

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 140

140.Aşağıdaki durumlardan hangisi Richter sendromu veya dönüşümü olarak adlandırılır?

- A) Esansiyel trombositozun miyelofibrozise dönüşmesi
- B) Kronik miyeloid lösemisinin akut miyeloid lösemiye dönüşmesi
- C) Miyelodisplastik sendromun akut miyeloid lösemiye dönüşmesi
- D) Kronik lenfositik lösemisinin agresif büyük B hücreli lenfomaya dönüşmesi
- E) Mikozis fungoides hastalığının Sezary sendromuna dönüşmesi

Doğru Cevap:D

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

60

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



LÖKOSİTLERİN NEOPLASTİK PROLIFERASYONU

- **Lenfoid neoplazmlar**
 - o ALL, KLL, Hairy cell lösemi, plazma hücre diskrazileri, lenfomalar bu grupta yer alırlar.
- **Miyeloid neoplazmlar:**
 - o AML
 - o Miyelodisplastik sendrom
 - o Kronik miyeloproliferatif hastalıklar
- **Histiyoцитozlar**
 - o Dendritik hücrelerin proliferasyonudur.

Lenfomalar

- Lenf nodundaki lenfositlerin maligniteleridir.
- Non-Hodgkin ve Hodgkin lenfoma olarak ayrılırlar.

Hodgkin ve Non-Hodgkin Lenfoma Farkları

Hodgkin Lenfoma	Non-Hodgkin Lenfoma
Sıklıkla lokalize, tek aksiyal lenf nodu grubu tutulur. (servikal, mediastinal, paraaortik)	Sıklıkla multipl periferal lenfadenopati klinik tablosuyla başlar
Öncelikle bitişik bir şekilde komşuluğundaki lenf nodlarına yayılır, mezenterik nodlar ve Waldeyer halkasına yayılma sıklıkla saptanır. Bu yayılım sıklıkla sırasızdır.	Mezenterik nodlar ve Waldeyer halkasına yayılma sıklıkla saptanır. Bu yayılım sıklıkla sırasızdır.
Ekstranodal tutulum nadir	Ekstranodal tutulum sık

Non-Hodgkin Lenfomalar

- En sık B lenfositlerden, daha az oranda T ve NK lenfositlerden köken alırlar.
- B hücreli olanlar iyi-kötü прогнозlu iken, T-NK hücrelerler kötü прогнозludur.

B Hücreli Non-Hodgkin Lenfomalar

Kronik Lenfositik Lösemi /Küçük lenfositik Lenfoma

- Sıklıkla postgerminal merkez **hafıza B lenfositlerden** köken alır. Eğer bu hücre lenf nodunda iken malign özellik kazanırsa **küçük lenfositik lenfoma**, kana geçtikten sonra malign özellik kazanırsa **KLL** olur.
- Ayrıntı kanda lenfosit sayısına bakılarak yapılır (yüksekse KLL).

- Düşük derecelidir

Klinik Bilimler 140. soru
Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 060

- Yüksek dereceli lenfomaya (diffüz büyük hücreli lenfoma) dönüşürse **Richter sendromu** olarak adlandırılır.
- **KLL ileri yaşın en sık** lösemisidir.
- Tümör hücreleri **CD 19, CD 20, CD 5 ve CD 23** pozitiftir.

Foliküler Lenfoma

- Sıklıkla **germinal merkezdeki sentrositlerden** köken alırlar.
- **Bcl-2 mutasyonu ve t(14;18) sık görülür.**
- Tümör hücreleri **CD 19, CD 20, CD 10 ve BCL6 eksprese ederler.**
- CD 5 (-) olmalarıyla küçük lenfositik lenfoma ve mantle hücreli lenfomalarından ayrırlırlar.

- **AML M3 (akut promiyelositer lösemi) tedavisi**
 - ✓ Klasik olarak **ATRA (retinoik asit, tretinoin)** ve **antrasiklin** kombinasyonu verilir.

»	AML'de hedefe yönelik tedaviler
• Anti CD33 monoklonal antikor: Gemtuzumab	
• FLT3 inhibitörü: Midostaurin	
• İzositrat dehidrogenaz 1 inhibitörü: İvosidenib	
• İzositrat dehidrogenaz 2 inhibitörü: Enasidenib	

Akut lösemilerde remisyon kriterleri

- Hastanın klinik olarak herhangi bir sorununun olmaması
- Hemoglobin, lökosit ve trombosit sayısının normal olması
- Periferde blast olmaması
- Kemik iliğinde blast sayısının < %5 olması

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMI (KLL)

- Genellikle **ileri yaşı erkeklerde** görülen ve **matür B lenfositlerin** kontrollsüz **klonal** çoğalması sonucu gelişen lenfoid malignitedir.
- Lökositoz + periferik yaymada ciddi lenfositoz + yaygın lenfadenopati** ile karakterizedir.
- En sık sitogenetik anomali **13q delesyonudur** (iyi прогноз).

»	KLL'de kötü прогнозla ilişkili mutasyonlar
• Ig ağır zincir (IgHV) mutasyonunun <u>olmaması</u>	
• ZAP70 mutasyonu, CD38 pozitif olması	
• del 17p (p53) olması	

- İyonize radyasyon** ya da viral bir etiyoloji ile ilişkisi **gösterilememiştir**, ailesel yatkınlık olabilir.

Klinik

- En sık **asemptomatik** bir hastanın rutin laboratuvarında **lenfositoz** saptanması sonrası yapılan tetkikler ile tanı alırlar.
- Fizik muayenede en sık bulgu **yaygın lenfadenopatilerdir**.

• Hastalık ilerledikçe **enlenemezlik** veya **benzotremezlik** olabilir

Klinik Bilimler 140. soru

Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 026

- Bazı vakalarda yüksek grade'li lenfomalara (en sık **diffüz büyük B hücreli lenfoma**) dönüşüm gelişebilir. Buna **Richter transformasyonu** denir.

Laboratuvar ve Tanı

- Tanı gereği mutlak lenfosit sayısı **en az 5.000/mm³**'tür, ancak genellikle ciddi lenfositoz görülür.
- **Periferik yayma**
 - ✓ Lökositlerin **büyük çoğunluğu matür görünümülü lenfosit**tür. (>%80-90)
 - ✓ **Lenfositler** kolayca ezildiklerinden **basket (smudge) hücreleri** görülür.
- **Kemik iliği aspirasyonunda** da lenfosit hakimiyeti görülse de **kesin tanı** akım sitometri ile konulur.