



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.actasdermo.org



## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Tumoración de rápido crecimiento en la zona anterior del tórax



#### Rapidly Growing Lesion on the Chest

#### Historia clínica

Varón de 72 años, con antecedentes de cardiopatía isquémica, que consultó por una lesión asintomática en la zona centrotorácica. Había aparecido un mes antes como una placa marrón aplanada, y desde entonces había crecido y se había ulcerado. El paciente negaba la presencia de fiebre, astenia o pérdida de peso.

#### Exploración física

A la exploración se observaba una placa marronácea de 4,5 cm infiltrada y ulcerada en la zona centrotorácica (fig. 1). Presentaba una lesión satélite, de 2 cm de diámetro y no ulcerada. No se palpaban adenopatías periféricas.

#### Histopatología

La biopsia de la lesión mayor mostró un infiltrado monomorfo, denso y difuso que ocupaba toda la dermis sin llegar a la hipodermis y sin mostrar epidermotropismo, invasión de anejos o vasos, compuesto por células de mediano tamaño

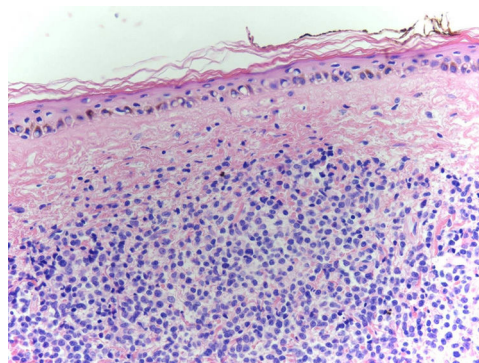


Figura 2 Hematoxilina-eosina  $\times 40$ .

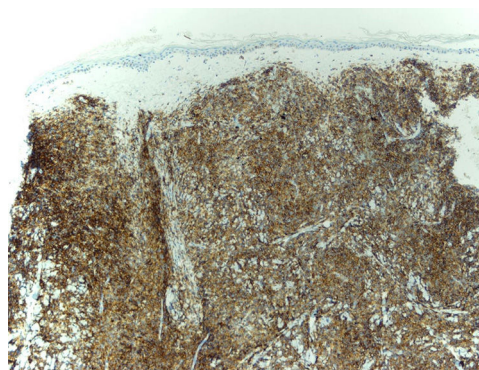


Figura 3 Inmunohistoquímica (CD56)  $\times 20$ .



Figura 1

con cromatina fina y uno o 2 nucléolos (fig. 2). Mediante inmunohistoquímica, eran positivas para CD4, CD56, CD123 y TdT (fig. 3), y negativas para otros marcadores T (CD3, CD5, CD8 y perforina), B (CD20), mieloides (mieloperoxidasa) y EBER.

#### Otras pruebas complementarias

Se realizó una PET/TC, que fue negativa salvo a nivel de la masa cutánea. La biopsia de médula ósea y el frotis de sangre periférica no revelaron afectación extracutánea.

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB).

## Evolución y tratamiento

Se realizó tratamiento de inducción con idarrubicina los días 1 y 2, y citarabina los días 1 a 5, seguido de consolidación al mes y a los 2 meses con citarabina a dosis intermedias, presentando resolución completa de las lesiones. No se realizó tratamiento de mantenimiento. Seis meses después de iniciar el tratamiento, no se ha observado recidiva.

## Comentario

La NCDPB es una enfermedad maligna hematológica agresiva, incluida en la clasificación de la OMS de 2016 como una entidad independiente dentro del grupo de neoplasias de origen mielóide y leucemias agudas<sup>1</sup>. Se cree que su origen son las células dendríticas plasmocitoides CD4<sup>+</sup> y CD123<sup>+</sup>, si bien se ha propuesto recientemente que podría derivar de un subtipo de células dendríticas mieloides CD56<sup>+</sup><sup>2</sup>. Afecta predominantemente a varones de edad avanzada<sup>3</sup>.

El dermatólogo tiene un papel crucial en el diagnóstico, ya que comienza con afectación cutánea en el 85% de los casos<sup>4</sup>. La mitad de los pacientes comienzan con lesiones localizadas ( $\leq 2$  lesiones)<sup>4</sup>. Se han descrito 3 formas clínicas: nódulos, que suelen comenzar de forma localizada; máculas equimóticas, y lesiones generalizadas mixtas (máculas y nódulos)<sup>4</sup>. En el 64% de los casos la afectación inicial es exclusivamente cutánea; en el resto existe afectación extracutánea; generalmente médula ósea, bazo o ganglios linfáticos<sup>4,5</sup>. La afectación de sangre periférica puede detectarse como un componente de células CD4<sup>+</sup> CD56<sup>+</sup> en citometría de flujo.

Histológicamente se caracteriza por un infiltrado difuso en la dermis, a veces hasta hipodermis, con la epidermis respetada. En fases iniciales el infiltrado puede ser perivascular. Es infrecuente observar angioinvasión o angiodestrucción<sup>5</sup>. Las células son de mediano tamaño y de morfología blastoide. En inmunohistoquímica, suelen ser positivos CD4, CD56, así como los marcadores de células dendríticas plasmocitoides CD123, TCL-1 y CD303. La negatividad para marcadores mieloides como lisozima y mieloperoxidasa, permiten distinguirla de la leucemia cutis de origen mielóide, que es su principal diagnóstico diferencial. Los marcadores de línea B y T deben ser negativos<sup>5</sup>.

La mediana de supervivencia es de 15 meses<sup>4</sup>. Los estudios más recientes no han encontrado diferencias en la supervivencia entre aquellos con formas localizadas ni entre los que tienen o no afectación extracutánea en el diagnóstico<sup>4</sup>. El tratamiento de elección es la quimioterapia, aunque puede plantearse la radioterapia para casos localizados en pacientes de edad avanzada<sup>3</sup>. Los esquemas usados en la leucemia linfoblástica aguda han sido los que mejores resultados han obtenido, lográndose respuestas completas en la mayoría de pacientes<sup>3</sup>. Sin embargo, la recidiva es la norma, por lo que en pacientes jóvenes y sin comorbilidades el trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos es la única opción curativa<sup>3</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, Thiele J, Borowitz MJ, Le Beau MM, et al. The 2016 revision to the world health organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood*. 2016;127:2391–405.
2. Yu H, Zhang P, Yin X, Yin Z, Shi Q, Cui Y, et al. Human BDCA2+CD123+CD56+ dendritic cells (DCs) related to blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm represent a unique myeloid DC subset. *Protein Cell*. 2015;6:297–306.
3. Pagano L, Valentini CG, Grammatico S, Pulsoni A. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: Diagnostic criteria and therapeutical approaches. *Br J Haematol*. 2016;174:188–202.
4. Julia F, Petrella T, Beylot-Barry M, Bagot M, Lipsker D, Machet L, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: Clinical features in 90 patients. *Br J Dermatol*. 2013;169:579–86.
5. Perez-Crespo M, Moragon M, Onrubia J, Sevilla A, Alfonso R, Miralles J, et al. Plasmacytoid dendritic cell tumor. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:229–31 [Article in Spanish].

G. González-López<sup>a,\*</sup>, R.M. Ceballos-Rodríguez<sup>a</sup> y E. García-Fernández<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [gui.gonzalez89@gmail.com](mailto:gui.gonzalez89@gmail.com)  
(G. González-López).