

Uw diagnose?

drs. C.C.B. Kockerols¹, dr. M.A. den Bakker², O. Toryal³, dr. Y. Sandberg⁴

(NED TIJDSCHR HEMATOL 2019;16:139-41)

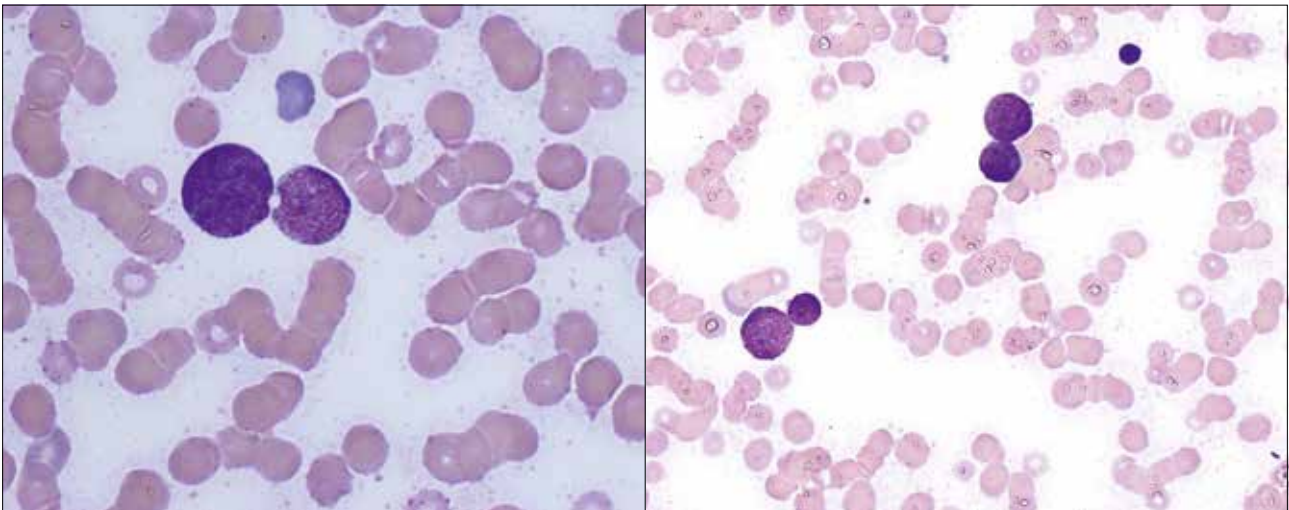
CASUS

Een 63-jarige man met een voorgeschiedenis van nicotine- en alcoholabusus, presenteerde zich op de spoedeisende hulp met geelzucht en ongewenst gewichtsverlies. Bij lichamelijk onderzoek werd een magere man met icterus gezien. Het bloedbeeld toonde bij opname een CRP van 60 mg/l, een hemoglobine van 5 mmol/l, trombocyten van $24 \times 10^9/l$ en leukocyten van $8,9 \times 10^9/l$ met daarnaast een verhoogd LDH en hyperbilirubinemie. Op de thoraxfoto (zie *Figuur 1*) wordt een centrale afwijking in de linker longhilus gezien. Vervolgens werd een perifere bloeduitstrijk gedaan, weergegeven in *Figuur 2*.

WAT IS UW DIAGNOSE?



FIGUUR 1. X-thorax: centrale afwijking linker longhilus.



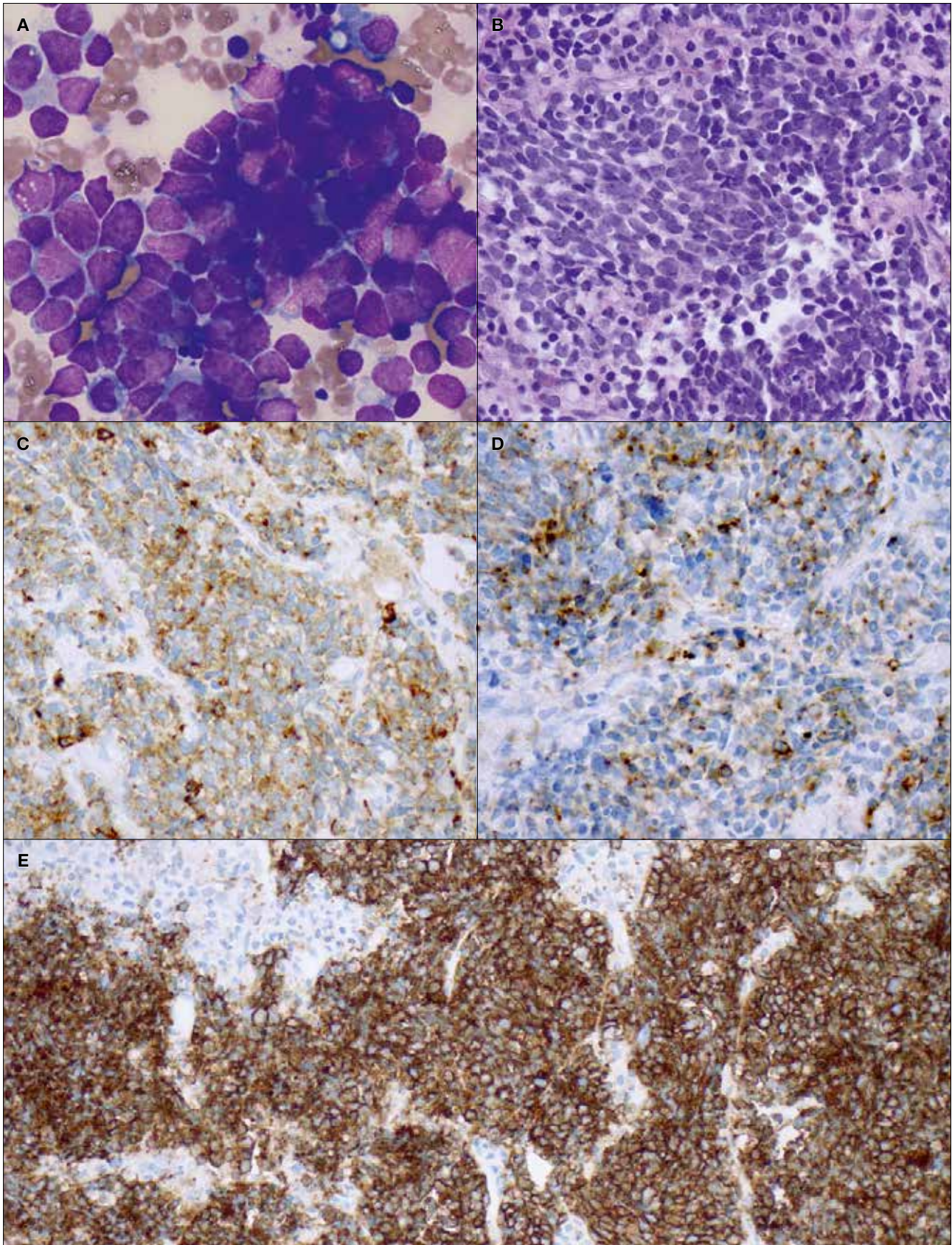
FIGUUR 2. Perifere bloeduitstrijk met May-Grünwald-Giemsa-kleuring.

¹aios interne geneeskunde, afdeling Interne Geneeskunde, ²patholoog, afdeling Pathologie, ³hemacytoloog, afdeling Klinische Chemie, ⁴internist-oncoloog/hematoloog, afdeling Interne Geneeskunde, Maasstad Ziekenhuis.

Correspondentie graag richten aan dhr. dr. Y. Sandberg, internist-oncoloog/hematoloog, afdeling Interne Geneeskunde, Maasstad Ziekenhuis, Maasstadweg 21, 3079 DZ Rotterdam, tel.: 010 291 23 80, e-mailadres: sandberg@maasstadziekenhuis.nl

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

ONTVANGEN 24 OKTOBER 2018, GEACCEPTTEERD 28 NOVEMBER 2018.



FIGUUR 3. Uitstrijk van beenmergaspiraats toont clustervormende maligne cellen met grote kernen en basofiel cytoplasma (**A**). Botboorbiopsie toont vervanging van de normale hematopoëtische cellen door clustervormende maligne cellen (met soms 'moulding' van de kernen) (**B-E**). Immunohistochemische kleuringen voor CD56, chromogranine en synaptofysine zijn positief (**C-E**).

ANTWOORD

De perifere bloeduitstrijk toonde de aanwezigheid van leukoerytroblastose en blastaire cellen met grote kernen en een basofiel cytoplasma. De uitstrijk van het beenmergaspiraats (zie *Figuur 3A*) toonde opnieuw deze atypische cellen, clustervormend met soms 'moulding' van de kernen. Histopathologisch onderzoek van het beenmergbiopsaat toonde infiltratie van dezelfde maligne cellen, waardoor er nauwelijks nog pre-existente hematopoëse herkenbaar was (zie *Figuur 3B-E*). Bij immunohistochemisch onderzoek bleken de cellen positief te zijn voor synaptofysine, CD56 en chromogranine (zie *Figuur 3C-E*). Een aanvullende CT-scan van thorax en abdomen liet een ruimte-innemend proces in de linkerlonghilus met daarbij meerdere laesies in de linkerbovenkwab, mediastinale lymfadenopathie en hepatomegalie met homogeen leverparenchym zien. Alle bevindingen waren uiteindelijk verenigbaar met de diagnose van een kleincellig longcarcinoom stadium IV. Opmerkelijk is dat naast beenmerginfiltratie ook morfologisch identificeerbare circulerende tumorcellen werden gezien op de perifere bloeduitstrijk. Dit zeldzame fenomeen wordt carcinocythemie of carcinoomcelleukemie genoemd. De atypische circulerende cellen kunnen worden verward met blasten en daarom leiden tot een verkeerde diagnose van acute leukemie. De pathogenese

zou kunnen berusten op een verstoorde klaring van de tumorcellen door het reticulo-endotheliale systeem door tumorinfiltratie en door verslechterde immuunsurveillance.¹ Slechts zevenendertig gevallen werden eerder beschreven in de literatuur, meestal bij een eindstadium mammacarcinoom, dan wel een kleincellig longcarcinoom.^{2,3} Het is geassocieerd met een verhoogd risico op diffuse intravasale coagulatie, thrombose en een slechte prognose.

Carcinocythemie verschilt van circulerende tumorcellen (CTC) die enkel kunnen worden gedetecteerd na verrijking en isolatie door immunofeno- en genotypering.

Trefwoorden: carcinocythemie, kleincellig longcarcinoom, carcinoomcelleukemie

Keywords: carcinocythemia, small cell lung cancer

REFERENTIES

1. Johnsrud A, et al. Carcinocythemia (carcinoma cell leukemia). *Blood* 2017;130:2357.
2. Ronen S, et al. Carcinocythemia: a rare entity becoming more common? A 3-year, single institution series of seven cases and literature review. *Int J Lab Hematol* 2019;41:69-79.
3. Sandberg Y, et al. Small cell lung cancer presenting as carcinocythemia. *J Thoracic Oncol* 2018;13:1043-4.