

①

Myeloid Sorken = Ekstramedüller AML.

Chlorom → Chloros - (yeşil yunanca)
Granulositik sorken
Myeloblastom
Myeloid sorken
gavullarda MPO okot deyece
tm yeşil gösterir.

İzole ekstramedüller fm.

Sorken ekstramedüller fm.

Sıklık: % 0.2 - 2.4

ALLOKIT sonrası gelişen relaplarda izole ekstramedüller Relaps oranı artmakta ve tüm nöbel sonrası relapsları % 15'ini oluşturmaktadır.

Tedavi edilmeden izole ekstramedüller myeloid sorken olgularında
çocu hastada 5-12 Ay içinde kemil ileri AMK gelişir.

SSS tutulumu
Gavullarda KMT20 + b

kötü prognoz.

pelvis
GÜS
GÖZ
Göğüs
GİS mukosa

Sinir sistemi
yumuşak doku
Lenfohematopoetik
değerlendir.

daha iyi
prognoz

İzole myeloid sorkenler, eğer zerrali AMK olarkda sağkalım açısından
fark yok (%60 - %80)

MDS ve MPN zerrinden gelişen myeloid sorkenler %14.3 olarak
bilinmektedir.

(2).

Olgunlaşma derecesine göre 4 histolojik tip tanımlanmıştır,

- Blastik sortem
- İmmatür sortem
- Diferans sortem
- Malign blastik sortem

→ Her 3 granülsitlik sortemden biri MPO negatif olabilir

MPO - %63 (+)

CD13 - CD33 - %49 (+)

CD68 - %51 (+)

Lizozim, CD68, CD43 yüksek düzeyde soluk
ama özgülite düşük

→ CD33, MPO, CD117 peritifi olmasının
tek başına myeloid sortem için yeterli
değil

Yakın tarihli bir çalışmada olguları tanımlarda CD43 peritif

Spesifik myeloid belirteci (MPO, CD117) - CD43 ile veya
CD68 ile birlikte

peritif olması myeloid sortem tanımları için destekler

BT veya MR'da myeloid sortemler KİLE şeklinde izlenir

[Kor biyopsi + geniş immünohistokimya + eş zamanlı kemik iliği]

(3) -

De Novo myeloid sarkomların en sık görülen genetik bulguları arasında $\Rightarrow$

RUNX1:: RUNX1T1

CBF0:: MYH11

KMT2A:: MLLT3

JAK2 V617F

$\longrightarrow$ pozitif olarak %34
%84 abdominal /
yerlesimli
olduğu
gösterebilir.

En sık sitogenetik anomaliler.

t(8,21)	4
inv 16	7
t(8,11)	8
del 16q	X
t(8,17)	Y
t(8,16)	11. kromozom
t(1,11)	
t(6,10)	

NGS ile saptanan
en sık mutasyon

FLT3 ITD (%15)

NPM1 (%15-28)

IDH1 R132 (%26)

IDH2 p/7-11 izolede
%29

KIT D816V

DNMT3A

NRAS KRAS

RUNX1

BRAF V600E

PTPN11

CSF3R

SF3P1

SRFBP1

TP53 (%21)

Myeloid sarkom hastalarında yaklaşık %10-12'sinde
Tm mikrosatrazda hastalar %38'inde PD-L1 ekspresyonu
ortamıştır.

Moleküler karakterizasyonu mümkün olduğunca tümör-
dokümanı yapılmalıdır.

Myeloid sarkom herhangi bir organda sıklıkla

(4).

AML relapsı her zaman kemik iliğinde beklenir.

Bazen ilk relaps testiste, pankreas, femurda, MSS'de ortaya çıkabilir. Bu nedenle nakil sonrası veya AML tedavisini/sorunu geliş tek bir kitle sekonder malignite değil önce Myeloid sarkom olabilir mi, sekonder desmoplastikdir.

Tedavi:

Randomize klinik çalışma yok.

Hastanın yaşı

ECOG

Kemoterapötik

Sitotoksik ilaçlarla direnç

Değer var mı?

MSS'nin

Yeri

Büyüklüğü

İzolasyonu değerlendirilmeli.

de novo mu, relaps, refleks

Allotik sorunu oluyor

İzolede olan AML ve derinleşmiş erinde sorunu

AML ve yerel sistemik tedavi verilmeli.

Cerrahi: Tanısal amaçlı biyopsi

Radikoterapi: — İzole myeloid sarkomda sistemik tedaviye dirençli de novo olanlarda Allotik sorunu yoksa izole radyasyondur.

— Ayrıca poliyom.

⑤ -

NCCN - izole myeloid sarkom olgularında gibi.
3+7 önerilebilir.

Yogun K7 uygun değilse Vidaza + Veratoksol önerilir.
Deeritkin

IDH1 → ivosidenib.

FLT3 → Gilteritinib

IDH2 → Enasidenib.

SSS - total veretoksol ile SSS geçes,

ilk Tam Remisyonu sitogenetik molekülerlik hastalarının
dikkate alarak - Alotit değerlendirilmeli

Myeloid sarkom lokal bi- hastalık değil. Tedavisinde lokal
izole myeloid sarkomda olan Amigili tedavi edilmeli olunan.