

NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDE BLÁSTICA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

I. González-Gascón y Marín¹, M. Ballesteros¹, I. Pérez-Sánchez¹, M.S. Infante¹, A. Escudero¹, M. Kwon¹, A. Pérez-Corral¹, C. Martínez-Laperche¹, F. Carretero¹, A. Roldán¹, J. Menárguez², J. L. Díez-Martín¹

¹Servicio de Hematología y Hemoterapia; ²Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Introducción: La NCDPB es una hemopatía maligna muy poco frecuente que suele afectar a la piel, médula ósea, sangre periférica y ganglios linfáticos. Incluida en la clasificación OMS 2008 en el grupo de Leucemias Agudas Mieloides, el pronóstico es malo, con una mediana de supervivencia global de 12 a 14 meses a pesar de tratamiento con quimioterapia intensiva. Presentamos dos casos de NCDPB asociados a displasia.

CASO 1: Varón de 68 años con lesiones cutáneas diseminadas y asintomáticas de 6 meses de evolución. Desarrolla progresivamente anemia (hemoglobina 112 g/L) y leucopenia ($2.8 \times 10^9/L$), resto de analítica normal. Se realizó una biopsia cutánea en la que se observó un infiltrado uniforme en dermis constituido por células de talla media CD4+ y CD 56+ pero CD3- y CD 20-. El aspirado de médula ósea mostraba displasia trilineal y una infiltración por 48% de células blásticas de talla y relación núcleo-citoplasmática intermedias. El núcleo era de cromatina laxa, en algunos casos indentado o con nucléolo visible, y citoplasma grisáceo sin granulación, con prolongaciones citoplasmáticas en espejo de mano y, en ocasiones, alguna vacuola. La mieloperoxidasa era negativa y las esterasas inespecíficas no concluyentes. El estudio inmunofenotípico confirmó el diagnóstico de NCDPB (CD4, CD56, CD123 y HLA-DR +; marcadores B, T y mielomonocíticos-). El estudio de hibridación *in situ* fluorescente mostró +12, del (13q14.3) y del (13q34). En el cariotipo no crecieron metafases. Recibió tres ciclos de quimioterapia según esquema Ida-FLAG consiguiendo un recuento de blastos menor al 5%, con persistencia de pancitopenia y displasia trilineal, aunque con enfermedad mínima residual negativa. Se consolidó con trasplante mieloablativo de donante no emparentado. Se encuentra en el día +70 en remisión aunque en quimerismo mixto en sangre periférica.

CASO 2: Varón de 78 años con antecedentes personales de cardiopatía isquémica, y síndrome mielodisplásico tipo anemia refractaria que evoluciona a anemia refractaria con exceso de blastos tipo 1, estable durante los últimos 4 años. Acude a revisión con una tumoración cutánea, intensa astenia y pancitopenia severa (hemoglobina 76 g/L, plaquetas $16 \times 10^9/L$ y neutrófilos $0,4 \times 10^9/L$). En el aspirado de médula ósea se observó 79% de blastos con la misma morfología y citoquímica que la descrita en el caso 1, además de displasia trilineal. El inmunofenotipo de nuevo fue diagnóstico (CD4, CD 56, CD 123, HLA-DR +; marcadores de línea B, T y mielomonocíticos-). El cariotipo fue complejo. La biopsia cutánea confirmó infiltración dérmica por NCDPB. Debido a la edad y comorbilidades del paciente se decidió tratamiento de soporte, falleciendo 4 meses después.

Conclusiones:

1. La presentación clínica de ambos pacientes fue muy similar, con infiltración cutánea y citopenias. Los rasgos morfológicos y citoquímicos son muy característicos y similares, siendo el inmunofenotipo diagnóstico. En ambos casos se observaron alteraciones cromosómicas y displasia trilineal.
2. El pronóstico es muy malo por lo que el tratamiento debe ser agresivo, incluyendo el alotrasplante en primera remisión completa en pacientes candidatos.