

İndolan, B hücreli bir lenfoproliferatif hastalıktır. Tüylü/saçlı uzantıları olan lenfositler kemik iliği ve dalağı infiltre ederler. Kemik iliğinde retikülin fibrozis vardır.

Tüm lenfoid lösemilerin %2'si
Orta yaşlı erkeklerde 4.5 kat daha sık

BRAF V600E mutasyonu hemen her hastada pozitifdir ve riski artırır.

Poliarteritis nodoza (PAN), vaskülit ve RA ile ilişkili olabilir.

PREZENTASYON

En sık **sitopenilere bağlı semptomlarla** (tekrarlayan enfeksiyonlar, yorgunluk) prezente olur. (**en sık monositopeni**)

Splenomegali (%60-70)

Hepatomegali (%40-50)

LAP nadir (%10)

Monositopeni nedeniyle **TBC ve Fungal enfeksiyonlara hassasiyet ↑**

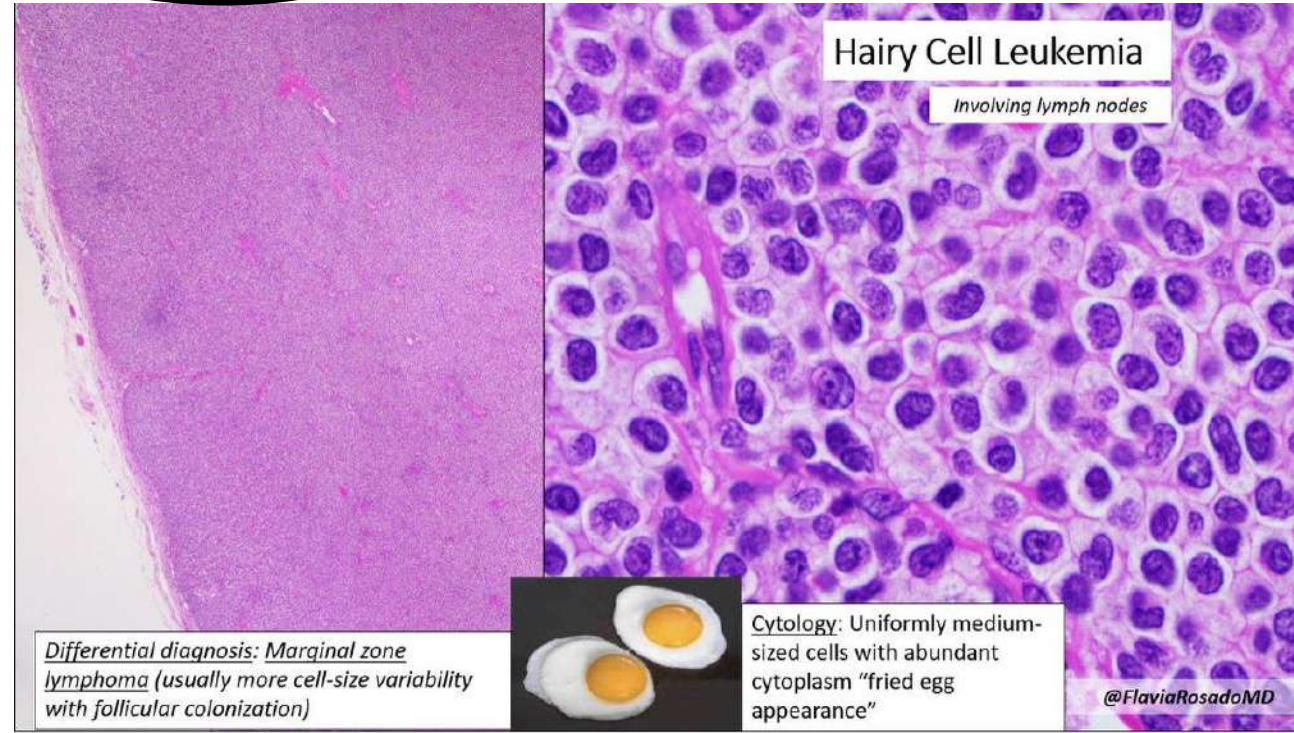
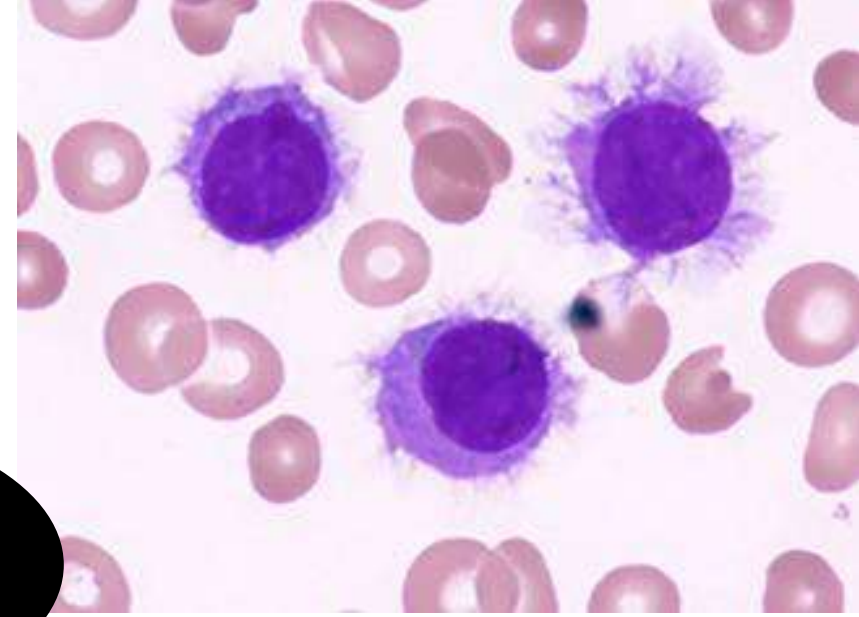
Pansitopeni + Masif splenomegali = Hairy cell lösemi düşün

HAIRY CELL LÖSEMİ

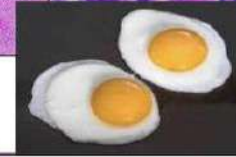
LABORATUVAR TESTLERİ

- **Hemogram**
 - **Pansitopeni** (anemi, nötropeni, trombositopeni)
 - **Şiddetli monositopeni** çok karakteristiktir, **neredeyse** her hastada mevcut
- **Periferik yaymada hairy cell** (%95)
- **Kemik iliği biyopsisi**
 - **Kemik iliği aspirasyonunda DRY TAP**
 - Hipersellüler
 - Hairy cell infiltrasyonu
 - Retikülin fibrozis
 - **Tavada yumurta görünümü (fried-egg)**
 - Ribozomal-lamellar sitoplazmik kompleksler (EM'de)
- **İmmünohistokimya**
 - cyclin D1
 - CD72 (DBA.44) ve tartarat-rezistan asit fosfataz (TRAP)
 - Anneksin-A1
- **Flow sitometri**
 - Klonal B hücreleri (CD11c, CD20, CD25, CD103, ve CD200)
 - CD5, CD10 ve CD23 eksprese **etmez**.
- **Moleküler çalışma**
 - **BRAF V600E mutasyonu** (diğer B hücre lenfomalarında izlenmez)

HAIRY CELL LÖSEMİ



Differential diagnosis: Marginal zone lymphoma (usually more cell-size variability with follicular colonization)



Cytology: Uniformly medium-sized cells with abundant cytoplasm "fried egg appearance"

@FlaviaRosadoMD

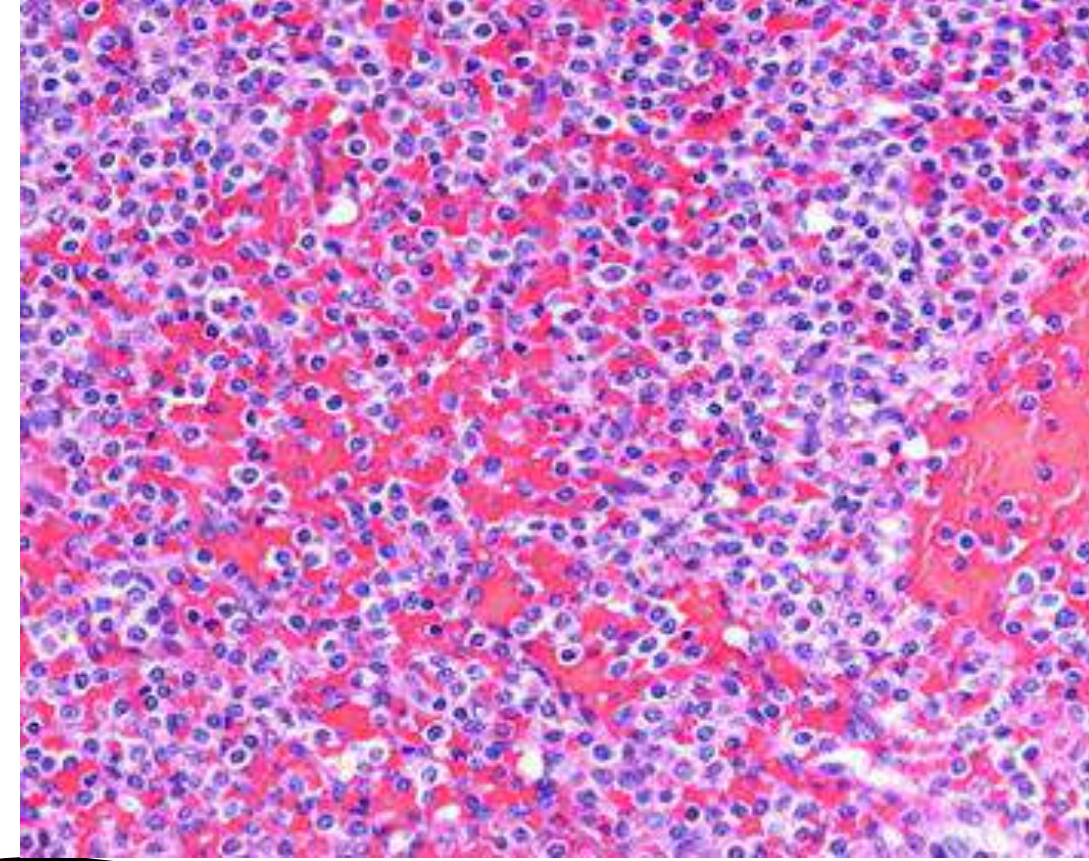
Hairy cell ile çevrili kanla dolu sinüsler (psödosinüs, kan gölü) HCL için patognomoniktir.

TEDAVİ

- İndolan olduğu için asemptomatik/hastalık yükü fazla olmayanlarda tedavisiz izlem yapılabilir (%10)
- **Tedavi endikasyonları;**
 - Semptomatik organomegali
 - Enfeksiyonlar
 - Konstitüsyonel semptomlar (ateş, gece terlemesi, yorgunluk)
 - Sitopeniler (Nötrofil <1000/mm³, platelet <100.000/mm³, hemoglobin <12 g/dL)

Önerilen STANDART BAŞLANGIÇ TEDAVİSİ

- **Pürin analogları (Kladribin ya da Pentostatin) ile monoterapi**
- **Pürin analoguna yanıt yoksa**
 - Alternatif pürin analogu +/- ritüksimab
 - Ritüksimab
 - İnterferon alfa
- **Relaps yapan ya da refrakter hastalık**
 - **Moksetumomab (anti-CD22) pasudotoks**
 - **BRAF V600E inhibitörleri (vemurafenib or dabrafenib)**
- **Masif dalak (>10 cm kosta altı) ya da semptomatik ise splenektomi**



**HAIRY CELL
LÖSEMİ**

VAKA ÖRNEKLERİ

Vaka-1

Hiçbir şikayeti olmayan 51 yaşında bir erkek birinci basamak doktoruna yıllık muayene için başvuruyor. Geçmiş tıbbi öyküsünde hipertansiyon, hiperkolesterolemi ve romatoid artriti bulunuyor. Rutin kan testlerinde belirgin pansitopeni olduğunu saptanıyor. periferik kan yaymasında saç benzeri çıkıntılara sahip hücreler izleniyor.

Vaka-2

66 yaşında erkek hasta karında dolgunluk ve altı aydır giderek kötüleşen yorgunluk, halsizlik ve kolay morarma şikayetleri ile kliniğe başvuruyor. Fizik muayenede belirgin splenomegali ve dağınık ekimozlar izleniyor. Laboratuvar incelemelerinde hematokrit %25, toplam beyaz kan hücresi sayısı 3000/uL ve trombosit sayısı 35.000/uL için dikkate değerdir. Tartarat dirençli asit fosfataz (TRAP) testi pozitif saptanıyor. Daha ileri tanısal incelemelerde, kemik iliği aspiratı, yaygın fibrozis nedeniyle bir örnek vermiyor.

VAKA SUNUMUNDA GÖRDÜĞÜMÜZDE HCL'YE YÖNLENDİRECEK ANAHTAR KELİMELE

- Pansitopeni
- Belirgin splenomegali
- Monositopeni
- Periferik yaymada saçsı/tüylü uzantıları olan nükleolusu belirsiz sitoplazmalı hücreler
- Kemik iliği aspirasyonunda DRY TAP
- Kemik iliğinde "fried egg" görüntüsü
- TRAP pozitifliği
- BRAF V600E pozitifliği

HAIRY CELL LÖSEMİ

Ayırıcı tanı;

Alastik anemi

Splenik marjinal zon lenfoma

HCL varyantı