

## Bölüm 8

# TÜYLÜ HÜCRELİ LÖSEMİ TEDAVİSİNDE YENİLİKLER

Hilmi Erdem GÖZDEN1

### GİRİŞ

Tüylü hücreli lösemi (THL) pansitopeni ve infeksiyonlara eğilim ile karakterize sık gözükmeyen hematolojik bir malignitedir. . Dünya Sağlık Örgütü tarafından 2008 yılında tanımlanmış ve 2016 yılında revize edilmiş lenfoid bir neoplazm olup tüm lösemilerin %2'sini oluşturmaktadır (1).Hastalığın kendisi olduğu kadar tedavisi de immünsüpresyon ile ilişkilidir. Erkeklerde kadınlara kıyasla 4-5 kat fazla görülmektedir. Tanı anında varyant THL ve splenik diffüz kırmızı pulpa lenfomas'ndan (SDKPL) ayırt edilmelidir.Tedavi yönetimindeki ilerlemeler sayesinde hastalar üzerinde tedaviye yüksek yanıt oranları ve uzamış toplam sağkalım elde edilmiş olsa bile relaps sonrası ve yeniden tedavi gerekliliği halinde ihtiyaç olan çalışmalar devam etmektedir.

### TANI

Hastalar genellikle halsizlik ve enfeksiyon nedenli başvururlar (1-4). Geçmiş dönemde hastaların %90'a yakını splenomegali nedenli başvurmuş olsalar da bu bulgunun sıklığında hastalığın erken teşhisine bağlı olarak belirgin azalma saptanmıştır. Hastalar daha sık tam kan sayımında insidental olarak pansitopeninin tespiti sonrası tanı almaktadırlar (5-6). THL tanısı koymada tam kan sayımı ve tüylü hücrelerin tespiti için dikkatli bir periferik yayma değerlendirimi ilk basamak tetkiklerdir. (THL resmi figürü 1). Monositopeni THL'nin spesifik ve göreceli sensitif bir prezentasyonudur. İmmünfenotiplemede B hücreli klonal genişlemeyi gösteren parlak CD19, CD20,CD22 ve CD 200 ekspresyonları mevcuttur. Genellikle CD5, CD23, CD10, CD79b ve CD27 negatif olup CD11c, CD123 ve CD25 pozitif saptanır. Uluslararası kılavuzlar arasında konsensüs kemik iliği biyopsisi ve/veya aspirasyonu ile tümör infiltrasyonunu göstermek ve kompleks vakalarda CD20, Annexin A1 ve VE1(BRAF boyası) ile immün boyama değerlendirmelerinin yapılmasıdır. (7). Özellikle standart tedaviye yanıt vermeyen ve çoklu relapsı olan olgularda BRAF mutasyonunu göstermek önemlidir (8). Tüy-

<sup>1</sup> Dr., TC SBÜ Sultan Abdulhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi, erdemgozden83@gmail.com

## **KAYNAKLAR**

1. Bouroncle BA, Wiseman BK, Doan CA. Leukemic reticuloendotheliosis. *Blood*. 1958;13(7):609-630.
2. Gosselin GR, Hanlon DG, Pease GL. Leukaemicreticuloendotheliosis. *Can Med Assoc J*. 1956;74(11):886-891.
3. Grever MR, Blachly JS, Andritsos LA. Hairy cell leukemia: Update on molecular profiling and therapeutic advances. *Blood Rev*. 2014;28(5):197-203.
4. Munoz J, Schlette E, Kurzrock R. Rapid response to vemurafenib in a heavily pretreated patient with hairy cell leukemia and a BRAF mutation. *J Clin Oncol*. 2013;31(20):e351-e352.
5. Frassoldati A, Lamparelli T, Federico M, et al; Italian Cooperative Group for Hairy Cell Leukemia. Hairy cell leukemia: a clinical review based on 725 cases of the Italian Cooperative Group (ICGHCL). *Leuk Lymphoma*. 1994;13(3-4):307-316.
6. Kraut E. Infectious complications in hairy cell leukemia. *Leuk Lymphoma*. 2011;52(Suppl 2):50-52.
7. Johnston JB, Eisenhauer E, Corbett WE, Scott JG, Zaentz SD. Efficacy of 2'-deoxycoformycin in hairy-cell leukemia: a study of the National Cancer Institute of Canada Clinical Trials Group. *J Natl Cancer Inst*. 1988;80(10):765-769.
8. Tiacci E, Park JH, De Carolis L, et al. Targeting Mutant BRAF in Relapsed or Refractory Hairy-Cell Leukemia. *N Engl J Med*. 2015;373(18):1733-1747.
9. Piro LD, Carrera CJ, Carson DA, Beutler E. Lasting remissions in hairy-cell leukemia induced by a single infusion of 2-chlorodeoxyadenosine. *N Engl J Med*. 1990;322(16):1117-1121.
10. Maloisel F, Benboubker L, Gardembas M, et al. Long-term outcome with pentostatin treatment in hairy cell leukemia patients: a French retrospective study of 238 patients. *Leukemia*. 2003;17(1):45-51