



# V.ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ

27-29 NİSAN 2018 – MALATYA

## BCR-ABL NEGATİF KRONİK MİYELOPROLİFERATİF NEOPLAZİLERDE SEKONDER MALİGNİTELER

**Yazarlar** : Dr. Eren Arslan Davulcu - Dr. Yusuf Ulusoy - Doç.Dr. Nur Akad Soyer - Prof. Fahri Şahin - Prof. Filiz Vural - Prof. Mahmut Töbü - Prof. Murat Tombuloğlu - Prof. Güray Saydam

**Kurum** : Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı

### GİRİŞ - AMAÇ

BCR-ABL negatif kronik miyeloproliferatif neoplaziler (KMN) olan miyelofibrozis (MF), polisitemia vera (PV) ve esansiyel trombositozun (ET) akut miyeloid lösemi ya da miyelodisplastik sendroma dönüşebildiği ve bu hastalıklarda ayrıca lenfoid malignitelerin daha sık görüldüğü bilinmektedir. KMN'lerde miyeloid - lenfoid dışı sekonder malignite sıklığı da artmıştır ve etiyolojisinde çeşitli faktörler ile ilişki kurulmaktadır.

### METOD

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde 2000-2017 yılları arasında tanı almış ve tedavi görmüş erişkin BCR-ABL negatif KMN hastaları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastalar tanı, tanı yaşı, cinsiyet, mutasyon varlığı (JAK-2, MPL, kalretikülin), tedavi, tedavi yan etkileri, fizik muayene bulguları, takip süreleri ve sağ kalım açısından incelenmiştir. Sekonder malignitesi saptanan hastaların tanı ve tedavi bilgileri kaydedilmiştir.

### BULGULAR

Toplam 264 KMN hastası incelenmiştir (138 kadın, 126 erkek). Tanılarına göre hasta sayıları: 153 ET, 77 PV, 26 MF ve 8 diğer KMN'lerdir. KMN nedeniyle takipte ve tedavi almakta iken 5 hastada sekonder malignite gelişmiştir.

Hasta 1: Tanı yaşı 68 olan, post-polisitemi MF tanılı ve JAK 2 mutasyonu pozitif bulunan erkek hasta. Takip süresi 10 yıldır ve tanı anından beri hidroksiüre 500-1500 mg/gün kullanmaktadır. KMN tanısının 7. yılında skuamöz hücreli cilt karsinomu tanısı almış ve sadece cerrahi tedavi uygulanmıştır.

Hasta 2: Tanı yaşı 63 olan, ET tanılı ve JAK 2 mutasyonu negatif bulunan erkek hasta. Miyokard enfarktüsü sırasında tanı konduğu için sitoredüktif tedavi başlanmıştır. 6 yıl yalnız hidroksiüre 1000-1500 mg/gün, 1 yıl ise anagrelid 1 mg/gün ile kombine tedavi almıştır. Takip süresi 7 yıldır. KMN tanısının 5. yılında kulak cildinde skuamöz hücreli karsinom saptanarak kriyoterapi ile tedavi edilmiştir.

Hasta 3: Tanı yaşı 54 olan, ET tanılı ve JAK 2 mutasyonu negatif bulunan kadın hasta. Sitoredüktif tedavi hiç almamıştır. Takip süresi 7 yıldır. KMN tanısının 5 yılında ciltte liken planus tanısı almıştır, tedavisiz takiptedir.

Hasta 4: Tanı yaşı 54 olan, ET tanılı ve JAK 2 mutasyonu pozitif bulunan erkek hasta. 12 yıldır takiptedir. Tanı konduğu yıllarda bir süre hidroksiüre tedavisi aldıktan sonra 10 yıldır anagrelid 2-4 mg/gün



# V.ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ

27-29 NİSAN 2018 – MALATYA

kullanmaktadır. Takibinin 11. yılında tiroit papiller karsinomu gelişmiş, cerrahinin ardından radyoaktif iyot tedavisi verilmiştir. Hasta 5: Tanı yaşı 43 olan, ET tanılı ve JAK 2 mutasyonu negatif olan kadın hasta. İskemik serebrovasküler olay geçirdikten sonra tanı konulmuştur. Takip süresi olan 14 yıl boyunca sitoredüktif tedavi almıştır. Tanı sırasında bir süre hidroksiüre kullandıktan sonra 13 yıldır anagrelid 0.5-2 mg/gün kullanmaktadır. KMN tanısının 6. yılında meme invaziv duktal karsinomu tanısı konulmuş, cerrahi sonrası hormonoterapi uygulanmıştır.

## SONUC

KMN hastalarında sekonder kanserlerin genel popülasyona göre arttığını kanıtlayan bir çok çalışma bulunmakla birlikte etiyolojik bağlantı net kurulamamıştır. Polikliniğimizde 264 KMN hastasının 5'inde sekonder malignite gelişmiş (%1.89), bunların çoğunu cilt kanserleri oluşturmuştur (%60). Hidroksiüre kullanımı ile melanoma dışı cilt kanserlerinin arttığı bilinmektedir. KMN hastalarının takibinde, hastalığın hematolojik yönetiminin yanında paratiroid, böbrek, cilt kanserleri gibi malignitelerin gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

---

## ANAHTAR KELİMELE

BCR-ABL negatif kronik miyeloproliferatif neoplaziler , miyelofibrozis, polisitemia vera, esansiyel trombositoz, sekonder malignite