



- REVISTA DE -

MEDICINA DE LABORATORIO

**Neoplasia blástica de células
dendríticas plasmocitoides
(NBCDP)**

**Blastic plasmacytoid dendritic
cell neoplasm (BPDCN)**

10.20960/revmedlab.00208

05/06/2024

Neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (NBCDP)

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm (BPDCN)

Ahlam Hachmaoui Ridaoui

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga

Correspondencia: Ahlam Hachmaoui Ridaoui. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Campus de Teatinos, s/n. Puerto de la Torre. 29010 Málaga

e-mail: ahlam.hachmaoui.sspa@juntadeandalucia.es

Recibido: 11/02/2024

Aceptado: 03/05/2024

Conflicto de intereses: el autor declara no tener conflictos de interés.

Inteligencia artificial: el autor declara no haber usado inteligencia artificial (IA) ni ninguna herramienta que use IA para la redacción del artículo.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una paciente de 50 años, clínicamente estable, que inicialmente acude a Urgencias debido a la aparición de adenopatías en la ingle izquierda y, posteriormente, por la aparición de adenopatías submaxilares bilaterales. Además, refiere episodios de sudoración profusa vespertina sin fiebre.

Se realiza una analítica por vía urgente en la que se evidencia una neutropenia con desviación hacia la izquierda. Por ello, se solicitó un frotis en la sangre periférica, en el que se observó un 12 % de monocitos, la presencia de un 52 % de células inmaduras de tipo blástico monocitoide con citoplasma variable basófilo agranular, núcleos de cromatina laxa con nucleolos y algunos blastos presentaban vacuolas citoplasmáticas. Ante estos hallazgos, se

ingresó a la paciente en el Servicio de Hematología debido a la alta sospecha de leucemia aguda o linfoma de Burkitt.

Por su parte, en la citometría de flujo en la médula ósea se observó la presencia de un 12 % de población linfoide (un 5,5 % de linfocitos B y un 4,6 % de linfocitos T), un 4,3 % de población mieloide y un 83 % de células inmaduras mieloides con expresión de los marcadores CD33+, CD117+ y CD34-, expresión aberrante de CD56+ muy intensa y CD7+ débil. Estos hallazgos conducían hacia una leucemia mieloblástica aguda con un fenotipo muy inespecífico que no permitía una clara clasificación según los criterios de clasificación de la Organización Mundial de la Salud (2016), por lo que se envió muestra de sangre periférica y de médula ósea al laboratorio externo.

En los resultados se obtuvo un 70 % de blastos de línea plasmocitoide, lo que permitió la confirmación del diagnóstico de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides. Actualmente, la paciente está siendo tratada con ciclos de quimioterapia de hiper-CVAD y está respondiendo de forma favorable al tratamiento.

DISCUSIÓN

La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (NBCDP) es un tipo de leucemia aguda poco frecuente. Solo representa el 0,7 % de los linfomas y menos del 1 % de todas las leucemias agudas.

Es una patología muy agresiva, de muy mal pronóstico, que suele presentarse con una clínica cutánea predominante caracterizada por la formación de nódulos violáceos aislados acompañados de pápulas similares a hematomas, nódulos diseminados, eritemas, hiperpigmentación o ulceración localizada; en algunos casos aparecen adenopatías con afectación concomitante o posterior de la médula ósea, del hígado, del bazo y de los ganglios linfáticos, así como del sistema nervioso central (SNC). Esta neoplasia deriva de los precursores de las células dendríticas plasmocitoides (CDp).

La NBCDP presenta una mayor incidencia en pacientes varones con edad superior a los 60-70 años, mientras que el 10 % de los casos descritos se han manifestado en pacientes en edad pediátrica.

El diagnóstico de esta patología requiere la realización de una biopsia de las zonas afectadas e inmunofenotipado. La biopsia cutánea muestra la presencia de un infiltrado difuso de células blásticas de un tamaño mediano muy parecido a linfoblastos o mieloblastos. En cuanto a los criterios inmunohistoquímicos, destacan la expresión de los marcadores CD123, CD4 o CD56 junto con la expresión ausente de CD3, CD14, CD19 y CD34, lisozima y mieloperoxidasa, lo que permite su diagnóstico diferencial con otros linfomas cutáneos y leucemias agudas.

Esta patología presenta características similares a otras neoplasias; por ello, hay que realizar un adecuado diagnóstico diferencial que incluye la leucemia mielomonocítica crónica, el linfoma de células T/NK extraganglionar de tipo nasal, la leucemia mieloide aguda (LMA), el linfoma de células T y el linfoma cutáneo de células T.

En el manejo y en el tratamiento de la NBCDP se ha estudiado el uso del fármaco conocido como tagraxofusp, que se trata de una terapia dirigida a CD123. Es el único fármaco empleado para pacientes mayores de 2 años. Este fármaco se encuentra aprobado para el tratamiento de la leucemia mieloide aguda y de la leucemia linfocítica aguda. Tagraxofusp destaca por varios inconvenientes, como su elevada toxicidad y una tasa de supervivencia baja, por lo que su uso en la clínica es reducido. Por ello, para evitar estos efectos nocivos en los pacientes, se ha implantado la quimioterapia híper-CVAD, que incluye determinados fármacos, entre los que destaca la ciclofosfamida, el sulfato de vincristina, el clorhidrato de doxorubicina, la dexametasona, el metotrexato y la citarabina. Esta quimioterapia se emplea como primera línea en pacientes diagnosticados de NBCDP. En los pacientes en remisión tras la primera línea de quimioterapia hay que considerar el trasplante de

células progenitoras hematopoyéticas (TPH), ya que ofrece una mayor tasa de supervivencia a largo plazo.

El pronóstico de esta enfermedad sigue siendo desfavorable. La media de supervivencia ronda entre los 8 y los 12 meses después del tratamiento con quimioterapia, mientras que tras el tratamiento con tagraxofusp se ha visto que la supervivencia oscila entre los 14 y los 15 meses aproximadamente.

PUNTOS A RECORDAR

- La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (NBCDP) es un tipo de leucemia aguda poco frecuente que puede llegar a compartir características morfológicas y genotípicas con otros linfomas o leucemias, como la leucemia mieloide aguda monocítica.
- El adecuado diagnóstico de esta neoplasia permitirá una adecuada implantación del tratamiento, lo que permite una mejoría en la tasa de remisión y de supervivencia.
- La interacción entre el laboratorio clínico y los clínicos es de vital importancia para la toma conjunta de decisiones y el aporte de información adicional.

BIBLIOGRAFÍA DE REFERENCIA

1. Khoury JD. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *Curr Hematol Malig Rep* 2018;13(6):477-83. DOI: 10.1007/s11899-018-0489-z
2. Riaz W, Zhang L, Horna P, Sokol L. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: update on molecular biology, diagnosis, and therapy. *Cancer Control* 2014;21(4):279-89. DOI: 10.1177/107327481402100404