



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

BİKLONAL KML OLGUSU

Yazarlar : Dr. MEHMET HANİFİ KAZANCI - Doç.Dr. İTİR ŞİRİNOĞLU DEMİRİZ

Kurum : BAKIRKÖY DR.SADİ KONUK E.A.H.

GİRİŞ - AMAÇ

Kronik Myeloid Lösemi (KML) kök hücre hastalığı tanı ve tedavisinde bir devrim niteliğindedir. Kronik faz KML erişkin lösemilerin %15-20'sini oluşturur. Erkek cinsiyetinde hafif olarak daha sıktır. Tanıda %85 olgu kronik fazdadır. Klinik seyir bifazik veya trifazik olabilir ancak biz burada Biklonal KML olduğunu düşündüğümüz bir olguyu tartışmak istiyoruz.

METOD

BULGULAR

Otuz beş yaşında erkek hasta temmuz 2017'de acile erken doygunluk, halsizlik, karın ağrısı şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenesinde vital bulguları normaldi, splenomegali dışında ek patoloji saptanmadı. Tam kan sayımında WBC: 157.190/mm³ Neu:128.590 /mm³ Bazofil: 10.260 /mm³ Plt:554.000 /mm³ Hgb:10.8 gr/dL saptandı. Bakılan periferik yayması KML ile uyumlu olan hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı. Sitoreduktif ajan olarak hidroksiüre başlandı. Kemik iliği biyopsisi de KML ile uyumlu saptandı. BCR/ABL füzyon gen PCR analizinde IS %4.42 tespit edildi. Tedavisi imatinib 400 mg olarak değiştirildi. Kasım 2017'de kemik iliği aspirasyonundan çalışılan karyotip 46 XY, FISH analizi tam sitogenetik yanıt olarak geldi. Aralık 2017 kontrolünde hastada grade III nötropeni saptandı ama tedaviye devam edildi. Takiplerinde yakınmasız olan hastanın Mart 2018'de PCR analizinde IS %0.06 olarak saptandı. Major moleküler yanıtla takip edilen hastanın 3 ay sonraki kontrolünde alınan PCR örneği temmuz 2018'de (1.yıl) görüldü . IS %2.34 gelen hasta eş zamanlı olarak nötropenikti. Bu süreçte moleküler yanıt kaybı olan hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı. 2.kuşak TKİ Dasatinib ile tedavisi değiştirildi. 3.ay kontrolünde PCR %1.0 gelen hastanın tedavisine devam edildi. Ocak 2019'da FISH sonucu %2.5; t(9,22) pozitif ve PCR %3.5 (çift füzyon geni)



VI.ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

olarak raporlandı. Şubat 2019’da mutasyon analizi gönderildi, HLA doku taraması başlatıldı. Nilotinibe geçildi. Kemik iliği biyopsisi orta belirgin derecede hiposellüler, granülositik seri belirgin regresif, seröz stromal dejenerasyon içeren kemik iliği olarak geldi. Tam kan sayımı kontrolünde WBC:2790 /mm³ NEU:1240/mm³ Hgb:10.8 g/dL PLT:107000/mm³ Dalak boyutu 135 mm ölçüldü. İmanitib direnci ve T315I mutasyonu negatif sonuçlandı. Hasta halen Nilotinib altında 3.ay kontrolünü beklemekte.

SONUC

Kronik fazda İmanitib altında moleküler ve hematolojik yanıt kaybı olan hastalarda 2.kuşak TKİ yönetimi ile T315I mutasyonu negatif olan olgularda allojenik kök hücre nakli endikasyonları açısından standartın dışında bir olgumuzun tedavi yönetimi açısından tartışmak isteriz.

ANAHTAR KELİMELELER

akut lösemi, kronik myeloid lösemi, biklonal, tirozin kinaz inhibitörleri