



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

Richter Transformasyonu Gösteren Bir KLL Olgusu

Yazarlar : Dr. 1Hacer Berna Afacan Öztürk

Kurum : 1Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

GİRİŞ - AMAÇ

Kronik lenfositik lösemi (KLL) erişkinlerde en sık görülen lösemi tipidir. Genelde asemptomatik başlan-gıçlı olmasına karşın ateş, halsizlik ve tekrarlayıcı enfeksiyonlarla da klinikte karşımıza çıkabilir. Rutin tam kan sayımında lenfositöz saptanır. Lenfadeno-pati veya hepatosplenomegali %40-50 olguda gör-ülür. KLL tanısı konabilmesi için periferik kanda >5000/mm³ monoklonal B lenfositöz varlığı gereklidir (1). Dolaşımdaki B lenfositlerin klonalitesi akım sitometri ile doğrulanmalıdır. Kronik lenfositik lösemi'nin genellikle büyük hücreli tip olmak üzere lenfoma-ya dönüşümü Richter Sendromu olarak bili-nir. Richter Sendromu, KLL olgularının %3-10'unda görülür (2).

METOD

Olgu Sunumu

Olgumuz, 44 yaşında erkek hasta 2 aydır boyunda şişlik şikayeti ile kulak burun boğaz polikliniğine başvuruyor. KBB'de sol supraklavikuler LAP biopsisi yapılıyor ve "KLL/SLL ile uyumlu" olarak geliyor. Yapılan tetkiklerde Hemogloblin 12,5gr/dl, lökosit sayısı 16600/μL, trombosit sayısı 210000/μL, lenfosit sayısı 12000/μL, nötrofil:3500/μL idi. Periferik kandan yapılan flow sitometrik incelemede CD19 (+), CD5 (+), CD20(+), CD22 (+), CD25 (+), CD43 (+), anti-kappa (+) olarak KLL tanısı aldı. Batın ultrasonografide karaciğer normal, dalak (158mm) boyut artmış olarak izlendi. Tanıda Rai evre 2, Binet evre B olduğu görüldü. Tedavi endikasyonu olmadığı için tedavisiz takip edilen hasta, 6 ay sonra halsizlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın hemoglobini 4,7gr/dl, lökosit sayısı 25900/μL, trombosit sayısı 363000/μL idi. Anemi etyolojisi için yapılan testlerde hemoliz tespit edilmedi, vitamin b12 ve ferritin düzeyleri normaldi. Üst ve alt endoskopide patoloji tespit edilmedi. Hastanın boyun ultrasonografide sol supraklavikuler lojda 100mmx78mm boyutunda boynun anterioruna uzanım gösteren bulky kitlesi görüldü. Boyundaki kitleden yapılan biopsi sonucu ve kemik iliği biopsisi sonucu yine "KLL/SLL ile uyumlu" olarak geldi. Hastadan FISH ile bakılan 17p (-) olarak geldi ve hastaya R-FC tedavi başlandı. 6 kür aldı. Bulky kitlesi olduğu için kemoterapi sonrası radyoterapi aldı. Kontrol görüntülemesi yapılan hasta tam remisyon kabul edilerek takibe alındı.



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

Hastanın kemoterapi ve sonrasında radyoterapi bitiminden 2 yıl sonra yapılan Boyun tomografisinde nazofarengeal hava sütünü oblitere eden, sağ nazal pasaja posteriordan indentasyon gösteren, bilateral parafarengeal yağ planına uzanımı bulunan, en geniş yerinde 40x60 mm boyutlarında geniş yumuşak doku lezyonu tespit edildi. Nazofarenks biopsisinde Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL) olarak raporlandı. İmmünohistokimyasal olarak CD20 (+), CD5 (+), CD23 (+), Bcl-2 ile diffüz (+), MUM-1 ile %30 (+), C-myc ile %50-60 yaygınlıkta nükleer (+), Ki-67 % 80 (+) olarak tespit edildi. Bunun üzerine yapılan PET tomografide; nazoferinkste 47x58mm malign kitle lezyonu (SUV Max:12,6), bilateral servikal (SUV max:6,6), supraklavikuler ve aksiller lenf nodlarında metastatik tutulumlar (SUV Max:4,1), sağ femur distalinde belirgin olmak üzere kemik iliği tutulumu ile uyumlu bulgular saptandı. Kemik iliği biopsisi "diffüz paternde atipik lenfoid hücre infiltrasyonu gösteren hipersellüler kemik iliği, büyük B hücreli lenfomaya transformasyon gösteren KLL/SLL ile uyumlu" olarak raporlandı. BOS değerlendirmesinde de tutulum tespit edildi.

Hastaya SSS tutulumu da olduğundan R-İDARAM (Rituksimab, Sitozin arabinosid, İdarubicin, Metotreksat, Deksametazon) kemoterapisi + intratekal kemoterapi (Sitozin arabinosid, Metotreksat, Deksametazon) başlandı. 2.kür R-İDARAM sonrası fasiyal paralizi gelişen hastanın, hastalık değerlendirmesinde nazofarenksteki kitlede progresyon saptandı ve tekrar kitleden yapılan biyopsi DBBHL olarak geldi. Tedavi altında progresyon olan hastaya MATRIX (Rituksimab, metotreksat, sitozin arabinosid, thiotepa) kemoterapisi planlandı ve 3 kür verildi. Tam uyumlu HLA vericisi olan hasta allojenik kök hücre nakli yapılmak üzere sevk edildi.

BULGULAR

Tartışma

Richter sendromu (RS), kronik lenfositik lösemi hastalarında agresif lenfomaya dönüşümdür. RS'nin iki patolojik varyasyonu vardır; yaygın varyantı büyük B hücreli lenfoma ve nadir varyantı Hodgkin lenfoma'dır (HL) (3). Richter dönüşümünden şüphelenilen olgularda vakit kaybetmeden, en hızlı progrese olan ve en kolay ulaşılabilen alandan biyopsi yapılması gereklidir. DBBHL'ya dönüşümün prognozu genellikle kötüdür ancak HL'ya dönüşüm nisbeten daha iyi prognozludur (4). Richter transformasyonu KLL tanılı hastaların takip sürecinde ortaya çıkabilen, prognozu olumsuz etkileyen nadir görülen bir klinik tablodur.

SONUC

ANAHTAR KELİMELER