

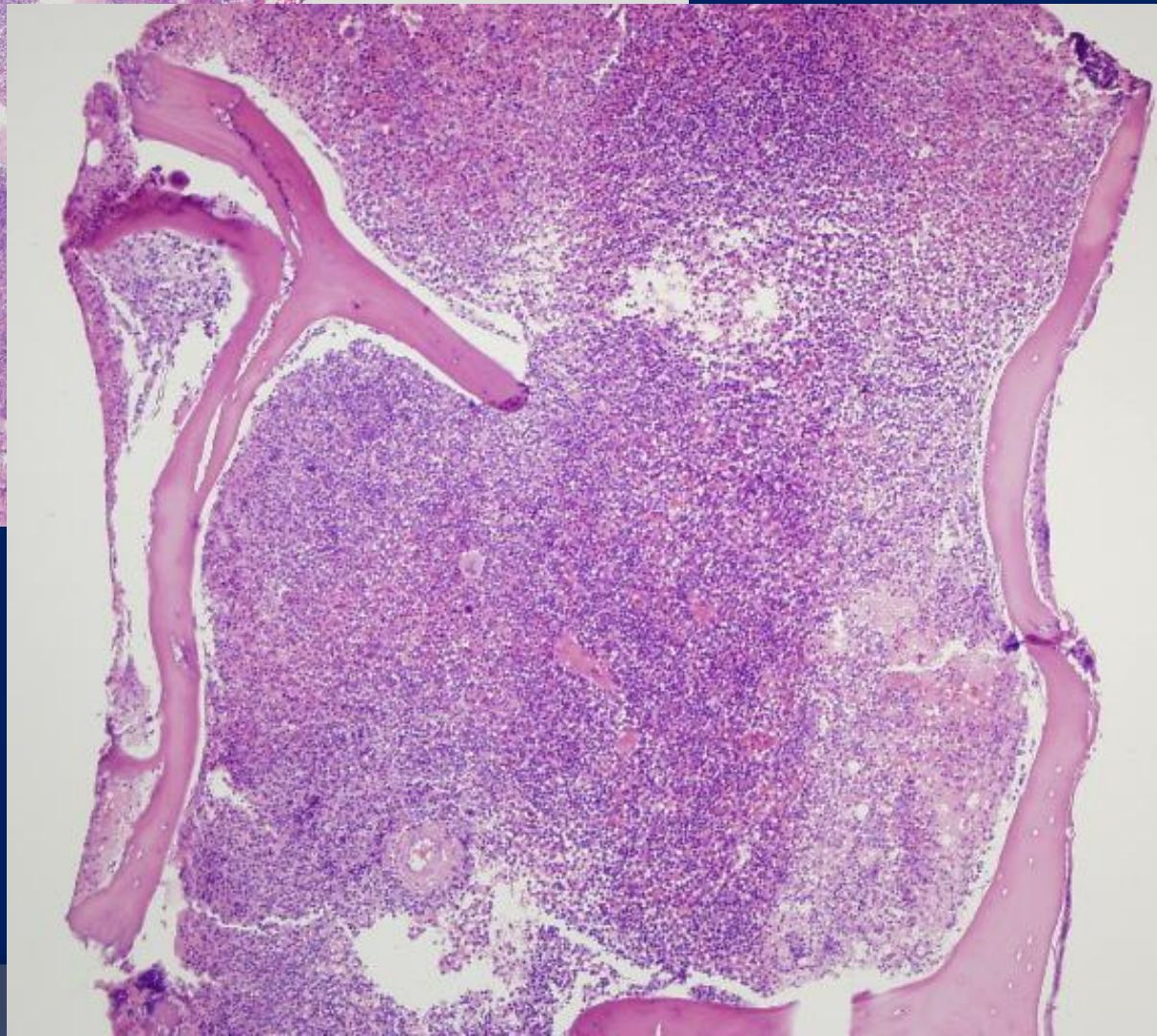
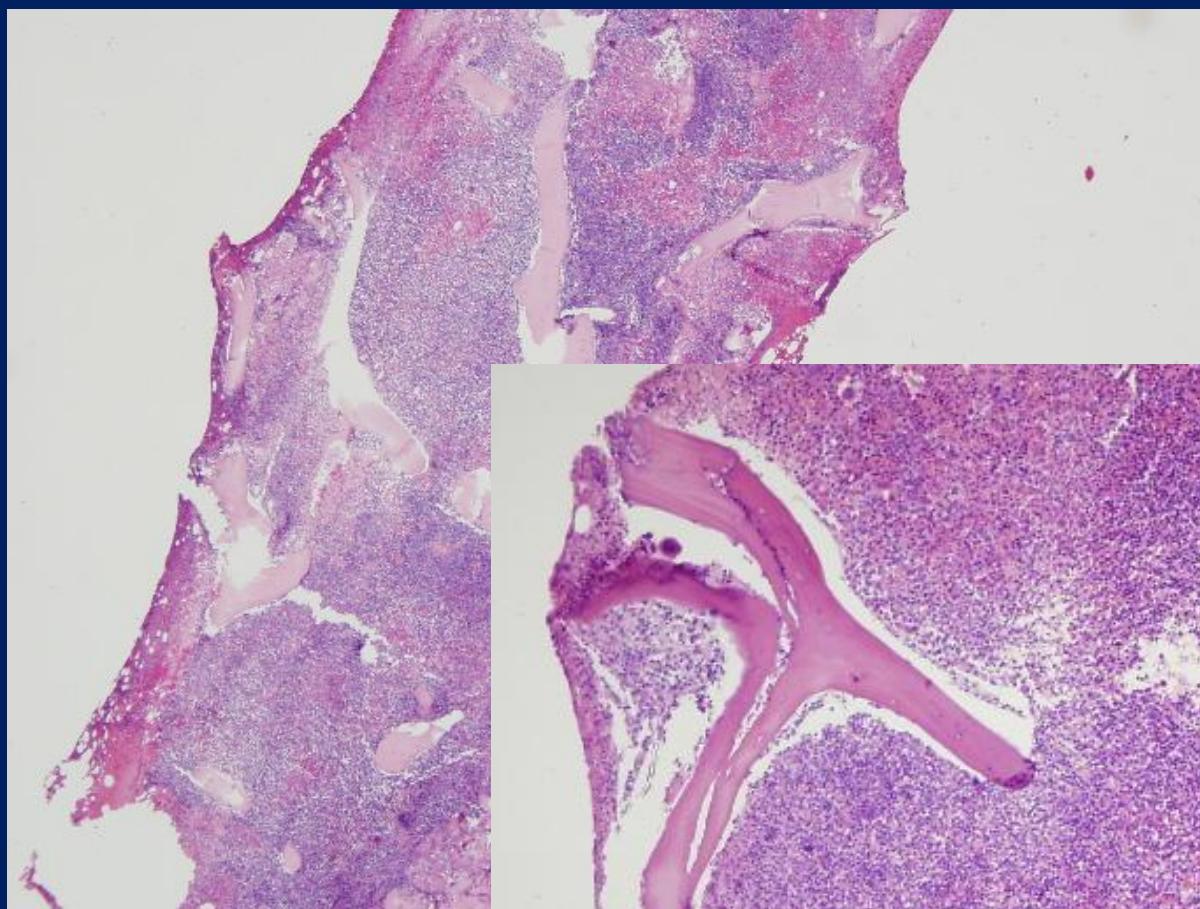
Dr. Sermin Özkal  
DEÜTF Patoloji AD

# OLGU;

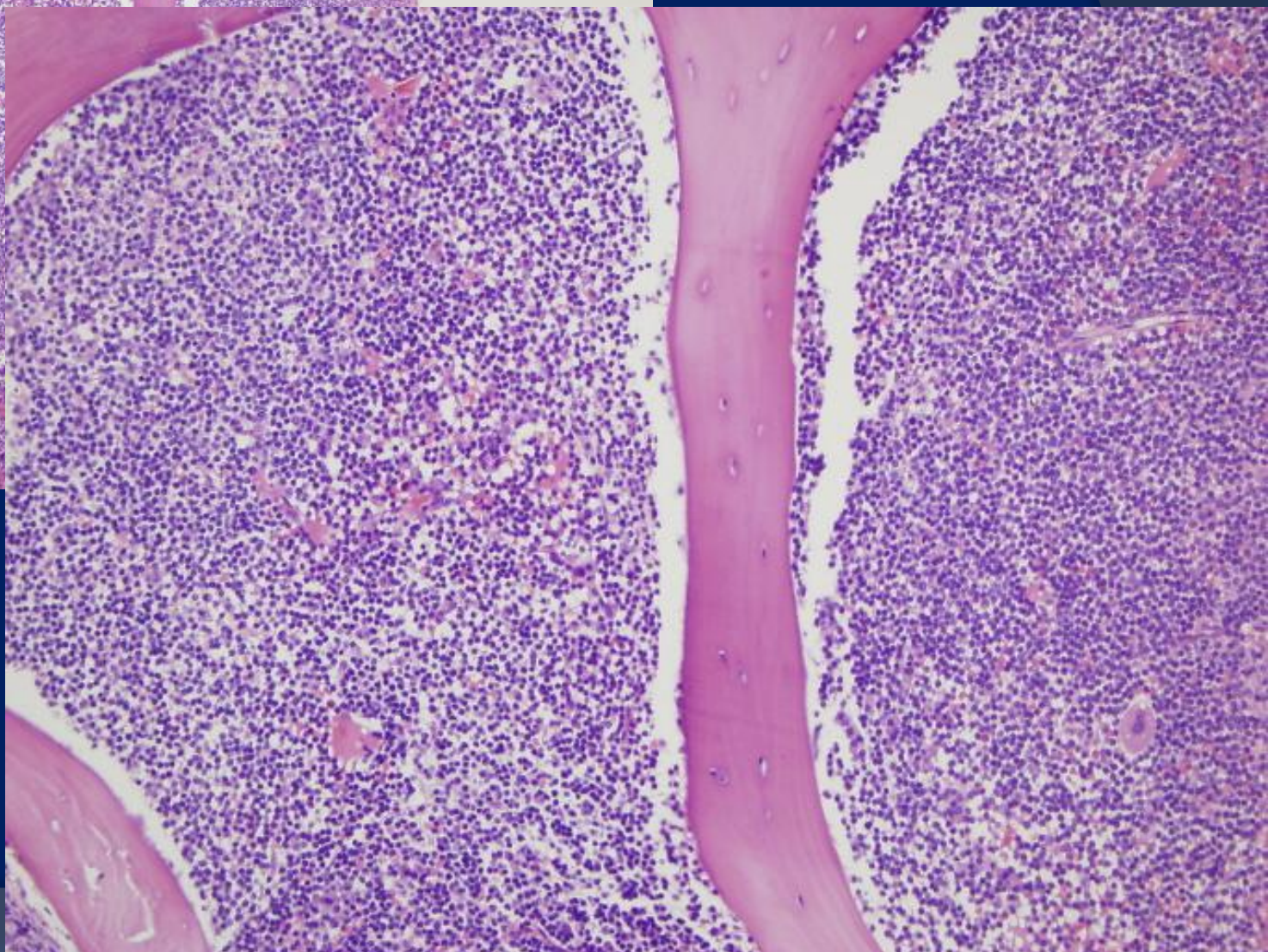
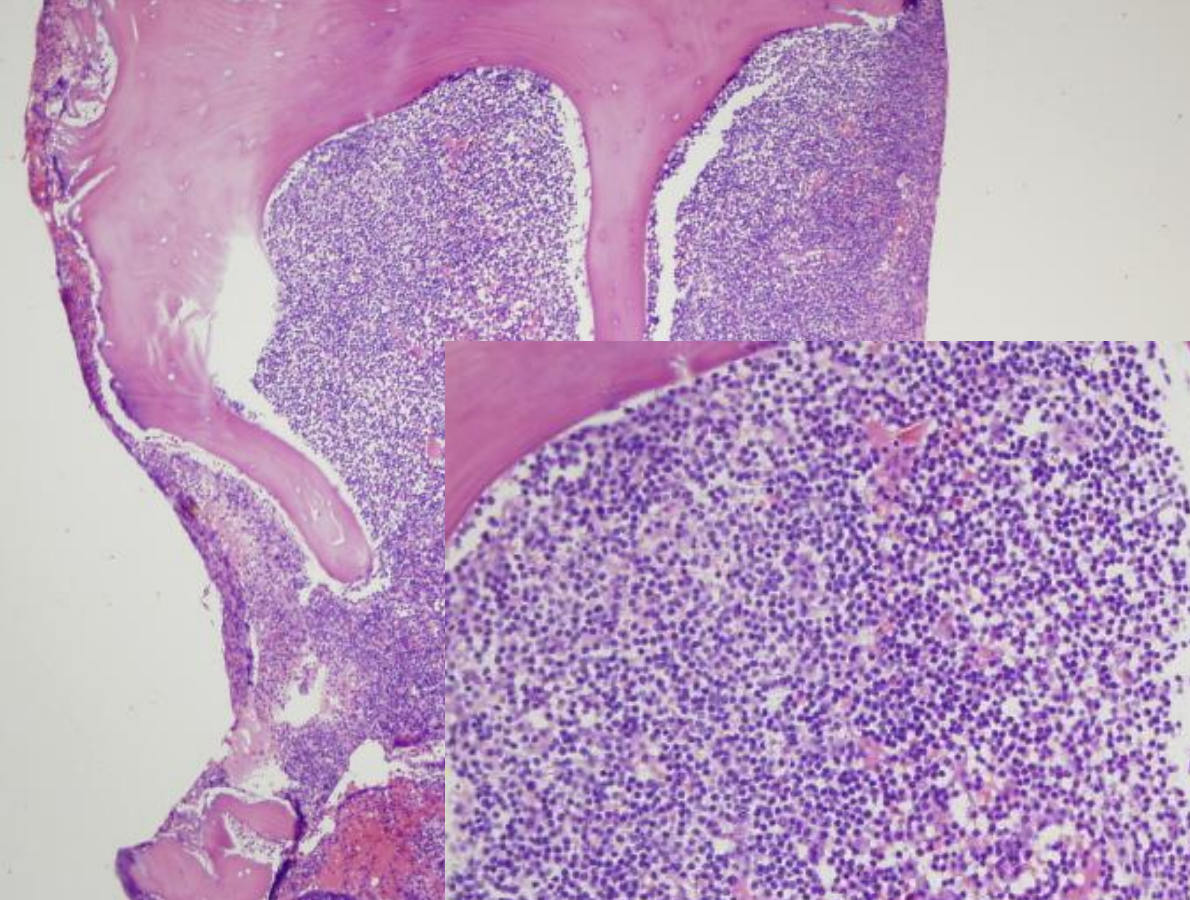
- ⦿ 62 y, erkek hasta
- ⦿ Anemi +, trombositopeni +,
- ⦿ LAP -, HSM -,
- ⦿ Kİ biyopsisi



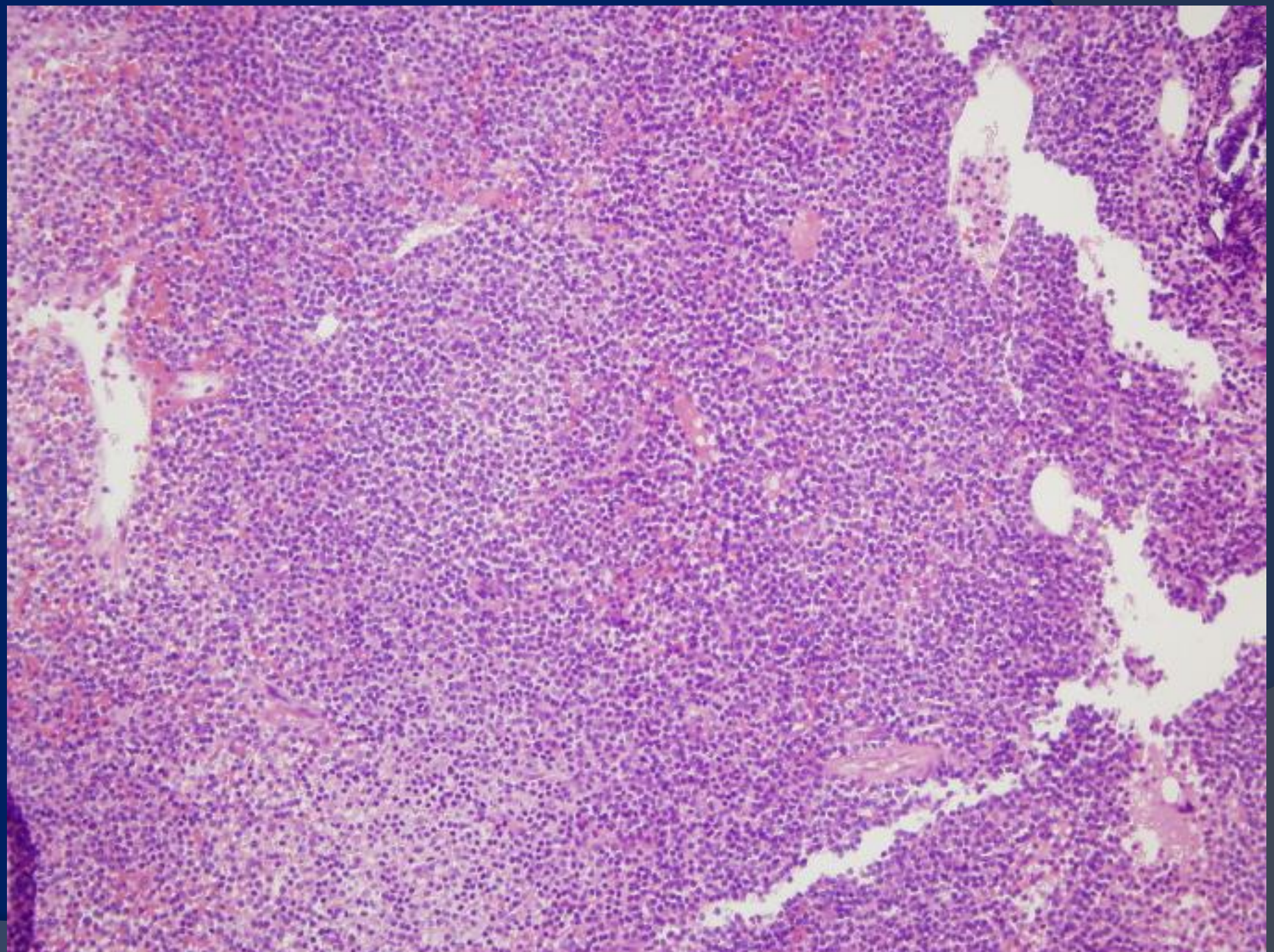




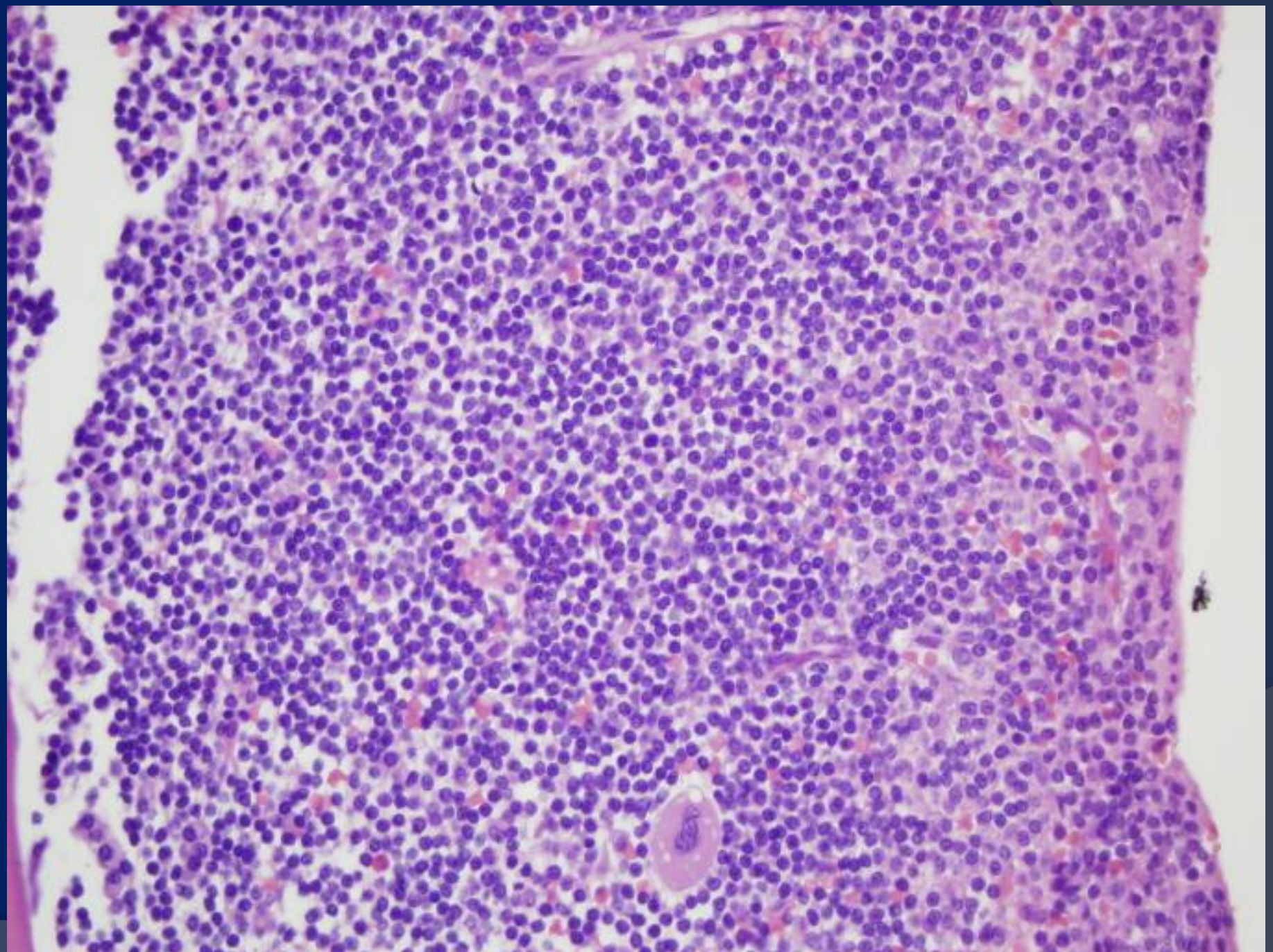




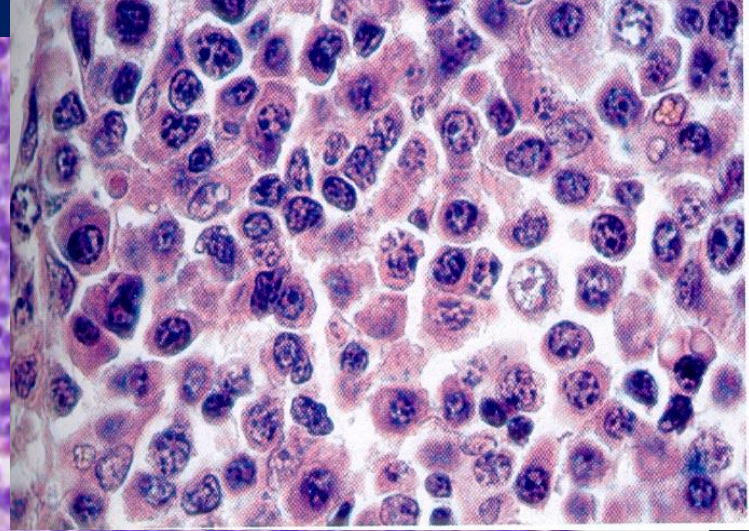
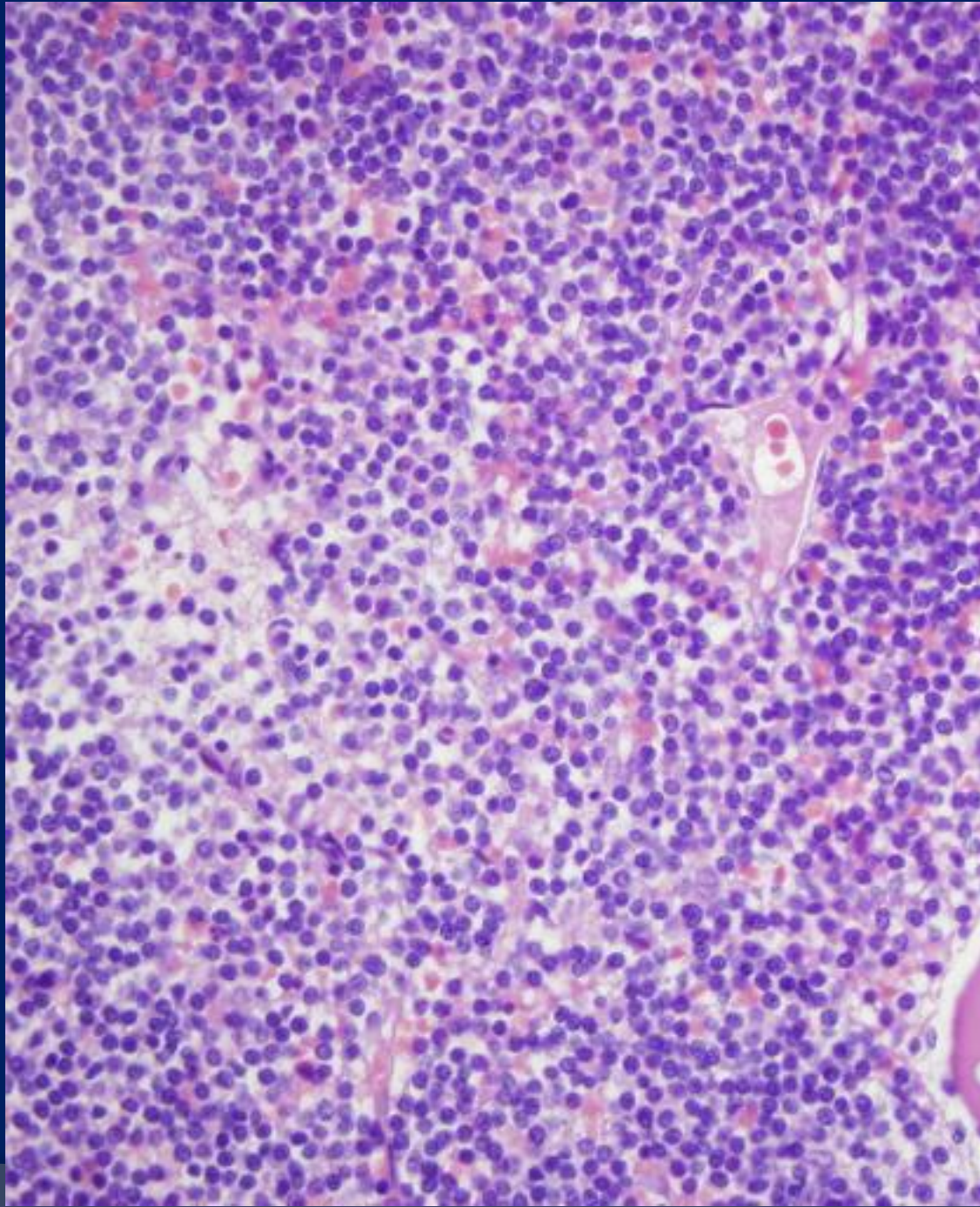




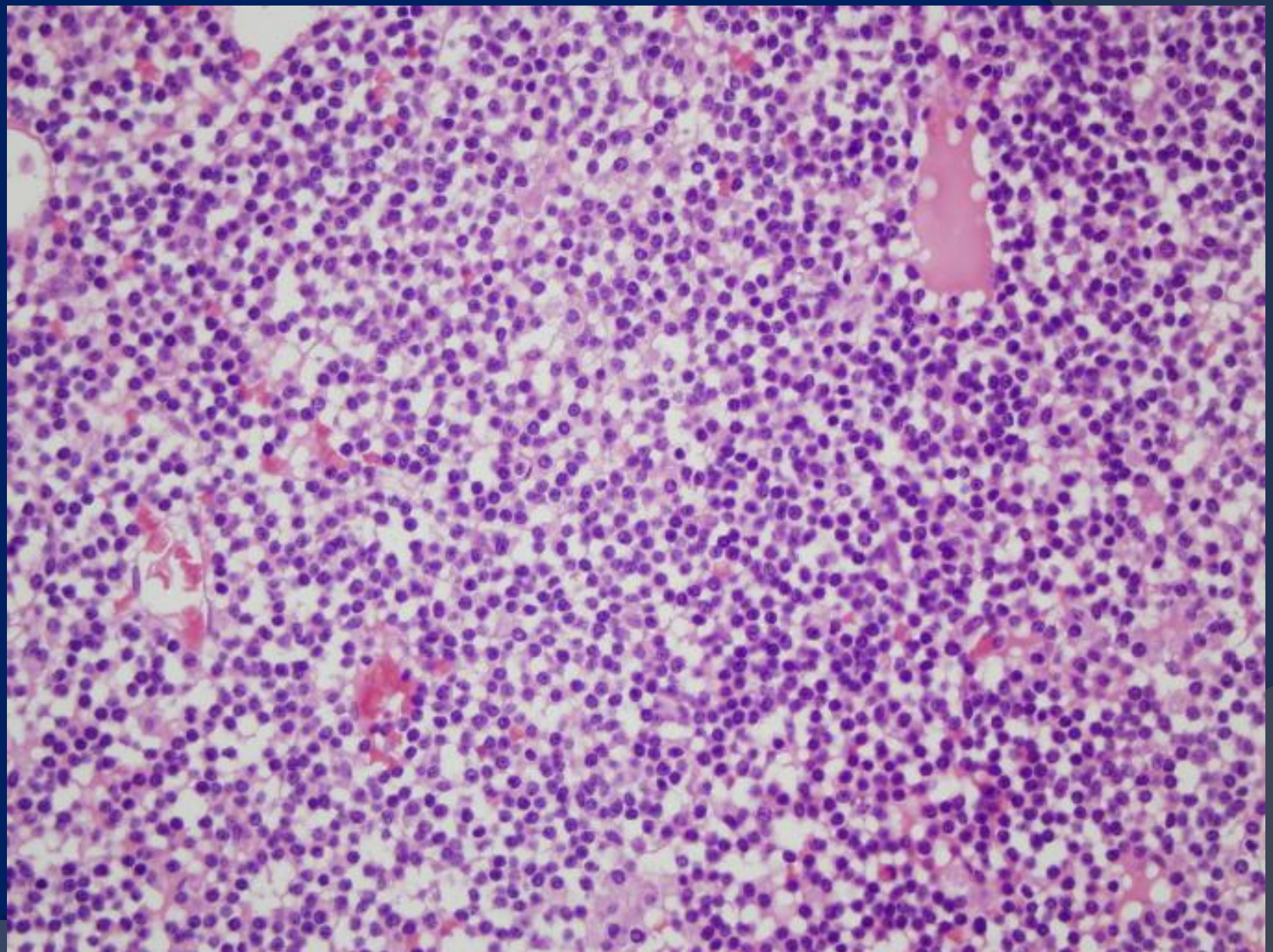




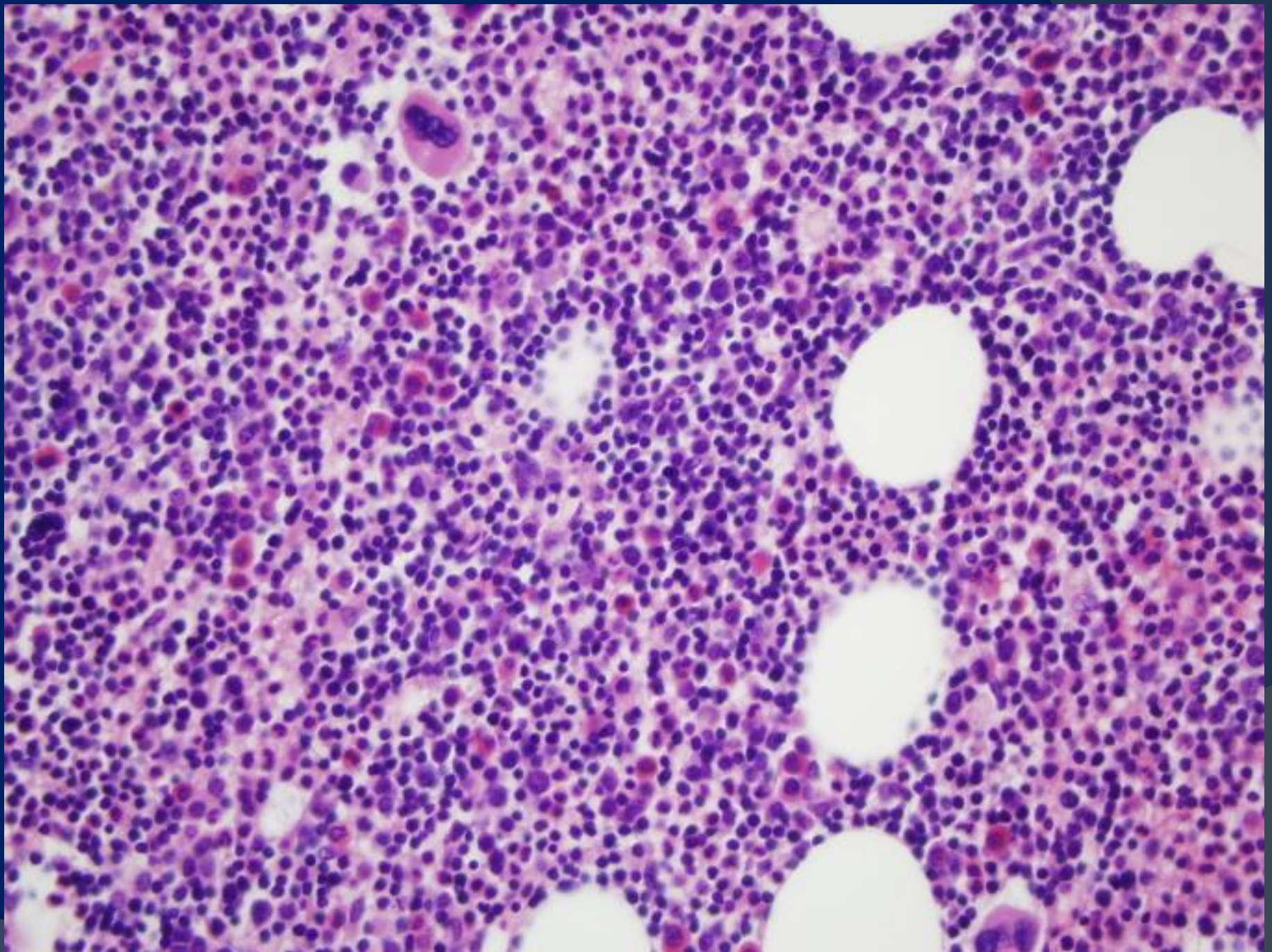




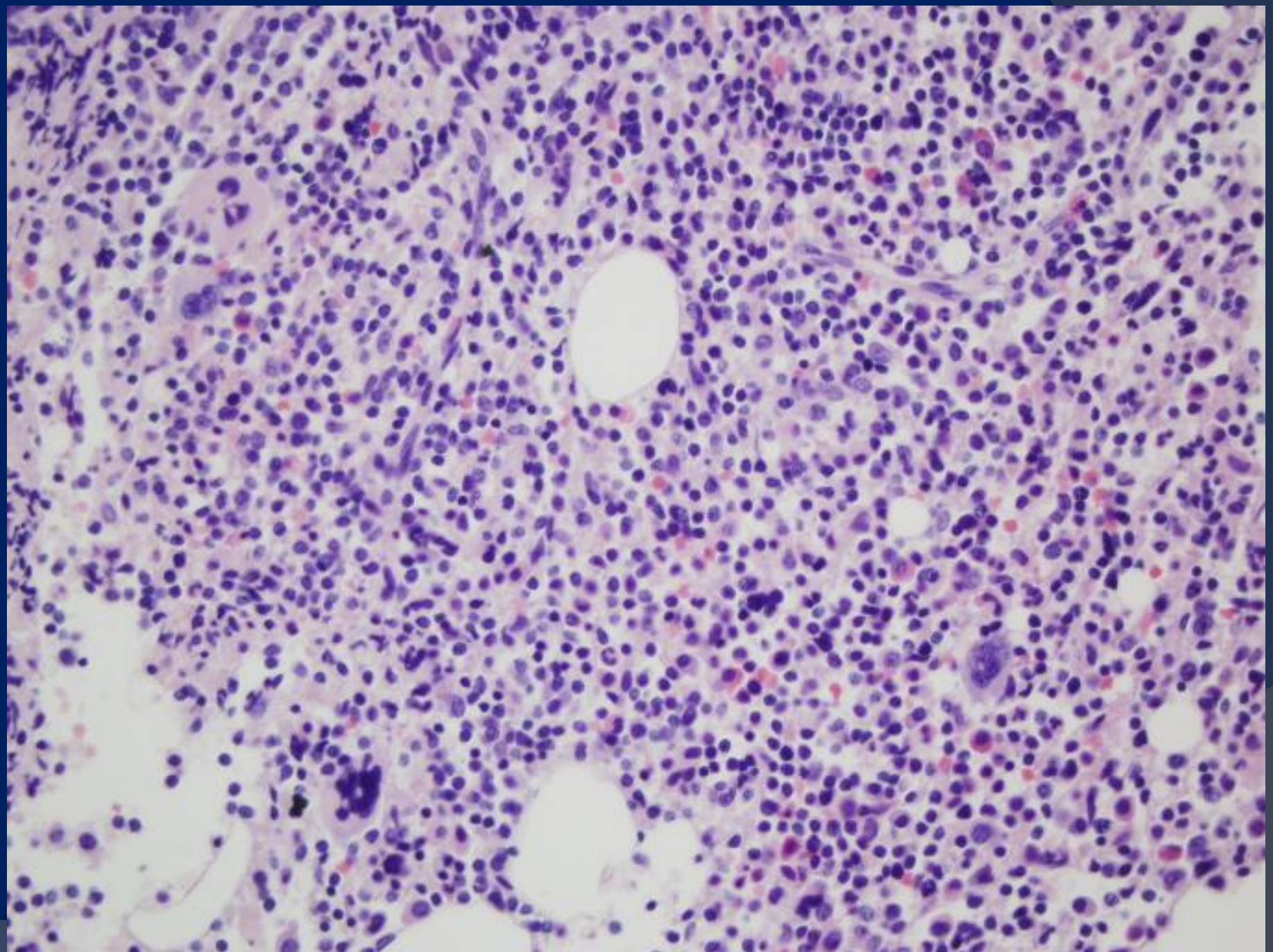




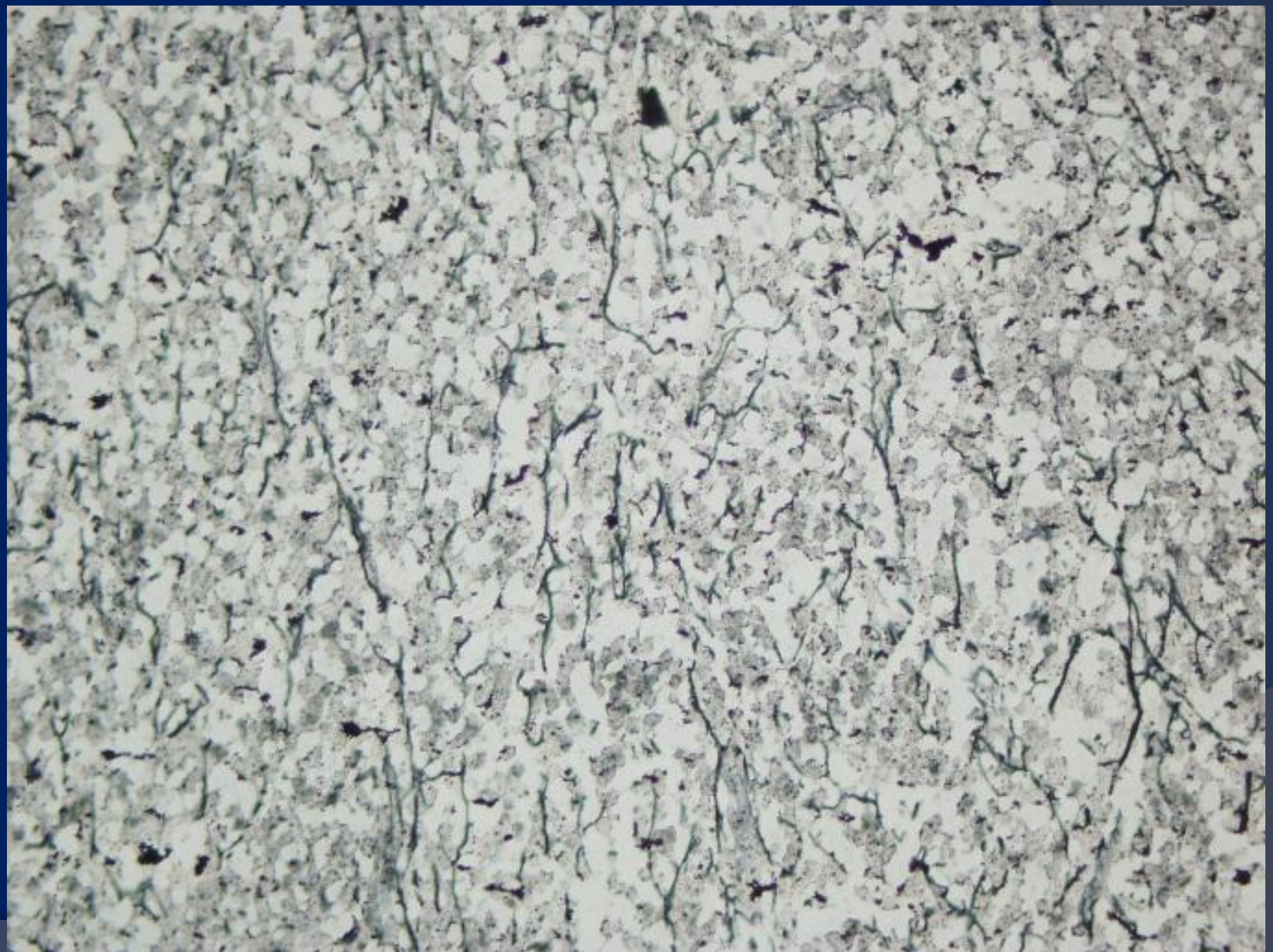












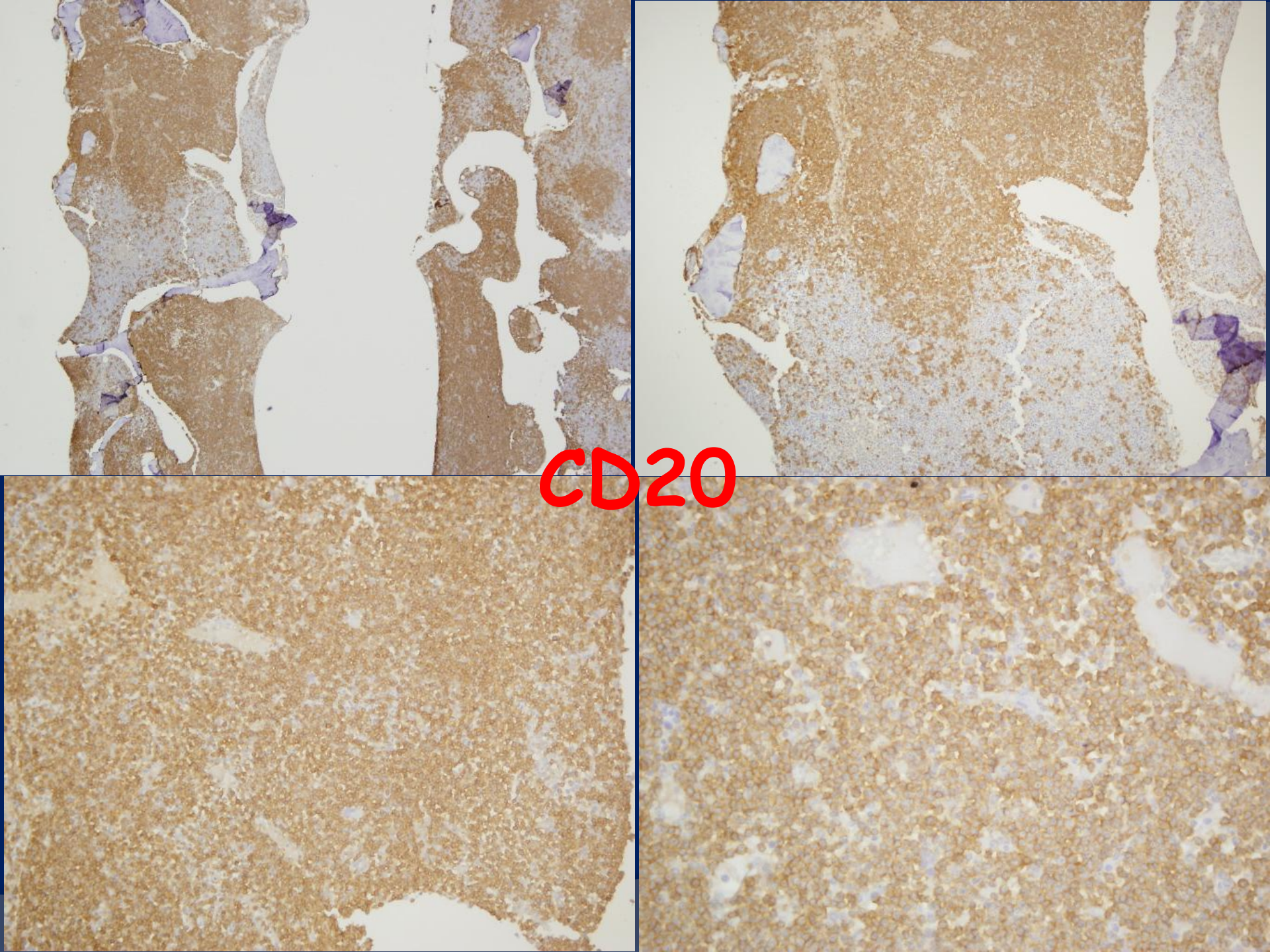


TANI???

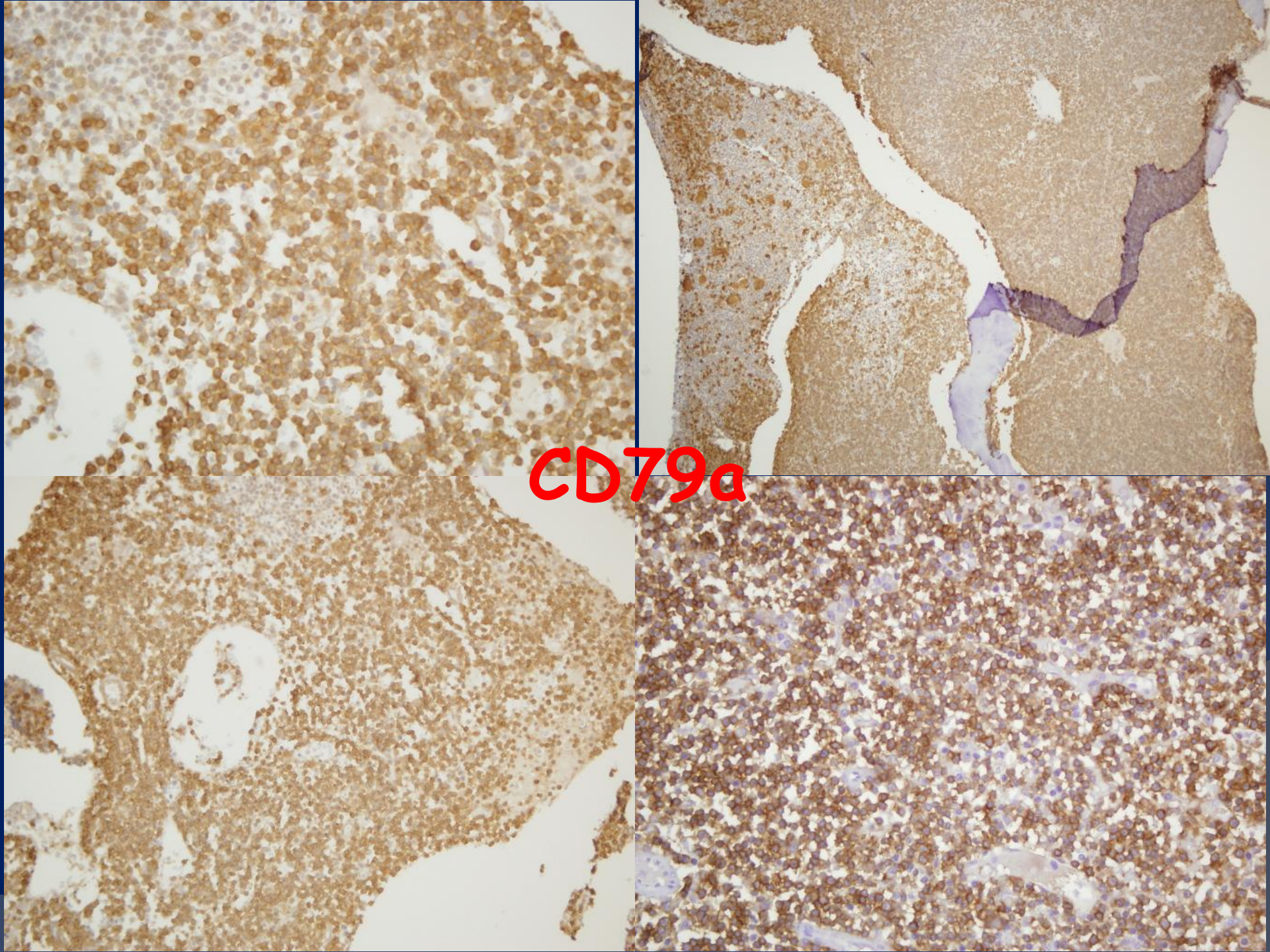
## KÜÇÜK LENFOSİTİK NEOPLAZİ

- KLL
- MZL
- MHL
- FL
- LPL





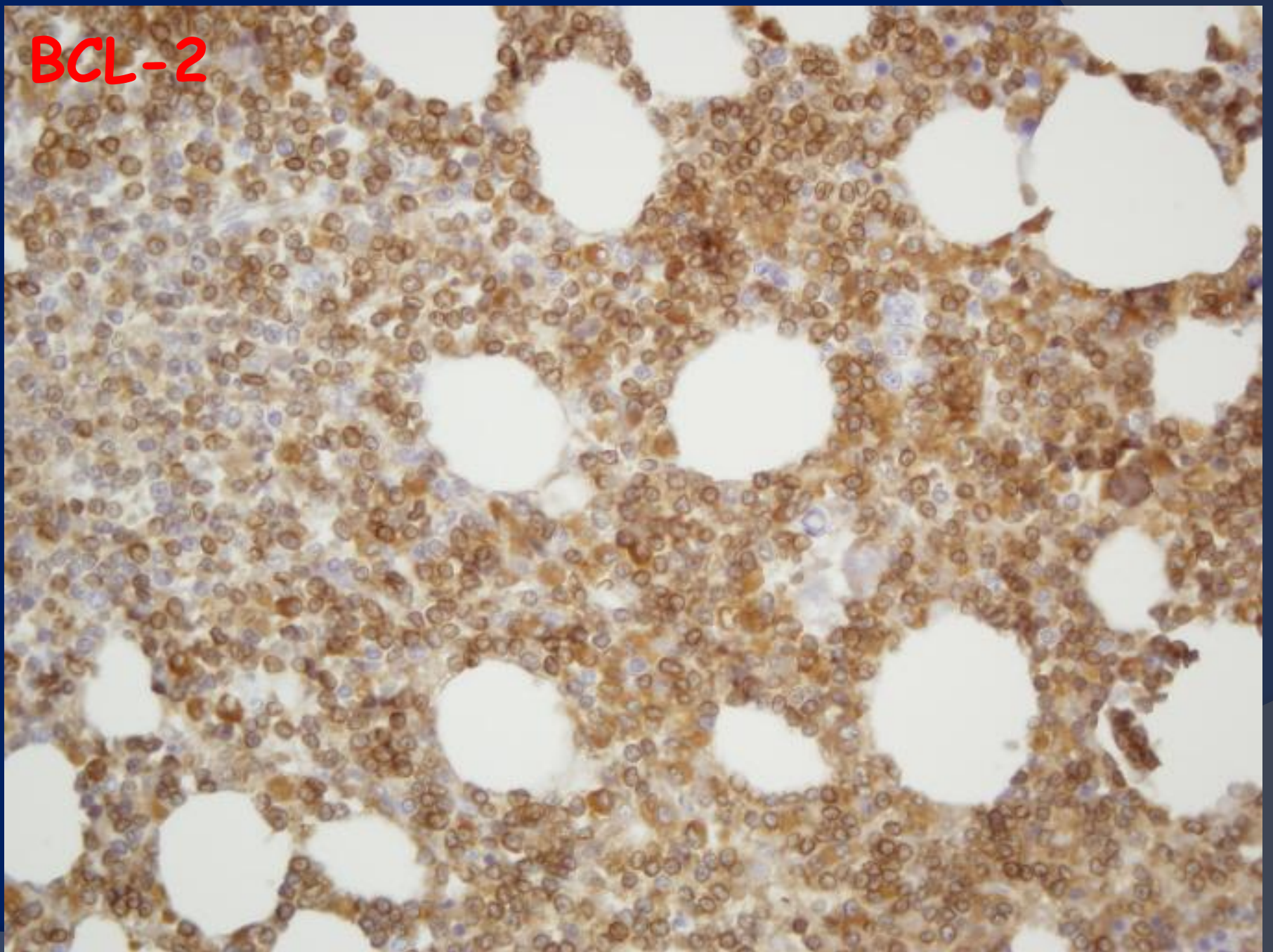




CD79a

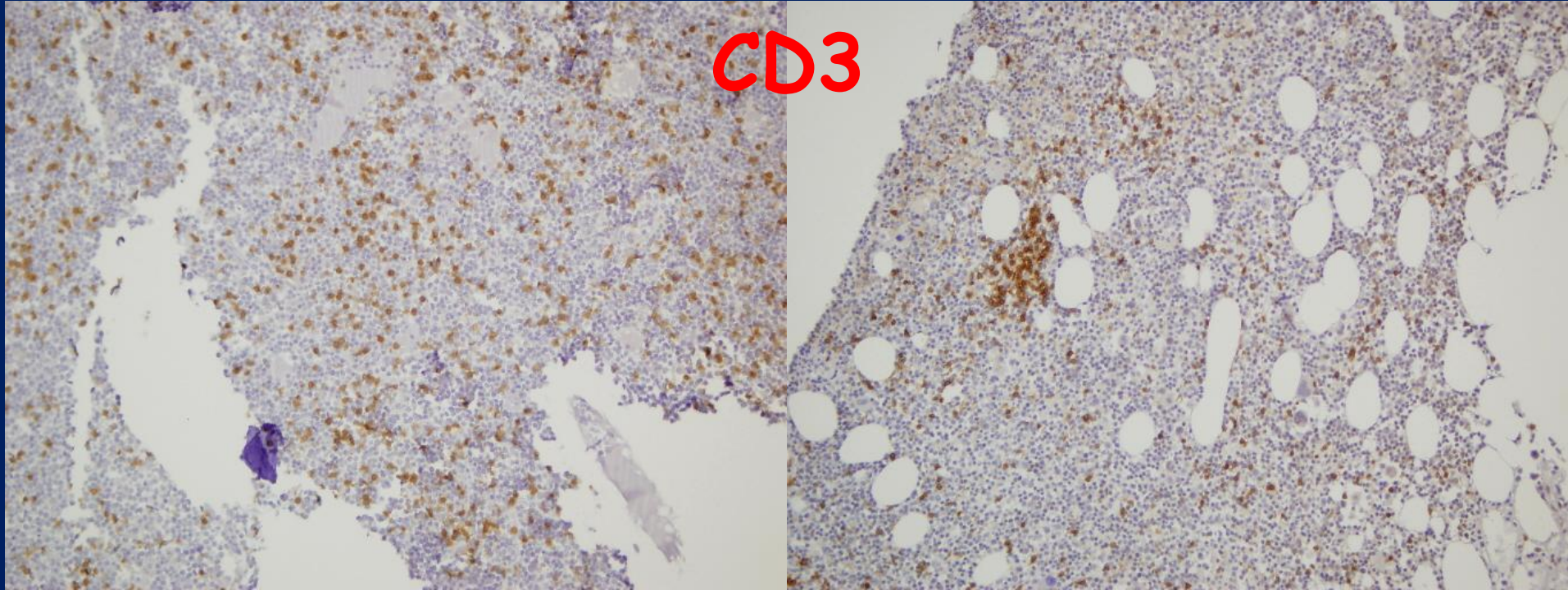


**BCL-2**

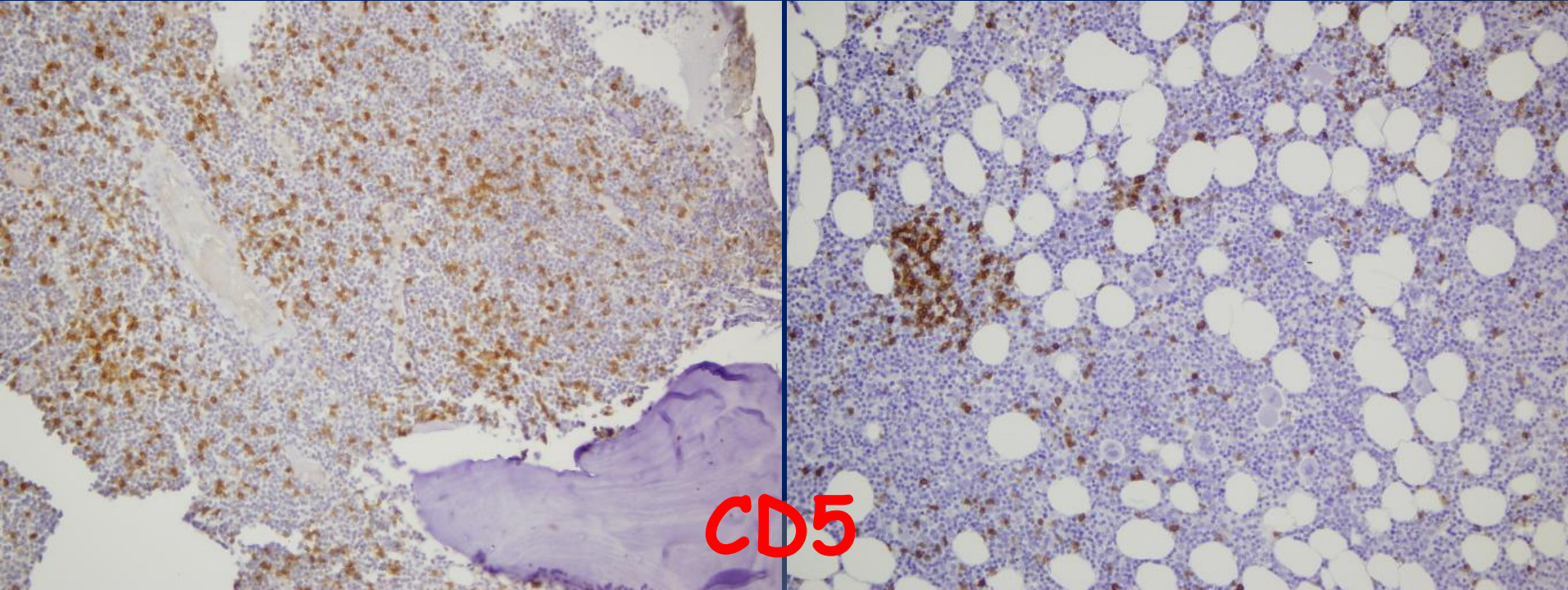




CD3

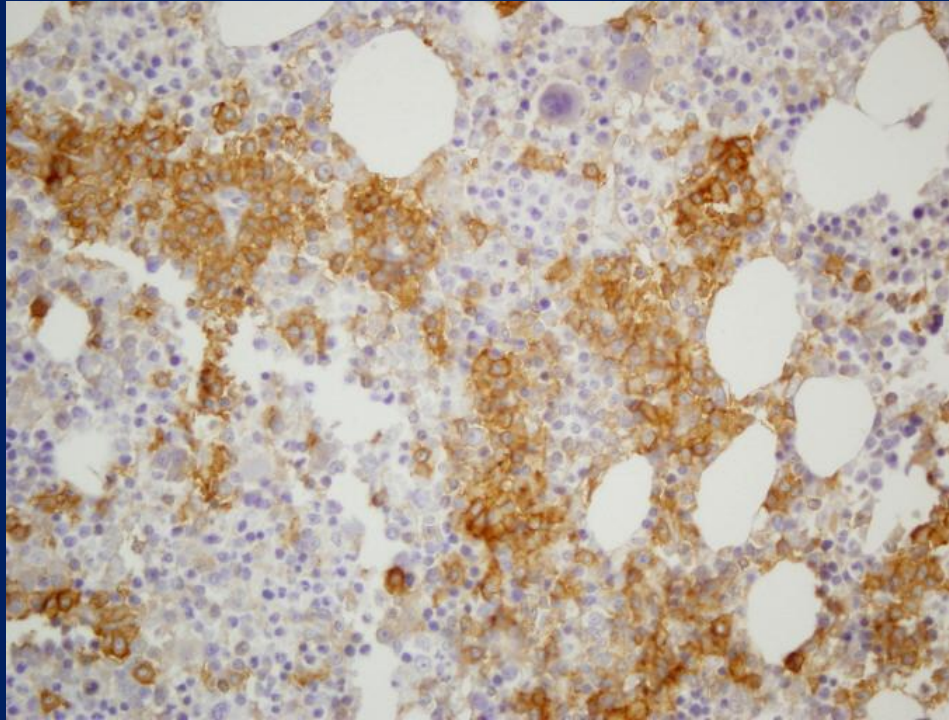


CD5

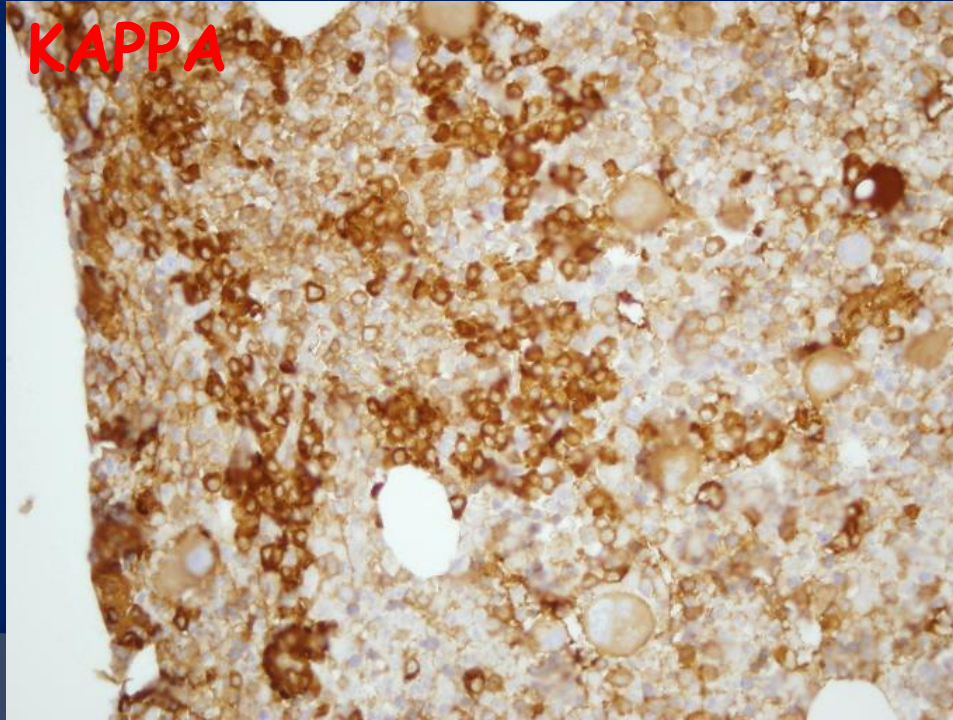




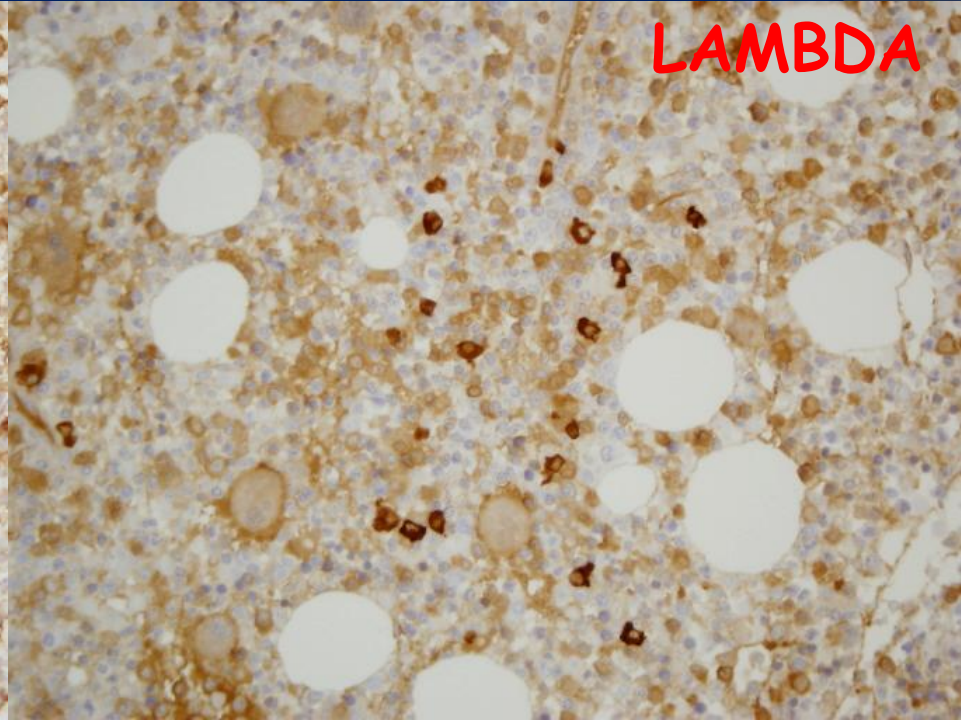
**CD38**



**KAPPA**



**LAMBDA**





# TANI

## B HÜCRELİ KÜÇÜK LENFOSİTİK NEOPLAZİ

- KLL (CD5-, CD23-)
- MHL (CD5-, Cyclin D1-)
- FL (patern, sitoloji, CD10-, BCL-6-)
- MZL ?
- LPL



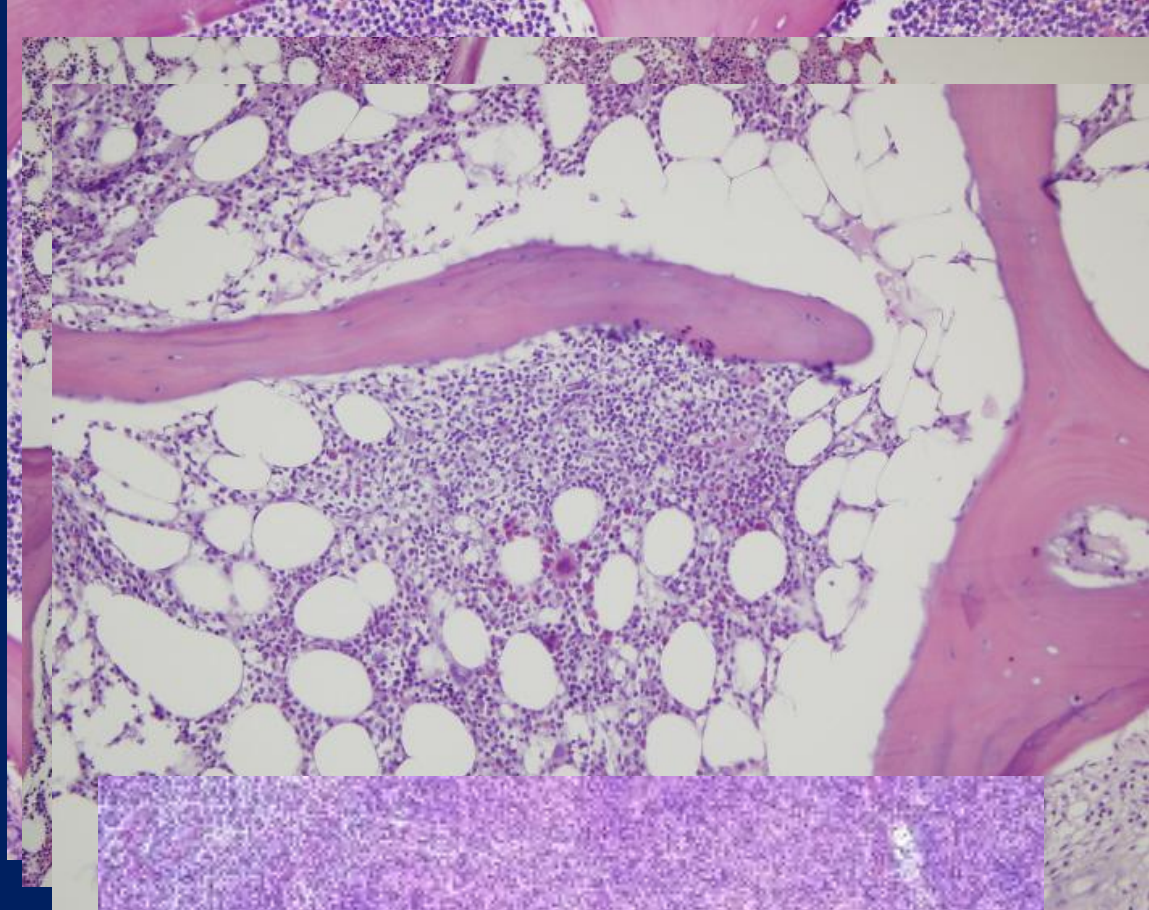
# Lenfoplazmasitik Lenfoma (LPL):

- Küçük B lenfositleri,
- plazma hücreleri,
- plazmositoid lenfositler
- Genelde Kİ tutulumu
- Bazen; LN ve dalak tutulumu



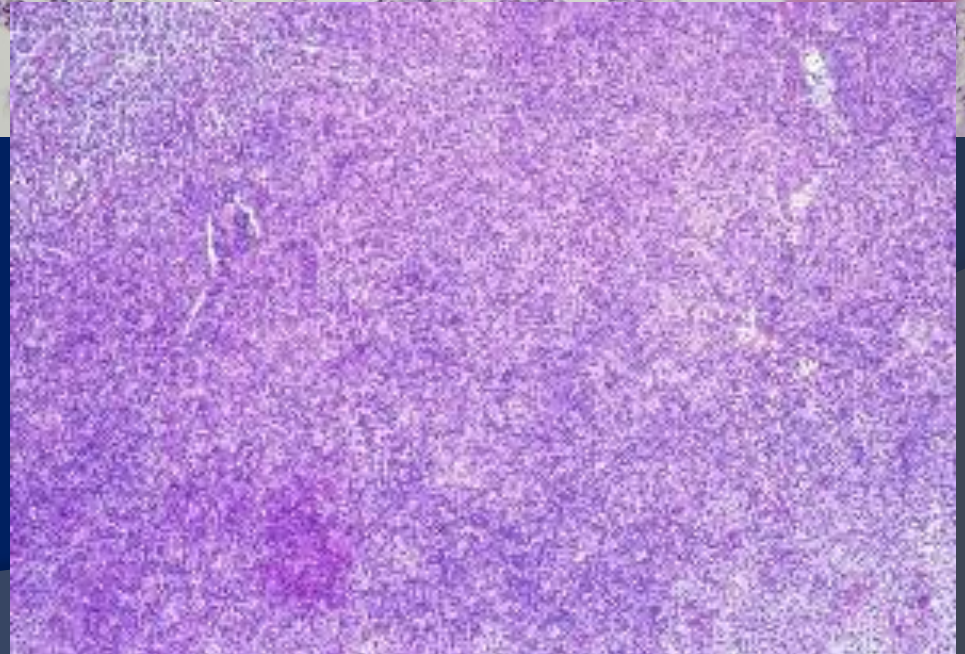
**Kİ;**

Diffüz yada  
nodüler infiltrat,  
interstisyel patern,  
lenfoid agregatlar



**LN/Dalak;**

Diffüz patern





# LN ve DİĞER ORGANLAR:

- ⊙ Normal yapı korunmuş olabilir.
- ⊙ Genişlemiş sinüslerde PAS + materyal,
- ⊙ Rezidüel germinal merkezler,
- ⊙ Arada seyrek transforme hücreleri içeren monoton proliferasyon,
- ⊙ Dutcher body (PAS + intranükleer psödoinklüzyon), artmış mast hücreleri ve hemosiderin
- ⊙ Plazma hücreleri çok daha belirgin oranda bulunabilir ve transforme hücreler/immunoblastlar çok sayıda olup polimorfik görüntü yaratabilir.



- KLL'de görülen proliferasyon merkezleri olmaz.
- Soluk görünümlü marjinal zon benzeri alanlar olduğunda MZL düşünülmelidir.
- Amiloid, diğer Ig birikimleri veya kristal yüklü histiyositler olabilir.
- **Dalakta** kırmızı pulpada küçük nodüller şeklinde veya diffüz büyüme paterni görülebilir.



# WM'de İHK;

- Çoğu hücrede; yüzey Ig + ve plazmasitik hücreler sitoplazmik Ig + (genelde IgM, bazen IgG, seyrek olarak IgA).  
Tipik olarak IgD -,
- B hücre antijenleri +  
(CD19, CD20, CD22, CD79a),
- CD5\* -, CD10\* -, CD103 -, CD23-,
- BCL-2, CD25 VE CD38 sıklıkla pozitif.
- Değişken oranlarda CD22 ve CD23 +
- sIgM+: SMZL, KLL, MALT



# Lenfoplazmasitik Lenfoma (LPL):

- REAL/WHO kriterlerine göre;

Serum düzeyine bakmaksızın monoklonal Ig M proteini vardır.

- Kİ tutulumu ve serum IgM düzeyi ilişkisiz



# Waldenström makroglobulinemi (WM);

LPL'lı hastaların; önemli bir kısmında bulunur.

Kİ tutulumu gösteren ve herhangi bir konsantrasyonda Ig M monoklonal gammopatisi olan olgular için kullanılır.



# WM'de klinik bulgular;

- LAP, SM(<%15)
- ↓HCT, ↓PLT, ↓WBC
- Hiperviskosite send: epistaksis, görme bozukluğu,
- Halsizlik, konstitisyonel sempt.,
- IgM nöropatisi (%20, IgM spesifik nöral ağ ile rxn'a girebilir).,
- kryoglobulinemi, cold aglütinemi

- IgM birikimi deri veya GIS'de de olabilir;  
Diare
- Pıhtılaşma faktörleri, platelet ve fibrine IgM bağlanması sonucu koagulopatiler gelişebilir.
- IgM paraproteini LPL yada WM ile tanısıal değil. Diğer lenfoid neoplazilerde yada belirgin neoplazi olmayan durumlarda da görülebilir.



- Kronik ağı stimülasyonu (HCV?, riketsiya?)

HCV???? HCV tedavisi ile regresyon olabilir.

HCV'de mast hücrelerinin proliferasyonu uyardığı düşünülüyor.

- Common Variable Immunodeficiency Disorder (CVID)

- Plazma hücrelerine diff olan post-foliküler B hücreleri

Plazma hücrelerine diferansiye olmadan önce germinal merkezdeki somatik hipermutasyon sonucu B hücrelerinde arrest?



# WM'de genetik temel

- Ig genlerinde rearr., özellikle V bölgesinde somatik hipermutasyonlar +.
- Tanımlanmış spesifik kromozom yada onkogen anomalisi yok.
- Del6q, trisomi 3 ve 18, trisomi 4.

● Ailesel (%20)

Daha genç yaş

Yaygın Kİ tutulumu

Serum IgM düzeyleri daha yüksek

Periferal nöropati yok



- Klinik genelde yavaş gidişli.
- Ortalama yaşam 5-10 yıl.
- İleri yaş, anemi, pansitopeni, performans durumu ve yüksek beta 2 mikroglobulin düzeyleri kötü prognozla ilişkilidir.
- DBBHL ya transforma olabilir.
- HL gelişimi bildirilen vakalar vardır.