bağlı bir trombositopeni olduğunu düşündürmüştür.

**Sonuç:** Soğuk aglutinin hastalığında hemolitik anemi genellikle kendini sınırlar ve hastaların büyük çoğunluğu destek tedavisiyle iyileşir. Etken patojenin eradikasyonu için antibiyotikler kullanılabilir. IVIG IgM antikorları dolaşımdan temizlenene kadar hemolizi inhibe ettiği gerekçesiyle kullanılabilir. Sonuç olarak ciddi otoimmün hemolitik anemi, trombositopeni, lökopeni ve nötropeni ile presente olan çocuklarda ayırıcı tanıda *M. pneumoniae* enfeksiyonları da dikkate alınmalıdır.

**PRİDOKSİNE CEVAPLI SİDEROBLASTİK ANEMİ VE HEMOKROMATOZİSE YOL  
AÇAN YENİ BİR AMİNOLEVULİNAT SENTAZ GEN MUTASYONU**

**Hasan Ali Yüksekaya, Ümran Çalışkan, Hüseyin Tokgöz, Hasan Esen,  
A. Berdeli, Yahya Paksoy**

*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Konya*

**Amaç:** Sideroblastik anemi, herediter ve akkiz olarak meydana gelebilen bir hem metabolizma kusuru olup, hipokrom mikrositer anemi ve kemik iliğinde ring sideroblastların oluşumu ile karakterize bir hastalıktır. Hem akkiz hem de herediter formda inefektif eritropoez artmıştır ve bu durum intestinal demir emilimindeki artış ile birlikte. Bu tip hastalarda demir yüklenmesi önemli bir komplikasyondur. Anemili olguların bazılarında pridoksinin farmakolojik dozlarına yanıt alınabilir, ancak çoğu hastada kan transfüzyonuna gereksinim olur.

**Olgu:** On dört yaşında erkek hasta, bir aydır devam eden halsizlik ve solukluk nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde cilt ve mukozalar soluk, hepatosplenomegalisi mevcuttu. Tam kan sayımı ve periferik yayması oldukça hipokrom mikrositer karakterde anemisi olduğunu gösteriyordu. Bununla birlikte farklı zamanlarda bakılan serum ferritin düzeyi hep yüksek seyretti. Karaciğer fonksiyon testleri normaldi. Kemik iliği aspirasyonunda dishematopoetik bulgular olmaksızın prusya mavisini boyamada ring sideroblast varlığı gösterildi. Karaciğer biyopsisinde parankimal demir depolanması ve grade III fibrozis mevcuttu. HFE gen mutasyonu negatifti. T2\*MR incelemesinde kalpte ve karaciğerde demir birikimi olduğu gösterildi. Hasta sideroblastik anemi + hemokromatozis teşhisi ile takibe alındı. Hastanın ALAS2 gen bölgesi incelendi ve ekzon 7 bölgesinde daha önce tanımlanmamış bir mutasyon tespit edildi (Gly390Gly, c.1170, C→T). Hastaya tedavi olarak pridoksin ve şelasyon için deferasiroks verildi. Pridoksin tedavisi ile hastanın kan değerleri 5 g/dl'den 14 g/dl'ye yükseltilmiş ve halen de Hb değerleri stabil olarak hasta izlenmektedir. Ayrıca deferasiroks tedavisi ile hastanın serum ferritin değerleri normale gelmiş, T2\* MR incelemesinde de kalp ve karaciğerdeki demir birikiminin büyük oranda azaldığı gösterilmiştir.

**Sonuç:** ALAS2 gen bölgesindeki Gly390Gly mutasyonu, herediter hemokromatozis genlerinde mutasyon olmaksızın sideroblastik anemi ve hemokromatozise yol açmaktadır. Bu mutasyonun yol açtığı sideroblastik anemi, klinik olarak pridoksin ile oldukça etkili bir şekilde düzeltilebilir. Deferasiroks, hepatik demir birikimini azaltmak adına bu vakalarda etkin bir şekilde kullanılabilir.

**P038**

**ACİL FASİYOTOMİ SONRASI KONTROL ALTINA ALINAMAYAN KANAMADA  
REKOMBİNAN FVIIa'NIN (NOVOSEVEN ®) BAŞARILI KULLANIMI**

**Tansu Sipahi, Ayça Kuybulu**

*Ufuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Konjenital faktör VIII eksikliği hastalarının ilk başvurusu bazen hayatı tehdit eden kanamalar ile olabilir. Hayatı tehdit eden kanamalarda rekombinan faktör VIIa uygulaması etkilidir.

**Olgu:** Burada, sağ önkol kompartman sendromu ile başvurup acil fasiyotomi yapılmak zorunda kalınan, 1,5 yaşında erkek olguyu sunduk. Vücudunda yaygın morluk nedeni ile dış merkezde tetkik edilen hastanın son 2 gündür sağ kolda şişlik, hareket kısıtlılığı, solukluk ve soğukluk olması üzerine hasta merkezimize başvurdu. Kompartman sendromu tanısı ile acil fasiyotomi uygulandı, önce taze donmuş plazma ve 20 cc/kg'dan eritrosit süspansiyonu verildi, kanamanın şiddetli bir şekilde devam etmesi üzerine 30 µg/kg/doz rekombinan faktör VIIa uygulandı ve ikinci dozdan sonra masif kanama başarı ile kontrol altına alındı. Ertesi gün faktör VIII seviyesi %4 saptanan olgunun tedavisine faktör VIII ile devam edildi.

**Sonuç:** Gerçek tanısı bilinmeyen olgularda, hayatı tehdit eden kanamalarda rFVIIa ampirik olarak başarı ile kullanılabilir. Bu tarz kanamalarda önerilen doz 90-120 µg/kg/doz olmasına rağmen biz daha düşük dozda uygulama ile kanamayı başarı ile kontrol altına aldık. Beklenmeyen, dirençli ve hayatı tehdit eden kanamalarda rFVIIa evrensel hayat kurtarıcı hemostatik ajandır.

(Haemophilia dergisinde yayınlanmıştır: Haemophilia 2008;14: 1145-1146))

## ÇOCUKLUK ÇAĞI OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİLERİNDE SEYİR VE TEDAVİ

Emine Zengin, Nazan Sarper, Suar Çakı Kılıç

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Kocaeli

**Amaç:** Çocukluk çağında izlenen otoimmün hemolitik anemi (OHA) olgularının klinik seyir ve tedavilerine ilişkin tecrübelerin paylaşılması.

**Gereç ve Yöntem:** 1999-2009 yıllarında takibedilen OHA olguları dosya kayıtları incelenerek değerlendirilmiştir. Yenidoğan dönemi dışındaki 65 hemolitik anemili olgunun 17'sini direkt Coombs (DC) pozitif OHA olguları oluşturmuştur. Birisi direkt DC negatif OHA olan henüz takip süreleri yetersiz 2 hasta değerlendirmeye alınmamıştır. Ayrıca kronik immün trombositopeni, kronik immün nötropeni gibi nedenlerle izlenirken OHA atağı da geçiren ya da altta yatan Wiskott-Aldrich sendromu, otoimmün lenfoproliferatif sendrom gibi immün sistem kusuru olan hastalar değerlendirilmemiştir. Altta yatan bu patolojileri olan hastalarda genellikle OHA oldukça dirençli seyretmiş uzun süre steroidin yanısıra siklosporin veya mikofenolat mofetil gibi immün baskılayıcıların da kullanılması gerekmiştir.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışmaya alınan 10 hastanın ortanca yaşı 6 ay (3 ay-15,5 yaş), 3'ü kız, 7'si erkekti. Başvuru yakınmaları 8 olguda sarılık, 9 olguda solukluk, 5 olguda ateşti. Olguların 4 ünde enfeksiyon ve ilaç kullanımı öyküsü, 3'ünde hepatomegali, 5'inde hepatosplenomegali vardı; sadece üçünde akut parvovirus, sitomegalovirus, mikoplazma enfeksiyonlarına ait serolojik bulgular saptandı. Başvuruları sırasında ortanca hemoglobin düzeyleri 4,9 gr/dL (2,9-9,3), retikülosit sayısı %12,03 (1,2-25), MCV 90 fL (71-108), lökosit 10300/mm<sup>3</sup> (5100-25500), nötrofil 3780/mm<sup>3</sup> (295-5400), trombosit 289000/mm<sup>3</sup> (152000-798000) ve total serum bilirubin 2,2 mg/dL (0,95-3,34) ve bakılabilen olgularda haptoglobulin düşük bulundu. Hemoliz hızı yavaş olan bir hasta dışında tümü hemoliz kontrol altına alınana kadar yatırılarak izlendiler. Tüm hastalara 2-4 mg/kg prednisolon başlandı. Yedi hastaya hemolizlerinin ağır olması nedeniyle 10-110 kg/mL arasında eritrosit süspansiyonu da verildi. Bir hasta hariç tüm hastaların hemolizi prednisolon ile kontrol altına alındı. Hemoliz hızı çok fazla olan 4,5 aylık bu kız hastada mutlak retikülosit sayısı artmamıştı, hiperbilirubinemi ve hemoglobinüri yoktu. Standart doz metil prednisolona (2-4 mg/kg/gün) yanıt alınmayınca, 3 günlük 30 mg/kg/gün hücum tedavileri de denendi ancak yararlı olmadı. 1 gr/kg IVIG, siklosporin, 2 kez rituksimab verildi; izleminin ilk iki ayında 14 kez (110 ml/kg) eritrosit transfüzyonu aldı. Siklosporinin etkili olduğu hastada DC pozitifliği ve siklosporine bağımlılık uzun süre (372 gün) devam etti. Tüm hastaların ortanca 234 günde (35-569) tedavileri sonlandırıldı. Çocukluk çağında OHA nadir görülmektedir. Olguların çoğunda ilk günler eritrosit transfüzyonu ve 2-4 mg/kg/gün 3 doz halinde, 15-21 günlük prednisolon tedavilerini takiben doz azaltmasına geçilebilmiştir. Steroide dirençli bazı hastalarda yüksek doz steroidle yapılan kısa süreli hücum tedavileri yararlı olmamış, siklosporinin etkili olduğu gözlenmiştir. Antikorların retikülositlere de yöneldiği olgularda tanıda retikülosit artışının saptanamayacağı, DC negatif OHA olgularının da bulunabileceği, böyle hastalarda haptoglobulin azalmasının tanıda yararlı olacağı, hastaların çoğunda hemolize eşlik eden ateş öyküsü de olabileceği unutulmamalıdır.

**KONJENİTAL FOLAT MALABSORPSİYONU TANISI ALAN İKİ KARDEŞ**

**Meral Türker, Berna Atabay, İlke Karaçay, Özlem Güler, Işın Yaprak**

*S.B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematolojisi Kliniği, İzmir*

**Amaç:** Konjenital folat malabsorpsiyonu, hematolojik, nörolojik ve immunolojik bulgular ile karakterize oldukça nadir görülen bir sendromdur. Genellikle yaşamın ilk birkaç ayında kusma, ishal, megaloblastik anemi, oral ülserler, progresif nörolojik bulgular ile karakterizedir. Tedavinin başarısı, erken tanı ve kan/BOS folat düzeyinin normal değerlerde tutulmasına bağlıdır.

**Olgu:** 3.5 aylık erkek olgu, anemi ve trombositopenisi nedeni ile yapılan tetkikler sonrasında eritrolösemi tanısı alarak kliniğimize yönlendirilmiştir. Anne sütü ile beslenen, ebeveynler arasında akrabalık bulunmayan olgunun fizik bakışında, 2 cm hepatomegali dışında patolojik bulgusu yoktu. Yapılan kemik iliği incelemesi megaloblastik anemi olarak değerlendirildi. Kan B12 düzeyi normal, ancak serum, eritrosit içi ve BOS folik asit düzeyleri oldukça düşük saptandı. Serum homosistein düzeyi yüksek bulundu. Olguya oral folik asit tedavisi başlandı. Doz arttırılmasına rağmen (5-60mg/gün), serum ve BOS folik asit düzeyleri normale dönmedi. Yüksek doz oral folik asit tedavisi ile hematolojik parametreleri kısmen düzelmesine rağmen eritrosit içi ve BOS folat düzeyleri düşük olması nedeni ile konjenital folik asit malabsorpsiyonu düşünüldü. Tedavi, haftada 5 gün 1.5 mg/gün IM/SC folinik asit olarak düzenlendi. Tedavi sonrası, serum / eritrosit içi ve BOS folik asit değerleri normal değerlere yükseldi. İki yıldır nöromotor gelişimi yaşına uygun ve hematolojik parametreleri normal olarak izlenen ve tedavisi devam eden olgu sunulmuştur. Ailenin yenidoğan bebeği de 2 aylık değerlendirildiğinde serum, eritrosit içi ve BOS folik asit düzeyleri düşük saptanarak tedavi başlanmıştır.

**ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PAROKSİSMAL NOKTURNAL HEMOGLOBİNÜRİ TANILI  
OLGU SUNUMU**

**Gönül Aydoğan, Deniz Tuğcu, Arzu Akçay, Nur Canpolat, Gülay Girgin,**

**Zafer Şalcıoğlu, Ferhan Akıcı, Hülya Şen**

*Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi,*

*Çocuk Hematoloji-Onkoloji Servisi, İstanbul*

**Amaç:** Paroksizmal Nokturnal Hemoglobinüri (PNH), PİG-A geninde somatik mutasyon sonucu ortaya çıkan, bir veya birkaç hematopoetik kök hücrenin malign olmayan klonal ekspansiyonudur. Bu hastalıkta eritrosit membran proteinleri CD 55 ve CD 59 az bulunduğundan komplemanın aracılık ettiği intravasküler hemoliz olmaktadır. Klinik bulguları hemolitik anemi, kemik iliği yetersizliği ve trombofilidir. Tüm PNH hastalarının %10'u 21 yaşın altındadır, ancak özellikle çocukluk çağında tanı zordur.

**Olgu:** 5 yaşında kız hasta 1 haftadır süren ateş, halsizlik, öksürük şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede hepatosplenomegali ve lenfadenopati saptanmadı. Hikayesinde ilaç kullanımını ya da aşı öyküsü yoktu. Hastanın tam kan sayımında pansitopenisi (Hemoglobin 7.5 gr/dL, Hematokrit %21, lökosit 2100/mm<sup>3</sup>, trombosit:38000/mm<sup>3</sup>, MCV 75 fL, MCH 28pg, MCHC 33 g/dL) saptandı. Sedimantasyon 175 mm/saat olan hastanın periferik yaymasında atipik hücre görülmedi, lenfosit hakimiyetinde idi. PT 15.7 sn, aPTT 32 sn, tam biyokimya normal, demir 17 mg/dL, demir bağlama kapasitesi 193 mg/dL, B12 373 pg/mL, folik asit 10.23 ng/mL idi. Viral markerları (Ebstein Barr virus, sitomegalovirus, parvovirus IgM) negatif bulundu. Kemik iliği aspirasyonunda hiposelülerite mevcuttu, infiltrasyon saptanmadı. Kemik iliği biyopsisinde %30 selülarite saptandı, matürasyon yeterli ve infiltrasyon yoktu. Hastanın NTM ve DEB ile indüklenmiş kromozom kırığı analizinde kırık saptanmadı. Eritrosit replasmanı ile izleme alınan hastanın izleminde aralıklı koyu renkli idrara çıkma şikayeti olduğundan flow sitometri ile paroksizmal nokturnal hemoglobinüri paneli çalışıldı, CD55 ve CD59'un azaldığı bulundu. Asit hemoliz testi de (+) bulunan hastanın tekrarlanan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde selülaritenin %80 olduğu gözlemlendi. Hastaya klinik ve labaratuvar bulguları ile PNH tanısı kondu. Doku grubu uygun kardeşi bulunamadı. Hastanın izleminde hemoglobinüri atakları döneminde hidrasyonu ve eritrosit replasmanı yapıldı. Şiddetli karın ağrılarının olduğu dönemde çekilen MR anjiyografisinde tromboz saptanmadı. Kemik iliğinin selülaritesinin artması nedeniyle aplastik anemi tedavi protokolü verilmedi. İzleminde anemik seyreden ve hemoglobinüri atakları 15 günde bir tekrarlayan hastaya aplastik anemi bulguları olmadığı ve transfüzyon bağımlılığı göstermediği için MUD transplantasyon düşünülmeydi. Hastanın kronik hemolizine yönelik, kompleman aracılı hemolizi önlemek amacı ile 1 mg/kg/gün steroid tedavisi başlandı. Bu tedavi ile hemoliz azalmaz ise kompleman inhibitörü olarak Eculizimab başlanması planlandı. Ancak steroid tedavisinden sonra haftada ve 2 haftada bir olan hemoliz atakları belirgin azaldı ve eritrosit suspansiyonu replasmanına ihtiyacı olmadı.

**Sonuç:** Olgu PNH nin çocukluk döneminde nadir konulan bir tanı olması ve klinik izleminde steroide yanıtlılığını vurgulamak amacıyla sunuldu.

**PSEUDOMONAS MASTOİDİTİ İLE TANI ALAN KOSTMANN SENDROMU**

**Ayşe Sayılı \***, **Talia İleri \***, **Mehmet Ertem \***, **Elif Ünal İnce \***, **Tuğba Belgemen \***,  
**Ergin Çiftçi \*\***, **Erdal İnce \*\***, **Pelin Tanrıverdi \*\*\***, **Zümrüt Uysal \***

\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Enfeksiyon Bilim Dalı

\*\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, Ankara

**Amaç:** Kostmann Sendromu, konjenital ağır bir nötropenidir. Total nötrofil sayısının 200/mm<sup>3</sup>'ün altında olması ve erken dönemde başlayan, antibiyotik tedavisi ile kontrol altına alınamayan ağır bakteriyel enfeksiyonlarla karakterizedir. Enfeksiyon kontrolünde granülosit stimüle edici faktör (G-CSF) kullanılmakla beraber tek küratif tedavisi hematopoetik kök hücre transplantasyonudur.

**Olgu:** Dokuz aylık kız hasta antibiyotik tedavisi ile düzelmeyen kulak akıntısı ve ateşle başvurduğu dış merkezde nötropenisi saptanarak ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize sevk edildi. Başvurusunda yüksek ateşi, sağ tragus önünde ve kulak kepçesinde hiperemi ve öne itilme vardı. Tam kan sayımında ağır mikrositer anemi ve trombositoz görüldü. Beyaz küre sayısının 6100/mm<sup>3</sup> olarak normal görülmesine rağmen total nötrofil sayısı 0/mm<sup>3</sup> idi. Periferik yayması demir eksikliği ile uyumluydu ve hiç nötrofil görülmedi. Nötropeni etiolojisini araştırmak amacıyla yapılan kemik iliği aspirasyonunda miyeloid seride miyelosit basamağında maturasyon duraklaması saptanırken hiç segment görülmedi. Hematolojik hastalık açısından aile hikayesi yoktu ve daha önce 2 kez ayaktan oral antibiyotikle tedavi edilen püstül-apse formunda cilt enfeksiyonu olmuştu. Fizik incelemede dismorfik bulgusu yoktu. Akkiz nötropeni nedenlerini değerlendirmek amacıyla bakılan viral, otoimmün, vitamin B12, folat düzeyleri ve metabolik incelemeleri normaldi. İmmün yetmezlik açısından yapılan incelemeleri normal bulunan hastada, nötrofil antikoru saptanmadı. Kulak akıntısında *Pseudomonas aeruginosa* üreyen hastanın ağır nötropeni ve kulak enfeksiyonuna yönelik olarak G-CSF 10 mcg/kg/gün, IVIG 1 g/kg/gün (2 gün) ve intravenöz geniş spektrumlu antibiyotik başlandı. Düşmeyen ateş nedeniyle çekilen temporal BT'de osteomyelit saptandı. Hastanın yaşı, ağır, G-CSF'e refrakter nötropenisi, kemik iliğinde myeloid seride myelosit basamağında maturasyon duraklaması ve temporal kemikte osteomyelite ilerleyecek kadar ağır enfeksiyon bulgularının olması ile klinik olarak ile Kostmann sendromu düşünüldü ve tedavinin 2. haftasında G-CSF dozu artırılmaya başlandı. Kademeli olarak 2. ayında 65 mcg/kg/güne çıkılan hastada TNS>500/mm<sup>3</sup> oldu ve tekrarlanan temporal BT'de osteomyelit bulgularının gerilediği görüldü. Tedavinin 4. ayında olan hasta bu aşamada enfeksiyonsuz olarak orak ikili antibiyotik profilaksisi ve yüksek doz G-CSF tedavisi ile ayaktan izlenmekte olup doku grubu uygun kardeşi bulunmamaktadır.

**Sonuç:** Kostmann Sendromu, yaşamı tehdit eden enfeksiyonlarla seyreden ve genellikle G-CSF tedavisine yanıt veren konjenital bir nötropenidir. Nadiren standart dozlarda G-CSF'e yanıt alınamayabilir. Bu durumda antibiyotik tedavisi ile birlikte yüksek doz (100 mcg/kg'a kadar) G-CSF hayat kurtarıcı olabilir fakat malign transformasyon açısından yüksek doz G-CSF tedavisi yararları ve riskleri düşünülerek planlanmalıdır.



**HEREDİTER SFEROSİTOZLU HASTADA İYATROJENİK AKUT DEMİR ZEHİRLENMESİ**

**Zeynep Canan Özdemir \***, **Ahmet Koç \***, **Fatih Saraçoğlu \*\***, **Mehmet Kılıç \*\***

*\* Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

*\*\* Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa*

**Amaç:** Herediter sferositoz, membran proteinlerindeki defekt sonucu eritrositlerin santral solukluğu olmayan küre şeklini almaları ile hemolize eğilimin artması sonucu değişik derecede anemi, sarılık ve splenomegali ile seyreden herediter bir hastalıktır. Demir hücre metabolizması için çok gerekli bir elementtir, fakat fazla miktarda alındığında sitotoksik ve ölümcüldür. Vücuttaki demir fazlalığını elimine edecek fizyolojik bir mekanizma yoktur. Demir toksitesinden en çok etkilenen organ karaciğerdir. Fakat kalp, böbrek, akciğerler ve hematolojik sistem de zarar görür. Bu yazıda daha önce bildirilmemiş olması nedeni ile parenteral demir verilmesi sonrasında demir yüklenmesi gelişmiş, ferritin değeri çok yüksek olmasına rağmen ölümcül komplikasyonlar gelişmemiş olan herediter sferositoz hastası sunulmuştur.

**Olgu:** On altı yaşında erkek hasta 15 gündür başlayan halsizlik, baş ağrısı, bulantı ve solukluk yakınması ile başvurdu. 3 aylıkken solukluk nedeni ile götürüldüğü sağlık kuruluşunda herediter sferositoz tanısı konulduğu, aylık kan transfüzyonu yapıldığı ve 5 yaşında iken splenektomi yapıldığı öğrenildi. Genel durumu orta, halsiz ve soluk görünümde, skleraları subikterik idi. Hb: 6,7 g/dl, MCV:101 fl, MCHC: 40,2 g/dl, AST: 191 (U/l), indirek bilirubin 4 mg/dl, haptoglobulin <5,83 mg/dl, serum Fe: 437µg/dl, UIBC: 3,52 µg/dl, ferritin: 100.000 ng/ml, vitamin B12: 1080 pg/ml, folik asit:11,6 ng/ml, direk coombs (-) idi. Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde, bir ay önce bölünmüş dozlarda 1500 mg (15×100 mg Venofer®) elemental demirin intravenöz yoldan (İV) verildiği öğrenildi. Hastanın durumu demir intoksikasyonu olarak değerlendirildi ve şelasyon yapıcı olarak 100 mg/kg/gün dozunda desferriokamin İV başlandı. Ferritin düzeyi sırası ile 2.gün 59.000, 4.gün 17.500, 5.gün 5128, 7.gün 1200 ng/ml'ye geriledi. Kalp fonksiyonları açısından yapılan ekokardiogramı normaldi. Hastanın semptomlarında hızla düzelme gözlemlendi. Üçüncü günde karaciğer enzimleri, beşinci günde bilirubin değerleri normal değerlere döndü. 7. gün taburcu edildi. Taburcu olduktan sonra kontrollerinde anemisi gelişmedi, 5 ay sonraki ferritin düzeyi 920 ng/ml olarak bulundu.

**Sonuç:** Parenteral demir verilecek hastalar öykü, fizik muayene ve hematolojik bulgular açısından ayrıntılı şekilde değerlendirilmelidir. Kan transfüzyonu öyküsü, kalıtsal hastalıklar, hemolitik anemilerde görülen iskelet sistemi değişiklikleri, organomegali, geçirilmiş splenektomi, ailede safra taşı hikayesi, periferik yaymada eritrositlerde şekil bozuklukları ve demir parametreleri ayrıntılı şekilde incelenmelidir.

**TALASEMİ MAJOR OLGULARINDA KARDİYAK DEMİR BİRİKİMİNİN BAŞLANGIÇ YAŞI, KARDİYAK FONKSİYONLAR, KARACİĞER DEMİR YOĞUNLUĞU VE SERUM FERRİTİN DÜZEYLERİ İLE İLİŞKİSİ**

**Yeşim Aydınok \***, **Ertürk Levent \*\***, **Selen Bayraktaroğlu \*\*\***, **Duygu Kara \***,  
**Hüdaver Alper \*\*\***, **Ruhi Özyürek \*\***

\* Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

\*\* Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

\*\*\* Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

**Amaç:** Yaşam sürelerindeki belirgin iyileşmeye karşın Talasemi Major (TM) olgularında kalp yetmezliği halen en sık ölüm nedenidir. Kardiyak magnetik rezonans (MR) T2\* ile kardiyak demir birikimi ve kardiyak riskin gösterilebilmesi, bu olguların şelasyon sağaltımının yönetimine yeni bir boyut kazandırmıştır. Ülkemizde izlenen TM olgularında kalp demir birikiminin başlangıç yaşının saptanması, bu hastalarda MR T2\* ile izlemin ne zaman planlanması gerektiğinin bilinmesi açısından önemlidir. Bu çalışmada, TM olgularında myokardiyal demir birikiminin, yaş, karaciğer demir yoğunluğu (KDY) ve serum ferritin değerleri ile ilişkisi değerlendirildi, kardiyak fonksiyonlar üzerine etkisi araştırıldı.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya yaşları 10 – 34 (21,5±5,4) yıl arasında değişen 73 TM olgusu alındı. Olguların, MR T2\* ile kalp demir birikimleri, MR R2 ile KDY'ları saptandı ve serum ferritin düzeyleri ölçüldü. Kardiyak fonksiyonlar ayrıntılı ekokardiyografi ile değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Olgu grubumuzda, yaş ve kalp demir birikimi arasında doğrusal bir ilişki bulunmamakla beraber, anlamlı bir korelasyon saptandı (-0.274, p=0.02). Nitekim, ortalama T2\* değerlerinin (10-15, 16-20, 21-25, 26-30 yıl şeklinde) ilerleyen yaş gruplarında giderek azalma gösterdiği, yani kardiyak demir miktarının arttığı gözlemlendi. 10-15 yaş grubunda sadece bir olgu (%11) anormal T2\* değerine sahip iken, 16 yaş ve üzerindeki hastaların %46'ı kardiyak demir birikimine sahipti. Kardiyak demir birikimi bulunan olguların %48'inde kalp demir birikimi şiddetli (T2\*<8 ms) idi. Yaş ve KDY arasında anlamlı bir korelasyon bulunmadı. Serum ferritin değerleri ile KDY arasında çok anlamlı (-.685, p=0.000) ve T2\* arasında anlamlı bir korelasyon (-.303, p=0.01) saptandı. Hastaların hiçbirinde, LVEF %56'nın altında değildi. Bu bulgular, hastalarımızda kardiyak riskin belirlenebilmesi için 10 yaştan itibaren MR T2\* ile kalp demir birikiminin ölçümünün gereğini ortaya koydu. Kardiyak risk altındaki hastalarda henüz kardiyak disfonksiyon bulunmayışı, hastaların yaş grubunun görece küçük olması ile ilişkilendirildi. KDY ve kalp demir birikimi arasındaki korelasyonunun güçlü bulunmayışı (p<0.04), şelasyon sağaltımı ile KDY'daki değişimin daha hızlı ve dinamik olması ile ilişkilendirildi. Bu nedenle, şelasyon tedavisinin yönetiminin, kardiyak MR T2\* ile kalp demir birikiminin monitorizasyonu ile planlanmasının önem kazandığı düşünüldü.

n	yaş (yıl)	ort.T2*(ms)	T2*<20 ms(n)	T2*<20 ms (%)	ort.LIC (mg /g/dw)
10	10-15	32.2	1	10	14.3
24	16-20	24.1	9	37.5	15.8
21	21-25	22.4	9	42.9	24.5
15	26-30	17.6	8	53.3	16.5

**ORAK HÜCRE ANEMİLİ ÇOCUKLARDA PULSE DOKU DOPPLER GÖRÜNTÜLEME İLE KARDİYAK TUTULUMUN İNCELENMESİ**

**Olgu Hallıođlu \*, Selma Ünal \*\***

*\* Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı*

*\*\* Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Mersin*

**Amaç:** Kardiyak tutulum kalıtsal hemoglobinopatilerde mortalite ve morbidite nedenidir. Orak hücre anemili hastalarda kardiyak output artışı ve sol kalp boşluklarında genişleme vardır. Ancak sistolik disfonksiyon ve pulmoner hipertansiyon geç dönemde gelişmektedir. Bu çalışmanın amacı henüz sistolik disfonksiyon gelişmemiş çocuklarda hem doku doppler ekokardiyografi ile septum ve ventrikül duvar hareketlerini hem de pulmoner arter basıncını incelemek ve sağlıklı çocuklarla karşılaştırmaktır.

**Gereç ve Yöntem:** Otuz iki hasta (19 erkek, 13 kız, ortalama yaş: 11.5±3.2) ve 30 sağlıklı çocuk (21 erkek, 9 kız ve ortalama yaş: 12.3±3.5) bu çalışmaya dahil edildi. Hastaların hematolojik verileri toplandı. Tüm hasta ve kontrol grubunun hem M-mod ekokardiyografi ile sistolik fonksiyonları ölçüldü hem de pulse-doku Doppler görüntüleme ile sol ventrikül serbest duvar (LV), interventriküler septum (IVS) ve sağ ventrikül duvarının (RV), bazal, orta ve apikal kısmından olmak üzere üçer ölçüm alındı. Sistolik velosite (s), erken diyastolik dolum (e) ve atriyal kontraksiyon (a) velositeleri kaydedildi. Pulmoner basınç değerlendirilmesi açısından triküspit kapak yetersizlikleri ölçüldü.

**Bulgular ve Sonuç:** Oniki hastada akut göğüs sendromu (%37.5), 8 hastada ise inme (%25) öyküsü vardı. Hastaların çoğunun yıllık transfüzyon ihtiyacı ve kriz sıklığı 5'in altında idi. Kardiyak verilerin değerlendirilmesi sonucunda; sistolik fonksiyonu gösteren ejeksiyon fraksiyonu hastaların hepsinde %60'ın üzerinde idi. Triküspit yetersizliği velositeleri hasta grubunda anlamlı derecede yüksekti (1.42±0.5, 2.1±0.5, p=0.000) ve 2 hastada triküspit yetersizliğinden hesaplanan pulmoner arter basıncı 30 mmHg'nın üzerinde saptandı. LV bazal s velositesi (p=0.033), LV orta e velositesi (p=0.000), LV apeks e velositesi (p=0.004), IVS bazal s velositesi (p=0.041), IVS apeks e (p=0.019) ve a velositesi (p=0.011), RV bazal s (p=0.000), ve e velositesi (p=0.025), RV orta s(p=0.008), e(p=0.002) ve a(p=0.005) velositeleri, RV apeks s(p=0.001)ve e(p=0.000) velositelerinin anlamlı derecede yüksek olduğu belirlendi. Orak hücre anemili çocuk hastalarda henüz belirgin pulmoner hipertansiyon gelişmese de triküspit yetersizliğinin kontrol grubuna göre arttığı belirlendi. Anlamlı sistolik disfonksiyon gelişmeden önce doku Doppler velositelerinin erken dönemde arttığı saptandı. Doku Doppler velositelerinin sistolik disfonksiyonu önceden belirlemede yararlı olabileceği kanısına varıldı.

**ORAK HÜCRELİ ANEMİLİ HASTALARDA PSİKIYATRİK  
DEĞERLENDİRMENİN ÖNEMİ**

**Mevhibe Gülen Uyaniker, Meryem Özlem Kütük, Fevziye Toros, Selma Ünal**  
*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mersin*

**Amaç:** Orak hücreli anemi tanısı ile izlenen hastaların psikiyatrik değerlendirmelerinin yapılması ve aralarındaki ilişkinin belirlenmesi.

**Gereç ve Yöntem:** Çocuk Hematoloji Bilim Dalı tarafından orak hücreli anemi tanısı ile izlenen 30 (yaş ortalaması 10,1±3,7 yıl; dağılım:3-8 yıl; 23 erkek,7 kız) hasta DSM IV kriterlerine göre retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Orak hücreli anemi, hemoglobin S genini homozigot olarak taşıyan kişilerde görülen ağır bir kronik hemolitik anemi türüdür. Klinik gidiş; spontan olarak oraklaşan eritrositlerin küçük damarları tıkamasıyla ortaya çıkan krizlerle seyreder. Hastalarda görülen damar tıkaçıcı krizler kronik organ hasarlarının gelişmesine ve hastanede sık yatışa neden olmakta, bu da hastaların yaşam kalitesini olumsuz yönde etkilemektedir. Tekrarlayan damar tıkaçıcı krizler ve kronik hastalığa bağlı olarak gelişen depresyon ve anksiyete orak hücreli anemi hastalarında en sık görülen psikopatolojilerdir.

Çalışmamızda, orak hücreli anemi tanısı ile izlenen hastalarımızın psikiyatrik değerlendirmelerinin yapılması amaçlandı. Bu amaçla Çocuk Hematoloji Bilim Dalı tarafından izlenen 30 (yaş ortalaması 10,1±3,7 yıl; dağılım:3-8 yıl; 23 erkek,7 kız) orak hücreli anemi hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların tedavi, kriz geçirme, transfüzyon ve hastaneye yatış sıklıkları kayıt edildikten sonra, Çocuk Psikiyatri Bilim Dalı tarafından hastalara Beck depresyon, sürekli anksiyete, durumluluk anksiyete ve annelere evlilik, Beck depresyon, Beck anksiyete ölçekleri uygulandı. Yapılan ruhsal muayeneler sonucunda, DSM IV kriterlerine göre 30 hastanın 3'ünde yaygın anksiyete bozukluğu, 5'inde majör depresif bozukluk, 1'inde dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu, 1'inde karşıt olma, karşıt gelme bozukluğu, 1'inde fonolojik bozukluk ve 1 hastada da hafif derecede mental retardasyon tespit edildi. Sonuç olarak, orak hücreli anemili hastaların %40'ında en az bir psikolojik bozukluk saptandı. Bu sonuca göre orak hücreli anemili hastalarda psikolojik sorunların da sık görülebileceği, bu nedenle hastaların yaşam kalitelerini artırmak için belirli aralıklarla psikolojik değerlendirmelerinin yapılması gerektiği düşünüldü. Ayrıca çalışmanın devamında, hastalarda görülen psikopatolojik bulguların klinik bulgularla ilişkisinin araştırılması planlandı.

**TALASEMİ İNTEMEDİALİ İKİ VAKADA MOLEKÜLER ÇALIŞMA İLE GÖSTERİLMİŞ  
GİLBERT SENDROMU**

**Günay Balta \***, **Barış Kuşkonmaz \*\*\***, **Betül Tavil \*\*\***, **Gülşen Akkoç \***, **Neşe Yaralı \*\***

\* *Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesi,*

\*\* *Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Ünitesi,*

\*\*\* *Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kemik İliği Transplantasyon Bölümü,  
Ankara*

**Amaç:** Talasemi major ve talasemi intemedialı hastalarda indirekt bilirubin düzeylerinde eşlik eden hemolize bağlı olarak farklılıklar olabileceği bilinmektedir. Bu farklılığın, transfüze edilen eritrositlerin yıkım hızı, inefektif eritropoezin derecesi, hemoliz veya parsiyel olarak bilirubin glukuronizasyon aktivitesine bağlı olan bilirubin eliminasyon kapasitesine bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir. Gilbert sendromu kronik konjuge olmayan hafif hiperbilirubinemi nedenleri arasında yer almakta ve UDP-glukuronoziltransferaz (UGT) enzimi aktivitesinde azalma sonucunda gelişmektedir. Bu enzim aktivitesinde azalma UGT'nin bilirubin glukuronidasyonundan sorumlu izoformu olan UGT1\*1'in geninde "mis-sense" mutasyon sonucunda görülebildiği gibi, UGT1\*1'in varyant promotörü varlığında da gelişebilmektedir. Bu varyant promotör normal genotip olan (TA)6/(TA)6 yerine (TA)6/(TA)7, (TA)7/(TA)7 veya daha fazla sayıda TA eklenmesi ile ortaya çıkabilmektedir. Bunun sonucunda mutant promotör aktivitesindeki azalmaya bağlı olarak UGT-1A gen ekspresyonunda azalma olmakta ve indirekt hiperbilirubinemi gelişmektedir. Bu çalışmada talasemi intermedia ile birlikte Gilbert sendromu olduğu molekuler çalışma ilede gösterilmiş olan iki vaka sunulmuştur.

**Olgu 1:** 3, 5 yaşında iken solukluk, sarılık, karın şişliği nedeni ile doktora başvuran, talasemi tanısı konularak aralıklı transfüzyon-şelasyon tedavileri uygulan, kemik iliği transplantasyonu açısından değerlendirilmek üzere hastanemize başvuran hastada, klinik bulguların 3,5 yaşında ortaya çıkması, mutasyon analizi sonucununun -30(T-A) olarak bulunması sonucunda talasemi intermedia olabileceği düşünülen hastanın, diğer karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlarda iken, indirek hiperbilirubinemisin (total bilirubin: 7.99 mg/dl, direk bilirubin: 7.44 mg/dl) olması nedeni ile Gilbert hastalığı açısından bakılan UGT1A1 genotipi (TA)6/(TA)7, olarak bulunmuştur. Splenektomi yapılması planlanan hastanın Abdominal USG incelemesinde safra taşına rastlanmamıştır.

**Olgu 2:** Altı yaşından iken gözlerde sararma, halsizlik şikayeti ile hastanemize başvuran mutasyon çalışması sonucunda homozigot delta β talasemi tanısı alan, 14 yaşında splenektomi, 19 yaşında safra taşı nedeni ile kolesistektomi operasyonları yapılan 37 yaşındaki erkek hastada, diğer karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlarda iken, indirek hiperbilirubinemisi (total bilirubin: 4.23, indirek bilirubin 3.47) nedeni ile Gilbert sendromu düşünülerek bakılan UGT1A1 genotipi (TA)7/(TA)7 bulunmuştur.

**Sonuç:** Gilbert sendromu yalnızca talasemiler (talasemi major, talasemi intermedia, talasemi minör) değil; orak hücreli anemi, herediter sferositoz, G6PD eksikliği gibi diğer tüm hemolitik anemilere birlikte görülebilmekte ve bu hastalarda indirekt hiperbilirubinemi ve safra taşı görülme oranını artırmaktadır. Hemolitik anemi vakalarında diğer karaciğer fonksiyon testleri normal iken primer hastalık ile açıklanamayan artmış indirek bilirubinemi durumlarında Gilbert sendromu da düşünülmelidir.

**P048**

**AZERBAIJAN TALASEMİ MERKEZİNDE KEMİK İLİĞİ NAKİL ÜNİTESİ  
KURULMASI VE İŞLER HALE GETİRİLMESİ PROJESİ**

**Süleyman Dinçer, Akif Yeşilipek**

*\* Ankara Bayındır Hastanesi Hematoloji ve KİT Bölümü*

*\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD ve KİT Ünitesi, Antalya*

**Amaç:** Kardeş ve dost ülke Azerbaycan da talasemi merkezinin içinde kurulması planlanan kemik iliği nakli ünitesinin işler hale getirilmesi projesi, Azerbaycan sağlık bakanlığının isteği üzerine T.C. Başbakanlık Türk İşbirliği Kalkınma İdaresinin (TİKA) desteği ile 2005 yılında ortak olarak başlanmıştır. Bu proje kapsamında Türkiye'den giden hematoloji öğretim üyelerinin katılımıyla temel hematoloji ve kemik iliği nakli konusunda çeşitli eğitim toplantıları düzenlenmiştir.

İlk eğitim toplantıları sonrasında öncelikli olarak aşağıdaki resimde görüldüğü gibi inşaat aşaması tamamlanmış ve gerekli olan ekipman listesi yapılmıştır. Gerekli olan ekipmanlar Azerbaycan sağlık bakanlığı tarafından temin edilmiştir. Aynı zamanda kurulacak kemik iliği nakil ünitesinin ekipmanının da TİKA tarafından temin edilmesi sağlanmıştır. Ardından inşaatın ilerlemesi paralelinde aktif eğitim aşamasına geçilerek 10 doktor ve 2 hemşire Türkiye'ye eğitime çağırılmış ve Anakara Bayındır hastanesi ve Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ABD'da hematoloji ve kemik iliği nakli konularında eğitim verilmiştir.

Uluslararası bu görevin başarı ile tamamlanması sebebi ile bu çalışmanın bir bildiri olarak sunulmasına karar verilmiştir.



**TALASEMİ MAJORLU VAKALARDA ENDOKRİN KOMPLİKASYONLARIN  
DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Birol Baytan \***, Halil Sağlam Sağlam \*\*, Adalet Meral Güneş \*, Ünsal Günay \*

\* Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı

\*\* Uludağ Üniversitesi Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Bursa

**Amaç:** Çoklu kan transfüzyonu beta talasemi major hastalarının dokularında demir birikimine yol açarak, birçok organda çeşitli derecelerde fonksiyon kayıpları oluşturur. Bu çalışmanın amacı; hastanemiz Çocuk Hematoloji Polikliniğinde beta talasemi major tanısıyla izlenen hastalardaki endokrinolojik komplikasyonları saptamaktır.

**Gereç ve Yöntem:** Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalında Ocak 1976-Ağustos 2008 tarihleri arasında beta talasemi major tanısıyla takip edilen hastaların dosyaları retrospektif olarak incelenmiş ve tiroid bezi palpasyonu ile puberte değerlendirmesini de içeren ayrıntılı fizik muayeneleri yapılmıştır.

**Bulgular ve Sonuç:** Toplam 44 hastanın 20'si (%45,5) kız, 24'ü (%54,5) erkek olup hastaların ortalama kronolojik yaşı  $13,54 \pm 7,32$  (2,75-35,2) yıl olarak hesaplanmıştır. 40 (%90,9) olguda bir ya da birden fazla endokrin patoloji mevcuttu. Tüm olguların 27'sinde (%61,3) osteoporoz, 17'sinde (%38,6) büyüme geriliği, 11'inde (%25) osteopeni, 6'sında (%13,6) hipogonadizm, 3'ünde (%6,8) hipotiroidizm, 2'sinde (%4,5) hipoparatiroidizm, 1'inde (%2,3) büyüme hormonu eksikliği ve 1'inde (%2,3) tip I diabetes mellitus mevcuttu. Olguların ortalama ferritin düzeyi  $1976,15 \pm 1494,75$  ng/ml, aylık ortalama transfüzyon sayısı ise  $1,46 \pm 0,34$  olarak saptandı. Ferritin düzeyi ve aylık transfüzyon ihtiyacı ile endokrin komplikasyonlar arasında istatistiksel açıdan anlamlı birliktelik yoktu. Farklı şelasyon tedavisi alan gruplardaki endokrin patolojiler farklılık göstermedi. Çalışmada 0-9 yaş gurubu ile 10-19 yaş gurubu arasında büyüme geriliği açısından anlamlı fark bulunmuştur ( $p=0.049$ ). Talasemi majorlu hastalar endokrinolojik fonksiyon bozukluğu açısından risk altındadırlar ve kemik sağlıkları ciddi derecede bozulmuştur. On yaşından küçükler özellikle büyüme geriliği ve osteoporoz açısından, 10 yaş ve üzerinde olanlar ise hipogonadizm, büyüme geriliği ve osteoporoz başta olmak üzere tüm endokrinolojik komplikasyonlar yönünden yakın izlenmelidirler.

**İZLEMİMİZDE BULUNAN TALASEMİ MAJOR HASTALARINDA MERKEZE YAKIN OLMANIN, HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU PLANININ OLUP OLMAMASININ VE YAŞIN DEMİR YÜKÜ VE HASTALIK KOMPLİKASYONLARINA ETKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Elif Ünal İnce \***, **Mehmet Ertem \***, **Talia İleri \***, **Duran Yıldız \*\***, **Ayşe Sayılı \***,  
**Tuğba Belgemen \***, **Zümrüt Uysal \***

\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Ankara

**Amaç:** Talasemi Major genetik bir hemoglobinopatidir ve tek küratif tedavi hematopoetik kök hücre transplantasyonudur (HKHT). Doku grubu uygun vericisi olmayan hastalar için ise yaşam, düzenli transfüzyon ile mümkündür. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bölümünde Ankara ve Ankara dışı illerden hem transfüzyon-şelasyon tedavisi, hem de HKHT için başvuran hastalar takip edilmektedir. Bu heterojen hasta özelliklerinden yararlanarak kesitsel bir çalışma ile 1) tedavi merkezine yakın olmanın, 2) HKHT planının olup olmamasının, 3) son 10 yıl içinde doğmuş ve tanı almış olmanın, ferritin değerleri ve hastalık ve tedavi komplikasyonları açısından fark yaratıp yaratmadığını değerlendirmeyi planladık.

**Gereç ve Yöntem:** Kliniğimizde en az 1 yıldır düzenli aralıklarla izlenen 47 hastayı yukarıda belirtilen 3 olası risk grubuna ayırarak değerlendirdik. 1. grubu Ankara'da yaşayan 19 hasta ile Ankara dışında yaşayan 28 hasta, 2. grubu HKHT planı ile izlenen 15 hasta ile uygun vericisi olmadığı için HKHT planı olmayan 32 hasta ve 3. grubu  $\leq 10$  yaş olan 13 hasta ve  $>10$  yaşında olan 34 hasta oluşturdu. Her grup kendi içinde yaş, tanı yaşı, cinsiyet, karaciğer ve dalak büyüklüğü, splenektomi oranı, ferritin değerleri, komplikasyon oranları karşılaştırıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Bulgularımızı dikkat çekici sonuçlar açısından sunuyoruz: Hasta yaşı açısından değerlendirildiğinde HKHT planı olanların ortalama yaşı HKHT planı olmayanlara göre daha ileri idi (9,62 $\pm$ 4,56 yıl vs 18,21 $\pm$ 8,62 yıl). Ankara'da yaşayan hastaların, Ankara-dışı hastalara göre daha erken [sırasıyla ortanca 6 ay (3,0-33,6 ay) vs 9 ay (1,64-42,0 ay)], 10 yaş üzeri hastaların ise 10 yaş ve altı hastalara göre [ortanca 3,9 ay (1,6-33,9 ay) vs 9 ay (3-42 ay)] daha erken tanı aldığı görüldü. Ankara-dışı olan, HKHT planı olmayan ve 10 yaş üzeri olan hastalarda splenektomi olma oranı daha yüksekti (sırasıyla %31 vs %39; %26,6 vs %40; %23 vs %32). B ve C hepatiti Ankara'da olan hastalara göre Ankara-dışı hastalarda (sırasıyla %5,2 vs %17,8; %5,2 vs %21,4), HKHT planlanan hastalarda planlanmayanlara göre (sırasıyla %0 vs %18,7 ve %6,6 vs %18,7) ve 10 yaş üzeri hastalarda ise 10 yaş ve altı hastalara göre (sırasıyla %0 vs %17,6 ve %0 vs %20,5) daha sık bulundu. Ortanca ferritin değerleri HKHT planı olan grupta olmayanlara göre [(1477 ng/ml (957-6425) vs 2348 ng/ml (425-8440)], 10 yaş ve altı hastalarda ise 10 yaş üzeri hastalara göre [1555 ng/ml (556-4316) vs 2678 ng/ml (425-8440)] daha düşük bulundu. Buda HKHT planlanan hastaların daha özenli izlendiği, hedef belirlemenin uyumu artırdığı, 10 yaş altında da, muhtemelen oral şelatörlerin tedaviye eklenmesiyle birlikte, şelasyona uyumun artmasıyla ilişkili olabilir. Bu bulgularla hastaların talasemi merkezine yakın olmaları, son 10 yılda tanı almış olmaları ve HKHT ile talasemisiz yaşam gibi bir hedef belirlemenin tedaviye uyumu artırdığı ve demir yükünün daha etkili bir şekilde azaltılabildiği görülmüştür.



**TALASEMİ MAJOR VE MİNORLU HASTALARDA KOENZİM  
Q10 (UBİKİNON) DÜZEYLERİ**

**Musa Karakükçü \*, Çiğdem Karakükçü \*\*, Ekrem Ünal \*, Türkan Patıroğlu \*,  
Mehmet Akif Özdemir \*, Peter H. Tang \*\*\*, Paul Steele \*\*\***

\* Erciyes Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

\*\* Erciyes Üniversitesi Biyokimya Anabilim Dalı, Kayseri

\*\*\* Department of Pathology and Laboratory Medicine, Cincinnati Childrens Hospital  
Medical Center and University of Cincinnati, USA

**Amaç:** Talasemi, globin gen kompleksindeki mutasyonlar ve globin sentezinde bozuklukla karakterize genetik hastalık grubu olup eşlenmemiş bu globin zincirleri oksidasyona duyarlıdır. Talasemili hastalarda oksidatif hasar artışı, çeşitli oksidan/antioksidan enzim düzeyleri ile gösterilmiştir. Artmış oksidatif stresin en önemli kaynağı, talasemili hastaların doku ve dolaşımında bulunan demir yüküdür. Talasemi ömür boyu transfüzyon gerekliliği ve sekonder komplikasyonlar nedeniyle morbidite ve mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Talasemili hastalarda lipid peroksidasyonu ve LDL oksidasyonuna bağlı aterogenez riski artmıştır. Ayrıca bu hastalarda mortalitenin en önemli sebebi demir yüküne bağlı kalp yetmezliğidir. Koenzim Q10 (CoQ10) ubikinon olarak isimlendirilen vitamin benzeri bir maddedir. Mitokondriyal solunum zincirinde elektron ve proton transportu yapmakla birlikte, CoQ10'in en önemli fonksiyonlarından birisi de güçlü antioksidan özelliğidir. Ayrıca kalp yetmezliğini önlediğine ait pek çok yayın mevcuttur. Bu çalışmada amaç; Talasemi major ve minör hastalardaki oksidatif hasarı belirlemek, güçlü bir antioksidan olan koenzim Q10 (CoQ10) düzeyini ölçerek daha sonraki çalışmalarda yapılacak CoQ10 replasmanının komplikasyonları önlenmesi ve prognoza katkısını araştırmaktır.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya fakültemiz pediatrik hematoloji departmanında takip edilen 44 talasemi major, 20 talasemi minor ve 22 aynı yaş grubunda sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak alındı. Talasemi hastalarından transfüzyon öncesi alınan kanlarda, talasemi minor taraması yapılan hastalardan pozitif bulunanlar talasemi minör grubuna, negatif bulunanlar kontrol grubuna alındı. Hastalarda CBC, ferritin, karaciğer ve böbrek fonksiyonları, koenzim Q10 (Ubikinon) düzeyleri değerlendirildi. Koenzim Q10 düzeyleri HPLC ile ABD'de Cincinnati Children's Hospital, hematoloji laboratuvarlarında çalışıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Koenzim Q10 düzeyleri talasemi majör grubunda  $0.425 \pm 0.136$  mg/dL, talasemi minör grubunda  $0.508 \pm 0.159$  mg/dL ve kontrol grubunda  $0.534 \pm 0.133$  mg/dL bulundu. Talasemi majör grubundaki düşük koenzim Q10 düzeyleri kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı bulundu ( $p < 0.05$ ). Ayrıca şelasyon tedavisi olarak exjade kullanan hastalarda koenzim Q10 düzeyleri desferal ve ferriprox tedavileri alanlara göre anlamlı yüksek bulundu (sırası ile  $0.457 \pm 0.115$  ve  $0.382 \pm 0.127$  mg/dL,  $p < 0.05$ ). Bu çalışmada talasemi major hastalarında koenzim Q10 düzeyleri anlamlı düşük bulunmuştur. Bundan sonraki çalışmalarda talasemili hastalarda koenzim Q10 replasmanı ile oksidatif stres ve kalp yetmezliği parametrelerinin çalışılması planlanmaktadır.

### FAVİZM VE HbH HASTALIĞI

Vedat Uygun, Pınar Kurt, M.Akif Yeşilipek

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Antalya

**Amaç:** HbH hastalığı 3 alfa geninde delesyon sonucu ortaya çıkar. Alfa globin zincir yapımının aşırı düşmesi nedeniyle gelişen hipokrom mikrositer anemi ile karakterizedir. Yetersiz alfa zinciri nedeni ile boşta kalan beta globin zincirleri kendi aralarında birleşerek beta globin tetramerleri oluşturur ve HbH yapımına neden olur. HbH çözünebilir bir hemoglobindir ancak oksidasyona çok duyarlıdır. Oksidasyon sonrası instabil hale geçen hemoglobin eritroblastlarda çökeltilere sebep olarak inefektif eritropoeze ile intramedüller hücre ölümüne neden olur. Hb H hastaları oksidan özelliği olan yiyecek veya ilaç alımlarında ani ve aşırı oksidan durum nedeniyle hızlı hemolizle karşılaşabilirler ve bu durum glikoz-6-fosfat-dehidrogenaz (G6PD) eksikliği kliniği ile karışabilir. Bu yazıda bakla alımı sonrası solukluk gelişen ve G6PD eksikliği ön tanısıyla merkezimize yollanan ancak yapılan tetkiklerde HbH hastalığı saptanan bir olgu sunulacaktır.

**Olgu:** Dış merkezde hafif solukluk nedeniyle yapılan tetkiklerde anemi saptanan 3.5 yaşındaki olgu, bu durumun bakla yenmesi sonrası gelişmesi nedeniyle G6PD eksikliği ön tanısıyla merkezimize sevk edilmişti. Psikomotor gelişimi iyi olan ve soygeçmişinde akrabalık olmayan olgunun bize başvurudan yaklaşık bir hafta önce bakla yeme öyküsü vardı ve ayrıntılı hikaye alındığında ailenin bakla yetiştirdiği bahçesinin de olduğu öğrenildi. Dış merkezde bakılan hemogramında Hb değeri 9.6 gr/dl, MCV 52 fl, MCH 14.8 pg, MCHC 27.9 g/dl, RDW %23 saptanan olgunun demir parametreleri ve hemoglobin elektroforezi normal olarak raporlanmıştı. Genel durumu iyi, skleraları subikterik olan olgunun organomegalisi yoktu. Merkezimizdeki hemogram parametreleri de aynı olan olgunun total bilirübini 1,2 mg/dl, LDH 435 U/L, düzeltilmiş retikülositi %2 olarak saptandı. Periferik yaymasında belirgin hipokromi, anizositoz, poikilositoz saptanan olguda polikromazi ve normoblast yoktu. Bakla yeme öyküsü ve sonrasında gelişen anemi nedeniyle bakılan G6PD düzeyi 15IU/gHb saptandı (1 ay sonraki kontrolü 12 IU/gHb). Olgunun hemogram parametrelerinin hemoglobinopati ile uyumlu olması ve G6PD düzeyinin normal olması nedeniyle alfa talasemi olabileceği düşünülerek Hb H boyası yapıldı. Yeni metilen mavisi ile inkübasyon sonrası ışık mikroskopunda yapılan incelemede, Hb H hastalığında tipik olarak golf topu görünümü kazandıran, eritrositler içinde değişen büyüklükte, soluk, yeşilimsi-mavimsi inklüzyon cisimcikleri saptandı. Olgu hemoglobin H hastalığı olarak kabul edildi ve genetik çalışma planlandı. Olgunun kardeşinin incelemesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Sonuç: Ülkemizde alfa talasemi insidansının yüksek olması nedeniyle, G6PD eksikliği kliniğiyle başvuran ancak hastalık saptanmayan olgularda Hb H hastalığı taraması yapılmasının uygun olacağı kanısındayız.

**TALASEMİ MAJOR TANISI İLE HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN OLGULARDA DONÖR TİPİNİN KLİNİK ETKİLERİ**

**Bilge Aldemir Kocabaş, Pınar Kurt, Aysun Yaşar Çay, Gülsün Tezcan Karasu, M. Akif Yeşilipek**

*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Antalya*

**Amaç:** Talasemi major (TM) tanısı ile hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) yapılan olgularda tam uyumlu akraba vericinin akraba dışı vericiye üstünlüğü bilinmekle birlikte, tam uyumlu kardeş ve anne-baba vericinin transplant sonrası döneme etkisi açısından karşılaştırıldığı fazla çalışma yoktur. Bu çalışmada amaç; TM tanısı ile tam uyumlu akraba vericiden kemik iliği nakli yapılmış olguların donör özelliklerine göre karşılaştırılmasıdır.

**Gereç ve Yöntem:** Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi'nde TM tanısı ile Ocak 1998-Ocak 2007 yılları arasında kemik iliği nakli yapılmış ve en az 2 yıl izlenmiş 41 olgu (15 E/26 K) değerlendirmeye alındı. Olgular donörlerin sağlıklı veya taşıyıcı olması, donörün tam uyumlu kardeş veya anne-baba olmasına göre gruplandırılarak, GVHH, graft yetmezliği ve hemoglobin düzeyleri açısından karşılaştırıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Otuzaltı olguya kardeş, 5 olguya tam uyumlu anne-babadan kök hücre nakli yapıldı. Kardeş donörlerin 10'u normal, 26'sı talasemi taşıyıcısı idi. Donörü kardeş olanların (n=36) 5'inde (%13.9), donörü anne ya da baba olanların (n=5) 3'ünde (%60) kronik GVHH saptandı (p=0,043). Donörü normal olanların (n=10) %10'unda, taşıyıcı olanların ise (n=31) %19,4'ünde kronik GVHH geliştiği gözlemlendi. İki grup arasında istatistiksel farklılık saptanmadı (p=1,00). Donörü taşıyıcı olan 31 olgunun 5'inde graft yetmezliği gelişirken, sağlıklı olan 10 olgunun 1'inde graft yetmezliği görüldü. İstatistiksel anlamlı bulunmadı (p=0.660). Donörü kardeş olan 36 olgunun 7'sinde graft yetmezliği gelişirken, donörü anne-baba olan 5 olgunun hiçbirinde graft yetmezliği yoktu (p=0.567). Donörü taşıyıcı olanların post-transplant hemoglobin değerleri  $10,5 \pm 0,33$  g/dl olup donörü normal olanlara göre ( $12,7 \pm 0,62$  g/dl) istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük saptandı (p=0,003). Normal ve taşıyıcı donörden transplantasyon yapılan olguların post-transplant 1. yıl kimerizm değerleri ortalaması sırasıyla  $88,2 \pm 6,25$  ve  $83,7 \pm 4,33$  olup, kimerizm değerleri yönünden donörün normal ya da taşıyıcı olması farklılık göstermiyordu (p=0,632). Post-transplant 1. yıl kimerizm değerleri ile ortalama Hb değerleri arasında pozitif yönde korelasyon saptandı, kimerizm değeri %50'nin altında olan olguların Hb düzeyleri daha düşük bulundu (p=0,001,  $r=0,534$ ). 1. Kardeş donörlerden yapılan transplantasyonlarda anne-baba donörlere göre GVHH riski daha düşüktür (p=0,043). 2. Donörü taşıyıcı olan olgularda transplantasyon sonrası Hb düzeyleri normal donörlere göre daha düşüktür (p=0,003). 3. Anlamlı fark gösterilememekle birlikte taşıyıcı donörlerden yapılan transplantasyonlarda greft yetmezliğinin daha fazla olduğu görülmektedir. 4. Olgu sayısı az ve anlamlı fark gösterilememekle birlikte anne-baba donörlerden yapılan transplantasyonlarda greft yetmezliği riski düşük görülmektedir. 5. Normal ve taşıyıcı donörlerden yapılan transplantasyon sonrası 1. yıl kimerizm değerleri farklılık göstermemektedir (p=0,632)

**PARAÖZOFAGEAL HERNİYE BAĞLI, TEKRARLAYAN AĞIR DEMİR EKSİKLİĞİ  
ANEMİSİ: OLGU SUNUMU**

**Zeynep Canan Özdemir \***, **Ahmet Koç \***, **Maruf Çelik \*\***, **Mehmet Emin Boleken \*\*\***,  
**Galip Yavuz \*\*\***

*\* Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı*

*\*\* Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı*

*\*\*\* Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Şanlıurfa*

**Amaç:** Paraözofageal herniler çocukluk çağında nadiren görülen ve diafragmanın gelişimsel defekti sonucu oluşan durumlardır. Hastalar asemptomatik olabildiği gibi, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları veya müphem gastrointestinal sistem şikâyetleri ile de gelebilirler. Az sayıda hastada hipokromik-mikrositik anemi (%5) ve dışkıda gizli kan pozitifliği olabilir. Burada tekrarlayan derin anemi atakları ile kliniğimize başvuran, etiyojide demir eksikliği saptadığımız, takiplerinde solunum sistemi semptomları gelişmesi üzerine paraözofageal herni tanısı konulan ve cerrahi düzeltme sonrası anemisi tekrar ortaya çıkmayan olguyu sunuyoruz.

**Olgu:** Yirmi yedi aylık kız hasta, halsizlik, solukluk ve nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Daha önce 18, 20, 24 aylıkken iştahsızlık, ara sıra kusma, halsizlik ve solukluk yakınması ile hastanemize getirildi. Her defasında demir eksikliği ile uyumlu anemi bulundu, ancak yapılan incelemelerde demir eksikliği etiyojisinin tespit edilemedi ve uygun dozda ağızdan demir tedavisi ile yeterli düzelme sağlanamadı. Fizik muayenede; genel durumu kötü, cilt rengi soluk, huzursuz, dudak çevresinde siyanozu ve interkostal retraksiyonları vardı. Solunum sistemi muayenesinde; dinlemekle sağ akciğer orta ve alt alanlarda solunum sesleri kabalaşmıştı. Hemoglobin 2,38 g/dl, MCV:62,7 fl, MCH: 17,4 pg, serum Fe: 32 µg/dl, UIBC: 369 µg/dl, ferritin: 13,8 ng/ml bulundu. Akciğer grafisinde sağ akciğerde hava-sıvı seviyesi görüldü. Bilgisayarlı tomografide (BT) akciğer bölgesinde mideye ait görünüm saptandı. Hiatal herni düşünülerek çocuk cerrahisi kliniği ile konsültasyon yapıp ardından baryumlu pasaj grafisi çekildi. Pasaj grafisinde diafragma üzerine baryum geçişi izlendi. Diafragma hernisi tanısı ile ameliyat edilen hastada rolling tipi paraözofageal herni saptandı. Ameliyat sırasında hiatus özofajikustan mide fundusunun yanı sıra ince barsaklar ve transvers kolonun da göğüs boşluğuna girdiği görüldü. Hastaya Nissen funduplikasyonu yapıldı. Cerrahi düzeltme sonrası yapılan aylık izlemlerinde herhangi bir yakınması olmadı ve hemoglobin düzeyinde düşme gözlenmedi. Son başvurusunda serum demirinde ve ferritin düzeyinde düşüş olmaması, kanamanın yeni gerçekleşmiş ve kesilmiş olduğunu düşündürdü.

Sonuç olarak, bir nedene bağlanamayan ve tedavi ile düzeltilemeyen veya tekrarlayan demir eksikliği anemisi olgularında etiyojide hiatal hernilerin de düşünülmesi gerektiğini ve kan kaybı gösterilemese bile gastrointestinal sistem anomalileri açısından ayrıntılı inceleme yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

**KORUYUCU DOZDA DEMİR ALAN SAĞLIKLI ÇOCUKLARDA ANTİOKSİDAN SİSTEMLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Duygu Hacıhamdiođlu \*, A.Emin Kürekçi \*\*, A.Avni Atay \*\*, Necati Balamtekin \*, Ahmet Aydın \*\*\*, Adnan Haşimi \*\*\*\*, Okan Özcan \***

\* GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

\*\* GATA Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı,

\*\*\* GATA Eczacılık Bilimleri Anabilim Dalı

\*\*\*\* GATA Biyokimya Anabilim Dalı, Ankara

**Amaç:** Eksikliğinde anemiye yol açan demir, hücre içinde elektron deđişim reaksiyonlarında da rol alarak serbest radikal oluşumuna neden olabilen bir elementtir. Dünya çapında bir sorun olan demir eksikliđini engellemek için sütçocuklarında koruyucu demir uygulamaları geliştirilmiştir. Ancak demirin sağlıklı çocuklardaki oksidan sistemlere etkisi henüz tam anlaşılammıştır. Bu çalışma sağlıklı sütçocuklarında koruyucu dozda demir uygulamasının eritrosit içi antioksidan enzim düzeyleri üzerinde etkisi olup olmadığını incelemek amaçlı yapılmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Bu çalışmaya sağlam bebek polikliniđimize başvuran term, sadece anne sütü ile beslenen, daha önce demir desteđi almamış, sağlıklı 4 aylık sütçocukları alındı. Prospektif olarak 6. aylarında aynı süt çocukları yeniden deđerlendirildi. Rastgele seçilen 30 süt çocuđuna demir verilmeyerek Grup I, 35 sütçocuđuna da 10 mg/gün koruyucu dozda ferröz sülfat formunda demir desteđi verilerek Grup II oluşturuldu. Grup I ve Grup II'deki süt çocuklarının 4. ve 6. aylarında ağırlık, boy, baş çevresi, tam kan sayımı, serum ferritin düzeyleri ve absorpsiyon spektrofotometresi ile eritrosit içi çinko, demir, bakır, KAT, MDA, SOD ve GSH-Px düzeyleri ölçüldü.

**Bulgular ve Sonuç:** Demir eksikliđi olmayan olgularda demir desteđinin büyüme üzerine etkisi henüz açıklığa kavuşmamıştır. Çalışmamızda hematolojik parametrelerle ilgili verilerimiz demir desteđinin 6. aydaki hemoglobin düşüşünden koruduđunu desteklemektedir. Dolayısı ile 4. aydan itibaren 10 mg/gün dozda demirin 60 günlük uygulaması ile demir eksikliđinin önlenmesi mümkün olabilir. Oksidan stres reaksiyonlarının şiddeti, son ürün olan MDA'nın plazmadaki konsantrasyonu ile belirlenmektedir. Çalışmamızda 6. ayda Grup II'de, 4. aya göre anlamlı SOD aktivite artmışdır. Eritrositlerde protein sentezi olmadığı için eritrosit içi SOD aktivitesindeki deđişiklikler eritrosit yapım-yıkım oranına bađlıdır. Bu nedenle, demir verilen grupta eritrosit yapımındaki artışa bađlı olarak, genç eritrositlerin dolaşımdaki oranının artması bazal deđerlere göre SOD aktivitesindeki anlamlı artışı açıklayabilir. Sonuçlar 4 aylık sütçocuklarında 60 gün süren 10 mg/gün dozda demir desteđinin ağırlık hızında artışa, ferritin düşüşünde azalmaya ve hemoglobinde yükselmeye neden olduđunu desteklemektedir.

## ÇOCUKLARDA HELICOBACTER PYLORI ENFEKSİYONUNUN VİTAMİN B12 DÜZEYİ ÜZERİNE ETKİSİNİN HOLOTRANSKOBALAMİN ARACILIĞI İLE SAPTANMASI

A.Oğuz Afyoncu \*, A.Avni Atay \*\*, A.Emin Kürekçi \*\*, Necati Balamtekin \*\*\*,

Adnan Haşimi \*, M.Ali Özgüven \*, Okan Özcan \*\*\*

\* Denizli Asker Hastanesi

\*\* GATA Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı

\*\*\* GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalığı Anabilim Dalı

\*\*\*\* GATA Biyokimya Anabilim Dalı

\*\*\*\*\* GATA Nükleer Tıp Anabilim Dalı, Ankara

**Amaç:** *Helicobacter pylori* (HP) mide mukozasından izole edilen gram negatif, spiral şekilli, mikroaerofilik bir bakteridir. Son yıllarda yapılan çalışmalarda HP enfeksiyonunun demir, vitamin B12, folat, alfa tokoferol, vitamin C ve beta karoten gibi besin maddelerinin emilimini azalttığı gösterilmiştir. HP'nin vitamin B12 emilimini azaltarak pernisiyöz anemiye, demir emilimini azaltarak da demir eksikliği anemisine neden olabileceği bildirilmiştir. Vitamin B12 plazmada haptokorrin ve transkobalamin isimli iki proteine bağlı olarak taşınır. Bir transkobalamin vitamin B12 kompleksi olan holotranskobalamin (holoTC), B12 vitamininin DNA sentez eden hücrelerce alınıp kullanılabilen aktif formudur. Bu çalışmanın amacı, çocuklarda HP enfeksiyonunun vitamin B12 düzeyi üzerine etkisini serum vitamin B12 ve vitamin B12 tayininde sensitif ve spesifik bir belirteç olan plazma holoTC ölçümlerinden faydalanarak araştırmaktır.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine iştahsızlık, bulantı, kusma ve karın ağrısı şikayetleri ile başvurup C14 üre nefes testi ile HP enfeksiyonu saptanan 6-16 yaşları arasındaki 30 hasta ve benzer şikayetler ile başvurup herhangi bir hastalık saptanmayan 26 kontrol dahil edilmiştir. Enfeksiyon saptanan her hastaya ve kontrol grubuna tam kan sayımı, serum vitamin B12, folat, homosistein ve plazma holoTC testleri yapılmıştır. Hasta grubuna HP eradikasyon tedavisi verilmiş ve hastaların tedavisi tamamlandıktan 1 ay sonra aynı tetkikler tekrarlanmıştır.

**Bulgular ve Sonuç:** Hasta grubunun tedavi öncesi ve sonrası vitamin B12, homosistein ve folat düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmamıştır ( $P>0.05$ ). Hasta grubunun tedavi öncesi plazma holoTC düzeyi ( $29.86\pm 27.56$  pmol/L), tedavi sonrası plazma holoTC düzeyi ( $46.41\pm 36.94$  pmol/L) ile karşılaştırıldığında holoTC'nin tedavi sonrasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde arttığı görülmüştür ( $p=0.017$ ). Hasta grubunun tedavi öncesi serum vitamin B12 düzeyi ( $422.79\pm 183.23$  pg/mL) ile kontrol grubunun serum vitamin B12 düzeyi ( $478.62\pm 198.22$  pg/mL) arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık saptanmamakla birlikte düzeylerin hasta grubunda tedavi öncesinde daha düşük olduğu dikkati çekmektedir. Hasta grubunun tedavi öncesi plazma holoTC düzeyi ( $29.86\pm 27.56$  pmol/L) kontrol grubunun plazma holoTC düzeyine ( $44.28\pm 24.23$  pmol/L) göre istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük saptanmıştır ( $p=0.044$ ). Bu çalışma ile HP enfeksiyonunun çocuklarda vitamin B12 düzeylerinde düşüklüğe neden olduğu ve bu düşüklüğün HP eradikasyon tedavisi ile düzelebileceği, vitamin B12'nin aktif formu olan holoTC aracılığı ile gösterilmiştir. Vitamin B12 eksikliğinin saptanmasında plazma holoTC ölçümünün, rutin olarak kullanılan tekniklerin saptayamadığı anormallikleri de gösterebildiği saptanmıştır. Kalıcı nörolojik hastalıklara neden olabilen vitamin B12 eksikliğinin erken dönemde tespitinde holoTC ölçümü faydalı olabilir.

**OCAK-MART 2008 DE C.Ü.T.F. HASTANESİ PEDIATRİ POLİKLİNİĞİNE BAŞVURAN 6 AY-6 YAŞ GRUBU ÇOCUKLARDA DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ SIKLIĞI VE ORAL DEMİR PREPARATLARININ TEDAVİ ETKİNLİKLERİ VE SONUÇLARI**

**Asım Gültekin, Fatih Arabacı, Erhan Berk, Dilara İçağasıoğlu, Hayri Bozkurt Toksoy**  
Cumhuriyet Üniversitesi Pediatri Anabilim Dalı, Sivas

**Amaç:** Demir Eksikliği Anemisi (DEA) çocukluk çağında özellikle sütçocukları ve okul öncesi çocuklarda en yaygın sağlık problemlerinden birisidir. Bu çalışmada hastaneye başvuran süt çocukları ve okul öncesi çocuklarda Demir Eksikliği (DE) ve DEA sıklığını tesbit etmek ve farklı oral demir preparatlarının tedavi etkinliklerini ve sonuçlarını değerlendirmek amaçlandı.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya Ocak-Mart 2008 döneminde Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri polikliniğine başvuran 6 ay - 6 yaş grubu çocuklar katıldı. Yakın zamanda demir tedavisi almayan, akut enfeksiyon belirti ve bulguları veya kronik bir hastalığı olmayan toplam 271 (151 erkek, 120 kız) çocuk bu çalışmada yer aldı. DEA tanısı için Hb değerinin cinsiyet ve yaş için belirlenmiş değerin (bu yaş grubu için <11gr/dl) -2SD altında olması ve ferritin değerinin <12ng/ml olması kriter alınmıştır. DE tanısı yalnızca ferritin değerinin <12 ng/ml olması ile konmuştur.

**Bulgular ve Sonuç:** Bu kriterlere uyan 81 çocukta DEA tesbit edilmiş olup sıklığı %29,9 olarak bulunmuştur. DE sıklığı ise %27,9'dur. DEA olan 81 çocuk rastgele üç gruba ayrılarak ve gruplara sırasıyla ferröz sülfat (Fe<sup>2</sup>), ferrik polimaltoz (Fe<sup>3</sup>), ferröz fumarat+çinko sülfat (Fe<sup>2</sup>+Zn) 6 mg/kg/gün dozunda 12 hafta süreyle oral olarak verildi. Tedavi öncesi ve sonrası hematolojik testler yapıldı. Grupların ortalama yaş, tedavi öncesi klinik bulgular ve laboratuvar değerleri benzerdi. Tedavi sonrası MCH, MCHC, PLT, demir bağlama kapasitesi değerlerinde gruplar arasında fark bulunamadı. Hb, MCV, serum demir, ferritin değerleri Fe<sup>2</sup> alan grupta anlamlı şekilde daha yüksek bulundu. Sonuç olarak, bu çalışmada elde ettiğimiz sonuçlar ülkemizin diğer bölgelerinde daha önce yapılan çalışmalardaki prevalans değerleriyle benzer bulunmuştur. DEA tedavisinde yalnızca Fe<sup>+2</sup> içeren preparatlar daha etkilidir. Bu ciddi sağlık problemine hem pediatri, hem de 1. basamak hekimliğinde özel bir önem verilmelidir.

Değişken	Fe <sup>2</sup> grubu Ort. ± S	Fe <sup>3</sup> grubu Ort. ± S	Fe <sup>2</sup> +Zn grubu Ort. ± S
RBC (/mm <sup>3</sup> )	4588673 ± 352543	4623378 ± 224656	4477535 ± 276545
Hb (g/dl)	13,06 ± 0,92	12,39 ± 0,83	12,51 ± 0,70
Htc (%)	36,96 ± 3,11	35,43 ± 2,40	36,40 ± 1,94
MCV (fl)	78,32 ± 3,57	74,81 ± 4,76	75,87 ± 4,01
MCH (pg)	28,44 ± 1,63	28,46 ± 1,65	28,13 ± 1,43
MCHC (g/dl)	33,97 ± 0,92	33,61 ± 1,34	34,02 ± 1,08
RDW (%)	12,93 ± 1,80	14,55 ± 2,01	14,61 ± 2,01
BK (/mm <sup>3</sup> )	7592 ± 1502	8164 ± 1573	7865 ± 1649
PLT (/mm <sup>3</sup> )	296518 ± 74089	324892 ± 83149	291692 ± 65870
SD (µg /dl)	80,70 ± 24,31	54,78 ± 21,17	69,03 ± 23,50
DBK (µg /dl)	241,81 ± 42,84	260,82 ± 62,71	264,77 ± 50,16
Ferritin (ng/ml)	32,45 ± 14,04	20,36 ± 6,87	26,29 ± 13,01
Retikülosit (%o)	115 ± 36	78 ± 35	95 ± 48

## YÜRÜME BOZUKLUĞU İLE ORTAYA ÇIKAN METİLKOBALAMİN EKSİKLİĞİ OLGUSU

**Vildan Çulha, Tülin Revide Şaylı**

*S.B. Ankara Dışkapı Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Pediyatrik Hematoloji Bölümü, Ankara*

**Amaç:** Çocuklarda B12 vitamini eksikliği için erken teşhis ve tedavi özellikle gelişebilecek nörolojik hasarı önlemek açısından önem taşımaktadır. Benzer bulgular nedeniyle öncelikle edinsel sebepler ekarte edilmelidir. Hücre içi metabolizma bozukluğu nedenli eksiklikler çok nadirdir ve nörolojik bozukluklar daha sık görülür. Hücrel kobalamin kullanım defektlerinde fenotipik ve genotipik değişkenlik söz konusudur, ilgili çok sayıda mutasyon tanımlanmıştır. Yüksek dozlarda (1-1.5 mg/hf) OHCbl tedavisi ile semptomlarda ve biyokimyasal tetkiklerde düzelme gözlenmektedir. Biz hastamızda herediter özellik taşıyan megaloblastik anemi nedenlerinden hücrel kobalamin kullanım defektlerini ve bunlar arasından da izole hiperhomosisteinemi (HHS) ve/veya hiperhomosisteinüri ile karakterize metilkobalamin sentez bozukluğunu düşündük ve nadir görülmeleri sebebiyle bu grup hastalıklara dikkat çekmeyi amaçladık.

**Olgu:** NY, 15 yaşında, kız hasta, 3 yaşından sonra ortaya çıkan yürüme bozukluğu şikayetiyle başvurdu. Halsizlik, solukluk şikayetlerine eşlik eden anemi nedeniyle 7 yıl arayla, iki kez kan transfüzyonu yapılmıştı. İlk başvuruda nöroloji bölümünün izlemine alınan hasta nöroloji konseyinde tartışılmış ve Morquio Sendromu? düşünülmüş ve hematoloji bölümünün önerisiyle megaloblastik anemi ön tanısıyla siyanokobalamin tedavisi başlanmış ancak hasta takibe gelmemişti. Anne-baba arasında birinci dereceden kuzen evliliği söz konusuydu ve benzer yürüme bozukluğu anne ve dayıda da mevcuttu. Bir aylık abortus öyküsünden başka hastanın 7 yaşında sağlıklı bir kız kardeşi bulunmaktadır. Fizik muayenede boy 156 cm, prognatizm, öne çıkık maksilla, seyrek diş yapısı, skolyoz, hareket halinde ortaya çıkan diskinetik istemsiz hareketlerin varlığı, dengeyi sağlamada zorlanma, derin tendon reflekslerinin alt ekstremitelerde alınamaması, alt ekstremitelerde kas gücünde azalma, Babinski lakayitlığı, pes valgus ve pes kavus deformitesi dikkati çekmekteydi. Laboratuvar tetkiklerinde: Tam kan, BK:7400/mm<sup>3</sup>, Hb:5.8 g/dl, MCV:104.6 fl, RDW:%13.8, trombosit:272.000/mm<sup>3</sup> idi. Kemik iliği ve periferik yayma bulguları megaloblastik anemiyle uyumluydu. Vit B12 157 pg/ml (N: 193-982), homosistein 17.6 µmol/L (tedaviyle 3.7 µmol/L ve metilmalonilasidemi/asidüri-MMA eşlik etmemektedir), plazma metionin seviyesi normaldi, plazma sistein seviyelerinde tedavi sonrası anlamlı yükselme tesbit edildi. Direkt grafilerde spina bifida, skolyoz, kranial/spinal MR görüntülemesinde T2 ağırlıklı kesitlerde şüpheli hiperintens alanlar saptandı. Mevcut bulgular ve aile öyküsü izole metilkobalamin bozukluklu HHS'yi destekliyordu (Cbl E, G, D varyant 1). 6 aylık OHCbl, folik asit ve piridoksin içeren tedavi ile semptomlarda iyileşme, hemoglobün değerinin 11g/dl'ye yükselmesi, HHS'de normale dönüş, plazma sistein seviyesinde yükselme ve radyolojik bulgularda düzelme izlendi.

**Sonuç:** Nonspesifik sistemik ve nörolojik semptomları olan yenidoğan ve bebekte, açıklanamayan ekstrapiramidal bulgulu daha büyük çocuklarda kobalamin eksikliği tanısı düşünülmelidir. Megaloblastik anemi tanı için ipucu sağlayabilir. Homosistein yüksekliği ve/veya MMA varlığı spesifik biyokimyasal delil sağlar. Herediter kobalamin hastalık gruplarındaki biyokimyasal fenotip ve moleküler genetik özelliklerdeki çeşitlilik nedeniyle kesin tanı için enzim ve mutasyon çalışmalarına ihtiyaç bulunmaktadır.



**TALASEMİ MAJOR VE İNTERMEDİALİ HASTALARDA SERUM PROHEPSİDİN DÜZEYLERİ**

**Yusuf Ziya Aral \***, **Celil Yılmaz \***, **Aslıhan Karul \*\***, **Didem Kozacı \*\***

\* Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

\*\* Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Anabilim Dalı, Aydın

**Amaç:** Talasemi major (TM) ve talasemi intermedia (Tİ)'li hastalarda morbidite ve mortalitenin en önemli nedeni sekonder demir birikimidir. Vücutta biriken demirin başlıca kaynağı; TM'lu hastalarda verilen kan transfüzyonu iken, Tİ'li hastalarda barsaktan aşırı demir emilimidir. Son yıllarda, karaciğerde sentezlenen hepsidin hormonunun demir metabolizmasının santral regülatörü olduğu anlaşılmıştır. Bu çalışmada TM ve Tİ olgularındaki hepsidin hormonunun öncülü olan prohepsidin düzeyleri incelenerek bu hormonun demir birikimindeki rolü değerlendirilmiştir.

**Gereç ve Yöntem:** Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı ve Aydın Atatürk Devlet Hastanesi'nde izlenen ve enfeksiyon, enflamasyon ve hepatit ve karaciğer yetmezliği olmayan 34 TM, 10 Tİ'li hastada ve 40 sağlıklı kontrol grubunda serum prohepsidin, serum ferritin, düzeyine bakıldı. Ferritin, Immulite 2000 cihazında kemilüminesans yöntemi ile, prohepsidin DRG International, Inc. Marburg, Germany kiti ile, ELISA yöntemi ile çalışıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Ortalama serum ferritin düzeyleri TM, Tİ ve kontrol grubunda sırasıyla 2347,97±1724,81 ng/ml (dağılım; 144-8015 ng/ml), 1352,40±918,94 ng/ml (dağılım; 311/3109 ng/ml), 33,35±12,03 ng/ml (dağılım; 20-69,1 ng/ml), serum prohepsidin düzeyleri ise sırasıyla 221,78 ±74, 38 ng/ml (dağılım; 78,14-446,57 ng/ml), 173,31±52,14 ng/ml (dağılım 100,83-267,69 ng/ml), 218,20±50,37 ng/ml (dağılım 116,18-330,43 ng/ml) saptandı. TM, Tİ ve kontrol grubu prohepsidin düzeyleri karşılaştırıldığında yalnızca Tİ grubunda kontrol grubuna göre prohepsidin düzeyleri arasında anlamlı düşüklük saptandı (p=0.016). Üç grupta da prohepsidin ile ferritin arasında korelasyon saptanmadı. Sonuç olarak, Tİ'li hastalarda prohepsidin düzeyinin düşüklüğü, artmış gastrointestinal demir emilimi ve artmış eritropoetik aktivite ile ilişkili olabilir. Bu araştırma, sentetik hepsidin analoglarının talasemili intermedialı hastaların tedavisine eklenmesi ile, barsaktan kontrolsüz demir emiliminin önüne geçilebileceğini düşündürmüştür.

**BİR DIAMOND BLACKFAN SENDROMU OLGUSU**  
**Hayri B. Toksoy, Erhan Berk, Aylın Bozdoğan, Ayşegül Soydan,**  
**Fatma Kalender Korkmaz**  
*Cumhuriyet Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Sivas*

**Amaç:** Diamond Blackfan anemisi kemik iliğinde eritroid seri ana hücrelerinin eksikliği nedeni ile süt çocukluğu döneminde klinik belirti vermeye başlayan nadir anemi nedenlerinden biridir. En önemli ve tanı koydurucu özelliği eritroid seri dışında kemik iliğinin normal bulunmasıdır. Birçok ailede birden fazla bireyde görülmesi, hastalığın kalıtımla ilgili olabileceğini düşündürmüştür, bazı ailelerde dominant bazı ailelerde resesif geçiş gösterilmiştir.

Diamond Blackfan anemisinin nadir görülmesi, bilimdalımızda tanısı konulan ilk olgu olması nedeni ile sunulmuştur.

**Olgu:** 10 aylık erkek hasta huzursuzluk, iştahsızlık, cilt renginde solukluk yakınmaları ile pediatrik hematoloji servisine yatırıldı. Öyküsünden; ailesinin yaklaşık 2-3 hafta önce cilt renginde solukluğu fark ettiği, 1 hafta önce bu şikayetle başvurduğu sağlık kuruluşunda hastaya demir tedavisi başlandığı, hastanın huzursuzluğunun tedavi ile geçmediği, iştahsızlığının arttığı ve zaman zaman uğunmalarının olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, takipneik, taşikardik, cilt ve mukozalar soluk, karaciğer midklavikuler hatta 2 cm, dalak 1 cm ele geliyordu. Kalp yetersizliği tablosunda olan hasta Yoğun bakım şartlarında takip edildi, hastanın tetkiklerinde Hemoglobini 2 mg/dl, retikülositi %08, Direk Coombs negatif, serum demiri, ferritini yüksek demir bağlama normal sınırlarda idi. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı; selüler kemik iliği ve eritroid seri %1(myeloid/ eritroid seri oranı 99/1) olarak görüldü. Diamond Blackfan anemisi düşünülen hastaya eritrosit transfüzyonu yapıldı. Steroid başlanması düşünülen hasta serviste takip edilmektedir.

**ADÖLESANDA DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİNİN  
NADİR BİR SEBEBİ OLARAK MİDE POLİBİ**  
**Yasemin Altuner Torun \*, Edip Torun \*, Musa Karakükücü \*,  
Türkan Patıroğlu \*, Mehmet Akif Özdemir \***

\* Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Bölümü,

\*\* Erciyes Üniversitesi Gastroenteroloji Bilim Dalı,

\*\*\* Erciyes Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

**Amaç:** Mide polipleri üst gastrointestinal endoskopik incelemelerin %2-3'ünde tesadüfi olarak tespit edilirler. Olguların %85-90'ında görülen hiperplastik polip genellikle 60 yaşın üzerinde erişkinlerde görülür. Antruma yerleşik lezyonlar demir eksikliğine neden olabilirken gastrointestinal kan kaybı görülmeyebilir. Bu olgu özellikle adölesan dönemde oral tedaviye rağmen düzelmeyen demir eksikliği anemisinin görüldüğü hastalarda gastrointestinal sistem taraması yapılması gerektiğini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

**Gereç ve Yöntem:** Üç yıldır devam eden halsizlik şikâyeti ile başvuran 15 yaşındaki erkek hastanın daha önce tespit edilen demir eksikliği anemisi oral tedaviye rağmen düzelmemişti. Son bir aydır tedavi almıyordu. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin: 7.7 g/dl, MCV:60 fl, serum demiri: 12 mikrog/dl, serum demir bağlama kapasitesi: 396 mikrog/dl, ferritin: 2 ng/ml, AGA Ig G ve Ig M ve EMA negatif idi. Gaitada gizli kan iki kez negatif idi. Yeniden uygun dozda oral demir tedavisi verildi. Hastanın demir eksikliği düzelmemesi üzere yapılan üst gastrointestinal endoskopide antrumda üzeri ülser 15x15mm boyutlarında üzeri saplı polip görüldü (Resim 1) ve eksize edildi. Takiben verilen oral tedavi ile demir eksikliği düzeldi.

**Bulgular ve Sonuç:** Hiperplastik polip çocuklarda nadir görülür ve olguların %50'inde gaitada gizli kan tespit edilmeyebilir. Oral demir tedavisine rağmen demir eksikliği düzelmeyen adölesanlarda gaitada gizli kan tespit edilmese bile başka bir neden bulunamıyorsa gastrointestinal sistem taraması yapılması düşünülebilir.



Mide antrumunda 15x15 mm boyutunda üzeri ülser 15x15 mm boyutlarında üzeri saplı polip

**ADÖLESANDA LİTOFAJİ - DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİNİN NADİR BİR NEDENİ**

**Yasemin Altuner Torun \***, **Edip Torun \*\***, **Musa Karakükçü \*\*\***,  
**Mehmet Akif Özdemir \*\*\***, **Türkan Patıroğlu \*\*\***

\* *Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Bölümü,*

\*\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Gastroenteroloji Bilim Dalı,*

\*\*\* *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri*

**Amaç:** Dışarıdan alınan bazı maddelerin gastrointestinal kanalda birikmesi ile oluşan kit-  
leler bezoar olarak adlandırılır, alınan maddenin içeriğine göre adlandırılan bu durumda;  
içerik taş ve kaya benzeri sert cisimler ise bu olay litofaji olarak adlandırılmaktadır. En çok  
kolonda bulunur ve hacmi büyük cisimler tıkanıklık oluşturabilir. Devamlı olarak alındı-  
ğında küçük hacimli cisimler gaita ile atılsa bile emilim bozukluğu oluşturabilir.

**Gereç ve Yöntem:** Karın ağrısı ve solukluk şikayetleri beş yıldır devam eden 15 yaşındaki  
erkek hastada karın ağrısı alt kadranda kolik şeklinde oluyormuş. Beş yıl önce demir  
eksikliği anemisi tanısıyla takibine alınmış, devamlı olarak oral demir tedavisi verilmesine  
rağmen aneminin düzelmemesi üzere polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenede organo-  
megali yoktu, traube alanı açıktı, barsak sesleri dört kadranda da normoaktifdi. Laboratuvar  
incelemelerinde hemogramında Hb 7,5 g/dL, MCV 54.00 fL, periferik yaymada hipokrom  
mikrositer eritrositler, anizositoz, target hücreleri mevcuttu. Serum demiri 8 µg/dL, total  
demir bağlama kapasitesi 395 µg/dL, ferritin 1.5 ng/mL idi. Ayakta direkt batın grafisinde  
kolon trasesine uyan bölgelerde çekumda belirgin olmak üzere küçük taş parçacıkları ile  
uyumlu opasiteler vardı (Resim 1). Bu görüntü üzere hasta ve ailesi ile özel olarak görüşül-  
dü. Hastanın anamnezi ayrıntılı olarak tekrar sorgulanınca hastanın yaklaşık 8 yıldır bri-  
ketlerin küçük parçalarını kopararak yeme alışkanlığının olduğu öğrenildi. Hasta gastroen-  
teroloji bölümüne danışılarak boşaltıcı lavman uygulandı. Lavman sonrası grafideki görün-  
tü kayboldu. Demir eksikliği anemisi tedavisi için intravenöz demir tedavisi verildi. Son iki  
senedir sanayide çalışan ve devamlı briket yiyen hastanın psikolojik problemleri için çocuk  
psikiyatrisinden yardım alındı.

**Bulgular ve Sonuç:** Hastanın demir eksikliği anemisi gelişmeden önce briket parçaları  
yemesi pika nedeniyle yemeden ziyade psikiyatrik problemlerine bağlı olabileceğini düşün-  
dürmektedir. Sonuç olarak, tedaviye rağmen düzelmeyen demir eksikliği durumlarında  
hastayı her yönü ile değerlendirip iyi bir hikâye almak ve ileri düzeyde araştırma yapmak  
gerektiğini düşünmekteyiz.



Kolon trasesine uyan bölgelerde çekumda belirgin olmak üzere küçük taş parçacıkları ile uyumlu opasiteler

**P063**

**DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ VE DEMİR TEDAVİSİYLE İLİŞKİLİ PANSİTOPENİ:  
İKİ OLGU SUNUMU**

**Gül Nihal Özdemir \*, Tiraje Celkan \*, Rejin Kebudi \*, Meltem Bor \*\*, İnci Yıldız \***

*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Demir eksikliği anemisi genellikle trombositozla ilişkilidir ancak demir eksikliği olan hastalarda demir tedavisi öncesi ve sonrasında trombositopeni bildirilmiştir. Trombosit ve lökosit sayısı biri başvuru esnasında diğeri demir tedavisi sonrasında geçici olarak düşen demir eksikliği olan iki olgu bildirmek istedik.

**Olgu:** İlk hasta trombositopeni (trombosit sayısı 28,000/ mm<sup>3</sup>), hafif lökopeni ve anemiyle başvurdu. Demir eksikliği tanısı konulan hastanın trombosit sayısı oral demir tedavisinin 5. günü düzeldi. İkinci olgumuzun trombosit sayısı başvuruda normaldi ve demir eksikliği anemisi için başlanılan oral demir tedavisinin 6. gününde hastada trombositopeni ve hafif nötropeni gelişti. Tedavi devamında trombosit ve nötrofil sayısı normale döndü. Demir eksikliği anemisi trombositopeni ve hafif lökopeni ile ilişkili olabilir, demir eksikliği anemisi olan hastalarda demir tedavisi sonrası geçici pansitopeni görülebilir.

**BEBEKLİK DÖNEMİNDE AĞIR KANAMA BULGULARI İLE GELEN, K VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ İLE KARIŞABİLEN FAKTÖR X EKSİKLİĞİ: ÜÇ VAKA TAKDİMİ**  
**Zeynep Canan Özdemir \*, Ahmet Koç \*, Mahmut Yıldız \*\*, Mustafa Akçalı \*\***

*\* Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı,*

*\*\* Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Anabilim Dalı, Şanlıurfa*

**Amaç:** Faktör X eksikliği oldukça nadirdir. Sıklığı 1/500.000-1/1.000.000 olarak bildirilmiştir. Semptomların ağırlığı faktör düzeyine göre değişmektedir. Kolay morarma, mukoz membran kanamaları, hemartroz şeklinde olabildiği gibi, küçük çocuklarda gastrointestinal sistem kanaması ve intrakranial kanama şeklinde de olabilir. Faktör X eksikliğine bağlı intrakranial kanama çok az hastada bildirilmiştir. Burada birlikte hafif düzeyde faktör VII eksikliği de bulunan ve ikisinde kafa içi kanamalar olmak üzere ağır kanamalarla seyreden üç tane faktör X eksikliği vakası sunuldu.

**Olgu 1:** İlk defa 4 aylıkken intrakranial kanama nedeni ile yatırıldı. PT ölçülemeyecek kadar uzun, PTT: 166/sn olarak ölçüldü. K vitamini yapıldı, TDP verildi. PT ve PTT değeri normale dönmedi. Üç hafta sonra PT ve PTT uzunluğu devam ettiği için bakılan faktör X aktivitesi < %2, faktör VII aktivitesi % 43,8 olarak bulundu. 5 aylık iken tekrar aynı bölgede intrakranial kanama, ağız içi kanama, burun kanaması, sol diz ve sağ dirsekte hematom nedeni ile yatırıldı. Kanamaları TDP ile kontrol altına alındı.

**Olgu 2:** ilk kez 11 aylıkken enjeksiyon yerinde şişlik yakınması ile getirildi. PT, PTT uzunluğu saptandı. K vitamini ve TDP ile tedavi edildi. Bir ay sonra PT ve PTT değeri yine uzamış olarak bulundu, faktör X aktivitesi % 0,7, VII aktivitesi % 41 olarak saptandı. Bir ay sonra sağ ayakta şişlik yakınması, üç defa gastrointestinal sistem kanaması, bir defa karın içine kanama, bir defa sağ ayak ekleminde kanama ve mukoz membran kanamaları ile getirildi. Son olarak 4,5 yaşında akut apandisit nedeni ile cerrahi müdahale yapıldı. Kanama profilaksisi için operasyon öncesi 90 µg/kg, operasyon sonrası 30 µg/kg'dan üç saat ara ile dört defa faktör VIIa konsantresi (Novoseven ®) uygulandı.

**Olgu 3:** 5 aylık erkek hasta intrakranial kanama nedeni ile yatırıldı. 20 gün önce kanepeden düşme öyküsü vardı. PT ölçülemeyecek kadar uzun, PTT:170/sn, K vitamini yapılarak, TDP verildi. Koagülasyon testleri tam olarak düzeltilemedi. Faktör X aktivitesi %2, faktör VII aktivitesi %40 bulundu. Yattığı süre içerisinde ventilatörden ayrılamayan hasta iki ay sonunda kaybedildi.

Sonuç olarak faktör X eksikliğinin şiddetli intrakranial kanamaya yol açabileceği ve K vitamini eksikliği ile karışabileceği akılda tutulmalı beraberinde faktör VII eksikliği olabileceği de hatırlanmalıdır. Tedavide ilk seçenek olarak TDP kullanılabilir, ancak tedaviye yanıt alamayan durumlarda protombin kompleks konsantresi ve faktör VIIa konsantresi gibi diğer tedavi seçenekleri düşünülebilir.

**PSEUDOTÜMÖR SEREBRİ GELİŞEN PURE RED CELL APLAZİLİ OLGU SUNUMU**

**Hüseyin Tokgöz \*, Ümran Çalışkan \*, Kürşad Aydın \*\*, Can Acıpayam \***

*\* Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı, Konya*

**Amaç:** Pseudotümör serebri (PTS), intrakraniyal basınç artışı ile karakterize olup, beyin omurilik sıvısı (BOS) bulguları, nöroradyolojik incelemeler normaldir ve 6. kafa çifti dışında lokalizasyon gösteren nörolojik muayene bulgusu yoktur. PTS'nin esas nedeni tam olarak bilinmemektedir. Muhtemel mekanizmalar olarak artmış BOS üretimi, araknoid villuslardan azalmış BOS emilimi, artmış serebral venöz basınç ve serebral ödem öne sürülmektedir. PTS ile ilgili papil ödemi ve görme defektleri gibi durumlar, oftamolojik acillerdendir ve uygun değerlendirme ve acil tedaviyi gerektirir. PTS'de görüntüleme çalışmalarında, intrakraniyal hipertansiyona işaret eden normal hafif büyümüş ventriküller, suprasellar sistemlerde genişleme dikkati çeker.

**Olgu:** 13 yaşında erkek hasta, halsizlik ve solukluk şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde cilt ve mukozalarda mevcut olan solukluğun dışında bir anormallik yoktu. Laboratuvar incelemelerinde, tam kan sayımında WBC:  $3,56 \times 10^3/\text{mm}^3$ , Hb: 6,4 g/dl, MCV: 81 fl, MCH: 29 pg/ml, PLT:  $311 \times 10^3/\text{mm}^3$  idi. Direkt coombs negatif, retikülosit sayısı binde 1 idi. Epstein Barr virus, Parvovirus, sitomegalovirus serolojisi ve hepatit belirleyicileri negatif idi. Kemik iliği aspirasyonunda normoselüler zeminde pure red cell aplazi tespit edildi. Kan adenoazin deaminaz düzeyi normaldi. Hastaya steroid tedavisi başlandı. Bu tedavi ile Hb değerleri normale gelen hastanın steroidi, tedricen azaltıldı. Steroid minimal dozda almakta iken hastada şiddetli baş ağrısı şikayeti ortaya çıktı. Fizik muayenesi ve nörolojik muayenesi normaldi. Fundoskopik incelemede hafif derecede papil stazı mevcuttu. Beyin tomografisinde lateral ventriküllerde çapında küçülme tespit edildi. Lomber ponksiyonda BOS basıncı artmış ( $30 \text{ cmH}_2\text{O}$ ), BOS'un biyokimyasal ve mikrobiyolojik incelemesi normaldi. Bu bulgularla PTS tanısı kondu. Hasta, asetazolamid tedavisi ile asemptomatik hale geldi. Pseudotümör serebri ve pure red cell aplazi, nadir görülen bir birliktelik olduğu için olgu sunumu yapılması uygun görüldü.

**SIK TRANSFÜZYON YAPILAN HASTALARDA HEPATİT B,  
HEPATİT C VE HIV SEROPREVALANSI**

**Neşe Yaralı, Sabiha Güngör, Ali Bay, Abdurrahman Kara, Bahattin Tunç**  
*Dr Sami Ulus Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

**Amaç:** Kan ve kan ürünü transfüzyonu hematoloji hastalarında temel destek tedavi yaklaşımları arasındadır. Ancak transfüzyon birçok riskleri de birlikte taşımakta hatta transfüzyona bağlı komplikasyonlar bazen hastanın hastalığından daha önemli sorunlara yol açabilmektedir.

**Gereç ve Yöntem:** Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji bölümünde Ocak 2004- Ocak 2008 tarihleri arasında takip edilip, 3 ve üzerinde transfüzyon alan talasemi major, herediter sferositoz, çeşitli kongenital ve akkis anemiler, faktör eksiklikleri ve akut lösemi tanılı hastalar hepatit B, hepatit C ve HIV serolojileri açısından değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışma kriterlerine uygun olan toplam 220 hastanın %40.9'u kız, %59.1'i erkekti. Ortalama yaş  $9.1 \pm 4.25$  olup 1-19 arasında değişiyordu. Hastaların 95'si sadece eritrosit suspansiyonu, 17'si sadece taze donmuş plazma (TDP) almıştı. Birden çok kan ürünü alan hastaların toplamı 108 idi. Tüm hastaların aldığı toplam transfüzyon sayısı 9402 ünite olarak bulundu. Bunun 6662'si eritrosit, 1663'ü trombosit suspansiyonu ve 1077'si ise TDP'idi. Tüm hastalarda HBsAg pozitifliği %5.9; HBeAg pozitifliği %7.4; Anti-HBc total pozitifliği %9.4; Anti-HBc IgM pozitifliği %1.1; Anti-HBe pozitifliği %7,1; Anti-HBs pozitifliği %75,8; Anti-HCV pozitifliği %1,4 ve Anti-HIV pozitifliği %0 olarak bulundu. Çalışmada HbsAg pozitifliğinde saptanan yüksekliği özellikle lösemi ve aplastik anemi gibi immün sistemi bozuk hastalar oluşturmaktaydı.



**DEV HÜCRELİ HEPATİT VE OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİSİ OLAN  
ÜÇ BEBEK OLGU**

**Şule Ünal \*, Barış Kuşkonmaz \*, Selin Aytaç Elmas \*, Nuray Uslu \*\*,  
Necati Balamtekin \*\*, Gökhan Baysoy \*\*, Fatma Gümrük \*, Mualla Çetin \***

*\* Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Ünitesi,*

*\*\* Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Gastroenteroloji Ünitesi, Ankara*

**Amaç:** Dev hücreli hepatitin (DHH) eşlik ettiği otoimmün hemolitik anemi (HA) özellikle süt çocukluğu döneminde görülebilen nadir, fakat sıklıkla ölümcül seyirli bir birlikteliktir. Bu birlikteliğin farklı ancak henüz aydınlatılmamış bir etiopatogenezi olduğu düşünülmektedir ve daha sık görülen izole neonatal DHH vakalarından daha ağır seyretmesi ile ayrılmaktadır. Bu kendine has belirtilerle karakterize birliktelikle ve tedavi seçenekleri ile ilgili daha fazla bilginin rapor edilmesi hastalığın sadece tedavisi ile ilgili yeni açılımlar sunmakla kalmayacak etiopatogenezi ile ilgili de aydınlatıcı olabilecektir. Hacettepe Pediatrik Hematoloji Ünitesi'nde tanı alan üç DHH ve otoimmün HA olgusu sunulmaktadır.

**Olgu 1:** 2 aylıkken Coombs pozitif HA tanısı alan ve geçirdiği 3 atak sırasında prednizolon ve IVIG tedavileri alan 1 yaşındaki kız hasta son atağında eşlik eden hepatit bulguları da olduğundan hastanemize sevk edildi. Fizik incelemede sarılık ve hepatosplenomegali dikkat çekiciydi. CMV PCR pozitif olan hastanın karaciğer biyopsisi DHH ile uyumlu bulunurken CMV inklüzyonları görülmedi. Steroide ek olarak azotiyopurin başlandı ve hemoliz bulgularında ve karaciğer enzimlerinde düzelme izlendi. Fakat sonrasında pnömoninin de eşlik ettiği akut hepatit atağında toraks BT'de buzlu cam alanları da olduğundan gansiklovir başlandı. Enfeksiyon gerilediğinde rituksimab 375 mg/m<sup>2</sup>/hafta 3 kez uygulandı. Ancak hasta rituksimab başlandıktan 4 hafta sonra sepsis nedeniyle kaybedildi.

**Olgu 2:** Altı aylıkken solukluk şikayeti başlayan erkek hasta ilk olarak Coombs pozitif HA ile izleme alındı, ancak takibinde karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik saptanan hastanın karaciğer biyopsisi DHH ile uyumlu geldi. Anne baba arasında 2. derece akrabalık olan hastaya prednizolon ve azotiyopurin tedavileri başlandı. İzlemede atakları tekrarladığından rituksimab tedavisi alan hasta 3 yaşında olup halen ataksız olarak bölümümüzde izlenmektedir.

**Olgu 3:** Bir aylıkken solukluk nedeniyle kan transfüzyonu yapıldığı 1.5 ay sonra sarılık ve melena nedeniyle başvurduğunda Coombs + HA ve karaciğer fonksiyon ve koagülasyon testlerinde bozukluk saptandığı, izleminde asiti artan hastanın karaciğer biyopsisi yapılmak üzere 6 aylıkken hastanemize sevk edildiği öğrenildi. Erkek bebeğin fizik incelemesinde sarılık ve hepatosplenomegali dikkat çekiciydi. Anne baba arasında 1. derece akrabalık olan hastanın Coombs ve CMV PCR pozitif bulundu, gansiklovir başlandı. Biyopsi DHH ile uyumlu gelince gansiklovir kesildi ve ursodeoksikolik asit ve kolestimamin ile taburcu edildi.

Vaka serimiz, hastalık her ne kadar genellikle literatür bilgisi ışığında ağır bir klinik seyirle gidiyor olarak bilinse de hasta sayısı arttıkça aslında farklı spektrumda seyir gösteren hastalar olabileceğine işaret etmektedir. Ayrıca hastaların hepsinde anne baba arasında akrabalık olması immün disregulasyondan altta yatan herediter bir nedenin sorumlu olabileceğine işaret ediyor olabilir. Hastaların ikisinde CMV + olması konjenital ya da erken bebeklik döneminde geçirilen CMV'nin hastalığın ortaya çıkmasını kolaylaştırıcı olduğunu düşündürebilir. Karaciğer patolojisi çok ilerlemeden başlanacak rituksimab tedavisi morbidite ve mortaliteyi azaltabilir ya da hastaların karaciğer nakli sürecinde zaman kazandırıcı olabilir.

**TEKRARLAYAN İLİOPSOAS KANAMASI İLE SEYREDEN İNHİBİTÖRLÜ  
HEMOFİLİ B OLGUSUNDA APCC İLE PROFİLAKSİ**

**Mediha Kazık, Alphan Küpesiz, Vedat Uygun, Pınar Kurt, M. Akif Yeşilipek**

*Akdeniz Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı , Antalya*

**Amaç:** Hemofili B faktör IX eksikliğine bağlı gelişen kalıtsal kanama diyatezi hastalığıdır. İnhibitör gelişim riski hemofili A hastalarına göre daha düşük olarak bildirilmektedir. Bu hastalarda inhibitör varlığında FIX allerjisi ile birlikte olması nedeniyle tedavi seçenekleri azalmaktadır. Tekrarlayan iliopsoas kanamaları gelişen hastamızda uzun dönem profilaksi amaçlı aktif protrombin kompleks konsantresi (APCC) kullanıldı. FIX allerjisi olan hastamızda düşük miktarda FIX içerdiği bilinen APCC'nin kullanılması için duyarsızlaştırma protokolu uygulandı. Sık kanayan olgumuzda uygulanan profilaksi deneyimi sunulmaktadır.

**Gereç ve Yöntem:** 12 yaşındaki erkek hastamızın 7,5 aylıkken Faktör IX düzeyinin düşük olması üzerine Hemofili B tanısı aldığı öğrenildi. 1996-2003 yılları arasında kanama atakları tedavisi için Faktör IX tedavisi kullanıldı. Mart 2005'te ölçülen Faktör VIII ve IX düzeyinin düşük olması ve karışım testinde belirgin düzelme olmaması nedeniyle inhibitör düzeyi ölçülerek pozitif saptandı ve FVIII ile çapraz reaksiyon verdiği düşünüldü. İnhibitör gelişiminden sonra hastanın kanama ataklarının tedavisinde rekombinant Faktör VIIa (rFVIIa) kullanılmaya başlandı. Olguda tekrarlayan eklem kanamaları nedeniyle sol dize radyoizotop sinovektomi uygulandı. 2005 yılında 1 defa, 2006 yılında 1 defa olmak üzere 2 defa iliopsoas kanaması geçirdi. Bu kanamalar rFVIIa ile başarıyla tedavi edildi. 2006 yılında toplam 9 defa hemartroz atağı geçirdi. Sık kanama olması nedeniyle immün tolerans tedavisine geçiş planlandı. Ancak bu amaçla uygulanan FIX'a anafilaktoid yanıt vermesi üzerine son verildi. 2008 yılında 2 ay içinde 4 kez tekrarlayan iliopsoas kası içine kanama nedeniyle en az 3 ay süreli APCC tedavisi planlandı. Bu amaçla APCC'nin düşük dilüsyonları premedikasyon yapılarak başlandı. Hergün giderek artan konsantrasyonlara iyi yanıt veren olguda 4 ay süren APCC profilaksi süresince bir kez hemartroz atağı geçirdi. İliopsoas hematomunun radyolojik görüntüleme bulguları düzelen ve kanama atağı geçirmeyen olguda profilaksi sonlandırıldı.

**Bulgular ve Sonuç: Tartışma:** İnhibitörlü hemofili B hastalarının kanama atakları sırasında rFVIIa öncelikli olarak tercih edilmektedir. İmmün tolerans tedavisi komplikasyonların ağır olması nedeniyle önerilmemektedir. Bu durumda kanama ataklarının etkin tedavi edilmesi daha fazla önem kazanmaktadır. Hastamızda FIX allerjisi olmasına karşın APCC'nin duyarsızlaştırma protokolu sonrası uygulandı ve olumlu yanıt alındı. Olgumuzda aldığımız yanıt APCC'nin inhibitörlü hemofili B hastalarında profilaktik amaçlı kullanılabileceğini işaret etmektedir. Uzun dönem profilaktik uygulamanın avantaj ve dezavantajları bilinmesine karşın bu olgularda tedavi seçeneği olabilir.

**NADİR GÖRÜLEN FAKTÖR EKSİKLİKLERİ:  
OLGULARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Zuhal Keskin Yıldırım \***, **Mehmet Karacan \*\***, **Mustafa Büyükavcı \***

*\* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı, Erzurum,*

*\*\* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Erzurum*

**Amaç:** Kliniğimizde takip edilen nadir görülen faktör eksikliği tanılı olgularımızın demografik, klinik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi.

**Gereç ve Yöntem:** Kliniğimiz Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı'nda, Ocak 1994 ile Şubat 2009 tarihleri arasında nadir görülen faktör eksikliği tanısı alan olgular retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Tanı yaşı 1-144 ay (ortanca: 62) arasında olan toplam 11 olgu (7 kız, 4 erkek) değerlendirmeye alındı. Olguların 5'i (%45) mukozal kanama, 3'ü (%27) intrakraniyal kanama, 1'i göbekten kanama, 1 olgu operasyon sonrası kanamanın durdurulamaması şikayetleri ile başvururken; kanama şikayeti olmayan 1 olgu rastlantısal olarak yapılan tetkikler sonrası tanı aldı. Üç olguya faktör VII, 3 olguya faktör XIII, 2 olguya faktör V ve faktör VIII, 2 olguya faktör X ve 1 olguya faktör V eksikliği tanısı konuldu. Faktör VII eksikliği tanısıyla izlenen bir olgunun kardeşinin yine aynı tanıyla izlendiği ve intrakraniyal kanama nedeni ile kaybedildiği; ayrıca faktör X eksikliği tanılı bir olgunun herhangi bir tanı almayan kardeşinin de intrakraniyal kanama nedeni ile kaybedildiği öğrenildi. İntrakraniyal kanama nedeni ile başvurup tedavi edilen olgulardan biri izlem dışı kalırken, ikisi nörolojik defisitli olarak takip edilmektedir. On bir olgudan 8'i tanı konulduktan sonra minör ya da majör kanama atakları ile başvururken, 3 olgu poliklinik kontrolüne gelmedi. Burun, dış eti, hematüri ve hemartroz gibi minör kanamalar ile başvuran olguların kanamaları taze donmuş plazma ve traneksamik asit (hematüri ile başvurular hariç) ile kontrol altına alındı. Faktör VII eksikliği olup üst gastrointestinal sistem kanaması ile başvuran bir olgu ve intrakraniyal kanama ile başvuran diğer 2 olguda kanama kontrolü için rekombinant FVIIa preparatı kullanıldı. İntrakraniyal kanama ile başvuran faktör X eksikliği olan olguda kanama kontrolü için protrombin kompleks konsantresi kullanıldı. Ayrıca, Faktör X eksikliği tanısıyla izlenen olguya haftada 1 kez olmak üzere protrombin kompleks konsantresi ile profilaksi uygulanmaktadır. Takip süreleri boyunca kanama nedeniyle kaybedilen olgu olmadı.

**GRANÜLOSİT TRANSFÜZYON TEDAVİSİ; HACETTEPE DENEYİMİ**  
**Selin Aytac \*, Şule Ünal \*, Mualla Çetin \*, Duygu Uçkan \*, Fatma Gümrük \*,**  
**Murat Tuncer \*, Osman Özcebe \*\*, Aytemiz Gürgey \***

\* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesi

\*\* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Hematoloji Ünitesi, Ankara

**Amaç:** Günümüzde hematolojik malignansilerde, kemoteropetiklerin kemik iliğini baskılaması gerekse, hemotopoetik kök hücre transplantasyonu sonucu gelişen ağır nötropenilerde myeloid büyüme faktörleri (GCSF), geniş spektrumlu antibiotikler ve antifungal ajanlara rağmen mortalite %10 kadardır. Granülosit tedavisi: a.ANS $\leq$ 200/mm<sup>3</sup> (kemoterapi, KİT hazırlık rejimi alan hastalar, hastalığın kendisine bağlı olarak, yada GCSF'e yanıtızlık),b. İnvaziv bakteriel ve fungal infeksiyonlarda standart antibakteriyel ve antifungal tedaviye yanıtızlık,c.Yüksek doz kemoterapilerden sonra uzamış nötropeni beklentisi olan hastalarda kullanılmaktadır. Donöre 12-18 saat önce GCSF 480 µg(standart doz) ve 8 mg deksametazon uygulanmakta ve lökoferez yöntemiyle toplanan ürün 6 saat içinde premedikasyonla (antihistaminik ve 1 mg/kg prednisolone) alıcıya uygulanmaktadır. Üründeki nötrofil miktarı minimum 3×10<sup>8</sup> nötrofil/kg olacak biçimde hazırlanmaktadır.

**Gereç ve Yöntem:** Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Hematoloji ve KİT ünitelerinde Ocak 2007-Mart 2009 tarihleri arasında izlenen 35 hastaya (15 kız, 21 erkek; median 9 yaş (2-19 yaş)) granülosit transfüzyonu yapılmıştır. Hastaların tanıları ise AML (n=12), ALL (n=6), aplastik anemi (n=3), fankoni aplastik anemisi (n=2), hemofagositik lenfositosis (n=5), kronik granümatöz hastalık (n=3), myelodisplastik sendrom (n=1), kronik nötropeni (n=1), immün yetmezlik (n=1), hipereosinofilik sendrom (n=1) Bu hastalara farklı zamanlarda 1.4±0.8 kez granülosit kürü uygulanmış olup hasta başına ortalama granülosit transfüzyon sayısı 4.5±7.2 (1-30) adettir.

**Bulgular ve Sonuç:** Hastalar, granülosit transfüzyonunu genelde iyi tolere ederken, iki hastada transfüzyon sırasında döküntü ve ateş reaksiyonu gelişmiştir. Fankoni aplastik anemili bir hastada ise transfüzyondan sonraki 4. saatte, solunum güçlüğü, takipne,hipoksi ve transfüzyona bağlı akut akciğer hasarı (TRALI/ ARDS) klinik bulguları gözlemlenmiştir (bu bulgular hastanın 2. küründe ilk transfüzyon ardından gelişmiş olup hastanın ilk kürü sırasında 14 kez granülosit aldığı bilinmektedir). Hastamızda transfüzyona hemen son verilmiş ve semptomatik tedavi ile hasta 72. saatinde klinik ve radyografik olarak da düzelmiştir. Kültür üremelerine bakıldığında ise Aspergillus fumigatus (n=5), Aspergillus niger (n=1), fusarium (n=1), candida albicans (n=2), E. Coli (n=2), koagülaz negatif staphylococcus aureus (n=2), methisilin rezistan staph epidermidis (n=2), klebsiella pneumonia (n=1), streptococcus pneumonia (n=2) ürettiği görülmüştür. Ayrıca 15 hastada da ek olarak vankomisin rezistan enterekok kolonizasyonu vardı. İntravenöz immunoglobulin 14 hastaya uygulanmış olup, 30 hastanın multipl geniş spektrumlu antibiotik tedavisi yanısıra mantar infeksiyonu şüphesiyle antifungal tedavi aldığı görülmektedir. Hastaların uzun dönemde son durumları ise 21 (%58)'i kaybedilmiş olup halen 15'i (%32) yaşamaktadır. Hastaların hemen hepsinin yüksek riskli hasta grubunda olmasına rağmen granülosit transfüzyonu tedavisinden maksimum etkinlikte yararlandığı ve özellikle dökümente infeksiyonu bulunan hastalarda infeksiyonun kontrolünde başarı sağlandığı görülmüştür.

**ALLOJENİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU UYGULANAN ÇOCUK HASTALARDA TROMBOSİT REFRAKTERLİĞİ VE ALLOİMMUNİZASYONU GELİŞİMİNİN VE ETKİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Talia İleri \*, Mehmet Ertem \*, Elif Ünal İnce \*, Ayşe Sayılı \*,  
Zümrüt Uysal \*, Nuri Solaz \*\***

\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı,

\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Serpil Akdağ Kan Merkezi, Ankara

**Amaç:** Profilaktik trombosit transfüzyonu, allojenik hematopoetik kök hücre transplantasyonu (allo-HKHT) sonrasında trombosit engraftmanı gelişene kadar geçen 3-4 haftalık dönemde kanama riskini azaltmak amacı ile uygulanan kaçınılmaz bir yaklaşımdır. Trombosit transfüzyonuna yanıtızsızlık allo-HKHT sonrası gelişen en önemli komplikasyonlardan biri olup bu hastaların izlemi ve tedavi yaklaşımı ciddi zorluklar getirmektedir.

**Gereç ve Yöntem:** Günümüzde çocuk hastalarda yapılmış çok sınırlı sayıda çalışma bulunması nedeni ile kliniğimiz Ankara ÜTF Pediatrik HKHT ünitesinde hematolojik hastalık nedeni ile allo-HKHT yapılan çocuk hastalarda trombosit refrakterliği sıklığı ve nedenlerini araştırmak amacı ile prospektif bir çalışma planlandı. Hastalarda trombosit refrakterliğinin kanama komplikasyonları üzerine etkileri ve pratik tedavi yaklaşımları değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** 88 hastanın dahil edildiği çalışmada 41 hastada (%47) 20. saatte düzeltilmiş trombosit sayısı artışı (CCI) <2500 bulundu ve bu hastalar trombositlere karşı refrakter olarak tanımlandı. Trombosit refrakterliği gelişen olgularda immün ve immün olmayan nedenler değerlendirildi. 1. saat CCI<5000 olması alloimmunizasyon olarak tanımlandı ve 41 olgunun 27'sinde (%66) saptandı. İmmün olmayan nedenlerin düşünüldüğü 14 olguda olası etkenler 3 olguda sinusoidal obstrüksiyon sendromu, 4 olguda ciddi enfeksiyon, 2 olguda splenomegali, 1 olguda ilaç kullanımı, 1 olguda graft vs host hastalığı (GVHH) ve 3 olguda HKHT'nin etkisi olarak düşünüldü. Trombosit refrakterliği gelişen bütün olguların %66'sı, alloimmunizasyon düşünülen olguların %78'inde tanı hemoglobinopati idi. HKHT öncesinde lökosit filtrasyonu yapılmadan tam kan ürünü transfüzyonu yapılması trombosit alloimmünizasyonu gelişimindeki en önemli etken olarak bulundu. HLA tam uyumlu HKHT vericisinden (n:11) ve haploidantik anne-babadan (n:9) alınan trombosit transfüzyonlarına 1. saatte sırasıyla %100 ve %55 yanıt alındı. Transplantasyona bağlı mortalite %9 olup hiçbir hasta kanama nedeni ile kaybedilmedi. Trombosit refrakterliği gelişen ve gelişmeyen hastalar arasında da kanama komplikasyonu açısından fark yoktu (%26 vs %23) ancak trombosit refrakterliği gelişen hastalar daha fazla trombosit ve eritrosit transfüzyonu desteği gerektirdi (P<0.01). Sonuç olarak, alloimmunizasyona bağlı trombosit refrakterliği çocuk hastalarda HKHT sonrasında yüksek sıklıkta görülmektedir. Trombosit alloimmunizasyonu ile lökosit filtrasyonu yapılmamış çok sayıda tam kan ürününün kullanıldığı hemoglobinopati olgularında daha fazla karşılaşılmaktadır. HKHT vericisi veya diğer yakın akrabalarından alınan trombositlerin transfüzyonu, özellikle HLA uyumlu trombosit vericilerinin temin edilemediği gelişmekte olan ülkelerde başarı ile uygulanabilecek ve hayat kurtarıcı bir yaklaşım olarak düşünülmektedir.

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR OLGUDA  
ALCALİGENES XYLOSOXİDANS BAKTERİYEMİSİ**

**Zeynep Aydemir \*, Gül Nihal Özdemir \*, Nigar Çelik \*\*, Tiraje Celkan \***

*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Alcaligenes xylosoxidans çoğunlukla kronik hastalıklı, immünsüprese, yaşlı veya prematürelere fırsatçı enfeksiyonlara yol açan gram-negatif bir bakteridir. Gram-negatif enfeksiyonlarda kullanılan pek çok geniş spektrumlu antibiyotiğe dirençli olan bu bakterinin enfeksiyon etkeni olduğu, akut lenfoblastik lösemili bir çocuk olgumuzu sunmak istedik.

**Olgu:** Dört yaşında, ALL (Standart Risk Grubu - SRG) tanısı ile Berlin-Frankfurt- Münster (BFM) ALL indüksiyon tedavisi alan erkek hasta tedavisinin ilk 2 protokolünü (Protokol 1 ve Protokol M) sorunsuz tamamlamış ve tedavinin son protokolü olan Protokol 2 Faz 1 sırasında ayaktan izlenmekte idi. Deksametazon tedavisinin başlangıcından 1 hafta sonra karın şişliği, halsizlik, baş ağrısı, uykuya eğilim ve subfebril ateş şikayetleriyle tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde lenfadenopatisi, hepatosplenomegalisi yoktu, nörolojik muayenesi normaldi. Kan sayımında lökosit sayısı 4200/mm<sup>3</sup>, nötrofil sayısı 1200/mm<sup>3</sup>'dü; rutin biyokimya, periferik yayma ve tam idrar tahlilinde özellik saptanmadı. Beyin omurilik sıvısı incelemesinde özellik saptanmadı. Protokol 2 Faz 1 bitiminden 1 gün sonra ateş şikayeti ile polikliniğimize başvurdu, ateşi 39°C bulundu. Ateş odağı olmayan hastanın kan sayımında lökosit: 900/mm<sup>3</sup>, PNL: 0/mm<sup>3</sup>, saptandı. Kan, boğaz ve idrar kültürleri alınarak kliniğimiz febril nötropeni protokolüne uygun olarak ampirik sefaperazon/sulbaktam ve amikasin tedavisi başlanan hastanın bir önceki başvurusu sırasında alınan hemokültürde A. xylosoxidans üremesi bildirildi. Antibiyogramda xylosoxidans'ın sefuroksim, amikasin, sefdinir, sefotaksim, netilmisin, gentamisin, sefalotin, ampisilin ve sefoksitine dirençli olduğu; amoksisilin/klavulonat, piperasilin/tazobaktam, imipenem, siprofloksasin, seftazimid ve sefepime duyarlı olduğu bildirildi. İmipenem tedavisinin 24. saatinde hastanın, baş ağrısının geçmiş ve ateşinin gerilemiş olduğu gözlemlendi.

**Sonuç:** Birçok geniş spektrumlu antibiyotiğe dirençli olan bu bakteri özellikle onkoloji, diyaliz ve yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde ortaya çıkan enfeksiyon olgularında göz önüne alınmalıdır.

**VİNKRİSTİNE BAĞLI TEK TARAFLI PTOZİS; OLGU SUNUMU**

**Orhan Gürsel \*, Erkan Sari \*\*, Demet Altun \*\*, A. Avni Atay \*,  
Rıdvan Akin \*\*\*, A. Emin Kürekçi \***

\* *Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı,*

\*\* *Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,*

\*\*\* *Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Vinkristin başta lösemi olmak üzere pekçok kanser tedavisinde kullanılan bir kemoterapötiktir. Yan etkilerinin bilinmesi ve erken tanınması ciddi komplikasyonlara gidişatin önlenmesi açısından çok önemlidir. Bugüne kadar literatürde vinblastine bağlı tek taraflı bir ptozis olgusu bildirilmiştir. Ancak daha nörotoksik olan vinkristinle ilgili ptozis dahil pekçok nöropati rapor edilmişken bu olgu vinkristine bağlı tek taraflı ptozis olarak ilktir.

**Olgu:** Dört yaşında standart risk ALL(Akut lenfoblastik lösemi) tanısıyla izlenen kız hasta-ya BFM-95 tedavi protokolü uygulandı. Tedavinin 45. gününde, son vinkristin dozundan 17 gün sonra sol göz kapağında düşüklük farkedildi. O ana kadar toplam 6 mg/m<sup>2</sup> vinkristin, 31000 U/m<sup>2</sup> L-asparaginaz uygulandı. Vinkristin ve L-asparaginaz karaciğerde metabolize edildiklerinden birlikte uygulanmaları halinde vinkristin plazma düzeyleri daha uzun süre yüksek kalmaktadır. Ailesel nöropati ya da bu klinik tablo öncesinde nöropati öyküsü olmayan hastanın fizik incelemesinde sol ptozis dışında direk/indirek ışık refleksi, korneal refleks dahil tüm bulguları normaldi. Aspartat aminotransferaz; 138 U/L, alanin aminotransferaz; 81 U/L, beyin MR ve beyin omurilik sıvısı incelemeleri normal olarak değerlendirildi. Vinkristine bağlı nöropati tanısı diğer muhtemel sebeplerin ekarte edilmesi ile konulur ve olguda nöropatiyi izah edecek başka bir patoloji saptanmadı.

Hasta vinkristine bağlı tek taraflı hafif ptozis olarak sık nörolojik muayene ve yapay gözyaşı uygulanarak takip edildi. Protokole göre vinkristin tedavisi bitmişti. Hastadaki tek taraflı ptozis altı hafta içinde düzeldi. Bu tür vakalarda piridoksin kullanımının güvenli ve etkin olduğuna dair raporlar mevcut olmasına rağmen bulguların hafif olması nedeniyle takip ve semptomatik tedavi uygulandı.

Sol hafif ptozis



**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLERDE GENETİK VE İMMÜN Fenotipik  
Özelliklerin Klinik ve Prognostik Önemi**

**Ömer Doğru \*, İnci Yıldız \*, Uğur Özbek \*\*, Tiraje Celkan \*, Hilmi Apak \***

*\* Cerrahpaşa Pediatrik Hjematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* İ.Ü. Detae Genetik Bilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Bu çalışmanın amacı, TRALL-BFM 2000 (modifiye ALL-BFM 95) kemoterapi protokolu alan hastalarda klinik bulgular, laboratuvar bulguları, kemik iliğinin morfolojik, sitogenetik, immünfenotipik özelliklerinin, kemoterapiye yanıtın incelenmesi, yaşam süreleri, prognoza etki eden faktörlerin saptanması ve ölüm nedenleri, nüksler ve ikincil malignitelerin değerlendirilmesi.

**Gereç ve Yöntem:** Ocak 1995 - Temmuz 2008 tarihleri arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği'nde ardışık yeni tanılı ALL tanısı (B-ALL dışında) ile izlenen 18 yaşından küçük toplam 203 hasta çalışmaya alınmıştır. Tüm hastalardan alınan kemik iliği örnekleri sitokimyasal boyalarla değerlendirilip, flow sitometri ile immünfenotipleme yapılmıştır. Sitogenetik inceleme yapılmış t(9;22), t(4;11) ve t(12;21) çalışılmıştır. Tedavinin 8. gününde steroide yanıt periferde blast sayımı ile değerlendirilmiş, 15. ve 33. günlerde kemik iliği tekrarlanmıştır.

**Bulgular ve Sonuç:** Hastalarımızın yaşları 9 ay ila 17 yıl arasında, median 6,1±3,7 yıldır. Hastaların %62,1'i erkek, 37,9 ise kız hastalardı (erkek/kız oranı 1,63). En sık başvuru şikayetleri solukluk, halsizlik, kemik ağrıları ve ateşi. Başvuruda lökosit sayıları için median değer 10600/mm<sup>3</sup> (700-669000/mm<sup>3</sup>) bulundu. En sık ektramedüler tutulum %6,9 mediaten, %5,9 kemik, %2 testis, %1 böbrek, %1 göz, %1 deri olarak bulundu. Hepatosplenomegali hastaların yaklaşık 1/3'ünde saptandı. İmmünfenotiplerine göre sınıflamada hastaların %83,7'si prekürsör B ALL, %15,3'ü T-ALL olduğu görüldü. Sitogenetik analizlerde t(12;21) çalışma yapılan 34 hastanın 6'sında (%17,6) pozitif saptanmıştır. t(9;22) 116 hastanın 6'sında (%5,1), t(4;11) ise çalışılan 75 hastanın 2'sinde (%2,8) pozitif bulunmuştur. Prekürsör B-ALL grubunda sağkalım oranı %83,5, T-ALL'de ise %58,1 bulundu (p:<0.05). Relaps, ikincil malignite, remisyona girmeme ve erken ölüm "olay" kabul edilince, olay olmayan grupta sağkalım % 93, olanda % 45 bulundu, istatistiksel olarak oldukça anlamlı farklılık gözlemlendi. (p<0001). İkincil malignitele 203 olgunun 4'ünde (%2) görüldü, bunlardan ikisinde beyin tümörü, ikisinde ise AML gelişti.



**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİSİDE ÇOCUKTA İNVASİV MANTAR ENFEKSİYONUNUN POSAKANAZOL İLE BAŞARILI TEDAVİSİ: OLGU SUNUMU**

**Gül Nihal Özdemir \***, **Tiraje Celkan \***, **Ömer Doğru \***, **Serda Kantarcıoğlu \*\***,  
**Sebuh Kuruoğlu \*\*\***, **Zeynep Alp-aydemir \*\*\*\***, **Ayşe Yurt \*\*\*\***, **Gürcan Dikme \*\*\*\***

\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,

\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı,

\*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı,

\*\*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Akut lenfoblastik lösemi hastalarında mantar enfeksiyonları ciddi morbidite ve mortaliteye neden olan önemli bir sorundur. Posakonazol özellikle candida, aspergillus, zigomiçes ve fusarium gibi mantar enfeksiyonlarında etkili yeni jenerasyon azol grubu bir antifungal ilaçtır. Kanser hastası çocuklarda 8 yaşın altında henüz klinik çalışması yoktur.

**Olgu:** Bu yazıda akut lenfoblastik lösemi tanısıyla indüksiyon tedavisi alırken (BFM-95 ALL-SRG tedavisi) Candidaya bağlı invasiv mantar enfeksiyonu gelişen 3 (literatürde ilk kez bu kadar küçük bir çocuk) yaşında bir kız hastamızda bu yeni mantar ilacını denedik. Lipozomal amfoterisin B, ekinokandin ve vorikanazol tedavisine rağmen hastanın ateşi ve klinik durumunda progresyon görülmesi üzerine tedaviye 15 mg/kg oral posakonazol eklendi. Posakonazol tedavisinin 6. gününde hastanın ateşi düştü. Konsolidasyon tedavisi sırasında posakonazol profilaksisine devam edildi. Tedaviye bağlı bir yan etki görülmedi. Hasta şu anda idame tedavisinde ve tam remisyonda olarak izlenmektedir. Posakonazol malinitesi olan çocuklarda invasiv mantar enfeksiyonlarının tedavisinde etkili olabilir.

**AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMİDE İDARUBİSİN TEDAVİSİYLE İLİŞKİLİ  
FOKAL SEGMENTAL GLOMERÜLOSKLEROZ**

**Tiraje Celkan \*, Safa Barış \*\*, Mine Özdil \*\*, Nilüfer Topal \*\*, Ömer Doğru \*,  
Nihal Özdemir \*, Sait Albayram \*\*\*, Lale Sever \*\*\*\*, İşın Kılıçaslan \*\*\*\*\***

*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,*

*\*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroradyoloji Anabilim Dalı,*

*\*\*\*\* Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı,*

*\*\*\*\*\* İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Nefrotik sendrom neoplastik hastalıkların sık görülen bir komplikasyonudur. Nefrotik glomerülopatiler en sık Hodgkin hastalığı, kronik lenfositik lösemi ve non-Hodgkin lenfoma ile ilişkili bulunmuştur. Glomerülopatiler lösemide nadiren görülür ve en sık görülen patolojiler membranoproliferatif ve membranöz glomerülopatilerdir. Fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS) lösemide çok nadir bildirilmiştir.

**Olgu:** Dokuz yaşında erkek çocuk sol serebral iskemik enfark ile başvurdu ve akut promiyelositik lösemi tanısı aldı. Konsolidasyon tedavisi sırasında nefrotik sendrom gelişen hastanın böbrek biyopsisi FSGS ile uyumlu bulundu. Kemoterapi sonrasında kemik iliğinde remisyon sağlandı ancak takipte yeni intrakranial iskemik enfarkt alanları gelişti. Akut promiyelositik lösemi ile FSGS birlikteliği daha önce bildirilmemiştir. Antrasiklin tedavisiyle FSGS arasında ilişki olabilir. Tromboz lösemi vede nefrotik sendroma bağlı olabilir ancak hastamızda tromboz FSGS'den önce gelişmiştir.

**AKUT MİYELOBLASTİK LÖSEMİDE PERİKARDİYAL  
TUTULUM VE HİPERLÖKOSİTOZ: OLGU SUNUMU**

**Zuhal Keskin Yıldırım \*, Haşim Olgun \*\*, Mustafa Büyükavcı \***

*\* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı,*

*\*\* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Erzurum*

**Amaç:** Lösemik perikardiyal effüzyona bağlı kardiyak tamponad ve hiperlökositoz akut miyeloblastik lösemide başlangıç bulgusu olarak oldukça nadirdir. Lösemik perikardiyal effüzyona bağlı kardiyak tamponad gelişen ve hiperlökositoz nedeni ile exchange transfüzyon yapılan bir olgu sunduk.

**Olgu:** Sekiz yaşında göğüs ağrısı, ateş ve halsizlik şikayetleri ile kliniğimize başvuran erkek olgunun yapılan fizik muayenesinde; soluk ve halsiz olduğu; ateş 38,7°C, nabız 110/dk, solunum sayısı 24/dk ve kan basıncının 90/60 mmHg olduğu görüldü. Perikardiyal frotman duyulan hasta, sürekli oturur pozisyonda duruyor ve sırt üstü yatamıyordu. Tam kan sayımında hemoglobin 10,7 g/dl, platelet sayısı  $234 \times 10^9/L$  ve lökosit sayısı  $453 \times 10^9/L$  bulundu. Periferik kan yayması, kemik iliği aspirasyonu ve akım sitometrisi değerlendirilen olguya akut miyeloblastik lösemi (AML) M4 tanısı konuldu. Telegrafide kardiyomegali olduğu görülen olguya yapılan ekokardiyografide perikardiyal effüzyon tespit edildi. Hastanın izleminin 24. saatinde; hipotansiyon, taşikardi ve solunum sıkıntısında artış gözlemlendi. Tekrarlanan ekokardiyografik incelemede effüzyonda artış saptandı. Perikardiyal tamponad tanısı ile hastaya perikardiyal tüp takılarak drenaj uygulandı. Perikardiyal mayinin mikroskopik incelemesinde lenfosit, polimorfonükleer lökosit ve çok sayıda lösemik hücre görüldü. Perikardiyal mayiden yapılan akım sitometrik çalışma da AML-M4 tanısını desteklemekteydi. Beyaz küre sayısının çok yüksek olması nedeni ile tümör lizis sendrom gelişmesini önlemek için; hidrasyon, alkalizasyon ve allopurinol başlanan hastaya, toplam 3 ünite eritrosit süspansiyonu ve 6 ünite taze donmuş plazma ile 3 kez exchange transfüzyon yapıldı. Exchange transfüzyon sonrası beyaz küre sayısı  $82 \times 10^9/L$ 'e düşen hastaya AML-BFM-93 tedavi rejimine göre indüksiyon tedavisi başlandı. Drenajın durması üzerine perikardiyal tüp 4. günde çıkarıldı. İndüksiyon tedavisinden 3 hafta sonra yapılan kemik iliğinin remisyonunda olduğu görüldü. Hasta halen idame tedavisinin 13 ayında remisyonunda olarak izlenmektedir.

**Sonuç:** Lösemik perikardiyal effüzyona bağlı kardiyak tamponad ve hiperlökositoz AML'de başlangıç bulgusu olarak oldukça nadirdir. Perikardiyal tüp drenajı ve hiperlökositoz için exchange transfüzyonun başarı ile uygulandığını vurgulamak istedik.

**UZUN KEMİK KIRIĞI:  
AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİDE NADİR RASTLANAN  
BİR BAŞLANGIÇ BULGUSU**  
**Seda Öztürkmen, Arzu Akyay, Zafer Bıçakçı, Sebahat Ağladıoğlu,  
Aslı Çelebi, Betül Tavail, Lale Olcay**  
*T. C. S. B. Dr. A. Y. Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Pediatrik Hematoloji Kliniği, Ankara*

Altı yaşındaki erkek hasta, sol ön kol kırığı, yaygın kemik ağrısı yakınmaları ile hastanemize getirildi. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın başvurusundan yaklaşık iki ay önce, tüm kemiklerini içeren, hareketlerini engellemeyen, ara sıra ağrı kesici ilaçlar verilerek kontrol altına alınabilen ağrı yakınmalarının başladığı, ağrılarının artarak devam ettiği, bu sırada yürürken düşme sonucunda hafifçe yere çarptığı ve sonrasında sağ el bileğinde çatlak oluştuğu, kolunun atele alındığı, bu olaydan yaklaşık bir ay sonra da hafif bir çarpma sonrası sol kolunda kırık oluştuğu ve beraberinde halsizlik, yürüyememe şikayetlerinin başladığı öğrenildi. Yaygın kemik ağrısı ve sol kolda ateli olan hastanın karaciğeri sağ midklavikular hatta kosta hattını 1 cm geçmekte olup, diğer fizik inceleme bulguları normaldi.

Hemoglobin 9.68 g/dl, beyaz küre sayısı 3200/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 269000/mm<sup>3</sup> olan hastanın periferik yaymasında %80 lenfoblast; kemik iliği aspirasyonunda %60 lenfoblast saptandı. Laktat dehidrogenaz 147 U/L (141-237), kalsiyum 8.9 mg/dl (9-10.1), fosfor 4.9 mg/dl (3.1-5.9), alkalin fosfataz 110 U/L (218-499), paratiroid hormonu 7.6 pg/ml (15-65), 25-(OH) vitamin D 49.7 µg/L (20-120) bulundu. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Hastanın kemik surveyi incelemesinde yaygın osteopeni, yer yer litik lezyonlar ve sol kol radius distalinde kırık; kemik mineral dansitometresinde ise L1-L4 Z skoru -1.73 olarak saptandı. Santral sinir sistemi tutulumu saptanmayan hastaya akım sitometrik incelemesi Pre B ALL ile uyumlu olduğundan Türk ALL BFM (Orta Risk) tedavi protokolü başlandı. Hastada indüksiyon tedavisi sırasında, yürüme bozukluğu saptandı. Beraberinde ayak tabanlarında ağrı şikayeti de olan hastanın çekilen lumbosakral spinal MRG' si ve direkt grafileri (kalça ve bacak) normaldi. Kemoterapiye devam edilen hastanın konsolidasyon tedavisi sırasında yürüme bozukluğu düzeldi; ayaklardaki ağrısı kayboldu.

Hastalarda tanı anında kemik ağrısı, osteonekrozis, kırık, hareket kaybı, kemik deformasyonu veya osteopeni gibi iskelet sistemini ilgilendiren şikayet ve bulgulara genellikle tedavi sırasında veya sonrasında, nadiren de hastamızda olduğu gibi tedavi başlangıcında rastlanabilmektedir. Başlangıçta en sık rastlanan radyografik anormallikler osteoliz, metafizyal bantlar, osteopeni, ve permeatif patern olup, daha az sıklıkla periostal reaksiyon, başta vertebralarda olmak üzere patolojik kırıklar, osteoskleroz ve miks lizis ve sklerozis de görülebilmektedir. Tanı anında en sık rastlanan patolojik kırıklar vertebra korpuslarında olanlardır. Hastamızda ise, fazla ağırlığa maruz kalmayan üst ekstremitte uzun kemik kırığının, başka faktörlere bağımlı olmaksızın, üstelik hafif bir travmayla gelişmiş olması dikkat çekicidir. Bu olgu, uzun kemik kırıklarının da ALL patogenezinin bir parçası olup, başlangıç bulgusu olarak dikkatle değerlendirilmesi gerektiğine dikkat çekmek amacı ile sunulmaktadır.

**MLL GENİ YENİDEN DÜZENLENMESİ OLAN AKUT MİYELOİD LÖSEMİLİ BİR OLGUDA CD34+ KÖK HÜCRE SELEKSİYONLU OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ**

**A. Emin Kürekçi \*, Orhan Gürsel \*, Demet Altun \*\*, A. Avni Atay \*, Muhterem Bahçe \*\*\*, Funda E. Çıtak \*\*\*\*, Üstün Ezer \*\*\*\*, Fikret Arpacı \*\*\*\*\***

\* GATA Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı,

\*\* GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

\*\*\* GATA Tıbbi Genetik Bilim Dalı,

\*\*\*\* Lösemili Çocuklar Hastanesi,

\*\*\*\*\* GATA Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

**Amaç:** Akut miyeloid lösemili hastalarda otolog kök hücre naklinin faydaları tartışmalıdır. Bu tedavi yaklaşımı potansiyel olarak yararlı gibi gözükse de tedavi ile ilişkili morbidite/mortalite ve kök hücre ürününün minimal rezidüel hastalığa bağlı tümör hücreleri ile kontaminasyonu gibi nedenlerden dolayı klinik sonuçlar olumsuz yönde etkilenmektedir. Lösemik hücrelerin CD34 eksprese etmediği AML olgularında CD34+ hücre seleksiyonlu kök hücre nakli, otolog nakiller için uygun bir yaklaşımdır. Burada MLL geni (11q23) yeniden düzenlenmesi olan bir pediyatrik olguda CD34+ kök hücre seleksiyonu ile yapılan otolog kök hücre nakli sunulmaktadır.

**Olgu:** Kemik ve eklem ağrısı yakınmaları ile başvuran 12 yaşında kız hastanın fizik incelemesinde dalak kot altında 2 cm ele geliyordu. Tam kan incelemesinde Hb 9,1 g/dl, WBC 11100/µl, trombosit sayısı 68000/µl ve periferik yaymasında %8 oranında blast mevcuttu. Kemik iliği incelemesi sonucunda AML M5b tanısı konan olgunun blast hücrelerinin CD13, CD14, CD33, CD117, HLA DR eksprese ettiği ve CD34+ hücre oranının ise % 0.3 olduğu saptandı. Sitogenetik incelemesinde 11q23 geni yeniden düzenlenmesi saptanan olguya AML BFM 2004 yüksek risk tedavi protokolü uygulandı. Konsolidasyon tedavisi sonrasında kök hücre nakli yapılması gereken olgunun uygun aile içi vericisinin olmaması ve blastların CD34 negatif olması nedeniyle CD34+ kök hücre seleksiyonu ile immünolojik saflaştırma yapılarak otolog kök hücre nakli yapılması kararlaştırıldı. Genel anestezi ile 900 ml kemik iliği toplandıktan sonra üründen cliniMACS CD34 seleksiyon teknolojisi ile CD34+ hematopoetik kök hücrelerin immünomagnetik seleksiyonu işlemi gerçekleştirildi. Son ürün 240 ml ile 0.96x10<sup>6</sup>/kg CD34+ kök hücre içeriyordu. Busulfan ve siklofosfamid kullanılarak miyeloablatif tedavi uygulandıktan sonra ürün santral venöz kateterden infüze edildi. Miyeloid engrafmanı +28. günde, trombosit engrafmanı +44. günde ve eritroid engrafmanı +47. günde gerçekleşen olguda nakil ile ilişkili komplikasyon gözlenmedi. Nakil sonrası 6. ay kontrolleri yapılan olgunun genel durumu iyi ve tam kan parametreleri normal sınırlar içerisindeydi.

**Sonuç:** AML olgularında birinci remisyon sonrasında yapılan otolog nakillerde 8 yıllık hastalıksız yaşam oranı %47 olarak bildirilmektedir. Otolog nakiller sonrasında nükslerin genellikle üründeki rezidüel tümör hücrelerinden kaynaklandığı gösterilmiş olup yüksek doz kemoterapi sonrasında verilecek ürünün tümör hücrelerinden arındırılması işlemi nakil başarısını artıracak en önemli faktörlerden biridir. CD34+ immünomagnetik hücre ayrıştırma sistemi ile tümör hücrelerinin arındırılması işleminin nakil sonrası nüks riskini azaltmada etkili olduğu yapılan çalışmalarla gösterilmiştir. Sonuç olarak tümör hücrelerinin CD34 eksprese etmediği AML'lerde, CD34+ immünomagnetik hücre seperasyon sistemi ile tümör hücrelerinin arındırılması sonrasında yapılacak otolog kök hücre nakli, vericisi bulunmayan olgularda kullanılabilir.

**DİFERANSİYE EDİCİ AJAN OLARAK ATRA'NIN KULLANILDIĞI,  
MONOZOMİ 7'Sİ OLAN JUVENİL MİYELOMONOSİTİK  
LÖSEMİLİ BİR OLGUDA ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ**

**A. Emin Kürekçi \*, Orhan Gürsel \*, Demet Altun \*\*,  
A.Avni Atay \*, Muhterem Bahçe \*\*\***

**\* GATA Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı,**

**\*\* GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,**

**\*\*\* GATA Tıbbi Genetik Bilim Dalı, Ankara**

**Amaç:** JMML çocukluk çağı lösemilerinin %1'ini oluşturan nadir bir hastalık olup geleneksel kemoterapilere yanıtı kötüdür. Hastalığın tek tedavisi allojeneik kök hücre nakli olup, nakil yapılmayan olgularda %90'ın üzerinde fataldir. Tanı anında hastanın 2 yaşından büyük olması, hemoglobin F yüksekliği, trombositopeni (<33000/ $\mu$ L) ve kromozom 7 anormallikleri prognozu olumsuz yönde etkileyen faktörlerdir. ATRA, vitamin A'nın aktif metaboliti olup miyeloid progenitör hücreler üzerinde diferansiye edici etkiye sahiptir. Burada allojeneik nakil sonrasında diferansiye edici ajan olarak ATRA'nın kullanıldığı, monozomi 7'si olan bir pediatrik JMML olgusu sunulmaktadır.

**Olgu:** Vücudunda morluklar nedeni ile başvuran ve fizik incelemesinde dalağı kot altında 7 cm ele gelen 7 yaşındaki erkek hastanın tam kanında Hb 9.8 g/dL, MCV 92 fL, WBC 65300/ $\mu$ L ve trombosit sayısı 22000/ $\mu$ L idi. Periferik yaymasında %13 miyeloblast, %36 monosit olan hastanın total monosit sayısı 24161/ $\mu$ L ve miyeloid öncü hücrelerin sayısı 16200/ $\mu$ L olarak saptandı. Kemik iliğinde %16 miyeloblast, %40 monosit saptanan hastaya JMML tanısı kondu. Sitogenetik incelemesinde monozomi 7 saptanan olguya AML BFM 2004 yüksek risk tedavi protokolü indüksiyon ve konsolidasyon tedavileri uygulandı ve tedavi sonrasında HLA tam uygun kardeşinden kök hücre nakli yapılması planlandı. Busulfan ve siklofosamid ile miyeloablative tedavi uygulandıktan sonra  $2.4 \times 10^6$ /kg CD34+ kök hücre içeren ürün santral venöz kateterden infüze edildi. Siklosporin A ve metotreksat ile GVHD profilaksisi uygulanan olgunun miyeloid engrafmanı +28. günde, trombosit engrafmanı +18. günde ve eritroid engrafmanı +17. günde gerçekleşti. ATRA nakil sonrası 60. günde başlanarak 45 mg/m<sup>2</sup>/gün, p.o. tek dozda, 15 gün süreyle uygulandı ve bu tedaviye 3 ayda bir kullanılmak üzere 1 yıl boyunca devam edildi. Nakil sonrası 1. yıl kontrolleri yapılan olgunun genel durumu iyi, kemik iliği remisyonunda ve tam kan parametreleri normal sınırlar içerisindeydi.

**Sonuç:** Çocukluk çağının nadir görülen bu hastalığı olan JMML'de ortalama tanı yaşı 2 yıldır hastalığın büyük bir bölümü 6 yaşından önce ortaya çıkar. Monozomi 7 hastalarının %25-30'unda saptanır. Kemoterapiye yanıt kötü olup tek küratif tedavi seçeneği hematopoetik kök hücre naklidir. Nakil sonrası %30-40 oranında nüks görülür ve nükslerin büyük bir kısmı ilk yıl içerisinde ortaya çıkar. JMML'de ATRA kullanımı ile ilgili veriler kısıtlı olup bu olgularda ATRA kullanımı ile remisyonun indüklenebileceği ve nüks riskinin azaltılabileceği belirtilmektedir. Olgumuzun tanı anında 7 yaşında olması, monozomi 7'sinin olması ve trombosit sayısının 22000/ $\mu$ L olması olumsuz prognostik faktörlerdi ve hastayı yüksek riske sokuyordu. Allojeneik nakil yapılan olguya, sonrasında ATRA ile diferansiyasyon indüksiyonu yapıldı ve 1. yılın sonunda nüks gözlenmedi. Burada posttransplant ATRA kullanımı ile 1 yıldan uzun süre remisyonunda olan monozomi 7'li bir JMML hastası sunulmaktadır.

**HEREDİTER SFEROSİTOZLU BİR HASTADA AKUT SİTOMEGALOVİRUS ENFEKSİYONU SONRASINDA GELİŞEN ALL'Yİ TAKLİT EDEN BENİĞN LENFOSİTOZ**

**Hüseyin Tokgöz, Ümran Çalışkan**

*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Konya*

**Amaç:** Hematogonlar, B lenfositlerin progenitör hücreleri olup, özellikle erken çocukluk çağında daha belirgin olmak üzere normalde kemik iliğinin bir elemanı olarak bulunur. Hematogonlar, genellikle aynı büyüklükteki uniform hücrelerdir ve yoğun kromatin ağı ve dar stoplazması ile lenfoblastlara oldukça benzerlik gösterir. Hematogonik hücreleri morfolojik ve immunolojik olarak olarak lenfoblastlar ile ayırmak oldukça güçtür. Bazı hallerde kemik iliğindeki hematogonik hücrelerin oranı artar. Hereditör sferositoz, pure red cell aplazi gib bazı hematolojik hastalıklar ve viral enfeksiyonlar buna örnek verilebilir.

**Olgu:** Bir aylık erkek hasta, uzamış sarılık + anemi nedeniyle araştırıldı ve hereditör sferositoz tanısı kondu. Hasta 3 aylıkken kontrol amacıyla polikliniğimize geldiğinde, fizik muayenesinde splenomegalisi mevcuttu. Periferik yaymasında %10 nötrofil, %52 lenfosit, %16 monosit, %2 eozinofil, %20 oranında dar stoplazmalı, çekirdek/plazma oranı oldukça artmış L1 tipi blastik karakterde hücre görüldü. Kemik iliği yaymasında normoselüler zeminde %31 oranında blastik görünümlü hücreler izlenmiş olup, bu hücrelerin çoğunluğunu çekirdek/stoplazma oranı artmış, kromatin ağı heterojen, yer yer nükleoluslu (L1'e benzeyen) ve daha azını bazofilik stoplazmalı, stoplazmasında granül olmayan kaba kromatin ağı ve nükleolusu bulunan (L2'ye benzeyen) hücreler oluşturmaktaydı. Hastanın kemik iliğinin. flow sitometrik incelemesinde CD10+, CD19+, CD20+, CD22+, CD79a+, HLA-DR+, TdT-, CD3-, sitoplazmik IgM- geldi ve CALLA(+) prekürsör B ALL ile uyumlu bulundu. Serolojik incelemede sitomegaloviruse yönelik IgM cinsi antikorlar yüksek oranda pozitif bulundu. Kemik iliğinin sitogenetik analizinde herhangi bir anormalliğe rastlanmadı. Hastanın bulguları akut lenfoblastik lösemiye benzemekle birlikte yaşının küçük olması, sitopenilerin bulunmaması, kliniğinin stabil olması nedeniyle hastanın periferik yayma ve kemik iliğindeki blastik karakterdeki hücrelerin hematogon olduğuna karar verildi. Hastadaki hematogon artışının muhtemel sebebi olarak hereditör sferositoz zemininde geçirilen akut CMV enfeksiyonu düşünüldü. Hasta yaklaşık iki aydır takibimizde olup, klinik ve hematolojik olarak stabil haldedir.

**Sonuç:** Özellikle erken çocukluk döneminde ALL tanısı koymadan önce, özellikle hasta klinik olarak stabil ise ve gösterilebilen başka bir etken varsa, hematogon artışı olma ihtimali açısından dikkatlice değerlendirilmelidir. Bu ayırmda flow sitometrik ve morfolojik incelemeden ziyade klinik ve hematolojik olarak hastanın yakından takibi daha faydalı olacaktır.

**YAYGIN DEĞİŞKEN İMMUN YETMEZLİKLİ BİR HASTADA PÜR GRANÜLOSİTER SERİ APLAZİSİ İLE KARAKTERİZE OTOİMMUN NÖTROPENİ**

**Ümran Çalışkan, Hasiber Artaç, Hüseyin Tokgöz, Can Acıpayam**  
*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Konya*

**Amaç:** Yaygın değişken immün yetmezlik (YDİY), defektif antikör üretimi ve tekrarlayan infeksiyonlarla karakterize bir immunolojik hastalıktır. YDİY'in patogenezi halen tam olarak bilinmemekle birlikte intrensek bir memory B hücre defektinden kaynaklandığı düşünülmektedir. İmmün trombositopeni, hemolitik anemi, nötropeni, tiroid disfonksiyonu ve vitiligo gibi otoimmün komplikasyonlar, hastaların yaklaşık olarak %20'sinde görülebilmektedir.

**Olgu:** On iki yaşında kız hasta, son 6 aydır tekrarlayan ağız yaraları ve sık enfeksiyon geçirme şikayetiyle başvurdu ve YDİY tanısı olarak takibe alındı. Hastanın fizik muayenesinde ağız mukozasında yaygın aftlar, hepatosplenomegali ve servikal lenfadenopatileri mevcuttu. Tam kan sayımında BK: 2200/mm<sup>3</sup>, absolü nötrofil sayısı 300/mm<sup>3</sup>, Hb: 11 g/dl, PLT: 180x10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup> idi. Direkt coombs, EBV, CMV, parvovirus dahil olmak üzere bakılan viral serolojisi menfi idi. Periferik yaymasında %15 parçalı, %70 lenfosit, %10 monosit görüldü, atipik hücre görülmedi. Nötropenisi sebat etmesi üzerine yapılan kemik iliği aspirasyonunda hiposelüler zeminde pür granülositer seri aplazisi olduğu görüldü, blast izlenmedi. Kanda antinötrofilik antikör pozitif olarak saptandı. Bu bulgulara dayanarak hastaya YDİY zemininde gelişen otoimmün nötropeni tanısı kondu.

**Sonuç:** Otoimmün nötropeni, genellikle nötrofillerin periferal yıkımına bağlı olarak kemik iliğinde granülositer seri hiperplazisi ile karakterizedir. Antinötrofilik antikörler genellikle müsbet olarak saptanır. Bizim vakamız, YDİY zemininde gelişen otoimmün nötropeni bulunmasına rağmen kemik iliğinde pür granülositer seri aplazisi olması nedeniyle ilgi çekicidir. Bu durum, gelişen otoantikörlerin kemik iliğinde granülositer seri prekürsörlerini de etkilemesi ile izah edilebilir.



**BİR AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ HASTASINDA SANTRAL VENÖZ KATETERE BAĞLI OLARAK GELİŞEN ŞİSTOSİTİK HEMOLİTİK ANEMİ**

**Seda Öztürkmen \*, Ayşenur Paç \*\*, Atilla Şenaylı \*\*\*, I. Ilker Çetin \*\*,**

**Zafer Bıçakçı \*, Arzu Akyay \*, Lale Olcay \***

\* T.C.S.B. Dr. A. Y. Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Kliniği,

\*\* T.C. Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

\*\*\* T.C.S.B. Dr. A. Y. Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Bölümü, Ankara

**Olgu:** Başka bir merkezde, pre B ALL tanısıyla Türk ALL BFM (SRG) tedavi protokolü başlanmış olan dört yaşındaki erkek hastaya, servisimize yatışından bir ay sonra santral venöz kateter (SVK) takıldı. Girişimden iki gün sonra, soluk görünümde olduğu fark edilen hastanın fizik muayenesinde başka bir patolojik bulgu saptanmadı; ancak hemoglobin ve trombosit değerlerinin sırasıyla 7.41 g/dl and 91100/mm<sup>3</sup>'a düşmüş olduğu görüldü. Periferik yaymasında anizositoz, poikilositoz, şistosit ve gözyaşı hücreleri saptandı. Retikülosit sayısı %0.13 idi. Direkt ve indirekt Coombs testleri negatif olan hastada gaitada gizli kan da saptanmadı. Laktat dehidrogenaz 485 mg/dl (141-237) olan hastada indirekt bilirubin değeri normal bulundu. İdrar bulguları normal olan hastanın haptoglobin düzeyi iki kez 7 mg/dl' nin altında bulundu (N:40-180 mg/dl); fakat plazma serbest hemoglobin düzeyi çalıştırılmadı.

Hastada bu bulgularla immun olmayan hemolitik anemi ve özellikle şistositik hemolitik anemi varlığı düşünüldü ve hasta etiyoloji açısından tekrar değerlendirildi. Akciğer grafisinde SVK ucunun kalp içinde olduğu görülmesi üzerine yapılan ekokardiografide SVK' nın sağ atriumda olduğu ve triküspit kapaklarıyla temas halinde olduğu saptandı.

Bu sırada hastanın Hb değerleri, aralıklarla üç kez yapılan eritrosit suspansiyonu transfüzyonları ile sağlanan geçici yükselmelere rağmen 6.5 g/dl'e, trombosit düzeyi ise 50000/mm<sup>3</sup>'e kadar düştü. Retikülosit değerleri normal seyretti. SVK, takıldıktan 14 gün sonra çıkarıldı; aynı bölgeye başka bir kateter takıldı. Revizyon sonrası hemoglobin ve trombosit değerleri normal sınırlarda seyretti, haptoglobin normale yükseldi (50 mg/dl). Eritrositler üzerinde artmış dış güçlere bağlı olarak gelişen şistositik hemolitik aneminin klinik özellikleri primer olarak intravasküler hemolizi gösterir; çünkü eritrositler damar içinde hasar görür ve parçalanırlar. Mikroanjiopatik durumlara ek olarak hemanjiom, umbilikal ven varisleri, prostatik kalp kapakları ve transjuguler intrahepatik portosistemik şantlar gibi intravasküler aletler de eritrositlerin mekanik olarak hasarlanmasına sebep olabilecek büyük damar veya makrovasküler patolojilerdir. Katater normal yerine takıldıktan sonra hemolitik aneminin düzelmesi ve sonra tekrarlamaması, kataterin yabancı cisim reaksiyonuna neden olarak değil, kalp kapakları ile temas ederek hemolize neden olduğunu düşündürmektedir. Literatürde prostatik kalp kapağı varlığı hemoliz ve hemolitik anemi sebebi olarak tanımlanmıştır; ancak bildiğimiz kadarıyla SVK'in yanlışlıkla kalp kapakları ile temas etmesine bağlı hemolitik anemi bildirilmemiştir. Bu hasta, çocuklarda SVK' in yanlışlıkla kalp kapakları ile temas etmesi halinde şistositik hemolitik anemi gelişebileceğine ve SVK yerleştirilmesi işleminin erişkinlere göre daha zor olması dikkate alınarak, SVK takılan tüm çocukların, operasyon sonrası bu yönden de dikkatle izlenmesi gereğine işaret etmek amacı ile sunulmuştur.

**VALPROİK ASİT KULLANAN BİR EPİLEPTİK OLGUDA  
AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİYİ TAKLİT EDEN  
KEMİK İLİĞİ SUPRESYONU VE İMMUN TROMBOSİTOPENİ**

**Hüseyin Tokgöz \*, Ümran Çalışkan \*, Melike Keser \*\***

\* Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,

\*\* Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

**Amaç:** Valproik asit, çocukluk çağında sık kullanılan oldukça etkili antiepileptiklerden biridir. Bu etkinliğinin yanı sıra kemik iliği supresyonu başta olmak üzere bir takım hematolojik yan etkileri mevcut olup, bu durum ilacın kullanımını sınırlayabilmektedir.

**Olgu:** Hipotonik serebral palsy tanısıyla takipli olan üç yaşındaki kız hasta, halsizlik, solukluk ve ciltte peteşileri olması sebebiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın bir yıldır valproat kullandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde cilt ve mukozalar soluk, yaygın peteşial lezyonları mevcuttu, solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem muayenesi normaldi, hepatosplenomegali ve lenfadenopati yoktu. Laboratuvar incelemelerinde, tam kan sayımında WBC: 7,100/mm<sup>3</sup>, Hb: 7,6 g/dl, PLT: 7000/mm<sup>3</sup> idi. Periferik yaymasında %60 parçalı, %30 lenfosit, %10 monosit görüldü, blast izlenmedi, eritrositler normokrom normositer, trombositleri nadir tekli idi. Kan B12, folik asit, ferritin düzeyi, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, serum ürik asit ve LDH düzeyleri normaldi. Kemik iliği aspirasyonunda hiperselüler zeminde promyelosit safhasında belirgin olarak maturasyon arresti olduğu görüldü, %8 oranında myeloblast görüldü. Genç megakaryositlerde artım izlendi, trombositler nadir tekli ve ikili idi. Hastada valproik asite bağlı olarak immün trombositopeni ve promyelositer safhada maturasyon duraklaması geliştiği, bunun neticesinde bağlı kemik iliğinde promyelosit artımı olduğu düşünüldü. İlaç kesildikten sonra, başka bir tedavi vermeksizin yaklaşık bir hafta içinde hastanın sitopenileri ve kemik iliğindeki promyelositer safhada olan maturasyon duraklaması düzeldi.

**Sonuç:** Valproik asit, kemik iliğinde promyelositer safhada yol açtığı maturasyon duraklaması ile promyelosit artımına yol açabilmekte, bu durum bazen akut promyelositik lösemiye taklit edecek düzeyde olabilmektedir. Ne var ki bu durumda sitogenetik anormallikler eşlik etmemekte ve genellikle ilacın kesilmesi ile kemik iliği normal hale gelmektedir. Promyelositer safhadaki olan bu etkiye rağmen immunojenik mekanizma ile de genç megakaryositlerin artımı ile karakterize trombositopeniye yol açabilmektedir. Bu durumda ilacı kesmekle tablonun düzelmesi, bu etkilerin ilaca bağlı olduğunun bir göstergesidir.

## AKUT MİYELOBLASTİK LÖSEMİ-M7'YE İKİNCİL GELİŞEN HEMOFAGOSİTİK SENDROM

**Arzu Akyay, Seda Öztürkmen, Zafer Bıçakçı,  
Sebahat Ağladıoğlu, Betül Tavail, Lale Olcay**  
*S.B. Ankara Onkoloji Hastanesi, Ankara*

**Olgu:** Döküntü yakınması ile getirilen on aylık kız hastanın, yaklaşık bir hafta önce gövdesinde kırmızı döküntülerinin, ateş ve ishalinin geliştiği, götürüldüğü hastanede peteşi ekimoz, splenomegali, anemi, trombositopeni, periferik yaymada atipik hücre varlığı, transaminaz ve ürik asid yüksekliği saptanarak hastanemize sevk edildiği öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde subfebril ateş (37.6 °C), solukluk, vücutta yaygın peteşi, ekimoz varlığı, hepatosplenomegali (karaciğer ve dalak sağ ve sol mid klavikular hattı 2 cm ve 6 cm geçiyordu) saptandı. Hemoglobin 6.8 g/dl, hematokrit %19.3, retikülosit % 0.3, beyaz küre 15600/mm<sup>3</sup>, trombosit 62200/mm<sup>3</sup>, MCV 64 fl, RDW % 20.8, mutlak nötrofil sayısı 4860/mm<sup>3</sup> idi. Periferik yaymasında % 20 atipik hücre saptandı. Vitamin B12 50 pg/ml, ferritin 430 ng/ml, trigliserid 492 mg/dl, VLDL 163 mg/dl, AST 308 U/L, LDH 2554 U/L, ürik asit 10.6 mg/dl, fibrinojen 238 mg/dl idi ve immunglobulin düzeyleri, viral serolojileri normal bulundu. Kemik iliği yaymasında megaloblastik değişiklikler ve hemofagositoz dışında özellik saptanmadı. Blast artışı yoktu. Hastanın kültürleri alındı; antibiyotik başlandı. Ateşinin düzensiz aralıklarla ve subfebril seyretmesi ve yaymadaki atipik hücreleri nedeni ile bir hafta sonra tekrarlanan kemik iliği aspirasyon yaymasında % 70 megakaryoblast görüldü. Kemik iliğinin akım sitometrik immunfenotiplendirmesinde CD33, CD34, CD41, CD 45(dim), MPO ve HLA-DR pozitifliği, sitogenetik incelemesinde 46 XX, klonal hiperdiploidi, tüm metafazlarda t(1;22) ve %95 metafazda 1q dublikasyonu, interfaz FISH incelemesinde %100 oranında trizomi 7 ve trizomi 17 saptandı. AML-M7 ve sekonder hemofagositoz tanısı alan, kültürlerinde üreme olmayan hastanın ateşi, iki günlük deksametazondan sonra düşmesi nedeni ile hemofagositik sendroma bağlandı ve AML-BFM 98 kemoterapi protokolü ve vitamin B12 tedavisi başlandı. İlk indüksiyonun ardından klinik durumu düzeldi, dalağı küçüldü. Ancak kemik iliğindeki megakaryoblast oranının azaldığı (%35) fakat hemofagositozun devam ettiği saptandı. Ateşinin yeniden ortaya çıkması ve hiçbir enfeksiyon bulgusunun olmaması nedeni ile ateşi düşene kadar, 4 gün süre ile hemofagositik sendrom (HLH)-2004 protokolü uygulandı, ateşi tedavinin 4. gün sonunda düşen hastaya HLH-2004 protokolü kesilerek AML kemoterapisine kalındığı yerden devam edildi. Hasta, ikinci indüksiyon sonrası remisyona girdi; ancak kemik iliğindeki hemofagositoz devam etti. Konsolidasyon tedavisi verilirken santral sinir sistemi relapsı, ishal, ateş, katater enfeksiyonu ve dissemine intravasküler koagülasyon gelişen ve subaraknoid kanama nedeni ile kaybedilen bu hasta, lösemi ile HLH bulgularının örtüşebileceği dikkate alınarak, HLH'un primer olduğuna karar vermede acele edilmemesi ve altta yatan lösemnin ayrımının kesin olarak yapılması gereğini ve HLH'un lösemiye öncülük edebileceğini, tedaviyi zorlaştırabileceğini vurgulamak amacı ile sunulmaktadır.

**İNME BENZERİ BULGULARLA SEYREDEN TOKSİK  
LÖKOENSEFALOPATİLİ AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR OLGU**

**Funda Erkasar Çıtak \*, Emel Akkaya \*, Bilal Turan \*,**

**Bekir Koşan \*, Şafak Şalvarlı \*\*, Üstün Ezer \***

\* Özel Lössante Lösemili Çocuklar Hastanesi,

\*\* Integra Tıbbi Görüntüleme Merkezi, Ankara

**Amaç:** Lösemi tanısı ile izlenen bir hastada nörolojik bir bozukluk görüldüğünde; damarsal patolojiler, infeksiyonlar, metabolik bozukluklar, santral sinir sistemi tutulumu ve ilaç toksisitesi ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Biz, burada intratekal (IT) metotreksat (MTX) sonrası subakut dönemde iskemik-inme benzeri bulgularla seyreden akut lenfoblastik lösemili (ALL) bir olguyu sunuyoruz.

**Olgu:** Prekürsör B ALL tanısıyla izlenen ve BFM 95 protokolünü alan 14 yaşında kız hastanın tedavisine indüksiyonun 52. gününde ağır kemik iliği supresyonu nedeniyle ara verildi. İndüksiyonun 45. gününde IT 12 mg. MTX uygulandıktan 10 gün sonra ayağa kalkarken düşen hastanın önce sağ alt ve üst ekstremitesinde, saatler içinde de sol alt ve üst ekstremitesinde paralizisi, sağ fasial paralizisi, afazi, yutma güçlüğü ve somnolans bulguları görüldü. Derin tendon refleksleri zayıf olarak alınan hastanın, bilateral ayak tabanı refleksi plantardı. Bilgisayarlı beyin tomografisi normal olup, kranial-diffüzyon magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol sentrum semiovale-korona radiatada pre ve postsantral girusa doğru uzanan akut evre iskemi alanı, aynı düzeyde sağ sentrum semiovale ve sol oksipital beyaz cevherde daha küçük boyutlu akut iskemiye işaret eden difüzyon kısıtlanması alanları saptandı. D-Dimer değeri 148 µg/L (N:10-150) bulundu. Ailede erken yaşta miyokard infarktüsü olan hastanın protrombotik risk faktörlerinden MTHFR geni heterozigot bulundu, başka bir protrombotik risk faktörü saptanamadı. Hastaya akut inme tanısıyla t-PA 0.1 mg/kg/saat 2 saat uygulandıktan sonra heparin tedavisi uygulandı. t-PA sonrası D-Dimer düzeyi 167 µg/L ye yükseldi. Olaydan 12 saat sonra konuşmaya başlayan, sol hemiparalizisi düzelen hastanın ertesi gün fasial paralizinde düzelme saptandı. Dört gün sonra sağ alt ekstremitelerini ve beşinci günde sağ elini hareket ettiren hasta, altıncı günde yürümeye başladı. Birinci haftada çekilen kontrol difüzyon MRG'de bilateral serebral beyaz cevherde, asimetrik difüzyon kısıtlanması göstermeyen hiperintens alanlar saptandı ve toksik lökoensefalopati olarak değerlendirildi.

**Sonuç:** IT veya orta-yüksek doz intravenöz (IV) MTX tedavisine bağlı gelişen akut inme benzeri gecikmiş lökoensefalopatinin sıklığı literatürde %2'den az olarak verilmektedir. MTX'a bağlı gelişen nörotoksisite akut, subakut ve kronik formlarda görülebilir. Subakut nörotoksisite MTX'ın IT veya IV uygulanımından günler veya haftalar sonra görülen ve akut iskemik-inme benzeri semptomları içeren bir klinik durumu ifade etmektedir. Burada; hastanın IT MTX alma öyküsünün olması, ancak olayın seyri, D-Dimer yüksekliği, t-PA ve heparin tedavisine hızlı yanıt alınması asıl etken olan patolojiyi ayırt etmede zorluğa neden olmaktadır. İnme ile karşılaşılan olgularda kemoterapi yan etkileri yanında trombotik olaylar da ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

**P087**

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİDE HİPEREOZİNOFİLİ VE 9p-20q DELESYONU**

**Meryem Albayrak, Zühre Kaya, Ebru Yılmaz Keskin, Ülker Koçak, Türkiz Gürsel**

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Hipereozinofili, akut lösemilerin başlangıcında veya tanıdan aylarca önce, nadir olarak görülen reaktif bir olaydır. Çoğunlukla t (5;14) translokasyonu olan pre-B hücreli akut lenfoblastik lösemili (ALL) erkek çocuklarda görülür ve akciğerin eozinofilik infiltrasyonu ile karakterize hipereozinofili sendromuna neden olabilir.

**Olgu:** Öksürük, solunum güçlüğü ve göğüs ağrısı yakınmaları ile başvuran 13 yaşındaki bir kız çocukta, fizik incelemede dispne, ekspiryumda uzama, hışıltı ve hafif hepatomegali, tam kan sayımında hafif anemi ve lökositoz saptandı. Formül lökositte %56 oranında çoğu degranülasyon gösteren matür eozinofil görüldü, ancak atipik hücre yoktu. Akciğer grafisinde sağda daha fazla olmak üzere her iki akciğer alanlarında dağınık fokal infiltrasyon ve atelektazi saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda %80 lenfoblast görüldü. İmmünofenotiplendirme pre-B ALL ile uyumlu idi. Akciğer bulguları, BFM 95 protokolünün steroid tedavisinin üçüncü gününde gerilemeye başladı, 7. günde tam olarak düzeldi. Sitogenetik incelemede 9p ve 20q delesyonları saptandı. Literatür taramasında, bu sitogenetik anomalilerin bulunduğu, hipereozinofilik hastalık tablosu başlangıçlı ALL olgusuna rastlanmadı.

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR OLGUDA İNDÜKSİYON KEMOTERAPİSİ  
SIRASINDA GELİŞEN AĞIR HİPERTRİGLİSERİDEMİ**

**Meryem Albayrak, Zühre Kaya, Ebru Yılmaz Keskin,  
Idil Yenicesu, Ülker Koçak, Türkiz Gürsel**

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** L-asparaginaz, akut lenfoblastik lösemi ( ALL) nin indüksiyon kemoterapisinde yer alan temel ilaçlarından biridir. L-asparaginazın anafilaksi ve koagülasyon anormallikleri gibi sık görülen yan etkileri iyi bilinmektedir ancak hiperlipidemi daha nadir görülen ve fark edilip önlem alınmadığı takdirde pankreatite neden olan diğer bir ciddi komplikasyondur.

**Olgu:** Pre B-ALL tanısı ile ALL-BFM 95 protokolü almakta olan 11 yaşındaki erkek çocukta, indüksiyon tedavisinin 31. günündeki rutin biyokimya tetkikinde, serumun aşırı lipemik olduğu fark edildi. Serum trigliserid düzeyi 9526 mg/dl ve kolesterol düzeyi 705 mg/dl , HDL-Kolesterol düzeyi: 44 mg/dl, LDL-Kolesterol düzeyi: 265 mg/dl VLDL-Kolesterol düzeyi: 42 mg/dl, serum amilaz düzeyi 42 U/L, lipaz düzeyi 37 U/L idi. Pankreatitin klinik bulguları yoktu. İntravenöz hidrasyon (3000 cc/m<sup>2</sup>/g) ve 2x1 gemfibrozile (LopidR) tedavisi başlanan hastaya acil olarak plazmaferez yapıldı. Birinci plazmaferez sonrasında serum trigliserid 4736 mg/dl'ye, kolesterol 538 mg/dl ye geriledi. İkinci plazmaferez sonrasında serum trigliserid düzeyi 809 mg/dl ye düştüğü için plazmaferez tekrarlanmadı. Gemfibrozile tedavisine devam edildi, izlemde lipid değerlerinde yükselme olmaması üzerine, protokoldeki 33. gün L-asparaginaz tedavisi de verildi ancak trigliserid ve kolesterol düzeylerinde artış gözlenmedi.

**Sonuç:** L-asparaginazın kendisi ve/veya steroid ile birlikte kullanımı lipid profilinde değişikliklere yol açarak hipertrigliseridemiye neden olabilmektedir. Trigliserid düzeyinin 1000 mg/dl'nin üzerine çıkması pankreatit riskini artırmaktadır. Sunduğumuz olgu, ALL nin indüksiyon tedavisi sırasında lipid profilinin seri olarak izlenmesi gerektiğini ve plazmaferezin hipertrigliseridemi tedavisinde etkin bir yardımcı yöntem olduğunu göstermektedir.

**HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZ TABLOSU İLE BAŞVURAN  
CHEDİAK HİGASHİ SENDROMU**

**Arzu Akçay \*, Gönül Aydoğan \*, Zafer Şalcıoğlu \*, Ferhan Akıcı \*, Deniz Tuğcu \*,  
Hülya Şen \*, Serçin Güven \*, Çiğdem Aydoğmuş \*\*, Tolga Erkum \*\*\*, Uğur Özbek \*\*\*\***

\* S.B. Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Hematoloji-Onkoloji Ünitesi;

\*\* S.B. Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi,  
Çocuk İmmünoloji Ünitesi,

\*\*\* S.B. Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

\*\*\*\* İÜ Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Chediak Higashi sendromu (CHS), cilt ve saçta hipopigmentasyon, tekrarlayan enfeksiyonlar ve nörolojik anormalliklerle karakterize, bir çok sistemi tutan, otozomal resesif kalıtılan, nadir bir hastalıktır. CHS1 (LYS) genindeki mutasyonlar nedeniyle olduğu gösterilmiştir. Periferik lökositlerde ve diğer hücrelerde dev granüller görülür.

**Olgu:** Burada düşmeyen ateş ve immün yetmezlik ön tanısı ile incelenen ve CHS tanısı konulan altı aylık erkek hasta sunulacaktır. Nedeni bilinmeyen ateş, öksürük, solukluk nedeniyle bir sağlık kuruluşunda yatırılarak tetkik edilen hasta ateşlerinin devam etmesi, anemi, trombositopeni ve nötropenisi nedeniyle hastanemize kabul edildi. Fizik incelemesinde genel durum düşüklüğü, ciltte solukluk, griye benzer saç rengi ve hepatosplenomegali (4'er cm) mevcuttu. Birinci derecede akraba evliliği olan hastanın laboratuvar tetkiklerinde bisitopeni, nötropeniye ilave olarak, sedimentasyon düşüklüğü (3 mm/saat), PT-PTT'de uzama, fibrinojen de azalma (110 mg/dl), ferritin yüksekliği (2030 mg/dl / 15153 mg/dl) ve trigliserit yüksekliği (571 mg/dl) saptandı. Viral seroloji (TORCH, Hepatit A, B, C, sifiliz, HIV) negatif sonuçlandı. Lenfosit alt grupları ve immünglobülinleri normal sınırlarda idi. Kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz yapmış histiyositlerin görülmesi ile primer hemofagositik lenfohistiyositoz tanısı düşünüldü. sCD25, IL-10, IL-6, IL-8, TNF- $\alpha$  düzeyleri yüksek bulundu. Tetkiklerin yapıldığı dönemde 2/gr/kg IVIG uygulandı. Tanı kesinleştikten sonra HLH 2004 kemoterapi protokolü başlandı. BOS'ta hemofagositoz gözlenmedi. Açık ten ve griye benzer saç rengi nedeniyle primer hastalık olarak ön planda Chediak Higashi veya Griselli Sendromu düşünüldü. Cilt biyopsisinde kıl folikülleri ve epidermiste melanin pigment kaybı, saç telinin ışık mikroskop ile incelemesinde de düzensiz melanin birikimleri görüldü. Ayrıca periferik yayma ve kemik iliği aspirasyonunda myeoid seri ve nötrofil-lerde tipik iri granüllerin varlığı ile Chediak Higashi tanısı konuldu. CHS1 mutasyon analizi gönderilmesi ve kardeşleri ile doku grubu bakılması planlandı. Kemoterapi ile genel durumu tamamen düzelen hastanın ailesi, tedavinin birinci ayının sonunda tedaviyi istemedi ve hastaneyi terkettiler. Genel durumunun hala iyi olduğu öğrenildi.

**Sonuç:** Hemofagositik lenfohistiyositoz ile başvuran ve Chediak Higashi sendromu tanısı alan hasta, hastalığın nadir olması ve tedaviyi reddetme/terk etmenin ülkemiz gibi gelişmekte olan ülkelerde birçok hastalık için hastanın sağ kalımını etkileyen ciddi bir sorun olduğunu vurgulamak amacıyla sunuldu.

**OLGU SUNUMU: PERFORİN GEN MUTASYONUNA BAĞLI AİLEVİ  
HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZ GELİŞEN İKİZ KARDEŞLER**  
**Deniz Tuğcu \*, Arzu Akçay \*, Gönül Aydoğan \*, Ferhan Akıcı \*, Zafer Şalcıoğlu \*,  
Hülya Şen \*, Serra Karaca \*, Çiğdem Aydoğmuş \*\*, Uğur Özbek \*\*\***

\* S.B. Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Hematoloji-Onkoloji Ünitesi,

\*\* S.B. Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi,  
Çocuk İmmünoloji Ünitesi,

\*\*\* İÜ Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Hemofagositik lenfohistiositoz (HLH), sitotoksik T-lenfositler ve natural killer (NK) hücrelerin fonksiyonlarında bozulma, makrofaj ve T-lenfositlerin aktivasyonu ve proinflama tuvar sitokinlerin aşırı üretiminin olduğu bir hastalık grubudur. Birbirinden ayırımı çoğu zaman çok zor olan birincil (ailevi) ve ikincil HLH olarak ikiye ayrılarak incelenir. Burada perforin gen mutasyonu saptanan bir ailevi hemofagositik lenfohistiositoz olgusu sunulacaktır.

**Olgu:** Üç aylık erkek çocuk iki gündür devam eden ateş, solukluk ve halsizlik nedeniyle ailesi tarafından hastanemize getirildi. Birinci derecede akraba evliliği olan ailede, hastanın yine erkek olan ikiz eşinin benzer şikayetlerle bir ay önce başvurduğu ve 10 gün içinde vefat ettiği öğrenildi. Ateş, hepatosplenomegali, cilt döküntüleri olan hastada bisitopeni, fibrinojen de azalma, ferritin yüksekliği ve trigliserit yüksekliği ile HLH düşünüldüğü, kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz yapmış histiyositlerin görülmesi ve yüksek sCD25, IL-10, IL-6, TNF- $\alpha$  düzeyleri ile tanının kesinleştirildiği, ancak IVIG ve pulse steroid tedavilerine rağmen hastanın kaybedildiği öğrenildi. Hastamızın fizik bakısında solukluk ve hepatomegali, laboratuvar tetkiklerinde bisitopeni (anemi ve trombositopeni), sedimentasyon düşüklüğü (3mm/saat), fibrinojen de azalma (120 mg/dl), ferritin yüksekliği (1047 mg/dl) ve trigliserit yüksekliği (340 mg/dl) saptandı. Viral seroloji negatif sonuçlandı, kemik iliği aspirasyonunu ve BOS'ta hemofagositoz gözlenmedi. Tetkiklerin yapıldığı dönemde 2/ gr/kg IVIG uygulandı. sCD25, IL-10, IL-6, TNF- $\alpha$  düzeyleri yüksek bulunan hastada dokuda hemofagositoz gösterilememesine rağmen HLH 2004 kemoterapi protokolü başlandı. Perforin genine ait 1122 G>A, p. Trp374X mutasyonunu homozigot olarak taşıdığı saptandı. Oniki aydır takibimizde olan hastanın, mutasyonu heterozigot olarak taşıyan HLA tam uyumlu kardeşinden yapılacak allojeneik hematopoetik kök hücre nakil için hazırlıkları sürmektedir.

**Sonuç:** HLH'da hastalığa bağlı ölümün en önemli nedeni, doğru tanı konulmaması ve bunun sonucunda doğru tedavi verilmemesidir. Hastamızda olduğu gibi akraba evliliği bulunan, özellikle benzer klinik tablo ile kardeş ölüm öyküsü olan olgularda kemoterapiye zaman kaybedilmeden başlanması, hayat kurtarıcı olmaktadır.



**L-ASPARAGİNAZ TEDAVİSİ VE SU ÇİÇEĞİ İNFEKSİYONUNA BAĞLI FATAL  
KOMPLİKASYON: AKUT HEMORAJİK PANKREATİT**

**Arzu Akçay \*, Deniz Tuğcu \*, Gönül Aydoğan \*, Zafer Şalcıoğlu \*, Ferhan Akıcı \*,  
Hülya Şen \*, Erkut Öztürk \*, Zerrin Önal \*\***

\* S.B. Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Hematoloji-Onkoloji Ünitesi,

\*\* S.B. Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Gastroenteroloji Ünitesi, İstanbul

**Amaç:** Akut pankreatit, etyolojisinde infeksiyöz ajanlar veya çeşitli ilaçların rol aldığı ciddi bir klinik tablodur. Lösemili hastalarda gelişen akut pankreatit için özellikle L-asparaginaz ve kısmen de steroidler sorumlu tutulmaktadır. Ancak L-asparaginaza bağlı akut hemorajik pankreatit oldukça nadir bir durumdur ve bu ilacı kullananların %0,5'inden azında görülür.

**Olgu:** Kilo kaybı, solukluk, halsizlik nedeniyle başvuran, fizik bakısında hepatosplenomegali saptanan ve laboratuvar tetkiklerinde lökositoz ( $250.000 \text{ mm}^3$ ), anemi, trombositopeni tesbit edilen 16 yaşındaki erkek hastaya CALLA pozitif ALL tanısı konuldu ve TRALL BFM 2000 kemoterapi protokolü başlandı. t (9;22) pozitifliği olan hasta yüksek risk grubuna dahil edildi. Protokol I faz I tedavisinin 18. günü ( 2 doz asparaginaz tedavisi aldıktan sonra) karın ağrısı başlayan hastada cerrahi patoloji düşünülmeydi. Mevcut şikayetleri steroid tedavisi ve nötropesine bağlandı. İndüksiyonda olması nedeniyle uygun tedaviler başlanarak kemoterapiye devam edildi. Tedavinin 23. günü (4 doz asparaginaz tedavisi aldıktan sonra) karaciğer enzimlerinde ve total bilirubinde artış ile birlikte suçiçeği enfeksiyonu gelişmesi üzerine kemoterapiye ara verilerek asiklovir başlandı. Karın ağrısı şiddetlenen ve kuşak tarzında olan hastada yüksek lipaz (233,8U/L) ve amilaz (972 IU/L) düzeyleri ile akut pankreatit düşünüldü. Abdominal BT'de pankreas kuyruğunda 3,5x1,5 cm. boyutlarında kanama ile uyumlu lezyon saptandı. Akut hemorajik pankreatit lehine değerlendirildi. Şiddetli ağrısı için meperidin ve gerekli diğer tedaviler başlandı. Tedavinin 26. günü üst gastrointestinal sistem kanaması başladı. Destek tedavilerine cevap alınamaması üzerine somatostatin tedavisi başlandı. Tüm tedavilere rağmen tedavinin 29. günü, hasta abondan gastrointestinal ve pulmoner kanama sonucu hipotansiyon ve şok ile kaybedildi.

**Sonuç:** Akut lösemi tanılı hastamızda L-asparaginaz ve steroid tedavileri gibi pankreatite neden olabilecek faktörlerin yanı sıra, suçiçeği enfeksiyonun da mevcut akut pankreatit tablosunu komplike hale getirerek hemorajik pankreatit tablosuna dönüştürdüğünü ve sonunda fatal sonlandırdığını düşünmekteyiz. Bu ölümcül komplikasyon nadir olması ve hastamızda çok etkene bağlı gelişmesi nedeniyle sunulmuştur.

**ALL İNDÜKSİYON TEDAVİSİ SIRASINDA HİPOTİROİDİ VE HİPERLİPİDEMİ  
GELİŞEN BİR OLGU**

**Aziz Polat, M.Fatih Orhan, Nesibe Andıran, Salih Aydemir, Naile Tufan**

*Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara*

**Olgu:** Halsizlik, solukluk, kilo kaybı, boyunda şişlik, bacaklarda morluk şikayetleriyle polikliniğimize başvuran 6 yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde; genel durumu orta, halsiz, soluk görünümde, ateş: 38,2°C, farenks ve tonsiller hiperemik, servikal, aksillar ve inguinal yaygın LAP, yüzde, ekstremitelerde, gövdede multipl peteşi ve ekimoz tespit edildi. Mezokardiyak odakta 1/6 sistolik üfürüm vardı. Karaciğer ve dalak 3 cm palpabl idi. Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 6,9 g/dl, WBC:44.000/mm<sup>3</sup>, trombosit: 38.000/mm<sup>3</sup>, ESH: 140 mm/h, CRP: 10,4 mg/dl, BUN: 28, Cr: 0,2, Na: 138, K:4,2, AST: 33, ALT: 17, Ürikasit: 5,4, LDH: 491, PT/PTT:14,4/33 sn, PY: %82 oranında lenfosit büyüklüğünde birer nükleol içeren nadir vakuollü L1 tipi lenfoblast görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda %80 L1 tipi lenfoblast içeren hipersellüler Kİ tespit edildi. Periferik kandan yapılan flow sitometrede CD22: % 97, CD19:% 92, CD10:% 99, HLA-DR:% 99, CD34:% 56, cyTdT:% 49, cyCD79a: % 97 oranında pozitif bulundu. Hastaya CD34+ Pre B-ALL tanısı kondu. SSS tutulumu yoktu. TRALL-BFM-2000 MRG Protokol I faz 1 indüksiyon tedavisi (prednizolon, vincristin, daunomisin, L-Asparginaz) başlandı. Tedavi öncesi ölçülen tiroid hormonları normal idi. Tedavinin 28. gününde çok uyuma şikayeti nedeniyle bakılan tiroid hormon tetkiklerinde total ve serbest T3 ve T4 ile TSH düşük bulundu. Anti-TPO ab ve antitiroglobulin negatifti. Tiroksin bağlayıcı globulin düşüktü. Bu bulgular göre santral hipotiroidi olarak yorumlandı. Tiroid hormon replasman tedavisi başlandı. Prednizolon kesildikten 5 gün sonra bakılan bazal kortizol düzeyi normaldi. Tedavinin 36.gününde hastanın serumunun lipemik olduğu fark edildi. Total kolesterol 415 mg/dl (0-200), trigliserid 1946 mg/dl (0-200), HDL 13,3 mg/dl (35-60) bulundu. Beş gün sonra trigliserid 147 mg/dl, total kolesterol 233 mg/dl'ye geriledi. Amilaz, total protein normal bulundu. Literatür incelendiğinde geçici hiperlipidemiye L-asparginazın, hipotiroidiye ise hem L-asparginaz hem de prednizolonun sebep olabileceği fakat mekanizmaların tam bilinmediği görüldü. ALL indüksiyon tedavisi sırasında hipotiroidi ve hiperlipidemi yönünden hastaların izlenmesi uygun olacaktır.

**Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Adolesanda Kardiyak Tutulum**  
**Barış Malbora \***, **Zekai Avcı \***, **Selman Vefa Yıldırım \*\***, **Yasemin Üçkardeş \*\*\***,  
**Emel Özyürek \***, **Bülent Alioğlu \***, **Namık Özbek \***

\* *Başkent Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,*

\*\* *Başkent Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı,*

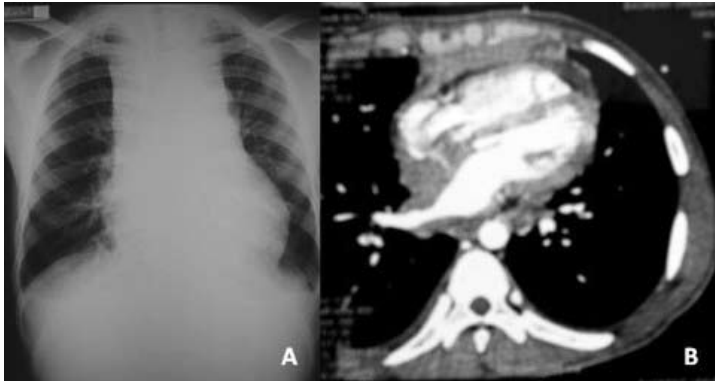
\*\*\* *Başkent Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Akut lösemili çocuklarda kardiyomiyopati, ileti bozuklukları ve aritmiler sık görülen kardiyak komplikasyonlardır. Kardiyak lösemik infiltrasyon ise daha az görülür. Bu hastaların postmortem incelemelerinde kardiyak infiltrasyona sık rastlanmasına karşın tanı esnasında kardiyak tutulum tanısı nadirdir. İnfiltrasyon sıklıkla perikardla sınırlıdır. Ancak birkaç çalışmada tanı esnasında miyokard tutulumu da gösterilmiştir. Burada, ALL tanısı esnasında gros myoperikardiyal tutulumu olan bir adolesan hastayı sunduk.

**Gereç ve Yöntem:** 15 yaşında erkek hasta, ateş, halsizlik, göğüs ağrısı, çarpıntı, dispne ve öksürük yakınmalarıyla başvurdu. Hastanın öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik incelemede taşikardi ve takipne dışında vital bulguları stabildi. Kalp sesleri derinden geliyordu. Kan sayımında Hb 14.2 g/dL, Htc %41.3, lökosit  $38.1 \times 10^9/L$  ve platelet  $159 \times 10^9/L$  idi. Periferik yaymasında %80 lenfoblast görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda %91 L2 tip lenfoblast vardı. Akım-sitometri analizinde CD4 %64.8, CD5 %98.3, CD7 %99.5 ve CD2 %35.7 bulunarak T hücreli ALL tanısı kondu. Hiperürisemi dışında biyokimyasal değerleri normaldi. Akciğer grafisinde belirgin kardiyomegali vardı (Şekil 1a). EKO'sunda perikardial effüzyon ve intra-ventriküler ve intra-atrial septumda hiperekojenite ve perikarda kalınlaşma görüldü. Akciğer BT'de inter-atrial septumda ve perikardiyumda kalınlaşma vardı (Şekil 1b). Abdominal USG'de böbrek boyutlarında artış ve bilateral renal parankimal hiperekojenite gözlemlendi. Perikardiyal sıvı analizinde glukoz 1 mg/dl, protein 4580 mg/dl, LDH 5220 IU/L idi. Mikroskopik incelemede mezotelyal hücreler etrafında diffüz atipik lenfosit infiltrasyonu görüldü. BOS mikroskopisi ve biyokimyası normaldi. Ekstramedüller tutulum için metilprednizolon ve hidroksiüre başlandı. Hiperürisemiye yönelik allopurinol verildi. 5. günde drenaj tüpü çıkarıldı. 11 gün sonra kontrol EKO'sunda miyokard kalınlığında azalma görülen hastaya, St Jude Total XIII protokolünün remisyon indüksiyon fazı başlandı. Kemoterapinin ikinci ayı kontrol EKO'da perikardiyal effüzyon ve myokardiyal kalınlığın tamamen kaybolduğu görüldü, ancak supraventriküler taşikardisi (SVT) (180-200/dk) gelişti. Bu nedenle dijitalize edildi. Taşikardisi kontrol altına alınamayınca tedaviye satolol eklendi. Bir yıl süreyle ilaç tedavisi almasına rağmen SVT'si devam eden hastaya ablatif tedavi yapıldı. Bu tedaviden sonra SVT düzeldi. Kemoterapi protokolü tamamlandıktan 5 ay sonra kemik iliği relapsı olan hastanın ekstramedüller tutulumu izlenmedi. Uygun tedaviye rağmen, 72. günde primer hastalığının progresyonu nedeniyle kaybedildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Akut lösemili çocuklarda ekstramedüller tutulum siktir. Ancak tanı

esnasında kardiyak tutulum nadirdir. Kardiyak tutulumların da büyük çoğunluğu perikardiyumdan kaynaklanır ve sıklıkla AML'li hastalarda görülür. Bu olguyu, tanı esnasında lösemik miyoperikardiyum infiltrasyonu, ALL'li hastalarda nadir izlendiği için sunduk.



Akciğer grafisinde belirgin kardiyomegali (A) Bilgisayarlı tomografide intraatrial septum ve perikardiyumda kalınlaşma, perikardial ve plevral effüzyon (B)

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUK HASTALARDA NEFROMEGALİ SIKLIĞI**

**Funda Erkasar Çıtak \***, **Bekir Koşan \***, **Emel Akkaya \***,  
**Hakan Ertürk \*\***, **Hülya Kul \***, **Üstün Ezer \***

\* Özel Lösante Lösemili Çocuklar Hastanesi, Ankara,

\*\* Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
 Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

**Amaç:** Çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemisinde (ALL) tanı sırasında böbrek büyüklüğünün görülebildiği bilinmektedir. Böbrek büyüklüğü, maliyn infiltrasyona bağlı olabileceği gibi, hipertrofi veya hiperplaziye bağlı olarak da ortaya çıkabilmektedir.

**Gereç ve Yöntem:** Bu çalışma, tek merkezden yürütülmüş olup, ALL'li hastalarda böbrek büyüklüğünün sıklığını değerlendirmeyi amaçlamaktadır. Eylül 2000 ile Mart 2008 tarihleri arasında ALL tanısı ile merkezimizde 197 çocuk hasta tedavi edildi. Bu hastalardan 67 sinin tanı dönemine ait ultrasonografi bulguları retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Hastaların 35'i kız, 32'si erkek olup, ortalama yaş 4.5 (3 ay-13 yaş) olarak bulundu. Nefromegali 10 hastada (%14.9) saptandı. Bu 10 hastanın birisi bi-lineage lösemi, üçü T hücreli ALL, birisi My+ prekürsör B hücreli ALL ve beşi de prekürsör B ALL tanısı ile izlenmekteydi. Yedi hastada böbrek büyüklüğünün iki taraflı olduğu saptandı. Üç hasta dışında kan basıncı değerleri normal sınırlarda bulundu. Hastaların tamamında böbrek fonksiyon testleri ve ürik asit değerleri normal sınırlardaydı. Hastaların demografik özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. Hann ve arkadaşları (Renal size as a prognostic factor in childhood acute lymphoblastic leukemia. Cancer 1981;48:207-209) böbrek boyutlarındaki artışın çocukluk çağı ALL'de sadece standart risk hastalarda olmak üzere, ilk remisyon süresindeki kısalık ile direk bağlantılı olduğunu göstermişlerdir. Bizim çalışmamızda nefromegalisi olan 10 hastaya bakıldığında biri standart, biri yüksek risk olmak üzere iki hasta dışında relaps gözlenmemiştir. Hann ve arkadaşlarının yaptığı çalışmayı desteklemeyen bu bulgu; modern ve yoğun kemoterapi imkanlarının günümüzde kullanılıyor olmasına ve bu tedavi imkanlarının hastaliksız sağ kalım süreleri üzerine belirgin etkisinin olmasına bağlanabilir.

**Tablo 1. Hastaların Özellikleri**

	<b>Tüm Hastalar</b>	<b>Nefromegalili Hastalar</b>
Hasta (n)	67	10
Yaş	4.5(3 ay-13 yıl)	5.75 (2-12 yıl)
Cinsiyet(Kız/Erkek)	35/32	6/4
Risk Grupları		
Standart	17	2
Orta	29	3
Yüksek	21	5
Lösemi Tipi		
Prekürsör B ALL	43	5
My+prekürsör B ALL	12	1
T-ALL	9	3
Biliniage Lösemi	3	1

**ANTI TİMOSİT GLOBULİN TEDAVİSİ İLE UZUN SÜRELİ REMİSYON SAĞLANAN  
BİR AİLEVİ HEMOFAGOSİTİK SENDROM OLGUSU**

**Pamir Işık \*, Ali Bay \*, Neşe Yaralı \*, Günay Balta \*\*,  
Abdurrahman Kara \*, Bahattin Tunç \***

*\* Dr Sami Ulus Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara,*

*\*\* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara*

**Amaç:** Familial hemofagositik sendrom (FHL) nadir görülen, genellikle fatal seyreden ve otozomal resesif olarak kalıtılan bir multisistem hastalığıdır. Benign T lenfosit ve histiositlerin anormal proliferasyonu sonucu hipersitokinemi ve naturel killer hücre sitotoksitesindeki defekt ile birlikte olan letal bir immun yetmezliktir. Prognozu kötü olan bu hastalığın tek küratif tedavisi kemik iliği transplantasyonudur (KİT). Transplantasyon yapılmayan hastaların yaşam süresi ise oldukça kısadır. Biz burada vericisi olmadığı için KİT olmayan, ancak immunosupresif tedavi alarak 2 yılı aşkın bir süredir yaşayan bir FHL olgusunu sunduk.

**Olgu:** Ocak 2007 tarihinde bir aydır devam eden ateş, halsizlik, kilo kaybı şikayetleri ile başvuran 11 aylık erkek hastanın tam kan sayımında; trombosit 155000/µl hemoglobin 6,4 g/dl, beyaz küre 1900/µl, biyokimyasal incelemede; ALT 79 U/L, AST 133 U/L, total bilirubin 13.9 mg/dl, direkt bilirubin 7.8 mg/dl, ferritin 6009 ng/ml, trigliserid 382 mg/dl ve, fibrinojen 187 mg/dl saptandı. Viral tetkikleri (EBV, CMV, Rubella) negatif olan hastanın yapılan kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz yapmış histiositler görüldü. Hastaya hemofagositik sendrom tanısı konuldu. Anne, baba arasında 1.dereceden akrabalık olan hastamızın kardeşi yoktu. Perforin, syntaksin ve MUNC yönünden uygulanan mutasyon analizinde mutasyon saptanmadı. Hastaya dexametazon, etoposid ve siklosporinden oluşan HLH-2004 tedavi protokolü başlandı ve hastanın klinik ve laboratuvar bulguları düzeldi. Bu protokolün 10.haftasında hastanın ateş, splenomegali ve boyunda bilateral en büyüğü 5 cm ebadında lenfadenopatileri gelişti. ALT, AST, trigliserid, ferritin değerleri yükseldi ve fibrinojen düştü. Kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz yapmış histiositler görüldü ve hasta reaktivasyon kabul edildi. HLH-2004 tedavi 1. haftadan tekrar başlandı. Üç ay sonra tedavi protokolünün 9. haftasını alırken 2. kez reaktive olan hastada HLH-2004 tedavi protokolü 3. kez başa dönüldü. Hastanın bu dönemde hemoglobin, trombosit ve beyaz küresi giderek düştü. Karaciğer enzimleri arttı ve total bilirubini 36 mg/dl'ye kadar yükseldi, dalak ve karaciğer boyutları masif bir şekilde büyüdü. Genel durumu giderek bozuldu ve tedaviye rezistan kabul edilip ATG (Fresenius, tavşan antitimosit globulin) verildi. Bu tedavi ile remisyona giren hastaya HLH-2004 tedavi protokolü kaldığı yerden devam edildi ve protokol mayıs. 2008'de sona erdi. Siklosporin azaltılarak kesilmesi planlandığında 3. kez reaktive oldu. 2. kez ATG tedavisi ile tekrar remisyona giren hasta 8 aydır remisyonda ve uygun kemik iliği vericisi bulunması için beklemektedir.

**PEDİATRİK FEBRİL NÖTROPENİ HASTALARINDA SEFAPERAZON-SULBAKTAM VE AMİKASİN SÜLFAT BİRLİKTELİĞİNİN KLİNİK ETKİNLİĞİ**

**Pamir Işık, Neşe Yaralı, Ali Bay, Abdurrahman Kara, Rukiye Saç, Bahattin Tunç**

*Dr Sami Ulus Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

**Amaç:** Bu çalışmada pediatrik hematoloji bölümünde takip edilen febril nötropenik olgularda sefoperazon-sulbaktam + aminoglikozid kombinasyonunun etkinliği retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

**Gereç ve Yöntem:** Haziran 2007-Şubat 2008 tarihleri arasında hastanemizin pediatrik hematoloji bölümünde akut lenfoblastik lösemi (ALL), akut myeloid lösemi (AML), Fanconi aplastik anemi (FAA), akkiz aplastik anemi (AA) tanıları ile izlenen ve febril nötropeni nedeni ile sefoperazon-sulbaktam + amikasin sülfat tedavisi alan 20 hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastaların kültürleri alındıktan sonra sefoperazon-sulbaktam 150 mg/kg/gün 3 dozda intravenöz ve amikasin sülfat 15 mg/kg/gün tek dozda intravenöz olarak başlanmıştır. Tedavinin 5. günündeki klinik bulguları ve CRP değerlerine göre hastalar 3 grupta incelendi. İlk 5 gün içerisinde ateşi düşüp, CRP değeri azalan hastalar iyi yanıt, 5. günde genel durumu iyi olan, ancak ateşi devam edip CRP değeri artan ve glikopeptid ve / veya antifungal ajan eklenen hastalar orta yanıt olarak değerlendirildi. Klinik ve laboratuvar olarak yanıt alınamayan ve antibiyotik değişimi yapılmak zorunda kalınan hastalar ise kötü yanıt grubuna alındı.

**Bulgular ve Sonuç:** Sefoperazon-sulbaktam+amikasin tedavisine yanıt 14 hastada iyi, 2 hastada orta, 4 hastada ise kötü idi. Ortalama ateş düşme süresi iyi olan grupta 2.5 gün, orta olan grupta 5 gün olarak bulundu. Kötü olan grupta ise ortalama ateş düşme süresi 5 günden uzundu. 5. gün ANS değeri, iyi yanıt veren grupta kötü yanıt veren gruba göre daha yüksek bulundu. İlacın etkinlik oranı %70 bulundu. Yan etki olarak sadece 1 hastada allerjik döküntü gelişti ve ilacın iyi tolere edildiği düşünüldü. Sonuç olarak Sefoperazon-sulbaktam ve amikasin rejiminin pediatrik hematoloji hastalarındaki febril nötropeni tedavisinde etkin gibi görünse de, ANS değeri 500/µl ve altında olan hastalarda klinik etkinliğinin ve güvenilirliğinin değerlendirilebilmesi için prospektif olarak yapılacak daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR OLGUDA RİNO-ORBİTO-SEREBRAL VE PULMONER MİKST FUNGAL İNFEKSİYON**

**Salih Gözmen \***, **Şebnem Yılmaz \***, **Cenk Ecevit \*\***, **Handan Çakmakçı \*\*\***,  
**Nurullah Yüceer \*\*\*\***, **Gülersu Irken \***, **Hale Ören \***

*\* Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* KBB Anabilim Dalı, \*\*\* Radyoloji Anabilim Dalı, \*\*\*\* Nöroşirurji Anabilim Dalı, İzmir*

**Amaç:** Mukormikozis immün yetmezlikli hastalarda nadir görülen ancak fatal seyredebilen bir fungal infeksiyondur. Rino-orbito-serebral mukormikoz bunun en sık görülen klinik tipidir. Burada akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısıyla takip ettiğimiz bir olgunun rino-orbito-serebral ve pulmoner mikst fungal infeksiyonu, klinik izlem ve tedavisinin tartışılması amacıyla sunulmuştur.

**Bulgular ve Sonuç:** Solukluk şikayeti ile başvuran beş yaşında erkek hasta, Kasım 2008'de T hücreli ALL tanısı aldı. Tanıda santral sinir sistemi tutulumu yoktu. Hastaya ALL BFM 95 protokolüne göre kemoterapi başlandı. Tedavinin 16. günü başlayan ve bir hafta süren sol göz kapağındaki yüzeysel hiperemi aniden ödem, ekzoftalmus ve propitozis şekline dönüştü. Görme kaybı gelişti. Çekilen orbita BT'sinde sol periorbital yumuşak dokulardan orbita içine ve arkasına doğru uzanım gösteren dansite artışı saptandı. KBB tarafından dekompresyon ve debridman uygulandı. Alınan örnekte mikrobiyolojik ve histopatolojik olarak etken tanımlanamadı. Lösemik infiltrasyon da yoktu. Aspergillus Galaktomannan antijeni negatif bulundu. Kontrol orbito-kranial MR'ında retroorbital alanda ve frontal lobta abse görülerek tekrar debride edildi. Bu kez sinüsten alınan örnekte Mukor spp üredi. Histopatolojik olarak Mukor ve Aspergilloza ait mikst fungal infeksiyon bulguları mevcuttu. İndüksiyon tedavisini yirmi dört gün alabilen hastaya geniş spektrumlu antibiyotik ile lipozomal amfoterisin B ve vorikonazol başlandı. İki ay boyunca kemoterapi alamayan hastanın kemik iliği remisyondaydı. Kontrol MR'da sinüs ve beyindeki absenin antifungal tedaviye rağmen progresyon göstermesi üzerine iki kez daha debride edildi. Bu sırada toraks BT'sinde iki adet beş milimetrelik nodüler lezyon izlendi ve vorikonazol kesilip posakonazol başlandı. Bu tedavi kombinasyonunun başlanması ardından hastanın bulguları stabilize oldu, lezyonlarda gerileme görüldü. Hastanın kemoterapisine tekrar başlandı. Halen remisyonunda olan hasta oral posakonazol ile antifungal tedaviye devam etmektedir. Mukor infeksiyonunda amfoterisin B ilk tedavi seçeneğidir. Amfoterisine yanıtız veya kısmi yanıtız Mukor infeksiyonlarında bir diğer seçenek daha yeni bir antifungal olan posakonazoldür. Bizim hastamızda da abselerin drene edilmesine ek olarak amfoterisin B ve posakonazol tedavisine iyi yanıt alınmıştır

**ANI GÖRME KAYBI İLE BAŞVURAN  
İZOLE ORBİTAL RELAPSLI İKİ LÖSEMİ OLGUSU**

**Ayşen Türedi \*, Yeşim Oymak \*, Yöntem Yaman \*, Osman Saatçi \*\*,  
Rana Malatyalı \*\*\*, Serra Kamer \*\*\*\*, Hüdaver Alper \*\*\*\*\*, Canan Vergin \***

\* Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
Hematoloji Onkoloji Kliniği,

\*\* Dokuz Eylül Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı,

\*\*\* Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
Hematoloji Göz Kliniği,

\*\*\*\* Ege Üniversitesi Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı,

\*\*\*\*\* Ege Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

**Amaç:** Akut lenfoblastik lösemi (ALL) çocuklarda en sık görülen kanser türüdür. Hastaların 80-85'i kemoterapi protokolleri ile remisyona ulaşmasına rağmen, remisyona ulaşan hastaların %20-30'unda relaps gelişebilmektedir. Bu çalışmada ani görme kaybı ile kendini gösteren iki santral sinir sistemi (SSS) relapslı hasta sunulmuştur.

**Olgu 1:** Vücudunda peteşiler olması üzerine hastanemize refere edilen on yaşındaki erkek hastanın hemoglobin (Hg): 12,4 gr/dl, trombosit (plt.): 34,000/mm<sup>3</sup>, beyaz küre (WBC): 80.550/mm<sup>3</sup>tü. Periferik yaymada (PY) %70, kemik iliğinde (Kİ) %90 L1 tipi blast saptandı. Akım sitometri incelemesi pre-T ALL ile uyumluydu. Tanı sırasında göz muayenesi ve beyin omurilik sıvısında (BOS) sitolojisi normaldi. TRALL-2000 protokolü başlandı. Sekizinci gün periferik yaymada absölu blast sayısı 23.397/mm<sup>3</sup> olması üzerine yüksek risk grubuna alındı. Otuzüçüncü gün Kİ remisyondaydı. İndüksiyon ve konsolidasyon tedavileri tamamlandı. İdame tedavi başlangıcından bir hafta önce başlayan ani görme kaybı olan hasta iki gün sonra kliniğe başvurdu. Her iki gözde ağrı şikayeti kliniğe eklendi. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi (MR) normaldi. BOS'ta patolojik hücre ve Kİ'nde blast görülmedi. Orbital MR da sol optik sinir trasesi boyunca volümsel engorjman ve T2 ağırlıklı imajlarda sinyal artışı, göz dibi muayenesinde sol gözde optik sinir tutulumu ve buna ikincil santral retinal arter ve ven tıkanıklığı saptandı. İzole orbital relaps olan olguya acil orbital ışınlama ile REZ-ALL 2002 protokolü başlandı. Gözdeki ağrı dramatik şekilde kaybolurken, görme kaybında tam olmamakla beraber belirgin düzelme görüldü.

**Olgu 2:** Ateş nedeni ile başvuran 12 yaşındaki erkek hastanın Hb:9.8 gr/dl, WBC:843000 / mm<sup>3</sup>, plt: 86.000/mm<sup>3</sup> tü. PY'da %95, Kİ'nde %90 L1 tipi blast saptandı. Akım sitometri tetkiki pre-T ALL ile uyumluydu. TRALL-2000 protokolü başlandı. Sekizinci gün PY de absölu blast sayısı 2230/mm<sup>3</sup> olması üzerine yüksek risk grubuna alındı. Otuzüçüncü gün Kİ remisyonunda saptandı. İkinci HR2 blok tedavisinden sonra bilateral görme kaybı gelişti. Kraniyal ve orbital MR normal bulundu. BOS'da patolojik hücre ve Kİ'nde blast görülmedi. Göz dibi muayenesinde her iki gözde optik sinirde infiltrasyon ve buna sekonder santral retinal arterlerde etkilenme saptandı. İzole orbital relaps olan olguya acil orbital ışınlama ve REZ-ALL 2002 protokolü başlandı. Radyoterapi (RT) sonrası görme kaybı tümüyle düzeldi.

**Bulgular ve Sonuç:** Pediatrik ALL vakalarında izole orbital relaps çok nadir görülen bir durumdur. Beyaz küre yüksekliği, erkek cinsiyet, pre-T ALL ve yüksek riskli grupta bulunma bu iki olgunun ortak özelliğiydi. Bu özelliklere sahip ani görme kaybı gelişen lösemili hastalarda orbital relaps ön planda düşünülmesi ve göz dibi muayenesi, orbital MR yapılarak infiltrasyon gösterilen hastalara acil orbital RT başlanmalıdır. Erken dönemde RT yapılan hastalarda görme kaybı düzelebilmektedir.



**SANTRAL SİNİR SİSTEMİ RELAPSI GELİŞEN  
PRİMER GRANÜLOSİTİK SARKOM, OLGU SUNUMU**

**Ayşen Türedi \***, **Yeşim Oymak \***, **Yöntem Yaman \***, **Gülden Diniz \*\***,  
**Hüdaver Alper \*\*\*\***, **Ferah Genel \*\*\***, **Canan Vergin \***

\* *Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
Hematoloji Onkoloji Kliniği,*

\*\* *Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
Patoloji Kliniği,*

\*\*\* *Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
İmmünoloji Kliniği,*

\*\*\*\* *Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir*

**Amaç:** Granülositik Sarkom (GS) miyeloproliferatif veya miyelodisplastik sendromlara eşlik eden veya bunlara öncelik eden ekstramedüller immatür miyeloid hücrelerden oluşan tümördür. Granülositik sarkomlar izole lezyonlar olarak ortaya çıkabilir veya akut ya da kronik bir myeloproliferatif hastalıkla birlikte olabilirler. İzole lezyon olarak ortaya çıktığı durumların çoğunda olay aylar ya da yıllar içinde akut lösemiye ilerler.

**Olgu:** Dört aylık erkek hasta vücutta döküntü, kafada, yüzde ve vücutta şişlikler nedeni ile başvurdu. Özgeçmişinde iki aylıkken bu lezyonların başladığı ve dış merkezde mastositoz tanısı aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde kraniumda, tüm vücutta, göğüs ve karın bölümünde, bacaklarda mavimtrak, yüzeyden kabarık 1x1 cm boyutlarında nodüler lezyonlar mevcuttu. Sistem muayeneleri olağandı. Hb 5.8 gr/dl, BKH 6680 /mm<sup>3</sup>, trombosit 85000, periferik yaymada atipik hücre yoktu. Sedimentasyon: 25mm/saat, LDH: 326, viral serolojik testler ve kemik iliği aspirasyonu (KİA) normal bulundu. Ciltteki nodüler lezyon biyopsisi: Yüzeysel dermisten başlayıp, subkütan dokuya doğru giderek artan, mononükleer hücre infiltrasyonu, MPO +, CD117 zayıf pozitif saptandı ve ekstramedüller myeloid tümör olarak değerlendirildi. Derinin primer GS tanısıyla izleme alındı. İki ay sonraki kraniumdaki nodüllerin çok büyüdüğü (3x4 cm), sağ gözde ekzoftalmi geliştiği görüldü. KİA da %15 myeloblast görüldü. Deri ve subkütanöz lezyonların progresyonu yanısıra orbital infiltrasyonun eklenmesi nedeniyle BFM 2003 AML (AIE) protokolü başlandı. İnfiltrasyon bulguları geriledi. İndüksiyon ve konsolidasyon tamamlandıktan sonra, kranial ve orbital radyoterapi verilerek idame tedavisine geçildi. İdame tedavisinin altıncı ayında hastada sol gözde kayma, sağ bacakta 3x3 cm çapında sert, morumturak renkli kitle gelişti. Kranial MR'da her iki lateral ventrikül ve üçüncü ventrikül geniş olarak izlendi. Sağ diz MR'da sağ popliteal seviye lateralde cilt/ciltaltı dokularında invazyon oluşturarak komşu lipoid doku üzerine uzanım gösteren yaklaşık 22x16 mm boyutlarında, kitle saptandı. Eksizyonel biyopsi yapılan kitlenin histopatolojik incelemesinde ve dokunun akım sitometrik incelemesinde fenotipik özellikler ortaya konmadı. KİA da neoplastik infiltrasyon saptanmadı. Beyin omurilik sıvısında (BOS) 300 hücre /mm<sup>3</sup> ve sitolojide silme blast görüldü. BOS un sitometrik incelemesinde miyelomonositik markırlar pozitif saptandı. Santral sinir sistemi relapsı tanısı konularak BFM AML 2003 indüksiyon tedavisi (ADE) başlanan olgu sepsis ve venooklüziv hastalık nedeni ile kaybedildi.

**Sonuç:** Yayınlarda akut myelositer lösemnin (AML) nadir bir formu olan primer GS, kötü prognozla ilişkili bulunmuş, özellikle orbital lösemik tümör gelişen hastalarda mortalitenin yüksek olduğu ve AML tedavisinin vakit geçirmeksizin başlanması gerektiği bildirilmiştir. Tedaviye rağmen relaps geliştiği için birinci remisyonunda kök hücre naklinin düşünülmesi gereklidir.

**AKUT LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA TANI SIRASINDA  
RENAL UTRASONOGRAFİK BULGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ  
Ela Erdem \*, Serap Karaman \*, Alper Özel \*\*, Yıldız Yıldırım \***

\* *Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Çocuk Kliniği,*

\*\* *Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Radyoloji Kliniği, İstanbul*

**Amaç:** Çocukluk çağı lösemilerinde nefropati ve nefromegali nadir olarak görünmekte olup, elektrolit dengesizlikleri ve asit-baz dengesinde bozukluklar organ tutulumuna bağlı olarak gözlenebilir. Akut lenfoblastik lösemide (ALL) renal tutulum %7-47 oranında bildirilmiş olup, böbrek boyutlarında iki taraflı büyüme nadirdir. Çalışmamızın amacı akut lösemi tanısı almış hastaların tanı sırasındaki renal ultrasonografi (USG) bulgularının lösemi tipi ve risk grupları ile ilişkisini araştırmaktır.

**Gereç ve Yöntem:** 2005-2009 yılları arasında çocuk hematoloji bölümünce izlenen 70 hastadan tedavi öncesi üre, kreatinin, serum elektrolit, kalsiyum, fosfor, ürik asit için kan örnekleri alındı; renal USG'leri yapıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Hastaların ortalama yaşı  $6.42 \pm 4.57$  olup; 33'ü (%47.1) kız, 37'si (%52.9) erkek idi. Altmış hasta akut lenfoblastik lösemi, 10 hasta ise akut myeloblastik lösemi tanısı aldı. Onaltı hastada (%22.9) USG ile böbrek boyut ve/veya parankiminde değişiklikler saptandı. Bunların 9'unda bilateral böbrek, 6'sında tek taraflı böbrek boyutlarında artış, bir hastada ise sadece parankim ekojenitesinde artış tespit edildi. Hastaların patolojik renal USG bulguları ve laboratuvar bulguları ile yüksek ya da standart risk grubu olmaları ve tümör lizis gelişmesi arasında istatistiksel bir fark bulunmadı. Kemoterapisi tamamlanan hastaların USG bulguları normal olarak tespit edildi.

Sonuç olarak; akut lösemili hastalarda tanı sırasında renal USG ile farklı renal değişiklikler saptandı. Ancak bu değişiklikler ile lösemi tipi ve risk grupları arasında anlamlı ilişki bulunamadı.

**ÇOCUĞU KANSER OLAN ANNELERİN RUHSAL BELİRTİ DÜZEYİ**  
**Arife Kaygusuz, Yeşim Oymak, Ayşen Türedi, Yöntem Yaman, Canan Vergin**  
*Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi*  
*Hematoloji-Onkoloji Kliniği, İzmir*

**Amaç:** Kanser hastalarında ruhsal bozukluk hem normal popülasyona hem de diğer tıbbi hastalıklara göre çok daha sık görülmektedir. Bu çalışmada çocukları kanser hastası olan annelerin psikolojik durumlarını değerlendirmek amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Araştırma Ocak-Mart 2009 tarihleri arasında yapılmıştır. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Hematoloji-Onkoloji Kliniğinde kanser tanısı alan ve 3 aylık tedavisi biten 30 hasta annesi alınmıştır. Kontrol grubu ise sağlıklı çocukları olan 30 anneden oluşmaktadır. Eğitim durumlarına göre ilkokul 45, lise 10, okuma yazması olmayan 5 kişi olup ikamet durumuna göre, 41 kişi ilçede, 15 kişi il merkezinde, 4 kişi köyde yaşamaktadır. Veriler, araştırmacı tarafından Sosyo-Demografik Bilgi Formu ve SCL-90 (Symptom Check Listesi) kullanılarak, yüz yüze görüşme tekniği uygulanmıştır. Kesme puanı 1.5 üzerinden değerlendirilmiştir.

**Bulgular ve Sonuç:** Hasta anneleri somatizasyon (psikolojik temelli olup vücudun kalp, damar, mide, bağırsak, solunum ve diğer sistemlerdeki fonksiyon bozukluklarıyla ilgili sıkıntıları yansıtır.), obsesif-kompulsif (bireylere yaşanılması arzu edilmeyen, ancak sürekli ve karşı konulmaz bir biçimde yaşanan düşüncelerdir.), kişiler arası duyarlılık (bireyin kendini başkalarıyla karşılaştığında, kişisel yetersizlik ve küçüklük duygularına kapılması), depresyon (karamsarlık, ümitsizlik, güdülenme eksikliği, intihar düşünceleri, bilişsel ve somatik belirtileri içeren yaşantılar), anksiyete (kişinin sürekli kötü bir haber alacakmış gibi hissetmesidir), öfke düşmanlık (kızma, huzursuz olma, karşı koyma, düşmanlık, saldırganlık, sinirlilik, öfke hali, küskünlük gibi özellikleri vurgular.) maddelerinden ortalama 1.6 nın üzerinde puan almıştır. Kontrol grubu tüm testlerden kesme puanının altında (0,66) almıştır. Çocuk sayısına göre annelerin ruhsal durumu değerlendirildiğinde tek çocuğu olan annelerin birden fazla çocuğu olan annelere göre ruhsal tarama test skoru anlamlı olarak daha düşük bulunmuştur. (p=0.01) Onkoloji kliniğindeki hasta annelerinin psikolojik destek ve stresle baş etme grupları ile yaşam kalitelerinin artırılacağı düşünülmüştür.

**TANI SIRASINDA RENAL TUBÜLER DİSFONKSİYONU OLAN  
AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ OLGU**

**Berna Atabay, Evin İter Bahadır, Meral Türker, Şiar Dursun,  
Haldun Öniz, Işın Yaprak**

*S.B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Kliniği, İzmir*

**Amaç:** Çocukluk çağı akut lösemilerinde, sıklıkla AML M4, M5’de lösemik blastlardan salınan lizozimin neden olduğu renal tubuler disfonksiyon görülebilmektedir. Ancak tanı sırasında akut lenfoblastik lösemide literatürde bir olguda bildirilmiştir.

**Olgu:** Halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı ve kalça ağrısı yakınmaları ile yatırılan diş eti hipertrofisi, kemik hassasiyeti, anemisi ve trombositopenisi saptanan olgu, periferik yayması ve kemik iliği değerlendirilmesi ile PreB cell lösemi tanısı almıştır. Hastada tanı sırasında bulunan hipokalsemi, hipofosfatemi, hipokalemi nedeni ile yapılan tetkiklerinde tübüler fosfat reabsorpsyonu (TPR) düşük, FeNa yüksek, idrarda Ca/kreatinin oranı normal, ve tübüler proteinüri saptandı. Daha öncesinde renal bir hastalığı olmadığı bilinen olgunun parathormon düzeyi yüksek, kemik grafileri normaldi. Ultrasonografide böbrekler yaşına göre büyük, DMSA normal değerlendirildi. Hastaya BFM kemoterapi protokolu başlandı. Tedavinin 8. gününden sonra hipokalsemi ve hipofosfatemisinin devam etmesi üzerine nötral fosfat solüsyonu ve kalsiyum/D vitamini tedavisi verildi. Tedavinin 3. haftasında kalsiyum ve fosfor düzeyleri normal sınırlarda, TPR, FeNa düzelmesine rağmen proteinürisi devam etti. Tanı sırasında hipofosfatemi, hipokalsemi, hipokalemi ve proteinürisi ile renal tübüler disfonksiyon tanısı alan remisyonda akut lenfoblastik lösemili olgu sunulmuştur.

**HODGKİN DIŐI LENFOMALI OLGULARIMIZ**

**Ferhan Akıcı \*, Deniz Tuęcu \*, Gönül Aydoęan \*,**

**Zafer Őalcıoęlu \*, Arzu Akçay \*, Hülya Ően \*, Serdar Sander \*\***

*\* Bakırkőy Kadın Doęum ve Çocuk Hastalıkları Eęitim Hastanesi,  
Çocuk Hematoloji-Onkoloji Servisi,*

*\*\* Bakırkőy Kadın Doęum ve Çocuk Hastalıkları Eęitim Hastanesi,  
Çocuk Cerrahi Servisi, İstanbul*

**Amaç:** Hodgkin DıŐı Lenfomalar immun sistem ve lenfoid doku kaynaklı malign tümörlerdir. Ülkemizde çocukluk çağı solid tümörlerin %19'unu oluŐturmaktadır ve çocukluk çağı maliniteleri içinde 2. sırada yer almaktadır.

**Gereç ve Yöntem:** Bu çalıŐmada Aęustos 1990-Eylül 2009 tarihleri arasında Bakırkőy Kadın Doęum ve Çocuk Hastalıkları Eęitim ve AraŐtırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Servisi'nde takip ve tedavi edilen 94 Hodgkin DıŐı Lenfoma olgusu retrospektif olarak klinikopatolojik özellikler ve tedavi sonuçları açasından deęerlendirildi

**Bulgular ve Sonuç:** YaŐları 24-174 ay (median 72 ay) arasında deęiŐen olguların 64'ü erkek, 30'u kız idi (E/K:2.13). YerleŐim yeri olarak 49'u (%52.1) batın, 13'ü (%13.8) mediasten, 15'i (%16) Waldeyer Halkası, 3'ü (%3.2) periferik nodal, 8'i (%8.5) yaygın, 3'ü (%3.2) ektranodal, 3'ü (%3.2) dięer bölge yerleŐimli idi. Histopatolojik deęerlendirmelerine göre % 76'sı B hücre kökenli, % 19 si T hücre kökenli, % 5'i büyük hücreli idi. 9 vakada (%9.6) kemik ilięi tutulumu mevcuttu. Bütün hastalarımıza tanı amaçlı cerrahi giriŐim uygulandı. Biyopsi 56 (%60), total eksizyon 16 (%17), parsiyel eksizyon 8 (%8), torasentez 9 (%10), parasenez 4(%4), kemik ilięi aspirasyonu 1(%1) hastaya uygulandı. Median LDH düzeyi 831.5±888 idi. Evre 1: 3 (% 3), Evre 2: 17 (% 18), Evre 3: 52 (% 56), Evre 4: 22 (% 23) olgu mevcuttu. Risk grubu I 6 hasta (%6), II 22 hasta (%23), III 66 hasta (%71) vardı.

Hastaların %80'inde BFM (Berlin Frankfurt Munster) protokolü kullanıldı. Oniki hastada medyan 13.ayda nüks gözlendi. Nüks bölgesi 7 hastada kemik ilięi, 5 hastada lokal (3 batın, 1 baŐ-boyun, 1 toraks), 1 hastada ise periferik nodal kaynaklı idi. Tüm grupta 5 yıllık genel ve olaysız saękalım Kaplan Meier ile sırasıyla %71 ve % 67 olarak bulundu. LDH düzeyi, evre, histopatoloji, risk grubu saękalımla anlamlı olarak ilgiliydi (p=0.027, p=0.014, p=0.038, p=0.013). Saękalım yıllara göre belirgin artış göstermekteydi. 2004 yılından sonra izlenen 34 hastada genel saękalım %76 iken, 2006 yılından sonra izlenen 20 hastada bu oran %96'ya kadar yükselmekteydi. Sekonder malinite 2 olguda gözlendi. T hücreli NHL tanısı alan 8 yaŐında bir hastada tanı tarihinden 10 yıl sonra Hepatit C zemininde Hepatoselüler karsinom geliŐti. Burkitt Lenfoma tanısı ile izlenen 4.5 yaŐındaki bir hasta ise, ilk tanı tarihinden 3.5 yıl sonra surrenal korteks karsinomu tanısını aldı. Hastaların izleminde erken dönemdeki ölümlerin önemli bir problem olduęu gözlendi. İnfeksiyon ve destek tedavilerinin arttırılmasıyla saękalımda saęlanan ilerlemelerin sürdürülmesi ve arttırılması amaçlandı.

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ İDAME TEDAVİSİ SIRASINDA GELİŞEN  
SSS EBV-İLİŞKİLİ LENFOPROLİFERATİF HASTALIK**

**Berna Atabay, Meral Türker, Haldun Öniz, Zümrüt Şahbudak, Işın Yaprak**  
*S.B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Kliniği, İzmir*

**Amaç:** Konjenital ve akkiz immun yetmezlikli hastalarda yaşamı tehdit edici lenfoproliferatif hastalık gelişme riski yüksektir. Transplantasyondan sonra gelişen komplikasyonlardan biri olan posttransplant lenfoproliferatif hastalık genellikle Epstein- Barr virus (EBV) enfeksiyonu ile birlikte görülen ve farklı klinik bulgularla seyreden enfeksiyon ve neoplazma arasında bir klinik tablodur. Solid organ ve kemik iliği transplantasyonlu olgularda sıklıkla görülmesine rağmen, lösemilerde daha nadir bildirilmiştir.

**Olgu:** Bifenotipik lösemi tanısı alan, tanıda SSS tutulumu olmayan, 4 yaşındaki erkek olgu, idame tedavisi sırasında yüksek ateş, membranöz tonsillit tedavisi sonrası izleminin 3. haftasında sol fasial paralizi ve sol hemiparezi ile başvurdu. Kraniyal MR da supratentorial bazal ganglionlar düzeyinde, sağda anterior periventriküler uzanım gösteren 41x26 mm ve solda 15x18 mm boyutlarında iki adet kitle lezyonu saptandı. Kemik iliği remisyonunda olan olgunun BOS incelemesi ve sitolojisi normaldi. EBV VCA gp IgM pozitifliği nedeni ile EBV-ilişkili lenfoproliferatif hastalık düşünülen ve nörolojik bulguları ilerleyen olguya doku tanısı ve dokuda EBV bakılması amacı ile endoskopik beyin biyopsisi yapıldı. Patolojik incelemesi sonrası dokuda EBER pozitif, immunohistokimyasal tetkikleri sonrası atipik lenfoid infiltrasyon gösteren lenfoproliferatif hastalık olarak rapor edildi. Olguya asiklovir, interferon, rituksimab ve sonrasında aylık IVIG tedavisi ile birlikte 3 kür siklofosfamid, prednizolon ve IT metotreksat tedavisi verildi. Klinik tablosu düzelen, kontrol MR'da kitle lezyonlarında belirgin gerileme görülen olgu halen remisyonunda ve idame tedavisi almaktadır. Çocukluk çağında lösemilerde nadir görülen, SSS yerleşimli, iyi tedavi yanıtı alınan EBV-ilişkili lenfoproliferatif hastalık tanısı alan olgu sunulmuştur.

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA HİPERGLİSEMİ SIKLIĞI**

**Yeşim Oymak, Ayşen Türedi, Yöntem Yaman, Muammer Büyükinan,  
Müge Ayanoglu, Hülya Kangal, Canan Yurddaş, Canan Vergin**

*Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir*

**Amaç:** Son bir yılda akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısı almış hastalarda gelişen hiperglisemi sıklığını saptamak, risk gruplarına göre fark olup olmadığını değerlendirmek amaçlandı.

**Gereç ve Yöntem:** Ocak 2008-Ocak 2009 arasında ALL tanısı alan 27 hastanın dosya bilgilerine ulaşıldı. Hastaların demografik özellikleri, tanıda risk grupları (SRG: düşük risk grubu, MRG: orta risk grubu, HRG: yüksek risk grubu), immunfenotipleri, tanı sırasında açlık kan şekeri (AKŞ), lipit profili, beden kitle indeksleri (BKİ) kaydedildi. Hastalarda risk grupları, immüfenotip, tedavi dönemleri (TR-ALL 2000'e göre protokol 1/protokol 2) ile hiperglisemi ilişkisi ve enfeksiyon-hiperglisemi ilişkisi değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Hastaların 11'i kız 18'i erkek olup yaş ortalamaları 5.2 (+/-4.6) yıl bulundu. Hastaların dokuzu SRG, 13'ü MRG ve dördü HRG idi. Hastalardan 22'sinin immüfenotipi B hücreli iken beşi T hücreliydi. Çalışmaya alınan 27 hastadan üçünde protokol 1 birinde protokol 2 sırasında olmak üzere dördünde (%15) hiperglisemi gelişti. Hiperglisemi gelişen hastaların birinde aile öyküsü mevcuttu. Risk grupları arasında tanıda AKŞ, lipit profili ve BKİ, açısından fark bulunmadı ( $p>0.05$ ). Risk grupları ve immüfenotipe göre arasında obesite sıklığı ve hiperglisemi düzeyleri açısından fark bulunmadı ( $p>0.05$ ). Eş zamanlı hiperglisemi ve enfeksiyonu olan iki hasta olup hiperglisemi ile enfeksiyon arasında ilişki saptanmadı ( $p>0.05$ ). Hiperglisemi derecesi ile insülin kullanım süresi ve kan şekerinin normale dönme süresi arasında ilişki bulunmadı. ALL hastalarında indüksiyon tedavisi sırasında hiperglisemi dikkat edilmesi gereken bir parametredir. Hastalarımızda gelişen hiperglisemi ile ALL risk grupları, immüfenotip arasında farklılık görülmemiştir. Protokol 1'de daha fazla hastanın hiperglisemi ile seyretmesi prednisolon kullanımını sırasında hiperglisemi açısından daha dikkatli olunmasını ve bu dönemde günlük kan şekeri takiplerinin yapılmasını gerektirmektedir. Ayrıca son bir yılı kapsayan bu çalışmada enfeksiyon ile hiperglisemi arasında ilişki gösterilememiş olmasına karşın bunun için daha fazla hasta sayısına ihtiyaç vardır.

**REVERSİBL POSTERİOR LÖKOENSEFALOPATİ SENDROMU: OLGU SUNUMU**

**Yöntem Yaman \***, **Ayşen Türedi \***, **Yeşim Oymak \***, **Faruk Ekinci \***,  
**Cem Çallı \*\***, **Canan Vergin \***

\* *Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Çocuk Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
Hematoloji-onkoloji Kliniği,*

\*\* *Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir*

**Amaç:** Reversibl posterior lökoensefalopati sendromu (RPLS) serebral hemisferlerde ve serebellumda tipik radyolojik bulguların bulunması ve karakteristik nörolojik bulguların varlığı olarak tanımlanmaktadır. Klinik semptomlar başağrısı, kusma, bilinç değişiklikleri, kortikal körlükten görmede bulanıklaşmaya kadar değişen görme anomalileri, konuşma bozuklukları ve havale geçirmezdir. RPLS hipertansiyon, çeşitli ilaçlar, eklempsi, renal hastalıklar, karaciğer yetmezliği, kan transfüzyonu, mikroanjyopati, orak hücreli anemi, akut intermitan porfiri, hematopoetik kök hücre transfüzyonu gibi birçok durumda oluşabilmektedir.

**Olgu:** Ateş nedeni ile başvuran 12 yaşındaki erkek hastada pre-T ALL saptandı. Hastaya TRALL-2000 protokolü başlandı. Yüksek risk grubunda izlenen hastada ikinci HR2 blok tedavisinden sonra bilateral görme kaybı gelişti. Kranial ve orbital MR normal bulundu. BOS ta patolojik hücre ve kemik iliğinde blast görülmedi. İzole orbital relaps olan olguya acil orbital ışınlama uygulandı ve REZ-ALL 2002 protokolü başlandı. Radyoterapi sonrası görme kaybı tümüyle düzelen hastanın taburcu olacağı gün sabah saatlerinde baş ağrısı başladı, gece saatlerinde generalize tonik klonik konvülsiyon geçirdi. Takibinde hastaya fenitoin idameden verildi, 6 ay önce başlanan levetirasetam devam edildi ve karbamazepin eklendi. Hastanın beyin omurilik sıvısı incelemesinde biyokimya normal, patoloji hücre görülmedi, kültür negatif geldi. Çekilen MR'de sol serebellar hemisferde ve her iki serebral hemisferlerde yamalı tarzda, izotropik görüntülerde yüksek sinyalli, ADC haritalarında vazojenik ödem tarzı değişiklikler görüldü. Reversibl posterior ensefalopati?, ensefalit? düşünüldü. Antiödem tedavi, asiklovir, vankomisin, seftriakson başlandı. Bir gün sonra hastanın şuuru açıldı, genel durumu düzeldi. Antiepileptikleri azaltılmak istenen ve 48 saattir tansiyonu %99 persentil üzerinde seyreden hasta konvülsiyondan sonra 11.günde depakin infüzyonuyla kontrol altına alınabilen status epileptikusa girdi. Ardından fenitoin, karbamazepin, levetirasetam devam edildi, depakin idameden başlandı. Tansiyonlarını kontrol altına alabilmek için hastaya amilodipin ve beloc başlandı. Statustan sonra gelişen delirium tablosu 20. günde düzelen hastanın, statustan sonra tekrar eden kortikal körlüğü düzelenmedi. RPLS kan basıncı kontrolü ve tetikleyici faktörün kesilmesiyle günler içerisinde genellikle hasar bırakmadan düzelebilmektedir. Hastalığın erken tanınması ve tedavisinin başlanması, gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi açısından önem taşımaktadır.



**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA  
L-ASPARAGİNAZLA GELİŞEN ALLERJİK REAKSİYONLAR**  
**Yeşim Oymak, Ayşen Türedi, Yöntem Yaman, Müge Ayanoğlu,  
Hülya Kangal, Canan Vergin**

*Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir*

**Amaç:** Akut lenfoblastik lösemi (ALL) tedavisinde kullanılan vazgeçilmez kemoterapötik ajanlardan L-asparaginazın en önemli yan etkisi olan allerjik reaksiyonlar %5-35 oranında görülmekte ve ciddi anafaksi bazı serilerde %10'a ulaşabilmektedir. Test dozu önerilse de bu yolla gerekli ilaç dozu uygulanırken allerjik reaksiyon gelişebilmektedir. E. coli asparaginaza alternatif tedavi olarak polietilen glikol (peg) asparaginaz veya Erwinia asparaginaz kullanılması gerekmektedir. Bu çalışmada L-asparaginaz alerjisi gelişen vakalarımızın özellikleri ve alternatif ajan olarak seçilen peg asparaginaza yanıtları değerlendirilmiştir.

**Gereç ve Yöntem:** Ocak 2008-Ocak 2009 arasında merkezimizde ALL tanısı ile TR-ALL 2000 ve REZ-ALL BFM 2002 protokollerine göre tedavi alan 26 hasta çalışmaya alındı. Hastaların demografik özellikleri, immünofenotipleri, risk grupları ve aile öyküleri ile ilgili özellikleri kaydedildi. Allerjik reaksiyon varlığı için "Second National Institute of Allergy and Infectious Disease/Food Allergy and Anaphylaxis Network Symposium" kriterleri esas alındı. L-asparaginaz ile allerjik reaksiyon kaydedilen hastalarda peg- asparaginaz ve peg-asparaginaz ile allerji gelişen vakalarda erwinia asparaginaz kullanıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışmaya alınan hastaların 11'i erkek, 16'sı kız ve yaş ortalaması 60 (+/- 51.28) ay idi. Hastaların 9 (%34.6)'u SRG, 14 (%50)'ü MRG, 4 (%15.4)'ü HRG ve 22 (%84)'si B hücreli, 5 (%16)'i T hücreli idi. Hastaların sekizinde E. coli L-asparaginaz, bunların da ikisinde peg-asparaginaz alerjisi gelişti. L-asparaginaz alerjisi görülen sekiz hastadan ikisinde anafaksi tipinde ve biri protokol-1, altısı protokol-2, biri ise REZ-ALL 2002 bloklarını aldığı sırada gelişti. L-asparaginaz alerjisi gelişen hastaların özellikleri tabloda görülmektedir. Risk grupları, immünofenotip ve relaps varlığı ile L-asparaginaz alerjisi arasında ilişki bulunmamıştır (p>0.05). Ancak p2'de L-asparaginaz ile allerjik reaksiyon ilişkisi anlamlı bulunmuştur (p=0.001). Anafaktik tipte reaksiyon görülen iki hasta da protokol 2 almakta olup istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (p=0.001). Peg-asparaginaz alerjisi gelişen altı olguda peg-asparaginaz ile allerji görülmemiş, anafaktik tipte reaksiyon görülen iki hastadan birinde erwinia asparaginaz kullanılmış olup reaksiyon gözlenmemiştir.

ALL tedavisinde kullanılan L-asparaginaz ile allerjik reaksiyonlar görülmesi nadir olmayıp alternatif olarak farklı asparaginazların kullanılmasını gerektirmektedir. Merkezimizde son bir yılda tanı almış olan hastalardan L-asparaginaz alerjisi gelişen ikisi (%7) anafaktik tipte toplam sekiz (%29) hasta kaydedilmiştir. Allerjik reaksiyonun sıklığı ve ciddiyeti protokol 2 alan hastada tekrarlayan dozlarla ilişkili olarak artmıştır.

Hasta no	yaş (ay)	doz sayısı	protokol	p-asp	allerjisi	anafaksi
1	54	4	P1	-	-	-
2	48	7	P2	-	-	+
3	84	9	P2	-	-	-
4	42	8	P2	-	-	-
5	156	11	P2	-	-	-
6	48	12	P2	+	-	-
7	192	9	P2	-	-	-
8	44	28	REZ-ALL	+	-	-

Günümüze kadar yapılan çalışmalarda da vurgulandığı gibi lösemi takip eden merkezlerde tekrarlayan L-asparaginaz dozlarında allerjik reaksiyonlar açısından dikkatli olunmalıdır.

**BENİGN VE MALİGN HASTALIK TANILARI İLE HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE  
TRANSPLANTASYONU YAPILAN OLGULARDA TRANSPLANTASYON SONRASI  
İZLEM VE GELİŞEN KOMPLİKASYONLARIN KARŞILAŞTIRILMASI**

**Hakan Güvenir, Talia İleri, Elif İnce, Ayşe Sayılı, Fatih Azık,  
Zümrüt Uysal, Mehmet Ertem**

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HKHT) günümüzde benign ve malign pekçok hastalıkta başarı ile uygulanmaktadır. Pediatrik yaş grubunda erişkinlerden farklı olarak benign hastalık grubunda daha fazla HKHT uygulanıyor olması ve bu hastaların genelde HKHT öncesinde yoğun kemoterapi gibi vücut metabolizmasını olumsuz etkileyen tedaviler almıyor olması HKHT izlemlerinde ve başarısında farklılığa yol açabilir. Bu çalışmada amacımız benign ve malign hastalık tanıları ile HKHT uygulanan çocuk hastalarda transplantasyon sonrası izlemde karşılaşılan komplikasyonlar ve yaşam oranları açısından fark olup olmadığını değerlendirmektir.

**Gereç ve Yöntem:** Bu amaçla kliniğimiz Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik HKHT ünitesinde hematolojik hastalık tanıları ile Aralık 1997-Mart 2009 tarihleri arasında myeloablative hazırlama rejimi sonrası transplantasyon yapılan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Benign hasta grubuna (grup A) hemoglobinopati, akkiz ve kalıtsal aplastik anemi, malign hastalık grubuna (grup B) ise akut ve kronik lösemi, hemofagositik lenfositosis tanılı hastalar dahil edildi.

**Bulgular ve Sonuç:** 55 benign (%58.5) ve 39 malign (%41.5) hastalık tanılı 94 olgunun incelendiği çalışmada ortalama yaş 11 yıl (R: 0.9-17.5 yıl) olup, grup A (ortalama: 11, R: 1.9-17.5 yıl) ve grup B (ortalama: 11, R: 0.9-17 yıl) arasında fark yoktu. Kök hücre kaynağı olarak grup A'da kemik iliği: 33 (%60), periferik kök hücre: 20(%36), kordon kanı: 2 (%4) olguda kullanılırken bu rakamlar Grup B' de sırası ile 24 (%61), 14 (%36), ve 1 (%3) idi ( $P>0.05$ ). HKHT sonrası myeloid ve trombosit engraftmanları gelişme zamanı açısından her iki grup arasında fark bulunmadı. Grup A'da trombosit refrakterliği gelişen hasta sayısı Grup B'den anlamlı olarak fazla idi (%52 vs %23,  $P<0.01$ ). HKHT sonrası verilen kan ürünleri açısından değerlendirildiğinde Grup A (eritrosit: ortalama 4, trombosit: ortalama 21 kere) ile Grup B (eritrosit: ortalama 2, trombosit ortalama: 12 kere) arasında anlamlı fark bulundu ( $P<0.01$ ). Grup B'de gelişen mukozitler nedeni ile oral alımın daha fazla etkilendiği ve buna paralel olarak uygulanan total parenteral nutrisyon süresinin daha fazla olduğu görüldü (Grup A: ortalama 13, Grup B: ortalama 18 gün,  $P<0.01$ ). İzlemde gelişen ciddi enfeksiyonlar, kanama, GVHH, graft yetmezliği, sinusoidal obstrüksiyon sendromu gelişimi açısından gruplar arası fark bulunmadı. Genel mortalite oranı grup A'da %11 (n:6) iken grup B'de %26 (n:10) ile yüksek bulundu ( $P<0.05$ ). Transplantasyona bağlı mortalite (TRM) ise grup A'da %7 (n:4) iken Grup B'de %13 (n:5) idi ve gruplar arası belirgin fark vardı ( $P<0.05$ ). Sonuç olarak, her iki grup arasında transplantasyona bağlı komplikasyonlar açısından fark olmamakla birlikte TRM açısından fark bulunması benign hasta grubunda komplikasyonların daha etkin ve başarılı olarak kontrol altına alınabildiğini göstermektedir. HKHT öncesi kemoterapi uygulanmasının getirdiği uzun dönem olumsuz etkilerin bu hastalarda bulunmamasının en büyük avantaj olduğu düşünülmektedir.

**KEMİK İLİĞİ YETMEZLİKLİ HASTALARIMIZIN KLİNİK SEYRİ VE PROGNOZU:  
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ**

**Fatih Sarı \*, Feride Duru \*, Davut Albayrak \*\*, Gönül Oğur \*\*\*,  
Tunç Fışgın \*\*, Canan Albayrak \*, Emel Özyürek \*\***

\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

\*\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Hematoloji Bilim Dalı,

\*\*\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Samsun

**Amaç:** Ülkemizde kemik iliği yetmezliği (KİY) tanısıyla izlenen hastalarla ilgili yayınlar kısıtlı sayıda olup çoğu özellikle nadir görülen KİY hastalarını içermemektedir. Bu çalışmada, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı'nda izlenen kemik iliği yetmezlikli hastalarımızın klinik seyirlerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Çocuk Hematoloji bölümünde Ocak 1995 ve Mayıs 2008 tarihleri arasında KİY tanısıyla izlenen tüm hastaların kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Maliyn infiltrasyon, kemotereapi ve radyoterapiye sekonder KİY hastaları çalışmaya alınmadı. Hastaların başvuru yaş, cinsiyet, ilk başvuru yakınmaları, hematolojik verileri, fizik inceleme ve radyolojik anomalileri, tanıları, verilen tedavi ve sonuçları değerlendirildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Toplam 41 KİY'li hastanın 6'sı edinsel, 34'ü herediter KİY tanısı almıştı. Hastaların 15'i Fanconi aplastik anemisi (FAA) (%36,6), 7'si non-FAA (%17,1), 5'i edinsel aplastik anemi (%12,2), 5'i diskeratozis konjenita (%12,2), 5'i saf eritrositer aplazi (%12,2), 3'ü osteopetrozis (%7,3) ve biri ağır konjenital nötropeni (%2,4) tanısı almışlardı. Hastalarımızın 24'ü erkek (%58,5) ve 17'si kızdı (%41,5). İlk başvuru yaşları ortalama 5,9±4,8 yıld (1 ay-17,6 yıl). Tüm KİY hastalar içinde 3 FAA'li hasta ölmüştü. Bunun dışında 5 hasta takibimizden çıkmıştı. Samsun ve çevresinde KİY tanısıyla takip ettiğimiz hastalarımızın en önemli sorunu, merkezimizde KİY ile ilgili tetkik ve tedavilerin sınırlı olmasıdır. Ancak, son yıllarda bölümümüzde kemik iliği naklinin yapılmaya başlaması ve Tıbbi Genetik Anabilim Dalı'nda da temel tetkiklerin başlatılması ile bu hastaların takip ve tedavilerinde daha iyi bir noktaya ulaştığımızı düşünmekteyiz.

**PULMONER ASPERGİLLOZİSİ OLAN AKUT LENFOBLASTİK  
LÖSEMİLİ BİR KIZDA GRANÜLOSİT SÜSPANSİYONU KULLANIMI**  
**Emel Özyürek \*\*, Gülnar Şensoy \*\*\*, Meral Özfındık \*, Tunç Fışgın \*\*,  
Feride Duru \*\*, Davut Albayrak \*\***

\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

\*\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Hematoloji Bilim Dalı,

\*\*\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
Enfeksiyon Bilim Dalı, Samsun

**Amaç:** Pulmoner aspergillozis akut lösemi tedavisinde yüksek oranda fatal seyreden bir komplikasyondur. Antifungal tedavi dışında, granülosit süspansiyonu transfüzyonu ile başarılı sonuçlar bildirilmektedir. Burada, 11 yaşında akut lenfoblastik lösemi tanısıyla izlenen ve pulmoner aspergillozis gelişen bir kız hastada başarı ile uygulanan granülosit transfüzyonu deneyimimiz sunulacaktır.

**Olgu:** Akut lenfoblastik lösemi tanısı ile izlenen 11 yaşında kız hasta ALL-BFM protokolü reindüksiyon tedavisini bittikten 1 hafta sonra nötroopenik ateş tanısı ile servisimize yatırıldı. Seftazidim ve amikasin tedavisi ile bulguları kontrol altına alınamayan hastamızın tedavisinde yapılan tedavi değişikliklerine rağmen ateşi devam etti. Yatışının yaklaşık olarak 15. gününde çekilen toraks tomografisinde her iki akciğerde yaygın, düzensiz milimetrik nodüler infiltrasyonlar izlendi. Antifungal tedavilere (amfoterisin B ve vorikonazol) rağmen istenilen düzelme sağlanamayan hastaya 7 defa gūnaşırı granülosit transfüzyonu yapıldı. Bu tedavilerin sonunda hastanın nötrofil sayısında istenen artış olduğu gibi, bulguları da kontrol altına alınabildi. Hastamız taburculuğunu takiben beşinci ayında halen ALL-BFM idame ve vorikonazol po tedavilerini almaya devam etmektedir.

**Sonuç:** Antifungal tedaviye cevap vermeyen pulmoner aspergillozisi olan ağır nötroopenik hastalarda granülosit transfüzyonu da bir destek tedavisi seçeneği olarak değerlendirilebilir.

**NÖTROPENİK ATEŞLİ HASTALARDA  
AKUT FAZ REAKTANLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

**İlker Devrim, Yeşim Oymak, Ayşen Türedi, Yöntem Yaman, Canan Vergin**

*Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir*

**Amaç:** Yoğun kemoterapi protokollerinin uygulanması hematoloji- onkoloji hastalarında sağkalımını artırırken, kemoterapiye sekonder nötropeni ve nötropenik ateş hastalarda önemli bir sorun haline gelmiştir. Enfeksiyonları enflamatuar olaylardan ayırmada, klinik değerlendirmeye ek olarak prokalsitonin (PCT) ve C-reaktif protein (CRP) içeren çeşitli laboratuvar parametreleri kullanılmaktadır. Bu prospektif çalışmanın amacı, kemoterapiye sekonder nötropenik ateş olan çocuklarda ateş etiyojisini saptamada PCT ve CRP'nin kullanımını değerlendirmektir.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya nötropenik ateş nedeniyle hospitalize edilen toplam 88 hasta (53 erkek, 25 kız) alındı. Prokalsitonin ve CRP değerleri her hastada nötropenik ateşin 0. Gün ve 72.saatinde ölçüldü. Her örneklemede kan kültürleri de alındı.

**Bulgular ve Sonuç:** Nötropenik ateş odağı belli olan hastalar ile ateş odağı belli olmayan hastaların 0. saat prokalsitonin ve CRP değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ( $p>0,05$ ). Aynı şekilde bakteriyemisi olan 12 hasta ile kan kültürlerinde bakteriyemi tespit edilemeyen 76 hasta prokalsitonin ve CRP değerleri açısından karşılaştırıldığında anlamlı fark bulunmadı ( $p>0,05$ ). Febril nötropenik hastalarda bakteriyel enfeksiyonların tanısında prokalsitonin düzeyinin duyarlılık ve özgüllüğünün CRP'ye göre daha yüksek olduğunu bildirilen çalışmalar bulunmaktadır. Ancak bizim hasta grubuna göre ateş odağının tespitinde ve bakteriyemi tespitinde PCT'nin CRP'ye üstünlüğü ve bu iki parametrenin tam olarak yararı gösterilememiştir.

**ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ SADETTİN-VASFİ BAYSAL  
ÇOCUK KÖK HÜCRE NAKİL MERKEZİ İLK DENEYİMLER-ERKEN SONUÇLAR**

**Tunç Fışgın \***, **Emel Özyürek \***, **Feride Duru \***, **Murat Elli \***,  
**Akif Yeşilipek \*\***, **Gülsün Tezcan Karasu \*\***, **Canan Albayrak \***,  
**Seher Yıldırım \***, **Gönül Oğur \*\*\***, **Sibel Barış \*\*\*\***, **Ömer Faruk Aydın \*\*\*\*\***,  
**Gönül Dinler \*\*\*\*\***, **Özlem Çakmak \***, **Davut Albayrak \***

\* *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi,*

*Sadettin Vasfi Baysal Çocuk Kök Hücre Nakil Ünitesi,*

\*\* *Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kök Hücre Nakil Ünitesi,*

\*\*\* *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı,*

\*\*\*\* *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi,*

*Anestiyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı,*

\*\*\*\*\* *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı,*

\*\*\*\*\* *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Samsun*

Merkezimizin hasta kabulüne başladığı Şubat-Mart 2009 döneminde 3 hastaya kök hücre nakli başarı ile uygulanmıştır. Hastaların demografik ve kök hücre nakli verileri Tablo 1'de verilmiştir. Yeni hizmete giren merkezimizde 2009 yılında 15 hastaya nakil işlemi gerçekleştirilmeyi planlamaktayız.

	Hasta 1	Hasta 2	Hasta 3
Yaş (yıl)	7	16	5
Cinsiyet	Kız	Kız	Erkek
Tanı	Talasemi Major	Kronik Myeloid Lösemi	Aplastik Anemi
Donör Tipi	Tam Uyumlu Kardeş	Tam Uyumlu Kardeş	Tam Uyumlu Kardeş
Kök Hücre Kaynağı	Kordon Kanı ve Kemik İliği	Periferik Kök Hücre	Kemik İliği
Hazırlık Rejimi	Busulfex (3,2 mg/kg/günX4) Siklofosamid (50 mg/kg/ günX4) ATG(10 mg/kg/ günX3)	Busulfex (3,2 mg/kg/günX4) Flud (30 mg/m <sup>2</sup> /gün X4) ATG (20 mg/kg/günX3)	Busulfex (3,2 mg/kg/ günX4) Siklofosamid (50 mg/kg/günX4) ATG (30 mg/kg/günX4)
TNC/kg-MNC/kg	5.5X10 <sup>8</sup> -2.31X10 <sup>8</sup> Kemik İliği	9.6X10 <sup>8</sup> /kg - X10 <sup>8</sup>	7.1X10 <sup>8</sup> /kg - 2.1X10 <sup>8</sup>
CD34+Hücre/kg	2.51X10 <sup>7</sup> -1.06X10 <sup>7</sup> Kordon Kanı 7.7X10 <sup>6</sup> Kemik İliği 8.3 X10 <sup>5</sup> Kordon Kanı	8.6X10 <sup>6</sup>	15X10 <sup>6</sup>
GVHD Profilaksisi Nötrofil Engraftmanı / Trombosit Engraftmanı (gün)	MTX, Siklosporin 15/17	MTX, Siklosporin 16/19	MTX, Siklosporin 18/-
30. gün Kimerizm	%100	Çalışılıyor	-

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA AKIM SİTOMETRİSİ İLE  
MİNİMAL REZİDÜEL HASTALIK TAYİNİ: TEK MERKEZLİ ÖN ÇALIŞMA**

**Türkan Patıroğlu, Ekrem Ünal, Musa Karakükücü, Mehmet Akif Özdemir**  
*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri*

**Amaç:** Lösemi tedavisinden kaçan ve relapsa neden olan malign hücrelerin varlığı minimal rezidüel hastalık (MRH) olarak tanımlanır. Bu hücrelerin varlığı immunfenotipleme ve moleküler yöntemlerle gösterilebilir. İmmunfenotipleme ile MRH tayini moleküler yöntemlere göre daha kolay, hızlı ve ucuzdur. Bu nedenle biz de 19 akut lenfoblastik lösemi'li (ALL) hastada tanı anında ve tedavinin 15. gününde immunfenotiplendirme ile MRH olup olmadığını araştırmayı amaçladık.

**Gereç ve Yöntem:** ALL'li hastaların tanı ve tedavinin 15. gününde kemik iliği örneklerinden iki renkli monoklonal antikolar kullanılarak değerlendirme yapıldı. Tanıda belirgin olarak yüksek ve/veya aberan olarak saptanan monoklonal antikolar 15. günde de kullanılarak MRH değerlendirilmeye çalışıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** CD19, CD10, HLA-DR pozitifliği olan on dokuz prekürsör B-ALL'li hastanın on birinde TdT pozitifliği, bir hastada ise CD33 pozitifliği saptandı. On beşinci gün kemik iliği örneklerinde CD19-CD10 pozitifliği ortalama %2.17 (0.3-7.4), TdT pozitifliği ortalama %2.17 (0.3-6.5) olarak bulundu. Başlangıçta %80 olarak saptanan CD33 pozitifliği, 15. günde %3.2'ye geriledi. On beşinci günde CD19-CD10 %7.4 olarak saptanan ve yüksek risk grubunda olan bir hasta tedavinin 45. gününde sepsis nedeni ile öldü. Diğer hastalar halen idame tedavisi almakta olup, hiçbirinde erken relapsa rastlanmadı. Sonuç olarak ALL'li çocuk hastaların MRH takibi ve buna göre tedavinin yoğunlaştırılması için Ülkemizde de en az dört renkli akım sitometrisi kullanılarak daha fazla sayıda hastada, çalışmaların yapılmasına ihtiyaç vardır.

**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA  
MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ GÖRÜNTÜLEME BULGULARI**

**Türkan Patıroğlu \*, Ekrem Ünal \*, Ali Yıkılmaz \*\*, Turgut T. Tokmak \*\*,  
Musa Karakükcü \*, Mehmet Akif Özdemir \***

*\* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı,*

*\*\* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Kayseri*

**Amaç:** Akut lenfoblastik lösemi (ALL)'de merkezi sinir sistemi tutulumu kötü prognoz ile ilişkilidir. Yüksek doz metotreksat kullanımı, intratekal tedavi ve kranial radyoterapi ile lökoensefalopati, subakut nekrotizan lökomyelopati ve ikincil tümörler oluşabilir. Bu çalışmada ALL olgularında merkezi sinir sistemine ait bulguların magnetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemi ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Haziran 2000 ile Nisan 2009 tarihleri arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji bilim dalında takip edilen ve Türk-BFM ALL protokolüne göre tedavi edilen 182 hasta retrospektif değerlendirildi. Bu hastalardan altmış beşinin kontrastlı MRG'lerine ulaşıldı. Hastaların kranial görüntüleri bağımsız olarak iki ayrı radyolog tarafından incelendi.

**Bulgular ve Sonuç:** Altmış beş hastanın T1, T2, FLAIR ve difüzyon ağırlıklı görüntüleri değerlendirildi. Kırk beş hastanın beyin MRG bulguları normal olarak değerlendirilirken yirmi hastada patolojik bulgular saptandı. Yedi hastada kortikal displazi, araknoid kist, talamik kist, temporal lobda venöz anjiom gibi lösemi ile ilintisiz bulgular saptandı. ALL ile ilişkili en sık radyolojik bulgu; kortikal atrofi (altı olgu) ve lösemik tutulum (iki olgu) olup, bunu serebellar hematoma, frontal serebrit, temporal ödem, korpus kallozumda incelleme, iskemi takip etmekte idi. Kortikal atrofi saptanan hastalardan üçü sepsisten öldü. Lösemik tutulum olan iki hastanın biri ilerleyici hastalıktan öldü, diğer hasta relaps tedavisi almaktadır. Sonuç olarak ALL'li hastalarda merkezi sinir sistemi tutulumu yüksek mortalite ile ilişkili bulundu. Hastaların takibi esnasında klinik bulgularla birlikte MRG'ninde dikkate alınmasının uygun olacağı görüşüne varıldı.



**AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA KEMOTERAPİNİN  
ANTROPOMETRİK VE BİYOKİMYASAL BULGULARA ETKİSİ**

**Canan Yurddaş, Özlem Bekem Soylu, Canan Vergin, Yeşim Oymak,  
Ayşen Türedi, Gülhan Eroğlu Samur**

*Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir*

**Amaç:** Çocukluk çağında lösemi tüm kanserlerin %30'unu oluşturur. Lösemnin tedavisi sırasında uygulanan kemoterapinin komplikasyonları olan bulantı,kusma,diyare veya konstipasyon,iştahsızlık lösemili çocukların besin alımını olumsuz etkilemektedir. Uzun dönemde devam eden beslenme problemleri malnütrisyonu neden olmaktadır. Malnütrisyon primer olarak hastalığın kendisine bağlı olmakla birlikte hastalığın tedavisi sırasında da gelişebilir. Yeni tanı almış ALL'li hastalarda kemoterapinin beslenme bulguları (antropometrik ve biyokimyasal) ve klinik gidiş üzerine etkisinin değerlendirilmesi amaçlandı.

**Gereç ve Yöntem:** Kasım 2007-Aralık 2008 tarihleri arasında Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi Hematoloji-Onkoloji servisine yatan yeni tanı almış ALL hastaları alındı. Başlangıçta ve 3 ay süresince ayda bir takip edilerek antropometrik ve biyokimyasal parametreler (glukoz, KC enzimleri, lipid profili, fe, DBK, total protein, albumin, globulin, immunglobulin G-A-M) incelendi. Malnütrisyonu olan ve olmayanlar hastanede yatış süreleri, mukozitli gün sayısı, kusma, TPN'li gün sayısı, nötropenik gün sayısı açısından karşılaştırıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Yaş ortalaması 8±4.5 olan 19 hasta (E/K:13/6) çalışmaya katılmıştır. Hastaların 4'ü standart risk, 13'ü ortalama risk ve 2'si yüksek risk grubundadır. Tedavinin başlangıcında çocukların %47'sinde malnütrisyon saptanmıştır. Risk gruplarının malnütrisyonla bir ilişkisi bulunmamıştır. Tedavinin 3. ayında malnütrisyonu olan hastalarda anti-biyotik kullanma süresi daha uzundur ancak anlamlı bir farklılık yoktur (p=0,053). Mukoziti olan hastalarda total parenteral nütrisyon süresi daha uzundur (p=0.024). Malnütrisyonla kusma arasında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır. Albumin ve serum demir seviyesi tedavi esnasında malnütrisyonu olan çocuklarda daha düşük bulunmuştur. Diğer laboratuvar bulgularında, tedavinin başlangıcında ve sonunda anlamlı bir farklılık gözlenmemiştir. Mukozitli gün sayısı ile beden kitle indeksi arasında negatif bir ilişki bulunmuştur. Serum demir seviyesi ile beden kitle indeksi, orta kol çevresi ve triseps deri kıvrım kalınlığı ile ilişkili bulunmuştur. Diğer yandan, subscapular deri kıvrım kalınlığı ile hastanede yatış süresi, antibiyotikli gün sayısı, nötropenik gün sayısı ve mukozitli gün sayısı arasında negatif bir ilişki saptanmıştır.

**AİLEVİ HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZ HASTALARININ  
MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ GÖRÜNTÜLEME BULGULARI**  
**Musa Karakükcü \*, Ali Yıkılmaz \*\*, Ekrem Ünal \*, İbrahim Sacit Tuna \*\*,  
Türkan Patirođlu \*, Mehmet Akif Özdemir \*, Abdülhakim Coşkun \*\***  
*\* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı,  
\*\* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Kayseri*

**Amaç:** Hemofagositik lenfositiositoz (HLH), lenfosit ve histiositlerin pek çok organda kontrolsüz çođalması ve infiltrasyonu ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. Ailevi HLH'de hastalar ilk olarak nörolojik belirtiler ile başvurabilir ve nöroradyolojik bulgular çok çeşitli olabilir. Bu çalışmada ailevi HLH olgularında nöroradyolojik görüntüleme bulgularının değerlendirilmesi amaçlandı.

**Gereç ve Yöntem:** Aralık 2003 ile Nisan 2009 tarihleri arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji bilim dalında takip ve tedavi edilen on dokuz ailevi HLH olgusunun on beşinin nöroradyolojik bulguları retrospektif değerlendirildi. Bu hastaların kontrastlı beyin tomografisi (BT) ve/veya manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) iki ayrı pediatrik radyolog tarafından incelendi.

**Bulgular ve Sonuç:** On dokuz hastadan (on bir erkek, sekiz kız) ondört hastanın (yedi erkek, yedi kız) BT ve MRG'lerine ulaşıldı. Yedi hastanın nöroradyolojik değerlendirilmesi normal bulunurken yedi hastada patolojik bulguya rastlandı. En sık saptanan radyolojik bulgu; altı hastada serebral, dört hastada serebellar, üç hastada beyin sapında ve iki hastada kortikospinal bölgede beyaz cevherde T2 ağırlıklı görüntülerde tutulumu idi. Ayrıca iki hastada multipl serebral ve serebellar nodüller, bir hastada kortikal atrofi ve buna bađlı subdural effüzyon, bir hastada yaygın beyin ödemi görüldü. Ailevi HLH hastalarının kranial görüntülerinde MRG, BT'den daha üstün bulundu. Merkezi sinir sistemi tutulumu olan bütün hastalarımız ilerleyici hastalıktan dolayı kaybedildi. Sonuç olarak Ailevi HLH'de merkezi sinir sistemi tutulumu prognozu olumsuz etkileyen bir faktördür. Klinisyenlerin bu hastaların takibinde ve tedavisinde bu bulguları dikkate alarak tedavi düzenlemeleri uygun olacaktır.

**OLAĞAN DIŐI BELİRTEÇ TAŐIYAN AKUT LÖSEMİLER VE MİKS  
LÖSEMİLERİN SIKLIĐI VE PROGNOSTİK ÖNEMİ**

**Aylin Bahçeci \***, **Feride Duru \***, **Tunç FıŐşın \***, **Emel Özyürek \***, **Gönül OĐur \*\***,  
**Canan Albayrak \***, **Davut Albayrak \***

\* *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,*

\*\* *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı, Samsun*

**Amaç:** Bu çalışmada bölümümüzde tanısı konulan ve tedavisi yürütölen akut lösemi tanılı hasta grubunda akut lenfoblastik (ALL), akut nonlenfoblastik (ANLL=AML), ve birden fazla hücre serisine ait işaretleyicileri bir arada taşıyan miks lösemi (ML) sıklığını belirlemek, olaĐandışı işaretleyici bulundurmanın prognostik faktörler ve prognozla ilişkisi olup olmadığını görmeyi amaçladık.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışma, Ocak 2000-Haziran 2007 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastanesi'nde tanı olarak tedavi edilen 124 hasta retrospektif olarak deĐerlendirilmiştir.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışmamızın sonucunda 124 akut lösemi tanılı hastanın 82'si ALL (%66,1), 26'sı AML (%20,9) ve 16'sı da ML (%12,9) olarak bulunmuştur. ALL tanısı alan hastaların %80,6'sı öncül B ALL, %19,4'ü T ALL olarak bulundu. ALL'de miyeloid işaretleyici taşıma sıklığı %31,7, öncül B ALL'de miyeloid işaretleyici taşıma (My +) sıklığı (%36,3) idi. My (-) ile My (+) ALL grupları ve benzer şekilde My (-) ile My (+) öncül B ALL gruplarının, prognostik faktörler (cinsiyet, tanı anındaki yaş, beyaz küre sayısı, FAB morfolojisi, HMG/SMG/LAP varlığı, SSS ya da mediastinal tutulum varlığı, CD10 (+)'liĐi, tedaviye yanıt, remisyona girme süresi), nüks ve eks olma oranı karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı. Üç yıllık genel sağkalım (OAS), My (-) ALL'de % 92,9±0,034 ve My (+) ALL'de % 88,5±0,063; olaysız sağkalım (EFS) My (-) ALL'de % 89,3±0,041 ve My (+) ALL'de % 88,5±0,063 bulundu, My (-)/My (+)ALL gruplarının ve benzer biçimde My (-)/My (+) öncül B ALL gruplarının OAS ve EFS oranları istatistiksel olarak farklı bulunmadı. ALL'de bulunan olaĐandışı miyeloid işaretleyicilerin her biri deĐerlendirildiĐinde, CD15 (+) ALL'lilerdeki tanı beyaz küre sayısı ≥100.000/ mm<sup>3</sup> olan (p: 0,019), tedaviye dirençli hasta sayısı (p:0,019) ve eksitus olma oranının (p:0,012), CD15 (-) ALL'lilere göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde yüksek olduĐu göröldü. CD15 (+) ALL grubunun OAS (p:0,00026) ve EFS oranları da (p:0,003) CD15 (-) ALL grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı bir biçimde düşöktü. Çalışmamız çocukluk çaĐı ALL'lerinde CD15 varlığının kötü prognozla birlikte olduğunu göstermiştir. Ancak CD15+ vaka sayımız düşük olduğundan daha büyük hasta grupları ile yapılmış çalışmalara gereksinim olduğunu da düşünmekteyiz.

**HEMATO-ONKOLOJİK HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA RESPIRATUVAR  
SİNSİSYAL VİRUS İNFEKSİYONU**

**Sema Anak, Ayşegül Ünüvar, Didem Atay, Zeynep Karakaş, Gülyüz Öztürk,  
Tuğçe Uzunhan, Mesut Garipardıç, Leyla Ağaoğlu, Ömer Devecioğlu**

*İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Respiratuvar sinsisyal virus (RSV) infeksiyonunun kemoterapi ve/veya hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HSCT) yapılan erişkin kanser hastalarında mortalite nedeni olduğu bildirilmiştir. Ancak, hemato-onkolojik hastalığı olan çocuklarda bu konuda deneyim çok azdır.

**Gereç ve Yöntem:** Servisimizde yatan 30 hastanın 13'ünde iki ayrı dönemde (20 Şubat-15 Nisan, 2006 ve 7 Ocak-25 Şubat, 2009 tarihleri arasında) RSV infeksiyonu saptandı. Başlıca semptomlar burun akıntısı, progressif öksürük ve dispne idi. RSV infeksiyonu araştırması nazofaringeal yıkama aspiratından, direkt immunfloresan antikor yöntemi kullanılarak yapıldı ve RSV antijeni 6 hastada pozitif idi. Bu vakalar, indüksiyon tedavisi alan yüksek riskli ALL, konsolidasyon tedavisi alan standard risk ALL, relaps ALL, evre IV nöroblastom, yoğun kemoterapi alan relaps Hodgkin lenfoma ve hiper IgM sendromu nedeniyle HSCT yapılan, kronik GvHD tedavisi alan hastalardan oluşuyordu.

**Bulgular ve Sonuç:** 2009 yılında, semptomatik olsun ya da olmasın, 14 hastada RSV RNA da çalışıldı ve 9 hastada pozitif bulundu, 2/9 hasta asemptomatikti ve 3/9 hastada RSV antijeni de eş zamanlı pozitif ve bu hastalar semptomatikti. Respiratuvar semptomları olan diğer hastalar iki ayrı dönemde de RSV infeksiyonu açısından izlendi, ancak testleri negatif saptandı. RSV antijeni (+) olan 6 hastanın 5'ine (ciddi semptomlu) ve hiper-IgM sendromu nedeniyle transplant yapılan, kronik GvHD ve pnömonisi olup, RSV antijeni negatif olan hastaya (hiper IgM sendromu tanısıyla HSCT yapılan ve RSV antijeni pozitif bulunan erkek kardeşi ile aynı odada kalıyordu) 0.2 g/kg intravenöz immunglobulin (İVİG) ve oral ribavirin tedavisi (RSV infeksiyonunda aerosolize ribavirin tedavisinin kullanım onayı vardır, ülkemizde bu preparat olmadığından oral ribavirin tedavisi kullanılmıştır) başlandı. Ciddi semptomları olan altı hasta da tam olarak düzeldi. Ancak, iki hafta içinde respiratuvar semptomları yeniden gelişen ve RSV antijeni pozitifliği olan iki hastaya yeniden tedavi verildi. RSV antijeni (+) olmasına rağmen hafif semptomları olan bir vakamıza ise tedavi verilmedi, bu hasta da sorunsuz iyileşti. RSV infeksiyonu nedeniyle kaybedilen hastamız olmadı. Oral ribavirin tedavisine bağlı yan etki hiçbir hastada gözlenmedi. Sonuç olarak, RSV infeksiyonu hematopetik kök hücre transplantasyonu yapılan vakalar dahil hiçbir hastamızda mortalite nedeni olmadı. Hasta sayımız az olmasına rağmen, iki RSV salgınında da başarılı olduğumuz immunsuprese hastalarda RSV infeksiyonunun uygun takip ve tedavi yaklaşımı için yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

## **DİSKERATOZİS KONJENİTA TANILI HASTADA AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ GELİŞİMİ VE HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU**

**Ayşe Sayılı, Mehmet Ertem, Talia İleri, Elif Ünal İnce, Fatih Azık, Zümrüt Uysal**  
*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

**Olgu.** Diskeratozis konjenita (DK) çok nadir kalıtsal bir hastalık olup olgularda kemik iliği yetmezliği ve malignite gelişimine yatkınlık gözlenmektedir. Kliniğimize sık akciğer enfeksiyonu geçirme yakınmasıyla başvuran 13 aylık erkek hastada retiküler hiperpigmentasyon ve tırnak distrofisi mevcuttu. Anne baba arası birinci derece kuzen akrabalığı vardı. Kan sayımında BK:3400/mm<sup>3</sup>, TNS: 68/mm<sup>3</sup>, Hb: 10.8g/dl, Tromb:344000/mm<sup>3</sup> olup kemik iliğinde (Kİ) metamyelosit düzeyinde maturasyon duraklaması, eritroid seride displazi saptandı. Sitogenetik anomali gösterilemeyen hastanın DEB incelemesi normaldi. DK'da gösterilmiş genetik mutasyonlar negatif (DKC1, TERC, TERT, NOP10, NHP2, TINF2). İzole nötropeni nedeniyle GCS-F başlanan ve yanıt alınan hastada doku tiplendirme incelemelerinde kardeşi ile tam uyumlu olması üzerine pansitopeni geliştiği dönemde hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HKHT) yapılması kararlaştırıldı. İzleminin 5. yılında, hepatosplenomegalisi ve pansitopenisi derinleşen, kemik iliğinde %64 blast saptanan, sitogenetik anomali saptanmayan ve akım sitometri sonucu erken preB ALL ile uyumlu olan hastaya "COG B-ALL" kemoterapi protokolü başlandı. 14. gün kemik iliğinde %48 blast görülen olguya bu hastalarda kemoterapiye artmış hassasiyet bulunduğundan non-miyeloablatif hazırlama rejimiyle (Fludarabin 30 mg/m<sup>2</sup>x5, Siklofosamid 15 mg/kgx4, ATG-Fresenius 6.4 mg/kgx4) HKHT uygulandı. İzleminde engraftman gelişmeyen hastaya +41. günde kemik iliği aspirasyonu yapıldığında immatür myelomonositik görünümde hücrelerle beraber %6 karakteristik blast görülmesi relaps açısından şüpheli bulundu. Sitogenetik çalışmada monosomi 7 varlığı ve kimerizmin %100 alıcı olması ile remisyon sağlanamadığı desteklendi. Birinci HKHT'den 56 gün sonra 2. kez myeloablatif hazırlama rejimi sonrası (Busulfan 12 mg/kgx4, Siklofosamid 40 mg/kgx3, Alemtuzumab-Mabcampath® 0,2mg/kgx1; 0.6 mg/kgx2 gün) aynı donörden perifer kaynaklı HKHT uygulandı. İzleminde +12. gün miyeloid, +18. gün trombosit engraftmanları gelişti. +25. gün kemik iliği remisyonunda olan olguda %100 donör kimerizminin olduğu görüldü. +49. gün Grade IV intestinal sistem GVHH nedeni ile immünsupresif tedavi, CMV DNAemisi için gansiklovir ve yoğun destek tedavileri başlandı. Engraftmana karşın izleminde ağır pansitopeni gelişen hasta enfeksiyon ve GIS GVHH nedenleri ile 2. HKHT'den sonra +72. günde (ALL tanısından 87 gün sonra) kaybedildi. DK'da malignite gelişimine artmış eğilim bulunmakla birlikte literatürde ALL hiç bildirilmemiştir. HKHT öncesi uygulanacak hazırlama rejiminde kemoterapiye artmış duyarlılık nedeniyle non miyeloablatif rejim önerilmekle birlikte, bizim olgumuzda olduğu gibi altta yatan tedaviye dirençli malignitelerde campath içeren ancak myeloablatif hazırlama rejimi uygulanmasının remisyon sağlamak amacıyla verilebileceği akılda bulundurulmalıdır. Fakat toksisite nedeniyle transplant ilişkili komplikasyonlar açısından da dikkatli olunmalıdır.

**İNTRASEREBELLAR GRANÜLOSİTİK SARKOMLU BİR OLGU**

**Birol Baytan \*, Hasan Kocaeli \*\*, Şaduman Balaban \*\*\*, Nükhet Tüzüner \*\*\*\*,**

**Adalet Meral Güneş \*, Ünsal Günay \***

*\* Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji,*

*\*\* Uludağ Üniversitesi Beyin Cerrahisi,*

*\*\*\* Uludağ Üniversitesi Patoloji,*

*\*\*\*\* İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fak. Patoloji, İstanbul*

**Amaç:** Granülositik sarkom (GS) ekstramedüller yerleşimli lösemik tutulumdur. İntrakraniyal yerleşim çok nadirken, intraserebellar yerleşim ise çok daha nadirdir. GS tanısı löseminin ilk bulgusu olurken bazen de kemik iliği remisyonda iken de ortaya çıkabilir. Bu sunumda kemik iliği remisyonda olan intraserebellar yerleşim GS olgusu tartışıldı.

**Olgu:** Dört yaşında erkek hasta, akut myeloid lösemi (AML) tanısıyla Mayıs 2008 tarihinde yatırıldı. Kemik iliği aspirasyonu ve akım sitometri sonuçlarının beraber AML-M5 tanısı kondu. MRC-UK AML 12 kemoterapi protokolü ile tam remisyona sağlandı, son kür rekonolidasyon tedavisi tamamlandıktan olgunun ısrarlı baş ağrılarının olması üzerine kranial magnetik rezonans (MR) yöntemi ile görüntüleme yapıldı. MR’da sağ serebellar hemisferde, T1 imajlarda hypointens, T2 imajlarda hiperintens görünen, ayrıca kontrast madde sonrası lineer heterojen tutulum gösteren 4x4.5x5 cm lik lezyon saptandı.

Olguya beyin cerrahisi tarafından suboksipital yaklaşımla kraniotomi yapıldı. Kranial sinirleri tamamen invaze eden kitle subtotal çıkarıldı. Operasyon sırasında ventrikulden alınan beyin omurilik sıvı (BOS) örneklerinde hücre saptanmadı. İmmunohistokimyasal boyamada myeloperoksidazla, CD34, CD117 monoklonal antikorları ile boyanan monoblastik hücreler görüldü. İntraserebellar GS tanısı kondu. Cerrahiye takiben, hastaya kranial radyoterapi uygulaması sonrasında nörolojik durumunda kısmi yanıt alındı. Kranial RT’den 4 hafta sonra olgunun dış etlerinde polipoz kitleler gelişti. Bu bulgular yaygın lösemik hastalık olarak değerlendirildi. Aile sistemik kemoterapiyi kabul etmediğinden destek tedavi sağlandı, izlemde serebellar GS tanısı aldıktan 2 ay sonra hasta kaybedildi. Meninks veya kranial kemikler tutulmadan intrakraniyal GS gelişimi oldukça nadirdir. Literatürde toplam patolojik olarak tanı almış 9 vaka vardır. İntrakranial granülositik sarkom hakkında bilgiler kısıtlıdır ve optimal tedavi net değildir. GS oldukça radyosensitif olmasına rağmen remisyon süresi kısadır ve birçok hasta aylar içinde kaybedilmektedir.

**HEMATOLOJİK HASTALIKLI ÇOCUKLARDA İNVAZİV FUNGAL HASTALIK**

**Biröl Baytan \*, Adalet Meral Güneş \*, Solmaz Çelebi \*\*, Ünsal Günay \***

\* *Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,*

\*\* *Uludağ Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa*

**Amaç:** Merkezimiz çocuk hematoloji servisinde saptanan invazif fungal hastalığın (İFH) sıklığının, hastalığa yatkınlık yaratan durumların, hastaların özelliklerinin, tanı ve tedavi yöntemleri ile tedavi sonuçlarının değerlendirilmesidir.

**Gereç ve Yöntem:** Merkezimizde ocak 2003 ve aralık 2008 tarihleri arasında tedavi edilen 160 lösemili (22 AML, 129 ALL) ve 9 aplastik anemili olgu çalışmaya alındı. EORTC-MSG kriterlerine göre İFH tanısı kondu. 19 lösemili (14 ALL, 5 AML) ve 4 aplastik anemili olguya İFH tanısı kondu. Antibiyotik tedavisine rağmen 5 günden uzun süren ateş yüksekliğinde ampirik antifungal tedavi olarak c-AmB başlandı. İnvazive aspergillozis (IA) düşünülen olgularda tedavi voriconazole (VCZ) değiştirildi. Kurtarma tedavisinde VCZ ve kaspofungin kombinasyonu kullanıldı.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışmamızda İFH %14.3 (n:23) bulundu. IA en sık rastlanan enfeksiyon oldu (n:17). On olguya kesin ve 13 olguya kuvvetli olası enfeksiyon tanısı kondu. En sık tutulan enfeksiyon bölgesi akciğerdi. Çalışmamızda, en sık kullanılan tanı yöntemleri; klinik bulgular (%100) ve radyolojik metodlar (%84) olarak saptandı. Tedavide başarı oranları kandidiasis ve IA'da %60 ve %71 bulundu. İFH ile ilişkili ölüm oranı %31.5 saptandı. Sonuç olarak, İFH hala hematolojik hastalıklı olgularda ciddi mortalite morbitide sebebidir.

**AKUT MİKS-LİNEAGE LÖSEMİDE PROGNOZ VE SURVIVAL**

**Selin Aytaç, Mualla Çetin, Fatma Gümrük, Murat Tuncer,  
Aytemiz Gürgey, Sevgi Yetgin**

*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

**Amaç:** Akut miks-lineage lösemiler akut lösemilerin %3-5 'ini oluşturmaktadır ve tedavi sonuçlarının iyi olmadığı bilinmektedir. Bu çalışmada, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesinde Mart 1997-Aralık 2007 yılları arasında izlenen akut miks-lineage lösemi tanısı almış 33 hasta klinik, laboratuvar ve modifiye St Jude total XIII tedavilerine yanıtları açısından retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

**Gereç ve Yöntem:** Hastaların median tanı yaşları 72 ay (2-180 ay) olup 17'si kız, 16 'sı erkektir. Hastaların 14'ü düşük risk protokolü alırken, 9 hasta orta risk, 10 hasta ise yüksek risk protokolü almıştır. Hastaların büyük bir bölümünün eş zamanlı olarak B lineage ve myeloid markerları eksprese ettikleri (B/myeloid, n=21) görülmüş olup, (T/myeloid, n=5), (T/B/myeloid, n=7) bulunmuştur. Altı hastanın sitogenetik sonucu normal iken, bir infant hastada MLL gen yeniden düzenlenmesi, 1 hastada t(11,14), bir diğer hastada ise 3 metafazda hipodiploidi gösterilmiştir.

**Bulgular ve Sonuç:** Tüm hastalar indüksiyon tedavisi ile remisyona girmiş, ancak 4 hastada relaps (Kİ(n=1;T/My (geç relaps)), SSS (n=2; (B/My (erken relaps), T/my(erken relaps)), Kİ+SSS (n=1;B/My (geç relaps))) gelişmiştir. İki infant hasta çalışma dışı bırakılarak tüm yaşam analizleri yapılmıştır. Vaka sayısı az olmakla birlikte B/myeloid tipinde 4 yıllık tüm yaşam süresi %67 olup diğer gruplara göre yüksek olmakla birlikte istatistiksel fark bulunmamıştır.



## DİZİN (Sözel Bildiriler)

### A

Akçalı M, 21  
Aktaş Samur A, 28  
Aldemir Kocabaş B, 28  
Antmen Ş.E, 25  
Atabay B, 22,24  
Avcı Z, 29  
Aydınok Y, 24  
Ayırıcı S, 26  
Azık F, 19

### B

Belgemen T, 19  
Bircan İ, 28  
Bircan O, 28  
Büyükinan M, 20

### C

Canacankatan N, 25  
Cengiz M, 21

### Ç

Çakmak A, 18  
Çekin A, 18  
Çelik H, 18, 21

### D

Demircioğlu F, 22  
Duman Ö, 26

### E

Erel Ö, 18  
Ertem M, 19

### F

Fettahoğlu Ç, 26  
Fleming M.D, 24

### G

Gözmen S, 22

### H

Haberal M, 29  
Hazar V, 26,27  
Heeney M.M, 24

### İ

İleri T, 19  
İnce E.Ü, 19  
İrken G, 22

### K

Karasu G.T, 27  
Kazık M, 28  
Kılınçarslan Akkaya B, 27  
Kızıldağ S, 22  
Koç A, 18,21  
Koçyiğit A, 18

### M

Malbora B, 29

### O

Oymak Y, 20

### Ö

Ören H, 22

Özbek N, 29

Özçay F, 29  
Özçimen A.A, 25  
Özdemir Z.C, 21  
Öztürk Z, 28

### S

Sayılı A, 19  
Söker M, 18  
Söker S, 18

### T

Taşkın A, 18  
Tromboz hemostaz alt  
komitesi, 23  
Türedi A, 20  
Türker M, 22

### U

Uysal Z, 19

### Ü

Ünal S, 25

### V

Vergin C, 20,22

### Y

Yaman Y, 20  
Yeşilipek A, 26  
Yeşilipek M.A, 27,28  
Yıldırım Küpesiz G, 27  
Yılmaz Ş, 22

## DİZİN (Poster Bildiriler)

### A

Acar K, 59  
Acıpayam C, 32,95,112  
Afyoncu A.O, 86  
Ağaoğlu L, 65,148  
Ağladioğlu S, 115  
Akar N, 53,54,61,62  
Akarsu S, 34  
Akbayram S, 45  
Akçalı M, 94  
Akçay A, 71,119,120,  
121,133  
Akelma Z, 47  
Akgün C, 45  
Akıcı F, 71,119,120,121,133  
Akın R, 103  
Akkaya E, 116,124  
Akkoç G, 77  
Akyay A, 31,108,113,115  
Albayrak C, 139,142,147  
Albayrak D, 64,139,140,  
142,147  
Albayrak M, 117,118  
Albayram S, 106  
Aldemir Kocabaş B, 83  
Alehan F, 38  
Alioğlu B, 123  
Alp Aydemir Z, 105  
Alper H, 74,128,129  
Altun D, 66,103,110  
Altuner Torun Y, 36,39,91,92  
Anak S, 65,148  
Andıran N, 122  
Apak H, 104  
Arabacı F, 86  
Aral Y.Z, 46,89  
Arbağ H, 32  
Arıkoğlu T, 44  
Arpacı F, 109  
Arslan D, 39  
Artaç H, 112

Atabay B, 70,132,134  
Atay A.A, 35,66,85,86,103,  
109,110  
Atay D, 65,148  
Avcı Z, 38,49,123  
Ayanoğlu M, 135,137  
Aydemir S, 122  
Aydemir Z, 102  
Aydın A, 85  
Aydın K, 95  
Aydın ÖF, 142  
Aydınok Y, 74  
Aydoğan G, 71,119,120,121,133  
Aydoğmuş Ç, 119,120  
Aytaç Elmas S, 52,97  
Aytaç S, 100,152  
Azık F, 138,149

### B

Bahadır Eİ, 132  
Bahçe M, 109,110  
Bahçeci A, 147  
Bak M, 42  
Balaban Ş, 150  
Balamtekin N, 85,86,97  
Balcı Ekmekçi Ö, 65  
Balta G, 77,125  
Barış S, 106,142  
Bay A, 44,47,96,125,126  
Bayraktaroğlu S, 74  
Baysal B, 41  
Baysoy G, 97  
Baytan B, 63,79,150,151  
Bedir O, 66  
Bekem Soylu Ö, 145  
Bektaş M.S, 45  
Belgemen T, 72,80  
Berdeli A, 67  
Berk E, 87,90  
Beyhan C, 35  
Bıçakçı Z, 31,113,115

Boleken M.E, 84  
Bor M, 93  
Bostan Ö, 63  
Bozdoğan A, 90  
Büyükcavı M, 40,99,107  
Büyükinan M, 135

### C

Canan A, 64  
Canpolat N, 71  
Celkan T, 51,55,56,58,93,  
102,104,105,106  
Ceylaner G, 59,60  
Ceylaner S, 59,60  
Coşkun A, 50,146

### Ç

Çakı Kılıç S, 69  
Çakmak Ö, 142  
Çakmakçı H, 127  
Çaksen H, 45  
Çalışkan Ü, 32,67,95,111,  
112,114  
Çallı C, 136  
Çelebi S, 151  
Çelik M, 84  
Çelik N, 102  
Çelik S, 39  
Çetin İ.İ, 113  
Çetin M, 52,97,100,152  
Çıtak FE, 109  
Çiftçi E, 72  
Çulha V, 57,88

### D

Dağ M, 42  
Dalgıç B, 44  
Deniz G, 129  
Devecioğlu Ö, 65,148  
Devrim İ, 141  
Dikme G, 105

Dinçer S, 78  
Dinler G, 142  
Doğanay S, 50  
Doğru Ö, 56,104,105,106  
Dursun O.B, 41  
Dursun Ş, 132  
Duru F, 139,140,142,147  
Dündar M, 61,62

## **E**

Ecevit C, 127  
Ekinci F, 136  
Ekmekçi H, 65  
Elli M, 142  
Emel Ö, 64  
Emiroğlu N, 41  
Erdem E, 33,130  
Erkasar Çıtak F, 116,124  
Erkum T, 119  
Eroğlu Samur G, 145  
Ertem M, 72,80,101,138,149  
Ertürk H, 124  
Esen H, 32,67  
Ezer Ü, 116,124

## **F**

Feride D, 64  
Fışgın T, 139,140,142,147

## **G**

Garipardıç M, 148  
Gençpınar P, 43  
Genel F, 42,129  
Girgin G, 71  
Gözmen S, 41,43,127  
Gül D, 59,60  
Gülen Uyanıker M, 76  
Güler Ö, 70  
Gültekin A, 87  
Gümrük F, 52,97,100,152  
Gümüş H, 36  
Günay Ü, 63,79,150,151  
Güneş A.M, 63,79,150,151  
Güngör S, 96  
Gürgey A, 52,100,152

Gürsel O, 35,66,103,109,110  
Gürsel T, 117,118  
Güven S, 119  
Güvenir H, 138  
Güzünler M, 46

## **H**

Hacıhamdioğlu D, 85  
Halıcı T, 37  
Hallhoğlu O, 75  
Hasanoğlu A, 38  
Haşimi A, 85,86

## **İ**

İçağasioğlu D, 87  
İleri T, 72,80,101,138,149  
İnce E, 72,138  
İrken G, 127  
İrken G, 41,43  
İskeleli G, 55

## **I**

Islak C, 51  
Işık P, 47,125,126

## **K**

Kafadar A, 55  
Kalender Korkmaz F, 90  
Kamer S, 128  
Kangal H, 135,137  
Kantarcıoğlu S, 105  
Kara A, 44,47,96,125,126  
Kara D, 74  
Kara M, 58  
Karabulut S, 33  
Karaca S, 120  
Karacan M, 40,99  
Karaçay İ, 70  
Karademir S, 53  
Karakaş Z, 65,148  
Karakurt E, 61,62  
Karakükçü Ç, 81  
Karakükçü M, 39,50,50,61,  
62,81,91,92,143,144,146  
Karaman S, 33,130

Karasu GT, 142  
Karul A, 89  
Kaya Z, 117,118  
Kaygusuz A, 131  
Kazık M, 98  
Kebudi R, 93  
Keser M, 32,114  
Keskin Yıldırım Z, 40,99,107  
Kılıç M, 73  
Kılıçaslan I, 106  
Kızılkılıç O, 51  
Kocaeli H, 150  
Koç A, 73,84,94  
Koçak Ü, 117,118  
Koşan B, 116,124  
Kozacı D, 89  
Köroğlu T, 43  
Kul H, 124  
Kurt P, 82,83,98  
Kuruoğlu S, 58,105  
Kuşkonmaz B, 77,97  
Kutlu T, 58  
Kuybulu A, 53,54,68  
Kuzkonmaz B, 52  
Küpesiz A, 98  
Kürekçi A.A, 103  
Kürekçi A.E, 35,66,85,86,  
109,110  
Kütük M.Ö, 76

## **L**

Levent E, 74

## **M**

Malatyalı R, 128  
Malbora B, 38,48,49,123  
Mammadov E, 56  
Mutlu C, 41

## **O**

Oğur G, 139,142,147  
Ok İ, 44  
Okumuş N, 59  
Olçay L, 31,108,113,115  
Olgun H, 107

Orhan MF, 122  
Oruç M, 44  
Oymak Y, 42,128,129,131,  
135,136,137,141,145

## Ö

Önal Z, 121  
Öner A.F, 45  
Öniz H, 132,134  
Ören H, 41,43,127  
Özbek N, 38,49,123  
Özbek U, 104,119,120  
Özcan O, 35,85,86  
Özcebe O, 100  
Özdemir G.N, 51,55,56,58,  
93,102,105  
Özdemir M.A, 39,50,61,62,  
81,91,92,143,144,146  
Özdemir N, 106  
Özdemir Z.C, 73,84,94  
Özdil M, 106  
Özel A, 130  
Özfindık M, 140  
Özgüven M.A, 86  
Öztürk A, 54  
Öztürk E, 121  
Öztürk G, 65,148  
Öztürkmen S, 31,108,113,115  
Özyürek E, 123,139,140,  
142,147  
Özyürek R, 74

## P

Paç A, 113  
Paksoy Y, 67  
Paktuna Keskin S, 51  
Patroğlu T, 39,50,61,62,81,  
91,92,143,144,146  
Pekel A, 35  
Polat A, 37,122

## S

Saatçi O, 128  
Saç R, 47,126  
Sağlam H, 79

Sander S, 133  
Saraçoğlu F, 73  
Sarı F, 139  
Sarı R, 103  
Sarper N, 69  
Sayılı A, 72,80,101,138,149  
Selek Ş, 34  
Semizel E, 63  
Serdaroğlu E, 42  
Sever L, 106  
Sipahi T, 53,54,68  
Solaz N, 101  
Soydan A, 90  
Steele P, 81  
Sürücü M, 42

## Ş

Şahbudak Z, 134  
Şalcıoğlu Z, 71,119,120,  
121,133  
Şaylı T.R, 57,88  
Şayvarlı Ş, 116  
Şen H, 71,119,120,121,133  
Şenaylı A, 113  
Şensoy G, 130

## T

Tang P.H, 81  
Tanrıverdi P, 72  
Tatlı M.M, 37  
Tavil B, 31,77,108,115  
Tayfun F, 42  
Tayman C, 37  
Tezcan Karasu G, 83  
Timurkaynak F, 49  
Tokgöz H, 32,67,95,111,  
112,114  
Tokmak T.T, 144  
Toksoy H.B, 87,90  
Tonbul A, 37  
Topal N, 106  
Topuzlu Tekant G, 56,58  
Toros F, 76  
Torun E, 91,92  
Tufan N, 122

Tuğcu D, 71,119,120,121,133  
Tuna İ.S, 146  
Tuncer M, 52,100,152  
Tunç B, 44,47,96,125,126  
Tunç F, 64  
Turan B, 116  
Türedi A, 42,128,129,131,  
136,137,141,135,145  
Türker M, 70,132,134  
Tüzüner N, 150

## U

Uçkan D, 100  
Uraş N, 37  
Uslu N, 97  
Uygun V, 82,98  
Uysal S, 51  
Uysal T, 138  
Uysal Z, 72,80,101,149  
Uzunhan T, 148

## Ü

Üçkardeş Y, 38,48,49,123  
Ünal E, 39,50,61,62,81,143,  
144,146  
Ünal İnce E, 72,80,101,149  
Ünal S, 75,76  
Ünal Ş, 52,97,100  
Ünüvar A, 65,148  
Ünver O, 51  
Üstündağ B, 34

## V

Varol F.İ, 34  
Vergin C, 42,128,129,131,  
135,136,137,141,145  
Vural S, 33

## Y

Yaman Y, 128,129,131,135,  
136,137  
Yanaşık M, 65  
Yaprak I, 70,132,134  
Yarah N, 44,47,77,96,125,126  
Yaşar Çay A, 83

Yavuz G, 84  
Yenicesu İ, 119  
Yeşilipek A, 78,142  
Yeşilipek M.A, 82,83,98  
Yetgin S, 152  
Yıkılmaz A, 50,144,146  
Yıldırım SV, 123,142  
Yıldırım Y, 33,130  
Yıldız D, 80

Yıldız İ, 93,104  
Yıldız M, 94  
Yılmaz C, 46,89  
Yılmaz Keskin E, 117,119  
Yılmaz Ş, 41,43,127  
Yöntem Y, 141  
Yurddaş C, 135,145  
Yurt A, 105  
Yusufoğlu A.M, 57

Yüceer N, 127  
Yüksekkaya H.A, 67

**Z**  
Zencirlioğlu A, 59  
Zengin E, 69

## **NOTLAR**

---

## **NOTLAR**

---

## **NOTLAR**

---