



10.

AKDENİZ HEMATOLOJİ SEMPOZYUMU

Lösemiler

2 - 4 Nisan 2026

Royal Holiday Palace - Antalya

BİLDİRİ KİTABI

10. AKDENİZ HEMATOLOJİ SEMPOZYUMU

LÖSEMİLER

2 – 4 NİSAN 2026

BİLDİRİ KİTABI

Düzenleme Kurulu

Prof. Dr. Levent Ündar – Prof. Dr. Erdal Kurtođlu

POSTER BİLDİRİLER

P1- DEMİR YÜKLENMESİ OLARAK YANLIŞ TANI ALAN HEREDİTER HİPERFERRİTİNEMİ- KATARAKT SENDROMU: BİR OLGU SUNUMU

Serkan Güven¹,Menekşe Öztürk¹

¹Çanakkale Mehmet Akif Ersoy Devlet Hastanesi

Amaç: Serum ferritin yüksekliği, klinik pratikte sıklıkla demir yüklenmesinin bir göstergesi olarak kabul edilmekte ve bu nedenle ileri tetkiklere ya da demir azaltıcı tedavilere yol açabilmektedir. Ancak ferritin aynı zamanda bir akut faz reaktanı olup, gerçek demir birikimi olmaksızın da yükselebilir. Herediter hiperferritinemi-katarakt sendromu (HHKS), sistemik demir yüklenmesi olmadan izole hiperferritinemi ve erken başlangıçlı bilateral katarakt ile karakterize, nadir görülen otozomal dominant bir hastalıktır. Klinik farkındalığın düşük olması, HHKS'nin sıklıkla herediter hemokromatozis veya sekonder demir yüklenmesi ile karıştırılmasına neden olmaktadır.

Bulgu: Elli sekiz yaşında erkek hasta, uzun süredir devam eden ve etiyolojisi açıklanamayan hiperferritinemi nedeniyle hematoloji kliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde, beşinci dekatta tanı alan ve cerrahi gerektiren bilateral katarakt öyküsü mevcuttu. Aile öyküsünde babası, beş kız kardeşi, kızı ve torununda erken başlangıçlı katarakt ve ferritin yüksekliği bulunması, otozomal dominant geçişi düşündürdü. Fizik muayenede demir yüklenmesine ait bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde serum ferritin düzeyi 790 µg/L olarak saptanırken, serum demiri, transferrin satürasyonu, karaciğer fonksiyon testleri ve C-reaktif protein düzeyleri normaldi. Daha önce demir yüklenmesi şüphesiyle bir kez terapötik flebotomi uygulanmıştı ancak ferritin düzeylerinde anlamlı azalma izlenmemişti. HFE gen mutasyonları negatifti. Klinik ve laboratuvar bulgular doğrultusunda HHKS ön tanısı ile yapılan genetik incelemede, FTL geninin 5' untranslated region bölgesinde heterozigot patojenik c.-168G>A varyantı saptanarak tanı kesinleştirildi.

Sonuç: Bu olgu, izole hiperferritinemi varlığında transferrin satürasyonunun normal olmasının önemli bir ayırıcı ipucu olduğunu ve aile öyküsünün tanısız süreçte kritik rol oynadığını göstermektedir. HHKS'nin erken tanınması, gereksiz ve potansiyel olarak zararlı demir azaltıcı tedavilerin önlenmesini sağlar. Hiperferritinemi değerlendirilirken HHKS'nin ayırıcı tanıda mutlaka göz önünde bulundurulması gerekmektedir.

P2- KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMIYE EŞLİK EDEN MULTİPL OTOİMMÜN TABLO: İNFLAMATUAR MİYOZİT VE SJÖGREN SENDROMU OLGUSU

Gizem Erduran Hayta¹, Şükrü Tansuhan Çetiner², Ünal Ataş², Utku İltar², Orhan Kemal Yücel², Ozan Salim²

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Hematoloji BD

Amaç: Giriş Kronik lenfositik lösemi (KLL), periferik kan, kemik iliği ve lenfoid dokularda olgun görünümlü ancak fonksiyonel olarak yetersiz monoklonal B lenfositlerin progresif birikimi ile karakterize, en sık görülen erişkin lösemisidir. Anormal B hücre aktivasyonu ve T hücre fonksiyon bozukluğu nedeniyle gelişen immün disregülasyona bağlı olarak, KLL hastalarında başta otoimmün hemolitik anemi ve immün trombositopeni olmak üzere çeşitli otoimmün hastalıklar gelişebilmektedir. Ancak, Sjögren sendromunun KLL ile birlikteliği oldukça nadir olup, bu birlikteliğe eşlik eden inflamatuvar miyozit olgularına literatürde rastlanmamıştır. Bu olguda, KLL tanısı ile izlenen bir hastada görülen inflamatuvar miyozit ve Sjögren sendromunun nadir birlikteliği bildirilmektedir.

Bulgu: Olgu 58 yaşında erkek hasta, beş yıl önce yaklaşık iki ay süredir devam eden bilateral üst ve alt ekstremitelerin proksimal kas gruplarında progresif kas güçsüzlüğü nedeniyle akut inflamatuvar miyopati ön tanısıyla nöroloji kliniğinde tetkik edilirken saptanan belirgin lenfositoz ve eşlik eden hepatosplenomegali nedeniyle danışıldı. Yapılan tetkikler doğrultusunda Evre II kronik lenfositik lösemi (KLL) tanısı konulan hastaya bu tanısına yönelik ilaçsız izlem kararı alındı. İnflamatuvar miyopatiye yönelik ise, beş seans terapötik aferez, intravenöz immünglobulin, pulse kortikosteroid tedavisi uygulanmış ve şikayetleri gerileyen hasta düşük doz oral steroid ile nöroloji tarafından takip edilmiş, ancak steroid ilişkili yan etkilerin gelişmesi üzerine tedavisi sonlandırılmıştı. Takibinin dördüncü yılında, KLL açısından henüz tedavi endikasyonu olmayan ve miyopatiye ait semptomları devam eden hastada poliklonal hipergamaglobulinemi, kas enzimlerinde persistan yükseklik, Ro-52 pozitifliği ve yüksek titre romatoid faktör pozitifliği (131, 5 IU/mL) saptandı. Mevcut bulgular ve tükürük bezi biyopsi sonucu ile Sjögren sendromu tanısı konulan hastaya romatoloji tarafından rituksimab tedavisi başlandı ve tedavi sonrasında kas gücünde belirgin klinik iyileşme gözlemlendi. Güncel tetkiklerinde lökosit sayısında belirgin artış (49.750/mm³), anemi (Hb 8,5 g/dL), trombositopeni (76 bin/mm³) olan, IGVH unmutated, TP53 negatif, RAI evre 4 KLL hastasına tedavi verilmesi planlandı. Kanıta dayalı olmasa da, inflamatuvar miyopati ve Sjögren sendromu gibi, olası KLL ilişkili otoimmün bağ doku hastalıkları olan hastamıza obinutuzumab ve venetoklaks kombinasyon tedavisi planlandı.

Sonuç: Tartışma KLL, inflamatuvar miyozit ve Sjögren sendromu birlikteliği, olası ilişkili ve literatürde bildirilmemiş bir klinik tablodur. Literatürde KLL ve miyozit beraberliği görülen vaka serileri olsa da, KLL ve miyozit ilişkisinin şans eseri mi, yoksa nedensellikten mi kaynaklandığı bilinmemektedir. Sjögren ile lenfoma birlikteliği nispeten daha sık olmakla birlikte, yine vaka serileri şeklinde KLL ve Sjögren birlikteliği literatürde mevcuttur. Sjögren–miyozit ilişkisi ise daha belirgindir ve bunlara KLL eşlik ettiğinde paraneoplastik/immün mekanizmalar ve kas infiltrasyonu ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Olgumuzda Sjögren sendromu ile miyozit tablosunun KLL'ye sekonder mi yoksa eş zamanlı gelişen bağımsız klinik tablolar mı olduğu kesin olarak ortaya konulamamıştır. Bununla birlikte, KLL hastalarında gelişen kas güçsüzlüğü yakınmalarında otoimmün süreçlerin ayırıcı tanıda mutlaka değerlendirilmesi gerektiği ve multidisipliner yaklaşımın tedavi başarısında önemli rol oynadığı düşünülmektedir. Kanıta dayalı güçlü veriler bulunmama ile birlikte, otoimmün zeminde gelişen KLL ile olası ilişkili mevcut klinik durumda, anti-CD20 monoklonal antikor ile venetoklaks kombinasyonu, derin yanıt ve minimal rezidüel hastalık negatifliği sağlama potansiyeli nedeniyle rasyonel ve makul bir tedavi seçeneği olarak değerlendirilmiştir. Anahtar kelimeler: Kronik lenfositik lösemi, inflamatuvar miyozit, Sjögren

P3- EŞ ZAMANLI SPLENİK MARJİNAL ZON VE MANTLE HÜCRELİ LENFOMA: NADİR BİR OLGU

İlknur Nizam Özen¹, Erdal Kurtoğlu¹

¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Amaç: Splenik marjinal zon lenfoma dalağın beyaz pulpa foliküllerini, splenik hiler lenf nodlarını, kemik iliğini ve sıklıkla periferik kanı tutan, NHL'ların %1'den azını oluşturan düşük dereceli bir lenfoma alt tipidir. Mantle cell lenfomadan (MCL) klinik olarak çoğunlukla periferik lenf nodlarının varlığı ile ayrılır; ancak nadiren lenf nodlarının geri planda olduğu kemik iliği tutulumu ve masif splenomegaliyle seyreden mantle hücreli lenfoma olguları bildirilmiştir. Burada kemik iliğinden splenik marjinal zon lenfoma, mide ve kolon biyopsisinden mantle hücreli lenfoma olgusu anlatılacaktır.

Bulgu: Elli beş yaşındaki kadın hasta karın ağrısı nedeniyle başvurduğu hekimin splenomegali saptaması sonucu tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın dosyası incelendiğinde 3 yıl önce de aynı nedenle başvurduğu, klonal B lenfositoz saptanması nedeniyle hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldığı, patoloji raporunun normal olması nedeniyle hastaya takip önerildiği görüldü. Hasta takipsiz kaldığı dönemden sonra karın ağrısı nedeniyle başvurduğundan dalak boyutunun 3 yıl öncesine göre arttığı ve periferik kanda ılımlı lenfositoz olduğu görüldü. Hastanın bu dönemde demir eksikliğinin gelişmiş olması ve ishal şikayeti de olması nedeniyle hasta için üst GIS endoskopi ve kolonoskopi planlandı. Yapılan kemik iliği biyopsisi tekrarlandığında splenik marjinal zon lenfoma tanısı kondu. Mide ve kolondan alınan biyopsilerde mantle hücreli lenfoma tanısı kondu. Tanılar arasında uyumsuzluk olması nedeniyle preparatlar hematopatoloji konusunda deneyimli bir merkezde incelendi ve tanılar doğrulandı. PET-BT'de mediasten ve batında yaygın lenf nodları olduğu, mide ve kolonda düşük düzeyli aktivite olduğu görüldü. Hastaya ilk remisyondan sonra otolog KİT yapılması planlandı.

Sonuç: Splenik marjinal lenfomada görülen kemik iliği infiltrasyonundaki intrasinüzoidal komponent mantle hücreli lenfomada asla bildirilmemiştir. Bu nedenle bu hastada eş zamanlı iki ayrı düşük dereceli lenfoma mevcuttur. Hastanın tedavi planlaması ishal kliniği nedeniyle mantle hücreli lenfomaya göre yapıldı. Nadir de olsa bu iki antitenin bir arada olabileceği akılda tutulmalıdır.

P4- NÜKSEDEN VE DİRENÇLİ FLT3-ITD MUTANT AML'DE KURTARMA TEDAVİSİ OLARAK AZA-VEN-GİLTERİTİNİB KOMBİNASYONU: TEK MERKEZLİ GERÇEK YAŞAM VERİSİ

Denis Çetin¹, Ajda Güneş¹, Fatma Keklik Karadağ¹, Derya Demir², Nur Akad Soyer³, Mahmut Töbü¹, Fahri Şahin¹, Filiz Vural¹, Emin Karaca⁴, Alp Peker⁴, Haluk Akın⁴, Mehmet Burak Durmaz², Nazan Özsan², Mine Hekimgil², Güray Saydam³

¹Ege Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları A.D., Hematoloji B.D., ²Ege Üniversitesi Hastanesi, Tıbbi Patoloji A.D., ³Ege Üniversitesi Hastanesi İç Hastalıkları A.D. Hematoloji B.D., ⁴Ege Üniversitesi Hastanesi, Tıbbi Genetik A.D.

Amaç: FLT3 mutasyonları (ITD ve TKD), AML'de en sık izlenen genetik anomalilerdendir ve yüksek relaps riski ile kötü prognozla ilişkilidir. Yoğun kemoterapiye uygun olmayan AML hastalarında azasitidin ve venetoklaks (AZA+VEN) kombinasyonu günümüzde standart birinci basamak tedavi olmakla birlikte, FLT3 mutasyonları bu rejime direnç gelişiminin temel mekanizmalarından biridir. FLT3 mutasyonları, anti-apoptotik proteinler olan BCL-xL ve MCL-1'in aşırı ekspresyonuna yol açarak venetoklaks duyarlılığını azaltır. R/R FLT3-mutant AML'de standart tedavi, Faz 3 ADMIRAL çalışmasında kurtarma kemoterapilerine kıyasla sağkalım avantajı (medyan 9.3 aya karşı 5.6 ay) gösteren potent oral FLT3 inhibitörü gilteritinib monoterapisidir. Ancak gilteritinib monoterapisi ile elde edilen yanıtlar genellikle kısa sürelidir, kalıcı ve derin remisyon (MRD negatifliği) oranları düşüktür ve hastaların çoğu nihayetinde progrese olur. Preklinik çalışmalar, gilteritinib ve venetoklaksın sinerjik çalıştığını; gilteritinibin MCL-1 ekspresyonunu baskılayarak lösemi hücrelerinin BCL-2 bağımlılığını artırdığını ve venetoklaks duyarlılığı geri kazandırdığını göstermiştir. Bu sinerji, AZA+VEN omurgasına gilteritinib eklenerek oluşturulan "triplet" (üçlü) rejimin klinik olarak araştırılmasına zemin hazırlamıştır. R/R FLT3-mutant AML'de üçlü kombinasyonun etkinliğini değerlendiren güncel klinik çalışmalar, rejimin yüksek moleküler yanıt oranları sağladığını ve allojenik kök hücre nakline (allo-HSCT) köprü oluşturmada oldukça başarılı olduğunu göstermiştir.

Yöntem: Merkezimizde azasitidin-venetoklaks-gilteritinib kombinasyonu alan relaps/refrakter AML hastalarının özelliklerinden bahsedilecektir. 4 hasta bu kombinasyon tedavisini almıştır.

Bulgu: Medyan tanı yaşı 67.6 (48-72) olup hastaların tamamında FLT3-ITD mutasyonu saptanmıştır. İki hasta tanı anında FLT3-ITD pozitif iken diğer iki hastanın relapsında FLT3-ITD pozitifliği gözlenmiştir. Üç hasta üç sıra tedavi almışken bir hastamız iki sıra tedavi almıştır. Ortanca tedavi sırası üçtür. Üçlü kombinasyon aldıktan sonra yanıt değerlendirmesine bakıldığında bir hasta CRh, iki hasta CRi, bir hasta ise CR olarak değerlendirildi. İki hasta ilk sıra tedavi olarak yoğun kemoterapi ve midostaurin kombinasyonu, diğer iki hasta azasitidin monoterapisi aldı. Dört hastanın üçü ilk basamak tedaviye refrakter iken bir hastada CRh yanıtı elde edildi. Tüm hastalar üçlü kombinasyon tedavisinden fayda görmüş olup bir hasta bu yanıtla allogeneik kök hücre nakline köprülendi ancak hasta fırsatçı enfeksiyonların sebep olduğu sepsis nedeniyle naklin 2. Haftasında kaybedildi. Remisyon sonrası en uzun sağkalım 14.4 ay saptandı, bu hasta halen hayattadır. Ortanca sağkalım 2.4 ay olarak hesaplanmıştır.

Sonuç: Azasitidin-venetoklaks-gilteritinib kombinasyonu oldukça yüksek remisyon oranlarına sahip olmakla birlikte uzamış ciddi sitopenilere sebep olabilmekte ve fırsatçı enfeksiyonlara zemin hazırlamaktadır. Daha önce yoğun tedavi almış hastalarda eğer nakle uygun ise köprü olarak kullanılabilmesi gibi nakle uygun olmayan hastalarda uzun süreli remisyon elde etme şansı sunmaktadır.

P5- T-HÜCRELİ AKUT LENFBLASTİK LENFOMA İLİŞKİLİ PARANEOPLASTİK MİYELOPROLİFERASYON: NADİR BİR OLGU

**Gökhan Yavuz Üçüncü¹, Abdullah Çıplak¹, Selin Arslan Kirezli¹, Merve Çağla Bilek¹,
Tansuhan Çetiner¹, Ünal Ataş¹, Utku İltar¹, Orhan Kemal Yücel¹, Ozan Salim¹**

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Paraneoplastik sendromlar, malignitenin doğrudan tümör yayılımı veya metastazı olmaksızın, tümör hücrelerinden salınan sitokin ve büyüme faktörlerinin oluşturduğu sistemik etkiler olarak tanımlanır. Lenfomalarda nörolojik ve endokrin paraneoplaziler daha sık görülürken hematolojik paraneoplastik sendromlar oldukça nadirdir.

Yöntem: Bu olgu sunumunda miyeloproliferatif hastalık ön tanısı ile değerlendirilen ve daha sonra T-hücreli akut lenfoblastik lenfoma (T-ALL) tanısı alan nadir bir olgu sunulmaktadır.

Bulgu: Yirmi dokuz yaşında kadın hasta, 10 yıldır otoimmün hepatit nedeniyle azatiyoprin 50 mg/gün kullanmakta iken izlemlerinde belirgin lökositoz ($43.490/\mu\text{L}$) ve eritrositoz ($7.65 \times 10^6/\mu\text{L}$) saptanması üzerine miyeloproliferatif hastalık ön tanısıyla değerlendirildi. Başvuru sırasında hemoglobin 13.6 g/dL, hematokrit %43.8, trombosit $144.000/\mu\text{L}$, nötrofil $32.3 \times 10^3/\mu\text{L}$, lenfosit $3.95 \times 10^3/\mu\text{L}$, monosit $2.57 \times 10^3/\mu\text{L}$, eozinofil $2.57 \times 10^3/\mu\text{L}$ ve bazofil $2.08 \times 10^3/\mu\text{L}$ saptandı. Kemik iliği incelemesinde hipersellüler kemik iliği izlenmiş olup blast artışı veya lösemik infiltrasyon saptanmadı. BCR-ABL ve JAK2 V617F mutasyonu negatif bulundu. Eritropoietin (EPO) düzeyi <1 mIU/mL idi. Eş zamanlı saptanan servikal ve abdominal lenfadenopatiler nedeniyle yapılan eksizyonel lenf nodu biyopsisinde $\text{CD}3^+$, $\text{CD}5^+$, $\text{CD}10^+$, TdT^+ , $\text{CD}20^-$ ve $\text{PAX}5^-$ boyanma izlendi ve $\text{CD}10$ pozitif T-hücreli akut lenfoblastik lenfoma tanısı konuldu. Evreleme PET/BT'de yaygın hipermetabolik lenf nodları ve kemik iliğinde diffüz aktivite artışı saptandı. Hastaya CALGB-10403 indüksiyon kemoterapisi başlandı. Tedavi ile birlikte hastada mevcut olan lökositoz geriledi. İlk kür sonu (D30) değerlendirmesinde hemoglobin 9.5 g/dL, eritrosit $4.31 \times 10^6/\mu\text{L}$, lökosit $6.360/\mu\text{L}$, nötrofil $5.65 \times 10^3/\mu\text{L}$, lenfosit $0.57 \times 10^3/\mu\text{L}$, monosit $0.10 \times 10^3/\mu\text{L}$, eozinofil $<0.01 \times 10^3/\mu\text{L}$, bazofil $0.04 \times 10^3/\mu\text{L}$, trombosit $319.000/\mu\text{L}$ olarak saptandı. Ayrıca EPO düzeyi tedavi sonrası 143 mIU/mL'ye yükselirken LDH 400 U/L'den 189 U/L'ye geriledi. Bulgular T-ALL'ye sekonder gelişen paraneoplastik miyeloproliferatif tablo ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Sonuç: Lenfomalar nadiren hematolojik paraneoplastik sendromlarla prezente olabilir. Tümör kaynaklı G-CSF veya GM-CSF üretimi reaktif lökositoz, eritrositoz ve miyeloid proliferasyonla seyreden tablolar oluşturabilir ve bu durum bazen miyeloproliferatif neoplazmaları taklit edebilir. Sunulan olguda lökositoz ve eritrositoza eşlik eden EPO baskılanması klonal olmayan bir miyeloproliferasyonu düşündürmektedir. Literatürde benzer olguların çoğu B-hücreli veya NK/T-hücreli lenfoma zemininde bildirilmiş olup T-ALL ilişkili örnekler oldukça sınırlıdır. Bu olgu, T-ALL'nin nadiren miyeloproliferatif hastalık benzeri hematolojik bulgularla prezente olabileceğini göstermektedir. Klonalite saptanamayan ancak belirgin lökositoz ile seyreden olgularda paraneoplastik miyeloproliferasyon olasılığı akılda tutulmalıdır.

P6- DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLARAK PREZENTE OLAN IRF4 REARANJMANI İLE İLİŞKİLİ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU

Fatma Aykaş¹,Selin Kır²,Volkan Karakuş¹,Mine Hekimgil³,Erdal Kurtoğlu¹

¹S.B.Ü. Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Antalya, Türkiye, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç: IRF4 rearanjmanı ile ilişkili büyük B-hücreli lenfoma (LBCL-IRF4), Dünya Sağlık Örgütü'nün 2022 sınıflamasında tanımlanan nadir bir lenfoma alt tipidir. Çoğunlukla pediatrik ve genç erişkinlerde görülür ve sıklıkla Waldeyer halkasını tutar. Erişkin hastalardaki veriler sınırlıdır. Bu olguda başlangıçta diffüz büyük B-hücreli lenfoma (DBBHL) tanısı alan ancak ileri patolojik ve moleküler incelemeler sonucunda IRF4 ile ilişkili lenfoma ile uyumlu olduğu değerlendirilen erişkin bir hasta sunulmuştur.

Yöntem: Bilinen ek hastalığı olmayan 51 yaşında kadın hasta üç aydır devam eden sağ tonsil şişliği nedeniyle kulak burun boğaz polikliniğine başvurdu. Nazofarenks manyetik rezonans görüntülemesinde sağ palatin tonsilde orofarenks lümenine bası yapan 30x27 mm boyutunda lobüle konturlu kitle saptandı. Tanısal amaçlı yapılan insizyonel biyopsi sonucunda patoloji DBBHL olarak raporlandı ve hasta tedavi planlaması amacıyla kliniğimize yönlendirildi. Tanı sırasında B semptomu yoktu ve fizik muayenede patolojik lenfadenopati veya organomegali saptanmadı. PET/BT incelemesinde hastalık evre IIA olarak değerlendirildi.

Bulgu: Hastaya dört kür R-CHOP kemoterapisi uygulandı ve tam metabolik yanıt elde edilmesinin ardından tutulu alan radyoterapisi verildi. Takibinin ikinci yılında yapılan PET/BT incelemesinde bilateral supraklaviküler bölgede yaklaşık 1,5 cm boyutunda lenfadenopatiler saptandı (sağ SUVmax: 10,4; sol SUVmax: 9,8). Ayrıca servikal bölgede SUVmax 2,5 olan milimetrik lenf nodları izlendi ve bulgular nüks lehine değerlendirildi. Eksizyonel biyopsi planlandı; ancak tetkik sürecinde supraklaviküler lenfadenopatilerde spontan regresyon gözlemlendi için biyopsi yapılamadı. Altı ay sonra yapılan kontrol PET/BT incelemesinde supraklaviküler lenfadenopatilerde belirgin küçülme ve metabolik aktivitede azalma izlendi. Alışılmadık klinik seyir nedeniyle ilk tanı patoloji preparatları yeniden değerlendirildi. Tonsil dokusunu infiltre eden büyük neoplastik hücrelerde CD20, CD10, PAX5, BCL6 ve MUM1 pozitifliği saptandı; CD5, CD23, CD3, CD30, BCL2, c-MYC, siklin D1 ve EBER negatif bulundu. Ki-67 proliferasyon indeksi %98 olarak raporlandı ve immünofenotipik profil germinal merkez B-hücre fenotipi ile uyumlu bulundu. CD10, BCL6 ve MUM1 ko-ekspresyonu LBCL-IRF4 olasılığını düşündürdü. Tanı döneminde IRF4 rearanjmanına yönelik moleküler analiz hastanemizde yapılamadığından bu durum doğrulanamadı. Ancak yeni nesil dizileme analizinde TCF3 p.S514L (VAF %44) ve KMT2D mutasyonu (VAF %3,5) saptandı. Bu mutasyonlar germinal merkez kökenli B-hücreli lenfomalarla uyumlu olup B-hücreli lenfoma tanısını destekleyen ek moleküler bulgular olarak değerlendirildi. Klinik, histopatolojik ve immünofenotipik bulgular birlikte değerlendirildiğinde olgu genetik olarak konfirme edilmemiş IRF4 rearanjmanı ile ilişkili DBBHL ile uyumlu kabul edildi. Hasta tedavi sonrası dördüncü yılını tamamlamış olup halen tam remisyonda izlenmektedir.

Sonuç: LBCL-IRF4, klasik DBBHL'den klinik, patolojik ve biyolojik özellikleri ile ayrılan nadir bir lenfoma alt tipidir ve sıklıkla Waldeyer halkası yerleşimi ile prezente olur. Erişkin hastalarda bildirilen olgu sayısı sınırlıdır. Sunulan olguda tonsiller yerleşim, germinal merkez B-hücre fenotipi ve CD10, BCL6 ile MUM1 ko-ekspresyonu LBCL-IRF4 ile uyumlu immünofenotipik özellikler göstermiştir. Ayrıca yeni nesil dizileme analizinde saptanan TCF3 ve KMT2D mutasyonları germinal merkez kökenli B-hücreli lenfomayı destekleyen ek moleküler bulgular sağlamıştır. Nüks lehine değerlendirilen lenfadenopatilerin spontan regresyon göstermesi dikkat çekici olup LBCL-IRF4'ün DBBHL'ye kıyasla daha indolent klinik davranış gösterebileceğini düşündürmektedir. Bu nedenle Waldeyer halkası yerleşimli ve germinal merkez fenotipi gösteren DBBHL olgularında LBCL-IRF4 ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.