

# Neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides. Reporte de un caso

*Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm, a case report*

Mariam Rolón<sup>1</sup>, Verónica Vera<sup>2</sup>, María Alejandra Espinosa<sup>3</sup>

1. Médica dermatopatóloga, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médica, residente de III año de Dermatología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia
3. Médica, residente de III año de Patología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

## Resumen

La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides es una rara entidad, y la afectación cutánea es la más frecuente. Clínicamente, se caracteriza por pápulas o placas eritemato-violáceas infiltradas, en cara y parte superior del tronco. Presentamos el caso de un paciente de 61 años con esta entidad y la revisión de la literatura.

**PALABRAS CLAVE:** leucemia, células dendríticas, linfoma.

## Correspondencia:

Mariam Rolon

**Email:** mariam-rolon@hotmail.com

*Recibido:* 20 de noviembre de 2010.

*Aceptado:* 3 de enero de 2011.

No se reportan conflictos de intereses.

## Summary

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm is a rare entity, and skin lesions are the most common feature. The condition usually present with erythematous, or purpuric infiltrated papules or plaques, particularly in the face and upper trunk. We report the case of a 61 year-old patient with this entity and review the literature.

**KEY WORDS:** leukemia dendritic cells, lymphoma.

## Caso clínico

Se trata de un hombre de 61 años, sin antecedentes de importancia, procedente de Bogotá, que consultó al Servicio de Hematología del Instituto Nacional de Cancerología, por la aparición de una lesión única, asintomática, en la región malar izquierda, de tres meses de evolución. Había sido valorado en otra institución días antes, donde se le practicó biopsia de la lesión, que reportó una neoplasia hematolinfóide de alto grado, con características inmunofenotípicas de células dendríticas plasmocíticas, negativas para CD38, PAX 5, CD3 y mieloperoxidasa, y positivas para CD56, CD4 y CD7.

Se hospitalizó para hacer la estadificación con la médula ósea y definir el manejo terapéutico.

En el examen físico se evidenció, en la región malar izquierda, una placa eritemato-violácea de 3 x 2 cm, infiltrada, dolorosa a la palpación, con un área ulcerada central (FIGURA 1). No hubo otros hallazgos positivos en el examen físico. Se solicitaron exámenes de laboratorio

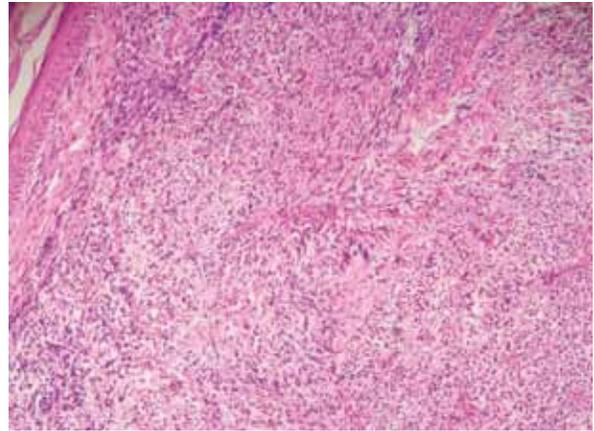
y en el cuadro hemático se encontró trombocitopenia. La tomografía computadorizada (TC) de cuello, tórax, pelvis y abdomen, así como el aspirado y la biopsia de médula ósea, fueron normales.

Se revisaron los bloques de la biopsia tomada en otra institución y el estudio de inmunohistoquímica fue negativo para CD38, PAX 5, CD3 y mieloperoxidasa, y positivo para CD56, CD4 y CD7. Se tomaron nuevas biopsias de piel en el Instituto Nacional de Cancerología, y se encontró una infiltración difusa por células de aspecto blástico de tamaño mediano, con cromatina fina y escasas mitosis, y sin invasión vascular ni necrosis. El estudio de inmunohistoquímica de estas biopsias fue positivo para HLA DR, CD4, CD56, CD3 y ACL, y negativo para mieloperoxidasa, CD 23, TdT, CD34, CD20 y CD1a (±) (FIGURAS 2, 3 Y 4)

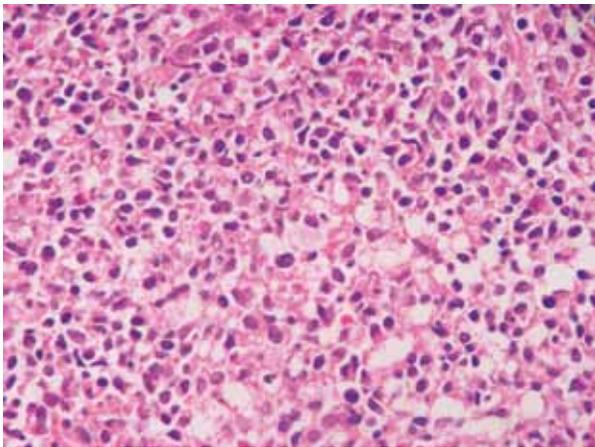
Estos resultados favorecieron el diagnóstico de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides, por lo cual se inició quimioterapia con el protocolo Hyper CVAD.



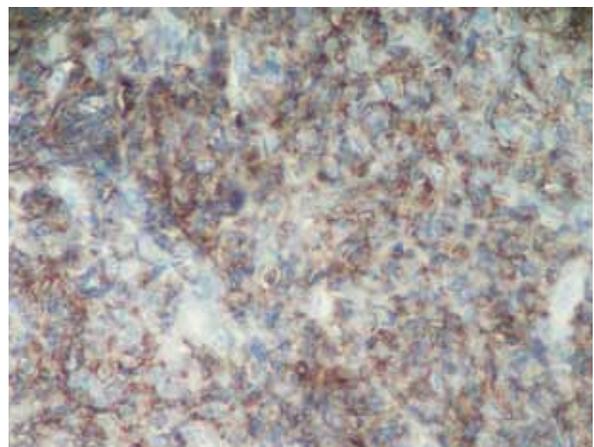
**FIGURA 1.** En región malar izquierda placa infiltrada con superficie costrosa.



**FIGURA 2.** Tinción H & E (10X) Infiltración cutánea difusa por células linfoides atípicas de aspecto blástico.



**FIGURA 3.** Tinción H&E (40X). Acercamiento para resaltar el aspecto plasmocitoide de las células del infiltrado.



**FIGURA 4** Tinción Inmunohistoquímica para CD56 (40x). Positividad fuerte y difusa para CD56.

## Discusión

La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides es una rara entidad, descrita y reconocida recientemente por la WHO (*World Health Organization*)-EORTC (*European Organisation for Research and Treatment of Cancer*) en la clasificación de los linfomas cutáneos.<sup>7</sup> Representa menos de 1 % de los casos de leucemias agudas y 0,7 % de los linfomas cutáneos. Se trata de un tumor agresivo, derivado de precursores de las células dendríticas plasmocitoides (también conocidas como células productoras de interferón de tipo 1 o monocitos plasmocitoides), con predilección por piel y médula ósea.

Afecta predominantemente a hombres con una relación 3:1, con un promedio de edad de 67 años, aunque se han reportado algunos casos en la población pediátrica.<sup>1,2</sup>

La afectación cutánea se presenta en 100% de los casos y se manifiesta con lesiones de tipo pápulas, nódulos o placas eritemato-violáceas, que infiltran la dermis y afectan principalmente la cara y la parte superior del

tronco. Las lesiones van desde unos cuantos milímetros de diámetro hasta varios centímetros.<sup>3</sup> Al momento del diagnóstico, generalmente sólo hay compromiso cutáneo, pero, progresivamente y en cuestión de meses, afecta múltiples sitios, como sangre, médula ósea, ganglios linfáticos, bazo, hígado, sistema nervioso central, amígdalas, pulmones, riñones y músculo.

Su histología se caracteriza por infiltrado de células blásticas de tamaño mediano, con cromatina granular, pequeño nucléolo y citoplasma escaso.

La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides expresa simultáneamente marcadores CD4 y CD56, con ocasional expresión de marcadores convencionales de linaje, como CD3, CD13, CD19 y CD33.<sup>4,5</sup>

Los principales diagnósticos diferenciales lo constituyen los linfomas nasales o extranasales NK CD56+, que se diferencian por la ausencia de gránulos azulófilos en su citoplasma y por ser negativos para CD4.

Nuestro paciente presentaba manifestaciones clínicas y hallazgos histopatológicos e inmunofenotípicos indi-

cativos de esta rara entidad, de la cual hay pocos casos reportados en la literatura científica.

Es importante resaltar que, aunque se reporta compromiso simultáneo de la médula ósea en 80 a 90% de los casos, nuestro paciente carecía de esta afectación, lo que le confería un mal pronóstico clínico.

Aunque en la literatura científica son limitadas las opciones de tratamiento y el pronóstico es malo en la mayoría de los casos reportados, nuestro paciente fue manejado con el protocolo Hyper CVAD y se obtuvo una adecuada mejoría, sin recaídas hasta el momento.

## Conclusión

Se reporta el caso de un paciente con diagnóstico de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides, por ser una rara entidad con pocos casos publicados en la literatura científica, que ha mostrado un pobre pronóstico con escasas alternativas de tratamiento.

## Referencias

1. Swerdlow S, Campo E, Harris N, Jaffe, E.S., Pileri S.A., Stein, H, et al. New York, International Agency for Research on Cancer, WHO Classification of Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, 2009, 145-147
2. Garnache-Ottou F. Plasmacytoid dendritic cell leukaemia/lymphoma: towards a well defined entity?. *British Journal of Haematology*, 136, 539-548. 2007
3. Bueno, C. Incidence and characteristics of CD4(+)/HLA DRhi dendritic cell malignancies. *Haematologica*, 89,58-69. 2004
4. Feuillard, J Clinical and biologic features of CD4(+)/CD56(+) malignancies. *Blood*, 99, 1556-1563. 2002
5. Petrella T, Bagot M, Willemze R ,Beylot-Barry M, Vergier B, Delaunay M et al. Blastic NK-cell lymphomas (agranular CD4+/ CD56+ hematodermic neoplasms). *Am J Clin Pathol* 2005; 123: 662-675.
6. Martin JM, Nicolau MJ, Galan, Ferrández – Izquierdo A, Ferrer AM, Jorda et al. CD4+ / CD54+ haematodermic neoplasm: a precursor haematological neoplasm that frequently first presents in the skin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20: 1129-1132