

Ugens Billede

Ugeskr Læger 2022;184: V71103

Blastisk plasmacytoid dendritcelleneoplasi

Katrine Dina Musaeus¹, Sanaz Amin Guldman² & Manan Pareek³

1) Hudafdeling og Allergicentret, Odense Universitetshospital, 2) Afdeling for Allergi-, Hud-, og Kønssygdomme, Københavns Universitetshospital – Herlev og Gentofte Hospital, 3) Department of Internal Medicine, Yale New Haven Hospital, Yale School of Medicine, New Haven, CT, USA

Ugeskr Læger 2022;184:V71103



En 60-årig mand med kendt akut myeloid leukæmi i komplet remission blev indlagt på mistanke om relaps i form af leukaemia cutis pga. udbredte rødbrune indurerede plaques med multiple noduli (billede før). Stansebiopsi viste et diffust, tæt infiltrat bestående af atypiske mononukleære celler, som ved immunhistokemi var positive for CD4, CD56, CD123 og TCL1, hvilket var foreneligt med blastisk plasmacytoid dendritcelleneoplasi (BPDCN). Tilsvarende celleforandringer fandtes i knoglemarven. Behandling med systemisk kemoterapi medførte betydelig bedring af læsionerne (billede efter).

BPDCN er en aggressivt forløbende malign hæmatologisk lidelse, som udgår fra forstadier til plasmacytoide dendritceller [1, 2]. Tilstanden udgør ca. 0,5% af de hæmatologiske maligniteter [1, 2]. BPDCN kan ses enten

isoleret eller i forbindelse med andre hæmatologiske lidelser, især myeloide leukæmier [3]. Patienterne har oftest med hudlæsioner med eller uden knoglemarvsinvolvering og leukæmisering [4]. Diagnosen stilles ved histologisk og immunhistokemisk undersøgelse af biopsimateriale. Da tilstanden er yderst sjælden, findes der kun sparsomme data omkring optimal behandling og prognose [5].

Korrespondance *Manan Pareek*. E-mail:

mananpareek@dadlnet.dk

Publiceret på ugeskriftet.dk 30. maj 2022

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2022;184:V71103

REFERENCER

1. Lucioni M, Novara F, Fiandrino G et al. Twenty-one cases of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: focus on biallelic locus 9p21.3 deletion. *Blood*. 2011;118(17):4591-4.
2. Pagano L, Valentini CG, Pulsoni A et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm with leukemic presentation: an Italian multicenter study. *Haematologica*. 2013;98(2):239-46.
3. Julia F, Petrella T, Beylot-Barry M et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: clinical features in 90 patients. *Br J Dermatol*. 2013;169(3):579-86.
4. Feuillard J, Jacob MC, Valensi F et al. Clinical and biologic features of CD4(+)/CD56(+) malignancies. *Blood*. 2002;99(5):1556-63.
5. Pemmaraju N, Lane AA, Sweet KL et al. Tagraxofusp in blastic plasmacytoid dendritic-cell neoplasm. *N Engl J Med*. 2019;380(17):1628-1637.