

https://doi.org/10.24245/rev_hematol.v24i2.4522

Manifestaciones otorrinolaringológicas de una enfermedad hematológica poco común: neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides

Otorhinolaryngological manifestations of a rare hematological disease: Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm.

Luis Miguel Méndez Saucedo,¹ Natalia Montemayor Peña,² Ana Lilia Ramírez Maldonado,² Abraham Hernández Mundo,² Francisco Javier Mancilla Mejía,² Laura Serrano Salinas²

Resumen

ANTECEDENTES: La neoplasia blástica plasmocitoide es poco frecuente, predomina en hombres. En términos clínicos, se manifiesta como lesiones en la piel, sin daño en la mucosa de la vía respiratoria.

CASOS CLÍNICOS: Se comunican dos casos clínicos documentados con afección de la mucosa de la vía aérea, CD123 positivos en los que se confirmó el diagnóstico de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides.

CONCLUSIONES: La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides es una enfermedad subdiagnosticada debido a que la manifestación clínica puede confundirse con la de otras enfermedades hematológicas o dermatológicas. En pacientes en los que se encuentren las lesiones en la mucosa de la vía respiratoria es necesario considerar esta enfermedad hematológica.

PALABRAS CLAVE: Neoplasia; enfermedad hematológica; célula dendrítica; CD123.

Abstract

BACKGROUND: Plasmacytoid blast neoplasm is rare, predominates in men. Clinically, skin lesions are manifested, with no report of compromised airway mucosa.

CLINICAL CASES: This paper reports two documented clinical cases with affection of airway mucosa, CD123 positive, in which the diagnosis of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm was confirmed.

CONCLUSIONS: Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm is an underdiagnosed disease because the clinical presentation can be confused with other hematological or dermatological diseases. In patients with lesions in the airway mucosa, it is necessary to consider this hematological disease.

KEYWORDS: Neoplasm; Hematological disease; Dendritic cell; CD123.

¹ Residente de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

² Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Centro Médico Naval, SEMAR, Ciudad de México, México.

Recibido: marzo 2023

Aceptado: mayo 2023

Correspondencia

Luis Miguel Méndez Saucedo
luismikey9204@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Méndez-Saucedo LM, Montemayor-Peña N, Ramírez-Maldonado AL, Hernández-Mundo A, Mancilla-Mejía FJ, Serrano-Salinas L. Manifestaciones otorrinolaringológicas de una enfermedad hematológica poco común: neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides. Hematol Mex 2023; 24 (2): 101-105.

ANTECEDENTES

La neoplasia blástica plasmocitoide de células dendríticas es una afección hematológica agresiva, rara y de mal pronóstico, representa el 0.7% de los linfomas cutáneos y el 0.5% de las neoplasias hematológicas,¹⁻⁵ predomina en hombres (3:1).² La máxima manifestación ocurre entre 60 y 70 años y existen escasos reportes pediátricos.³ La OMS la categoriza entre las leucemias agudas y neoplasias derivadas de precursores hematopoyéticos mieloides.¹

Fisiopatología

Las células dendríticas participan en la regulación de la respuesta inmunitaria y principalmente en la presentación de antígenos. Se subdivide en células dendríticas mieloides, dendríticas plasmocitoides y las células de Langerhans.²

Las dendríticas plasmocitoides derivan de precursores linfoides y hematopoyéticos que expresan en su superficie marcadores CD123¹ y son las responsables de esta neoplasia.⁵ Se encuentran distribuidas en la médula ósea, la dermis y los órganos linfoides y su principal función es instaurar un mecanismo de regulación entre la respuesta inmunitaria específica e innata.^{1,2}

Su origen se relaciona con antecedente de quimioterapia, con virus de Epstein-Barr, de inmunodeficiencia humana (VIH) y ocasionalmente con enfermedad mieloide asociada.⁶ Se han identificado en estos pacientes alteraciones genéticas (genes 4, 9 y 13) responsables de malignidad.^{1,6}

Se caracteriza por infiltrar la dermis, extendiéndose al tejido celular subcutáneo sin afectar la epidermis, con marcadores positivos de superficie CD4, CD56, CD123, TCL-1 Y CD303.¹

La manifestación clínica es cutánea (90%) formando placas, nódulos únicos o múltiples de

aproximadamente 10 cm, lesiones eritematosas violáceas que pueden descamarse y ulcerarse en el tórax y las extremidades,⁵ con rápida extensión extracutánea como linfadenopatías, hepato y esplenomegalia, con daño a la médula ósea, sangre periférica o ambas.^{2,6}

El diagnóstico es clínico, confirmado con estudio histopatológico, inmunohistoquímica y citogenética, el marcador CD123 es el más específico.³ Muestra expresión positiva para marcadores CD4, CD43, CD45RA y CD56, considerados en los diferenciales con leucemia linfoblástica de células T, linfoma de células T/NK nasal extradrenal, linfoma periférico de células T y sarcoma mieloide.

No hay consenso sobre un tratamiento estándar, se considera una enfermedad altamente agresiva. Las opciones terapéuticas son dosis altas de HyperCVAD (ciclofosfamida, sulfato de vincristina, clorhidrato de doxorubicina, dexametasona, metotrexato y citarabina) y esquema CHOP (ciclofosfamida-doxorubicina-vincristina-prednisona) con supervivencia máxima de 14 meses.^{1,2} El trasplante alogénico de células progenitoras hematopoyéticas (TAlloCPH) aumenta la supervivencia; sin embargo, se reportan recaídas en un 90%.⁴

Se comunican las manifestaciones clínicas otorrinolaringológicas de una afección hematológica poco frecuente que pone en riesgo la vía aérea.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente femenina de 66 años, con antecedente de reacción liquenoide en el tórax.

Inició su padecimiento hacía dos meses con hiporinolia, disnea a pequeños esfuerzos, globo faríngeo, estridor inspiratorio, disfagia a sólidos, ronquido nocturno, respiración oral progresiva,

sin síntomas B, lesiones nodulares en la cara, el tórax y las extremidades.

Se observaron lesiones cutáneas nodulares de 2 cm y placas de aspecto infiltrativo eritemato-violáceas mal delimitadas, induradas en la región malar, el mentón, el tronco anterior y posterior (**Figura 1**). La cavidad oral tenía lesiones violáceas en el paladar duro y blando, amígdalas grado IV, violáceas. A la nasolarinofibroscopia se observó: mucosa nasal congestiva, eritematosa, con lesiones en parches violáceos, nasofaringe con lesiones nodulares violáceas con halo hiperémico, descarga verdosa de meatos, Müller positivo, epiglotis violácea, lesión nodu-



Figura 1. **A.** Cara: placas de aspecto infiltrativo eritemato-violáceas mal definidas. **B.** Cara: remisión de las lesiones posterior al tratamiento. **C.** Orofaringe: amígdalas palatinas y paladar blando con parches violáceos. **D.** Orofaringe: amígdalas palatinas y paladar blando sin lesiones.

lar en el pliegue ariepiglótico izquierdo, pliegues vocales móviles sin lesiones. Subglotis anterior con lesión violácea parcialmente obstructiva (**Figura 2**). Adenopatías retroauriculares múltiples, en nivel IIA derecho de 1.5 cm.

La biopsia incisional de lesiones cutáneas y mucosa reportó neoplasia que infiltraba la dermis superficial y profunda, sin afectar la epidermis

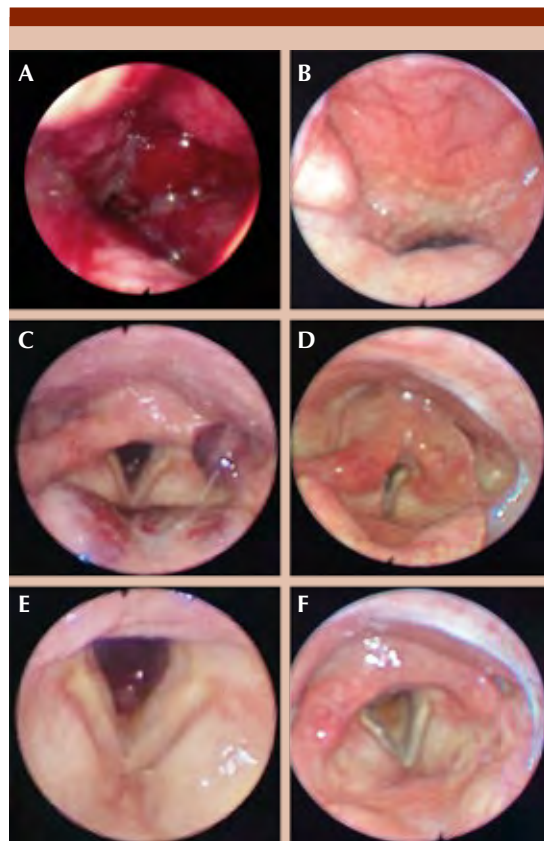


Figura 2. **A.** Rinofaringe: mucosa con edema concéntrico y parches violáceos. **B.** Rinofaringe: mucosa normal posterior al tratamiento. **C.** Laringe: lesión nodular violácea en el pliegue ariepiglótico izquierdo y lesiones en parches violáceos en la epiglotis. **D.** Laringe: mucosa laríngea sin lesiones posterior al tratamiento. **E.** Subglotis: lesión nodular violácea que obstruye parcialmente el lumen. **F.** Subglotis: sin lesiones posterior al tratamiento.

con células de aspecto blástico y núcleo indentado. Inmunohistoquímica con índice de proliferación elevado (ki67) y positividad para CD123 dendrítico que confirmó el diagnóstico de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides. En el servicio de Hematología inició tratamiento con esquema HyperCVAD logrando supervivencia de 19 meses.

Caso 2

Paciente femenina de 72 años, hipertensa, con osteoporosis y leucopenia idiopática. Inició 6 semanas antes con lesiones en la piel, tipo placas nodulares en la cara, el cuello, el tronco y los miembros superiores e inferiores; cefalea intermitente moderada, congestión nasal derecha, hiposmia y rinorrea hialina. Negó síntomas B.

A la exploración física se encontraron placas nodulares eritemato-violáceas que abarcaban el 50% de la superficie corporal en la cara (región frontal), el cuello, el tórax anterior y posterior. A la nasolaringofibroscoopia flexible se observó la mucosa edematosa, hiperémica, abundante moco hialino, rinofaringe con mucosa edematosa y violácea, friable; aumento de volumen de la pared lateral derecha que obstruía la totalidad del torus tubaris ipsilateral que se extendía hacia la fosa nasal. Amígdalas palatinas y linguales hipertroficadas, lesiones en parches eritemato-violáceos en toda la superficie laríngea, de predominio en la epiglotis y los senos piriformes; luz glótica conservada, subglotis con lesión nodular de 3 mm de características ya descritas (**Figura 3**). Cuello con adenomegalias en todos los niveles.

En la tomografía contrastada se descartó enfermedad tumoral primaria en la cabeza y el cuello. La biopsia tuvo resultado CD123 positivo, lo que confirmó el diagnóstico de neoplasia blástica plasmocitoide de células dendríticas.

Se inició tratamiento por parte del servicio de Hematología con esquema HyperCVAD, actual-

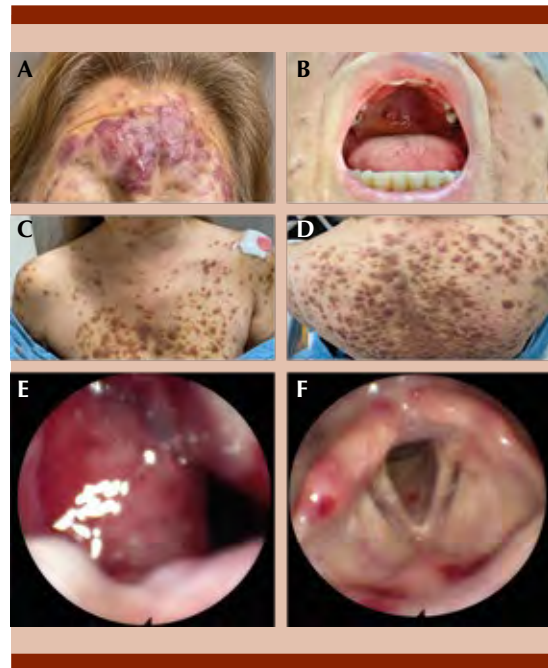


Figura 3. A. Cara: placas nodulares eritemato-violáceas en la región frontal. B. Paladar duro: nódulos eritematoso-violáceos. C. Tórax anterior: múltiples lesiones nodulares. D. Tórax posterior: múltiples lesiones nodulares. E. Rinofaringe: torus tubario obstruido por nódulo. F. Laringe: múltiples parches violáceos.

mente con 6 meses de supervivencia y buena respuesta, sin lesiones en la mucosa nasal ni laríngea.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Esta afección linfoproliferativa tiene manifestación cutánea de manera habitual, caracterizada con nódulos, placas o ambos.^{1,2} No hay descripción en la bibliografía de lesiones en las vías respiratorias, las cuales pueden generar daño ventilatorio. En pacientes en los que se encuentren las lesiones descritas en la nasofibrolaringoscopia es necesario considerar esta enfermedad hematológica.

De igual forma, en pacientes con manifestaciones cutáneas sugerentes de neoplasia blástica

plasmocitoide de células dendríticas, debe buscarse intencionadamente afección en el campo otorrinolaringológico, con la finalidad de evitar una complicación fatal.

La especificidad del CD123 es el marcador confirmatorio, mismo que fue positivo en ambas pacientes.

Se considera una enfermedad subdiagnosticada debido a que la manifestación clínica puede dar lugar a confusión con otras enfermedades hematológicas o dermatológicas.⁶

Los casos comunicados son mujeres, a diferencia de lo reportado en otras series. Al término del estudio, una de las pacientes había fallecido, superando la supervivencia conocida. La otra paciente continúa en tratamiento y con excelente respuesta. Ambas tuvieron involución de las lesiones en la vía aérea después de la aplicación de la quimioterapia.

No se considera el manejo quirúrgico inicial por parte del servicio de Otorrinolaringología más que en el diagnóstico. Sin embargo, debe darse seguimiento por las posibles comorbilidades

que pueden ocurrir, como obstrucción de la vía aérea, epistaxis, rinosinusitis y enfermedad del oído medio.

REFERENCIAS

1. Avilés-Salas A, Candelaria M, Ponce M, Cañavera-Constantino A, Burgos S. Neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides. Casos clínicos. *Revista Médica Chile* 2017; 145 (9): 1208-1212. <http://dx.doi.org/10.4067/s0034-98872017000901208>.
2. Vilcahuamán V, Quinto N, Pacheco M, Paredes A, Moises C, Sánchez G, Carbajal T. Neoplasia blástica plasmocitoide de células dendríticas. *Folia Dermatol Peru* 2010; 21 (3): 151-156.
3. Bekkenk MW, Jansen PM, Meijer CJ, Willemze R. CD56+ hematological neoplasms presenting in the skin: a retrospective analysis of 23 new cases and 130 cases from the literature. *Ann Oncol* 2004; 15 (7): 1097-1108. <https://doi.org/10.1093/annonc/mdh268>.
4. Tapia OE, Kam SC, Rifo PL, Villaseca MH. Blastic plasmocytoid dendritic cell neoplasm: Report of one case. *Revista Médica Chile* 2012; 140 (10): 1321-1324. DOI: 10.4067/s0034-98872012001000013.
5. Petrella T, Wechsler J, Courville P, de Muret A, Bosq J, Déchelotte P, et al. Les hématodermies CD4/CD56. *Ann Pathologie* 2014; 24 (3): 241-255. [https://doi.org/10.1016/S0242-6498\(04\)93959-4](https://doi.org/10.1016/S0242-6498(04)93959-4).
6. Jacob MC, Chaperot L, Mossuz P, Feuillard J, Valensi F, Leroux D, et al. CD4+ CD56+ lineage negative malignancies: a new entity developed from malignant early plasmacytoid dendritic cells. *Haematologica* 2003; 88 (8): 941-955.