

Uw diagnose?

drs. R.B. Fiets¹, dr. J.F.M. Pruijt² en dr. J. Leuvenink³

(NED TIJDSCHR HEMATOL 2017;14:249-50)

CASUS

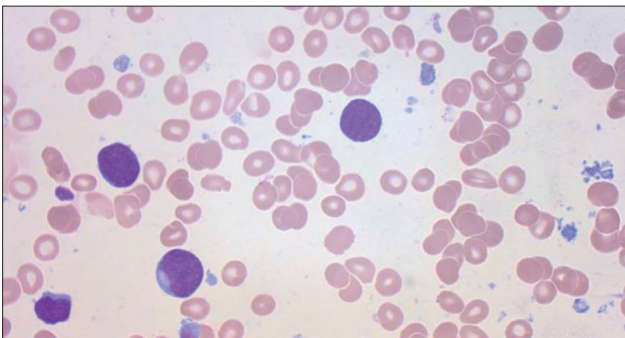
Een 37-jarige patiënt werd verwezen via de huisarts in verband met een afwijkend bloedbeeld. De patiënt was initieel naar de huisarts gegaan vanwege een pijnlijke rug na een val. Bij bezoek aan de huisarts viel op dat de patiënt erg bleek was. Hij was gewenst ongeveer 5 kilo afgevallen. De patiënt had last van nachtzweeten, maar hij hoefde zijn kleding niet te verwisselen. Er was geen koorts. Een aantal jaar eerder had hij gedurende een aantal maanden pijnlijke klieren in de hals gevoeld die destijds spontaan waren weggetrokken. Sinds enkele weken waren deze weer pijnlijk aanwezig. De patiënt had eenmalig een spontaan hematoom gehad. Er was geen epistaxis.

Bij lichamelijk onderzoek werden meerdere vaste klieren tot enkele centimeters cervicaal gevoeld en was er hepatosplenomegalie.

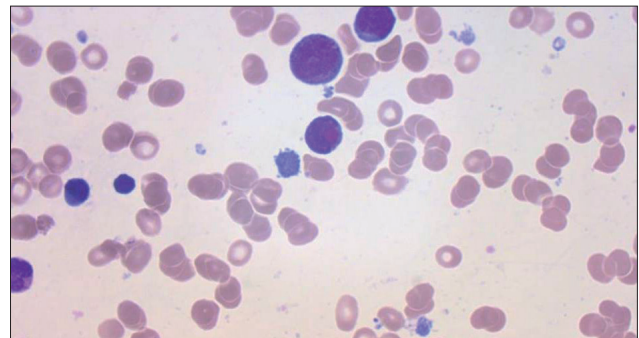
Het laboratoriumonderzoek liet een hemoglobinegehalte van 4,6 mmol/l zien met een MCV van 86 fl, reticulocyten van 56×10^9 , leukocyten van $9,4 \times 10^9$, trombocyten van 47×10^9 , lactaatdehydrogenase van 5.015 U/l en uraat van 0,75 mmol/l.

Automatische differentiatie was niet mogelijk gezien afwijkende cellen. Er werd morfologisch onderzoek gedaan van het perifere bloed (zie *Figuur 1*).

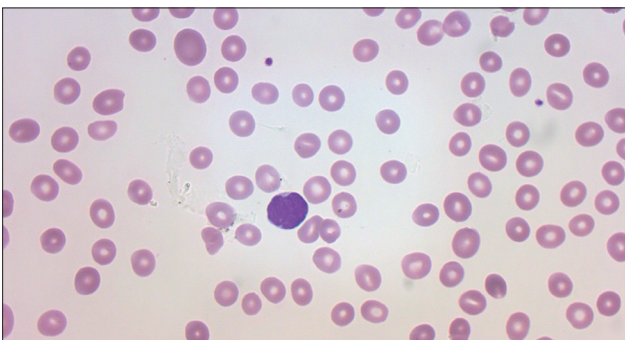
WAT IS UW DIAGNOSE?



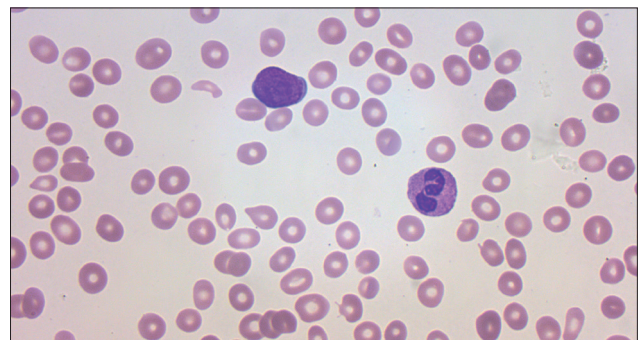
FIGUUR 1A.



FIGUUR 1B.



FIGUUR 1C.



FIGUUR 1D.

¹aios interne geneeskunde, afdeling Interne Geneeskunde, Radboudumc, ²internist-hematoloog, afdeling Interne Geneeskunde, Jeroen Bosch Ziekenhuis, ³klinisch chemicus, Jeroen Bosch Ziekenhuis. Correspondentie graag richten aan dhr. drs. R.B. Fiets, aios interne geneeskunde, afdeling Interne Geneeskunde, Radboudumc, Postbus 9101, 6500 HB Nijmegen, tel.: 024 361 88 23, e-mailadres: roel.fiets@radboudumc.nl
Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

1. Al-Nawakil C, Kosmider O, Stern MH, et al. Leukemic phase of follicular lymphomas: an atypical presentation. *Leukemia Lymphoma* 2011;52(8):1504-8.
2. Morley NJ, Evans LS, Goepel J, et al. Transformed follicular lymphoma: the 25-year experience of a UK provincial lymphoma treatment centre. *Oncol Reports* 2008;20(4):953-6.
3. Ghessquieres H, Berger F, Falman F, et al. Clinicopathologic characteristics and outcome of diffuse large B-cell lymphomas presenting with an associated low-grade component at diagnosis. *J Clin Oncol* 2006;24(3):5234-41.
4. Wagner-Johnston ND, Link BK, Byrtek M, et al. Outcomes of transformed follicular lymphoma in the modern era: a report from the National LymphoCare Study (NLCs). *Blood* 2015;126(7):851-7.

REFERENTIES

Een folliculair lymfoom presenteert zich zelden in een leukemische fase bij diagnose.¹ De incidentie van een getransformeerd folliculair lymfoom bij diagnose is niet goed bekend, hierbij laat een studie een incidentie van 8% zien.² Ook de incidentie van leukemische ontastiging bij transformatie is niet bekend. Transformatie moet worden overwogen bij stijgend LDH, slechte performance score³ en uitgebreide gedissemineerde ziekte.³ De prognose van een getransformeerd lymfoom is slecht, met een mediane overleving van vijf jaar. Als het lymfoom echter al bij diagnose is getransformeerd, heeft dit een gelijkwaardige prognose als bij een niet-getransformeerd lymfoom.⁴ Leerpunt in deze casus is de leukemische laaggradige populatie bij een getransformeerd lymfoom waarbij de morfologie niet direct conclusief is. Belangrijk is om zowel rijpe als onrijpe markers direct in te zetten bij een dergelijk klinisch afwijkend beeld.

Een PET-scan liet uitgebreide ziekte, stadium IV, zien waarna werd gestart met R-CHOP. Aangezien de populatie sterk kappapositief was en TdT-negatief paste dit uiteindelijk meer bij een CD10-positief B-cel-non-hodgkinlymfoom, mogelijk een folliculair non-hodgkinlymfoom. Morfologisch zou het beeld hier ook goed bij kunnen passen. Gezien de kliniek en verhoogde LDH vermoedden we een transformatie waarvoor we een cristabiotie in lymfeklierexcisie verrichtten. Het cristabiotie liet een maximaal celrijk beenmerg zien met lokalisatie van een blastaire neoplasië. Immunohistochemisch paste dit bij een lokalisatie van een diffuus groot-cellig B-cel-hodgkinlymfoom. Lymfeklierexcisie in de rechte lijn liet het beeld zien passend bij een folliculair lymfoom graad 3B, met plaatselijk overgang naar diffuus grootcellig B-cellymfoom. Zowel in het beenmerg als in de lymfeklier was translocatie t(14;18) positief en translocatie voor BCL 6 en cMyc negatief.

Antwoord: Bij deze patiënt is sprake van een getransformeerd, leukemisch folliculair non-hodgkinlymfoom. In het perifere bloed zagen we middelgrote blastaire cellen, met weinig cytoplasma en een gladde kern. Sommige kernen waren enigszins gekleefd. Onze initiele werkdag diagnose was acute lymfatische leukemie gezien het sterk verhoogde LDH en de afwijkende morfologie. Het verhaal van eerdere voortdurende lymfadenopathie was toen nog niet duidelijk.

Beenmergonderzoek werd verricht, waarbij morfologische beoordeling geen representatief materiaal liet zien, maar waarbij met immunofluorescentie een monoclonale B-lymfocytenpopulatie werd gezien: kappapositief, CD45, CD19, CD20, CD10, CD22, CD38, CD79a, CD79b (sterk), CD81, CD95, CD185, CD200 (deels), HLA-DR (deels) en smIgM (83%).

ALLE GEPUBLICEERDE ARTIKELEN KUNT U VINDEN OP ONZE WEBSITE:

WWW.ARIEZ.NL

Tevens kunt u daar zoeken naar artikelen die in onze andere tijdschriften zijn gepubliceerd.