

Bölüm 18

POLİSTEMİA VERA TANI VE TEDAVİSİ

Murat ÇINARSOY¹

GİRİŞ

Polistemia Vera (PV); eritrosit kitlesinde mutlak artış ile karakterize, Polistemia vera, Philadelphia kromozomu negatif myeloproliferatif kanserler alt grubunda yer alan, klonal neoplastik bir hastalıktır.

Vakaların tamamına yakın bir kısmında pluripotent kök hücrede meydana gelen Janus tip tirozin kinaz 2 gen mutasyonuna bağlı olarak ortaya çıkmaktadır.

Eritrosit kitlesinde artışın polistemi vera dışında pek çok nedeni mevcuttur. Polistemi vera nadir görülen bir durum olması nedeni ile daha sık gözlenen diğer olasılıkların ayırıcı tanıda dışlanması çok önemlidir.

Hekim açısından tanıda karşılaşılan güçlüğü dışında tedavisinin de alışılmamış olması nedeni ile hematolojik hastalıklarda ve özellikle de hematolojik malignitelerde ayrı bir yere sahiptir. Hematolojik malignitelerde tanı sonrası ilaç tedavisi başlanması olmazsa olmaz bir durum iken , polistemi vera hastalarında ilaç dışı tedavi olarak flebotomi uygulamasının tedavinin ilk önerilen , ana bileşeni ve bazı durumlarda tek önerilen uygulama olması polistemi verayı diğer hematolojik malignitelerden farklı kılmaktadır.

Flebotominin tedavide ilk önerilen yöntem olup , ilaç tedavisi uygulanmasının bu tedaviye yanıt durumuna ve risk faktörlerine göre belirlenmesi ,hekimlerde olayın akut ve aciliyet yaratmayan bir durum olduğunun düşünülmesine yol açtığı görülmektedir. Polistemi verada hedef hemoglobin değerlerine ulaşılması durumunda, hastalarda tromboembolik olaylara neden olarak morbidite ve mortalite artışına yol açmaktadır.

Bu nedenle polistemia vera hastalığının tedavide etkin bir yol izlenmemesi halinde hastanın yaşam süresinde önemli kısalmaya neden olacağını burada vurgulamamız gerekir.

¹ Hematoloji Uzmanı, Şanlıurfa Mehmet Akif İnan EAH, muratcinarsoy@hotmail.com

3. Gebelik: European Leukemia Net (ELN) gebelerde trimestre özgü hematokrit değerinin hedeflenmesini önermektedir. Asetil salisilik asit kullanılmalıdır. İlaç kullanılması gerekmesi halinde interferon tercih edilmelidir. Bu hastalarda düşük molekül ağırlıklı heparin kullanımı akut tromboz yok ise önerilmemektedir.

KAYNAKÇA

- Alghasham, N. (2016). Detection of mutations in JAK2 exons 12-15 by Sanger sequencing. *Int. J. Lab. Hematol.* 2016;38:34–41. doi: 10.1111/ijlh.12425.
- Arber, D.A. (2016). The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood.* 2016;127(20):2391-2405. doi:https://doi.org/10.1182/blood-2016-06-721662.
- Barbui, T. (2018). Philadelphia chromosome - Negative Classical Myeloproliferative Neoplasms: Critical Concepts and Management Recommendations From European LeukemiaNet. *Leukemia.* 2018 May;32(5):1057-1069. doi: 10.1038/s41375-018-0077-1.
- Hatalova, A. (2018). Recommendations for the diagnosis and treatment of patients with polycythaemia vera. *Eur J Haematol.* 2018 Jul 30. doi: 10.1111/ejh.13156.
- Güneş A.K.(2018). Hemoglobin ve Hematokrit Yüksekliği Olan Her Hastada Polistemi Vera Taraması Yapılması Pratik Bir Uygulama mıdır? 44.Ulusal Hematoloji Kongresi,Poster Sunumu,31 Ekim- 3 Kasım 2018, Antalya.
- Tefferi, A. (2016). Somatic JAK2 mutations and their tumor phenotypes. *Blood.* 2016;128:748–749. doi: 10.1182/blood-2016-06-722645.
- Tefferi, A.(2018). Polycythemia Vera treatment algorithm 2018. *Blood Cancer J.* 2018 Jan 10;8(1):3. doi: 10.1038/s41408-017-0042-7.