

Uw diagnose?

drs. N.L. Tiren-Verbeet¹, E.C. van Weers², drs. S. Wilhelmus³ en dr. P.A. von dem Borne⁴

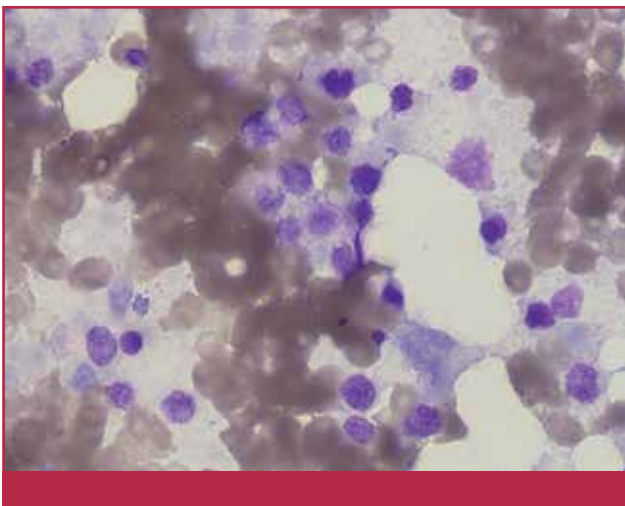
(*Ned Tijdschr Hematol* 2014;11:131-2)

Casus

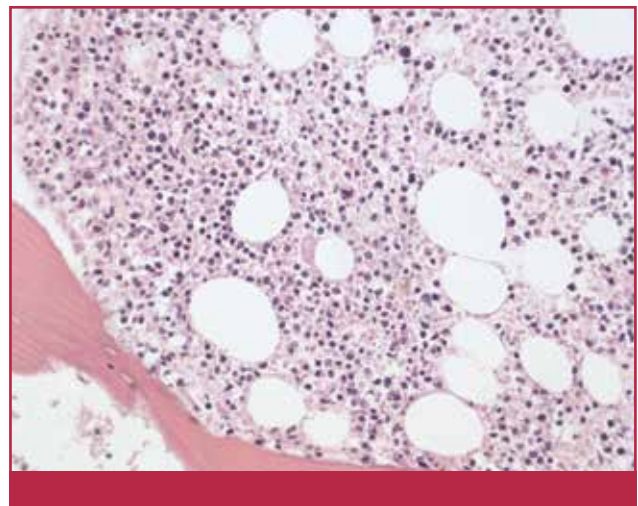
Een 50-jarige man, bekend met folliculair lymfoom in partiële remissie, werd opgenomen op de afdeling Neurologie wegens progressieve neurologische uitval van zijn linkerbeen. Tevens had hij sinds enkele weken progressieve klachten van koorts en nachtzweeten. Bij lichamelijk onderzoek was er een bekende lymfadenopathie cervicaal, axillair en femoraal. Er was een hypalgesie van zijn gehele linkerbeen. Bij aanvullend onderzoek toonde het bloedbeeld aanvankelijk geen afwijkingen. Later ontstond er een progressieve pancytopenie met leukocyten van $0,80 \times 10^9/l$, hemoglobine van 8,3 mmol/l en trombocyten van $59 \times 10^9/l$. Tevens ontstonden er progressieve leverchemiestoornissen, een sterk verhoogd lactaatdehydro-

genase (LDH; 1.630 U/l) en een verhoogd ferritine (6.794 microg/l). Een liquorpunctie toonde tot 3 keer geen lokalisatie van het folliculair lymfoom, maar wel een pleiocytose van voornamelijk polyklonale T-cellen. Een infectieuze oorzaak werd niet aangetoond. Een MRI van de lumbale wervelkolom werd gemaakt, waarbij een opheldering ter hoogte van de plexus lumbosacralis werd gezien, maar ook werden er multifocale afwijkende signalen gedetecteerd in het sacrum, os ileum en proximale femur. Zowel een beenmergaspiraats (zie *Figuur 1*) als een cristabiopsie (zie *Figuur 2*) werden verricht.

Welk fenomeen wordt hier getoond?



Figuur 1. Beenmergaspiraats.



Figuur 2. Cristabiopsie.

¹hematoloog in opleiding, afdeling Hematologie, ²senior analist CKHL, afdeling Hematologie, ³patholoog in opleiding, afdeling Pathologie, ⁴hematoloog, afdeling Hematologie, Leids Universitair Medisch Centrum. Correspondentie graag richten aan mw. drs. N.L. Tiren-Verbeet, afdeling Hematologie, Leids Universitair Medisch Centrum, Postbus 9600, 2300 RC Leiden, tel.: 071 526 91 11, pieper 8014, e-mailadres: n.l.verbeet@lumc.nl

Referenties

1. Bhasin TH, Sharma S, Chandey M, et al. A case of bone marrow necrosis of an idiopathic aetiology: the report of a rare entity with review of the literature. *J Clin Diagn Res* 2012;7(3):525-8.
2. Lee YH, Hong YC, Yang CF, et al. Severe extensive bone marrow necrosis from miliary tuberculosis without granulomas and pulmonary presentations. *J Chin Med Assoc* 2010;73(4):208-11.

Antwoord: Het beenmergaspiraats en het crista biopsie laten een beeld van beenmergnecrose zien. Beenmergnecrose is een zeldzame entiteit. Microscopie toont celrijke beenmerg met 'ghost-like' hematopoëtische cellen in eosinofiel, eiwitrijk materiaal. Het mechanisme van beenmergnecrose is onbekend, maar een verstoring van de microcirculatie (inflammatoir of mechanisch) lijkt een centrale rol te spelen in de pathofysiologie.¹ Het komt het meest frequent voor bij hematologische maligniteiten, al dan niet behandeld met chemotherapie, soms in combinatie met vaso-occlusieve ziekte. Ook zijn er associaties beschreven met infecties (onder andere hiv, leuko-erythroblastair bloedbeeld. Biochemisch onderzoek laat een verhoogd LDH en alkalisch fosfatase zien. Behandeling van de tuberculose).² Symptomen van beenmergnecrose zijn botpijn en koortsepisoden. Het bloedbeeld toont vaak pancytopenie, soms een onderliggende ziekte kan herstel van beenmergnecrose geven, maar de prognose van patiënten met beenmergnecrose is vaak slecht.

Bij onze patiënt toonde het crista biopsie naast de beenmergnecrose eveneens transformatie naar een diffuus grootcellig B-celmyeloom (DLBCL). Ook een leverbiopsie toonde dit aan. Hij werd behandeld met R-CHOP en ruim 2 weken na start van de behandeling was er volledig herstel van de pancytopenie en leverchirurgie. Na 4 keer R-CHOP was er progressie van het DLBCL. Er werd gestart met R-DHAP-VIM-DHAP. Opnieuw was er snelle progressie, waarna hij tijdens opname een onbehandelbare sepsis onder neutropenie ontwikkelde en overleed.