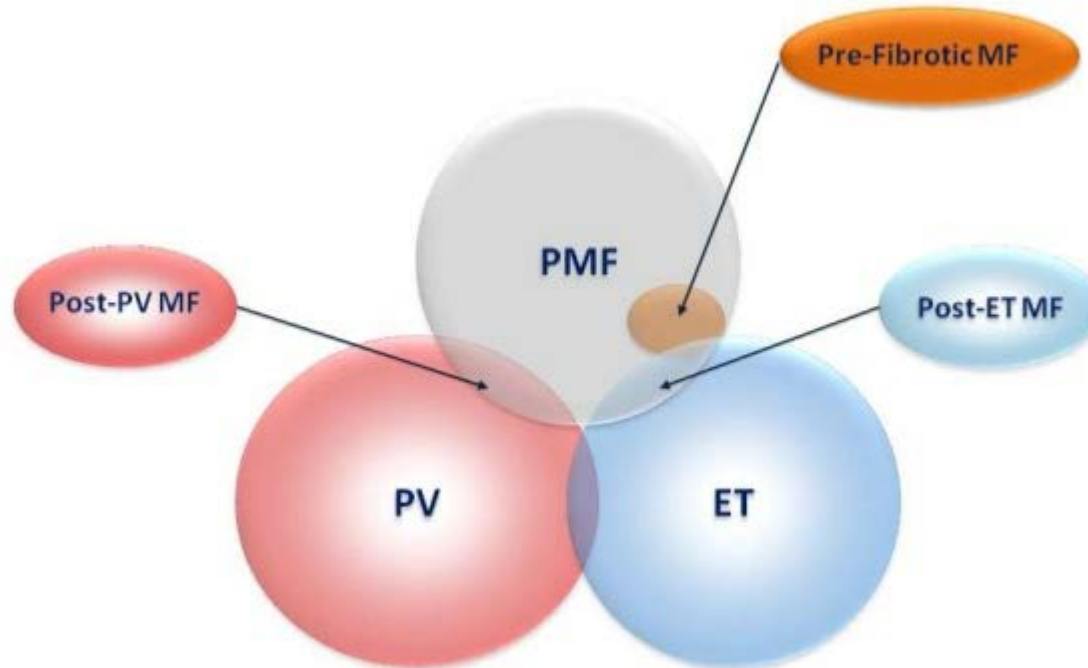


# Esansiyel Trombositemi nedenleri ile tedaviye yaklaşım



Dr. Elif Akdoğan

# Philadelphia-negatif Myeloproliferatif Neoplasmlar



# ET için 2016 WHO tanı kriterleri

<b>Esansiyel trombositemi</b>	<b>Majör kriterler</b>	<b>Minör kriterler</b>
Plt sayısının $\geq 450 \times 10^9 /L$	+	
Kemik iliği biyopsisinde megakaryositik seride artış , hiperlobule çekirdekli matür ve büyük görünüm Eritropoez ve granülopoezde anlamlı bir sola kayış izlenmemesi ve çok nadiren minör (grade 1) retikülin fibrozisde artış	+	
BCR-ABL1 + KML, PMF, MDS ve diğer myeloid neoplazmların WHO tanı kriterlerinin olmaması	+	
JAK2, CALR veya MPL mutasyonlarının varlığı	+	
Bir klonal markerın varlığı veya reaktif trombositoz sebeplerinin olmaması		+

Tanı için dört major kriterin varlığı veya ilk üç major kriterle birlikte bir minör kriter varlığı

# Tedavi hedefi

Trombotik ve hemorajik komplikasyonların önlenmesi

Semptomların baskılanması



Tam yanıt (Hepsi)	<ul style="list-style-type: none"><li>-Hastalığa bağlı semptomların düzelmesi, splenomegalinin gerilemesi</li><li>-Plt <math>&lt;400 \times 10^9 /L</math>, WBC <math>&lt;10 \times 10^9 /L</math></li><li>-Hastalığın progresyonuna ait bulguların olmaması, hemoraji ve trombotik olay olmaması</li><li>-Kemik iliğinde histolojik remisyon (megakaryosit hiperplazisinin kaybolması ve grade 1 den fazla retikülin fibrozisinin yokluğu)</li></ul>
Kısmi yanıt (Hepsi)	<ul style="list-style-type: none"><li>-Hastalığa bağlı semptomların düzelmesi, splenomegalinin gerilemesi</li><li>-Plt <math>&lt;400 \times 10^9 /L</math>, WBC <math>&lt;10 \times 10^9 /L</math></li><li>-Hastalığın progresyonuna ait bulguların olmaması, hemoraji ve trombotik olay olmaması</li><li>-Kemik iliğinde histolojik remisyon olmaması ( megakaryosit hiperplazisinin devam etmesi)</li></ul>
Cevapsız	Parsiyel yanıtı karşılamayan herhangi bir yanıt
Progresif hastalık	Myelofibroze veya akut lösemiye transformasyon