

# 15

## BPDCN

Die blastische plasmazytoide dendritische Zellneoplasie (BPDCN) ist eine sehr seltene und aggressive hämatologische Neoplasie, die sich überwiegend initial an der Haut, später auch in Knochenmark, Lymphknoten und anderen Organen zeigt.





## BPDCN

### Klinik und Epidemiologie

Seltene und aggressive hämatologische Neoplasie, überwiegend an der Haut, auch Knochenmark, Lymphknoten und andere Organe. Vor allem ältere Erwachsene ca. 60–70 Jahre, es gibt Fälle bei jüngeren Personen/Kindern – männliche Dominanz (Verhältnis 3:1).

Die klinische Präsentation von BPDCN kann variieren, bei ca. 90% der Patienten primär kutane Manifestation als kontusiforme Maculae, noduläre Läsionen oder als Tumoren. Selten als hypo- oder hyperpigmentierte Maculae.

Nach im Median 2,5 Monaten kommt es zu einer klinisch manifesten extrakutanen Ausbreitung mit Beteiligung von z. B. Knochenmark, Lymphknoten, Milz, peripheres Blut, ZNS.

### Diagnostik

Anamnese und klinische Untersuchung: Identifizierung charakteristischer Hautveränderungen und anderer systemischer Symptome. ECOG, befallene Körperoberfläche mittels mSWAT kalkulieren

Hautbiopsie zur Histopathologie: Blastenartige Zellen mit einem hohen Kern-Zytoplasma-Verhältnis und Immunhistochemie: CD4, CD56 und CD123-Positivität bei Abwesenheit von pan-T, pan-B und myeloischen Markern

Knochenmarksaspiration und Knochenmarksbiopsie zur u.a. Immunphänotypisierung

Liquorpunktion: Zellzahl und Differenzierung

Bildgebung: CT-Hals/Thorax/Abdomen/Becken

### Therapie

Initial erfolgt eine Einteilung der Patienten in Bezug auf eine potentielle Eignung für eine intensive Therapie nach den Kriterien ECOG-Status, Alter und Komorbiditäten.

Die first-line Therapie sollte bei diesen Patienten eine Vollremission erzielen, das Ziel ist die nachfolgende allogene Stammzelltransplantation.

- 1 Tagraxofusp (SL-401):** Tagraxofusp ist ein zielgerichtetes Fusionsprotein, das an CD123-positive BPDCN-Zellen bindet und eine toxische Wirkung durch modifiziertes Diphtherietoxin ausübt. Es ist in der EU für die Erstlinientherapie von BPDCN zugelassen und zeigt eine hohe Ansprechrates, insbesondere bei zuvor unbehandelten Patienten. Das Präparat eignet sich für beide Patientengruppen (geeignet und ungeeignet für eine intensive Therapie).
- 2 Intensive Chemotherapie:** Intensive Polychemotherapieprotokolle, die ursprünglich für akute lymphatische Leukämien (ALL) oder akute myeloische Leukämien (AML) entwickelt wurden, werden bei jüngeren und fitten Patienten eingesetzt. Diese Protokolle umfassen oft Kombinationen von Asparaginase, Methotrexat, Cytarabin und Anthrazyklinen.
- 3 Konsolidierende Stammzelltransplantation:** Nach erfolgreicher Induktionstherapie, wenn möglich konsolidierende allogene Stammzelltransplantation
- 4 Moderat intensive Chemotherapie** als Alternative zu Tagraxofusp für Patienten, die für eine intensive Therapie nicht geeignet sind: z. B. GMALL elderly

### Weitere Informationen

**Adaptiert nach Onkopedia Leitlinie Blastische plasmazytoide dendritische Zellneoplasie (BPDCN) Stand Januar 2022;**

<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/blastische-plasmazytoide-dendritische-zellneoplasie-bpdcn/@@guideline/html/index.html>  
(abgerufen 20.12.2024)

