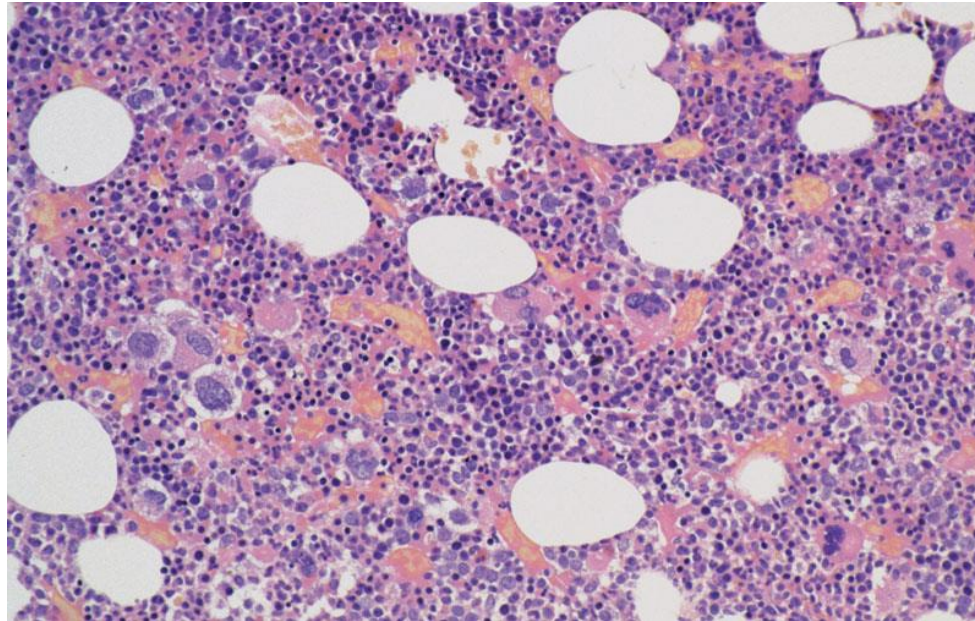


Χρόνια Μυελοϋπερπλαστικά Νεοπλάσματα

Αλεξάνδρα Κουράκλη-Συμεωνίδου
Απαρτιωμένη διδασκαλία 2021

Χρόνια Μυελοϋπερπλαστικά Νεοπλάσματα



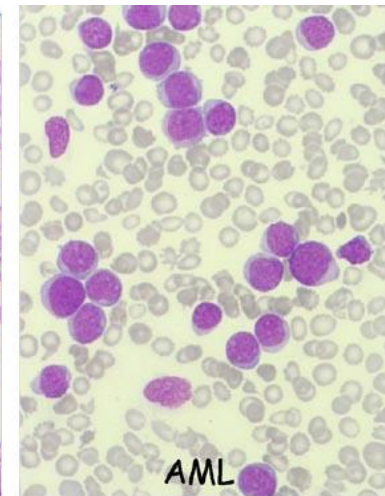
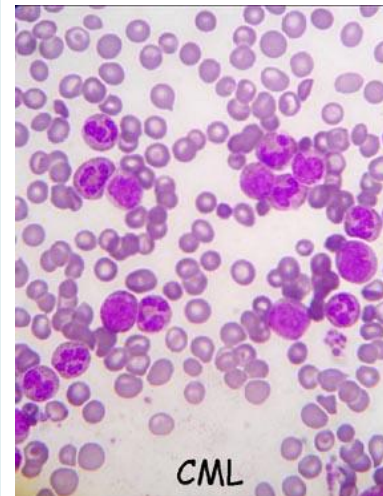
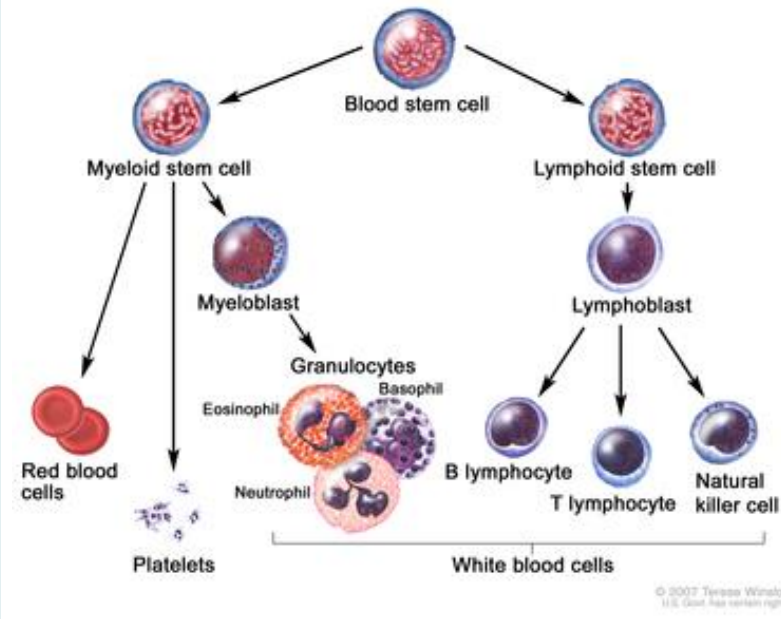
- **Χρόνια νοσήματα** που οφείλονται σε κλωνική υπερπλασία ενός αρχέγονου πολυδύναμου αιμοποιητικού κυττάρου του μυελού των οστών, και οδηγούν σε υπερπαραγωγή μιας ή περισσοτέρων αιμοποιητικών σειρών.
- Συνολική επίπτωση στην Ευρώπη:
10-15 νέες περιπτώσεις / 100,000 πληθυσμού /ετησίως

Χρόνια Μυελοϋπερπλαστικά Νεοπλάσματα (MPN, ταξινόμηση WHO)

- ❖ ΧΜΛ, bcr-abl (+)
- ❖ Μυελοϊίνωση
- ❖ Αληθής πολυκυτταραιμία
- ❖ Ιδιοπαθής θρομβοκυτταραιμία
- ❖ Συστηματική μαστοκυττάρωση
- ❖ Χρόνια ουδετεροφιλική λευχαιμία
- ❖ Χρόνια ηωσινοφιλική λευχαιμία/υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο
- ❖ Αταξινόμητα μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα

Κοινά χαρακτηριστικά των χρόνιων μυελοϋπερπλαστικών νεοπλασιών

- Κλωνική υπερπλασία του αρχέγονου αιμοποιητικού κυττάρου
- Παθογενετικός ρόλος συγκεκριμένων μεταλλάξεων
- Υπερκυτταρικός μυελός με υπερπλασία/δυσπλασία των ΜΚΚ
- Υπερπαραγωγή μιας ή περισσότερων αιμοποιητικών σειρών από τον μυελό
- Ποικίλου βαθμού μυελοϊνωση
- Αυτόνομη ανάπτυξη αποικιών χωρίς την παρουσία των αυξητικών παραγόντων
- Θρομβώσεις και αιμορραγίες
- Εξωμυελική αιμοποίηση
- Εξαλλαγή σε οξεία λευχαιμία



Μοριακή παθογένεια των C-MPN

«Νοικοκυρεμένα» νοσήματα με σαφή μοριακή παθογένεια

Χαρακτηριστικές **μεταλλάξεις** στα αιμοποιητικά κύτταρα, που αφορούν συγκεκριμένα γονίδια **τυροσινικών κινασών**

- **JAK2** στην πολυκυτταραιμία (90%), ιδιοπαθή θρομβοκυτταραιμία (50%) και την μυελοϊνωση (65-70%)
- **Calreticulin και mpl-υποδοχέας** σε μυελοϊνωση-θρομβοκυτταραιμία (15-30%)
- **BCR/ABL** στην ΧΜΛ (100%)
- **c-kit** στην συστηματική μαστοκυττάρωση
- **FIP1L1-PDGFRα** στο υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο

Distribution of *JAK2*, *MPL*, and *CALR* mutations

