

CASO 1. PATOLOGÍA DE LA MÉDULA ÓSEA

María José Naharro Gascón .

Médico Residente de 3er año de Anatomía Patológica en el Hospital Doctor Peset de Valencia .

122 REUNIÓN TERRITORIAL SEAP DE LA COMUNIDAD VALENCIANA

28 de Noviembre de 2025

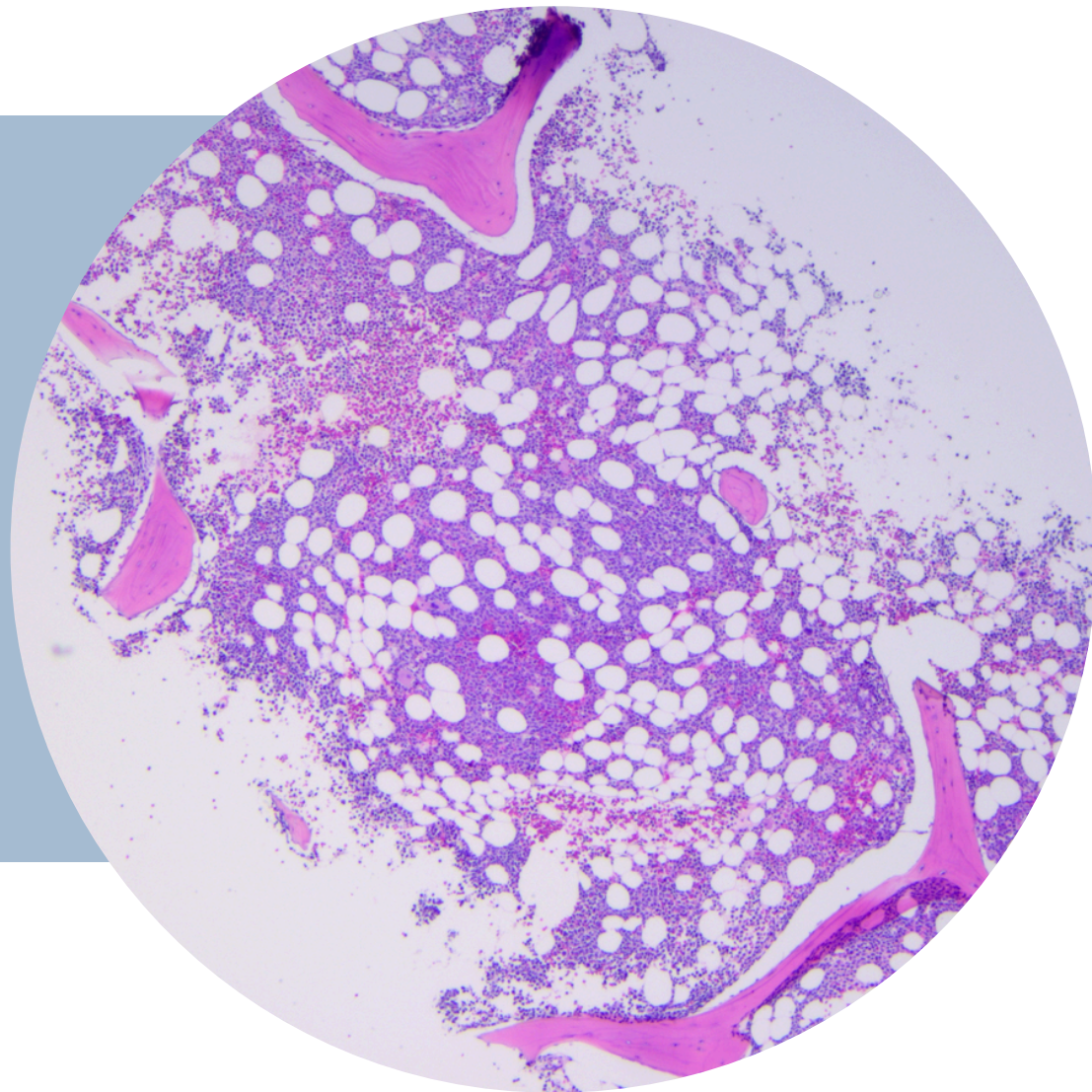


VARÓN
44 AÑOS

SIN
ANTECEDENTES
DE INTERÉS

EN ESTUDIO
POR
NEOPLASIA
HEMATOLÓGICA

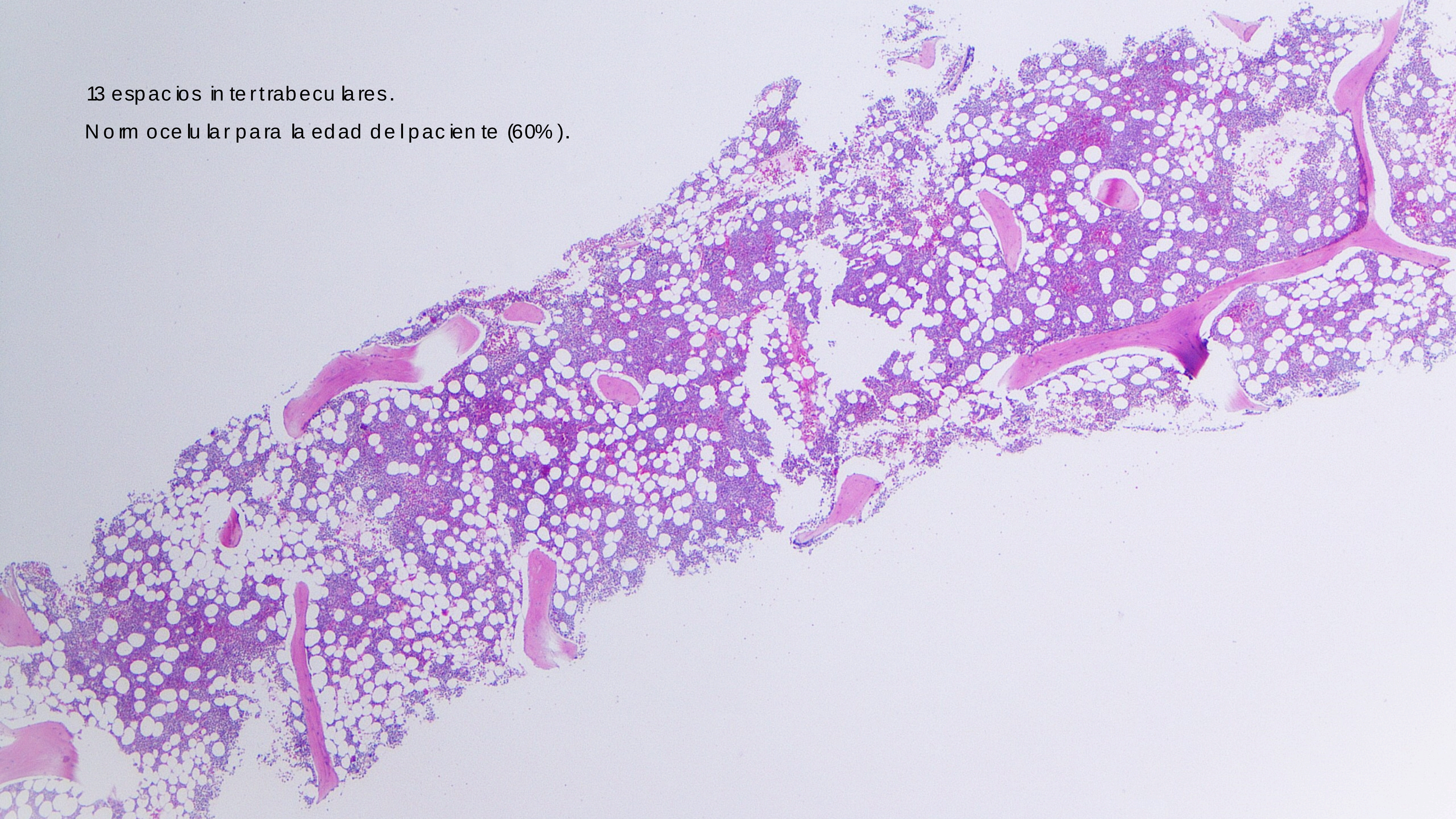
- Neutropenia
- Trombopenia

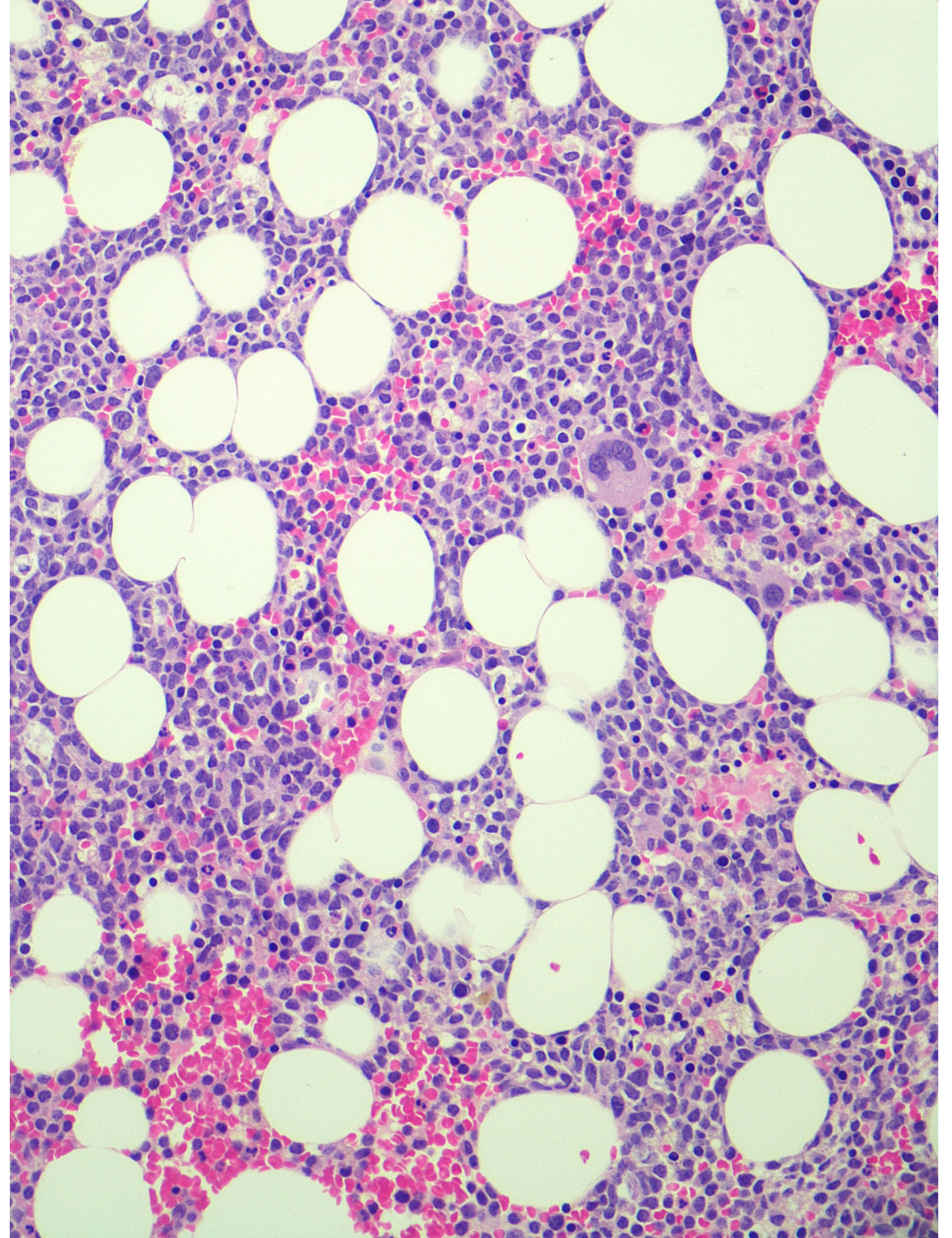
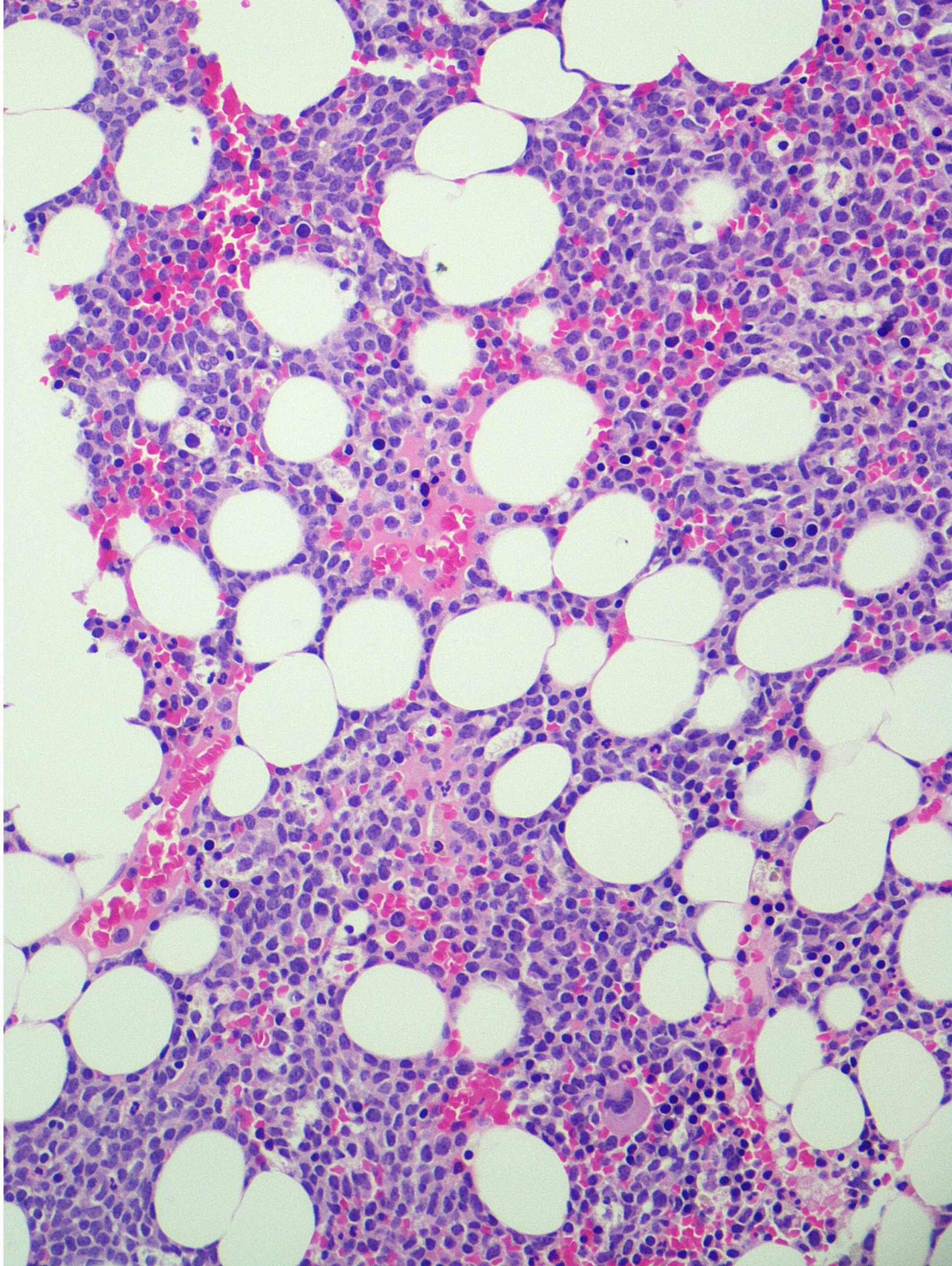


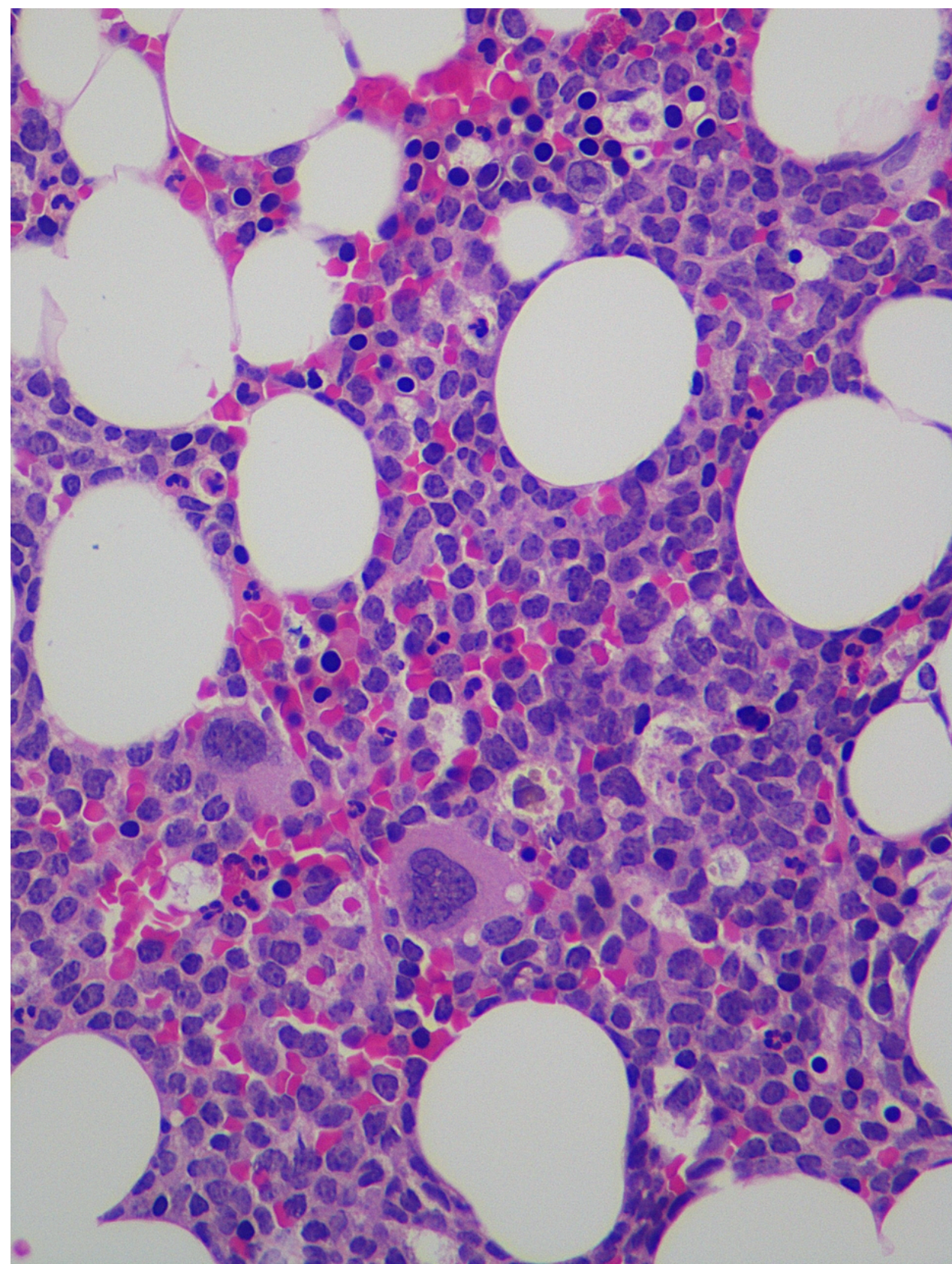
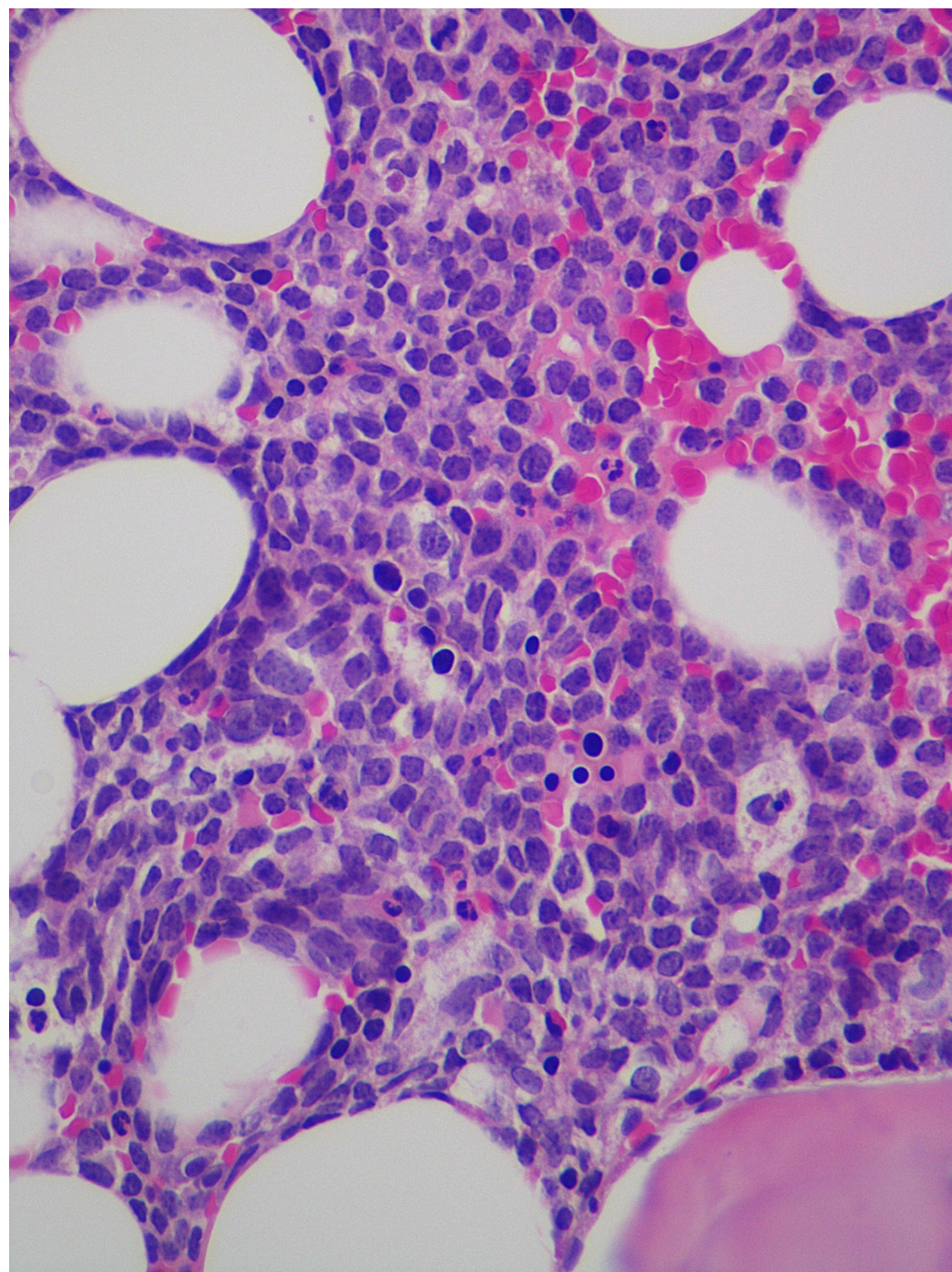
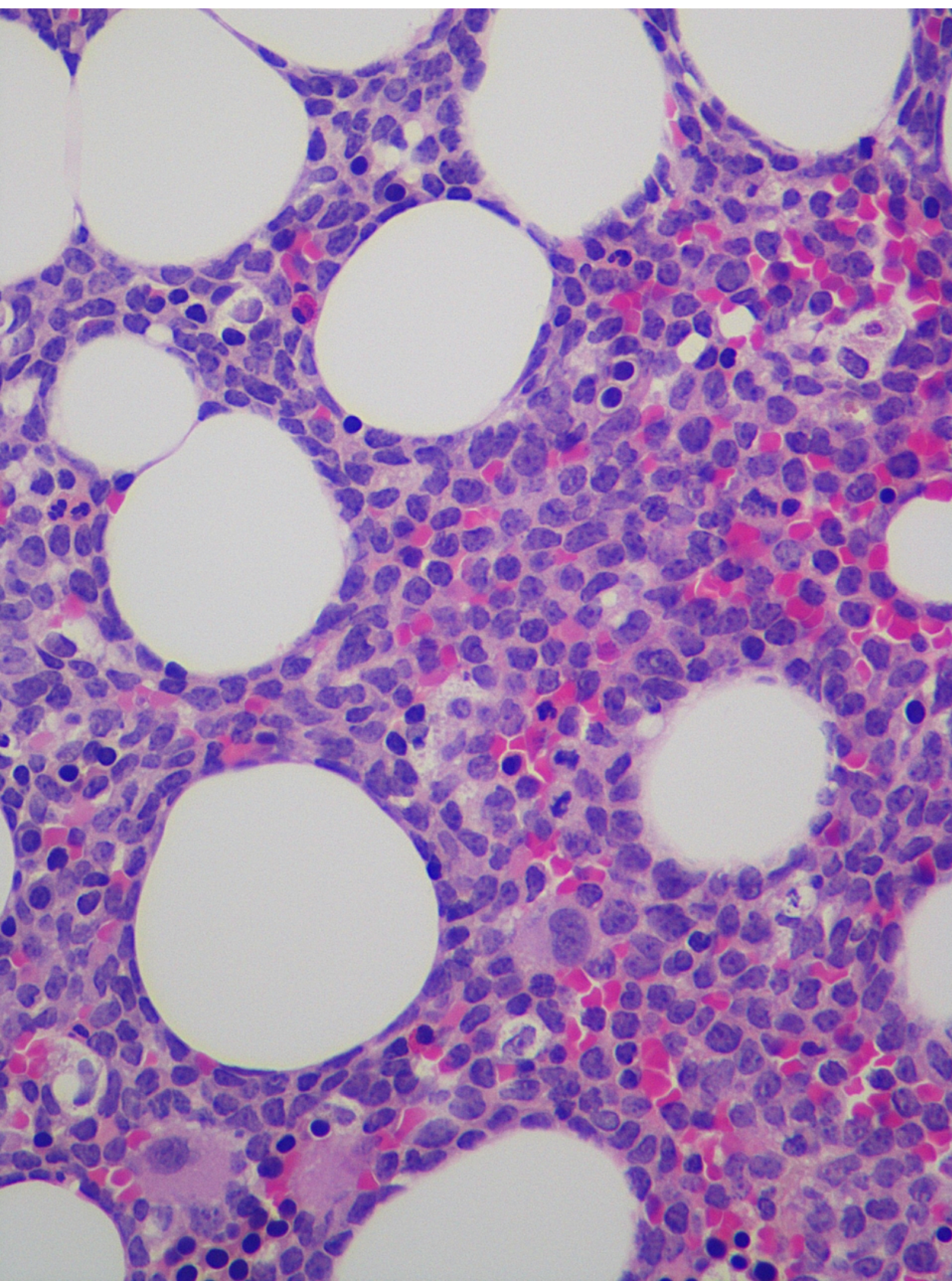
M É D U L A Ó S E A

13 espacios intertrabeculares.

No monocelular para la edad del paciente (60%).







DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA (LMA)

Lesiones cutáneas (20-40%)
MPO+, expresión variable CD34/CD117
(míeloblastos), CD4/CD36/CD64 (monocitos),
CD123-, MNDA+

LEUCEMIA/LINFOMA LINFOBLÁSTICO

TdT+
T: CD3+ (cit), CD7+ CD5/CD2 +/-, CD123-
B: CD20+, PAX5+, CD79a+ ...

PROLIFERACIÓN DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES

Asociada a neoplasia míeloblastica
Agregados de células dendríticas
plasmocitoides CD56-, CD34+

Proliferación
celular de
aspecto
inmaduro en
médula ósea

LEUCEMIA AGRESIVA NK

Sangre periférica, médula ósea,
hígado, bazo ...
EBV+
CD2+, sCD3-, CD5-, CD7+, CD56+
marcadores citotóxicos +

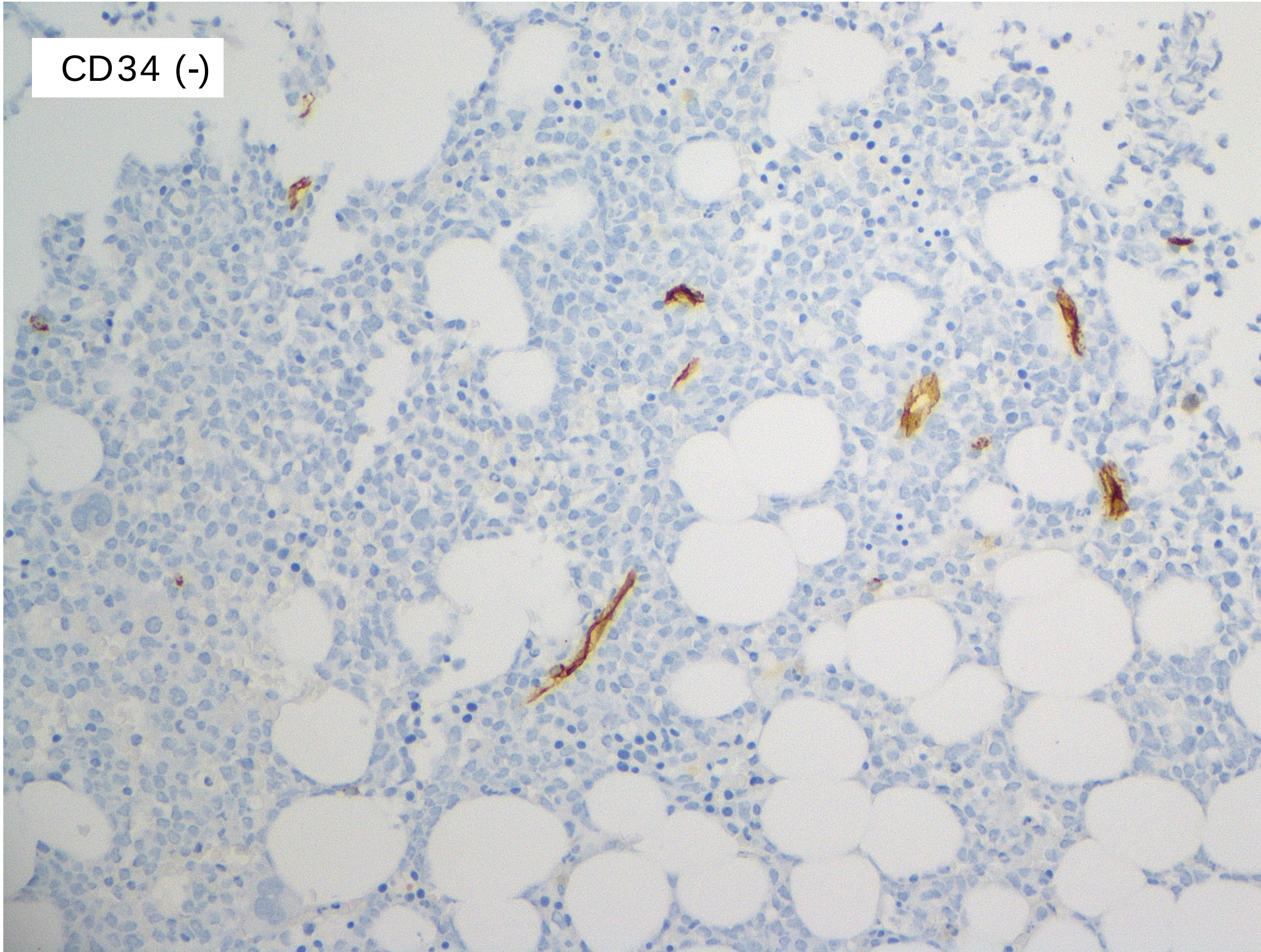
NEOPLASIA BLÁSTICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES

Afectación cutánea, ganglios linfáticos,
médula ósea.
CD4+, CD56+, CD123+, TCL1, CD303+
CD34-, PanB-, CD3-, MPO-, EBV-, lisozima-

HISTOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

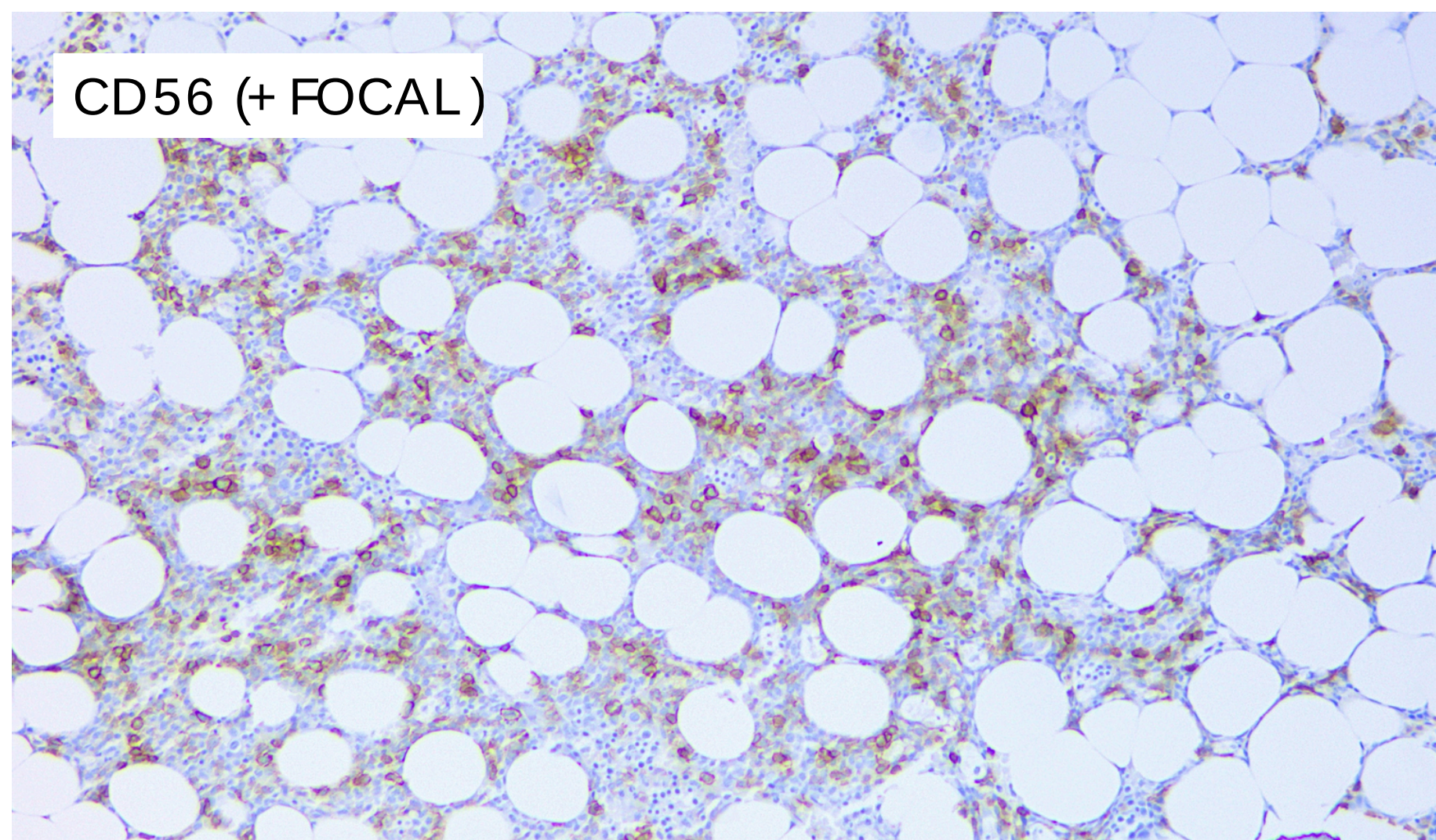
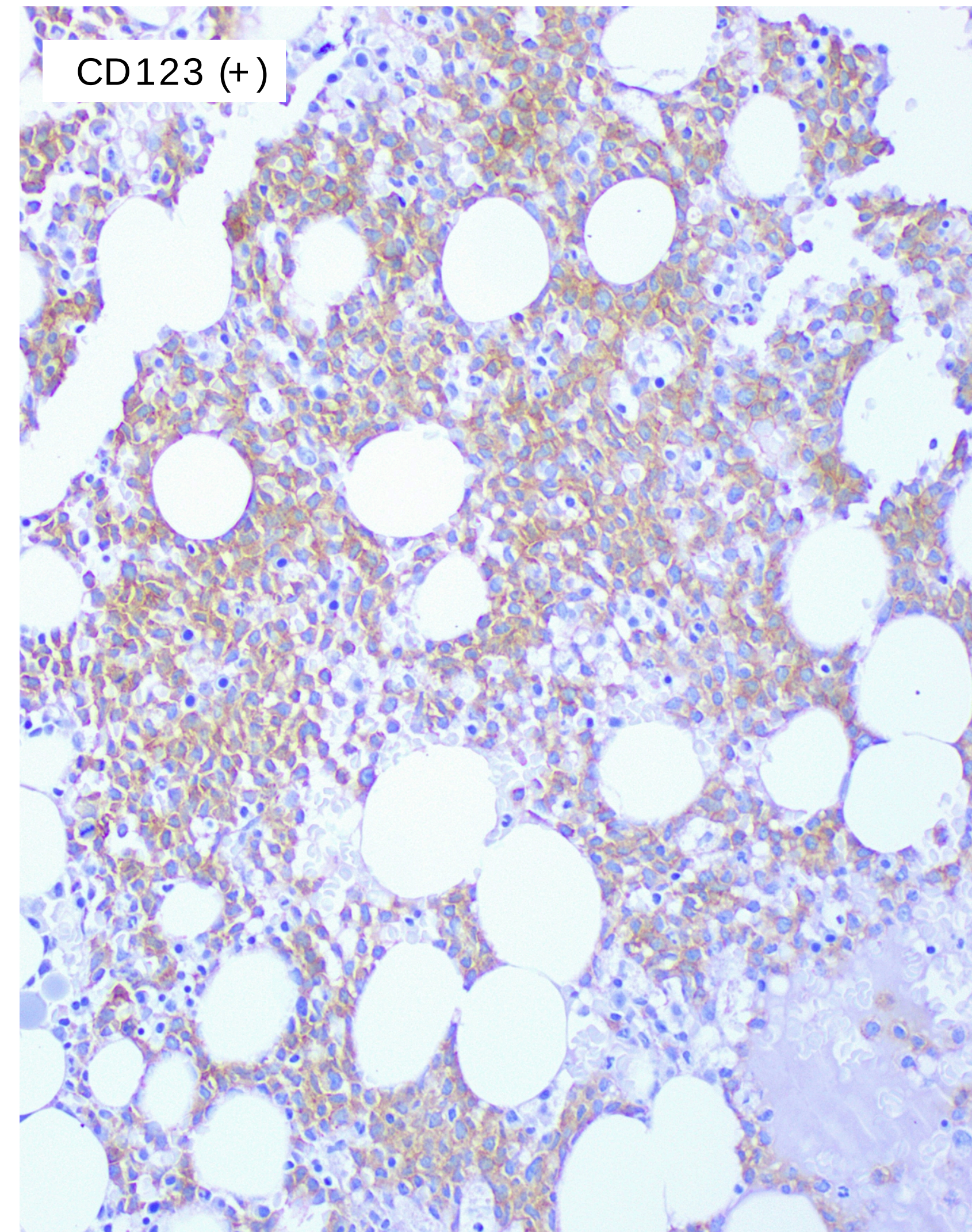
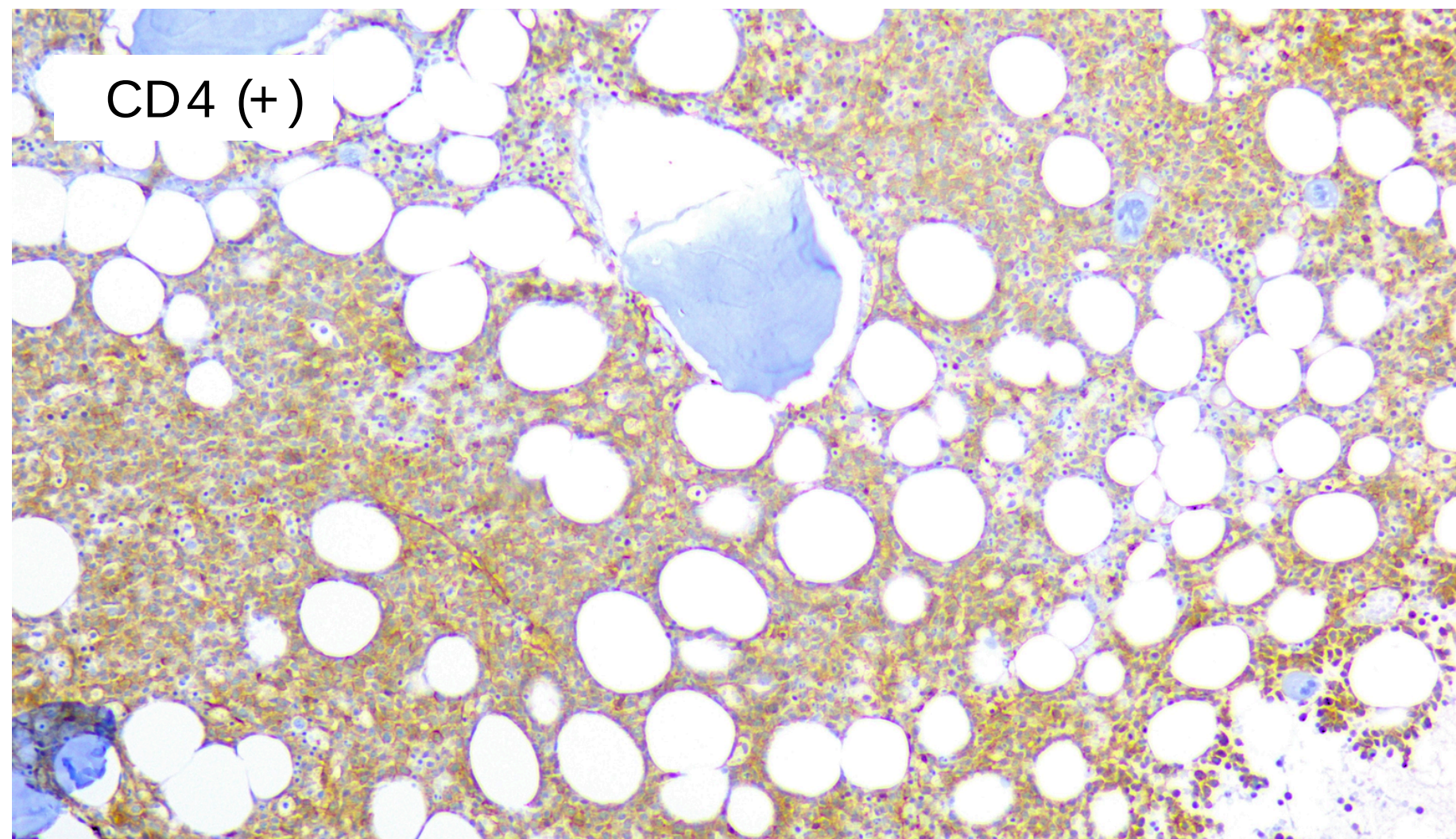
Afectación cutánea, hipofisaria, ósea,
esplénica ...
Núcleos irregulares, citoplasma eosinófilo
abundante
S100+, CD1a+

CD34 (-)



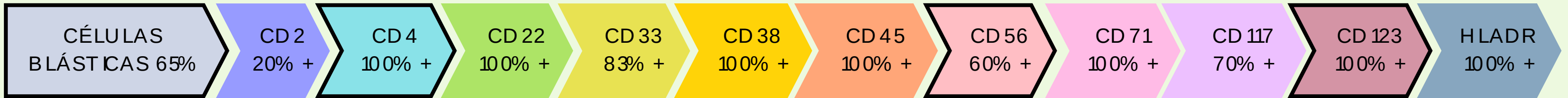
NEGATIVE :

- Myeloperoxidase
- C-kit / CD 117
- CD 20 , PAX 5 , CD 10
- CD 3 , CD 5 , CD 7 , CD 8
- Lysozyme
- S100 , CD 1a



CITOMETRÍA DE FLUJO

POSITIVOS



NEGATIVOS



SANGRE

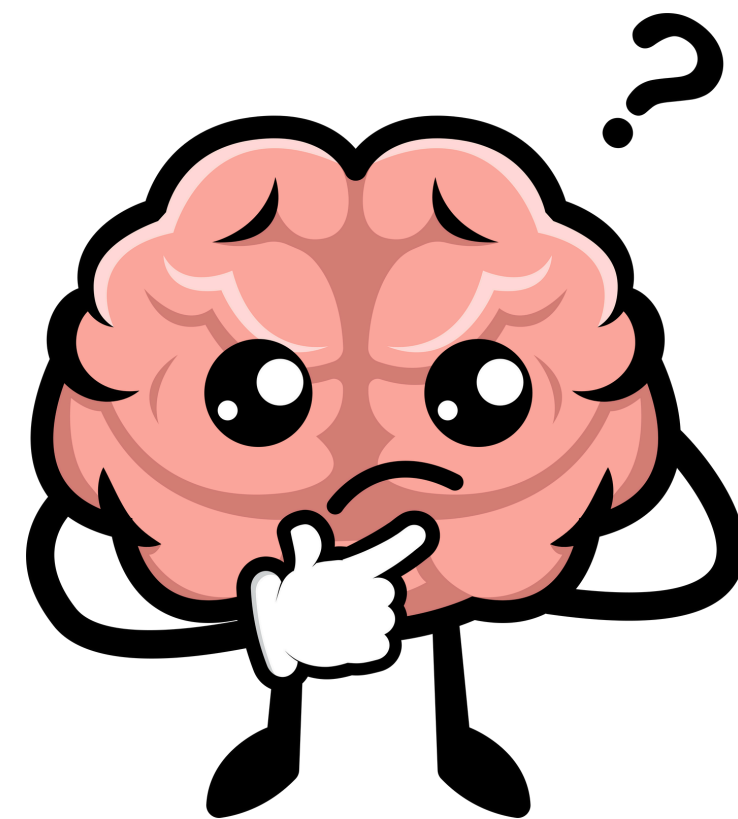
Neutrófilos con defecto de la segmentación.

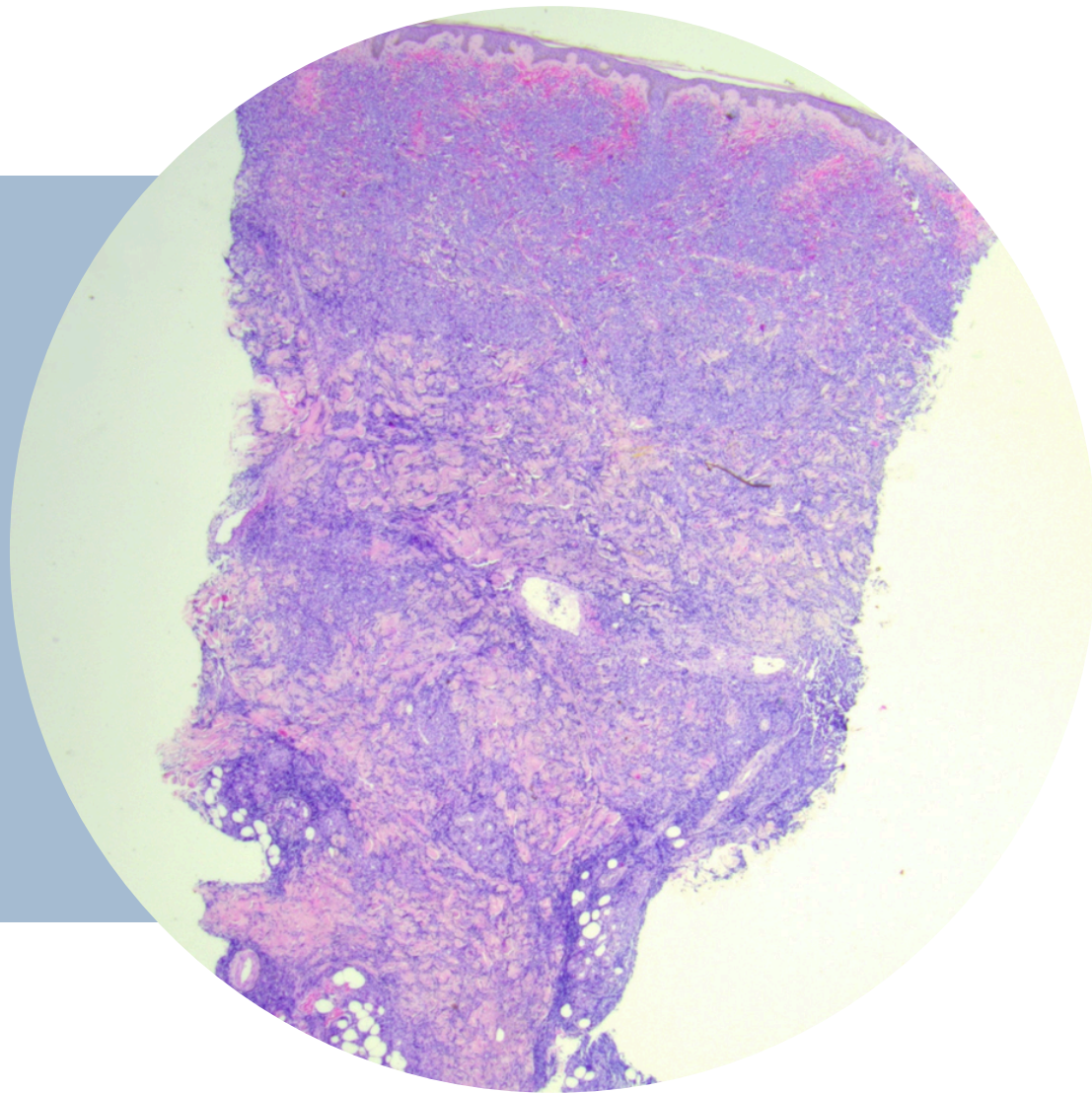
Sin elementos inmaduros.

ESTUDIO MOLECULAR

No se identifican reordenamientos (BCR:ABL1, CBF β :MYH11, DEK:NUP214, KAT6A:CREBBP, KMT2A:MLLT3, KMT2A:X, MECOM, RUNX1:RUNX1T1) ni mutaciones en genes relevantes en Leucemia Mielóide Aguda.

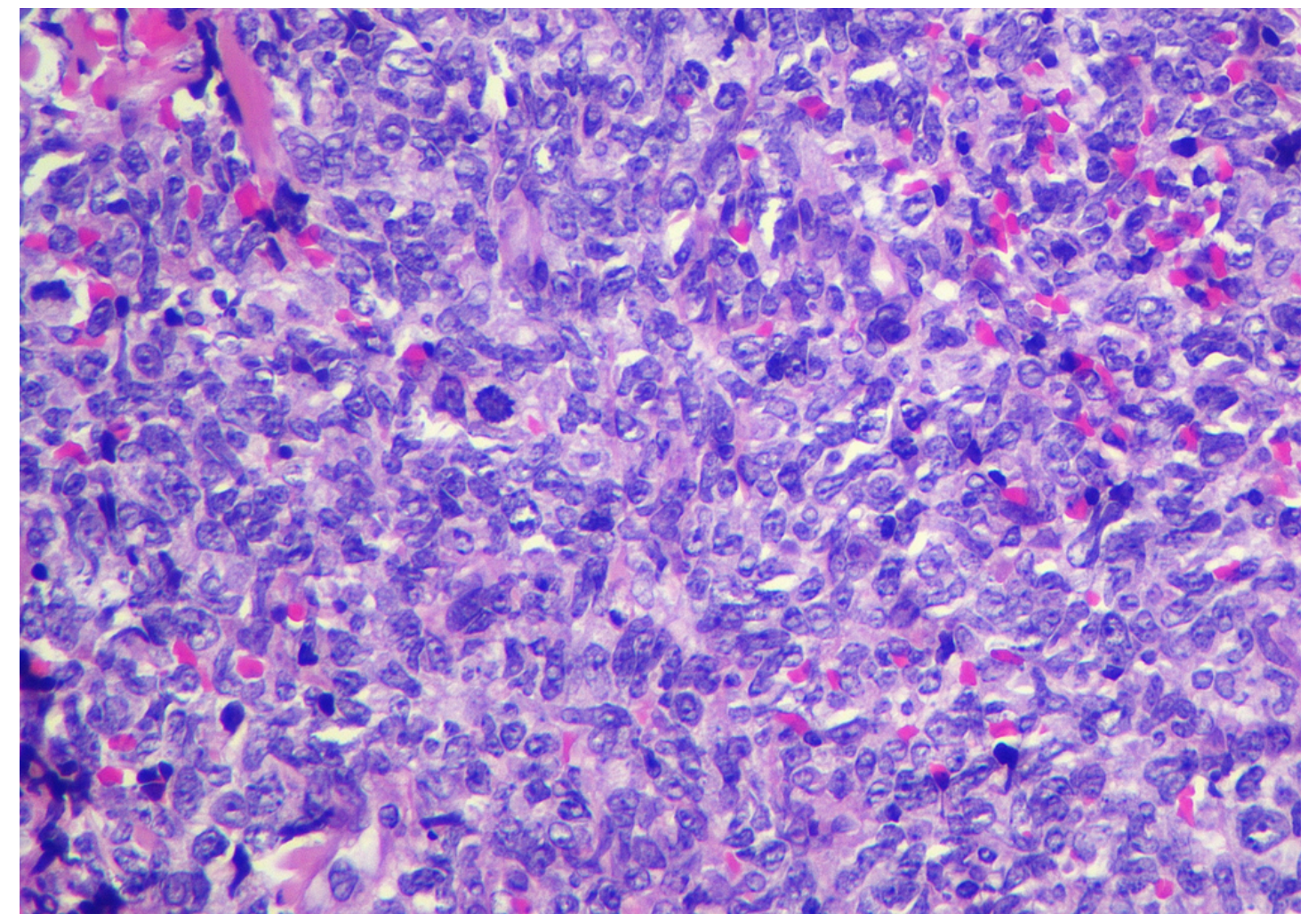
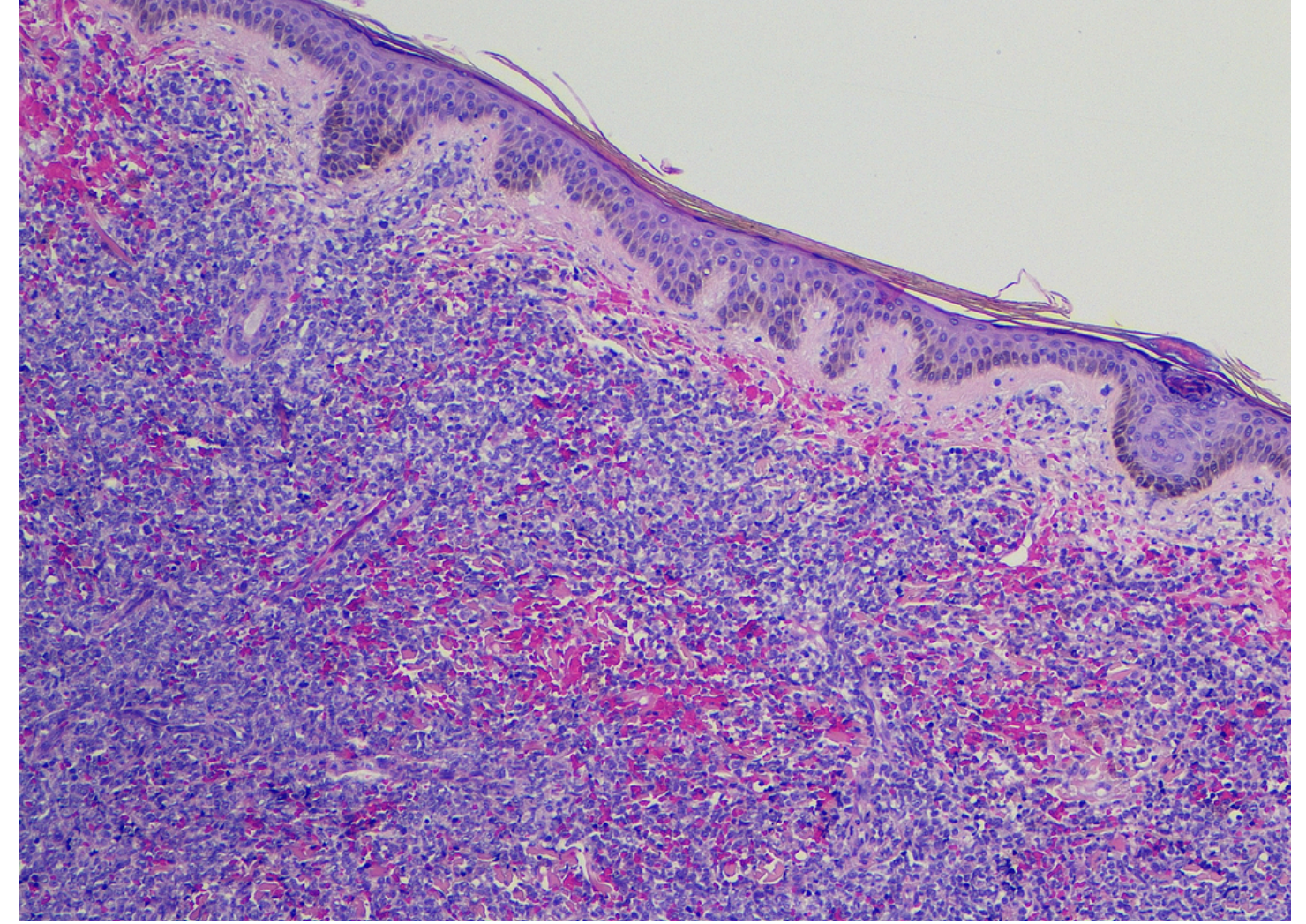
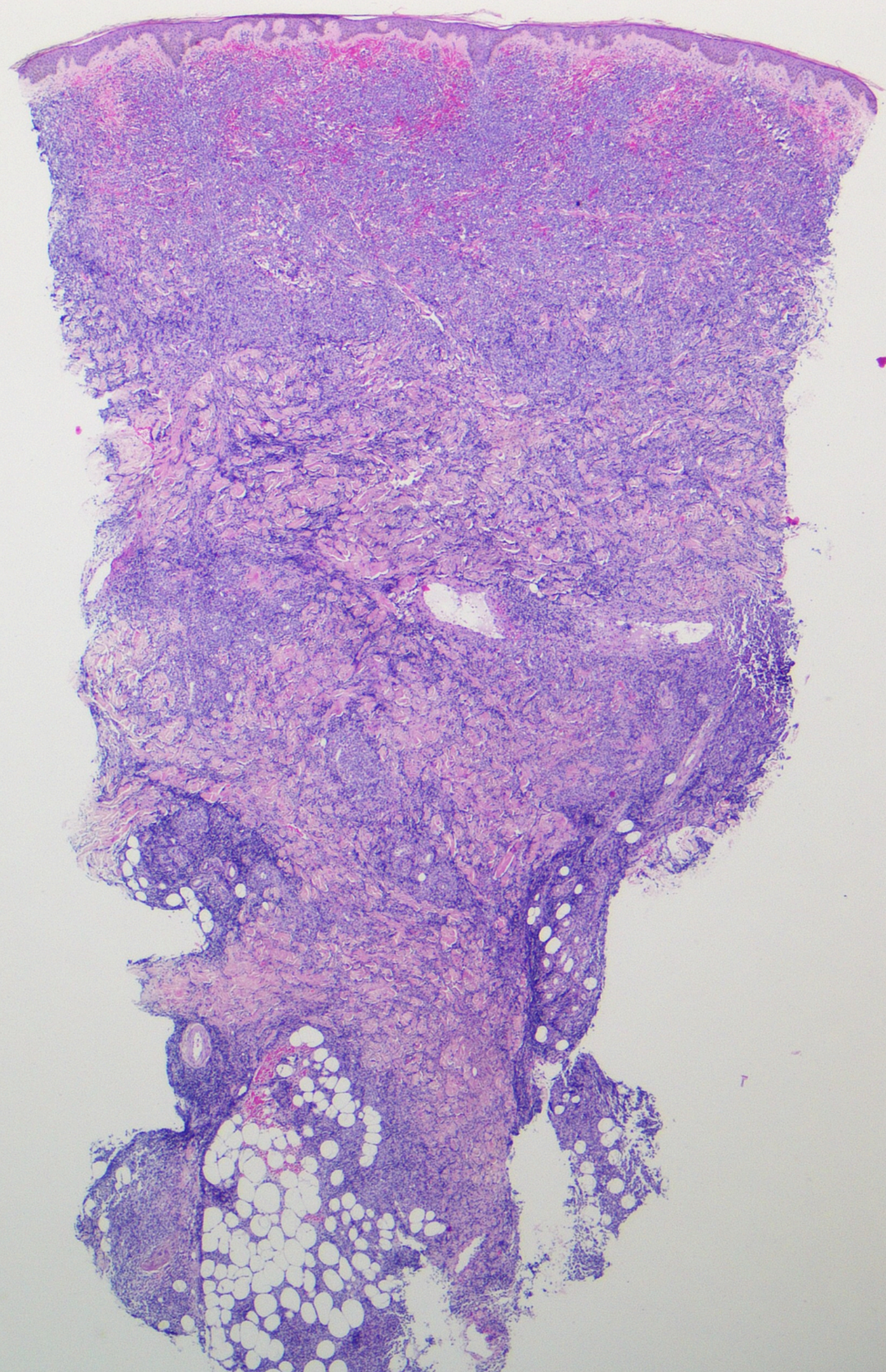
Otras variantes detectadas:ETV6 (probablemente patogénica).



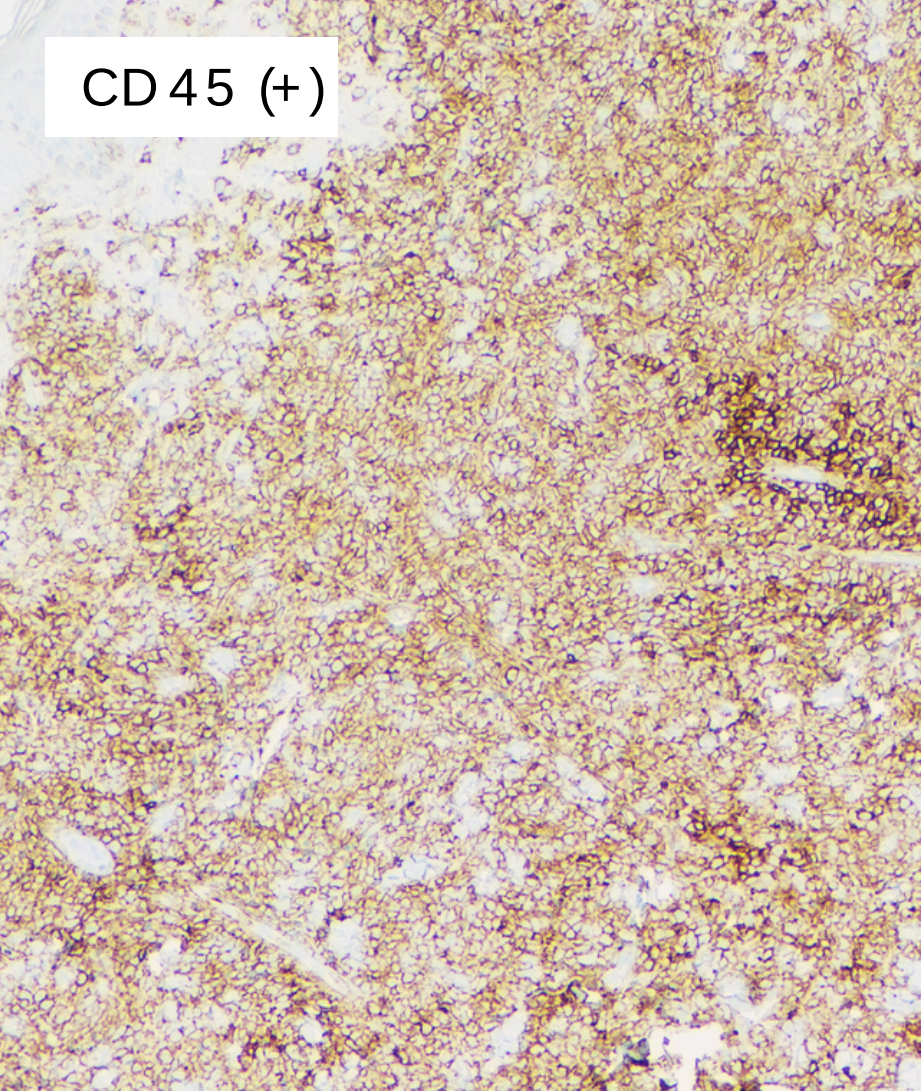


P I E L

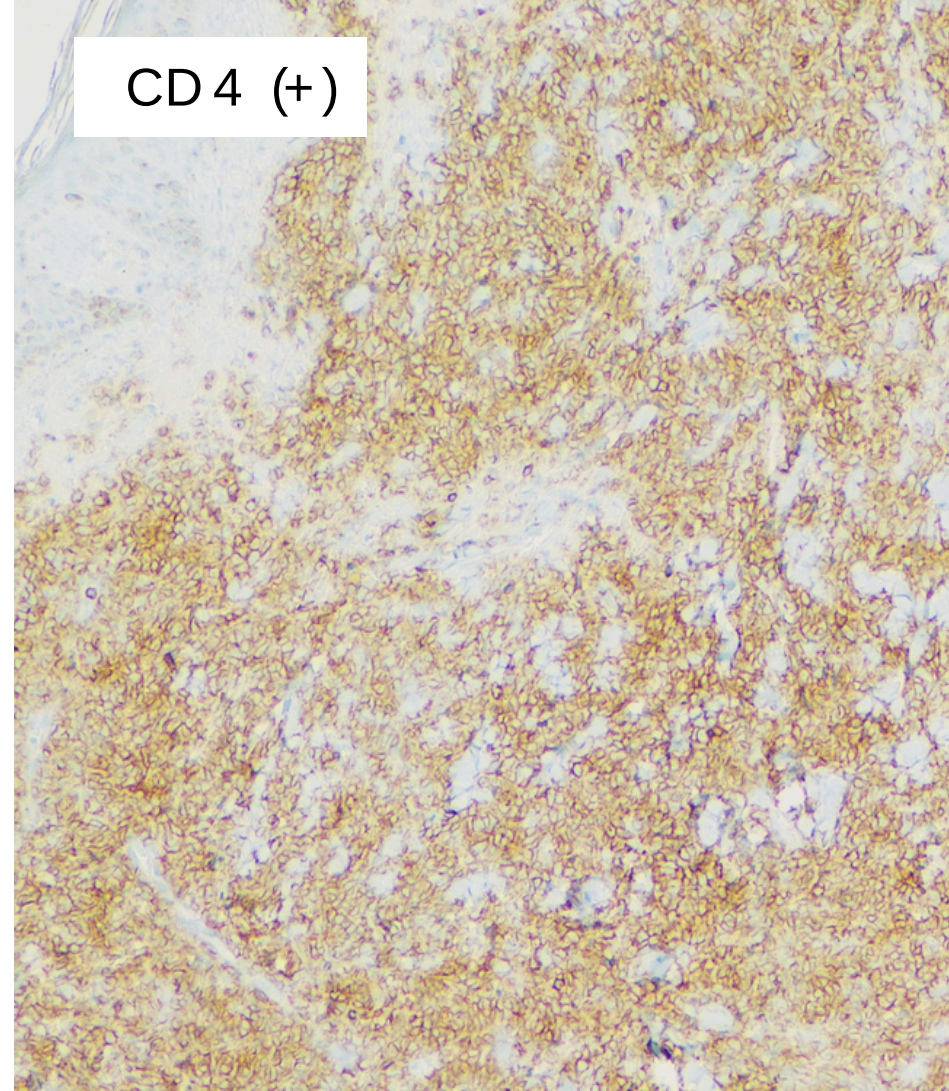
Lesión nodular indurada y violácea de 1x1cm ,
pruriginosa, en rodilla.



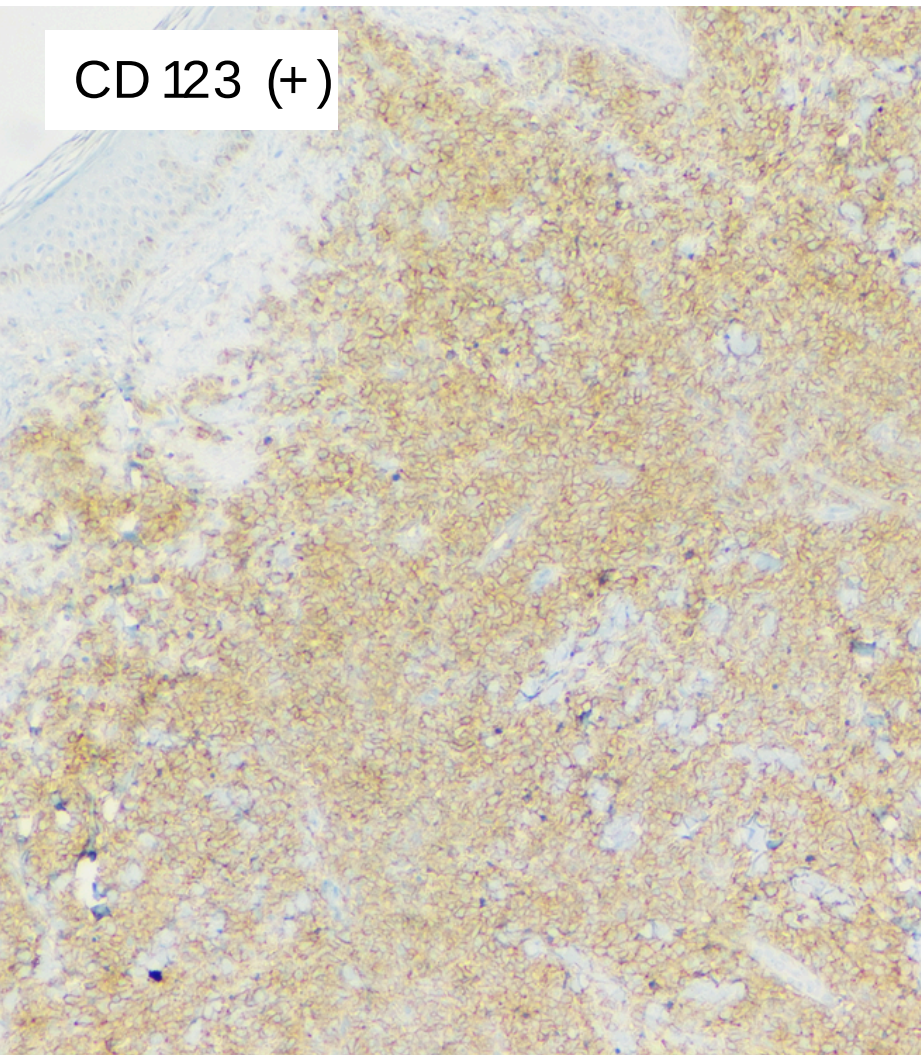
CD 45 (+)



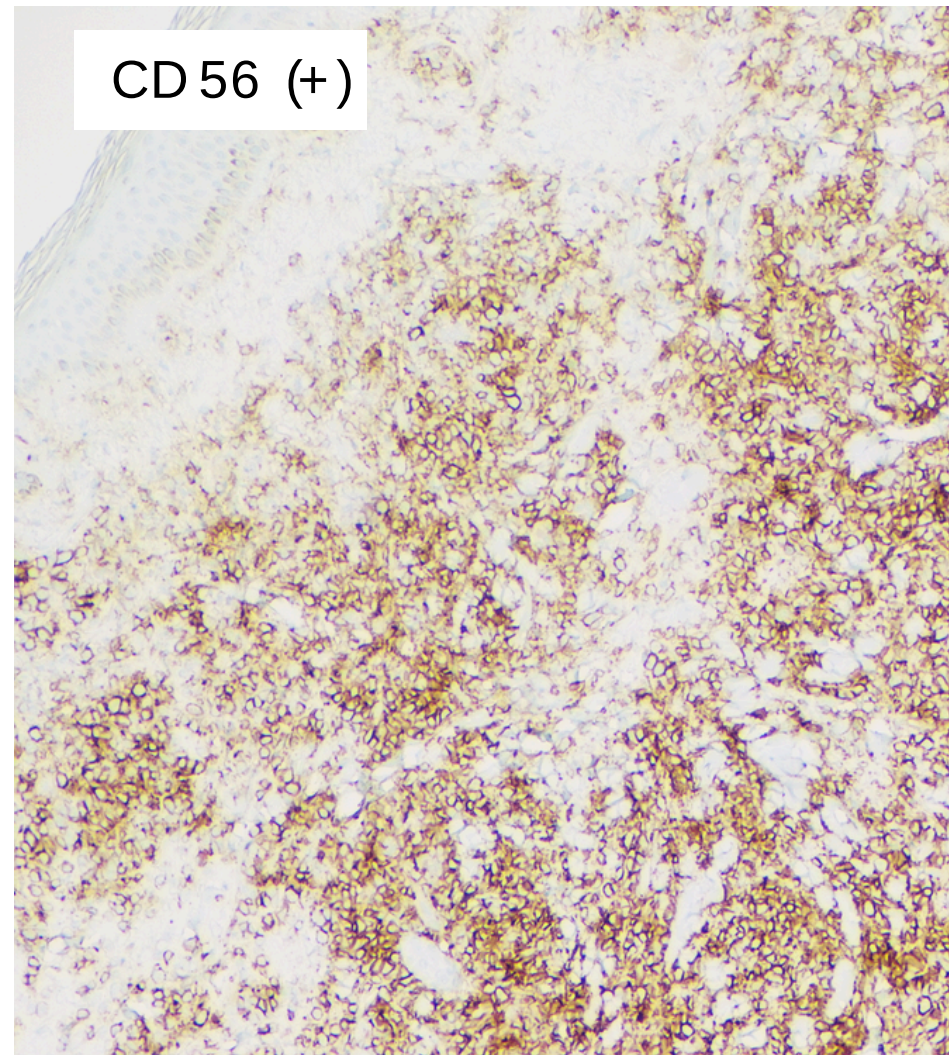
CD 4 (+)



CD 123 (+)

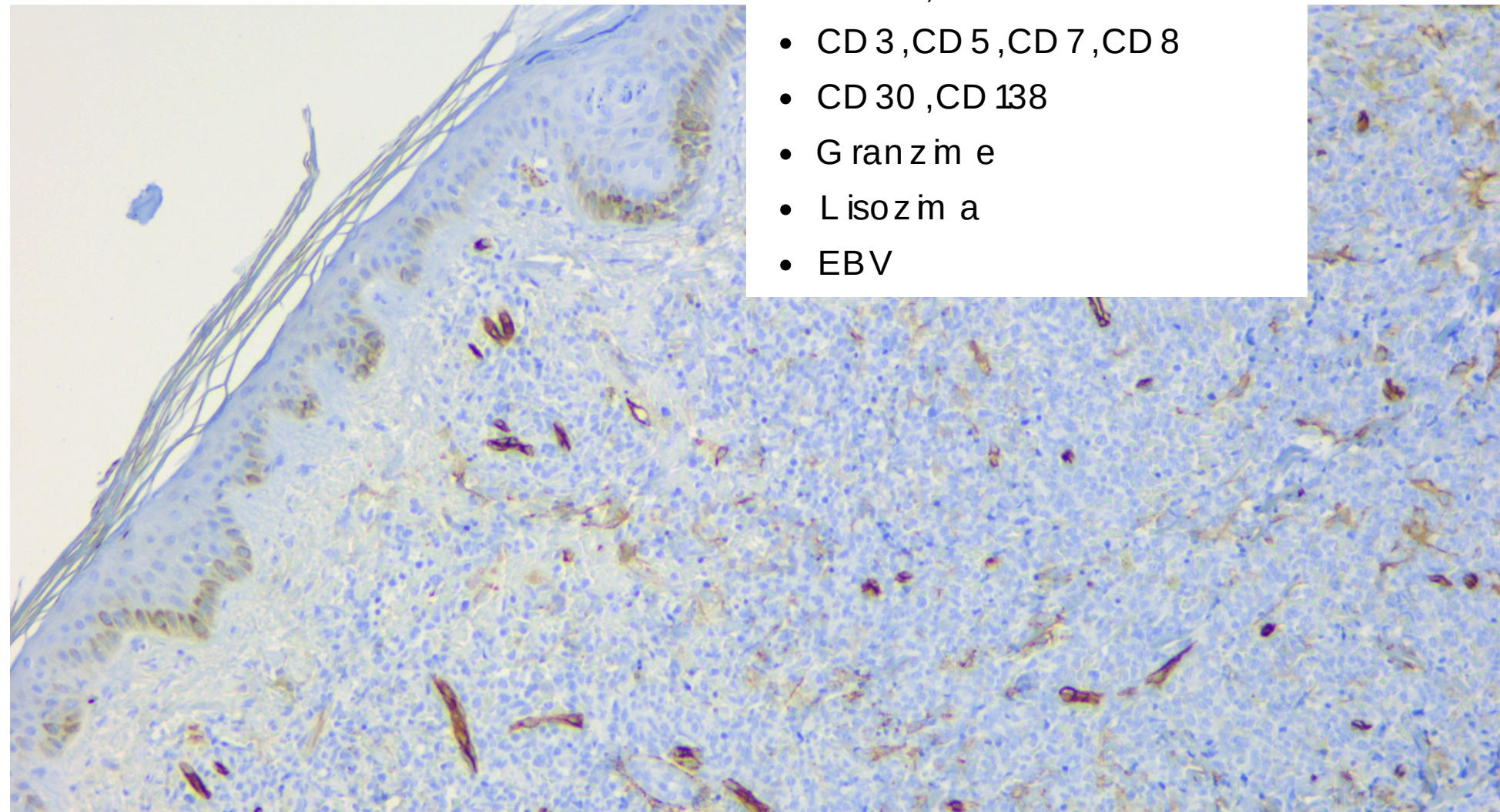
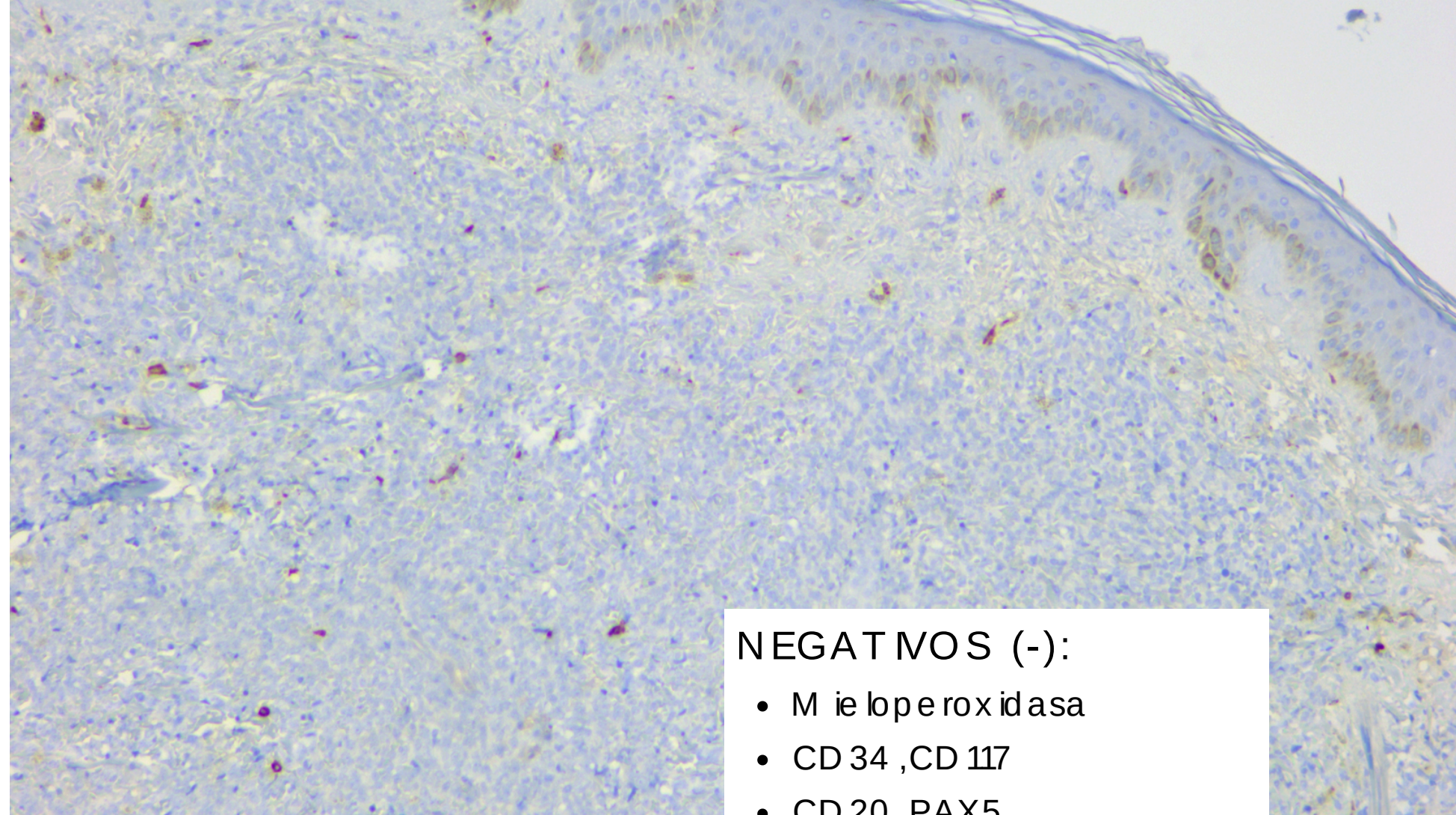


CD 56 (+)

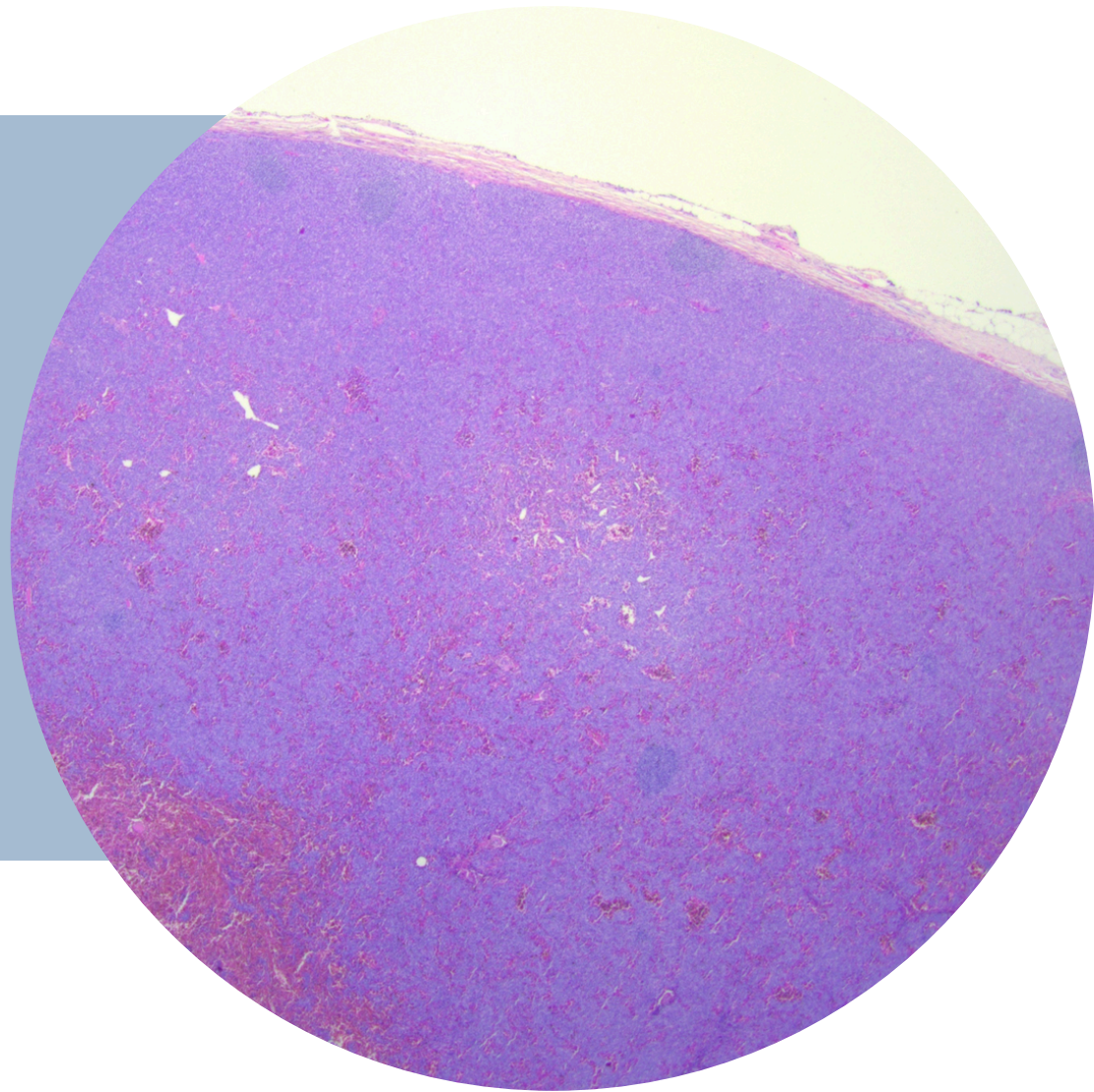


NEGATIVOS (-):

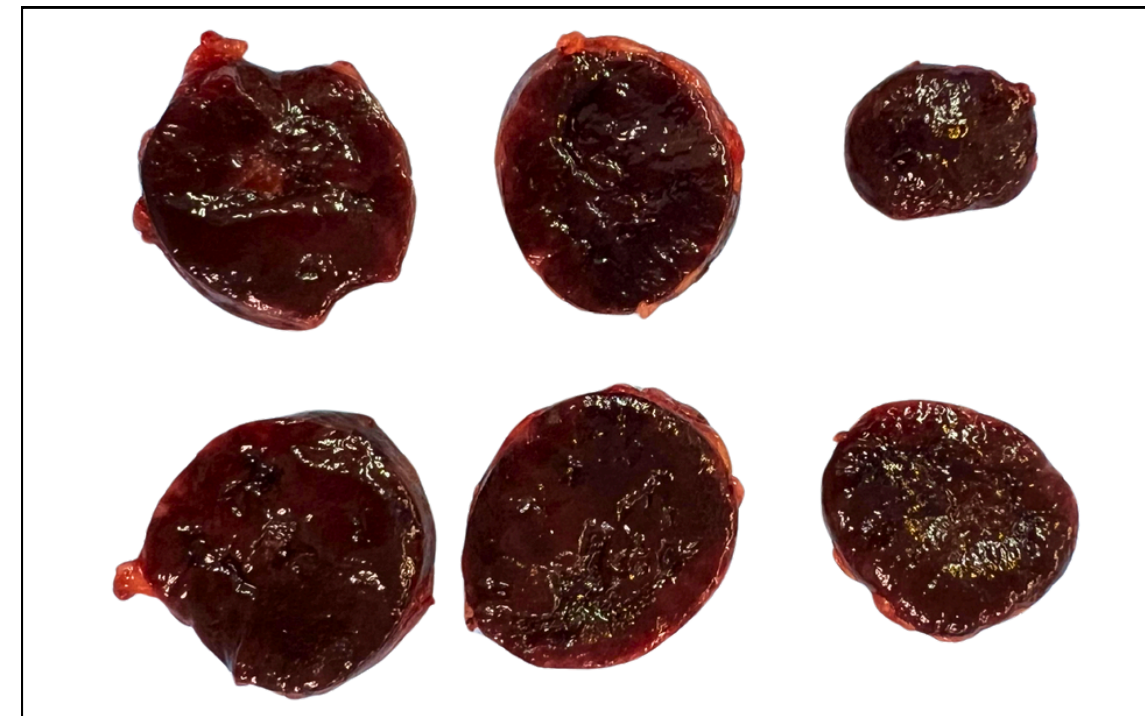
- M i e l o p e r o x i d a s a
- C D 3 4 , C D 1 1 7
- C D 2 0 , P A X 5
- C D 3 , C D 5 , C D 7 , C D 8
- C D 3 0 , C D 1 3 8
- G r a n z i m e
- L i s o z i m a
- E B V

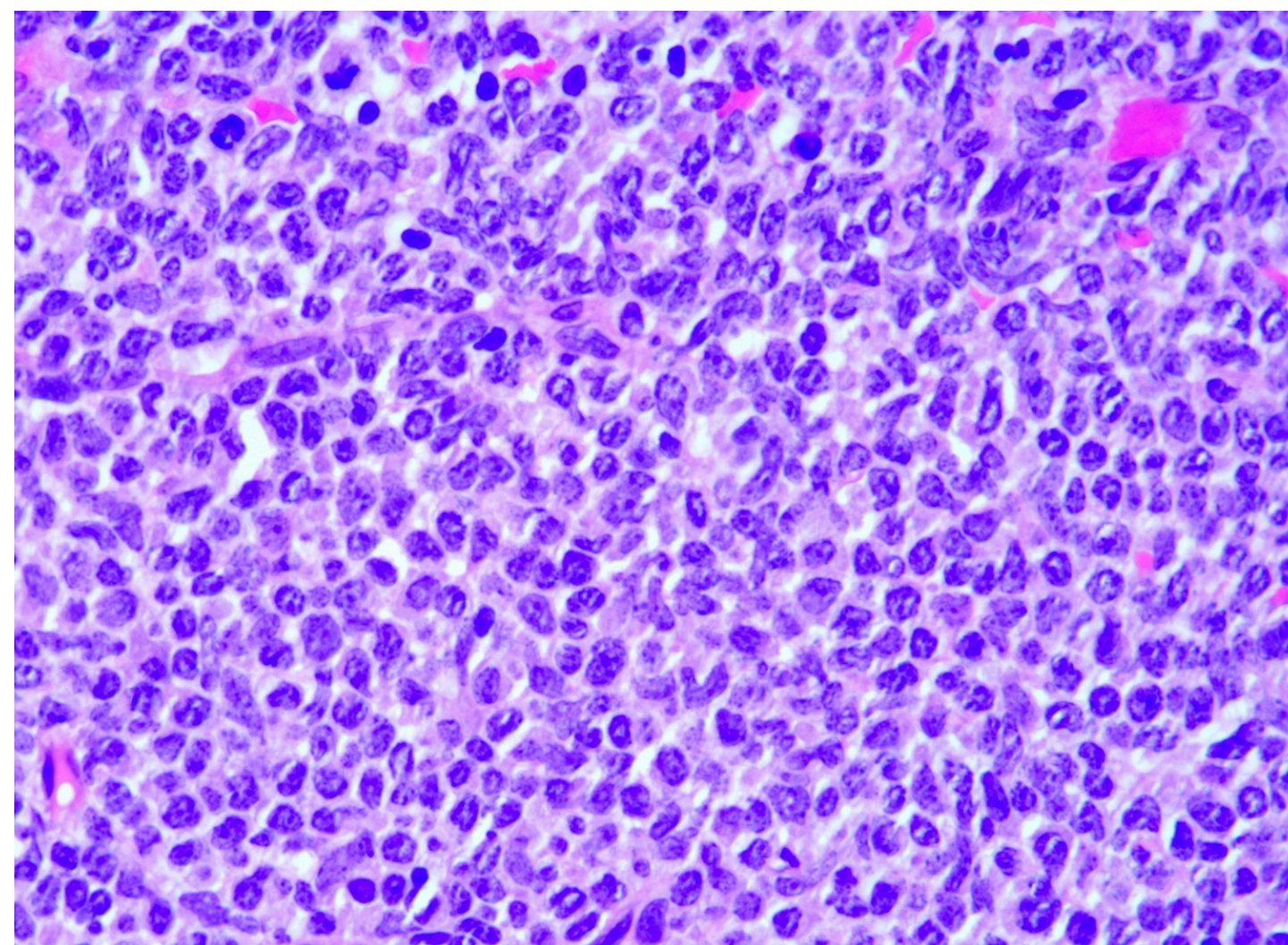
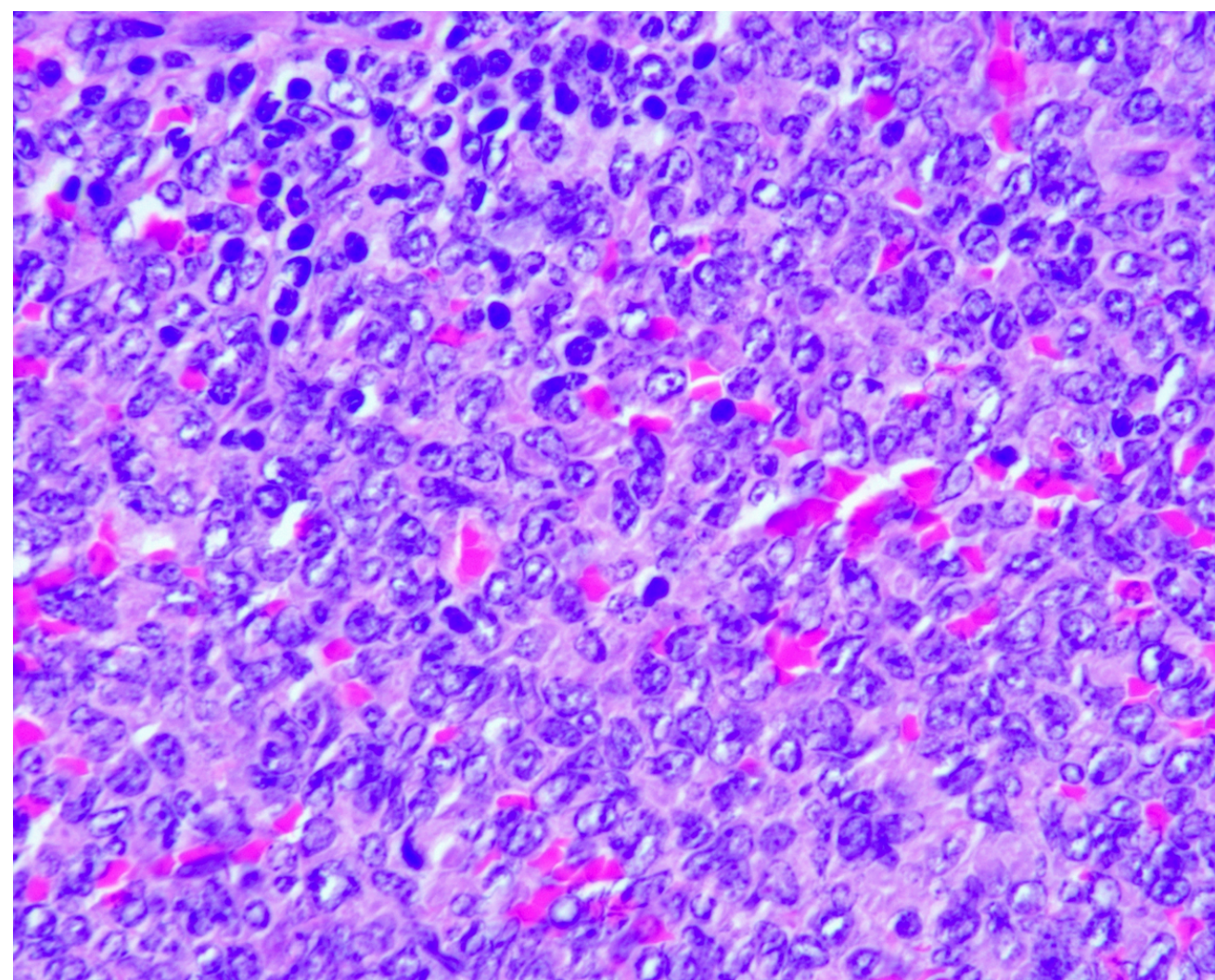
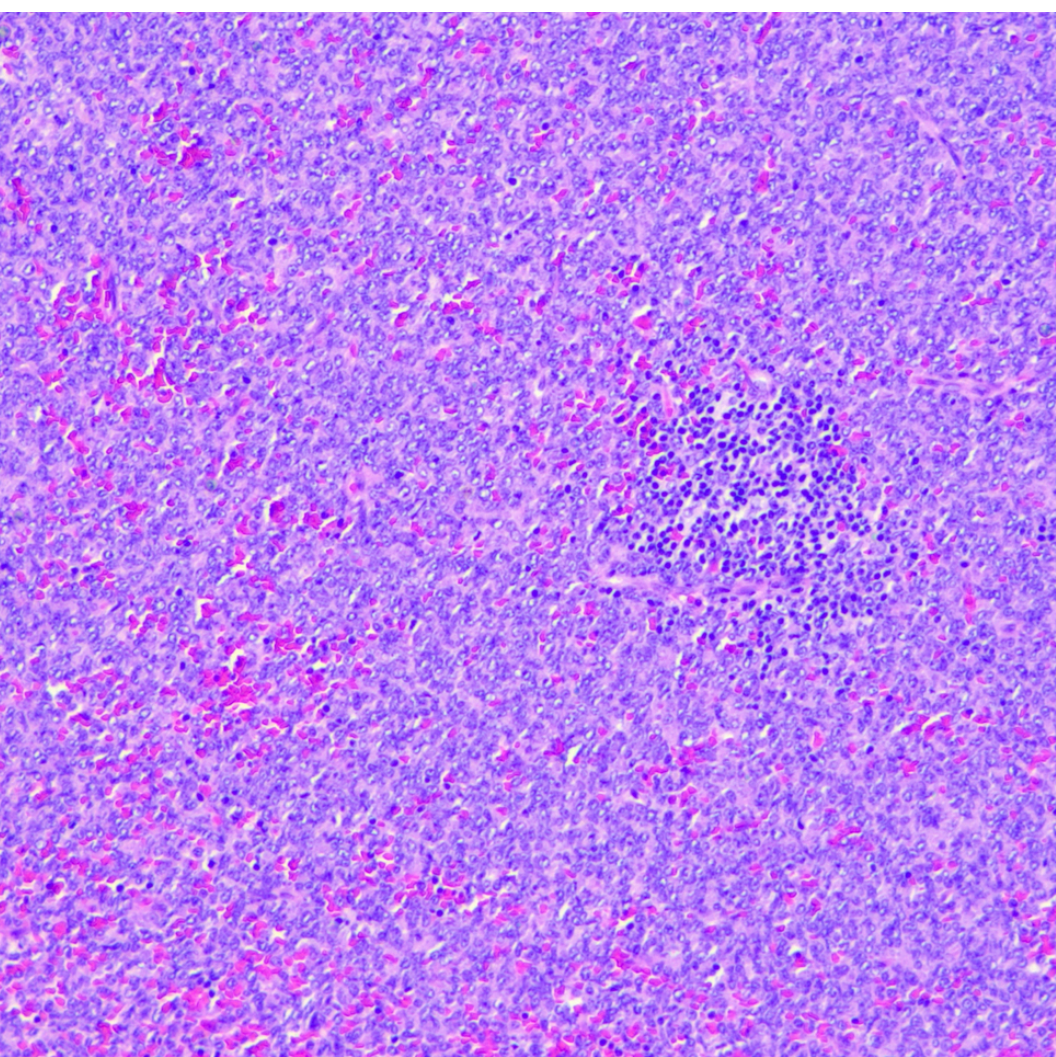
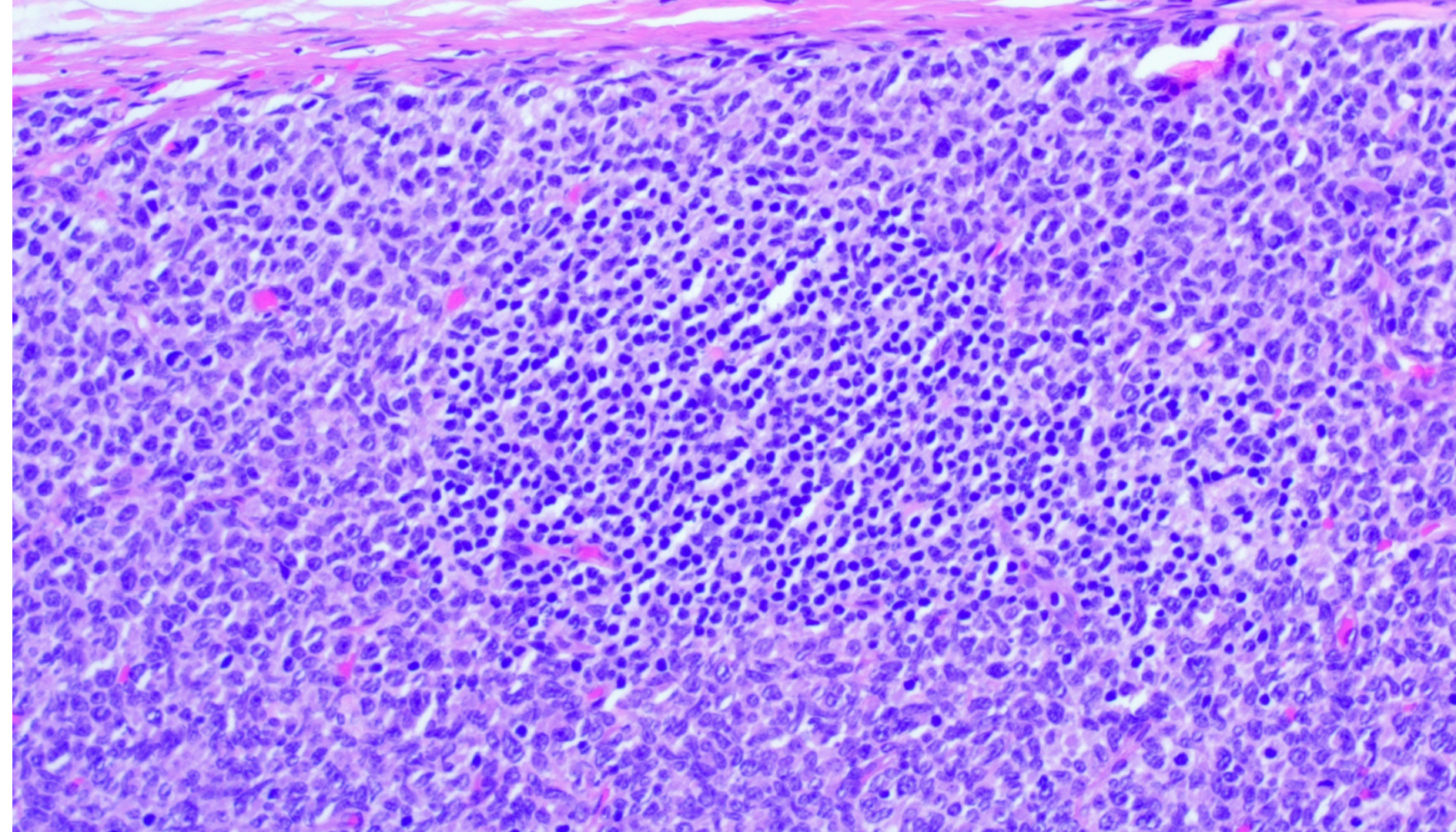
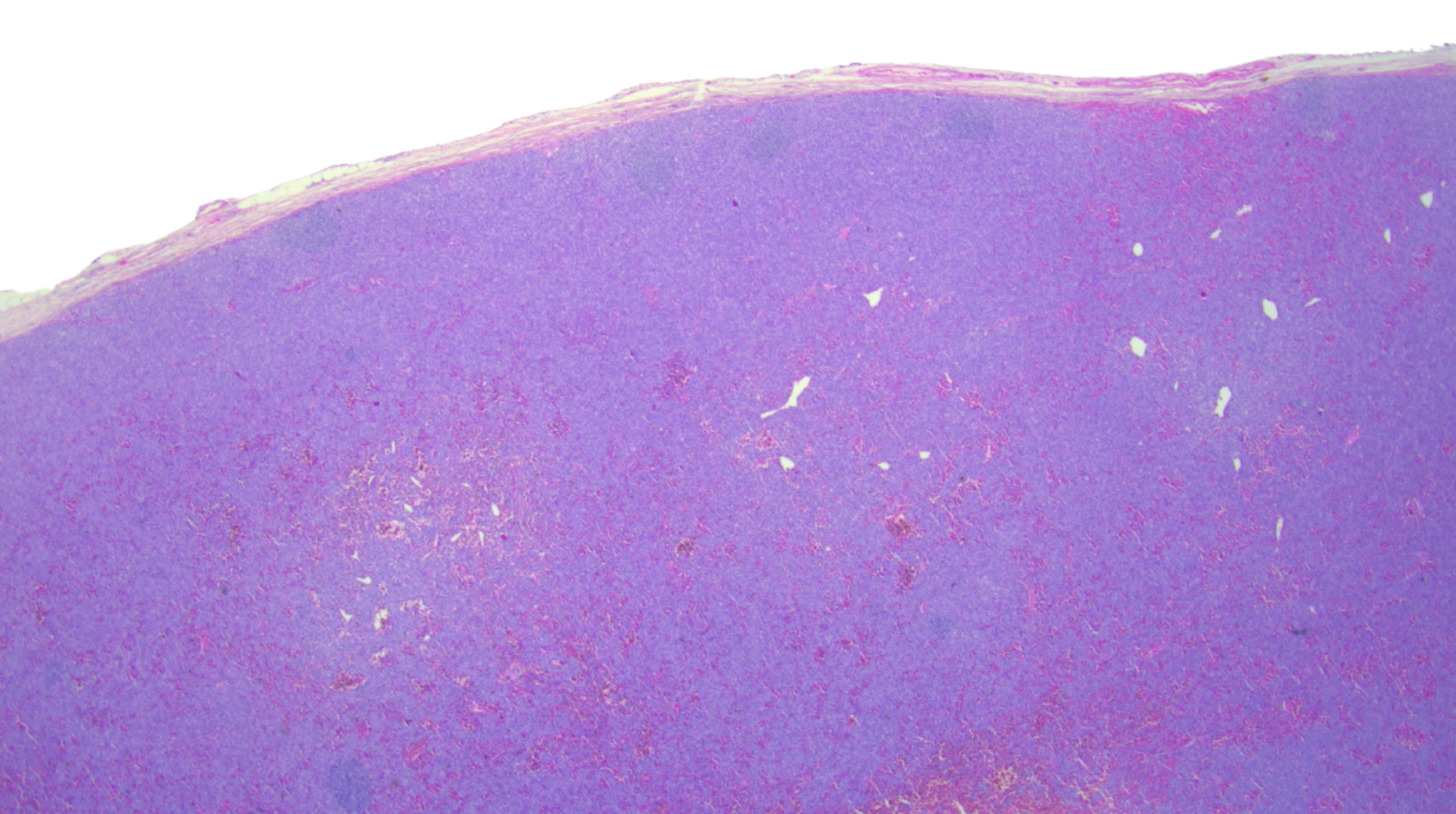


GANGLIO LINFÁTICO



PET-TC :adenopatías ilíacas e
inguinales derechas
hipermetabólicas de gran
tamaño .





CD 43 (+)
CD 45 (+)

CD 4 (+)

NEGATIVE :

- Myeloperoxidase
- Lysozyme
- CD 34 ,CD 117
- CD 3,CD 5,CD 7,CD 8
- CD 20 ,PAX5
- Granzyme
- S100
- EBV
- HHV-8

CD 56 (+ focal)

CD 123 (+)



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA (LMA)

Lesiones cutáneas (20-40%)

MPO+, expresión variable **CD 34/CD 117** (mieloide), **CD 4/CD 36/CD 64** (monocitoide)
CD 123-, **MNDA+**

LEUCEMIA/LINFOMA LINFOBLÁSTICO

TdT+

T: **CD 3+** (cit), **CD 7+** **CD 5/CD 2 +/-**, **CD 123**

B: **CD 20+**, **PAX5+**, **CD 79a+**...

PROLIFERACIÓN DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES

Asociada a **neoplasia mieloide**

Agregados de células dendríticas plasmocitoides **CD 56-**, **CD 34+**

Proliferación celular de aspecto inmature en médula ósea con afectación cutánea y ganglionar **CD 4+** y **CD 56+**

LEUCEMIA AGRESIVA NK

Sangre periférica, médula ósea, hígado, bazo...

EBV+

CD 2+, **sCD 3-**, **CD 5-**, **CD 7+**, **CD 56+**

marcadores citotóxicos+

NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS

Afectación cutánea, ganglios linfáticos, médula ósea.

CD 4+, **CD 56+**, **CD 123+**, **TCL1**, **CD 303+**

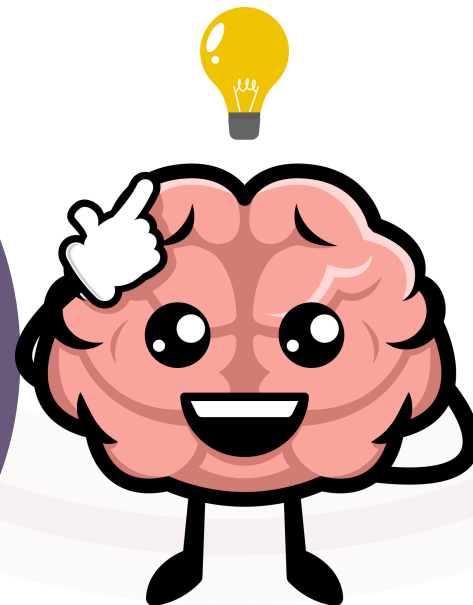
CD 34-, **PanB-**, **CD 3-**, **MPO-**, **EBV-**, **lisozima-**

HISTOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Afectación cutánea, hipofisaria, ósea, esplénica...

Núcleos irregulares, citoplasma eosinófilo abundante

S100+, **CD 1a+**



NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS

3. Histiocytic/dendritic cell neoplasms

Histiocytic/dendritic cell neoplasms: Introduction

Plasmacytoid dendritic cell neoplasms

Plasmacytoid dendritic cell neoplasms

Mature plasmacytoid dendritic cell proliferation associated with

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm

Langerhans cell and other dendritic cell neoplasms

Langerhans cell neoplasms

Langerhans cell histiocytosis

Langerhans cell sarcoma

Other dendritic cell neoplasms

Indeterminate dendritic cell tumour

Interdigitating dendritic cell sarcoma

Histiocyte/macrophage neoplasms

Histiocytic neoplasms

Juvenile xanthogranuloma

Erdheim-Chester disease

Rosai-Dorfman disease

ALK-positive histiocytosis

Histiocytic sarcoma

In frecuente, incidencia de 0.04 casos por 100.000 individuos (EEUU).

Hombr es m u jeres 31.

Edad m ed ia 62-70 años (0 -96 años).

W HO 2008 ,p reviam en te “leucem ia de cé lu lasNK ag ranu la resCD 4+”, “leucem ia /lin fom a b lástico de cé lu lasNK”, “neop lasia hem a todém ica ag ranu la rCD 4+ CD 56+”, “lin fom a b lástico de cé lu lasNK”.

A fec tac ión cu tánea (90%) > m édu la ósea > gang lios lin fáticos y sang re > sistem a nervioso cen tral.

1W orld Hea lth O rgan iza tion C lassifica tion of Tum ou rs Ed ito ria l B oar d . (2024).W HO c lassifica tion of tum ou rs:Haem a to lym phoid tum ou rs (5th ed .,Vo l.11). In tern a tiona l Agency for Research on Cancer.

2.Ja ffe ,E .S. (2017).Hem a to pa tho lgy (2.ª ed .).E lsevier.

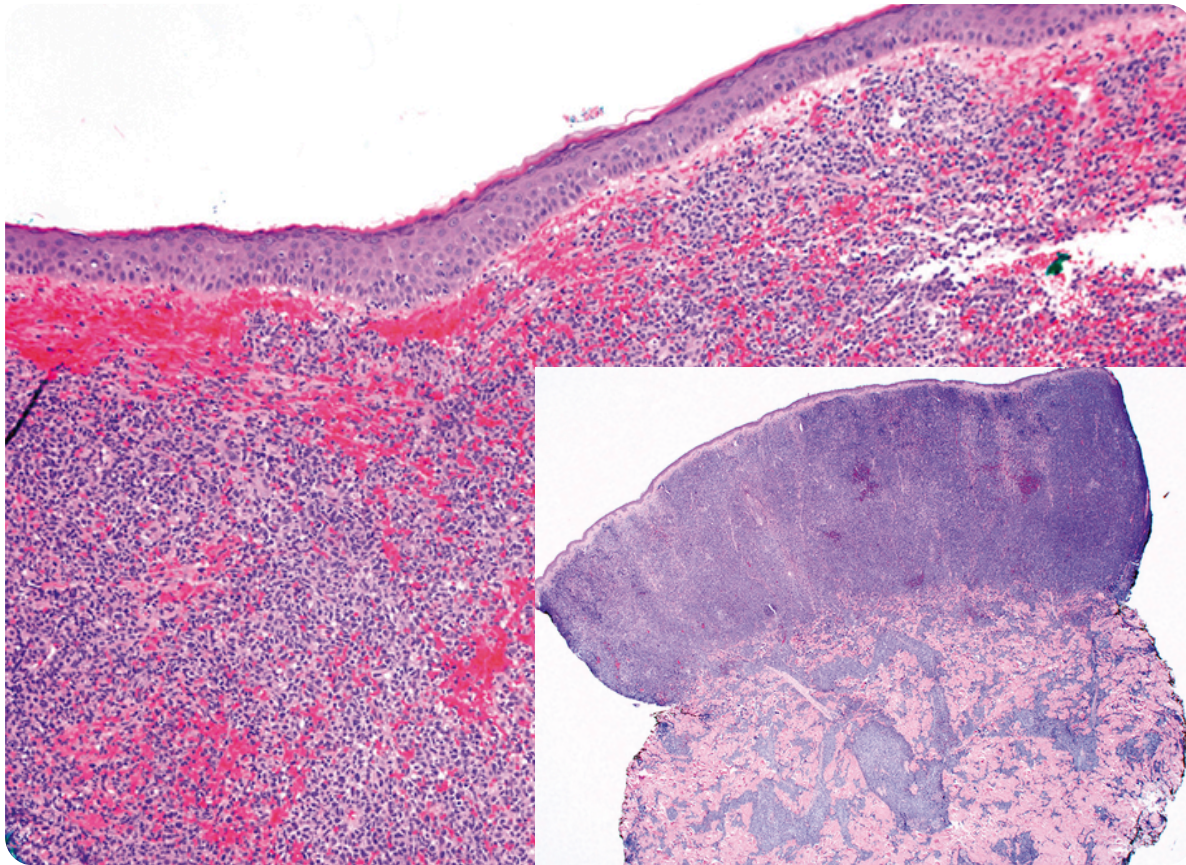
3Gurbuxani,S.,&W ang ,E .S. (2024 ,9 de febrero).B lastic p lasm acyto id dendritic ce ll neop lasm .En UpToDa te.Recuperado e l 19 de agosto de 2025 ,de <https://www.upToDate.com/contents/blastic-plasmacytoid-dendritic-cell-neoplasm>

PEL

Afectación inicial 70-80%.

Lesiones cutáneas asintomáticas y heterogéneas.

Infiltrado neoplásico centrado en la dermis con extensión a al tejido celular subcutáneo respetando la epidermis y estructuras anexas.



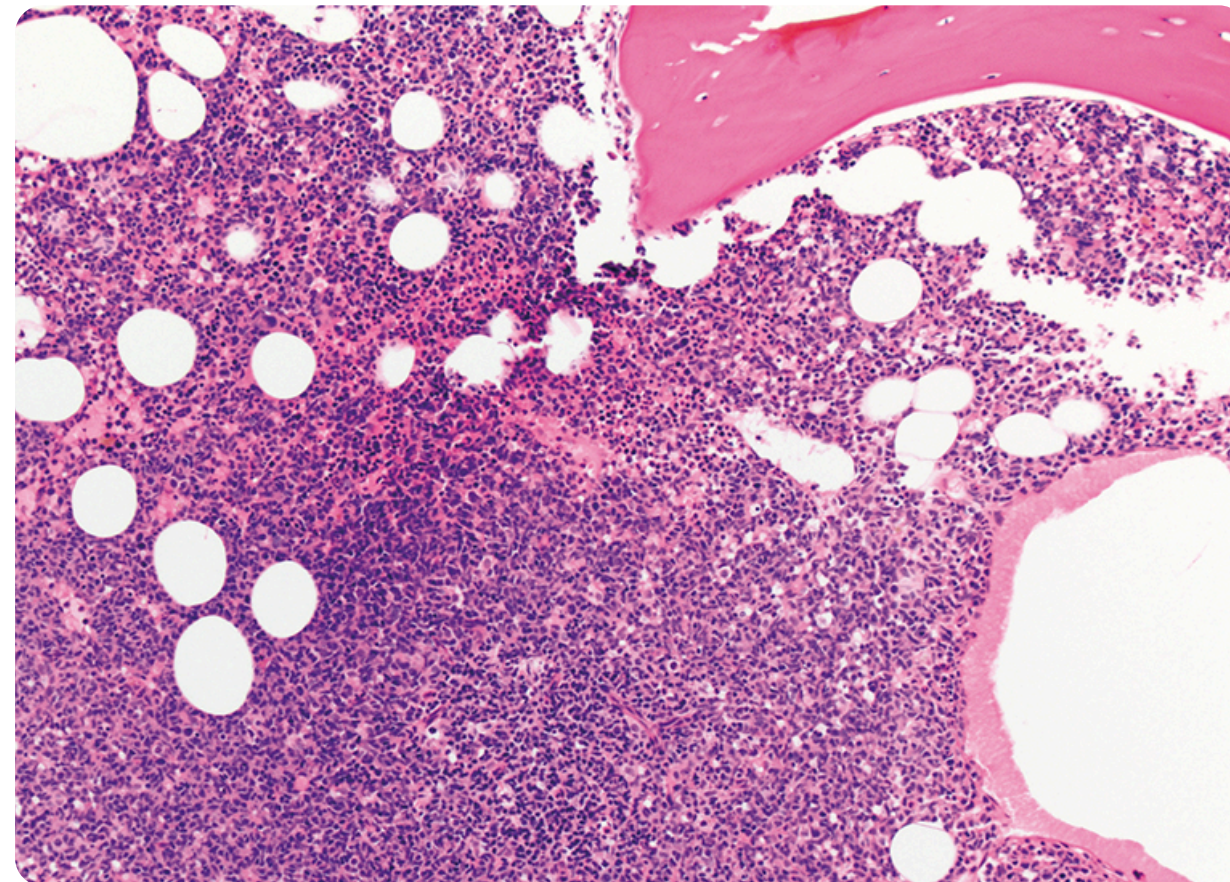
MÉDULA ÓSEA

Afectación inicial 50-90%.

Asociación con neoplasia mielodisplásica o mieloproliferativa/mielodisplásica (20-30%).

Infiltración variable 10-80%.

Patrón difuso o intersticial con reemplazo de tejido hematopoyético. Megacariocitos displásicos.



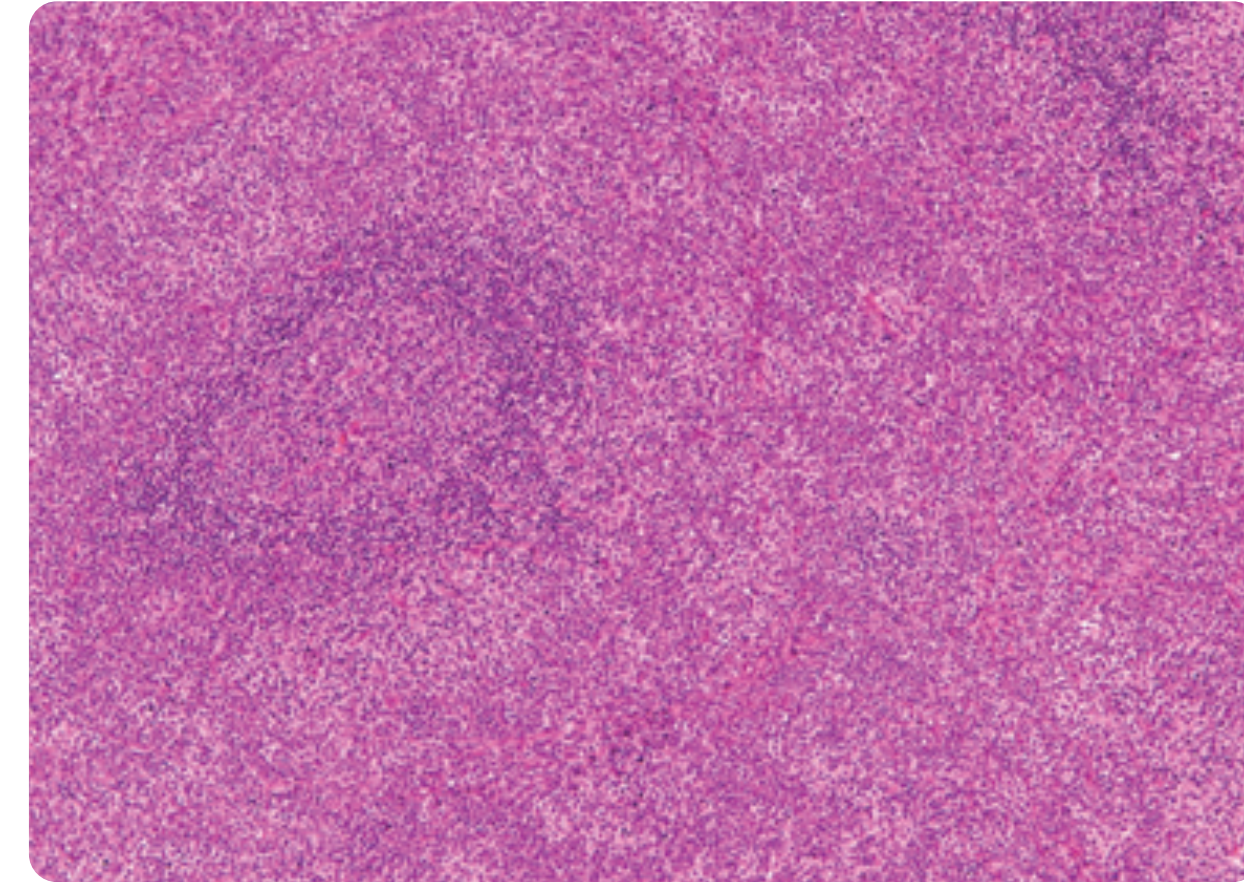
SANGRE Y GLÁNDULA LINFÁTICA

Afectación inicial (adenopatía localizada o diseminadas) 40%

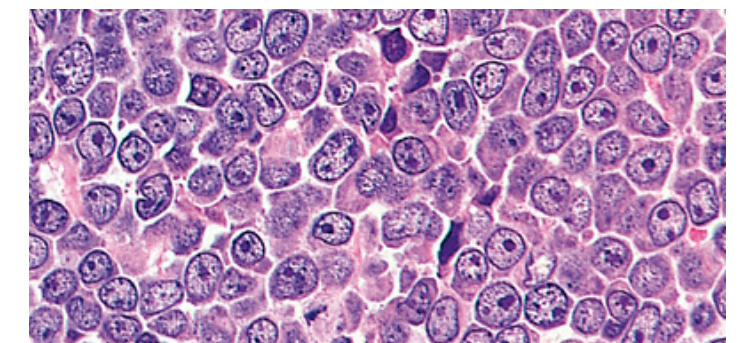
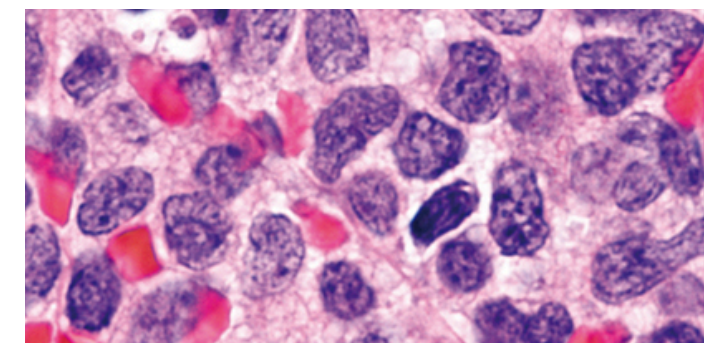
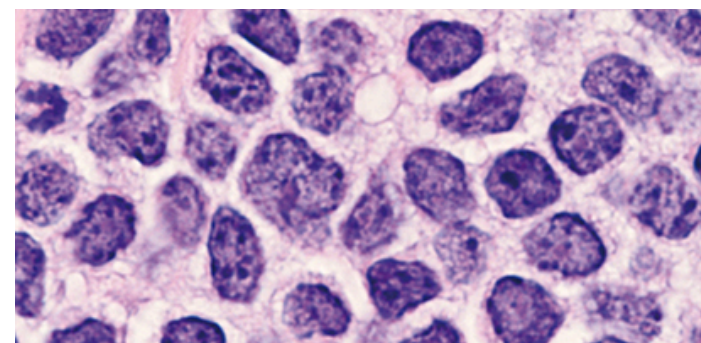
Ganglio: patrón de infiltración leucémico que respeta folículos B.

Anemia y trombocitopenia.

Leucemia aguda (30%) con infiltración masiva MO y blastos en sangre periférica.

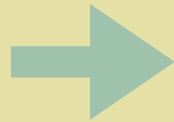


Morfología variable (mononuclear de tamaño intermedio o intermedio-grande, blástica).



MARCADORES POSITIVOS

CD 123
TCF4
TCL1
CD 303
CD 304



CD 4
CD 56

MARCADORES NEGATIVOS

CD 3
CD 14
CD 19

CD 34
Lisozima
Mieloperoxidasa

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

MORFOLOGÍA

Células inmaturas con morfología blastoide y diferenciación de células dendríticas plasmocitoides



INMUNOFENOTIPO

Expresión de CD 123 y algún otro marcador de CDP, además de expresión de CD 4 y/o CD 56

o
Expresión de 3 de los marcadores de CDP y negatividad de todos los marcadores específicos de línea

En resumen...

- Proliferación celular monótona de morfología blástica de mediano tamaño, con afectación **cutánea**, de **médula ósea** y **ganglionar**, sin características morfológicas de finitorias.
- La positividad para **CD4** y **CD56** (y negatividad en el resto de marcadores) orientan a este diagnóstico, pero es necesario confirmar con marcadores específicos de células dendríticas plasmocitoides (**CD123**, **TCF4**, **TCL1**, **CD303** y **CD304**).
- La presentación clínica indolente contrasta con la frecuente diseminación sistémica al diagnóstico, por lo que es importante conocer esta entidad para establecer un diagnóstico precoz que permita un tratamiento adecuado.

