

NEOPLASIA HEMATODÉRMICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS: UNA RARA ENTIDAD HEMATOLÓGICA. DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

E. Morales, M.J. García, J. González, C. Clavero, A. Núñez, M. Castellanos, A. Mellado, W. Salgado, F. Giménez, N. Torres, I. Domínguez, N. Pérez, A. Sánchez A. Gracia Escudero

Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería

Fundamento y objetivos: La leucemia de células dendríticas plasmocitoides está incluida dentro de las leucemias mieloblásticas en la clasificación de la OMS de 2008. Inicialmente clasificada como leucemia/linfoma blástico de células NK, requirió del desarrollo de anticuerpos monoclonales más específicos que demostraron que parte de los linfomas blásticos NK se correspondían con células dendríticas plasmocitoides, siendo entonces ubicada en un nuevo contexto de neoplasia hematodérmica. Por citología y la expresión de CD56 suponen un origen de precursores NK. Se han propuesto varias teorías acerca de la ontogenia de la célula plasmocitoide. Afecta fundamentalmente a edades extremas de la vida y su pronóstico es infausto. Clínicamente agresiva con una alta incidencia de afectación cutánea y alto riesgo de leucemización. La respuesta al tratamiento es variable, pero con una alta tasa de recaídas precoces. No existe un esquema de tratamiento que alcance resultados óptimos. La mediana de supervivencia es de 14 meses aproximadamente. La intención de exponer este caso es por el reducido número de casos descritos con esta patología, que se caracteriza por una forma de presentación cutánea, con un manejo en ocasiones ajeno al ámbito hematológico.

Paciente, material y método: Mujer de 24 años derivada desde Dermatología a nuestro servicio (mayo 2009) por presentar una lesión cutánea pretibial izquierda de unos 4 cm, papulosa, de coloración violácea, con otra satélite menor y nódulo no pigmentado en tobillo derecho. Se realiza biopsia cutánea informada como infiltración neoplásica de células dendríticas plasmocitoides blásticas.

Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, coagulación y serología infecciosa sin datos patológicos. Biopsia lesión cutánea: infiltrado dérmico y celular subcutáneo por células de mediano tamaño, citoplasma escaso y cromatina de aspecto inmaduro, positivas para CD4, CD56, TCL1 y CD43; negativas para CD20, CD3, CD8, MPX, TCR-BF1 y PD1, confirmado con inmunofenotipo celular. Estudio de extensión negativo incluyendo: TAC tórax y abdomen superior, aspirado-biopsia médula ósea, gammagrafía ósea y cytospin LCR.

Actitud terapéutica: Se inicia tratamiento poliquimioterápico con: Metrotexate altas dosis + L asparaginasa + Dexame-tasona (3 ciclos) con lo que se consigue una remisión completa morfológica e inmunofenotípica.

Tras 8 meses, la paciente presenta recaída cutánea extensa con afectación medular (52% de elementos blásticos con citometría de flujo compatible con célula dendrítica tipo 2 plasmocitoide). Importante progresión de la lesión inicial (tumoración cutánea de coloración púrpura-necrótica con base violácea, de aproximadamente 10 cm de diámetro, que sobresale del plano de la piel unos 3-4 cm, ulcerada, supurativa y maloliente). Múltiples lesiones en tórax, abdomen, espalda, mejilla izquierda sobreelevadas violáceas de aproximadamente 1 cm. TAC toracoabdominopélvico sin hallazgos, cytospin LCR acelar y biopsia de la lesión cutánea de las mismas características que al diagnóstico. Ante la recaída precoz, se inicia una nueva línea terapéutica con HYPER-CVAD + terapia intratecal y se realiza estudio HLA familiar, careciendo de donante compatible por lo que se inicia búsqueda de donante no emparentado; tras 1º ciclo se comprueba remisión completa confirmada con MO y completa un total de 4 ciclos. Previo al trasplante, presenta nueva recaída medular (con presencia de 60% blastos de las anteriores características ya descritas) con afectación meníngea (cytospin: infiltración masiva con un 99% de células dendríticas determinadas por inmunofenotipo de LCR). Ante esta segunda recaída se inicia nueva línea terapéutica con FLAG-IDA y terapia intratecal, recibiendo dos ciclos de este esquema, con nula respuesta y mala evolución por lo que se decide iniciar una cuarta línea terapéutica con Topotecan y Carboplatino. Durante la administración de esta última presenta cuadro shock séptico de probable origen abdominal con el resultado de *éxitus*.

Resultados: Este tipo de neoplasia se caracteriza por una presentación inicialmente cutánea, en ocasiones única y sin afectación del estado general pero con un alto riesgo de progresión leucémica y afectación neurológica, con mala respuesta a esquemas terapéuticos y alto riesgo de recaídas. En nuestra paciente la progresión fue rápida con afectación medular y de LCR (ambas confirmadas por morfología e inmunofenotipo), con refractaridad a varias líneas terapéuticas.

Conclusiones: Es una entidad en estudio, no se conoce claramente su etiopatogenia y las herramientas terapéuticas utilizadas proporcionan unas tasas de supervivencia muy bajas, con clara tendencia a la recaída, afectación neurológica y baja respuesta a tratamiento. Interesa recordar la neoplasia plasmocitoide blástica de células dendríticas, aún con su baja incidencia, en el diagnóstico diferencial de aquellas lesiones dérmicas cuyo estudio apunta hacia una enfermedad hematodérmica con sospecha malignidad.