

Journal of Turkish Pediatric Hematology

Türk Çocuk Hematoloji Dergisi

Cilt 1 Ek Sayı 1 Mart 2007

6. ULUSAL PEDIATRİK HEMATOLOJİ KONGRESİ

BİLİMSEL PROGRAM ve ÖZET KİTABI

22-26 Mayıs 2007

Kervansaray Termal Otel, BURSA

Sayın Meslektaşlarımız,

6. Ulusal Pediatrik Hematoloji Kongremize hoş geldiniz. Umarız Yeşil Bursa'mızda hem bilimsel yönden hem de sosyal yönden iyi vakit geçirirsiniz.

Kongremizde konusunun uzmanı olan değerli pediatrik hematolog arkadaşlarımız bizlere en son bilgileri içeren konferanslar verecekler ve çeşitli panellerde yoğun tartışmalar yapacaklardır. Yabancı konuşmacı misafirlerimizden de güncel bilgiler alacak ve görüşlerimizi geliştirme imkanı bulabileceğiz.

Diğer taraftan, gerek serbest bildiri gerekse poster olarak, özellikle genç arkadaşlarımız tarafından sunulacak olan bildiriler de kongremize geniş katkı sağlayacaktır.

Umarız bu bildiri kitabı hepimizin kütüphanesinde bir referans kitabı olarak yerini alır ve gelecekteki çeşitli araştırmalara kaynak olur.

Hepinize başarılı bir kongre geçirmeniz dileğiyle tekrar hoş geldiniz diyorum.

Prof. Dr. Ünsal Günay
Kongre Başkanı

DÜZENLEME KURULU

TÜRK PEDIATRİK HEMATOLOJİ DERNEĞİ YÖNETİM KURULU

Prof. Dr. Sema Anak – Başkan
Prof. Dr. Sabri Kemahlı – 2. Başkan
Prof. Dr. Gülyüz Öztürk – Genel Sekreter
Uzm. Dr. Gönül Aydoğan – Muhasip Üye
Prof. Dr. M. Akif Yeşilipek – Üye
Prof. Dr. Gülersu İrken – Üye
Prof. Dr. Mualla Çetin – Üye

KONGRE BAŞKANI

Prof. Dr. Ünsal Günay

KONGRE SEKRETERLERİ

Prof. Dr. Adalet Meral Güneş
Uzm. Dr. Birol Baytan

BİLİMSEL SEKRETERYA

Prof. Dr. Adalet Meral Güneş
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı
16059 Görükle - Bursa
Tel: 0224 442 84 00 / 1110
Fax: 0224 442 81 43
e-posta: adaletm@uludag.edu.tr

ORGANİZASYON

Burkon
Turizm & Kongre
Çekirge Cad. No:51/C
16050 Bursa
Tel: 0224 233 40 00
Fax: 0224 233 80 00
e-posta: duyuru@burkon.com

BİLİMSEL PROGRAM

22 Mayıs 2007, Salı

13:00-20:00 Giriş ve Kayıt İşlemleri

23 Mayıs 2007, Çarşamba

EĞİTİM PROGRAMI

08:30-09:00 **EĞİTİM PROGRAMI AÇILIŞI**

- Prof. Dr. Ünsal Günay Hoşgeldiniz
- Prof. Dr. Sema Anak Açılış Konuşması

09:00-10:30 PANEL: HEMATOLOJİK TESTLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayten Arcasoy - Prof. Dr. Duran Canatan

09:00-09:30 Tam Kan Sayımının Değerlendirilmesi / Prof. Dr. Nazan Sarper

09:00-10:00 Kemik İliğinin Değerlendirilmesi / Prof. Dr. Emin Kürekçi

10:00-10:30 Kanama Diyatez Testlerinin Yorumlanması / Doç. Dr. Tıraje Celkan

10:30-11:00 KAHVE ARASI

11:00-12:00 PEDIATRİK TROMBOZ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Şinasi Özsoylu - Prof. Dr. Ünsal Özgen

11:00-11:30 Endotelial Protein C Reseptörü / Prof. Dr. Nejat Akar

11:30-12:00 Lenfadenomegaliye Yaklaşım / Doç. Dr. Betül Sevinir

12:00-13:00 ÖĞLE ARASI

13:00-14:30 PANEL: ANEMİLİ ÇOCUK

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ümran Çalışkan - Prof. Dr. Ünsal Günay

13:00-13:45 Yenidoğan Anemileri ve Ayırıcı Tanısı / Prof. Dr. Zeynep Karakaş

13:45-14:30 Çocukluk Döneminde Anemi ve Ayırıcı Tanısı / Prof. Dr. Zümrüt Uysal

14:30-15:00 KAHVE ARASI

15:00-16:30 KANAMALI ÇOCUK

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Bülent Zülfikar - Prof. Dr. Betül Biner

15:00-15:30 I. Olgu / Uzm. Dr. Çetin Timur

15:30-16:00 II. Olgu / Doç. Dr. Canan Vergin

16:00-16:30 III. Olgu / Prof. Dr. Aziz Polat

17:00-23:00 SOSYAL PROGRAM

17:00 Mudanya'ya Hareket

17:30 Mudanya'ya Varış

17:30-19:00 Mudanya Mütareke Binası Gezisi

19:30-21:30 Kokteyl (Montania Hotel - Mudanya)

21:30-23:00 Doğan Cüceloğlu ile Söyleşi

24 Mayıs 2007, Perşembe

08:30-10:00 PANEL: AKUT LÖSEMİLER

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Gündüz Gedikoğlu - Prof. Dr. Atilla Tanyeli

08:30-09:00 İmmunfenotiplendirme / *Prof. Dr. Türkan Patıroğlu*

09:00-09:30 Sitogenetik ve Moleküler Çalışmaların Akılcı Planlanması / *Doç. Dr. Tahsin Yakut*

09:30-10:00 Minimal Rezidüel Hastalık Araştırılmasının Lösemi İzlemindeki Yeri /
Prof. Dr. Duygu Uçkan Çetinkaya

10:00-10:30 KAHVE ARASI

10:30-11:30 SÖZEL BİLDİRİLER

A SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nevin Yalman - Prof. Dr. Bülent Antmen

B SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Özcan Bör - Doç. Dr. Lale Olcay

11:30-12:30 KONFERANS

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nazan Çetingül - Prof. Dr. Ömer Devecioğlu

ALL'de Relaps Sağaltımı ve Yeni Yaklaşımlar / Dr. Guenter Henze

12:30-13:30 ÖĞLE ARASI

13:30-15:30 PANEL: TÜRKİYE'DE UYGULANAN ALL SAĞALTIM PROTOKOLLERİ VE SONUÇLARI

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Sevgi Yetgin - Prof. Dr. Gülersu İrken

13:30-13:40 St. Jude ALL Sonuçları / *Prof. Dr. Mualla Çetin*

13:40-13:50 COG-ALL Sonuçları / *Doç. Dr. Ayşegül Ünüvar*

13:50-14:00 BFM-ALL Sonuçları / *Prof. Dr. Hale Ören*

14:00-15:30 Protokol Tartışmaları

14:00-14:30 St. Jude ALL Sonuçları / *Prof. Dr. Mualla Çetin*

14:30-15:00 COG-ALL Sonuçları / *Prof. Dr. Leyla Ağaoğlu*

15:00-15:30 BFM-ALL Sonuçları / *Prof. Dr. Lebriz Yüksel*

15:30-16:00 KAHVE ARASI

16:00-17:30 KONFERANS: LÖSEMİ SAĞALTIMINDA ÖZELLİKLİ GRUPLAR

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayhan Çavdar - Prof. Dr. Ünsal Günay

16:00-16:40 Adolesan ALL'de Sağaltım / *Dr. David Webb*

16:40-17:20 Philadelphia Pozitif ALL Sağaltımında Yenilikler / *Dr. Guenter Henze*

17:20-17:30 Tartışma

17:30-19:00 POSTER TARTIŞMASI

A SALONU

Oturum Başkanları: Doç. Dr. Ülker Koçak - Doç. Dr. Neşe Yaralı

B SALONU

Oturum Başkanları: Doç. Dr. Saadet Akarsu - Doç. Dr. İlgen Şaşmaz

25 Mayıs 2007, Cuma

08:30-09:30 KONFERANS

Oturum Başkanları: Prof. Dr. İnci Yıldız - Prof. Dr. Cengiz Canpolat

Konuşmacı: Dr. David Webb

ÇOCUKLUK ÇAĞI AML SAĞALTIMI VE UK-MRC SONUÇLARI

09:30-10:30 PANEL: TÜRKİYE ÇOCUKLUK ÇAĞI LÖSEMİ KAYIT VE KÖK HÜCRE TRANSPLANT (KHT) VERİLERİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. İnci Yıldız - Prof. Dr. Cengiz Canpolat

09:30-10:00 Lösemi Verileri ve KHT Endikasyonları / *Prof. Dr. Akif Yeşilipek*

10:30-10:30 KHT Verileri / *Prof. Dr. Savaş Kansoy*

10:30-11:00 KAHVE ARASI

11:00-12:00 SÖZEL BİLDİRİLER

A SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Feride Duru -

Uzm. Dr. Gönül Aydoğan

B SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mehmet Akif Özdemir -

Uzm. Dr. Fügen Pekün

12:30-13:00 ÖĞLE ARASI

13:00-13:30 POSTER TARTIŞMASI

A SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ahmet Faik Öner -

Yrd. Doç. Dr. Alphan Küpesiz

B SALONU

Oturum Başkanları: Doç. Dr. Ahmet Koç - Prof. Dr. Murat Söker

13:30-15:30 PANEL: TÜRKİYE'DE UYGULANAN AML SAĞALTIM PROTOKOLLERİ VE SONUÇLARI

Oturum Başkanları: Prof. D. Sema Anak - Prof. Dr. Murat Tuncer

13:30-14:00 BFM-AML Sağaltım Sonuçları / *Prof. Dr. Hilmi Apak*

14:00-14:30 MRC-AML Sağaltım Sonuçları / *Prof. Dr. Adalet Meral Güneş*

14:30-15:00 COG-AML Sağaltım Sonuçları / *Prof. Dr. Gülsan Yavuz*

15:00-15:30 TARTIŞMA

15:30-16:00 KAHVE ARASI

16:00-17:30 TÜRK PEDIATRİK HEMATOLOJİ DERNEĞİ GENEL KURULU

20:00 GALA YEMEĞİ / KERVANSARAY TERMAL OTEL

26 Mayıs 2007, Cumartesi

08:30-10:30 ALT GRUP TOPLANTILARI

08:30-09:30 HİSTİYOSİTOZ

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Sevgi Gözdaşoğlu
Prof. Dr. Okan Özcan**

08:30-09:00 Neonatal Hemofagositik Lenfositosis / *Prof. Dr. Aytemiz Gürgey*

09:00-09:30 Langerhans Hücreli Histiositosis ve Santral Sinir Sistemi / *Prof. Dr. Ömer Devecioğlu*

A SALONU

09:30-10:30 HEMOGLOBİNOPATİ

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Güngör Nişli - Prof. Dr. Yurdanur Kılınc
Konu: Demir Şelasyonunda Yenilikler**

09:30-10:00 Yeni Demir Şelatörü; ICL670 (Exjade) / *Prof. Dr. Yeşim Aydınok*

10:00-10:00 Demir Şelasyon Tedavi Amaçları ve Tedavi Etkinliğinin İzlenimi /
Dr. Chaim Hershko

B SALONU

09:30-10:30 HEMOSTAZ

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Türkiş Gürsel - Doç. Dr. Canan Uçar Albayrak
Konu: Hemofilik Artropatide Sağlıkım**

09:30-09:50 Medikal Sağlıkım / *Uzm. Dr. Zafer Şalcıoğlu*

09:50-10:10 Fizyopatoloji ve Klinik Yaklaşım / *Uzm. Dr. Berna Atabay*

10:10-10:30 Radyoizotop Sinovektomi / *Prof. Dr. Kaan Kavaklı*

10:30-11:00 KAHVE ARASI

A SALONU

11:00-12:00 KEMİK İLİĞİ YETMEZLİKLERİ

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Erol Erduran - Doç. Dr. Yıldız Yıldırımak
Konu: Nötropenik Hastaya Yaklaşım**

11:00-11:30 Konjenital Nötropeni / *Prof. Dr. Namık Özbek*

11:30-12:00 Edinsel Nötropeni / *Prof. Dr. Tansu Sipahi*

B SALONU

11:00-12:00 TRANSFÜZYON

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Davut Albayrak - Doç. Dr. Tunç Fısgın
Konu: Pediatrik Olgularda Sorunlu Transfüzyonlar**

11:00-11:30 *Prof. Dr. Sabri Kemahlı*

11:30-12:00 *Prof. Dr. Gülyüz Öztürk*

12:00-12:30 A SALONU

Kapanış ve Dilekler

12:30-13:30 ÖĞLE ARASI

13:30-17:30 SOSYAL PROGRAM

İzmir ve Çini Vakfı Gezisi

SÖZLÜ SUNUM PROGRAMI VE SÖZLÜ BİLDİRİLER

SÖZLÜ SUNUMLAR

24 Mayıs 2007, Perşembe, Saat 10:30-11:30

SÖZEL BİLDİRİLER

Salon A

Oturum Başkanları: Dr. Nevin Yalman, Dr. Bülent Antmen

- S8** Son İki Yılda K Vitamini Eksikliğine Bağlı Kanama Tanısıyla İzlenmiş İnfantların Değerlendirilmesi
- S2** Dissemine İntravasküler Koagülasyon Geliştirilen Tavşanlarda Adrenomedüllerin Düzeyleri ve Tedavi Etkinliği
- S18** Siyanotik Kalp Hastalıklı Çocuklarda Trombin Tarafından Aktive Edilebilen Fibrinoliz İnhibitörü
- S6** İnhibitörlü Hemofili Hastalarında Düşük Doz Faktör VIII ile İmmun Tolerans Tedavisi-Türkiye Sonuçları
- S7** Kordon Kanı ve Allojenik Kanda Saklama Esnasında Oluşan Değişikliklerin Karşılaştırılması

* * *

24 Mayıs 2007, Perşembe, Saat 10:30-11:30

SÖZEL BİLDİRİLER

Salon B

Oturum Başkanları: Dr. Özcan Bör, Dr. Lale Olcay

- S10** Kırım-Kongo Kanamalı Ateş'li Pediatrik Hastalarda Hematolojik Bulgular
- S19** Boston Çocuk Hastanesinde 12 Yılda 522 Pediatrik İmmun Trombositopenik Purpura (ITP) Olgusunun Retrospektif İncelenmesi
- S16** Kronik İmmun Trombositopenik Purpura ile Helikobakter Piloni Enfeksiyonu Arasında Bir İlişki Var mı?
- S9** Çocukluk Çağında Stroke Dışı Arterial Tromboz Hacettepe Deneyimi
- S20** Kalıtsal Sferositozlu Hastalarımızın Değerlendirilmesi ve Eritrosit Zar Protein Eksikliğinin Araştırılması

25 Mayıs 2007, Cuma, Saat 11:00-12:00

SÖZEL BİLDİRİLER

Salon A

Oturum Başkanları: Dr. Feride Duru, Dr. Gönül Aydoğan

- S3** Deferipron Alan beta-talasemi Major Hastalarında Kardiyak Demir Yükünün T2-Ağırlıklı Kardiyak MRG ile Takibi
- S4** Talasemi Major Olgularında, Deferipron / Desferrioksamin Kombine Tedavisi ve Deferipron Monoterapisi ile NTBI ve Total Demir Atılımının İncelendiği Randomize Kontrollü 1 Yıllık Çalışma
- S5** Talasemi Major'lu Hastalarda, Deferiprone (DFP) ve Desferrioxamine (DFO) Kombinasyon Tedavisinin DFP ve DFO Monoterapisi ile Karşılaştırıldığı Randomize Kontrollü Çalışma
- S13** Beta-Talasemi Majorlu Hastalarda Desferrioksamin ve Deferipron Birlikte Kullanımının Karaciğer Doku Demiri Üzerine Etkinliği
- S11** Edirne İlinde Evlilik Öncesi Talasemi Tarama Programının Bir Yıllık Sonuçları

* * *

25 Mayıs 2007, Cuma, Saat 11:00-12:00

SÖZEL BİLDİRİLER

Salon B

Oturum Başkanları: Dr. Mehmet Akif Özdemir, Dr. Fügen Pekün

- S12** Akut Lenfoblastik Lösemili Olgularda Konvansiyonel Doz Prednisolon Tedavisinin Apoptoza Etkisi ve Bax Gen Polimorfizmi
- S1** Çocuklarda Akraba Dışı Hematopoietik Kök Hücre Transplantasyonu
- S17** Çocukluk Çağında Akut Lenfoblastik Lösemi İzleminde Gelişen Sekonder Maligniteler
- S14** Çocukluk Çağı Akut Lenfoblastik Lösemilerinde Kemik Mineral Yoğunluğu ve Etkileyen Faktörler
- S15** Çocukluk Çağı Kanserlerinde Tromboz Gelişiminde Protrombotik Genetik Risk Faktörlerinin Rolü

POSTER SUNUM PROGRAMI VE POSTER ÖZETLERİ

POSTER SUNUMLARI

24 Mayıs 2007, Perşembe, Saat 17:30-19:00

POSTER TARTIŞMASI

Salon A

Oturum Başkanları: Dr. Ülker Koçak, Dr. Neşe Yaralı

- P125** Geç K Vitamini Eksikliğinde Klinik ve Laboratuvar Bulguları ve Hazırlayıcı Nedenler
- P126** Kronik İmmun Trombositopenik Purpurada Geç Remisyon ve Rekürrens
- P127** Çocukluk Çağında Kronik İdiopatik Trombositopenik Purpuralı Hastalarda Tedavi Sonuçları
- P128** Çocukluk Çağı Kronik İdiopatik Trombositopenili Hastaların Klinik Özellikleri Ve Son Durumları
- P124** Kronik İmmun Trombositopenik Purpurada Rituksimab Tedavisi: 10 Olgunun Değerlendirilmesi
- P131** Glanzman Trombastenisi ve Bernard Solier Hastalarının Laboratuvar-Klinik Özellikleri ve Flow Sitometrik Analiz Sonuçları
- P141** Cerrahpaşa Langerhans Hücreli Histiositoz Olgularımız
- P182** Yenidoğan Sepsisinin Erken Tanısında Periferik Kanda Nötrofil ve Monositlerde Adezyon Molekül Ekspresyonları
- P171** Çocukluk Çağı Trombozlarında İnsidans ve Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi
- P172** Çocukluk Çağı Kalp İçi Trombozlarında Edinsel ve Kalıtsal Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi
- P173** Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuklarda Tromboembolik Olaylara Genetik Yatkınlık: 31 Vakanın Klinik ve Laboratuvar Analizi
- P174** Çocukluk Çağı Merkezi Sinir Sistemi Trombozlarında Edinsel ve Kalıtsal Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi
- P175** Çocuklarda Büyük Karın Veni Trombozlarının Klinik ve Laboratuvar Özellikleri
- P176** Henoch Schonlein Purpuralı Çocuklarda Protrombotik Risk Faktörleri

24 Mayıs 2007, Perşembe, Saat 17:30-19:00

POSTER TARTIŞMASI

Salon B

Oturum Başkanları: Dr. Saadet Akarsu, Dr. İlgen Şaşmaz

- P66** Akut Lenfoblastik Lösemide Bax Geninin Promotor Bölgesindeki G-248a Polimorfizmi
- P71** Merkezimizde İzlenen, BFM-95 ve Trall-2000 Protokolü Uygulanan 129 Akut Lenfoblastik Lösemili (ALL) Olgunun Sonuçları
- P68** BFM-ALL-90 ve 95 Tedavi Protokolleri ile 13 Yıllık İzlem Sonucu – Bursa
- P67** Çocukluk Çağı Lösemilerinde Flag-ida Protokolü Uygulamaları: Hacettepe Deneyimi
- P69** Çocukluk Çağı Akut Lenfoblastik Lösemilerinde Genetik Bozuklukların Moleküler Yöntemler ile Belirlenmesi ve Prognostik Önemi
- P70** Çocukluk Çağı Lösemilerinde Pulmoner Komplikasyonlar
- P59** 3 Yıllık Febril Nötropeni Tedavi Sonuçlarımız
- P30** Pediatrik Onkoloji Hastalarında Osteoporoz Sıklığı
- P72** Çocukluk Çağı ALL'sinde Tedaviye Bağlı Endokrin Geç Yan Etkilerden Vücut Kitle İndeksi (BMI), Leptin Düzeyleri ve Obezitenin Değerlendirilmesi
- P160** Talasemi Majör Hastalarında Karışık Tip Kimerizmin Klinik Önemi
- P117** Beta Talasemili Hastalarda Trombotik Risk Faktörleri
- P159** Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu (HKHT) Sonrası Otoimmün Hemolitik Anemi ve Trombositopeni Gelişen Bir Olguda Rituximab Deneyimi
- P162** Transplantasyon Sonrası Bk Virüs Enfeksiyonu ve Hemorajik Sistit Birlikteliği Olan İki Olgu
- P161** Refrakter Rölaps Hodgkin Hastalığı'nda Otolog Sonrası Allojenik Nakil ve Lenfoproliferatif Hastalık

25 Mayıs 2007, Cuma, Saat 13:00-13:30

POSTER TARTIŞMASI

Salon A

Oturum Başkanları: Dr. Ahmet Faik Öner, Dr. Alphan Küpesiz

- P27** Çocukluk Çağı Akut Lenfoblastik Lösemi Olgularında Hepatit B Aşılımları
- P26** Pediatrik Onkoloji Hastalarında Viral Hepatit Sıklığının Belirlenmesi
- P1** Demir Eksikliği Anemisinin Hemoreolojik Parametreler Üzerine Etkisi
- P3** Demir Eksikliği Anemisi ve Farklı Uygulama Yollarıyla Tedavi Şekillerinin Oksidatif Stres Oluşturma Düzeyleri
- P5** Demir Azalması, Eksikliği ve Anemisi Olan Olgularda Doppler Akımında Normale Göre Farklılıklar

* * *

25 Mayıs 2007, Cuma, Saat 13:00-13:30

POSTER TARTIŞMASI

Salon B

Oturum Başkanları: Dr. Ahmet Koç, Dr. Murat Söker

- P31** Kanser Hastası Olan Çocukların Annelerinin Umutsuzluk Düzeyi
- P38** Lösemili Çocukların Ailelerinin Hastalık Temsillerinin, Doktorlar Tarafından Sağlanan Bilgilerin Niteliğinin ve Algıladıkları Sosyal Desteğin Depresyon Seviyeleri Üzerindeki Etkisi
- P28** Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Hastalarında Rotavirus İnfeksiyonu
- P29** Akut Lenfoblastik Lösemili ve Hemofilili Çocuklarda Diş Sağlığı: Hastane Merkezli Ağız ve Diş Sağlığı Biriminin Verileri
- P32** Hemato-Onkolojik Hastalığı Olan Çocukların Ağrılı Girişimlerinde Derin Sedasyon Uygulaması

İÇİNDEKİLER / SÖZLÜ BİLDİRİLER

S1	Çocuklarda Akrafa Dışı Hematopoitik Kök Hücre Transplantasyonu	25
S2	Dissemine Intravasküler Koagülasyon Geliştirilen Tavşanlarda Adrenomedüllerin Düzeyleri ve Tedavi Etkinliği	26
S3	Deferipron Alan β -Talasemi Major Hastalarında Kardiyak Demir Yükünün T2-Ağırlıklı Kardiyak MRG ile Takibi	27
S4	Talasemi Major Olgularında, Deferipron / Desferrioksamin Kombine Tedavisi ve Deferipron Monoterapisi ile NTBI ve Total Demir Atılımının İncelendiği Randomize Kontrollü 1 Yıllık Çalışma	28
S5	Talasemi Major'lu Hastalarda, Deferiprone (DFP) ve Desferrioxamine (DFO) Kombinasyon Tedavisinin DFP ve DFO Monoterapisi ile Karşılaştırıldığı Yaşla Randomize Kontrollü Çalışma	29
S6	İnhibitörlü Hemofili Hastalarında Düşük Doz Faktör VIII ile İmmun Tolerans Tedavisi-Türkiye Sonuçları	30
S7	Kordon Kanı ve Allojenik Kanda Saklama Esnasında Oluşan Değişikliklerin Karşılaştırılması	31
S8	Son İki Yılda K Vitamini Eksikliğine Bağlı Kanama Tanısıyla İzlenmiş İnfantların Değerlendirilmesi	32
S9	Çocukluk Çağında Stroke Dışı Arterial Tromboz Hacettepe Deneyimi	33
S10	Kırım-Kongo Kanamalı Ateş'li Pediatrik Hastalarda Hematolojik Bulgular	34
S11	Edirne İlinde Evlilik Öncesi Talasemi Tarama Programının Bir Yıllık Sonuçları	35
S12	Akut Lenfoblastik Lösemili Olgularda Konvansiyonel Doz Prednisolon Tedavisinin Apoptoza Etkisi ve Bax Gen Polimorfizmi	36
S13	Beta-Talasemi Majorlu Hastalarda Desferrioksamin ve Deferipron Birlikte Kullanımının Karaciğer Doku Demiri Üzerine Etkinliği	37
S14	Çocukluk Çağı Akut Lenfoblastik Lösemilerinde Kemik Mineral Yoğunluğu ve Etkileyen Faktörler	38
S15	Çocukluk Çağı Kanserlerinde Tromboz Gelişiminde Protrombotik Genetik Risk Faktörlerinin Rolü	39
S16	Kronik İmmun Trombositopenik Purpura ile Helikobakter Piloni Enfeksiyonu Arasında Bir İlişki Var mı?	40
S17	Çocukluk Çağında Akut Lenfoblastik Lösemi İzleminde Gelişen Sekonder Maligniteler	41
S18	Siyanotik Kalp Hastalıklı Çocuklarda Trombin Tarafından Aktive Edilebilen Fibrinoliz İnhibitörü	42
S19	Boston Çocuk Hastanesinde 12 Yılda 522 Pediatrik İmmun Trombositopenik Purpura (ITP) Olgusunun Retrospektif İncelenmesi	43
S20	Kalıtısal Sferositozlu Hastalarımızın Değerlendirilmesi ve Eritrosit Zar Protein Eksikliğinin Araştırılması	44

İÇİNDEKİLER / POSTER BİLDİRİLERİ

P1	Demir Eksikliği Anemisinin Hemoreolojik Parametreler Üzerine Etkisi	46
P2	Bursa İlinde 1-16 Yaş Çocuklarda Çinko Eksikliği Prevalansı	47
P3	Demir Eksikliği Anemisi ve Farklı Uygulama Yollarıyla Tedavi Şekillerinin Oksidatif Stres Oluşturma Düzeyleri	48
P4	Bursa İlinde 1-16 Yaş Çocuklarda Demir Eksikliği ve Demir Eksikliği Anemisi Prevalansı	49
P5	Demir Azalması, Eksikliği ve Anemisi Olan Olgularda Doppler Akımında Normale Göre Farklılıklar	50
P6	Vitamin B12 Eksikliği Tanısı Konan Olgularımızın Değerlendirilmesi	51
P7	Metoklopramid ile Başarıyla Tedavi Edilen Diamond-Blackfan Anemili Bir Vaka	52
P8	Demir Eksikliği Anemili Hastalarda Hematopoetik Displazi ve Hücre Membran Bütünlüğünde Bozukluk	53
P9	Tip 1 Diyabetli Çocuk ve Adölesanlarda Demir Eksikliği Anemisi Sıklığı	54
P10	Farklı Dozlarda Verilen Ağız Yolu ile Demir Tedavisinin Sonuçları	55
P11	Glukoz-6-Fosfat Dehidrogenaz Enzim Eksikliği Olan Olgular	56
P12	Dikkat Eksikliği Hiperaktivite Bozukluğu Tanısı Alan Çocuklarda Serum Demir, Vitamin B12 ve Folik Asit Düzeyleri	57
P13	Maternal Eksikliğe Bağlı Nutrisyonel Megaloblastik Anemi	58
P14	Ağır Demir Eksikliği Anemisine Bağlı Trombositopeni: Üç Olgunun Sunumu....	59
P15	Giardiyazise Bağlı Ağır Demir Eksikliği Anemisi ve Duodenal Nodüler Lenfoid Hiperplazi Beraberliği: Olgu Sunumu	60
P16	Glukoz-6-fosfat Dehidrogenaz Eksikliğinin Akut Viral Hepatit A Kliniğine Etkisi	61
P17	Maternal B12 Eksikliğine İkincil İnfantil Megaloblastik Anemili Olgular	62
P18	Vitamin B12 Eksikliği Olan Olgular	63
P19	Demir Eksikliği Anemisi Nedeni; Kolorektal Karsinom	64
P20	Konjenital Diseritropoetik Anemi Tip I	65
P21	Konjenital Parvovirus B19 Enfeksiyonu: Olgu Sunumu	66

P22	Nutrisyonel Vit B12 Eksikliğine Bağlı Gelişen Megaloblastik Anemi Tanısıyla Takip Edilen Olgularımız	67
P23	Otolog Kemik İliği Nakli Sonrası Evans Sendromu Gelişen Rabdomyosarkom Olgusu	68
P24	Olgu Sunumu: Konvulziyon ve Vitamin B 12 Eksikliği	69
P25	Kronik Demir Eksikliği Anemisine Bağlı Trombositopeni ve Lökopeni	70
P26	Pediyatrik Onkoloji Hastalarında Viral Hepatit Sıklığının Belirlenmesi	71
P27	Çocukluk Çağı Akut Lenfoblastik Lösemi Olgularında Hepatit B Aşılamaı	72
P28	Pediyatrik Hematoloji-Onkoloji Hastalarında Rotavirus İnfeksiyonu	73
P29	Akut Lenfoblastik Lösemili ve Hemofilili Çocuklarda Diş Sağlığı: Hastane Merkezli Ağız ve Diş Sağlığı Biriminin Verileri	74
P30	Pediyatrik Onkoloji Hastalarında Osteoporoz Sıklığı	75
P31	Kanser Hastası Olan Çocukların Annelerinin Umutsuzluk Düzeyi	76
P32	Hemato-Onkolojik Hastalığı Olan Çocukların Ağrılı Girişimlerinde Derin Sedasyon Uygulaması	77
P33	Lösemili Çocukların Yoğun Kemoterapi Döngüsündeki Diş Çürüğü Deneyimleri	78
P34	Çocukluk Çağında Hemanjiyom ve Tedavisi	79
P35	Periferik Kan Lökositlerinin Otomatik Mikroskop Diffmaster Tm ile Değerlendirilmesi	80
P36	Evans Sendromu Klinik Bulguları ile Prezente Olan Bir Viseral Laşmanyazis Olgusu	81
P37	Kanser Hastalarında Sosyal Destek Düzeyinin Belirlenmesi	82
P38	Lösemili Çocukların Ailelerinin Hastalık Temsillerinin, Doktorlar Tarafından Sağlanan Bilgilerin Niteliğinin ve Algıladıkları Sosyal Desteğin Depresyon Seviyeleri Üzerindeki Etkisi	82
P39	Sigaranın Tetiklediği Hipereozinofili ve Akut Eozinofilik Pnömoni	83
P40	Asendan Aorta Dilatasyonu ve Henoch-Schönlein Purpurasının Görüldüğü Wiskott-Aldrich Sendromu	83
P41	BCG Aşısına İkincil Yaygın Tüberkülozlu Bir Olguda Ağır Geçici Miyelodisplazi	84
P42	Plazma Hücreli Lokalize Abdominal Yerleşimli Castleman Hastalığı	85

P43	Hiper Immunglobulin E Sendromu ve Otoimmün Hemolitik Anemi Birlikteliği	86
P44	Bir Hematoloji-Onkoloji Kliniğindeki Nöroblastom Hastalarının Değerlendirilmesi	87
P45	Coombs Pozitifliği ve Pansitopeni ile Başvuran Hastada Visseral Leishmaniasis	88
P46	Tekrarlayan Osteomyelit Atakları ile Seyreden ve Kronik Multifokal Osteomyelit Tanısı Alan Down Sendromlu Akut Myelositer Lösemi	89
P47	Otoimmün Lenfoproliferatif Sendrom: Olgu Sunumu	90
P48	İnterferon Alfa ile Tedavi Edilen İnfantil Hemanjioma Olgusu	91
P49	Akut İnfantil Hemorajik Ödem: Olgu Sunumu	92
P50	L-asparaginaz İlişkili Pankreatit Olgusunda Kalsiyum Replasmanına İkincil Gelişen Abdominal ve Skrotal Kitle.....	93
P51	Miks Antikor Kaplı Otoimmün Hemolizle Prezente Olan Sistemik Lupus Eritematozus	94
P52	Hereditör Sistinosisde Kemik İliği Görünümü	95
P53	Gm1 Gangliosidoz Olgusu	95
P54	Sepsis mi, Kırım Kongo Kanamalı Ateş Hastalığı mı: Tanıda Ne Yapmalıyım?	96
P55	Çocukluk Çağı Behçet Hastalığı'na Eşlik Eden Farklı Klinik Durumlar: Malignite ve Tromboemboli	97
P56	Fenotip ve Genotipi Normal Olan Bir Sütçocuğunda Juvenil Myelomonositer Lösemiye Taklit Eden Geçici Myeloproliferatif Sendrom	98
P57	Retinoblastom ve Immerslund Grasbeck Sendromu Birlikteliği	99
P58	Üç Sekonder Hemofagositik Lenfositosisle Atığı ile Komplike Pediatrik Akut Lenfoblastik Lösemi Olgusu	100
P59	3 Yıllık Febril Nötropeni Tedavi Sonuçlarımız	101
P60	Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Servisinde Febril Nötropeni Tanısı ile İzlenen Hastaların Retrospektif Değerlendirilmesi	101
P61	Febril Nötropenik Hastalarda Nazokomial Pseudomonas Aeruginosa İnfeksiyonu	102
P62	İki Akut Lenfoblastik Lösemili Olguda Rabdomyoliz	103

P63	Fatal Seyirli Trakeal Yerleşimli Aspergillozis	104
P64	ALL'li Bir Hastada Serebral Aspergillus Enfeksiyonu	105
P65	Yüksek Riskli Bir Febril Nötropenik Hastada Pulmoner İnfiltrasyonlar	106
P66	Akut Lenfoblastik Lösemide Bax Geninin Promotor Bölgesindeki G-248a Polimorfizmi	107
P67	Çocukluk Çağı Lösemilerinde FLAG-IDA Protokolü Uygulamaları: Hacettepe Deneyimi	108
P68	BFM-ALL-90 ve 95 Tedavi Protokolleri ile 13 Yıllık İzlem Sonucu- Bursa	109
P69	Çocukluk Çağı Akut Lenfoblastik Lösemilerinde Genetik Bozuklukların Moleküler Yöntemler ile Belirlenmesi ve Prognostik Önemi	110
P70	Çocukluk Çağı Lösemilerinde Pulmoner Komplikasyonlar	111
P71	Merkezimizde İzlenen, BFM-95 ve Trall-2000 Protokolü Uygulanan 129 Akut Lenfoblastik Lösemili (ALL) Olgunun Sonuçları	112
P72	Çocukluk Çağı ALL'sinde Tedaviye Bağlı Endokrin Geç Yan Etkilerden Vücut Kitle İndeksi (BMİ), Leptin Düzeyleri ve Obezitenin Değerlendirilmesi	113
P73	Kronik Myeloid Lösemili Olgularda İmatinib Mesilat	113
P74	Çocukluk Çağı Akut Lenfoblastik Lösemisinde Tanı ve Tedavi Sırasındaki Viral Enfeksiyonların Değerlendirilmesi	114
P75	İnfant Lösemili Olgularımız	115
P76	Çocukluk Çağı Akut Myeloblastik Lösemilerinde Genetik Bozuklukların Moleküler Yöntemler ile Belirlenmesi ve Prognostik Önemi	115
P77	Çocukluk Çağı Akut Lösemi ve Hodgkin-dışı Lenfoma Hastalarında Sistatin-c'nin Nefrotoksiteyi Değerlendirmedeki Önemi	116
P78	16 Yıllık AML Deneyimimiz	116
P79	On Yaş Üstü Çocuklarda Akut Lenfoblastik Lösemi'nin Klinik Özellikleri ve Prognoz: İstanbul Tıp Fakültesi Deneyimi	117
P80	Akut Lenfoblastik Lösemi Olgularının Santral Sinir Sistemi Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları	118
P81	Kateterli ve Katetersiz Lösemili Olgularda Yumuşak Doku Komplikasyonları	119
P82	Akut Lösemiye Taklit Eden Reaktif Lenfositozis: Olgu Sunumu	120
P83	Pediyatrik Onkoloji Hastalarında Santral Venöz Kateter Komplikasyonları	121

P84 Akut Lenfoblastik Lösemi Olgularında Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulgularının Difüzyon Manyetik Rezonans ile Karşılaştırılması	122
P85 Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuklarda Ateşsiz Nötropenide Yüksek Doz Metilprednizolon ve Granulosit-Koloni Uyarıcı Faktör Kullanımının Karşılaştırılması	122
P86 Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuklarda Tedaviye Bağlı Geç Yan Etki Olarak Obesite Sıklığı	123
P87 Akut Lösemili Olgularda Tanı Anında Immunglobulin Düzeylerinin ve Bazı Kan Değerlerinin Erken Mortalite ile İlişkisi	124
P88 Akut Lösemili Çocuklarda Böbrek Tutulumunun Değerlendirilmesi	125
P89 Göğüs Ağrısı ile Başvuran Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuk Vakalarında Toraks Bilgisayarlı Tomografi İncelemesiyle Pulmoner Fungal Enfeksiyonun Erken Tanısı	125
P90 Hipereozinofiliye Bağlı Myokard İnfarktüsü ile Başvuran Bifenotipik Lösemi Olgusu	126
P91 Nörofibromatozis-Tip-1 ile Birliktelik Gösteren Nadir Bir ALL Olgusu	127
P92 Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Olguda Ağır Vinkristin Toksisitesi	127
P93 Akut Lenfoblastik Lösemi Gelişen Bir Trizomi X Olgusu	128
P94 İntrakraniyal Kitle ile Gelen Bir Akut Lenfoblastik Lösemi Olgusu	129
P95 Hodgkin Lenfomalı Bir Çocuk Hastada Hipotermi	130
P96 Transizyonel Pre-B-Hücreli Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Olgu	131
P97 Konus Medüllaris Sendromu ile Başvuran Bir Akut Miyeloblastik Lösemi Olgusu	132
P98 Akut Miyeloblastik Lösemi (AML) Olgusunda Santral Pontin ve Ekstrapontin Miyelinolizis	133
P99 Lösemi-Lenfoma ve Otoimmün Hemolitik Anemi: Olgu Sunumu	133
P100 Kronik Hepatit B Enfeksiyonu Olan Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Olgunun İnterferon ile Başarılı Tedavisi	134
P101 ALL İndüksiyon Tedavisinde Üriner Retansiyon- İki Farklı Neden	134
P102 Akut Myeloid Lösemili Olguda Gelişen Nötropenik Enterokolitin Başarılı Medikal Tedavisi	135
P103 ALL'li Bir Çocukta Yüksek Kopya Sayılı Kromozomların Tedavi Sonrası Değerlendirilmesi	136

P104	Hepatitis B ve Brusella Enfeksiyonu Olup Başarıyla Tedavi Edilen ALL'li Bir Vaka	137
P105	İki Akut Lösemi Olgusunda Mll Gen Düzenlenmesi: Konvansiyonel Sitogenetik ve FISH Analizleri	138
P106	IV L-asparaginaz Uygulamasında Alerji Gelişen Beş Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) Olgusu	139
P107	Akut Lenfoblastik Lösemili Bir Çocukta Nekrotizan Molluscum Kontagiozum	140
P108	Pankreas İnfiltrasyonunun Eşlik Ettiği Burkitt ALL'li Bir Vaka	141
P109	Ağır Myelofibrozis ile ALL Birlikteliği: Vaka Sunumu	142
P110	Akut Lenfoblastik Löseminin Başvuru Şikayeti Olarak İzole Fasial Paralizi	143
P111	Nodüler Skalp Lezyonları ile Başvuran İnfant Lösemi	143
P112	Vinkristin İlişkili Geç Kranial Polinöropati: Olgu Sunumu	144
P113	Akut Megakaryositik Lösemi: Atipik Prezantasyonlu Bir Vakanın Sunumu	144
P114	Akut Monoblastik Lösemili Bir Olguda Kemoterapiye Bağlı Akral Eritem	145
P115	Tek Doz Steroid Tedavisi Sonrası Tümör Lizis Sendromu	146
P116	Hiperürisemi ve Akut Böbrek Yetmezliği ile Başvuran Akut Lenfoblastik Lösemi Olgusu	147
P117	Beta Talasemili Hastalarda Trombotik Risk Faktörleri	148
P118	Orak Hücreli Anemili Hastada Nadir Bir Göz Komplikasyonu	149
P119	Beta-Globulin Geninde Nadir Görülen Mutasyonlu Bir Olgunun Tartışılması.....	150
P120	Orak Hücreli Anemi Hastalarında Renal Fonksiyonlar	150
P121	Beta Talasemi Majorlu Bir Hastada Medulloblastom	151
P122	Spinal Korda Bası Gelişen Ekstramedüller Hematopoez Olgusunun Başarılı Tedavisi	152
P123	Orak Hücreli Anemi Hastalarında Serebrovasküler Olaylar	153
P124	Kronik İmmun Trombositopenik Purpurada Rituksimab Tedavisi: 10 Olgunun Değerlendirilmesi	153
P125	Geç K Vitamini Eksikliğinde Klinik ve Laboratuar Bulguları ve Hazırlayıcı Nedenler	154
P126	Kronik İmmun Trombositopenik Purpurada Geç Remisyon ve Rekürrens	155

P127 Çocukluk Çağında Kronik İdiopatik Trombositopenik Purpuralı Hastalarda Tedavi Sonuçları	156
P128 Çocukluk Çağı Kronik İdiopatik Trombositopenili Hastaların Klinik Özellikleri ve Son Durumları	157
P129 Glanzmann Trombastenili Hastalarımızın Değerlendirilmesi	158
P130 İmmun Trombositopenik Purpuralı Çocuklarda İntravenöz Anti-D İmmunglobulin Tedavisi	159
P131 Glanzman Trombastenisi ve Bernard Solier Hastalarının Laboratuvar- Klinik Özellikleri ve Flow Sitometrik Analiz Sonuçları	160
P132 İmmun Trombositopenik Purpuralı Hastaların Klinik Bulguları ve Tedavi Yanıtlarının Değerlendirilmesi	161
P133 Renal Kolikle Başvuran Hemofili A'lı Bir Olguda Üreter Duvar İçi Kanama	162
P134 Herediter Makrotrombositopenili Olgu Sunumu	162
P135 Demir Eksikliği Anemisi Kanama Semptomlarını Arttırıyor mu? Faktör X Eksikliği Olan Bir Olgu Sunumu	163
P136 Rekombinant Aktive Faktör VII (Novoseven®) ile Başarıyla Açık Kalp Ameliyatı Yapılan Hemofili C'li Bir Vaka	163
P137 Kasabach-Merritt Sendrom'lu Bir İnfantın Sistemik İlaç Tedavisi ve Arteriyel Embolizasyon ile Başarılı Tedavisi	164
P138 Fechtner Sendromu: Bir Olgu Sunumu	164
P139 Hemofili B'li Bir Yenidoğanda Hayatı Tehdit Eden İntrakraniyal Kanama	165
P140 Olgu Sunumu: Faktör VII Eksikliği	166
P141 Cerrahpaşa Langerhans Hücreli Histiyositoz Olgularımız	167
P142 Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine Çoklu Organ Yetmezliği Tablosunda Başvuran Hemofagositik Lenfhistiyositozlu Olgular	168
P143 Niemann-Pick Tip C ve Hemofagositoz	169
P144 Makrofaj Aktivasyon Sendromu ve Sistemik Juvenil İdiyopatik Artrit Kliniği ile Başvuran Olguda Tedavi	170
P145 Hepatorenal Sendrom Asosiye Hemofagositik Lenfhistiyositozis	171
P146 Lenfomayı Taklit Eden EBV ile İlişkili Hemofagositik Lenfhistiyositoz Olgusu	172
P147 İnvazif Candida Crusei Enfeksiyonuna Sekonder Makrofaj Aktivasyon Sendromlu ALL'li Olgumuz	173

P148	Hemofagositoz ile Başvuran Chediak-Higashi Sendromu Olgusu	174
P149	Fulminan Hepatik Yetmezlik Tablosuyla Başvuran Bir Hemofagositik Sendrom Olgusu	175
P150	Letterer-Siwe Sendromlu Bir Olgu Sunumu	176
P151	Pulse Steroid ile Başarılı Şekilde Tedavi Edilen Epstein-Barr Virüsüne Bağlı Hemofagositik Sendrom: Bir Olgu Sunumu	177
P152	Başkent Üniversitesi Adana Hastanesinde Yatan Çocuk Hastalarda Lökopeni Sıklığı ve Nedenleri	177
P153	Fanconi Anemili Hastada Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Sonrası İnflamatuvar Myofibroblastik Tümör	178
P154	Çocukluk Çağında İdiopatik Myelofibrozis- Olgu Sunumu	179
P155	Endokardiyal Yastık Defekti ve İzole Büyüme Hormonu Eksikliği Eşlik Eden Diamond Blackfan Olgusu	180
P156	Fanconi Aplastik Anemili Olgularımız	180
P157	Akkiz Saf Eritroid Aplazi ile Pseudo-Tümör Serebri Birlikteliği	181
P158	MV Enfeksiyonuna Sekonder Dirençli Trombositopeni	182
P159	Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu (HKHT) Sonrası Otoimmün Hemolitik Anemi ve Trombositopeni Gelişen Bir Olguda Rituximab Deneyimi	183
P160	Talasemi Majör Hastalarında Karışık Tip Kimerizmin Klinik Önemi	184
P161	Refrakter Rölaps Hodgkin Hastalığı'nda Otolog Sonrası Allojenik Nakil ve Lenfoproliferatif Hastalık	185
P162	Transplantasyon Sonrası Bk Virüs Enfeksiyonu ve Hemorajik Sistit Birlikteliği Olan İki Olgu	186
P163	Allojeneik Kemik İliği Nakli Sonrası Polyomavirus Hominis Tip 1 (BKV) ve JC Virusa Bağlı Geç Başlangıçlı Hemorajik Sistit (İki Olgu Nedeniyle)	187
P164	Relaps ALL ve Kronik Hepatit-B İnfeksiyonunun Allojenik Kök Hücre Nakli ile Tedavisi: Olgu Sunumu	188
P165	Osteopetrozis ve Allojenik Kök Hücre Nakli: Ege Üniversitesi Deneyimi	189
P166	Allojenik Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Sonrası İzole Gastrointestinal Sistem Graft Versus Host Hastalığı Gelişen Olgularımız	190
P167	Allojeneik Kemik İliği Nakli Sonrası Santral Sinir Sisteminde Gelişen Kloroma: Bir Olgu Sunumu	191

P168 Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesinde Akut Transfüzyon Reaksiyonlarının Görülme Sıklığı	192
P169 Transfüzyon İlişkili Akut Akciğer Hasarlanması (TRALL): Olgu Sunumu	192
P170 İmmunoadsorbisyon ve Trombosit Transfüzyonu Sırasında Gelişen Hipotansif Reaksiyon	193
P171 Çocukluk Çağı Trombozlarında İnsidans ve Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi	194
P172 Çocukluk Çağı Kalp İçi Trombozlarında Edinsel ve Kalıtsal Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi	195
P173 Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuklarda Tromboembolik Olaylara Genetik Yatkınlık: 31 Vakanın Klinik ve Laboratuvar Analizi	196
P174 Çocukluk Çağı Merkezi Sinir Sistemi Trombozlarında Edinsel ve Kalıtsal Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi	197
P175 Çocuklarda Büyük Karın Veni Trombozlarının Klinik ve Laboratuvar Özellikleri	198
P176 Henoch Schonlein Purpuralı Çocuklarda Protrombotik Risk Faktörleri	198
P177 Konjenital Faktör X Eksikliği Bulunan On Olgunun Değerlendirilmesi	199
P178 FVIII Yüksekliği ile Seyreden Multiple Tromboz Olgusu	199
P179 Faktör XIII Eksikliği Olan Bir Kız Hastada Heterozigot Faktör V Leiden Mutasyonu ve Yüksek Lipoprotein A ile İlişkili Serebral Tromboz	200
P180 Varisella İlişkili Derin Ven Trombozu ve Purpura Fulminans: Bir Olgu Sunumu	200
P181 Derin Ven Trombozu ile Başvuran Akut Lenfoblastik Lösemi Olgusu	201
P182 Yenidoğan Sepsisinin Erken Tanısında Periferik Kanda Nötrofil ve Monositlerde Adezyon Molekül Ekspresyonları	202
P183 Asfiktik Yenidoğanlarda Hipoksi ile Eritropoietin Düzeyleri Arasındaki İlişki ve Önemi	203
P184 Gestasyon Haftasına Göre Trombosit Volüm Parametreleri	204
P185 Down Sendromu, Geçici Myeloproliferatif Hastalık, Hidrops Fetalisli Bir Vaka	204

SÖZLÜ BİLDİRİLER

ÇOCUKLARDA AKRABA DIŐI HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU
Gölsün Tezcan, Vedat Uygun, Zeynep Öztürk, Alphan Küpesiz, Pınar Kurt,
Berna Ertürk, Volkan Hazar, M. Akif Yeşilipek

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

HLA uyumlu kardeş donörden yapılan hematopoietik kök hücre nakilleri (HKHT) hematolojik malignite, kemik iliği yetmezlik sendromları, konjenital kemik iliği bozuklukları, immün yetmezlik gibi pek çok hastalıkta etkili bir tedavi şeklidir. Ancak allojeneik hematopoietik kök hücre nakli ihtiyacı olan bir olgunun HLA tam uyumlu akraba donörü (MSD) olma şansı % 30'dur. Parsiyel uyum gösteren aile içi donörler, akraba dışı donörler, HLA uyumlu kordon kanları alternatif kök hücre kaynaklarıdır. Çalışmamızda, merkezimizde hematopoietik kök hücre naklinde kök hücre kaynağı olarak akraba dışı donör ya da kordon kanı kullanılan olguların retrospektif değerlendirmesi yapılmaktadır. Ağustos 2005- Mart 2007 tarihleri arasında merkezimizde 21 olguya 22 akraba dışı kök hücre kaynağı kullanılarak nakil yapıldı. Hastaların tanı dağılımları, 4 olgu SCID, 4 olgu AML, 3 olgu ALL, 3 olgu kemik iliği yetmezliği, 2 olgu KML, 2 olgu Kostmann, 1'er olgu da ALD, ALCL, HLH idi. Median yaş 4.5 yıl (aralık:8 ay- 17.5 yaş) idi. 13 transplantta kordon kanı (KK), 7'sinde periferik kan kök hücre (PKKH), 2'sinde kemik iliği (Kİ) kullanıldı. 17.5 yaşındaki olguya çift ünite KK ile transplantasyon yapıldı. HLA uyumu KK transplantasyonu yapılan olgulardan 7 olguda 6/6, 5 olguda 5/6, 1 olguda 4/6 idi. PKKH kullanılan 7 olgunun 5'inde 10/10, 2 olguda 9/10 uyumlu, Kİ olgularında ise tam uyumlu idi. KK nakli yapılan hastalara verilen ortalama çekirdekli hücre sayısı 10.55 (aralık: 1.85-23.5) x10⁷/kg, CD34+ hücre sayısı 1.49 (aralık: 0.2-5.34) x10⁵/kg, median canlılık oranı % 67 (42-91) idi. PKKH olgularında ortalama çekirdekli hücre sayısı 18.6 (aralık: 11.6-39.3) x10⁷/kg, CD34+ hücre sayısı 15.44 (aralık: 8.9-26.3) x10⁵/kg, Kİ olgularında ortalama çekirdekli hücre sayısı 1.5 ve 8.6x10⁷/kg, CD34+ hücre sayısı 0.23 ve 1.2 x10⁵/kg olarak bulundu. Hazırlayıcı rejim olarak SCID ve FA olgulara nonmyeloablative, diğer olgulara busulfan ağırlıklı myeloablative rejim kullanıldı. GVHH profilaksisi siklosporin A ve metotrexate ile yapıldı, KK kullanılan olgularda metotrexate kullanılmadı. Median nötrofil engrafman süresi KK nakli yapılan olgular için 23 gün (aralık 8-66 gün), trombosit engrafman süresi 37 gün (aralık: 12-49 gün) iken donörden transplant yapılan olgularda median nötrofil engrafman süresi 11 gün (aralık 8-15 gün), trombosit engrafman süresi 12 gün (aralık: 6-130 gün) olarak belirlendi. SCID tanısı ile transplant yapılan 2 olgu posttransplant erken dönemde kaybedildi. 1-22 aylık izlem süresinde genel ve hastaliksız sağkalım % 72, TRM % 18 olarak bulundu.

**DİSSEMİNE İNTRAVASKÜLER KOAGÜLASYON GELİŞTİRİLEN TAVŞANLARDA
ADRENOMEDÜLLİN DÜZEYLERİ VE TEDAVİ ETKİNLİĞİ**
Musa Karakükücü*, Türkan Patiroğlu*, Mehmet Akif Özdemir*, Çiğdem Karakükücü,
Yasemin Altuner Torun***

*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

**Biyokimya Anabilim Dalı, Kayseri

Dissemine intravasküler koagülasyon (DİK), tüketim koagülopatisi adı ile de tanınan edinsel bir hemostaz bozukluğu olup, koagülasyonun aşırı derecede aktivasyonu, doğal antikoagulan mekanizmaların yetersizliği ve fibrinolizin denetimden çıkmasına bağlı olarak gelişen bir sendromdur. Adrenomedullin (ADM) 52 amino asitten oluşan, adrenal medulla ve endotel başta olmak üzere bir çok organdan sekrete edilen bir peptiddir. Endotelden sentezlenen bir peptid olarak ADM'nin koagülasyon ve plateletler üzerine etkileri çok az çalışmada incelenmiştir. DİK patofizyolojisindeki rolü ise bilinmemektedir.

Amaç: DİK için tedavi denemeleri yapılabilecek bir hayvan modeli oluşturmak, DİK geliştirilen tavşanlarda ADM düzeylerini belirlemek ve ADM'i tedavide kullanarak muhtemel etkilerini araştırmaktır.

Gereçler ve Yöntem: Her biri 8 erkek Yeni Zelanda tavşanından oluşan 4 grup (Kontrol, DİK, Heparin ve ADM) oluşturuldu. DİK grubunda E. Coli endotoksini infüzyon şeklinde verilerek standart bir DİK modeli geliştirildi. Bu modelde standart dozda heparin infüzyonu ile 0.05 µg/kg/dk dozunda ADM infüzyonu yapılarak tedavi sonuçları karşılaştırıldı.

Bulgular: DİK geliştirilen tavşanlarda altıncı saat sonunda ortalama platelet sayısı $101 \pm 66 \times 10^9/L$, protrombin zamanı (PT) 19.8 ± 2.1 sn, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) 236.9 ± 40.3 sn, fibrinojen düzeyi 158.0 ± 83.9 mg/dl, antitrombin (AT) aktivitesi % 90.0 ± 8.3 , protein C aktivitesi % 28.8 ± 17.9 olarak tespit edildi. Bu sonuçlar DİK bulguları ile uyumlu bulundu. DİK grubunda başlangıç, ikinci ve altıncı saat ortalama ADM değerleri sırası ile 7.09 ± 1.63 , 8.10 ± 1.55 , 9.35 ± 0.76 ng/dl olup kontrole göre ikinci ve altıncı saat ADM değerleri istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu ($p < 0.05$). Tedavide DİK grubuna göre heparin ve ADM grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark tespit edilemedi.

Sonuç: Tedavide değişik maddelerin kullanılabilmesi etkili bir DİK modeli oluşturuldu. Bu modelde DİK seyrinde ADM değerlerinin yükseldiği tespit edildi. Literatürde daha önce DİK'te ADM düzeyleri çalışılmamıştı. İlk bu çalışmada ADM düzeylerinin DİK'te yüksek olduğu gösterildi. Ancak DİK tedavisinde heparin ve ADM etkili bulunmadı. Ancak ADM sitokin inhibisyonu, Anti-doku faktörü etkisi ve TFPI aktivasyonu gibi etkilerini DİK fizyopatolojisinin başlangıcında göstermektedir. Bu nedenle ADM'in başlangıçta endotoksin ile birlikte ve infüzyon süresi artırılarak kullanıldığında daha etkili olabileceğini düşünmekteyiz.

DEFERİPRON ALAN β TALASEMİ MAJOR HASTALARINDA KARDİYAK DEMİR YÜKÜNÜN T2-AĞIRLIKLIL KARDİYAK MRG İLE TAKİBİ**Şule Ünal, Tuncay Hazırolan, Sinem Akgül, Fatma Gümrük***Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Ünitesi* Hacettepe Üniversitesi, Radyoloji AD***Hacettepe Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Ankara*

Oral olarak kullanılan deferipron, dokulara yüksek penetre olabilme özelliği nedeniyle, dokulardaki demiri daha kolay bağlayabilmektedir ve bu özelliği nedeniyle özellikle kardiyak demir yükü fazla olan b-talasemi majorlu hastalarda deferoksamin ile kombine kullanımında additif etki ile kardiyak demir birikiminde azalma ve kardiyak fonksiyonda düzelme sağlamaktadır. Çalışmamızda 16 b-talasemi majorlu hastaya T2* ve ejeksiyon fraksiyon (EF) ölçümlerinin yapıldığı kardiyak MRG tetkiki yapılmış ve T2* 3-29.1 ms, EF %37-55.1 olan hastalara deferipron, deferoksamin ile kombine başlanmıştır. Hastalara deferipron başlama kriteri olarak T2* değeri <20 ms olması kabul edilmiştir. Bir hastaya deferoksamin ile tedavi uyumu düşük olduğundan deferipron başlanmıştır. Hastaların başlangıç ferritin değerleri 3177±1803 (1204-7316) ng/ml arasındadır. Hastalara deferipron 3x20 mg/kg/doz olarak başlanmıştır. Deferipron ile birlikte hastalara haftada 5-7 gün 30-40 mg/kg deferoksamin almaya devam etmiştir. Altı ayda bir kardiyak MRG ve ferritin değerleri bakılmış ve hastalar haftalık tam kan sayımı ile yan etkiler açısından takip edilmiştir. Kardiyak MRG'de 6. aydaki T2* değerinde deferipron başlanmasına göre anlamlı bir yükselme saptanırken (p: 0.042); EF değerlerinde anlamlı düzelme bir yılın sonunda gerçekleşmiştir. EF ve T2* değerlerindeki değişiklikler Spearman korelasyon testinde ferritin değerleriyle korele bulunmamıştır. Çalışmamızın bulguları deferipronun kardiyak fonksiyonlar üzerindeki olumlu şelatör etkisini göstermektedir. Ayrıca hastaların 6. ayda T2* değerlerinde yükselme ve bir yıllık izlemin sonunda EF değerlerinde yükselme saptanması da dikkat çekici bulgulardır.

TALASEMİ MAJOR OLGULARINDA, DEFERİPRON / DESFERRİOKSAMİN KOMBİNE TEDAVİSİ VE DEFERİPRON MONOTERAPİSİ İLE NTBI VE TOTAL DEMİR ATILIMININ İNCELENDİĞİ RANDOMİZE KONTROLLÜ 1 YILLIK ÇALIŞMA

Yeşim Aydınok, Patricia Evans, Aysen Terzi, Nurten Çetiner, John B. Porter*

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD, İzmir, Türkiye

** University College Hospital, Department Of Hematology, London, U.K.*

Transferrine bağlı olmayan plazma demiri (NTBI) potansiyel olarak toksik olup serbest radikal reaksiyonların gelişiminde katalitik rol oynayabilmektedir. Bu nedenle, doku demirini güvenli seviyelere indirerek toksik demiri uzaklaştırmak, şelasyon tedavisinin temel hedeflerindedir. DFP monoterapisi ya da DFP ve DFO kombine tedavisinin plazma NTBI düzeyleri ve total demir atılımı üzerine etkileri, daha önce randomize kontrollü bir çalışma ile karşılaştırılmamıştır. Toplam 24 hastaya, DFP 75 mg/kg/g dozda tek başına ya da DFO (40-50 mg/kg/ haftada 2 kez s.c.) ile kombine verildi. DFO 40-50 mg/kg dozda haftada 5 gün uygulanan 5 hasta kontrol grubu olarak karşılaştırmaya dahil edildi. Hastaların tamamı çalışma öncesi DFO tedavisi alıyordu. İki haftalık şelasyonsuz dönem sonrası (bazal) ve çalışma ilacı ile 1,12,26 ve 54. haftalarda plazma NTBI örnekleri alındı. NTBI örneklerinin, daima transfüzyon sabahı ve son DFP dozundan 12 saat, son DFO dozundan 24 saat sonra alınması sağlandı ve HPLC'de ölçüldü. KDY çalışma başlangıcında ve bir yıl sonunda doku biyopsi örneklerinde ölçüldü. Günlük total demir atılımı (TDA), transfüzyon demiri (mg)+(KDY0-KDY1) x 10.6 x ağırlık(kg) / biyopsiler arası süre (gün) formülüyle hesaplandı. Tüm çalışma gruplarında ilk 3 ay boyunca NTBI değerleri bazale göre artış gösterdi. Bununla birlikte, bir yılın sonunda NTBI, kombine ve DFO tedavi kollarında stabilize olurken, DFP kolunda anlamlı olarak arttı (p=0.002). Çalışma sonunda KDY'daki düşüş, kombine tedavi kolunda en fazlaydı (-% 32). Kombine tedavi kolunda NTBI'daki düşüş, KDY'daki anlamlı azalmanın sonucu olabilirdi. Nitekim NTBI ve KDY arasında anlamlı bir korelasyon bulundu (p=0.007). Kombine tedavi, DFP monoterapisi ile karşılaştırıldığında, daha yüksek TDA (p=0.059) ve anlamlı olarak daha yüksek demir atılımı/transfüzyon demiri (demir dengesi) (p=0.037) oranına sahipti. Ayrıca standart DFO tedavisi ile karşılaştırıldığında, kombine tedavi ile daha yüksek demir atılımı ve demir dengesi sağlandığı görüldü (p=0.06). Bu çalışma, kombine tedavinin doku demirini azaltarak toksik demiri uzaklaştırmada ve negatif demir dengesi sağlamada DFP monoterapisinden daha üstün olduğunu ortaya koydu.

TALASEMİ MAJOR'LU HASTALARDA, DEFERİPRONE (DFP) VE DESFERRIOXAMINE (DFO) KOMBİNASYON TEDAVİSİNİN DFP VE DFO MONOTERAPİSİ İLE KARŞILAŞTIRILDIĞI YAŞLA RANDOMIZE KONTROLLÜ ÇALIŞMA

Yeşim Aydınok, Amal El-beshlawy, Claudia Von-Orelli-Leber,

Claudia Czarnecki-Tarabishi, Chantal Ma

Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi, Pediatrik Hematoloji BD, İzmir, Türkiye

**Kahire Üniversitesi Çocuk Hastanesi, Pediatrik Hematoloji BD, Kahire, Mısır*

**Klinik R&D, Lipomed, Arshleim, İsviçre*

Klinik Çalışmalar Deferiprone (DFP) ve Desferrioksamin (DFO) kombine tedavisinin Talasemi Major (TM) olgularında, serum ferritin (SF) ve karaciğer demir yoğunluğunu (KDY) azaltmada etkili olduğunu göstermiştir. Buna karşın, kombine tedavinin, DFP ve DFO monoterapileriyle etkinlik ve güvenilirliğinin karşılaştırıldığı bir randomize kontrollü çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışma, kombine tedavi ve DFP ya da DFO monoterapisinin KDY ve total demir atılımı (TDA) üzerine etkilerinin değerlendirildiği, bir yıl süreli, ilk randomize kontrollü çalışmadır. Çalışmada TM tanılı 95 hasta 3 ayrı tedavi modelinden birine randomize edildi. DFP 75 mg/kg/g dozda tek başına veya DFO (40-50 mg/kg/ haftada 2 kez s.c.) ile kombine verildi, ya da DFO 40-50 mg/kg dozda haftada 5 gün uygulandı (kontrol grubu). KDY çalışma başlangıcında ve bir yıl sonunda biyopside ölçüldü. Günlük TDA, transfüzyon demiri (mg)+(KDY0-KDY1) x 10.6 x ağırlık(kg) / biyopsiler arası süre (gün) formülüyle hesaplandı. SF ve kan biyokimyası 3 ay aralarla ölçüldü, kan sayımı ilk 8 hafta, haftada bir sonra iki hafta aralarla sürdürüldü. Kalp EKO'su 6 ay aralarla tekrarlandı ve 3 ay aralarla günlük üriner demir atılımı (ÜDA) saptandı. Beş hasta gönüllü olurlarını çektiği, bir hasta biyopsi başarısızlığı, 4 hasta tedavi uyumsuzluğu, 1 hasta sarılık, 1 hasta aritmi ve kalp yetmezliği ile ölüm, 2 hasta ise agranulositöz (% 2.1) nedeniyle çalışma dışı kaldı. Geçici ALT yüksekliği ve artralji en sık yan etkilerdi. SF tüm tedavi kollarında anlamlı olarak azaldı (DFP p=0.000, DFO p=0.01, Kombine p=0.000). KDY daki ortalama değişim de tüm tedavi kollarında anlamlı bulundu (DFP p=0.002, DFO p=0.000, Kombine p=0.000). Buna karşın, KDY'da azalma DFP grubunda yer alan olguların % 62'de, DFO grubunun % 90'da ve kombine tedavi grubunun % 87.5'da gözlemlendi. En düşük TDA DFP monoterapisi ile sağlandı. DFP tedavisine haftada 2 gün DFO eklenmesi daha yüksek TDA ve TDA/vücuda giren demir (transfüzyon demiri) oranı ile sonuçlandı. DFO monoterapisi ile TDA / vücuda giren demir oranı en yüksek bulundu ve oran DFP monoterapisi ile sağlanandan anlamlı olarak yüksekti (DFO vs DFP p=0.04). Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu kombine tedavi boyunca arttı (+3.4 %, p=0.19), DFP ve DFO monoterapilerindeyse hafifçe azaldı (-2.1, p=0.41 ve 0.55). Bu çalışma, DFP 75 mg/kg/g dozlarının bazı hastalarda (% 38) negatif demir dengesini sağlayamadığını, kombine tedavinin ise DFO monoterapisi kadar etkin ve güvenli olduğunu ortaya koydu.

İNHİBİTÖRLÜ HEMOFİLİ HASTALARINDA DÜŞÜK DOZ FAKTÖR VIII İLE IMMUN TOLERANS TEDAVİSİ-TÜRKİYE SONUÇLARI

Ayşegül Ünüvar¹, Kaan Kavaklı², Hale Ören³, Elif Kazancı⁴, Birol Baytan⁵, Tülin R. Şaylı⁶, Tiraje Celkan⁷, Canan Uçar Albayrak⁸, Türkiz Gürsel⁹ ve

Pediyatrik Hematoloji İmmun Tolerans Tedavisi Çalışma Grubu

İ.Ü., İstanbul Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji-Onkoloji BD, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji BD, ³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji BD, ⁴Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji-Onkoloji Bölümü, ⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji BD, ⁶Dışkapı Ankara Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, ⁷İ.Ü. Cerrahpasa Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji-Onkoloji BD, ⁸Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji BD, ⁹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Transfüze edilen FVIII'e karşı antikör gelişimi hemofili hastalığının en ciddi sorunlarından biridir. Özellikle yüksek inhibitör titresi olan hastaların tedavisi oldukça zordur, immün tolerans tedavisi (İTT) inhibitörlerin eliminasyonu için tek tedavi seçeneği olabilir. Ülkemizde kullanılan İTT çeşitleri, tedavi sonuçlarını belirlemek ve elde edilecek bilgiler ışığında ulusal İTT protokolü oluşturabilmek amacıyla tüm Pediyatrik Hematoloji Merkezleri'ne anket formu gönderildi. Sekiz Hematoloji Ünitesi inhibitörlü hemofili hastalarına İTT verdiğini bildirdi. Bu merkezlerde 5 ayrı düşük doz İTT tedavisinin yüksek cevaplı inhibitörü olan 20 hastaya uygulandığı saptandı. İTT protokolü olarak 4 merkezde İzmir protokolü (20-50 ünite/kg, haftada 2 gün) veya haftada 2 veya 3 gün 20-30 ünite/kg FVII-I ile İTT verilmişti (Grup 1), bir merkezde 50 ünite/kg, haftada 3 gün FVII-I ile (Grup 2), bir merkezde 50 ünite/kg, haftada 3 gün yüksek vWF içeren FVII-I (vWF/FVIII) ile (Grup 3), bir merkezde 25 ünite/kg, haftada 3 gün vWF/FVII-I içeren ürünle (Grup 4), bir merkezde de "Dutch protokolü"+ siklofosamid içeren protokol ile (Grup 5) İTT uygulandığı bildirildi. Tam cevap anamnestic yanıt olmaksızın negatif inhibitör ölçümü (en az 2 negatif sonuç ve normal FVII-I recovery), kısmi cevap ise yüksek inhibitör titresinin düşük titreye dönüşmesi olarak tanımlandı. İTT başlanırken hastaların ortalama yaşı 9.1±5.5 yıl (15 ay-20 yıl), faktörle karşılaşma günü (exposure days) 37.5±34.1 gün (1.0-125 gün), İTT öncesi en yüksek inhibitör titresi 118.2±178.2 B.U. (6.0-515), İTT başlanırken inhibitör titresi 87.5±144.8 B.U. (3.6-515), İTT sırasında en yüksek inhibitör titresi 113.1±145.9 B.U. (2.5-517) idi. Grup 1'de 13 hastanın 3'ünde (2'si takip dışı), Grup 3'te 1 hastada (1/1), Grup 4'te bir hastada (1/2) immün tolerans sağlanabilmişti. Ancak, kısmi cevap 4 hastada elde edilirken, diğer hastalarda inhibitör titresi belirgin azalmakla birlikte başarı elde edilememiştir. Ortalama İTT süresi 1.3±1.0 yıl idi. İTT öncesi ve İTT sırasında en yüksek inhibitör titresi İTT başarısındaki en önemli faktörler olarak saptandı (p<0.05). Sonuç olarak; ülkemizde 5 farklı düşük doz İTT tedavisi değerlendirildiğinde sonuçlar umut verici gözükmemektedir. Randomize, kontrollü, prospektif ulusal ve uluslararası çalışmalara ihtiyaç vardır.

**KORDON KANI VE ALLOJENİK KANDA SAKLAMA ESNASINDA OLUŞAN
DEĞİŞİKLİKLERİN KARŞILAŞTIRILMASI**

Rola Tokan*, Aslihan Avcı, Serenay Ülkar**, Ömer Erdeve*, Saadet Arsan**,
Nuri Solaz***, Elif Gülyapar****, Zeynep Eros****, Sabri Kemahlı***

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Biyokimya Anabilim Dalı**, Serpil Akdağ Kan Merkezi***,
Zekai Tahir Burak Kadın Hastalıkları ve Doğum Hastanesi****, Ankara*

Giriş: Son yıllarda otolog kordon kanı düşük doğum ağırlıklı yenidoğanlarda eritrosit transfüzyonu için bir alternatif kaynak olarak kabul edilmektedir. Ancak kordon kanı ve bağış kandan hazırlanan eritrosit süspansiyonlarının saklama süresince ne tür değişikliklere uğradığını gösterir çok az sayıda karşılaştırmalı araştırma bulunmaktadır. Ülkemizde ise bu konuda yapılmış başka bir çalışma bildirilmemiştir.

Amaç: Ülkemiz koşullarında otolog kordon kanı ve bağış kandan hazırlanan eritrosit süspansiyonlarının saklama süresince ne tür değişikliklere uğradığı tespit edilerek otolog kordon kanının yenidoğanlarda (preterm-term) eritrosit transfüzyonu için bir alternatif kaynak olarak kabul edilip edilemeyeceği bu çalışmanın temel amacıdır.

Yöntem: 30 yenidoğandan (10 preterm, 20 term) kordon kanı ve 31 erişkin bağışçı kanı aynı kan torba sisteminde toplanmıştır. Tam kan üniteleri eritrosit ve plazma olarak ayrıştırılmıştır. Her iki gruptan elde edilen eritrosit süspansiyonları aynı kan saklama dolaplarında saklanmış ve pH, K⁺, 2-3 BPG, ATP, Hb, plazma Hb, bakteriyel kontaminasyon parametreleri 1'inci, 21'inci, 35'inci saklama günlerinde çalışılarak sonuçlar karşılaştırılmıştır. Elde edilen sonuçlar tabloda karşılaştırmalı olarak belirtilmektedir.

Tablo 1.

	1. Gün		21. Gün		35. Gün	
	Kordon Kanı	Allojeneik Kan	Kordon Kanı	Allojeneik Kan	Kordon Kanı	Allojeneik Kan
Hacim (ml)	71±14.2	450±45	71±14.2	450± 45	71±14.2	450±45
K+ mmol/L	6.5±2.2	3.5±0.2	35.9±3.7	33.1±3.9	37.8±13.2	40.5±3.4
Total Hb(g/dl)	20.6±2.9	18.4±1.5	23.7±1.9	23.3±2.9	23.8±7.5	24.0±2.6
2,3 BPG (mmol/L)	1.22±0.41	1.05±1.02	0.23±0.14	0.23±0.20	0.23±0.12	0.23±0.26
Serbest Hb (g/Dl)	20.7±2.6	21.1±2.2	27.9±2.2	23.3±1.8	27.9±1.9	30±2.5
İntrasellüler ATP (mmol/L)	1 x 10 ⁻⁷	1.2 x 10 ⁻⁷	2 x 10 ⁻⁸	4 x 10 ⁻⁸	3x10 ⁻⁹	3,1x10 ⁻⁹
pH	±0.03x10 ⁻⁷	± 0.04x10 ⁻⁷	±0.06x10 ⁻⁸	±0.04x10 ⁻⁸	±0.02x10 ⁻⁹	±0.01x10 ⁻⁹
Bakteriyel Kontaminasyon	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø

Sonuç: Elde edilen veriler ışığında otolog kordon kanının yenidoğanlarda bağış kandan hazırlanan eritrosit süspansiyonları ile aynı etkinlik ve güvenilirliğe sahip olduğu gözlenmiştir. Ayrıca otolog kordon kanının immünolojik ve mikrobiyolojik açılarından da allojenik transfüzyonlara göre daha üstün olduğu gerçeği de göz önüne alınarak otolog kordon kanının yenidoğanlarda eritrosit transfüzyonu için bir alternatif kaynak olarak kabul edilebileceği düşünülmektedir.

**SON İKİ YILDA K VİTAMİNİ EKSİKLİĞİNE BAĞLI KANAMA TANISIYLA İZLENMİŞ
İNFAHTLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Hale Ören¹, Kaan Kavaklı², Ayşegül Ünüvar³, Canan Uçar Albayrak⁴,
Türk Pediatrik Hematoloji Derneği Tromboz Hemostaz Alt Komitesi
Ahmet Koç⁵, Hayri B. Toksoy⁶, Bahattin Tunç⁷, Ahmet Faik Öner⁸, Saadet Akarsu⁹,
Türkan Patırođlu¹⁰, Hüseyin Gülen¹¹, Ünsal Özgen¹², Nazan Sarper¹³,
Şebnem Yılmaz¹, Aytemiz Gürgey¹⁴, Erol Erduran¹⁵, Tansu Sipahi¹⁶**

¹Dokuz Eylül ÜTF, ²Ege ÜTF, ³İstanbul Çapa ÜTF, ⁴Konya Meram ÜTF, ⁵Harran ÜTF,
⁶Cumhuriyet ÜTF, ⁷Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, ⁸Van Yüzüncü Yıl ÜTF, ⁹Fırat ÜTF,
¹⁰Erciyes ÜTF, ¹¹Celal Bayar ÜTF, ¹²İnönü ÜTF, ¹³Kocaeli ÜTF, ¹⁴Hacettepe ÜTF,
¹⁵Karadeniz Teknik ÜTF, ¹⁶Süleyman Demirel ÜTF

Türk Pediatrik Hematoloji Derneği Tromboz Hemostaz Alt Komitesi olarak bu çalışmada hayatın ilk altı ayında K vitamini eksikliğine bağlı kanamayla gelen olguların değerlendirmesini yaparak sonuçlarını 2007 Pediatrik Hematoloji Kongresi katılımcıları ile tartışmayı amaçladık. Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı olan merkezlerden konuyla ilgili birer hematoloğa ilgili anket formu eposta veya posta ile iletildi; Ocak 2005 Ocak 2007'de tanı konarak takip ve tedavisi yapılmış olan olguların verileri istendi. Onbeş merkez anket formlarını doldurarak toplam 96 olgu (54 erkek, 42 kız) bildirdi. Olguların ortalama yaşı 2,6±1,8 ay (ortanca 2,0 ay) idi. Olguların 8'inde (% 8) preterm doğum, 22'sinde (% 23) evde doğum, 17'sinde (% 18) sezeryanla doğum öyküsü vardı. Elli üç olguya (% 55) doğumdan sonra K vitamini yapılmamıştı; 14 (% 15) olguya K vitamini yapıp yapılmadığı bilinmiyordu. Seksen beş (% 88) infant sadece anne sütüyle beslenmekteydi. K vitamini eksikliğine neden olabilecek ek faktörler araştırıldığında 20'sinde (% 21) enfeksiyon, 15'inde ilaç kullanımı (% 16), 5'inde (% 5) malabsorpsiyon (1'i kistik fibrozis), 6'sında (% 6) kronik karaciğer hastalığı, 1'inde (% 1) malnütrisyon ve 1'inde (%1) konjenital K vitamini bağımlı faktör eksikliği olduğu saptandı. Başvuru sırasında olguların 84'ü kanama (% 88) bulguları ile başvurmuştu. Olguların 40'ında (% 41) intrakraniyal, 13'ünde (% 14) gastrointestinal sistem ve 13'ünde (% 14) enjeksiyon yerinden kanama olduğu bulundu. Tedavi ve izlem sonrasında 19 (% 20) olgunun K vitamini eksikliğine bağlı kanama sonucunda exitus olduğu, 17 (% 18) olgunun nörolojik sekelli kaldığı belirlendi. Sonuç olarak anne sütü ile beslenmenin ağırlıklı olduğu ülkemizde doğumdan sonra profilaktik K vitamini uygulamasının halen tam yapılamadığı ve K vitamini eksikliğine bağlı morbidite ve mortalite oranlarının yüksek olduğu saptandı.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA STROKE DIŐI ARTERİAL TROMBOZ: HACETTEPE DENEYİMİ
Yasemin IŐık Balcı, Betül Tավil, Selin Aytaç Elmas, Fatma Gümruk, Mualla Çetin,
Aytemiz Gürgey

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakóltesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

GiriŐ: Son yıllarda çocuklarda katater kullanımının artmasına baęlı olarak trombozların önem kazandıęı bilinmektedir. Çocukluk çağında, stroke ilk sırada yer alırken, adolesan yaş grubunda venöz tromboz daha fazla gelişmektedir. Çocuklarda őimdiye kadar daha çok katetere baęlı tromboz ve stroke ile ilgili çalışmalar yapılmıŐtır. Arteriyal trombozun erişkinlerde daha sık geliştięi bilinmektedir. Çocuklarda ise stroke dıŐı arteriyal trombozla ilgili bilgiler kısıtlıdır. Bu çalışmada stroke dıŐı arteriyal trombozlu çocukların bulguları incelenmek istenmiŐtir.

Gereç ve Yöntem, Sonuçlar: Mart 2000-2007 arasında Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Ünitesinde izlenen, arterial trombozlu 50 olgunun ortalama yaŐı 96.0 ± 75.2 ay (2268 ay) olup, 27'si (% 54) erkek, 23'ü (% 46) kızdı. Altta Yatan Hastalıklar: Olguların 20'sinde (% 40) kardiyak, 2'sinde (% 4) Behçet Hastalığı, 2'sinde (% 4) böbrek yetmezlięi, 2'sinde (% 4) sepsis, 1'inde hipoksik iskemik ensefalopati, 1'inde immün yetmezlik, 1'inde Kawasaki Hastalığı, 1'inde PAN, 1'inde Takayasu Hastalığı, 1'inde Wilson Hastalığı vardı. Altta Yatan Dięer Nedenler: Olguların 25'inde (% 50) kateter kullanımı, 21'inde (% 42) enfeksiyon, 12'sinde (% 24) operasyon, 5'inde (%10) travma saptandı. Tromboz YerleŐim Yeri: Arterial trombozların 12'si (% 24) sol atrium, 7'si (% 14) sol ventrikül, 6'sı (% 12) pulmonar arter, 6'sı (%12) renal arter, 6'sı (% 12) periferik arter, 3'ü (%6) retinal arter, 2'si (% 4) subklavyen arter, 2'si (% 4) femoral arter, 1'i (% 2) abdominal aorta, 1'i (% 2) hepatik arter, 1'i (% 2) popliteal arter, 1'i (% 2) radial arter, 1'i (% 2) brakial arter, 1'i (% 2) karotid arterde saptandı. Protrombotik Risk Faktörleri: Olguların 8'inde (% 16) FV G1691A (FV Leiden), 2'sinde (% 4) protrombin G20210A mutasyonu bulundu. Homozigot MTHFR C677T mutasyonu saptanmadı.

Dięer Risk Faktörleri: Yirmidördünde (% 48) D-Dimer yükseklięi 13'ünde (% 26) protein C düşüklięü, 11'inde protein-S düşüklięü, 11'inde (% 22) trigliserit ve/veya kolesterol yükseklięi, 2'sinde (% 4) lupus antikoagülan ve 1'er olguda antifosfolipit ve antikardiyolipin antikor pozitiflięi vardı. Manco-Johnson kriterlerine göre 20'si (% 40) standart, 30'u (% 60) yüksek risk grubunda idi. İki olguda 1, on olguda 2, yirmidört olguda 3, oniki olguda 4, iki olguda 5 adet tromboz risk faktörü bulundu. Tedavi: Olguların 27'sinde (% 54) klasik heparin, 12'sinde (% 24) düşük molekül aęırlıklı heparin (DMAH) kullanıldı. İdame tedavisinde 21 olguya (% 42) DMAH kullanılırken, 4'üne (% 8) aspirin, 3'üne (%6) oral antikoagülan (coumadin) verildi. İki (% 4) olguya trombektomi yapıldı. Prognoz: İzlem süresi 18.0 ± 25.6 ay idi. Olguların 28'inde (% 56) tam düzelme olurken, 6'sında (% 12) düzelme saęlanamamıŐ, 2'sinde kısmi düzelme saęlanmıŐtır. Ondördünün (% 28) son durumu bilinmemektedir. Dokuz olgu (%18) ise primer hastalık ve/veya tromboz nedeniyle kaybedilmiŐtir.

Sonuç: Arterial tromboz gelişiminde kateter kullanımı ve altta yatan primer hastalıkların yanı sıra konjenital ve edinsel risk faktörleri önemli rol oynamaktadır.

KIRIM-KONGO KANAMALI ATEŞ'Lİ PEDIATRİK HASTALARDA HEMATOLOJİK BULGULAR**Hayri B. Toksoy, Orhan Bulut, Ömer Cevit, İpek Bulut***Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, Sivas*

Kırım-Kongo Kanamalı Ateşi (KKKA), Bunyaviridae ailesinden Nairovirus cinsine bağlı virusların yaptığı, kenelerin vektörlük ettiği, oldukça fatal seyreden zoonotik bir hastalıktır. Yüksek ateş, kanama, trombositopeni ve lökopeni ile seyreden KKKA de erişkinlerde yapılan çalışmalarda %10 ile %50 arasında değişen fatalite hızları rapor edilmiştir. Pediatri servisimize yatırılarak takip ve tedavi edilen KKKA' li çocukların hematolojik bulgularını tesbit etmek amacıyla bu çalışmayı yaptık. Çalışmaya KKKA öntanısı konulan ve daha sonra virus antijeni ve/veya virusa karşı IgM antikorunu tesbit edilen olgular alındı. Trombositopeni için , trombosit sayısının 150 000/mm³'ün , nötropeni için nötrofil sayısının 1500/mm³'ün altında olması sınır değerler olarak kabul edildi. Çalışmaya, 2002 ile 2006 yılları arasında servisimizde takip ve tedavi edilen 21 olgu alındı. Olgularımızın ortalama yaşı 12,2 ± 2,8 yıl (6,0-16,0), %76,2 si erkekti. Hastalarımızın %76,2 sinde kene ısırığı öyküsü vardı. Başvuruları sırasında yapılan fizik muayene ve tetkiklerle 16(%76,2) hastada peteşi, purpura, ekimoz, 6(%28,6)hastada gastrointestinal sistem kanaması, 3(%14,3) hastada epistaksis,1(4,8) hastada hematüri saptandı. 11(%52,4) olguda APTT uzamıştı, 9(%42,9) olgunun INR değerleri normalin üzerinde idi. Ivy yöntemi ile kanama zamanına bakılan 11(%52,4) hastada kanama zamanları uzamış bulundu. Olguların tümünde trombositopeni (%100) , 19(%90,5) olguda nötropeni saptandı. Kemik iliği aspirasyonu yapılan 8 hastada kemik iliği yaymasında, megakaryositlerde artış, myeloid seri hücrelerinde displastik değişiklikler, sitoplazmada vakuolizasyon, gözlediğimiz başlıca özelliklerdi. Hastaların 11(%52,4)' ine destekleyici tedavi olarak transfüzyon yapıldı. Takip ve tedavi ettiğimiz 21 hastadan 1'i exitus oldu, fatalite hızımız % 4,8 idi. Orta ve Doğu Anadolu'da, yaz aylarında, özellikle kırsal kesimden gelen, ateş ve kanama bulguları olan hastaların ayırıcı tanısında KKKA tanısında göz önünde bulundurulmasının faydalı olacağı kanısındayız.

EDİRNE İLİNDE EVLİLİK ÖNCESİ TALASEMİ TARAMA PROGRAMININ BİR YILLIK SONUÇLARI

Hülya Kurtuluş, Deniz Özen, Betül Biner Orhaner, Oktay Kırçuval, Muzaffer Demir, Ayşegül Doğan, Hatice Gül

Edirne İl Sağlık Müdürlüğü Hemoglobinopati Tanı Merkezi,

**Trakya Üniversitesi Trakya Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,*

**Trakya Üniversitesi Trakya Tıp Fakültesi Dahiliye Hematoloji Bilim Dalı,*

**Edirne Devlet Hastanesi, Edirne*

Giriş: Daha önce yapılan prevalans çalışmaları Edirne ilinde beta-talasemi taşıyıcı sıklığının (% 6.04) genel Türkiye ortalaması olan % 2'den yüksek olduğunu göstermiştir. Sağlık Bakanlığı'nun evlilik öncesi talasemi tarama programına Edirne de dahil edilmiştir.

Amaç: Sağlık Bakanlığı tarafından 2006 yılı Şubat ayından itibaren Edirne ili ve ilçelerinde evlilik öncesi tarama programı başlatılmıştır. Bu çalışmada, Edirne İli Sağlık Müdürlüğü'nde kurulan Hemoglobinopati Tarama Merkezinin bir yıllık sonuçları verilmiştir.

Gereç ve Yöntem: Toplam 5694 kişi Şubat 2006 ile Şubat 2007 tarihleri arasında evlilik öncesi tarama için başvurmuştur. EDTA içeren tüpe kan alınarak, elektronik sayıcılarla tam kan sayımı ve eritrosit indekslerine bakılmıştır. MCV değeri <80 fl olan kişilerden HPLC yöntemi (BioRad D-10) ile yapılan hemoglobin elektroforezi ile HbA2 ve HbF belirlenerek betatalasemi taşıyıcıları ve diğer hemoglobinopati taşıyıcıları saptanmıştır. MCV<80 fl, HbA2>% 4 ve HbF>% 2 olan bireyler beta-talasemi taşıyıcısı olarak kabul edilmiştir. MCV değeri <80fl ve HbA2 sonucu normal olan bireyler daha ileri inceleme için hematoloji kliniklerine gönderilmiştir. Sonuçlar bireylere bildirilmiş ve her iki eşin taşıyıcı olarak saptandığı riskli çiftler doğum öncesi tanı konusunda bilgilendirilmiştir.

Bulgular: Evlilik öncesi taranan 5694 kişiden 147'sinde (% 2.58) talasemi taşıyıcılığı saptanmış olup 2847 çiftin her ikisinde de talasemi taşıyıcılığı olan 1 çift (% 0.03) bulunmuştur. Ayrıca bireylerde diğer hemoglobinopatilerin taşıyıcılığı HbO Arab 17 kişide (% 0.29); HbD taşıyıcılığı 6 kişide (% 0.10), Hb S taşıyıcılığı 3 kişide (% 0.05), Hb E taşıyıcılığı 2 kişide (% 0.03), Hb C taşıyıcılığı 1 kişide (% 0.01), Hb J Toronto 1 kişide (0.01) ve Hb F persistansı 1 kişide (% 0.01) olarak bulunmuştur. Her iki eşin taşıyıcı olarak saptandığı bir ailede hem geç başvuru hem dini nedenlerle doğum öncesi tanı yapılamamıştır. Doğum henüz gerçekleşmemiştir.

Sonuç: Başarılı bir tarama programı için halkın hastalık konusunda bilgilendirilmesi ve tarama ile riskli olduğu saptanan ailelerin yönlendirileceği prenatal tanı merkezleri de bu programa dahil edilerek multidisipliner bir organizasyon gerçekleştirilmelidir.

AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİLİ OLGULARDA KONVANSİYONEL DOZ PREDNİSOLON TEDAVİSİNİN APOPTOZA ETKİSİ VE BAX GEN POLİMORFİZMİ

¹Elif Kazancı, ¹Ferah Genel, ¹Ayşe Erbay, ²Hüseyin Onay, ²Ayça Aykut, ²Ferda Özkinay, ¹Murat Sürücü, ¹Muhittin Dağ, ¹Başak Yılmaz, ¹Canan Vergin

*¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
Hemato-Onkoloji Kliniği, İzmir*

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Bu çalışmada ALL'li olgularda indüksiyon tedavisinin ilk haftasında uygulanan konvansiyonel doz prednisolonun apoptoza etkisi ve tedavi yanıtıyla prognostik önemini belirlemek amaçlanmıştır. Ayrıca Bax gen ekspresyonunu etkileyen G-248 A nukleotid polimorfizminin steroid ile indüklenmiş apoptoz üzerine etkisini araştırmak hedeflenmiştir.

Gereç ve Yöntem: Yaşları 20 gün-11 yaş (ortalama 4.9 yaş) arasında değişen 25 ALL'li (15 kız, 10 erkek) olgunun, tanı sırasında, indüksiyon tedavisinin 3. ve 8. günlerinde kemik iliği (K.İ) lenfoblastlarında apoptoz indeksi, flowsitometrik (Annexin V) analizle test edildi. ALL'li ve 96 sağlıklı kontrol grubunda G(-248)A polimorfizmi Denatüran Yüksek Performanslı Likit Kromatografisi (DHPLC) ve direkt sekanslama yöntemleri ile araştırıldı.

Sonuçlar: Lenfoblastlardaki ortalama apoptoz indeksi (AI) 0, 3. ve 8. gün sırasıyla % 18.3±13.7, % 19.2±12.2, % 16.5±7.5 saptandı. İstatistiksel olarak anlamlı bir farklılık gözlenmedi. Tanı sırasındaki ve 8.gün mutlak blast sayısı ile spontan, 3. ve 8. gün apoptoz oranı arasında da korelasyon saptanmadı. HLA-DR ve CD10 pozitif olgularda 3. gün AI anlamlı olarak yüksek belirlendi. AI'leri ile remisyon durumu (15. ve 33. gün K.İ.) arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Spontan AI ile 3. ve 8. gün AI arasında pozitif korelasyon saptandı. Spontan, 3. ve 8. gün AI PreB ALL'li olgularda diğer immunfenotiplere göre anlamlı olarak yükseklik saptandı. Hastaların 22' sine (% 88) G-248 A nukleotid polimorfizmi çalışılabilir. Olguların % 68.2'sinde GG ve % 31.8'inde GA genotipi saptandı. GG genotipi SRG, MRG ve HRG grubunda sırasıyla GG % 57.1, % 87.5, % 18.2, GA genotipinde benzer şekilde % 13.6, % 4.5, % 13.6 olarak saptandı. ALL grubuyla sağlıklı popülasyonla karşılaştırıldığında anlamlı fark bulunmadı. G-248 A nukleotid polimorfizmi ile steroidin indüklediği apoptoz ve risk grupları (SRG, MRG, HRG) arasında ilişki saptanmadı. Bu çalışmada Bax gen polimorfizminin ve konvansiyonel doz prednisolon tedavisinin apoptoz indüksiyonu üzerine etkisiz olduğu, PreB ALL olgularında AI nin anlamlı şekilde yüksek olduğu sonucuna varılmış, apoptozu etkileyen bu yolda görevli diğer faktörlerin ileri çalışmalarla araştırılması planlanmıştır.

**BETA-TALASEMİ MAJORLU HASTALARDA DESFERRİOKSAMİN VE DEFERİPRON
BİRLİKTE KULLANIMININ KARACİĞER DOKU DEMİRİ ÜZERİNE ETKİNLİĞİ**
Birol Baytan*, Gülin Erdemir, Rifatcan Öztürk***, Adalet Meral Güneş*,
Tanju Özkan Başarır**, Ünsal Günay***

*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Hematoloji BD

**Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Gastroenteroloji-
Hepatoloji BD ***Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Beta-talasemi majorde kronik tranfüzyona bağlı gelişen demir birikimi başlıca morbidite ve mortalite nedenidir. Bu nedenle iyi demir şelasyonunun yaşamsal önemi vardır. Bu amaçla yıllardır kullanılan desferrioksamin (DFO) yanı sıra, özellikle kardiyak dokudaki demirin atılımında etkin olan Deferipron (L1) yeni bir şelatör olarak kullanılmaya başlanmıştır. Bu çalışmanın amacı L1'in karaciğer dokusundaki demir miktarına olan etkisinin araştırılmasıdır.

Gereç ve Yöntem: Beta-talasemi major tanısıyla izlenen 1-31 yaşları arasında (ortalama yaş 13.5 ± 8.07) 42 olgu çalışmaya alındı. Olgular 3-4 haftalık sürelerde hemoglobini >10 g/dl olacak şekilde düzenli transfüzyon almaktaydı. Tüm olguların 3 ay ara ile serum ferritin ve karaciğer ve böbrek fonksiyonları rutin olarak çalışıldı. Olguların tümü düzenli subkutan DFO (53.3 ± 11.2 mg/kg) kullanıyordu. L1 olguların % 59'na (n=25) 76 ± 24 mg/kg PO başlandı. Bu olguların 12'sine (% 48) L1 öncesi karaciğer biyopsisi yapıldı ve kuru dokuda demir miktarı atomik absorpsiyon yöntemiyle ölçüldü. L1 tedavisinden ortalama 6 ± 2.3 ay sonra kontrol karaciğer biyopsisi yapıldı ve serum ferritin düzeyleri tekrar ölçüldü.

Bulgular: Tüm olguların L1 başlanmadan önce son 1 yıl içindeki ortalama serum ferritin düzeyi 2765 ± 1140 g/dl idi (460-18106). Sadece DFO kullanan 17 olgunun son 1 yıl içindeki serum ferritin değeri ise 3298 ± 1744 g/dl (625-6500) saptandı. DFO ve L1 birlikte kullanan olguların ise serum ferritin düzeyi 4824 ± 4302 g/dl'den 1676 ± 1349 g/dl'ye geriledi ($p < 0.05$). DFO ve L1 tedavisi kullanan ve karaciğer biyopsisi yapılan 12 hastanın ortalama serum ferritin düzeyi L1 öncesi 3509 ± 1826 g/dl ve ortalama karaciğer doku demiri 18.7 ± 9.3 mg/g iken; tedavi sonrası 1456 ± 75 g/dl ve 5.3 ± 5.2 mg/g olarak bulundu ($p < 0.05$ ve $p < 0.05$). L1 kullanan olgularda ciddi yan etki gözlenmedi.

Sonuç: DFO beta-talasemi majorlu olgularda halen başarıyla kullanılmakta olan bir demir şelatörüdür. Çalışmamızda elde edilen sonuçlar, DFO tedavisine ek olarak L1 kullanımının karaciğer dokusunda demir miktarında anlamlı bir azalmaya neden olduğunu göstermiştir.

ÇOCUKLUK ÇAĞI AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLERİNDE KEMİK MİNERAL YOĞUNLUĞU VE ETKİLEYEN FAKTÖRLER

Erkan Can*, Birol Baytan**, Halil Sağlam***, Adalet Meral Güneş**

*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

**Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Hematoloji BD

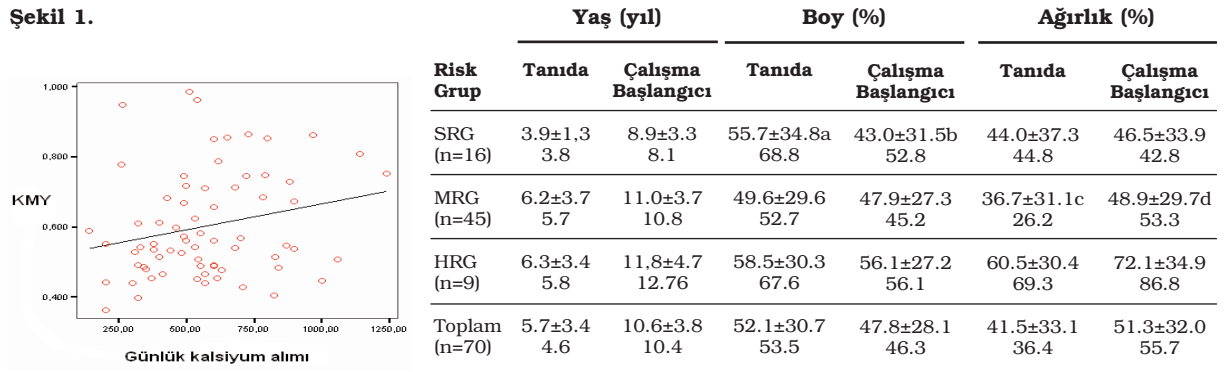
***Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Endokrinoloji BD

Akut lenfoblastik lösemili (ALL) çocukların yaşam hızındaki artış ile birlikte uzun dönem yan etkilerin görülme sıklığını artırmıştır. Kemik mineral yoğunluğundaki(KMY) değişiklikler önemli yan etkilerdendir. Çalışmamızda kemoterapileri sonlanmış remisyonundaki ALL'li olguların büyüme ve KMY ve etkileyen faktörler araştırılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya alınan 70 olgunun tanı tarihi, yaşı, boy ve ağırlık ölçümleri, lösemi tedavisi risk grupları kaydedildi. KMY ve z skoru, lomber bölgeden DEXA yöntemi ile ölçüldü. Yaş ve cinsiyete bağlı z skorları dikkate alınarak osteoporoz ve osteopeni değerlendirildi. Serum İnsülin-like growth faktör (IGF1), IGF BP-3, tiroid fonksiyon testleri ve 25(OH) vitamin D düzeyleri çalışıldı. Yaş ve cinsiyetleri benzer 20 sağlıklı çocuktan oluşan kontrol grubunun değerleri karşılaştırıldı. Büyüme ve KMY değerlerine etkili olabilecek risk faktörlerinden kranial radyoterapi, günlük kalsiyum alımı, toplam steroid dozu, günlük hareketsiz geçen süre (TV ve bilgisayar izlem süresi), tedavi bitiminden sonra geçen süre araştırıldı. İstatistiksel analiz SPSS for Windows 11.0 programı ile yapıldı.

Bulgular: Kız/Erkek:29/41, ortalama yaş 10.6 ± 3.8 y ve izlem süresi 4.9 ± 2.5 yıl bulundu. Tanı ve çalışmaya alındıkları sıradaki boy ve ağırlık persantilleri Tablo I'de verilmiştir. Osteoporoz %44.3, osteopeni % 41.4 olguda saptanmıştır. Risk faktörlerinden sadece günlük kalsiyum tüketimi ve hareketsiz geçen süre anlamlı bulundu ($r=0.366$, $p<0.01$; $r=-0.464$, $p<0.01$; Şekil 1). Günlük kalsiyum alımının her 1 mg'lık artışı z-skorunun -2 SD altında olma olasılığını %0,3 azaltmıştır (OR=0.997; $p=0.026$).

Şekil 1.



Z-skor ve KMY değerlerinde; tedavi bitiminden sonraki ilk 2 yıl içerisinde azalmıştır ($p>0.05$). Kırık gelişimi de (n:8) bu dönemde olmuştur. Serum IGF-1, IGFBP-3 ve 25(OH)D-vitamin düzeyleri çalışma grubunda kontrol grubuna göre anlamlı düşüktü ($r=0.357$, $p<0.05$). Serum IGF-1 ve IGFBP-3 düzeyleri ile KMY arasında pozitif korelasyon vardı ($r=0.455$, $p<0.01$).

Sonuç: Hastaların %85'inde kemik mineralizasyon bozukluğu saptandı. KMY'nun tedavi bitiminden sonraki ilk 2 yıl içinde azaldığı görüldü. KMY üzerine en etkili faktör günlük kalsiyum alımı idi. Bu nedenle, kemoterapi sırasında ve sonrasında kalsiyum alınımlarının artırılması önemlidir. KMY'nun azaldığı en riskli dönemde profilaktik D vitamini kullanımı yararlı olabilir.

ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSERLERİNDE TROMBOZ GELİŞİMİNDE PROTROMBOTİK GENETİK RİSK FAKTÖRLERİNİN ROLÜ

Meral Türker, Berna Atabay, Işın Yaprak, Haldun Öniz, Işıl Çoker
Tepecik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ünitesi, İzmir

Amaç: Kanserli hastaların tanı, takip ve tedavileri sırasında gelişen tromboz komplikasyonu, bu hastalarda morbidite ve mortaliteyi önemli oranda etkilemektedir. Bu olgularda akkiz nedenlerin yanı sıra tromboza genetik yatkınlık da önemlidir. Bu çalışmada, kanserli ve tromboz gelişen olgularda genetik risk faktörlerinin önemi araştırıldı.

Yöntem: Çalışmaya 2003 Ocak -2007 Ocak tarihleri arasında Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji/Onkoloji Kliniği'nde tanı alan ve tedavi edilen lösemi/lenfoma tanılı 54 ve solid tümörlü 47 olgu alındı. Lösemi/lenfoma tedavisinde BFM tedavi protokolu uygulandı. Asparajinaz ve steroid tedavileri sırasında hastalar hidrasyon ve mobilizasyon yönünden desteklendi. Tanı sırasında genetik trombotik risk faktörleri olan Faktor V G1691A (FVL), protrombin G20210A ve MTHFR C677T, MTHFR A1298G polimorfizmleri Real Time PCR yöntemi kullanılarak, melting curve analizi ile saptandı. Lösemi/lenfoma tanılı 14 olguya, solid tümörlü 5 olguya venöz kateter takıldı. ALL tanılı FV L heterozigot olguya, steroid tedavisi sırasında polisitemi gelişmesi nedeni ile protokol II Faz I kemoterapisi sırasında profilaktik dozda enoksiparin uygulandı. Olgular, tromboz gelişimi ve genetik risk faktörleri prevalansı yönünden değerlendirildi.

Bulgular: Tüm olgularda (n=101), Faktor V G1691A heterozigot %9,9, protrombin G20210A heterozigot %6,9, MTHFR C677T heterozigot %50,5, homozigot %8,9, MTHFR A1298G heterozigot %6,9, homozigot % 3 olarak saptanmıştır. FVL heterozigotluğu saptanan 10 olgunun 2 sinde tromboz saptanmıştır. Kateteri olmayan 5 solid tümörlü olguda izlemde tromboz gelişmiştir. Bu olguların biri NHL olup, tanı sırasında vena cava superior sendromu saptanmış ve juguler vende trombozu gösterilmiştir. Kolorektal kanser ve rabdomyosarkom tanılı birer hastada alt ekstremitte derin ven trombozu, osteosarkom tanılı bir hastada da inme gelişmiştir. FVL polimorfizmi olmayan trombozlu 3 olgunun birinde MTHFRC677T ve MTHFRA1298G heterozigot, birinde MTHFR C677T heterozigot, diğerinde MTHFR C677T homozigot saptandı. FVL ve PT20210 heterozigot, MTHFRC677T ve MTHFRA1298G homozigotluğu risk faktörü olarak kabul edildiğinde tromboz gelişimi ile bu risk faktörleri arasında korelasyon saptanmamıştır (χ^2 : 0.061). Kateter takılan 14 lösemi tanılı hastanın hiçbirinde klinik olarak tromboz görülmedi. BFM kemoterapi protokolu gereği asparajinaz ve steroid tedavisi alan lösemili ve kateteri olan 10 olgunun 3'ünde genetik risk faktörü olmasına rağmen tromboz gelişmemiştir.

Sonuç: Tromboz gelişen solid tümörlü olgularda genetik risk faktörlerinin rolü gösterilememiştir. Lösemili az sayıda olguda kateter ve genetik risk faktörü bulunmasına rağmen tromboz gelişmemiştir.

KRONİK İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURA İLE HELİKOBAKTER PİLORİ ENFEKSİYONU ARASINDA BİR İLİŞKİ VAR MI?

Pınar Öztürk, Mehtap Akbalık, Feride Duru, Tunç Fıışgın, Davut Albayrak,

***Ayhan Gazi Kalaycı, **Tarık Başođlu, Emel Özyürek**

*Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı**

*Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı** Nükleer Tıp Anabilim Dalı, Samsun*

Giriş ve Amaç: Son yıllarda literatürde immün trombositopenik purpura (İTP) ile helikobakter pilori (HP) enfeksiyonu arasında bir ilişki olduğu bildirilmiştir. Ancak bu konudaki çalışmaların sonuçları çelişkili olup, çođu erişkin hastalarda yapılmıştır. Helikobakter Pilori prevalansı toplumdan topluma değişmekte olup, farklı toplumlarda değişik HP suşları etken olmaktadır. Biz de takibimizde olan kronik İTP'li çocuk hastalarda HP prevalansını saptamak ve HP saptanan İTP'li olgulara eradikasyon tedavisi vererek trombosit sayılarını izlemek ve böylece HP ve İTP arasında bir ilişki olup olmadığını anlamak amacı ile bu çalışmayı yaptık.

Gereç ve Yöntem: Kronik İTP'li yaşları 2-14 yaş arası 21 hastaya ve aynı aynı yaş grubunda 59 sağlıklı çocuktan oluşan kontrol grubuna üre nefes testi yapılarak HP enfeksiyonunun varlığı araştırıldı. Kronik İTP'li olup HP enfeksiyonu saptanan gruba eradikasyon tedavisi verildi ve enfeksiyonun eradike olup olmadığı ikinci ay üre nefes testi ile kontrol edildi. Hastaların trombosit sayısı 8 ay boyunca takip edildi.

Sonuçlar: Kronik İTP'li hastalarda ve sağlıklı kontrol grubunda HP insidansı % 52 olarak eşit sıklıkta bulundu ($p>0.05$). Kronik İTP'li olup HP enfeksiyonu saptanan 11 vakanın 2. ay yapılan kontrollerinde 8'inde enfeksiyonun eradike edildiđi gözlemlendi. İkinci kez verilen eradikasyon tedavisi ile 3 vakadan 2'sinde daha HP eradikasyonu sağlandı. Bir vakada ise HP eradike edilemedi. Hastaların 8 aylık takibinde HP olan ve eradike edilen 10 vakanın ve eradike edilemeyen 1 vakanın ve diđer kronik İTP'li vakaların trombosit sayılarında anlamlı bir yükselme olmadı.

Tartışma ve Yorum: Kronik İTP'li olgularda HP prevalansı sağlıklı kontrol grubundakinden farklı değildi. Çalışmamız HP enfeksiyonu ile kronik İTP arasında bir ilişki olmadığını, ve literatürde bazı çalışmalarda önerildiđi gibi kronik İTP'li vakalarda rutin olarak HP enfeksiyonu araştırılmasının gereksiz olduğunu düşündürmüştür.

ÇOCUKLUK ÇAĞI AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ İZLEMİNDE GELİŞEN SEKONDER MALİGNİTELER

**Yasemin Işık Balcı, Betül Tavail, Selin Aytaç, Barış Kuşkonmaz, Şule Ünal,
Mualla Çetin, Murat Tuncer, Fatma Gümrük, Sevgi Yetgin**
Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Ünitesi, Ankara

Giriş ve Amaç: Akut lenfoblastik lösemi (ALL) çocukluk çağının en yaygın malign hastalığıdır. Uygulanan yoğun kemoterapi ve radyoterapi ile kür elde etme oranı artmıştır. Ancak tedavi ilişkili sekonder malignite gibi önemli komplikasyonlar gelişebilmektedir. Risk oranı tedaviye başladıktan sonra ilk 15 yıl içinde %2,5-2,7 arasında bildirilmektedir. En sık hematolojik ve santral sinir sistemi tümörleri sekonder olarak gelişmektedir. Bu çalışmada Mart 1991-Mart 2007 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Ünitesinde ALL tanısı ile takip ve tedavi edilen hastalarda gelişen sekonder malignitelerin klinik ve laboratuvar özellikleri değerlendirilmiştir.

Gereç ve Yöntem, Sonuçlar: Merkezimizde tanı alan ve tedavi edilen 304 ALL'li, median yaş 5 yıl (0,5-16 yıl) olan, 98'i (% 32) kız, 207'si (% 68) erkek çocuk çalışmaya alınmıştır. Hastaların 52±44 aylık takip süresi içinde 13 (% 4.2) olguda sekonder malignite saptanmıştır. Sekonder malignite gelişen hastalardan 10'u (% 77) akut myeloblastik lösemi (AML), 1'i Ewing Sarkom, 1'i nazofaringeal kitle, 1'i malign glial tümör idi. Hastaların 6'sı (% 46) kız, 7'si (% 54) erkek olup, yaşları median 5 yıl (2-15) idi. Sekonder maligniteli hastaların ALL tanısı sırasında immünofenotiplendirmeleri 7 (% 54) hasta B hücre, 3 (% 23) hasta T hücre ve 3 (% 23) hasta miks hücre tipinde idi. B hücreli ALL tanısı ile takip ettiğimiz 220 hastanın 7'sinde (% 3), T hücreli ALL olan 44 hastanın 3'ünde (%6), mix tip ALL'li 28 hastanın 3'ünde (% 10) sekonder malignite gelişmiştir. Sekonder malignite gelişen hastalardan 2'si (% 16) düşük, 2'si (% 16) orta ve 9'u (% 68) yüksek risk grubunda olarak değerlendirilmiştir. St Jude TXI protokolü verilen 125 hastanın 5'inde (% 4) ve St Jude TXII-I protokolü verilen 179 hastanın 8'inde (% 4.4) sekonder malignite gelişmiştir. Dokuz (% 68) hastaya santral sinir sistemi profilaksisi için kranial radyoterapi uygulanmıştır. Sekonder malignite gelişen 3 hastada tanı sırasında santral sinir sistemi tutulumu mevcut idi. AML gelişen hastaların 5'ine BFM-AML 95, 4'üne HÜTF-AML-MDS 2003, 1'ine FLAG-IDA protokolü verilmiştir. Sekonder malignite sonrası hastalar ortalama 49.8±37.7 (2-129) ay süreyle takip edilmişlerdir. Hastaların 6'sı kemoterapisini tamamlamış ve hayattadır (3'ü AML, 1'i Ewing sarkom, 1'i nazofaringeal kitle, 1'i malign glial tümör). Üç hastaya ise sekonder AML tanısı ile kemik iliği transplantasyonu yapılmış olup, bunların 2'si halen hayattadır.

Sonuç: Çalışma sonuçlarımızda sekonder malignite gelişme oranı % 4.2, literatüre göre daha yüksek bulunmuştur. Mix tip ALL tanısı ile izlenen hastalarda, T ve B hücreli ALL'li hastalarımıza göre ve yüksek risk grubundaki hastalarımızda, düşük ve orta risk grubundakilere göre sekonder malignite gelişim oranı daha yüksek saptanmıştır.

SIYANOTİK KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA TROMBİN TARAFINDAN AKTİVE EDİLEBİLEN FİBRİNOLİZ İNHİBİTÖRÜ

Şebnem Yılmaz, Hale Ören, Fatih Demircioğlu, Faize Yüksel, Vedide Tavlı, Türkey Sarıtaş, Gül Sağın Saylam, Gülersu İrken

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Trombin tarafından aktive edilebilen fibrinoliz inhibitörü (TAFİ) trombin tarafından aktive edilebilen bir karboksipeptidaz benzeri proenzimdir. Aktive TAFİ, fibrin yüzeyinden lizin rezidülerini ortadan kaldırarak doku plazminojen aktivatörüne bağımlı fibrinolizi inhibe eder. Konjenital kalp hastalıklı çocuklar, özellikle siyanotik kalp hastalığı olanlarda hem tromboz, hem de kanamaya eğilim olduğu bilinmektedir. Daha önceki çalışmalarda bunun nedenine yönelik olarak çok sayıda farklı hemostatik parametre çalışılmıştır.

Amaç: Biz bu çalışmada TAFİ'nin fibrinolizin durdurulmasındaki rolü nedeniyle siyanotik kalp hastalıklı çocuklarda TAFİ'nin plazma düzeylerini araştırmayı hedefledik.

Yöntem: Çalışmaya 58 siyanotik kalp hastalıklı çocuk (ortanca yaş 2 yıl, ortalama yaş $3,1 \pm 3,41$, 0-16 yaş) ve 51 sağlıklı çocuk (ortanca yaş 2 yıl, ortalama yaş $2,39 \pm 2,24$, 0-12 yaş) alındı. Olguların tümünde TAFİ antijen düzeyi ELISA ile ölçüldü.

Sonuç: g/mL, TAFİ antijen düzeyi siyanotik kalp hastalıklı çocuklarda $6,54 \pm 1,24$ g/mL bulundu. İki grup arasında istatistiksel kontrol grubunda ise $6,03 \pm 1,54$ fark saptanmadı ($p=0,06$). Siyanotik kalp hastalıklı grubu eritrositozun (hematokrit $> \% 45$) olup olmamasına göre iki gruba ayırdığımızda TAFİ antijen düzeyi eritrositozu olan grupta olmayan gruba göre anlamlı olarak düşük bulundu, g/mL ($5,04-9,48$) ($p=0,031$). $\mu\text{g/mL}$ ($3,69-7,82$) ve $6,86 \pm 1,09$ μ sırasıyla $6,03 \pm 1,31$.

Tartışma: TAFİ antijen düzeyi siyanotik kalp hastalıklı çocuklarda sağlıklı çocuklara göre farklılık göstermedi, ancak eritrositozu olan siyanotik kalp hastalıklı çocuklarda daha düşük düzeyde saptanmasının bu hastalardaki kanamaya eğilimin bir nedeni olabileceği düşünüldü. olmasına katkıda bulunabilir. Siyanotik kalp hastalıklı çocuklarda TAFİ'nin olası diğer etkilerinin belirlenmesi için TAFİ'nin aktivasyonunun ileri araştırmalarda incelenmesinin gerekli olduğunu düşünüyoruz.

**BOSTON ÇOCUK HASTANESİNDE 12 YILDA 522 PEDIATRİK İMMÜN
TROMBOSİTOPENİK PURPURA (ITP) OLGUSUNUN RETROSPEKTİF İNCELENMESİ**
**Seçil Aydınöz, Carolyn M. Bennett, Pamela Boardman, David A. Graham,
Ellis J. Neufeld**

*GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Çocuk Kliniği * Children's Hospital Boston,
Department Of Hematology, Boston * Children's Hospital Boston Clinical Research Program,
Boston*

Giriş: ITP yılda 100,000 de 4 çocuğu etkileyen bir hastalık olup, olgulardan 1/3-1/4 ü altı aydan uzun sürerek kronikleşir. Kanamanın şiddeti, morbidite, mortalite ve tedaviye cevap konusundaki veriler kısıtlıdır.

Amaç: Bölge hastanesi olarak hizmet veren Boston Çocuk Hastanesinde ITP olgularının demografik verilerini, klinik durumlarını, tedavi ve sonuçlarını geniş bir toplum kesitinde tanımlamak.

Yöntem: Olgulara hematoloji kliniğinde bilgisayarda yüklü klinik veri tabanından ulaşıldı. Tıbbi kayıtlardan 1990 Temmuz-2002 Temmuz tarihleri arasında ayaktan veya yatarak takip edilen ve trombositopenisi olan tüm olgular belirlendi. Toplam 721 olgudan 522 (%72) olguda ITP tanısı vardı. Bu 522 olguda demografik özellikler, kanama değerlendirilmesi, trombosit sayıları, Coombs, ANA, diğer tanımlar, tedaviler ve trombosit yanıtı değerlendirildi.

Sonuç: Olguların %45 inde akut ITP, % 30'unda kronik ITP ve % 5'inde Evans Sendromu (ES) vardı (Tablo 1). Tanı sonrasında takiplere gelmeyen hastalar takipsiz olarak gruplandırıldı. Takipsiz olgu sayısı 107 (% 20) olarak bulundu. Bu olgular demografik olarak akut ITP'ye daha çok benzemekte ve muhtemelen iyileşmiş olgulardan oluşmaktaydı. Akut ITP ve takipsiz olguların yaşları kronik ITP ve ES olgularından daha küçüktü ($p<0.001$). Ortalama trombosit sayıları akut ITP ve takipsiz olgularda kronik ITP ve ES olgularına göre daha düşüktü ($p=0.001$) Olguların hiçbirinde intrakranyal kanama yoktu (% 0, % 95 CI 0-% 0.6). Ölen iki olgudan bir tanesi trafik kazasında, diğeri travma öyküsü olmaksızın açıklanamayan bir kol-laps nedeniyle kaybedilmişti. ITP ile ilişkili bir ölüm yoktu. Ağır kanama Evans olgularının % 8'inde görülürken, diğeri gruplarda <% 3 olarak bulundu. Başlangıç tedavisi olarak steroidler (% 35), IVIG (% 32) ve anti-D (% 31, 1995 sonrası) kullanılmıştı. ITP ile birlikte 8 olguda immün yetmezlik ve 2 olguda lupus vardı.

Tartışma: Tedaviden bağımsız olarak ITP olgularının büyük çoğunluğunda hastalık 6 ay içinde iyileşmektedir. Daha büyük çocuklarda kronik ITP ve ES tanıları daha olasıdır. Ağır kanamalar kronik ITP olgularında pek görülmez.

Tablo 1. Olguların özellikleri.

Olgular Tanı	N (%)	Ortalama yaş (SD)	Cinsiyet		Trombosit L (SD)
			E %	F %	
Akut ITP	233 (44.6)	5.2 (4.5)	57.5	42.5	12.9 (15.2)
Kronik ITP	155 (29.7)	9.9 (5.1)	45.8	54.2	19.5 (21.3)
ES	25 (4.8)	8.5 (4.6)	56.0	44.0	26.2 (72.2)
ITP Takipsiz	107 (20.5)	6.9 (5.3)	44.9	55.1	13.4 (14.3)
Sekonder ITP	2 (0.4)	0.7 (0.9)	50	50	21 (8.5)
p value		<0.0001	0.058		0.001

KALITSAL SFEROSİTOZLU HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ VE ERİTROSİT ZAR PROTEİN EKSİKLİĞİNİN ARAŞTIRILMASI**A. Canbolat¹, I. Yıldız¹, S. Yüzbaşıoğlu², T. Celkan¹, H. Apak¹, A. Özkan¹, S. Karaman¹***¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul**²Çukurova Üniversitesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Adana*

Çalışmamızda kalıtsal sferositoz tanılı 0-18 yaş arasındaki 97 hastamız klinik, laboratuvar bulguları ve tedavileri ile retrospektif olarak değerlendirildi. Bu hastalardan 27'sinde ve yaş sınırı olmaksızın, aile taraması yapılarak, bu hastaların, hastalık bulgusu saptanmış olan aile bireylerinde olmak üzere toplam 50 hastada eritrosit zar proteinleri SDS-PAGE yöntemi ile incelendi. Eritrosit zar proteinlerindeki eksiklik tiplerinin dağılımının, eksikliğin tipi ile klinik spektrum farklılığı arasındaki korelasyonun araştırılması hedeflendi. Kalıtsal sferositoz tanılı hastalarımızın başvuru yaşı ortalama $4,5 \pm 4,24$ yaş idi. Başvuru yakınmaları % 72,16'sında solukluk ve sarılık, % 7,22'sinde uzamış sarılık, % 1'inde USG'de safra kesesinde taş görülmesi, % 19,58'inde kardeşinde hastalık bulunması idi. Hastalarımızın % 14'ünde anne baba arasında akraba evliliği, % 27,8'inde ailelerinde KS öyküsü vardı. Olgularımızın % 73,2'sinde fizik muayenede dalak palpe edilebilmekte idi ve %6,2'sinde 6 cm'den büyük idi. Hastalığın şiddetine göre hastalarımızın dağılımı yapıldığında %10,3'ü taşıyıcı, % 20,6'sı hafif, % 49,5'i orta, % 16,5'i ağır, % 3,1'i çok ağır kalıtsal sferositoz idi. Eritrosit zar protein eksikliği araştırılan hastaların 21'i (% 42) erkek, 29'u (% 58) kadın idi. Yaş dağılımı 6 ay ile 45 yıl arasında değişmekte olup ortalama yaş $18,75 \pm 14,70$ idi. Hastaların % 42'sinde (21/50) protein eksikliği saptanırken % 58'inde (29/50) eksiklik tespit edilmedi. Protein eksikliği görülen olgular ile görülmeyenler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık yoktu ($p > 0,05$). Protein eksikliği saptanan hastaların % 57,1'i (12/21) kadın, % 42,9'u (9/21) erkek olup protein eksikliği ile cinsiyet arasında anlamlı bir ilişki görülmedi. Tespit edilen protein eksiklikleri 11 hastada (% 22) spektrin, 4 hastada (% 8) ankirin, 4 hastada (% 8) B4.2, 1 hastada (% 2) kombine spektrin + B 4.2 ve 1 hastada (% 2) spektrin + ankirin idi.

Sonuç olarak çalışmamızda bizim hasta grubumuzda en sık görülen eritrosit zar protein eksikliği izole veya kombine olarak spektrin eksikliği idi. Hastalığın klinik seyri ve laboratuvar bulguları ile protein eksikliği saptanması veya tipi ile bir korelasyonunun olmadığı görüldü.