CASO CLÍNICO

Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas en un paciente pediátrico

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm in a pediatric patient

Vanessa Terán-Cerqueda[1], Luis E. Bernabé-Gaspar[1,2], Rubí E. Romo-Rodríguez[2], M. Guadalupe Pérez-Dorantes[1], Juan C. Solís-Poblano[1], Patricia Zagoya-Martínez[1], Andrea Huerta-Moreno[1], Amara Sequeira-Colonnier[1], Arturo García-Galicia[3], Susana Barrera-Hernández[3], M. José Borja-Núñez[4] y Jorge Loría-Castellanos[5]*

[1]Servicio de Hematología, Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Especialidades de Puebla, Centro Médico Nacional General de División Manuel Ávila Camacho, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), Puebla de Zaragoza; [2]Centro de Investigación Biomédica de Oriente, Órgano Operador de Administración Descentralizada Puebla, IMSS, Metepec; [3]División de Investigación, Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Especialidades de Puebla, Centro Médico Nacional General de División Manuel Ávila Camacho, IMSS, Puebla de Zaragoza; [4]Facultad de Medicina, Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla, Puebla. Pue.; [5]Centro de Simulación, Universidad Anáhuac, Ciudad de México. México

Resumen

La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (BPDCN, blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm) es una neoplasia hematolinfoide de baja frecuencia (0.44%), clínicamente muy grave. Se origina a partir de células dendríticas plasmocitoides clonales o sus precursores. Suele afectar a múltiples localizaciones, siendo principalmente la piel (80-90%), la médula ósea, los ganglios linfáticos y la sangre periférica. Se presenta el caso de una paciente de 7 años, previamente sana, con dolor osteoarticular, fiebre persistente, pérdida de peso y exoftalmos derecho. A su ingreso, en la citometría hemática se documenta leucocitosis grave (271,600/µl) con un 80% de blastos en sangre periférica, anemia y trombocitopenia. Presenta lesiones cutáneas violáceas en el tronco y las extremidades. A los 7 días, por citometría de flujo en médula ósea se identificó una población blástica CD4+, CD56+, CD123+, CD45 lo, HLA-DR+ compatible con BPDCN. Durante la primera fase de inducción, la paciente presentó una evolución tórpida, con desenlace fatal a los 19 días del diagnóstico. Concluimos que la BPDCN pediátrica representa una urgencia oncohematológica que por su agresividad clínica exige la optimización de un diagnóstico certero y un abordaje terapéutico integral, guiado por herramientas multiparamétricas. La presentación de este caso clínico busca enfatizar la necesidad de un enfoque multidisciplinario.

Palabras clave: *Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas. Neoplasia hematodérmica. CD4+ -CD5.*

Abstract

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm (BPDCN) is an uncommon (0.44%), clinically aggressive hematolymphoid neoplasm. It arises from clonal plasmacytoid dendritic cells or their precursors. It often affects multiple anatomical compartments, including tissue, bone marrow, lymph nodes, and peripheral blood. We present the case of a previously healthy 7-year-old female patient with osteoarticular pain, persistent fever, weight loss, and right-sided exophthalmos. On admission, the laboratory findings revealed severe leukocytosis (271,600/µL) with 80% blasts in peripheral blood, anemia, and thrombocytopenia. Erythematous violaceous skin lesions appeared on the thorax, abdomen, and lower extremities. After 7 days, bone

***Correspondencia:**
Luis E. Bernabé-Gaspar
E-mail: luisedu.bernabe@hotmail.com

Fecha de recepción: 27-02-2026
Fecha de aceptación: 01-04-2026
DOI: 10.24875/AMH.M26000155

Disponible en internet: 21-04-2026
An Med ABC. 2026;71(Supl 1):10-14
www.analesmedicosabc.com

0185-3252 / © 2026 Asociación Médica del Centro Médico ABC. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

marrow flow cytometry found a blast population expressing CD4+, CD56+, CD123++, low CD45, and HLA-DR+, consistent with the diagnosis of BPDCN. During the induction, the patient experienced a torpid clinical course, resulting in death 19 days after diagnosis. We conclude that the pediatric BPDCN is an oncohematologic emergency that requires prompt and exact diagnosis as well as an integrated therapeutic approach guided by multiparametric diagnostic tools.

Keywords: *Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. Hematodermic neoplasm. CD4+ -CD5.*

Introducción

La neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (BPDCN, *blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm*) es una neoplasia hematolinfoide de comportamiento clínico muy agresivo, de aparición infrecuente, que representa el 0.44% de todas las neoplasias hematológicas[1,2].

Desde un punto de vista epidemiológico, la BPDCN puede presentarse a cualquier edad. Afecta principalmente a adultos mayores, con un pico de incidencia entre los 60 y 70 años, con predominio en el sexo masculino de tres hombres afectados por cada mujer. En pacientes pediátricos, la incidencia es considerablemente más baja, representando menos del 10% del total de las neoplasias hematológicas[1-3]. Por ello, la baja frecuencia y escasa incidencia de esta neoplasia en la población infantil generan un reto diagnóstico adicional.

Esta enfermedad surge de células dendríticas plasmocitoides clonales o de sus precursores, con un fenotipo inmunitario característico, aunque no exclusivo. Ha sido reconocida como una neoplasia independiente a partir de los avances en inmunofenotipificación y biología molecular, mismos que la diferencian de otras enfermedades con comportamiento similar, como los linfomas de células T, la leucemia mieloide aguda y ciertas formas de leucemia linfoide aguda[3].

La presentación de este caso clínico busca ilustrar el abordaje diagnóstico y las dificultades terapéuticas para resaltar la necesidad de un diagnóstico oportuno y un enfoque multidisciplinario.

Caso clínico

Se reporta un caso atendido en un hospital del Instituto Mexicano del Seguro Social en Puebla de Zaragoza, Puebla, México. Se trata de una paciente de 7 años, previamente sana, valorada en la Unidad Médica de Alta Especialidad del Hospital de Especialidades Puebla en julio de 2024. Fue referida a esta unidad hospitalaria por presentar dolor osteoarticular localizado que tuvo una evolución migratoria hacia otras articulaciones en los días posteriores. Presentaba fiebre persistente de 10 días de evolución, sin foco infeccioso aparente, acompañada de pérdida de peso estimada en 5 kg en los 3 meses previos a la primera consulta médica.

En la exploración física inicial, los hallazgos relevantes documentados fueron hepatomegalia palpable a 3 cm por debajo del reborde costal derecho, petequias localizadas en las palmas de las manos, hematoma de 2 cm de diámetro en la región sacra derecha, palidez mucocutánea, exoftalmos en el ojo derecho y adenomegalias cervicales > 1 cm, de predominio derecho.

El hemograma completo inicial mostró anemia con hemoglobina en 6.91 g/dl, volumen corpuscular medio de 106.03 fl y hemoglobina corpuscular media de 34.03 pg/cel; leucocitosis marcada de 219,210 leucocitos/µl, de los cuales 157,031 (72%) correspondían a blastos, neutrófilos totales de 24,113/µl (11%), linfocitos 21,921/µl (10%), monocitos 3% y recuento plaquetario de 40,000/µl, evidenciando trombocitopenia. Entre otros datos bioquímicos relevantes, se reportó glucemia de 35 mg/dl, creatinina de 0.34 mg/dl, tiempo de protrombina de 13.1 segundos y tiempo de tromboplastina parcial de 26.1 segundos. La ecografía abdominal mostró el hígado con crecimiento de 3 × 3 × 2 cm por debajo del reborde costal.

Ante los hallazgos clínicos y paraclínicos, se procedió a la realización de un aspirado de médula ósea para análisis citomorfológico e inmunofenotípico. El estudio inmunofenotípico identificó una población blástica del 95.27% compatible con infiltración extensa conformada por precursores mieloides con expresión de antígenos característicos de BPDCN. Se distinguieron dos poblaciones celulares principales. La primera población, con un 64.62% de blastos y marcadores mixtos, con expresión positiva para marcadores de linaje mieloide como CD33+, CD117+, CD13+, cyMPO+, CD34+, expresión aberrante de marcadores linfocitarios CD7lo, CD56 lo/pos y positividad para CD123+ y CD4+, considerados característicos de células plasmocitoides. Otros marcadores identificados fueron CD45 med, CD38+ y CD71 lo. La segunda población celular, con un 30.65% de blastos, compartía algunos marcadores mieloides,

como CD33+, CD13+, cyMPO+, CD15+ y CD14 lo/pos, y positividad para CD123+ y CD4 lo/pos, lo que confirma la naturaleza dendrítica plasmocitoide de esta subpoblación. Se identificaron además otros marcadores aberrantes, como CD35+, CD38+, CD71 lo y CD64+.

Nueve días posteriores al ingreso hospitalario, la paciente desarrolló lesiones cutáneas de coloración violácea, no pruriginosas, de borde irregular, en el tórax anterior, el abdomen y las extremidades. La aparición de estas lesiones fue significativa para la confirmación clínica del diagnóstico de BPDCN, pues este tipo de infiltrado cutáneo se observa en una alta proporción de los casos descritos en la literatura.

Los estudios bioquímicos posteriores revelaron glucosa 55 mg/dl, urea 34.02 mg/dl, nitrógeno ureico en sangre 15.99 mg/dl, creatinina 0.18 mg/dl y ácido úrico 2.9 mg/dl. El perfil hepático documentó bilirrubina total 0.2 mg/dl, directa 0.04 mg/dl y fracción indirecta 0.16 mg/dl, albúmina 3.7 g/dl, alanina aminotransferasa 15 U/dl, aspartato transaminasa 21 U/dl, fosfatasa alcalina 91 U/dl y lactato deshidrogenasa 1727 U/dl.

El abordaje terapéutico se inició con una fase de preparación prequimioterapia con hidratación intravenosa y administración de alopurinol como profilaxis para síndrome de lisis tumoral. Se inició el periodo de ventana esteroidea con dexametasona a dosis de 10 mg/m^2 de superficie corporal por día.

Al quinto día de tratamiento se inició la fase de citorreducción con mercaptopurina a dosis de 40 mg/m^2 de superficie corporal al día, por 7 días consecutivos. Al sexto día se añadió citarabina con la misma dosis y duración. Una vez completada la citorreducción, se inició la fase de inducción a la remisión, para lo cual se colocó un catéter venoso central tunelizado para el inicio de la quimioterapia. El régimen empleado fue el esquema MEC (mitoxantrona, etopósido y citarabina).

Durante la fase intensiva del tratamiento, la paciente presentó múltiples complicaciones infecciosas graves y repetitivas (mastoiditis, mucositis de grado IV, colitis neutropénica grave y un episodio de choque séptico refractario al manejo con vasopresores), por lo que requirió ingreso a la unidad de cuidados intensivos pediátricos. A pesar del abordaje multidisciplinario y las medidas terapéuticas implementadas, el curso clínico fue desfavorable, con el subsecuente fallecimiento de la paciente a los 19 días posteriores al diagnóstico.

La presentación de este caso clínico fue aprobada por el Comité de Investigación en Salud n.º 2101 del Instituto Mexicano del Seguro Social.

Discusión

El presente caso clínico representa una manifestación poco común de la BPDCN en un paciente pediátrico. Esta enfermedad, reconocida por su gravedad y rápida progresión, es excepcional en la infancia, con una frecuencia extremadamente baja en comparación con la población adulta. La presentación clínica inusual y su carácter infrecuente dificultan de manera considerable el diagnóstico oportuno, lo que a su vez impacta de forma negativa en el pronóstico de los pacientes.

La presentación clínica de la BPDCN fue descrita en la década de 1990. Sin embargo, su entendimiento ha sido históricamente complejo debido a su baja incidencia, inmunofenotipo atípico y comportamiento clínicamente agresivo. Al principio, esta enfermedad fue designada erróneamente como linfoma blástico de células *natural-killer* debido a su inmunofenotipo parcial CD56+ positivo. Los estudios posteriores demostraron que la expresión conjunta de los marcadores CD4+, CD56+ y CD123+, más la negatividad para marcadores de linaje B, T y mieloide clásico, correspondía al inmunofenotipo de células dendríticas plasmocitoides inmaduras[1].

La BPDCN se distingue por surgir de precursores hematopoyéticos con potencial de diferenciación hacia linajes mieloides y linfocíticos con expresión aberrante de marcadores típicos de las células dendríticas plasmocitoides. Los marcadores CD123, CD4, CD56, TCL1, BDCA-2 y CD304 en las células dendríticas plasmocitoides desarrollan un perfil blástico inmaduro, usualmente negativo para marcadores de linaje mieloide o linfoide convencionales[1,2]. A pesar de esto, existen casos con variabilidad fenotípica que requieren pruebas complementarias para su confirmación[3].

Clínicamente se caracteriza por una presentación multisistémica con alta agresividad, que tiende a infiltrar estructuras como la piel (el sitio más común), la médula ósea, los ganglios linfáticos y la sangre periférica, con rápida propagación[2,3]. El compromiso cutáneo es uno de los signos más comunes y característicos. Las manifestaciones clínicas pueden ser inespecíficas y varían ampliamente entre los pacientes. La manifestación cutánea es en forma de lesiones violáceas o purpúreas, de bordes irregulares, que pueden confundirse con cuadros infecciosos, hematológicos o dermatológicos.

El 80-90% de los pacientes presentan lesiones cutáneas en el momento del diagnóstico[2]. A menudo coexisten manifestaciones sistémicas, como fiebre persistente, pérdida de peso, hepatoesplenomegalia, adenomegalias y leucocitosis significativa con presencia de blastos en

la sangre periférica. Su diseminación refleja no solo la agresividad, sino también la capacidad de infiltración característica de las células dendríticas plasmocitoides en condiciones inflamatorias y malignas.

Los estudios recientes han contribuido a profundizar en la comprensión del origen celular de esta enfermedad. Meier-Lienhard et al.[3] destacan que las células neoplásicas en la BPDCN derivan de precursores de células dendríticas plasmocitoides clonales que comparten mutaciones con otros síndromes mielodisplásicos o neoplasias mieloides. Esto sugiere una evolución clonal desde un progenitor hematopoyético común[3], dando lugar a nuevas hipótesis sobre el origen del espectro de neoplasias hematológicas y planteando nuevos retos terapéuticos[4].

Denker et al.[5] documentan casos en los que neoplasias de diversas estirpes emergen del mismo origen clonal de la BPDCN, lo que refuerza la teoría de ser una neoplasia derivada de una clona multipotente, capaz de sufrir reprogramación fenotípica bajo presiones selectivas en un microambiente tumoral[5].

Khan et al.[6] plantean que, en ausencia de herramientas moleculares avanzadas, el reconocimiento cutáneo característico y hematológico, junto con un panel básico (CD4, CD56 y CD123), pueden ser suficientes para establecer un diagnóstico presuntivo y guiar las decisiones terapéuticas iniciales[6,7].

Uno de los principales retos en el abordaje de esta patología radica en el descarte de otras neoplasias hematológicas de alta agresividad más frecuentes, tales como la leucemia mieloide aguda, ciertos linfomas de células T y otras neoplasias blásticas indiferenciadas. Esta superposición puede llevar a interpretaciones erróneas si no se dispone de un papel inmunofenotípico adecuado y de la interpretación experta de los resultados.

La identificación del perfil inmunológico característico de la BPDCN (expresión de CD4, CD56 y CD123, y otros asociados a células dendríticas plasmocitoides) en esta paciente permitió establecer el diagnóstico.

A pesar de que las manifestaciones cutáneas pueden constituir una clave diagnóstica importante (> 80% de los casos), su ausencia inicial o su aparición tardía pueden enmascarar la enfermedad. La relevancia de esta neoplasia radica en que los pacientes presentan síntomas sistémicos inexplicables persistentes, como citopenias, leucocitosis con presencia de blastos o hallazgos inmunofenotípicos atípicos. Estos síntomas sistémicos deben ser considerados como elementos clave para un diagnóstico diferencial, puesto que hay otras neoplasias hematológicas con los mismos síntomas.

El curso clínico de la BPDCN se caracteriza por una rápida progresión y una diseminación sistémica que incluye la piel, la médula ósea, los ganglios linfáticos y, en muchos casos, el sistema nervioso central. La veloz progresión, combinada con una respuesta deficiente a los esquemas de quimioterapia convencionales, confiere a la enfermedad un mal pronóstico, en especial cuando el tratamiento no se inicia en fases tempranas.

Este caso resalta la necesidad de incrementar el conocimiento clínico y académico sobre esta enfermedad en el ámbito hematooncológico pediátrico, y de fomentar el desarrollo de protocolos diagnósticos estandarizados y estrategias terapéuticas específicas y oportunas en estos pacientes.

Conclusión

La BPDCN en la infancia constituye una urgencia médica en el ámbito de la oncohematología por su naturaleza altamente agresiva y su rápida progresión clínica. Esta condición requiere la implementación de estrategias diagnósticas certeras, basadas en un enfoque multidisciplinario que combine herramientas clínicas y diagnósticas inmunofenotípicas y moleculares. El diagnóstico temprano, aunque difícil por la inespecificidad de los síntomas iniciales, es fundamental para mejorar las posibilidades terapéuticas y el pronóstico de los pacientes. La colaboración entre pediatras, hematólogos pediatras, oncólogos pediatras y patólogos es clave para enfrentar con eficacia esta neoplasia compleja y de baja incidencia.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

J. Loría-Castellanos es miembro del comité editorial de la revista *Anales Médicos*. Los demás autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria y anonimizados. Debido a la naturaleza del estudio, no fue necesario el consentimiento informado individual. Se han seguido las recomendaciones éticas pertinentes.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no se utilizó ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción ni la creación de contenido de este manuscrito.

Referencias

1. Sakamoto J, Takeuchi K. Diagnostic approach to blastic plasmocytoid dendritic cell neoplasm: historical perspectives and current understanding. J Clin Exp Hematop. 2025;65:1-16.
2. Kravchenko DV, Zinovkin DA, Davydov DA, Kisialeu PG, Kopschaj PA, Savchenko O, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. Sultan Qaboos Univ Med J. 2024;24:415-7.
3. Meier-Lienhard R, Suter C, Pabst T, Hitz F, Passweg JR, Spertini O, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a Swiss case series of a very rare disease and a structured review of the literature. Swiss Med Wkly. 2025;155:3885.
4. Agarwal A, Amit M, Chaffin J, Strobel A. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm in an adolescent female: a rare entity with challenging diagnosis and management. BMJ Case Rep. 2023;16:e254008.
5. Denker S, Künstner A, Schwarting J, Witte HM, Bernard V, Stölting S, et al. Clonal evolution and blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: malignancies of divergent hematopoietic lineages emerging from a common founding clone. Leukemia. 2024;38:1858-61.
6. Khan F, Hashmi F, Ghahramanyan N, Baloyan E, Tamamyan G, Konopleva M, et al. Diagnosing and treating blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm in a resource-limited setting. Oncology (Williston Park). 2024;38:104-6.
7. Jegalian AG, Buxbaum NP, Facchetti F, Raffeld M, Pittaluga S, Wayne AS, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm in children: diagnostic features and clinical implications. Haematologica. 2010;95:1873-9.