



MPN Güncel WHO Sınıflamasında Dikkat Çekici Değişiklikler

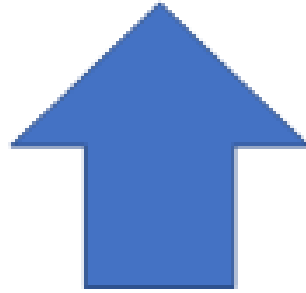
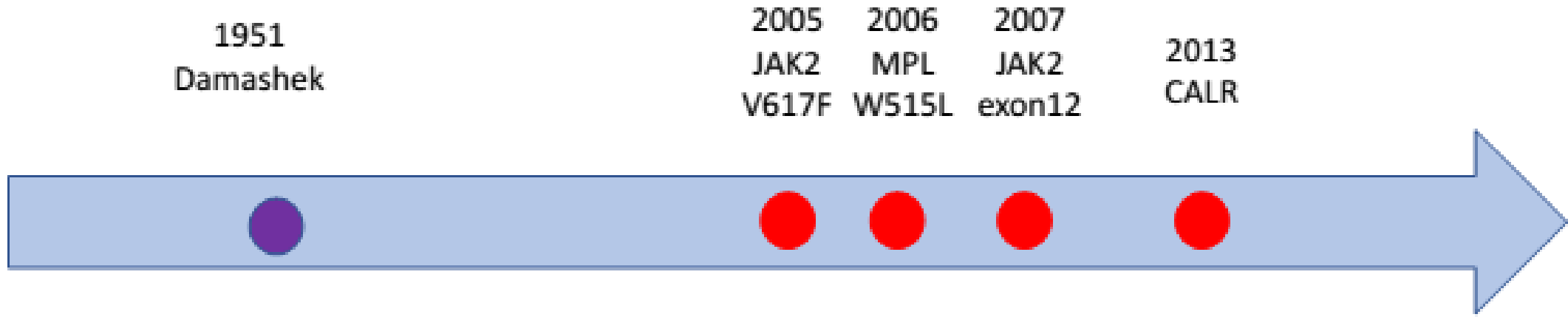
Dr. Nevin Alayvaz Aslan

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

7. Hematolojik Onkoloji Kongresi

12.12.2020

BCR-ABL NEGATİF MPN



Kronik
Miyeloproliferatif
bozukluklar

KML,PV,ET,PMF,ERİTROLÖSEMİ

Myeloproliferatif neoplaziler (MPN); bir veya daha fazla myeloid seride proliferasyonla karakterize hematolojik malignitelerdir.
Bu proliferasyon granülositik, eritroid veya megakaryositik seride olabilir.

Myeloproliferatif Neoplaziler

- Kronik Myeloid Lösemi, BCR-ABL1+
- **Kronik Nötrofilik Lösemi**
- **Polisitemia Vera**
- **Primer Myelofibroz**
 - Prefibrotik/erken evre
 - Aşıkâr fibrotik evre
- **Esansiyel Trombositoz**
- **Kronik Eozinofilik Lösemi-NOS**
- **Sınıflandırılmayan Myeloproliferatif Neoplaziler**



JAK-2/MPL/CALR ilişkili MPN

2016 DSÖ PV tanı kriterleri

- **Major Kriterler:**

1. Hemoglobin erkeklerde >16.5 g/dl, kadında >16g/dl veya hematokrit erkeklerde >49, kadında >48% veya eritrosit kitlesinde artış saptanması,
2. Yaşa göre hipersellüler kemik iliği, pleomorfik matür megakaryositlerle birlikte her üç seride proliferasyon
3. JAK-2 mutasyonunun varlığı

- **Minor Kriter:**

1. Normal sınırın altında serum Eritropoetin düzeyleri

Hemoglobin erkeklerde >18.5 g/dL (hematokrit,>55.5%) veya kadınlarda >16.5g/dl (hematokrit>49.5%) ise ve JAK-2 mut. ile minör kriter varsa kemik iliği bx yapılmayabilir. Ancak hastaların %20'sinde tanı anında ki'de myelofibrozis mevcut olup erken postpolisitemik MF'ye dönüşüm ile ilişkilidir.

PV-2008 WHO vs 2016 WHO

- Hb-Htc değerlerinin aşağıya çekilmesi → Hb değeri arada olan “maskelenmiş PV” (mPV) hastaların saptanmasını sağladı.
- Daha önce JAK-2 pozitif ET kabul edilen hastaların bir kısmı artık PV olarak edilmeye başlandı.

Neden önemli? → ET’da hem blastik dönüşüm hem de MF’ye dönüşüm insidansı daha düşük.

PV’da Htc<45 tutulacak şekilde flebotomi ile tromboz riski azalırken, mPV olup ET olarak takip edilen hastalarda flebotominin yapılmadığı ve tromboz riskinin arttığı saptandı.

Polisitemia vera, esansiyel trombositemi ve PMF tanı algoritmi

