



IV. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRE BİLDİRİSİ

Paroksizmal Noktürnal Hemoglobinüri (PNH) Tanısında Yüksek Riskli Hastalarda Fluorescent Aerolysin Yönteminin Kullanımı

Yazarlar : Dr. Gülper Nacarkahya - Öğrenci Uğur Aslanyürekli - Öğrenci A. İhsan Deveci - Öğrenci Füsun Tuşgöl - Prof. vahap Okan - Prof. Mehmet Yılmaz

Kurum : Gaziantep Üniv. Tıp fak. Şahinbey Hast.

GİRİŞ - AMAÇ

PNH, hemopoietik kök hücrenin klonal bir hastalığıdır. Hemopoietik kök hücrede PIG-A geninde oluşan bozukluk sonucu eritrositler vücutta bulunan ve eritrositleri parçalayan complemana karşı hassas hale gelirler ve kolayca parçalanırlar. PNH hastalığı, hemopoietik sistemin 3 hücre dizisini etkiler. GPI (Glikozilfosfatidilinozitol)çıpası yardımıyla hücre zarına bağlanan bazı proteinlerin mutant hematopoietik kök hücrelerin ürünü olan olgun hücrelerde eksikliği söz konusudur. Amerika Birleşik Devletleri verilerine göre prevalansın 2-5/1.000.000 olduğu düşünülmektedir. Akım sitometrisiyle GPI çıpası yardımıyla membrana bağlanan proteinlerdeki kusurun ortaya konulması PNH tanısı için altın standart yöntemdir. Amacımız; paroksizmal noktürnal hemoglobinüri tanısında Fluorescent Aerolysin akım sitometrik yöntemi ile tanı koyduğumuz hastaların sonuçlarını sunmaktır.

METOD

Çalışmamıza 2014-2016 yılları arasında Güneydoğu Anadolu Bölgesinde Gaziantep Üniversitesi Dahiliye Hematoloji ve diğer dahiliye polikliniklerine sitopeni nedeni ile başvuran klinik ve laboratuvar bulguları ile aplastik anemi, miyelodisplastik sendrom, hemolitik anemi, pansitopeni ve paroksizmal noktürnal hemoglobinüri düşünülen 20-82 yaş arası hastalar dahil edilmiştir. Bu hastalardan hemogram tüpüne 5 cc kan örneği alınıp, Fluorescent Aerolysin yöntemi ile granülosit hücre grubunda CD55, CD59 çalışıldı. Granülosit hücre grubunda CD55 ve CD59 pozitif olanlardan eritrosit ve monosit hücre grubunda da aynı yöntemle Flaer testi çalışıldı.

BULGULAR

Çalışmaya 178 kadın, 145 erkek hasta olmak üzere toplam 323 kişi dâhil edilmiştir. Ortalama yaş; 37±21 dir. Çalışmaya dâhil edilen erkek hastaların 10'da (%5.6), kadın hastaların 6'da (%4.1) CD55 ve CD59 ekspresyonu % 10 üzerinde idi. Toplam 16 hastada PNH ile uyumlu hastalık bulguları saptanmıştır (Şekil 1). İki hastaya allojenik kemik iliği nakli yapılmış olup nakil sonrası CD 55 ve CD59 ekspresyonları % 100 idi. Diğer 14 hastaya eculizumab tedavisi devam etmektedir. Şekil 2'de allojenik nakil öncesi izlenen PNH klonu ve nakil sonrası izlenen PNH klonunun ortadan kalktığı görülmektedir.



IV. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRE BİLDİRİSİ

SONUC

PIG-A genindeki mutasyon sonucunda glikozilfosfatidilinozitolün (GPI) azalması veya total yokluğunun bir sonucudur. PNH tanısında akım sitometrik yöntemle CD55, CD59 gibi (GPI ile hücre membranına bağlanan) proteinlerin düzeyinin tayini altın standarttır. Bu yöntem Asit Ham ve sükröz lizis testinin yerini almıştır. GPI antijenleri için en uygun saptama yönteminin FLAER olduğuna dair kanıtlar her geçen gün artmaktadır. FLAER çok güçlü bir sensitiviteye sahiptir. İşlem sırasında defektli ve normal kan elemanları ayırımını çok net yapıp, lizise neden olmamaktadır

ANAHTAR KELİMELER

PNH, Fluorescent Aerolysin Yöntemi