

Nowotwór hematodermiczny CD4+/CD56+ (blastyczny chłoniak skóry)

Kod Orpha: 86870 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

A rare hematologic neoplasm characterized by origin from precursors of plasmacytoid dendritic cells, with frequent cutaneous, bone marrow, and lymph node involvement, as well as leukemic dissemination. Most common clinical presentation is with asymptomatic solitary or multiple skin lesions (either isolated purplish nodules, isolated bruise-like papules, or disseminated purplish nodules/macules/papules), although some patients may present with leukemia. Skin biopsy shows a diffuse, monomorphous infiltrate of medium-sized blast cells resembling either lymphoblasts or myeloblasts, with massive involvement of the dermis. The clinical course is aggressive, and age has an adverse impact on prognosis.

Dane

Klasyfikacja	Synonimy
Choroba	BPDCN BPDCN Chłoniak z blastycznych komórek NK Jednopostaciowy chłoniak z komórek NK Limfoblastoidalny wariant chłoniaka z komórek NK Nowotwór z blastycznych plazmacytoidalnych komórek dendrytycznych Blastic NK-cell lymphoma Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm Lymphoblastoid variant of NK-cell lymphoma Monomorphic NK-cell lymphoma Nowotwór z blastycznych plazmocytoidalnych komórek dendrytycznych

Kod ORPHA
86870

Kod OMIM
-

Kod ICD10
C86.4

Kod ICD11
2A60.5

*Źródło

orphanet

Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

Orphanet - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 -
Dostępna na stronie www.orphanet.pl