

# 27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

## Sözel Sunum

### Hematopatoloji

#### SS56

### BCR-ABL NEGATİF MYELOPROLİFERATİF NEOPLAZİ(MPN) OLGULARINDA KALRETİKÜLİN(CALR) MUTASYON TİPİ VE KLİNİKOPATOLOJİK ANLAMI

Elif Öcal<sup>1</sup>, Şenay Boyacıgil<sup>1</sup>, Şura Öztekin<sup>2</sup>, Aslıhan Yavaş<sup>1</sup>, Seher Yüksel<sup>1</sup>, Serdal Kenan Köse<sup>3</sup>, Gülşah Kaygusuz<sup>1</sup>, Sinem Civriz Bozdağ<sup>2</sup>, Işın Kuzu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Bilim Dalı

**Giriş ve Amaç:** Bcr-abl negatif MPN hematopoetik kök hücrelerin klonal hastalığıdır. Terminal myeloid hücrelerin periferik kanda çoğalması ile karakterlidir. Klinik tablo ve etkilenen hücre serisine göre Polistemia vara(PV), esansiyel trombositoz(ET), Primer miyelofibrozis(PMF) şeklinde alt gruplara ayrılırlar. MPN'lerin büyük kısmında Jak-2 mutasyonu bulunmaktadır. Jak2 mutasyonsuz hastalarda çok fonksiyonlu kalsiyum bağlayıcı protein CALR veya MPL mutasyonu bulunduğu gösterilmiştir. CALR mutasyonu en sık olarak 9. ekzonda 'frame shift' veya delesyon şeklinde görülebilmektedir. İmmünohistokimyasal olarak CALR proteini (Klon: CAL2) ifade artışının bulunması mutasyonu destekler. Mutasyon tipleri ile klinik davranış ilişkisinin kanıtları vardır. Çalışmamızda CALR mutasyonu bulunan ve bulunmayan MPN tanılı hastalarda klinik, morfolojik ve immünohistokimyasal parametrelerin CALR mutasyon tipleri ile ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** AÜTF Tıbbi Patoloji Anabilim Dalında 2004-2018 yılları arasında CALR mutasyonu açısından DNA dizi analizi ile incelenen 41 hastaya ait kemik iliği biyopsi ve aspirasyon yaymaları geriye dönük değerlendirilerek, sellülarite, fibrozis, hakim hücre, CAL2 ifadesi ile kan değerleri, Jak 2 mutasyonu, klinik bilgiler ilişkisi araştırılmıştır.

**Bulgular:** Değerlendirilen hastaların 27'si erkek, 14'ü kadın, yaş ortalaması 51.4(19-84) bulunmuştur. 16 olguda (%39) CALR mutasyonu moleküler yöntemlerle saptanmıştır. Bu hastaların 9'u ET, 7'si PMF tanılıdır. CALR mutant vakalarda CAL2 immünohistokimyasal olarak pozitif bulunmuştur. CALR mutasyonu bulunan hastalarda yaş ortalaması CALR negatiflere göre daha yüksektir (p< 0.005). CALR mutasyonlu hastalarda Jak 2 mutasyonu bulunmamıştır. CALR mutant ET vakalarının 5'i tip 1, 1'i tip 2, 3'ü bunlar dışında atipik mutasyon, PMF vakalarının 2'si tip 1, 3'ü tip 2, 2'si bunlar dışında atipik mutasyonludur. CALR mutasyonlu olgular mutasyonsuzlarla karşılaştırıldığında hemoglobin düzeyi daha düşük, trombosit sayıları daha yüksek bulunmuştur. Tip2 mutasyonu olanlarda diğer tüm CALR mutasyonlulara göre hemoglobin ve sellülarite daha düşük ve trombosit sayısı daha yüksek saptanmıştır.

#### Sonuç

Jak2 negatif MPN olgularında immünohistokimyasal CAL2 pozitifliği CALR mutasyonunu yansıtmaktadır. Ancak mutasyon tipinin belirlenebilmesinde moleküler yöntemler kullanılmalıdır. Jak 2 mutasyonu

# 27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

negatif, trombosit düzeyleri yüksek, hemoglobin düzeyleri düşük hastalarda CALR mutasyonu bulunma olasılığı yüksektir.

**Anahtar Kelimeler :** Kalretikülin, Bcr-abl negatif Myeloproliferatif Neoplazi,