

Sözlü Bildiri Özetleri

SB-1

YENİ NESİL OTOMATİK HEMATOLOJİ ANALİZÖRÜNDE NÜKLEER KIRMIZI KAN HÜCRELERİ ÖLÇÜMÜNÜN TIBBİ ÖNEMİ

Ayşe Hedef, Muhammed Seyithanoğlu

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

Amaç: Nükleer kırmızı kan hücreleri (NRBC; Nucleated Red Blood Cell), hematopoez sırasında normoblastın çekirdeğini kemik iliğinden dolaşıma çıkmadan önce genellikle kaybetmesi dolayısıyla sağlıklı çocukların, ergenlerin ve erişkinlerin kanında nadiren bulunan olgunlaşmamış eritrositlerdir. Bu çalışmada amacımız laboratuvarımıza gelen tam kan sayım numunelerinde NRBC sayısı sıfırdan farklı numune sıklığını belirlemek ve NRBC sayımı yapmayan otomatik kan sayım sisteminin hatalı yüksek beyaz kan hücresi (WBC) sonuçlarına neden olduğunu göstermektedir.

Yöntem: Çalışmamızda Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi Biyokimya Laboratuvarı'na 01.02.2017-30.09.2017 tarihleri arasında gelen otomatik hematoloji cihazında çalışılan ve sonuçları onaylanan tüm tam kan sayım numuneleri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmamızda Sysmex XN-3000 hematoloji cihazında çalışılan 61.083 tam kan sayım numunesinden % 11,34' ünde (n: 6924) NRBC sayısı sıfırdan farklı bulundu. Yatan hastalarda poliklinik başvurularına göre genel popülasyon içerisinde NRBC sıklığının % 26,76 olarak daha yüksek olduğu görüldü. Yaş gruplarına göre sınıflamada 0-2 yaş popülasyonunda NRBC'nin sıfırdan farklı olma sıklığı diğer yaş gruplarına göre ve genel popülasyona göre daha yüksekti (%36,54). Ayrıca çalışmamızda otomatik NRBC sayımını gerçekleştirmeyen Sysmex XT-1800i cihazında NRBC uyarısı (flag) veren WBC sayımında düzeltme yapmak amacı ile tekrar Sysmex XN-3000 cihazında değerlendirilen 89 numunedeki WBC değerlerinin Sysmex XT-1800i cihazında NRBC'lerden dolayı hatalı yüksekliğe neden olduğu gösterilmiştir.

Sonuç: Sonuç olarak çalışmamızda NRBC'nin özellikle klinik olarak önemli bilgiler sunduğu gösterilen popülasyonlarda otomatik olarak tespitinin laboratuvar verimliliğini arttıracaklığı gösterilmiş ve NRBC sayımının raporlanmasının ve NRBC varlığında WBC sayılarında manuel ya da otomatik olarak düzeltme yapılmasının önemi vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: nükleer kırmızı kan hücreleri, otomatik hematoloji analizörü

SB-2

SERUM LAKTAT DEHİDROGENAZ İZOENZİMLERİNİN HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE MOBİLİZASYONU ÜZERİNE ETKİSİ

Ayhan Dönmez, Ceyda Kabaroğlu, Terane Nağıyeva, Ayşe Güngör, Işıl Mutaf, Murat Tombuloğlu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji BD ve Klinik Biyokimya¹ BD, İzmir

Amaç: Mobilizasyon sırasında serum laktat dehidrogenaz (sLDH) ve izoenzimlerinin (iLDH) aktivite değişikliklerini incelemek.

Yöntem: Üniversitemiz araştırma projeleri alt komitesi tarafından desteklenen (proje no: 2012tıp099) çalışmamızda; filgrastim (10 µg/kg/gün) ile kök hücre mobilizasyonu uyguladığımız 35 olguyu (K/E: 13/22, ortalama yaş: 47 yıl, verici: 19, multipl myelom: 16) olur formlarını aldıktan sonra ileri dönük olarak çalışmaya aldık. Mobilizasyonun 0., 2., 3., 4., 5. ve 6. günlerinde (ardışık) sLDH ve iLDH aktivitelerini ticari kitler ve elektroforez ile; 0., 2., 5. ve 6. günlerinde çevresel kan CD34+ hücre düzeylerini akım sitometri (FACSaria, BD) ile belirledik. İstatiksel değerlendirmelerde Shapiro-Wilk normallik testini kullandık, tekrarlı ölçümlerde varyant analizi yaptık, sonuçlarımızı ortalama ve standart sapma olarak sunduk. SPSS 20.0 programını kullandık.

Bulgular: CD34 hücre düzeylerini sıfıncı gün 2.057 (± 0.315) /µL, ikinci gün 10.16 (± 3.078) /µL, beşinci gün 49.25 (± 6.656) /µL ve altıncı gün 51.87 (± 6.506) /µL saptadık. Vericilerde başarısız mobilizasyon saptanmazken, iki hastada (%12.5) mobilizasyon gerçekleşmedi. Sıfıncı gün değerleri ile karşılaştırıldığında, mobilizasyon süresince LDH4 ile LDH5 aktivitelerinde belirgin (4.1 ve 4.5 kat, sırasıyla) artış saptadık. LDH izoenzim aktivite düzeyleri ile kök hücre mobilizasyon başarısı arasında bir ilişki saptamadık (p> 0.05). Başarısız mobilize olan 2 hasta diğer 14 hasta ile karşılaştırıldığında, serum LDH (p= 0.05), LDH4 (p= 0.05) ve LDH5 (p= 0.05) aktiviteleri sınırdan anlamlı bulundu.

Sonuç: Mobilizasyon süresince LDH4 ve LDH5 izoenzim aktivitelerinde belirgin artışlar olduğunu ancak iLDH aktivite değişikliklerinin mobilizasyon başarısını öngöremediğini ortaya koyduk. Kök hücre mobilizasyon başarısı ve LDH izoenzimleri arasındaki olası ilişkinin incelenmesi için daha çok olgu içeren çalışmalarla devam etmeyi planlıyoruz.

SB-3

HEMATOLOJİ LABORATUVARINDA KRİTİK DEĞERLER

Esin Avcı, Hülya Aybek

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Denizli

Amaç: Kritik değer (panik değer); laboratuvar test sonucunun belirlenen referans aralığı dışında, hastaya acil müdahale edilmesini gerektiren veya klinik doktorunun dikkatini çekmeyi gerektiren değerlerdir. Ülkemizdeki hematoloji laboratuvarlarında kritik değerler için mevcut uygulamayı belirlemek amacıyla anket sorgulaması yapıldı.

Yöntem: Uygulanan kritik değer seviyeleri, delta kontrolleri, bildirim protokolleri, karşılaşılan sorun kaynaklarını sorgulayan 18 tanesi çoktan seçmeli, 1 tanesi kritik değer bilgisi sorgulayan ve 1 tanesi ise açık uçlu 20 maddeli anket farklı merkezlere gönderildi.

Bulgular: Anketimize katılan laboratuvarların tamamı lökosit, hemoglobin ve trombosit seviyeleri için çoğu ise Nötrofil, aPTT, aPT, INR ve D-Dimer seviyeleri için kritik değer bildirim protokolü uygulamaktadır. Kritik değerlerin seviyeleri ve bildirim protokolleri açısından laboratuvarların izledikleri yollar farklılık göstermektedir. Kritik değeri bildirme ile ilgili laboratuvarlarda bildirim süresi tanımlı değildir. Genellikle kritik değerler öğrenilir öğrenilmez bildirilmekte iken, kritik değerleri bildirmede öncelik ile ilgili bir ortak izlenen yolun olmadığı görülmüştür. Kritik değer bildirimi konusunda karşılaşılan sorunların çoğunluğunu ise ilgili uzmana ulaşamamak oluşturmuştur. Laboratuvarlar kritik değeri bildirecek ilgili kişiyi bulamadıklarında ne yapacakları konusunda ortak bir yol izlememektedir.

Sonuç: Klinik laboratuvarlar; panik değerleri raporlamak, çıkan test sonuçlarını testi isteyen ya da klinikte kullanan sorumluya hemen bildirmek ve bu süreçler için yazılı protokolleri uygulamak zorundadır. Çalışmamızın sonuçları; hematoloji laboratuvarı kritik değerleri bildirim protokollerinin laboratuvarlar arasında farklılıklar gösterdiğini, konu ile ilgili laboratuvarların ciddi sıkıntılarla karşı karşıya olduğunu, kritik değer uygulamaları ile ilgili personele eğitim verilmesinin gerekliliğini göstermektedir.

SB-4

ORAK HÜCRE ANEMİSİ HASTA SERUMLARINDA SFİNGOLİPİDOMİK ANALİZ

Mutay Aslan¹, Osman Alphan Küpesiz³, Ozan Salim², Filiz Özcan¹, Ebru Kıracı¹, Sabriye Kaya¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Hematoloji Bilim Dalı, Antalya

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Antalya

Amaç: Serum lipidomik çalışmaları yapı olarak farklı sfingomyelin (SM) ve seramid (SER) türlerinin varlığını göstermiştir. Son yıllarda kütle spektrometrik ölçüm yöntemlerinin kullanılması ile farklı hastalıkların gelişiminde SM ve SER metabolitlerinin rolü aydınlatılmıştır. Yapılan çalışmalar, uzun zincirli (C16-C20) ve çok uzun zincirli (C22-C24) sfingolipidlerin membran akışkanlığında farklı etkiler gösterdiğini ortaya koymuştur. Bu çalışmanın amacı orak hücre anemisi (OHA) olan hastalarda ve yaş/cinsiyet uyumlu kontrollerde serum SM, SER metabolitlerini ölçmektir.

Yöntem: Çalışmaya OHA tanısı alan 45 hasta ile yaş ve cinsiyet uyumlu sağlıklı bireyler (n=35) dahil edildi. Alınan kan örneklerinde C16-C24 SM ve C16-C24 SER düzeyleri optimize edilmiş çoklu reaksiyon izleme metodu (MRM) kullanılarak ultra-hızlı sıvı kromatografi-tandem kütle spektrometresinde (LC-MS/MS) belirlendi. Serum nötral sfingomyelinaz (N-SMase) aktivitesi spektrofotometrik, seramid-1-fosfat (C1P) ve sfingosin-1-fosfat (S1P) düzeyleri immünoassay yöntemlerle belirlendi.

Bulgular: Orak hücre anemili hastalarda C18-C24 SM düzeyleri kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük bulundu (p<0,001). Serum C16 SM düzeyleri hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı farklılık göstermedi. Çok uzun zincirli (C22-C24) SER düzeyleri OHA grubunda, kontrol grubuna göre anlamlı olarak azaldı. OHA hasta grubunda N-SMase aktivitesi, C1P ve S1P değerleri kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulundu. Serum total kolesterol düzeyleri ile C18 SM, C24 SM, C22 SER ve C24 SER değerleri arasında anlamlı pozitif korelasyon tespit edildi (p<0,001).

Sonuç: Orak hücre anemisi olan hastaların serumlarında görülen C18-C24 SM düzeylerindeki azalmaya C22-C24 SER düzeylerindeki düşüş eşlik etti. Artmış N-SMase, C1P, S1P ve azalmış SM ve SER düzeylerinin OHA patofizyolojisindeki yerinin anlaşılması için ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Orak Hücre Anemisi, Sfingomyelin, Seramid.

SB-5

MYELOPROLİFERATİF HASTALIKLARIN TANISINDA İDRAR İMMUNFİKSASYON ELEKTROFOREZİ (İFE) TESTİNİN KULLANIMI

Müge Gül Güleçoğlu Önem, Pınar Akan

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Ana Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Miyeloproliferatif hastalıklarda “M proteini” atılımının tespiti için kullanılan idrar İFE analizinde yalnızca pozitiflik ve şüpheli immünglobülin parçalarının atılımı sık karşılaşılan bir sorundur. Son yıllarda yapılan çalışmalarda tanıda serum protein elektroforezi (SPE), serum İFE ve serbest hafif zincir analizlerini içeren bir tarama paneli önerilmektedir. İdrar testlerinin eğer hafif zincir amiloidozu’ndan şüpheleniliyorsa panele dahil edilmesi tavsiye edilmektedir. Çalışmamızda idrar İFE testinin kullanımının değerlendirilmesi ve şüpheli sonuçlar ile olası etkileşim kaynaklarının incelenmesi amaçlandı.

Yöntem: Hastanemize 01.02.2015-01.02.2017 tarihleri arasında başvuran, idrar İFE istemleri olan toplam 784 hastaya ait laboratuvar verileri, demografik veriler ile karşılaştırılarak değerlendirildi. Protein içeriği 9 mg/dL’nin altındaki idrar örnekleri yalnızca pozitiflik riski nedeniyle çalışmaya alınmadı.

Bulgular: İdrar İFE istemi yapılan hastaların % 67.6’sında eş zamanlı olarak idrar PE istemi yapıldığı, sadece %15,4’ünde ise serum PE, İFE ve idrar PE, İFE’nin beraber yapıldığı görüldü. İdrar İFE sonuçlarının %65’inde monoklonal atılım saptanmazken, %19,5’inde monoklonal atılım gözlemlendi. Olguların %15’inde ise şüpheli IgG ve/veya IgG-kappa atılımı mevcuttu. Bir hastada da albümin atılımı ve serum monoklonal gamapati varlığı olmaksızın monoklonal IgG-kappa atılımı gözlemlendi.

Sonuç: Hafif zincir amiloidozlarında idrar İFE analizi önemli olmakla birlikte, nonselektif glomerüler proteinüri varlığı şüpheli sonuçlara neden olabilir. Albümin atılımı olmaksızın idrarla intakt immünglobülin atılımı nadir de olsa gözlenebilen bir durumdur. İdrarla M protein atılımı sıklıkla multiple myeloma ve Waldenström’s makroglobulinemi ile görülmekle birlikte bu hastalıkların tanısında idrar İFE analizi vazgeçilebilir bir tetkik olabilir.

SB-6

MULTİPL MYELOM’A TANISAL FARKLI BİR BAKIŞ

Fatma Taneli¹, Raziye Yıldız¹, Zeki Arı¹, Cevval Ulman¹, Pınar Dündar², Habib Özdemir¹, İsmail Taştan¹, Yeşim Güvenç Demirağcı¹, Ece Onur¹

¹ Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Manisa

² Manisa Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, Manisa

Amaç: Multipl miyelom (MM) tek bir klondan köken alan plazma hücrelerinin malign proliferasyonudur. MM tanısında spesifik protein tipini tanımlamak için immünfiksasyon elektroforezi (İFE) uygulanmaktadır. Kemik iliği plazma hücresi etiketleme indeksi (Akım sitometride (AS) CD38-FITC + CD138-FITC ortak pozitifliği), MM tanısı için önemli bir prognostik faktördür. %1’in üzerinde ortak pozitiflik MM ile uyumlu olarak kabul edilir. Bu çalışmamızda İFE ile AS arasında multiple myelom tanısında tutarlılığın değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hafsa Sultan Hastanesi Merkezi Laboratuvarında Mayıs 2016- Şubat 2018 tarihleri arasında hem AS’de MM panel istemi hem de İFE istemi olan 41 numune değerlendirildi. AS’de CD38-FITC + CD138-FITC ortak pozitifliği ve İFE’de monoklonal protein saptanan testler karşılaştırıldı.

Bulgular: 41 numunenin 22’sinde hem İFE hem AS’de ön tanıları ile de uyumlu olarak MM bulgusu saptanmıştır, 7’sinde her ikisinde de bulgu saptanmamıştır. İFE’de monoklonal proteini olan 8 hastada AS’de ortak pozitiflik <%1 olarak saptanmıştır. 4 hastada ise tam tersine AS’de ortak pozitiflik >%1 iken İFE’de monoklonal protein saptanmamıştır. İstatistiksel olarak her iki test arasında çapraz tablo analizi ile tutarlılık araştırılmıştır. İFE ile monoklonal protein pozitiflik oranı % 73.3, negatiflik oranı % 36.4 olarak bulunmuştur. Plazma hücresi işaretleme indeksi ile pozitiflik oranı % 84.6, negatiflik oranı % 15.4 olarak bulunmuştur. İFE’de monoklonal protein bulgusu ile AS’de işaretleme indeksi arasında istatistiksel olarak anlamlı (p=0,029), zayıf-orta düzeyde bir tutarlılık (κ= 0,332) belirlenmiştir.

Sonuçlar: Çalışmamızda MM tanısı için AS ve İFE analizlerinde tutarlılık orta düzeyde bulunmuştur. Tanı için hastanın kliniği ve laboratuvar bulgularının birlikte değerlendirilmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Multipl miyelom, İmmünfiksasyon elektroforezi, Akım sitometri

SB-7

HEMATOLOJİK İNDEKSLERİN BETA-TALASEMİ TAŞIYICILIĞI İLE DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİNİ AYIRT ETMEDEKİ PERFORMANSLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Rukiye Nar¹, Süleyman Demir², Esin Avcı², Hülya Aybek²

¹Ahi Evran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Kırşehir

²Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Denizli

Amaç: Demir eksikliği anemisi (DEA) ve beta-talasemi taşıyıcılığı (β-TT), mikrositik aneminin en sık nedenlerinden olup ayırıcı tanı için farklı tetkikler gerekebilmektedir. Tam kan sayımı parametrelerinden yararlanılarak hesaplanan çeşitli indeksler DEA ve β-TT ayırımında kullanılmaktadır. Çalışmamızın amacı kullanılan bu indekslerin spesifite, sensitivite ve Youden indekslerini hesaplayarak performanslarını değerlendirmektir.

Yöntem: Laboratuvar Bilgi Sisteminden Temmuz 2017-Mart 2018 tarihleri arasındaki serum ferritin, demir, demir bağlama düzeyi, tam kan sayımı parametrelerinden eritrosit sayısı (RBC), ortalama eritrosit dağılım genişliği (RDW), ortalama eritrosit hacmi (MCV), eritrosit hemoglobini (Hb) düzeyleri ve hemoglobin varyantları bulunan hastalar retrospektif olarak tarandı. DEA ve β-TT'li tüm hastalarda 10 ayırt edici indeks değerlendirildi.

Bulgular: Hb değeri kadınlarda <12 g/dl, erkeklerde <13 g/dl, MCV<80 fl ve MCH< 27 pg olan kişiler mikrositik anemi olarak değerlendirildi. Ferritin değeri kadınlarda <15, erkeklerde <30 ng/mL olan hastalar DEA, ferritin düzeyi normal olup HbA2 değeri >%3,5 olan hastalar β-TT olarak değerlendirildi. Mikrositik anemili toplam 160 kişi (67 DEA ve 93 β-TT) çalışmaya dahil edildi. Youden's indeksine göre Shine&Lal ve Green ve King Index (G&K) indeksleri sırasıyla % 59 ve % 58 ile en yüksek yüzdede bulundu. G&K indeksi hastaları %78 oranında DEA veya β-TT olarak doğru şekilde tanımladı.

Sonuç: İndeksler β-TT ve DEA ayırımında tam olarak duyarlı ve özgül performans göstermemektedir. Doğru ayırıcı tanıya gidilebilmesi için bu indeksler ile birlikte öncelikle serum demir, ferritin, transferrin saturasyonu gibi parametrelerin yanısıra hemoglobin varyantlarının değerlendirilmesi gerekmektedir.

SB-8

SEPSİSLİ YOĞUN BAKIM HASTALARINDA NÖTROFİL LENFOSİT ORANI VE TROMBOSİT LENFOSİT ORANININ PROKALSİTONİN VE C-REAKTİF PROTEİN DÜZEYLERİ İLE İLİŞKİSİ

Yesim Güvenc Demirağcı, Cevval Ulman

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Manisa

Amaç: Sepsis, enfeksiyona verilen sistemik inflamatuvar yanıt olarak tanımlanan ve yüksek mortaliteye sahip bir tablodur. Günümüzde sepsisin erken ve doğru tanısı ile tedaviye yanıtın izlenmesinde prokalsitonin belirteç olarak kullanılmaktadır. Son yıllarda nötrofil lenfosit oranı (NLO) ve trombosit lenfosit oranının (TLO) inflamatuvar durumun bir belirteci olarak kullanılması önerilmektedir. Çalışmada sepsis tanısı alan hastalarda NLO, TLO, prokalsitonin, C-reaktif protein (CRP) düzeyleri arasındaki ilişkinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Araştırmaya Anestezi ve Dahiliye Yoğun Bakımda yatan ve sepsis tanısı almış 50 hasta (grup1= sepsis) ve 30 sağlıklı kontrol (grup2) verileri dahil edilmiştir. Veriler hastane ve laboratuvar bilgi sisteminden retrospektif olarak elde edilmiştir. Tam kan sayımı değerlerinden NLO ve TLO hesaplanmıştır. İstatiksel analizde tek yönlü varyans analizi (ANOVA), student's t testi ve pearson korelasyon testi kullanılmıştır.

Bulgular: ANOVA analizinde NLO (p<0.0001), prokalsitonin (p<0.0001), CRP (p<0.0001), TLO (p=0.001) düzeyleri arasında anlamlı fark bulunmuştur. Grup 1 (sepsis) ve grup 2 (kontrol) verileri karşılaştırıldığında NLO (21.57±12.89 vs 2.70±0.93, p<0.0001), prokalsitonin (17.62±22.47 vs 0.07±0.05, p<0.0001), CRP (21.60±9.87 vs 0.38±0.18, p<0.0001) ve TLO (257.51±195.23 vs 128.08±48.30, p=0.001) düzeyleri sepsis grubunda anlamlı yüksek bulunmuştur. NLO ile prokalsitonin (r=0.425, p<0.00019), NLO ile TLO (r=0.559, p<0.0001) ve NLO ile CRP (r=0.539, p<0.0001), TLO ile CRP (r=0.348, p=0.002) arasında pozitif korelasyon saptanmıştır.

Sonuç: Sepsiste NLO ve TLO yüksek bulunmuştur. Sepsisli hastaların tanı ve takibinde prokalsitone ve CRP'ye ek olarak NLO ve TLO hematolojik belirteçlerinin de kullanılabileceği kanısına varılmıştır. NLO ve TLO'nun sepsis tanı algoritmasına eklenebilmesi için daha fazla sayıda hasta ile yapılacak çok merkezli ileri araştırmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

SB-9

HEREDİTER SFEROSİTOZ HASTALARINDA ROTASYONEL TROMBOELASTOMETRİ İLE HİPERKOAGÜLOBİLİTENİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Zevnep Canan Özdemir¹, Eren Gündüz²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji/Onkoloji Bilim Dalı, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Hereditör sferositoz (HS) eritrosit membran iskeletini oluşturan proteinlerdeki defekt sonucu gelişen hemolitik anemi tablosudur. Hemolitik anemilerde hiperkoagülobilitenin oluştuğuna dair kanıtlar giderek artmaktadır. Bu çalışmada HS'lu çocukların, rotasyonel tromboelastometri (ROTEM) ile koagülobiliteye yatkınlıkları araştırılmıştır.

Materyal ve Metod: Çalışmaya 2010 ile 2018 yılları arasında HS tanısı konulmuş ve splenektomi olmamış 15 hasta ve 21 sağlıklı çocuk alındı. Tüm çocuklardan kan sayımı parametreleri ve ROTEM çalışıldı. ROTEM ile intrinsek (INTEM) ve ekstrinsek (EXTEM) pıhtılaşma zamanı (CT), pıhtı oluşum süresi (CFT), maksimum pıhtı sertliği (MCF) ölçüldü. CT, CFT'nin kısalması, MCF'nin artması hiperkoagülobilitenin göstergeleri olarak kabul edildi.

Bulgular: Hasta grubunun ortalama yaşı 11,28±0,80 yıl, kız/erkek oranı 6/9, kontrol grubunun ortalama yaşı 10,71±0,53 yıl, kız/erkek oranı 10/11 idi. İki grup arasında yaş ve cinsiyet açısından farklılık yoktu (p>0.05). Hasta grubunun Hb, Htc, RBC değerleri [11,04±0,44 g/dl, %31(27,6-33,97), 3,96(3,51-4,34) x10⁶/µl] kontrol grubunun değerlerinden [12,58±0,16 g/dl, %38,8(36,55-39,75), 5(4,8-5,28) x10⁶/µl] istatistiksel açıdan anlamlı şekilde düşük bulundu (p<0.01, p<0.001, p<0.0001). Hasta grubunun MCHC, RDW değerleri [27,60(26,62-29,80) g/dl, %20,45(19,37-24,87)] kontrol grubunun değerlerinden [33,37±0,23 g/dl, %13,90(12,85-15,20)] yüksekti (p=0.001, p<0.0001). İki grup arasında INTEM ve EXTEM CT, CFT, MCF değerleri açısından istatistiksel farklılık bulunmadı (p>0.05, hepsi için).

Sonuç: Orak hücre anemisi, beta talasemi, paroksizmal noktürnal hemoglobinüri, anstabil hemoglobinopatiler gibi kronik hemolitik anemilerin en önemli komplikasyonlarından biri trombozdur. Hiperkoagülobilitenin nedeni tam olarak bilinmese de, eritrositler, trombositler, endotelial hücrelerden üretilen mikropartiküllerin ve hem molekülünün doku faktörü ekspresyonunu uyarması sonucunda tromboz oluşumunun tetiklendiği düşünülmektedir. HS'li hastaların splenektomi sonrası arteriyel ve venöz tromboz riski taşıdığı öne sürülmüştür. Ancak splenektomi öncesinde böyle bir riskin olup olmadığı bilinmemektedir. Çalışmamızın sonuçları, diğer kronik hemolitik anemilerin tersine HS hastalarında hiperkoagülobilitenin oluşmadığını düşündürmüştür.

Anahtar kelimeler: Hereditör sferositoz, rotasyonel tromboelastometri, hiperkoagülobilite

