

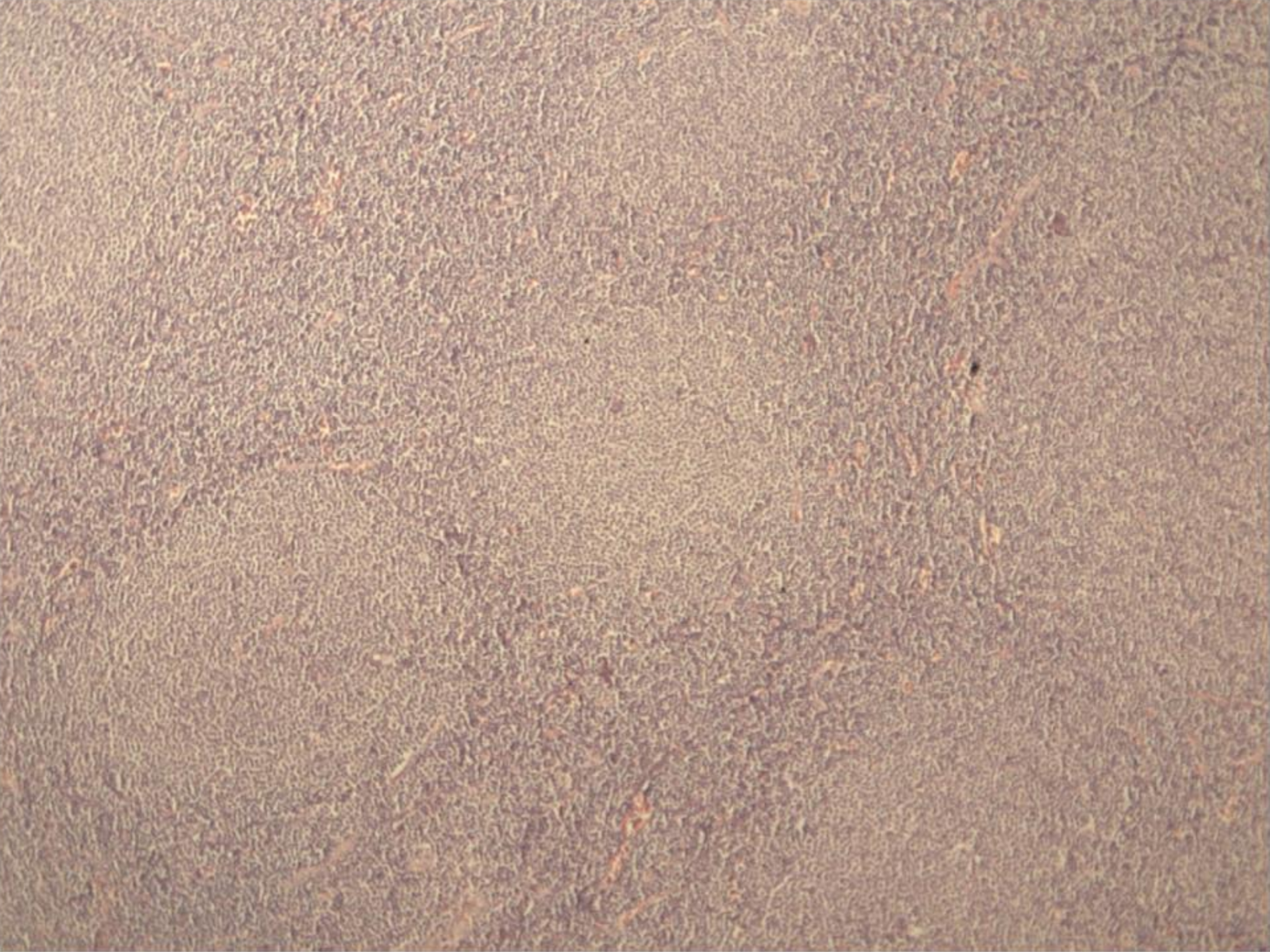
# Olgu 2

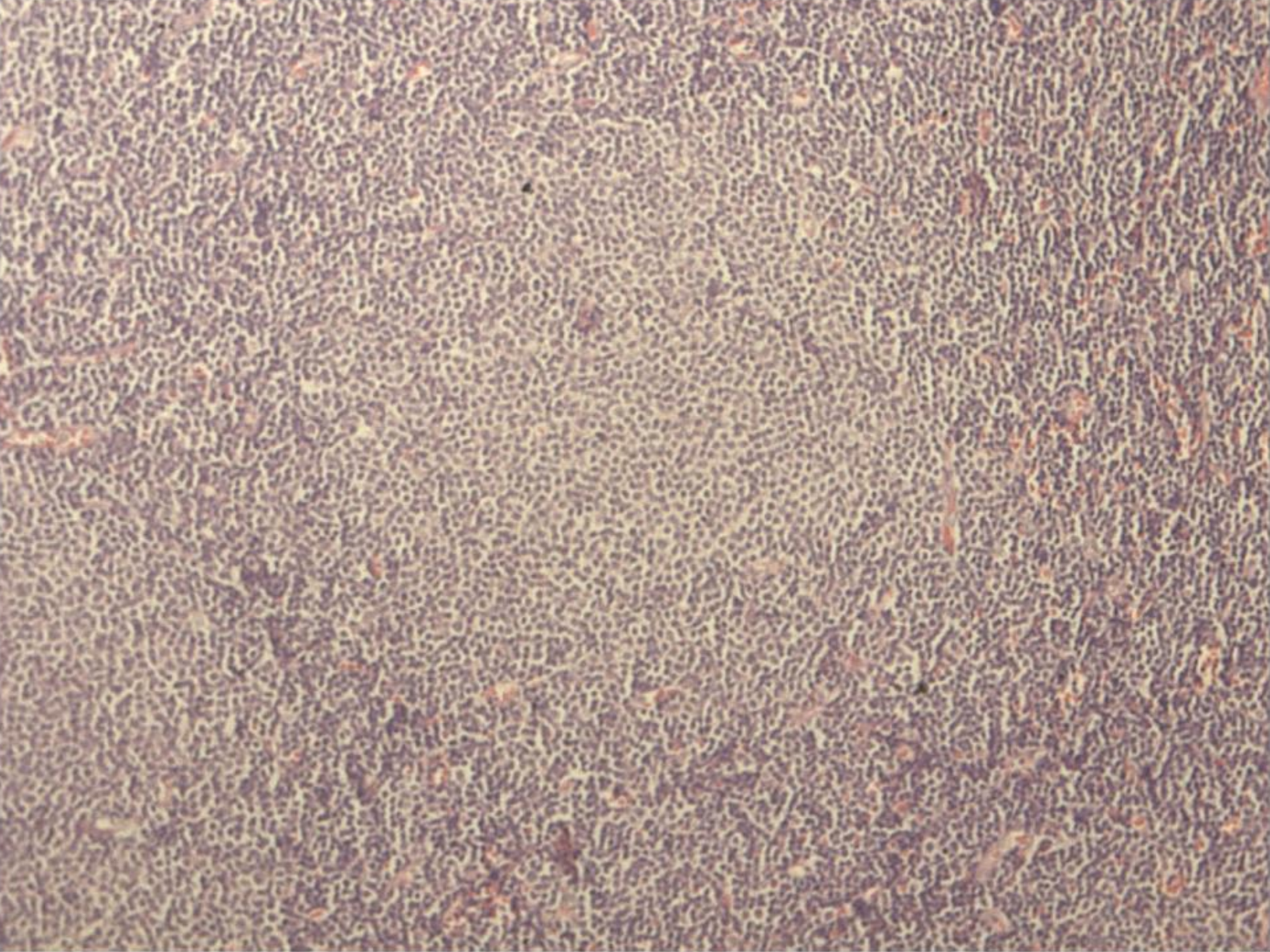
Dr Melek Ergin  
Çukurova Üniversitesi  
Tıp Fakültesi  
Patoloji AD

# Klinik Bilgi

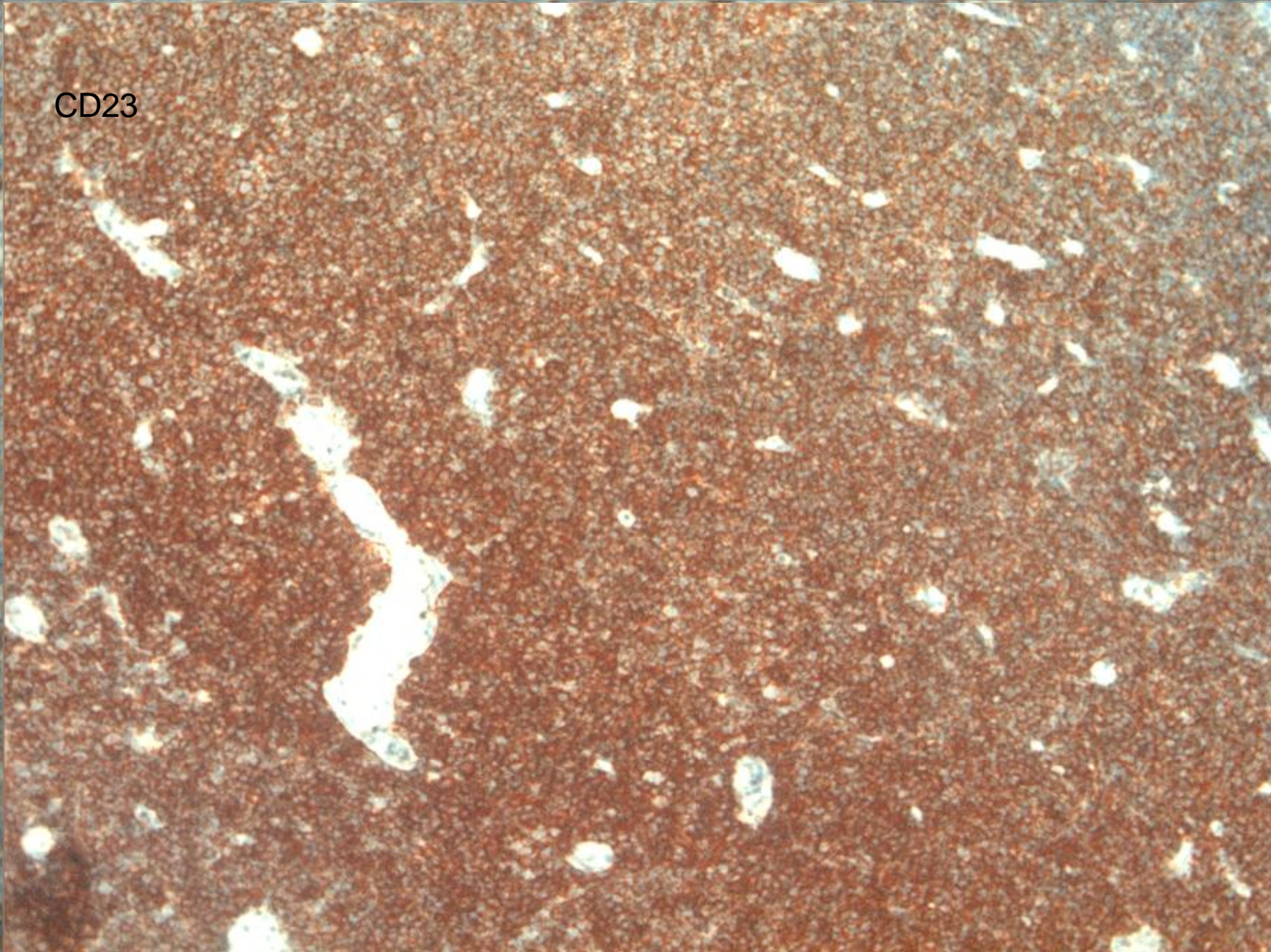
- 65 y kadın hasta,
- 2008 Nisanda boyun ve aksiller LAP, splenomegali tespit ediliyor
- PK: Lökositoz (WBC: 48.9/L, %96 lenfosit), anemi (Hb: 88g/L), trombositopeni ( $99 \times 10^9/L$ )
- Aksiller LN eksizyonu

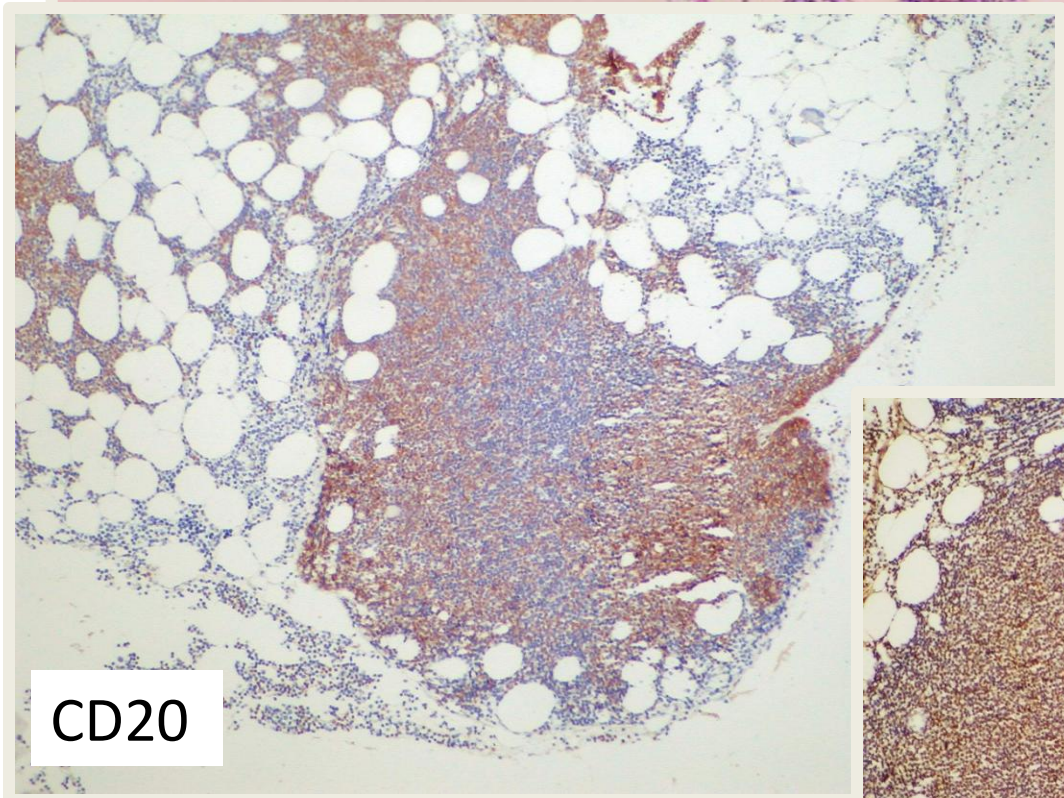




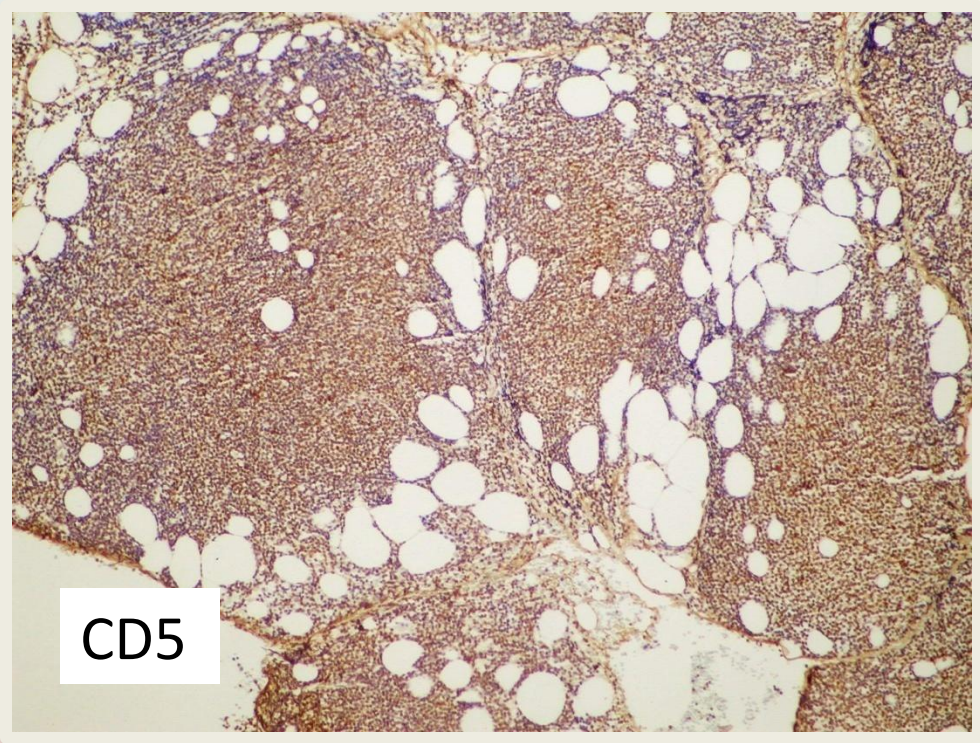
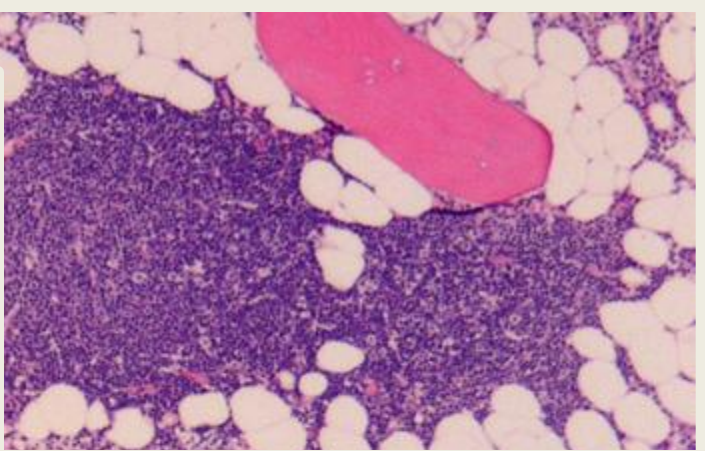


CD23

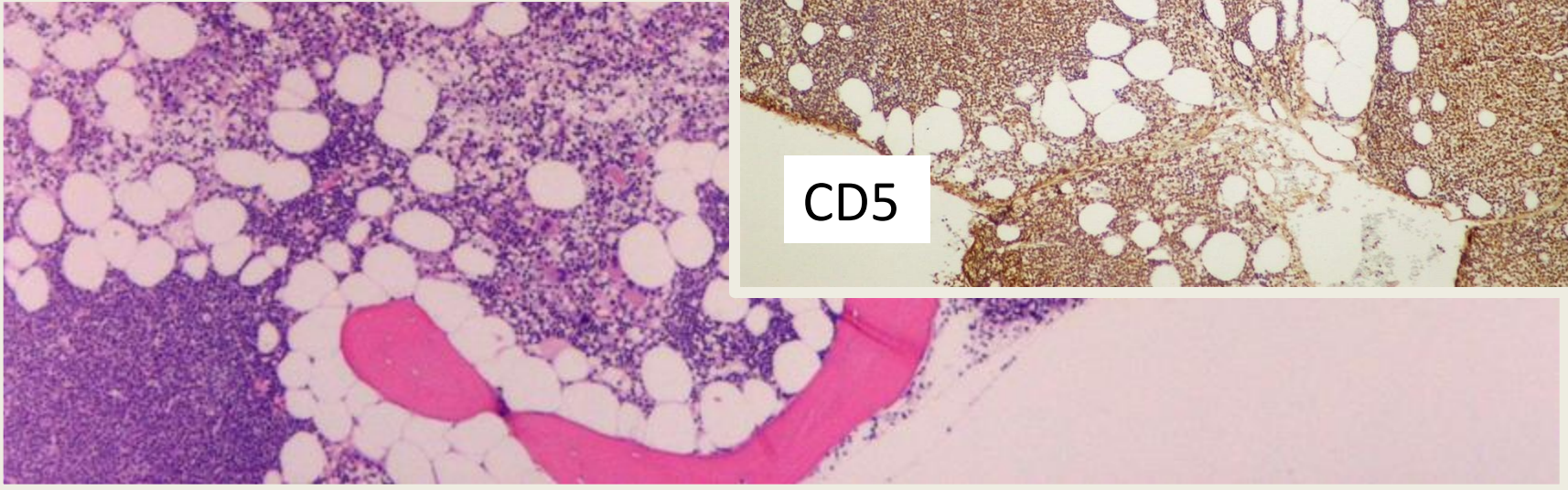




CD20



CD5

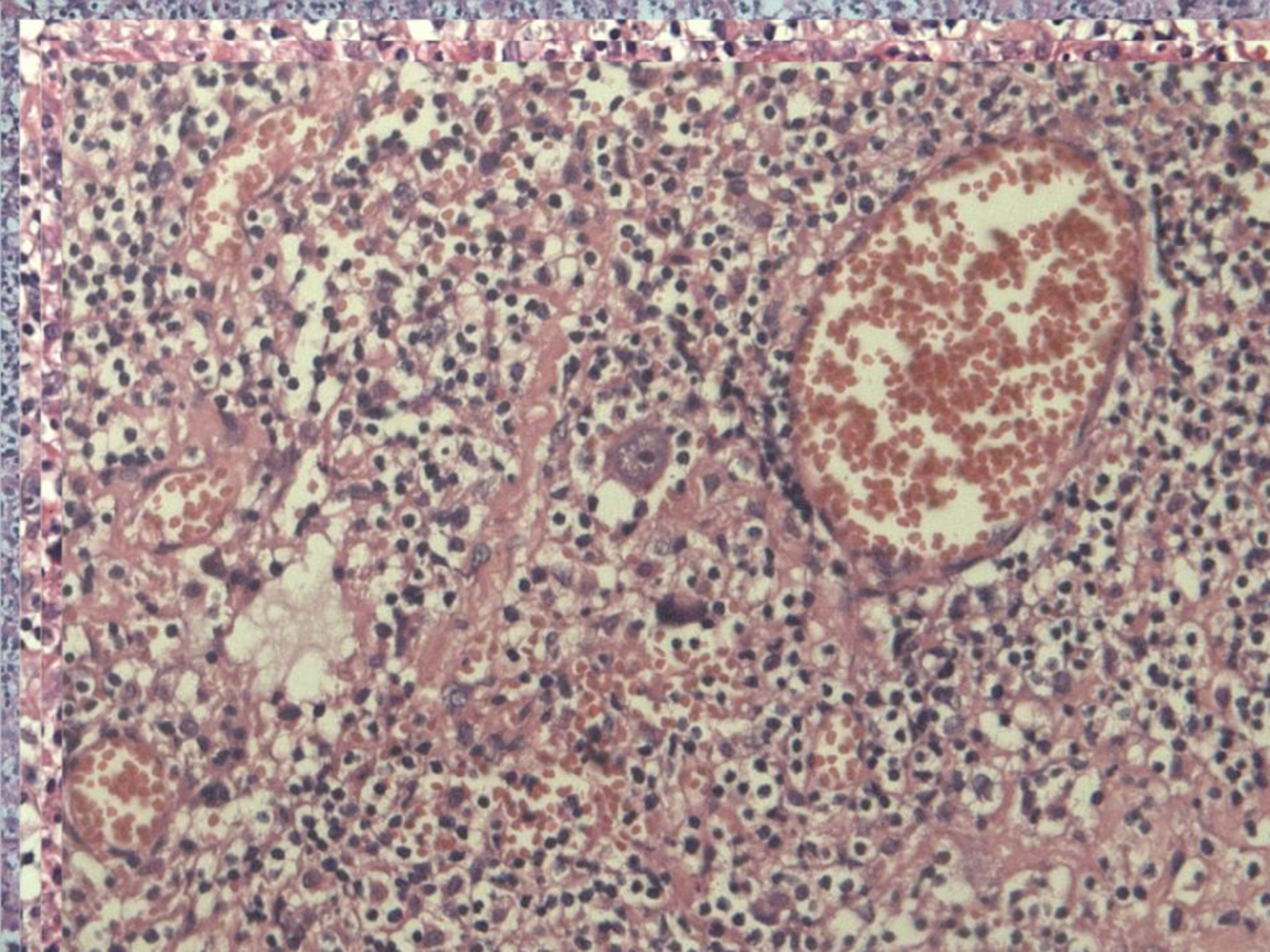


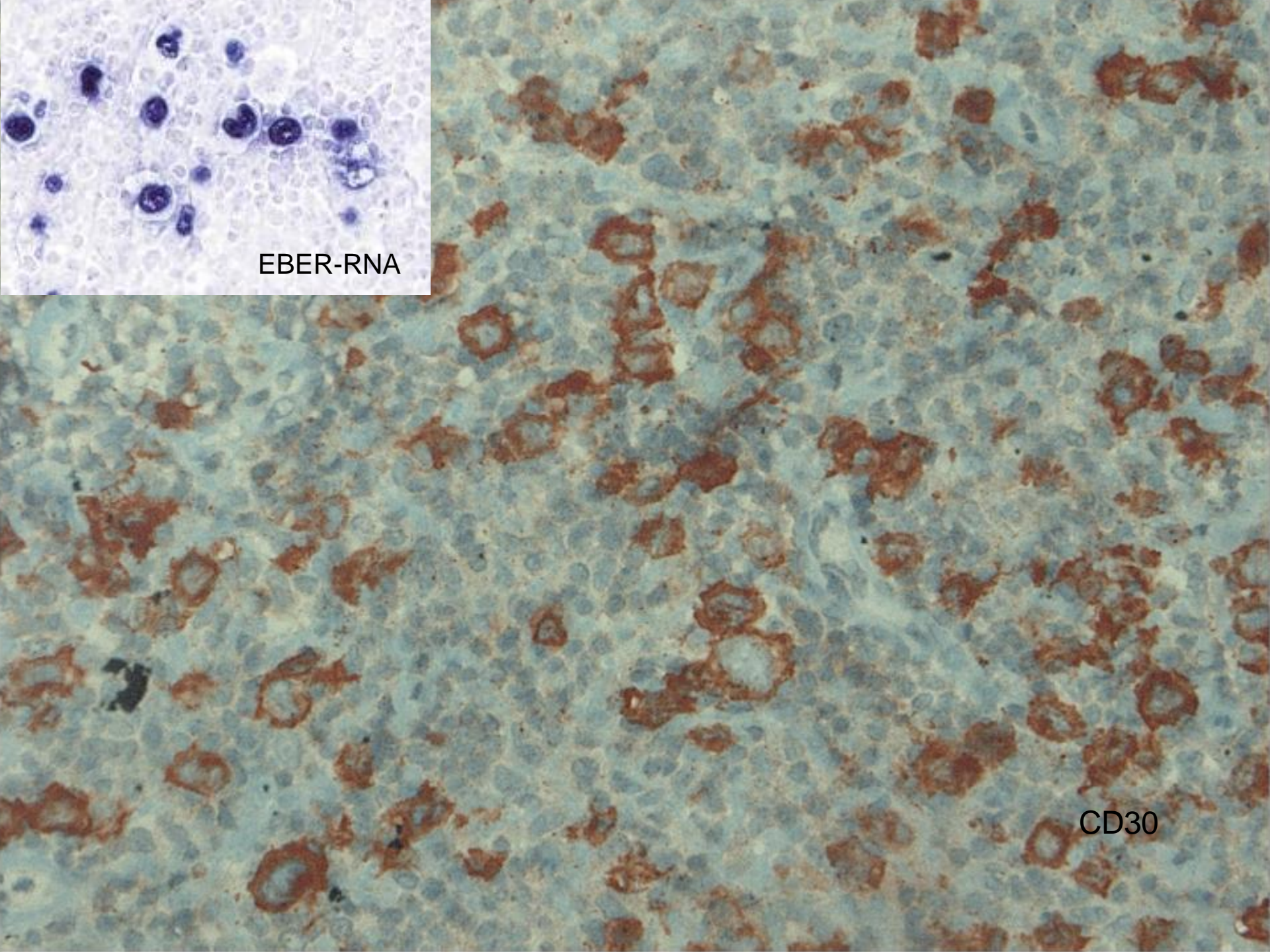
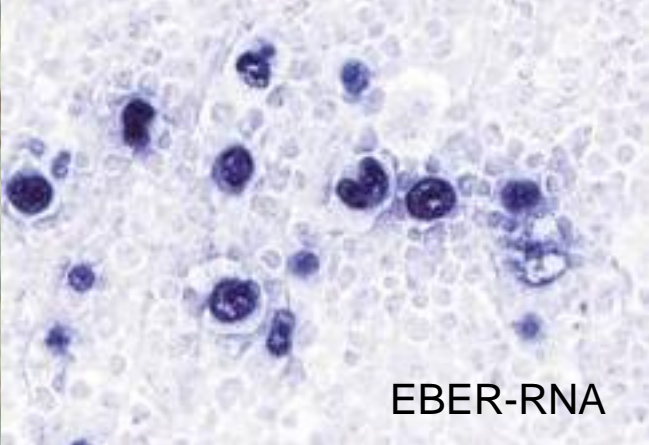
# Tanı

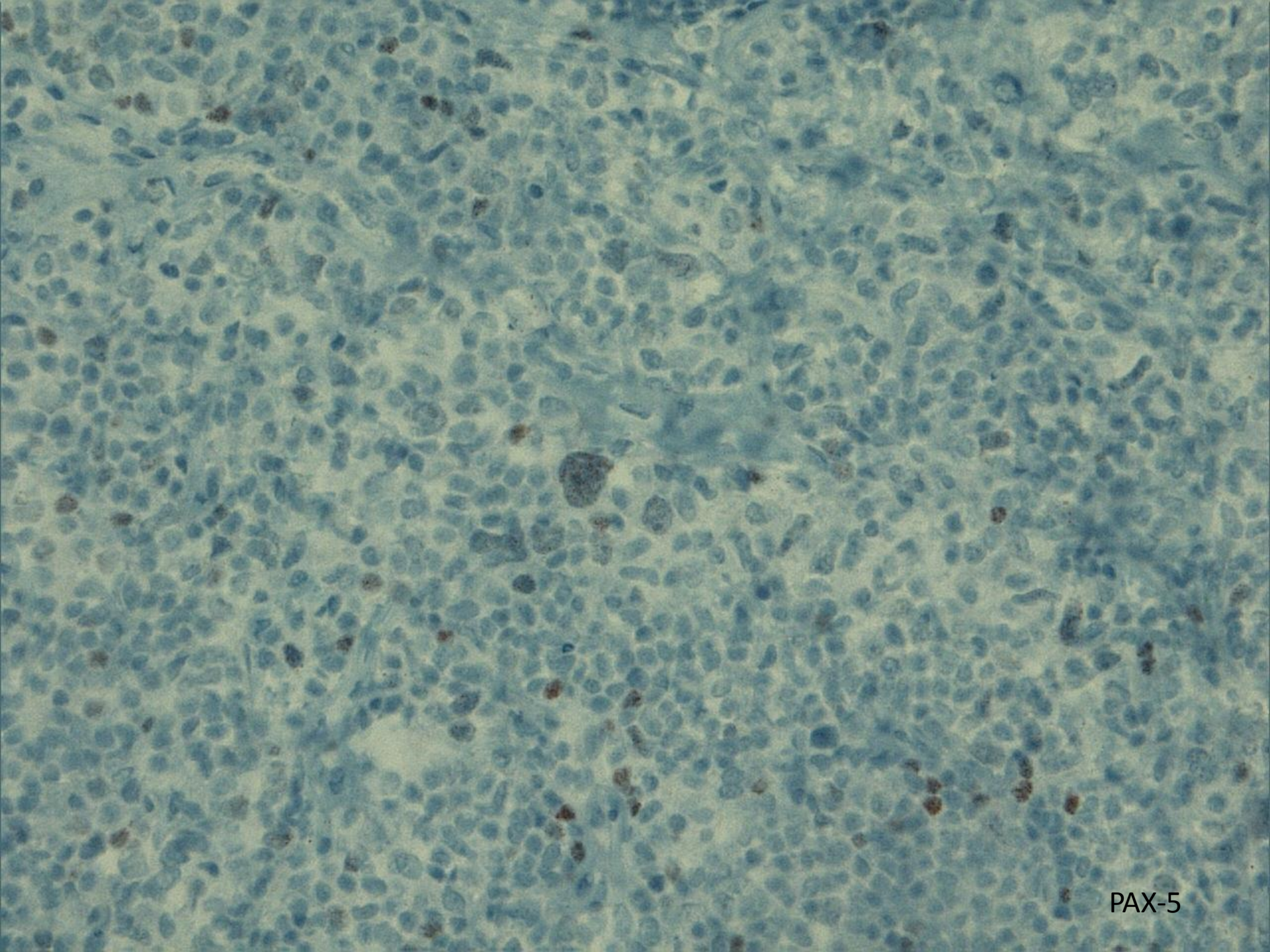
**Kronik Lenfositik Lösemi/Küçük  
Lenfositik Lenfoma (KrLL/KLL)**



- Hasta 8 kür R-CHOP ile tedavi edildi
- Tedavi sonunda lenfositleri normal seviyeye ulařtı
- Kontrol Kİ aspirasyonu normosellüler (%17 lenfosit)
- **Ekim 2011 yılında boyunda tekrar LAP farkedildi ve eksize edildi**



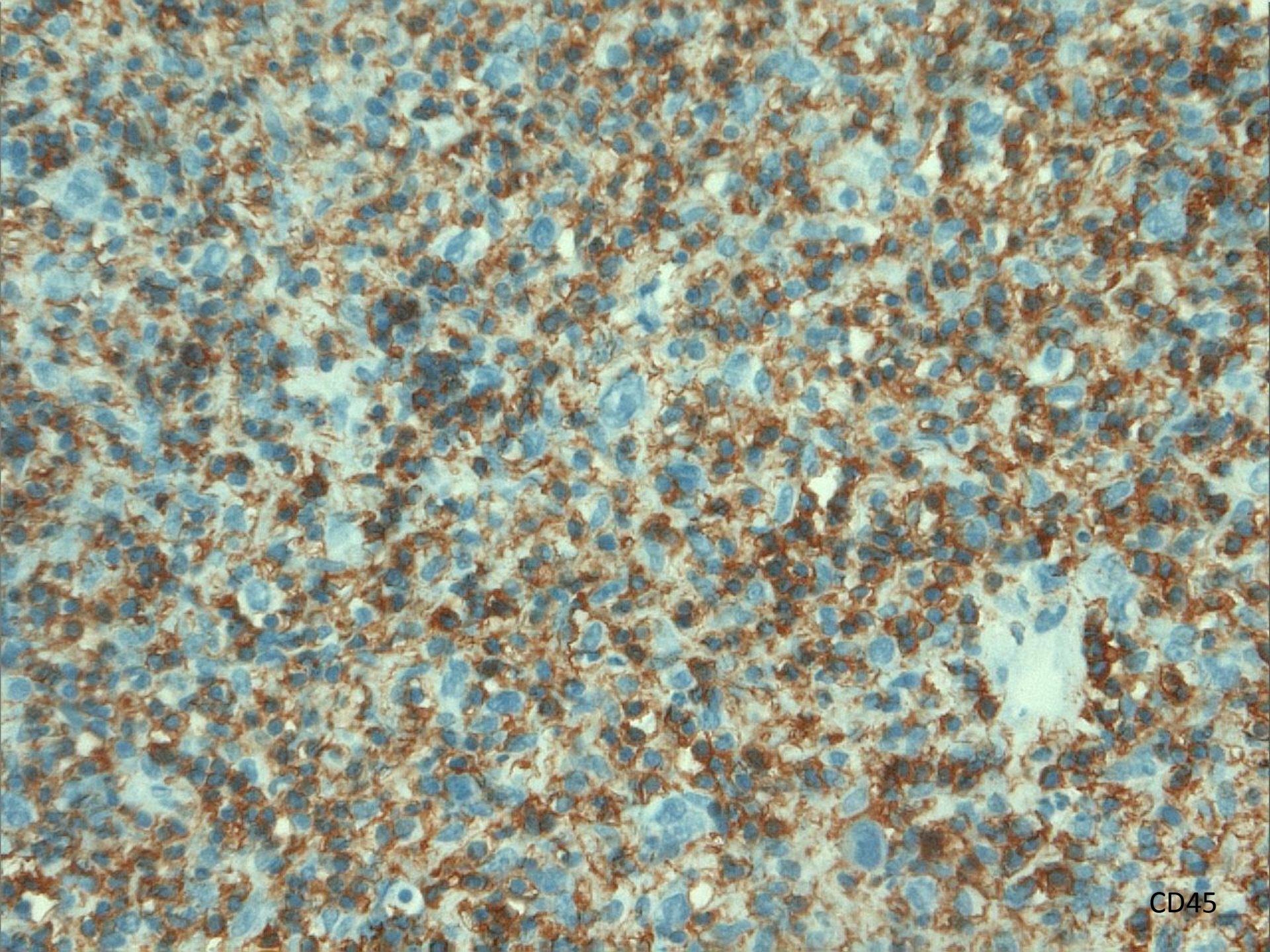




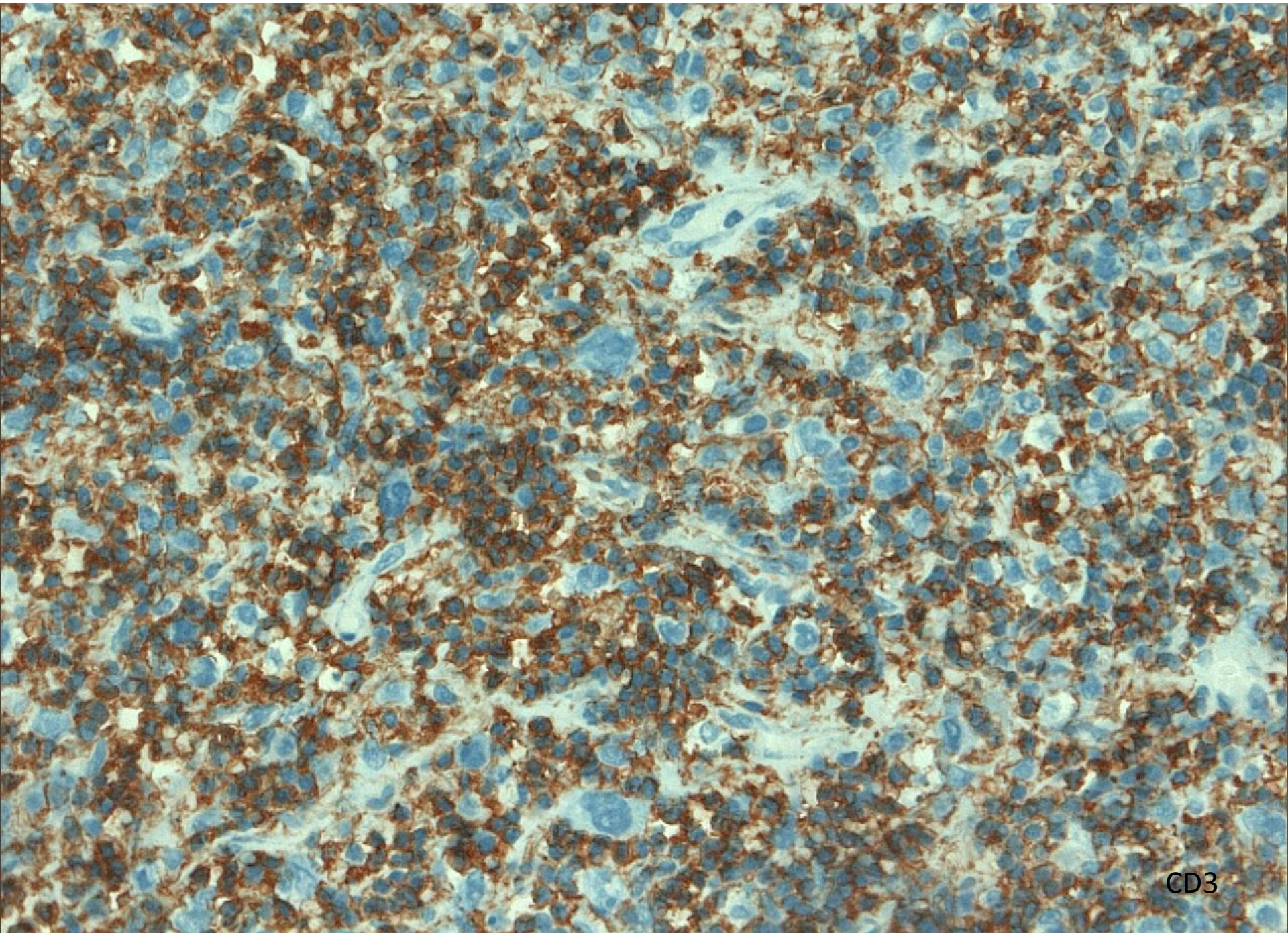
PAX-5



CD20



CD45



CD3

# Tanı

Richter Sendromu (Hodgkin varyantı)



# WHO 2008 tanı kriterleri

- Sadece Kİ olduğunda, PK'da KrLL fenotipine sahip monoklonal lenfositlerin sayısı  $>5 \times 10^9/L$  olmalıdır
- KrLL tanısı için: lenfositozun en az 3 aydır olması, daha düşük lenfosit sayısı olan hastalarda ise sitopeni veya hastalıkla ilgili semptomların olması

# Kronik Lenfositik Lösemi/Küçük Lenfositik Lenfoma (KrLL/KLL)

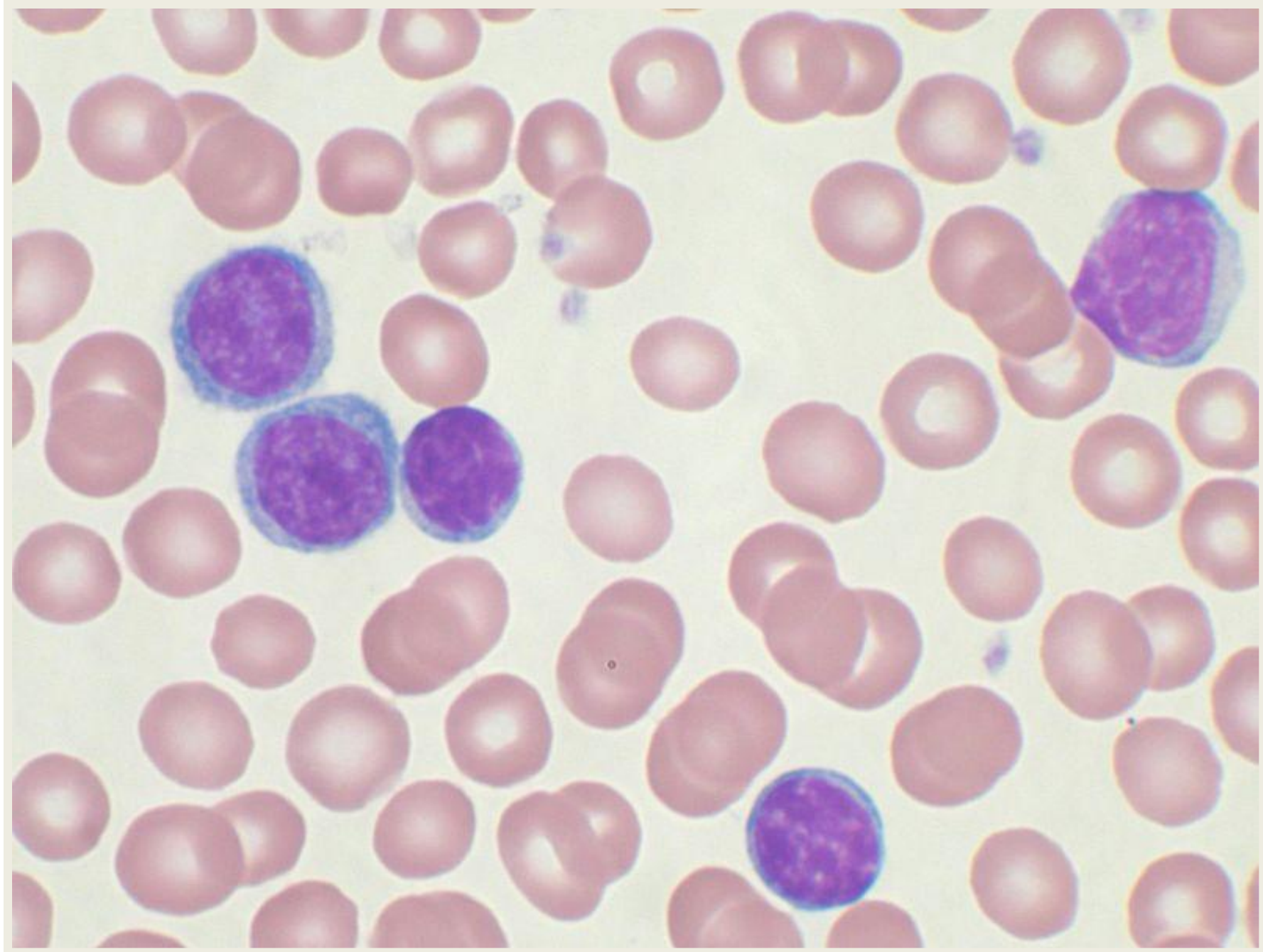
- Monomorfik, küçük yuvarlak ya da hafifçe düzensiz B lenfositlerinin bir neoplazisidir
- B lenfositler, paraimmünoblastlar ve prolenfositler ile karışıktır (Proliferasyon merkezi)
- Bazı olgularda hücreler orta derecede nükleer irregülarite gösterirken, bazı olgularda ise plazmasitoid diferansiyasyon görülebilir

# **Kronik Lenfositik Lösemi/Küçük Lenfositik Lenfoma (KrLL/KLL) İmmünofenotip**

- CD19, CD20, CD79a, CD5, CD23, CD43, CD11c pozitif, yüzeyel IgM veya IgM ve IgD (+/-)
- CD10, Bcl-6 ve SiklinD1 negatif

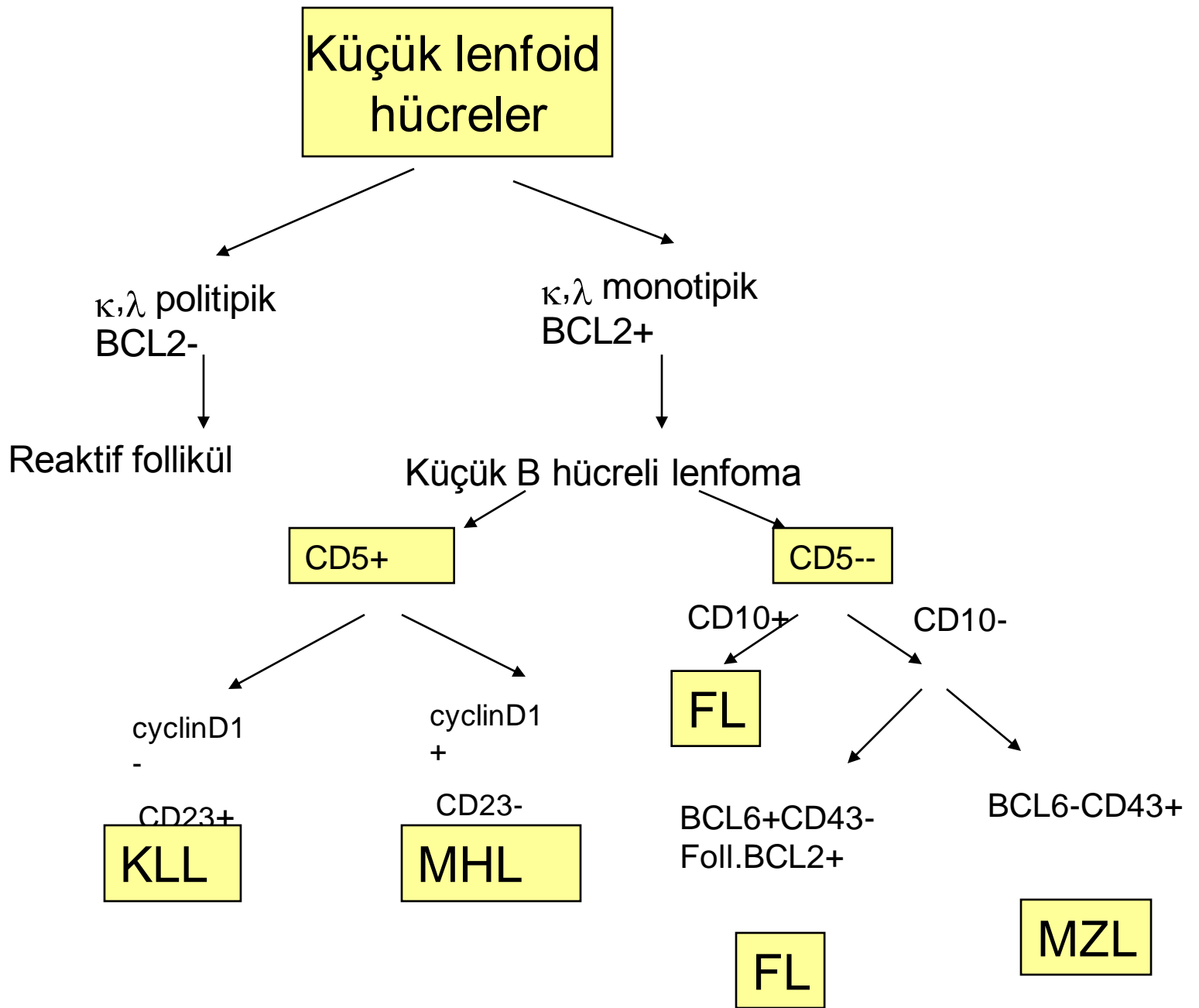
## KrLL/KLL

- Kemik iliđi ve kan:
  - Kİ ve PK yaymalarında kaba kromatinli, dar sitoplazmalı küçük lenfositler
  - PK yaymalarında basket hücreleri
  - Kİ tutulumu interstisyel, nodüler ve /veya diffüz olabilir
  - Proliferasyon merkezleri Kİ'de daha seyrek görülür



# Kronik Lenfositik Lösemi/Küçük Lenfositik Lenfoma (KrLL/KLL) Ayırıcı tanı

- Lenf nodülü hiperplazileri
- Küçük B hücreli lenfomalar
  - Folliküler lenfoma Gr1-2
  - Mantle hücreli lenfoma
  - Marjinal zon lenfoma



# Richter Sendromu

- KrLL olgularının % 2-8'sinde Progresyon veya transformasyon gelişebiliyor.
- Büyük hücreli lenfoma, prolenfositik lösemi, lenfoblastik lösemi, Hodgkin lenfoma (% 0.4-1.8)
- Aynı durum KLL için de geçerlidir. Ancak daha nadirdir.
- Gelişen yeni tümör aynı klondan veya farklı klondan köken alabilir.
- EBV RS'nun Hodgkin varyantı gelişiminde sorumlu



- KrLL'nin HL'ya transformasyonu
  - inflamatuvar zeminde H-RS hücreleri
  - KrLL zemininde H-RS hücreleri ??? (Tip1)
- RS'nun HL'ya transformasyonu için süre değişkendir (ort. 4.6 yıl)
- Bazı çalışmalarda RS'un Hodgkin varyantının tedaviye yanıtı ve sağkalım süresinin KrLL ve RS ile aynı olduğu,
- bazı çalışmalarda ise klasik RS'dan daha iyi klinik gidişe sahip olduğu gösterilmiştir.