

DERMATOLOGIE IN BEELD

# Blastair plasmacytoïd dendritische cel neoplasma: zeldzaam en infaust

D. Beemer-Kraag<sup>1</sup>, E.H. Jaspars<sup>2</sup>, A.H. Preesman<sup>1</sup>, R.I.F. van der Waal<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Afdeling Dermatologie, Tergooi, Hilversum/Blaricum

<sup>2</sup> Afdeling Pathologie, Tergooi, Hilversum/Blaricum

Correspondentieadres:

Dr. R.I.F. van der Waal

Afdeling Dermatologie

Tergooi Hilversum/Blaricum

E-mail: RvanderWaal@Tergooi.nl

## BLASTAIR PLASMACYTOÏD DENDRITISCHE CEL NEOPLASMA (BPDCN)

In Tergooi zagen wij in een jaar tijd twee patiënten met een zeldzaam neoplasma. De eerste patiënt betreft een 81-jarige man met blanco medische

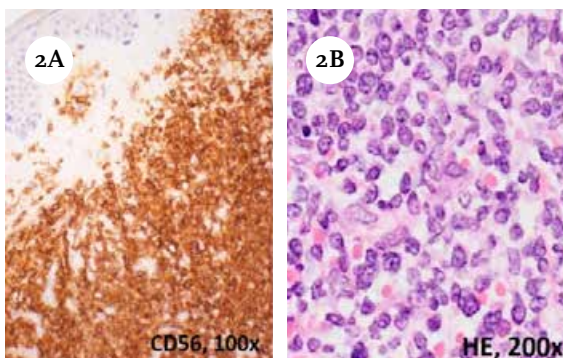
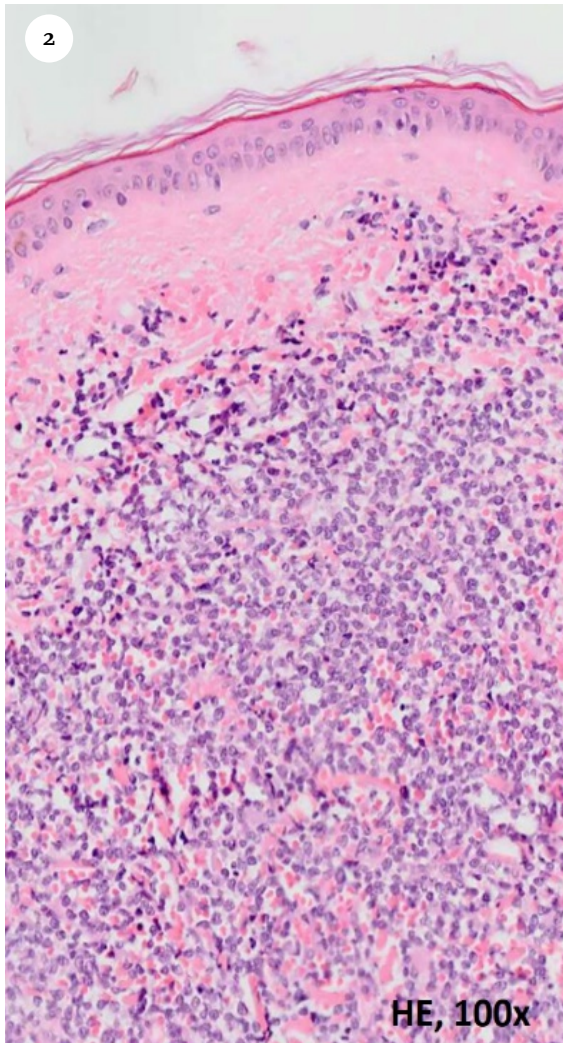


Figuur 1. Ronde, donkerrode plaques op de borst bij patiënt 1.

voorgeschiedenis. Hij presenteerde zich met sinds een jaar bestaande, uitbreidende asymptomatische huidafwijkingen op de romp en had geen andere klachten. Bij lichamelijk onderzoek werden verspreid over de ventrale zijde van de romp meerdere paarsrode symmetrisch ronde plaques gezien met een diameter tot 6 cm, zonder wegdrubbare roodheid daarin (figuur 1). Op de buik en de laterale zijde van het rechterbovenbeen bestonden beige-bruine plaques die meer in de huid gelegen waren. Microscopisch onderzoek van het huidbiopt toonde een dicht dermaal infiltraat van atypische cellen met middelgrote onregelmatige kernen met blastair aspect (figuur 2 met detail in figuur 2A), suggestief voor een lokalisatie van cutane leukemie. Hematologische work-up toonde echter in het perifere bloed anemie, trombopenie en een neutropenie met tekenen van dysmyelopoiesis in perifere leukocyten en het beenmergaspiraats liet een normocellulair beeld zien met uitsluitend geringe dysplastische kenmerken.

Verder toonden de atypische cellen van het infiltraat in de huid een opmerkelijk immuunfenotype, waarbij geen B- of T-celreceptoren, noch myeloïde-markers konden worden aangetoond, maar wel een sterke expressie van CD56 (figuur 2B), CD4, CD43 en CD123, passend bij een blastair plasmacytoïd dendritisch cel neoplasma (BPDCN), een maligne woekering van zeer specifieke immuunmodulerende (dendritische) cellen. Gezien de zeer slechte prognose van BPDCN en niet te verwachten duurzame reactie op chemotherapie, werd besloten tot beleid waarbij patiënt in redelijke conditie blijft. Deze behandeling bestond uit een lage dosis prednisolon, later gevolgd door palliatieve radiotherapie. Inmiddels is patiënt overleden.

De tweede casus betreft een vrouw van 62 jaar met blanco voorgeschiedenis. Zij had sinds enkele weken een progressieve irriterende laesie op de rug. Ze had geen andere klachten. Links op de rug zagen we een erythemateuze tumor met rondom



Figuur 2, 2A en 2B. H&E-beeld en sterke CD56-expressie van patiënt 1.

een diffuus geïnfiltriseerd gebied (figuur 3). Onder DD dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoidose of een lymfoom werd gebiopteerd. Ook hier leidde het histologisch onderzoek en de karakteristieke bevindingen bij immunofenotypering tot de diagnose BPDCN. Ook deze patiënt is vervolgens naar de hematoloog doorverwezen. Laboratoriumonderzoek liet geen noemenswaardige afwijkingen zien. Beenmergmorfologie toonde geen aanwijzingen voor lokalisatie van een lymfoblastaire of plasmablastaire dendritische celneoplasmie, noch voor MDS



Figuur 3. Patiënt 2 met erythemateuze tumor op de rug.

of AML. Immunofenotypering en crista biopsie waren niet afwijkend. Op CT-hals, thorax en abdomen werden geen evidente afwijkingen gezien. Patiënte werd verwezen naar een tertiair centrum voor een second opinion ten aanzien van de behandeling. Radiotherapie of systemische therapie worden nog overwogen.

## BESPREKING

Het BPDCN is een zeldzame, agressieve hematologische maligniteit met een infauste prognose. BPDCN vormt 0,44% van de hematologische maligniteiten in het algemeen en 0,7% van hematologische maligniteiten in de huid. De mediane leeftijd is 65-67 jaar met een man:vrouw-verhouding van 2,5:1. Bij 80% van de patiënten met BPDCN komen cutane manifestaties voor met of zonder beenmergbetrokkenheid en/of lokalisatie in het perifere bloed. Huidafwijkingen kunnen bestaan uit bruinviolette/hematoomachtige maculae, plaques en tumoren. Daarnaast wordt er vaak een cytopenie, lymfadenopathie en/of splenomegalie gezien. 10-20% van BPDCN-patiënten heeft een voorgeschiedenis van MDS, CML, CLL of AML. Uit therapeutisch oogpunt kan chemotherapie, allogene hematopoëtische celtransplantatie of radiotherapie worden overwogen, maar het effect daarvan is zeer beperkt.

## SUMMARY

Two patients are presented with cutaneous lesions leading to the diagnosis of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm (BPDCN). BPDCN is a rare, aggressive hematologic malignancy with infaust prognosis. Management is often limited to palliative therapies.