



## NEOPLASIA DE HEMATODERMICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES; REPORTE DE PRIMER CASO EN HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PUEBLA

VENANCIO HERNANDEZ ANTONIO YAIR. ZAGOYA MARTINEZ PATRICIA. RAMIREZ CASIQUE MARIA FERNANDA. VALDEZ ZAPATA CLAUDIA PATRICIA. SOLIS BRISEÑO LILIANA. HERNANDEZ OSORIO JHOVANNY EMMANUEL. RIVERA HERNANDEZ IVAN

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PUEBLA, "CENTRO MÉDICO NACIONAL, MANUEL AVILA CAMACHO, PUEBLA". [hematologia.umae.he@gmail.com](mailto:umae.he@gmail.com). SERVICIO DE HEMATOLOGÍA.

### INTRODUCCIÓN

La neoplasia de células dendríticas plasmocitoides es definida por la OMS, 2017, como una entidad clínicamente agresiva, derivada de precursores de células dendríticas plasmocitoides. [1] Es una entidad rara, sin predilección racial o étnica, mayor predominio en hombres, relación 3.3;1, con tendencia a presentarse en la sexta década de la vida [1]. Actualmente no existe una etiología clara. Tiende a afectar a piel 64-100% de los casos, M.O y sangre periférica en un 60-90%, linfonodos en 40-50%[1]. Microscópicamente es característico un infiltrado difuso monomorfo de células de aspecto blástico que asemejan linfoblastos y mieloblastos [1]. El inmunofenotipo característico es CD4+, CD56+, CD45RA+, CD123+, CD303+, CD68+[2]. El perfil genético muestra que hasta en 1/3 de los pacientes se presenta un cariotipo anormal [1]. Pese a los avances médicos y el uso de esquemas de quimioterapia intensivos, el curso clínico es agresivo y la media de supervivencia es 10-19.8 meses.[3]

### REPORTE DE CASO

Masculino de 56 años, que ingresa a nuestra institución a mediados de 2020, APP: DM2+, HAS+, en mal control, cuadro clínico de 3 años de evolución caracterizado por tumor interescapular derecho, tratado sin respuesta a base de antibioticoterapia y antiinflamatorios no especificados, crecimiento lento progresivo hasta llegar a 8 cm de diámetro, primer biopsia; negativa a malignidad, 2da biopsia; micosis fungoide en fase tumoral, 3era (sesión de caso); neoplasia de células dendríticas plasmocitoide (ALC+, CD56+, CD4+, EBV+, CD68+), Tomografía; ganglios mediastinales y cervicales de hasta 20 mm, biopsia ósea no infiltrada, inmunofenotipo por citometría de flujo; sin evidencia de enfermedad clonal, aspirado de médula ósea: 16% de blastos. Inicio tratamiento con esquema Hyper CVAD, recibió cuatro ciclos con Fase A y B así



como consolidación con radioterapia a campo afectado 12 Gy, conservando remisión completa a la fecha.

### ASPECTOS BIOÉTICOS

**Reconocimiento de autoría:** Todos los autores declaran que han realizado aportes al diseño, redacción, colecta de información y revisión del manuscrito final que se está enviando.

**Responsabilidades éticas:** Protección de personas. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos:** declaramos que se han seguido los protocolos del Hospital de especialidades Puebla, "Centro Médico Nacional, Manuel Ávila Camacho, Puebla" sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado:** se obtuvo el consentimiento informado del paciente referido en el presente reporte de caso

**Financiamiento:** no se recibieron financiamientos de instituciones públicas o privadas.

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La N.C.D.P es una neoplasia poco estudiada, debido a la baja incidencia y prevalencia de la misma, y pese a los esquemas de tratamiento intensivos y la implementación de trasplante de células progenitoras hematopoyéticas los resultados son desalentadores, valdría la pena buscar mejores opciones en esquemas de 2da línea para mejorar las tasas de supervivencia global y calidad de vida del paciente.

**Palabras clave:** NCDP: Neoplasia de células dendríticas plasmocitoide, Hyper Cvad: esquema de hiper fraccionamiento de ciclofosfamida, vincristina, adriamicina, dexametasona, M.O: Médula ósea



## REFERENCIAS

- [1] SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, et al. (2017) WHO Classification of Tumors of Hematopoietic and Lymphoid Tissues, Revised 4th edition, IARC Press, Lyon, France.
- [2] Pollyea DA, Bixby D, Perl A, Bhatt VR, Altman JK, Appelbaum FR, et al. NCCN Guidelines Insights: Acute Myeloid Leukemia, version 2.2021: Featured updates to the NCCN Guidelines. J National Comprehensive Cancer Network.
- [3] Gonzaga Y, Fontes M. Blastic plasmacytoid dendritic-cell neoplasm. N Engl J Med. 2020