

¿NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES O NO?

E. Fernández Mellid¹, M.D. Vilarinho López¹, J.A. Díaz Arias¹, N. Alonso Vence¹, A. de Andrés y Jacob¹, I. Abuín Méndez¹, M.S. González Pérez¹, A. Bendaña López¹, M.J. Sánchez Sánchez¹, M.C. Pastoriza Cruz¹, T. González Martínez², J.L. Bello López¹

¹Servicio de Hematología y Hemoterapia. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (A Coruña).

²Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica

Introducción: La Neoplasia de célula dendrítica plasmacitoide, recientemente incluida en la 4ª Edición (2008) de la clasificación de la OMS, es una entidad rara y en muchas ocasiones difícil de diagnosticar, pudiendo confundirse con otras leucemias agudas también de baja frecuencia. La citometría de flujo juega un papel clave en su caracterización.

Describimos 2 casos de leucemia aguda que presentan una población con maduración a células dendríticas linfoplasmocitoides.

Descripción y métodos: El primer caso se trata de una mujer de 62 años con antecedente de dermatitis herpetiforme en los 6 meses previos y el segundo caso es un varón de 82 años con antecedentes enfermedad de Parkinson y epilepsia vascular.

Al diagnóstico presentaban anemia y trombocitopenia severas, leucocitosis >20000/microL con 10-15% de células de aspecto blástico. No hepatoesplenomegalia ni afectación ganglionar o cutánea.

En ambos casos el aspirado de médula ósea (tinción May-Grumwald Giemsa) era marcadamente hiper celular con elementos blásticos (65% y 40% de infiltración) que se diferencian en blastos de tamaño intermedio-grande, núcleo regular con 1-2 nucleolos prominentes y citoplasma basófilo con fina granulación azurófila; y otra población de pequeño tamaño, cromatina más condensada, sin nucleolos visibles, citoplasma agranular. Moderada diseritropoyesis y disgranulopoyesis. Cit-química: Mieloperoxidasa + (10-20%), ANAE negativa.

El inmunofenotipo mediante citometría de flujo (BD FACSCANTO®, Infinicyt® Cytognos) presentó dos poblaciones celulares:

- Maduración granulocítica (12-15%): MPO+, CD15+, CD33+, CD13+, CD2-, CD22-, CD19-, CD79a-, TdT-, CD117+, HLA DR+, CD123-.

- Maduración dendrítica plasmocitoide (20-25%): MPO-, CD15-, CD33+d, CD13-/d, CD2+, CD22+, CD19-, CD79a-, TdT-, CD117+, HLADR+, CD123++, CD56-.

Cariotipo caso 1: 46, XX, del(13)(q14q34) [4]/46, XX [21]

Cariotipo caso 2: 46, XY [27]

El diagnóstico final en ambos casos fue LMA de linaje ambiguo/fenotipo mixto con diferenciación a línea mieloides y dendrítica plasmocitoide.

En el primer paciente se inició tratamiento de inducción con Idarubicina y Citarabina a altas dosis, sin alcanzar remisión, iniciándose tratamiento según protocolo LAL AR 03 del grupo PETHEMA, logrando remisión completa. El segundo paciente no fue candidato a quimioterapia intensiva.

Conclusión: En las escasas series publicadas de LMA mixta con componente de maduración a células dendríticas se apreciaba ausencia de expresión de CD56, como en nuestros pacientes, siendo éste positivo en la mayoría de las LMA dendríticas puras. Estas últimas son entidades de muy baja frecuencia, siendo las LMA mixtas con maduración dendrítica procesos excepcionales.