



ISSN 1814-8069

18+

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

**ВЕСТНИК
ГЕМАТОЛОГИИ**

THE BULLETIN OF HEMATOLOGY

Том XXII №1 2026

Виноградова Ю.Н.¹, Белоусова И.Э.³, Самородова И.А.², Медведева Н.В.², Бутримова А.С.¹, Долбов А.Л.¹, Пахомов А.Ю.¹, Ильин Н.В.¹, Артемов М.В.¹, Одинцова М.В.¹, Потапенко В.Г.^{2,3}

¹ Российский научный центр радиологии и хирургических технологий имени академика А.М. Гранова Минздрава России

² ГБУЗ «Городская клиническая больница №31»; Россия,

³ ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Минобороны России,

ХИМИЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ ПАЦИЕНТА С БЛАСТНОЙ ПЛАЗМОЦИТОИДНОЙ ДЕНДРИТНО-КЛЕТОЧНОЙ НЕОПЛАЗИЕЙ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Резюме. Бластная плазмocyтоидная дендритная клеточная неоплазия (БПДКН) – это клинически агрессивное гематологическое злокачественное заболевание, развивающееся из плазмocyтоидных дендритных клеток. Обычно проявляется кожными поражениями.

Диагноз ставится на основании биопсии пораженного участка и, как правило, на основе идентификации бластных клеток, демонстрирующих классические иммунофенотипы CD123, CD4 и CD56 в дополнение к специфическим маркерам pDC. Медиана общей выживаемости составляет 18–24 месяца. К потенциальным факторам риска сокращения выживаемости относятся пожилой возраст, явное поражение костного мозга и генетические аномалии. На сегодняшний день не существует стандарт-

ного протокола лечения БПДК. Традиционно лечение проводится аналогично острому лейкозу или лимфоме, однако прогноз остается неблагоприятным. Обязательны оценка и лечение центральной нервной системы, а также тщательное наблюдение за состоянием кожи в сочетании с дерматологическим обследованием. Лучевая терапия применяется при изолированных поражениях кожи, у пациентов, которым не показана химиотерапия из-за возраста или сопутствующих заболеваний, а также при рецидиве заболевания после химиотерапии. Однако имеется очень мало данных о лучевой терапии БПДК.

Ключевые слова: рак, злокачественные опухоли, бластная плазмocyтоидная дендритно-клеточная неоплазия, химиотерапия, лучевая терапия, ПЭТ/КТ с ¹⁸F-ФДГ.

Vinogradova J.N. ¹, Belousova I.E. ³, Samorodova I.A. ², Medvedeva N.V. ², Butrimova A.S. ¹, Dolbov A.L. ¹, Pakhomov A.Yu. ¹, Ilyin N.V. ¹, Artemov M.V. ¹, Odintsova M.V. ¹, Potapenko V.G. ^{2,3}

¹ Federal state budgetary institution "Russian Research Center for Radiology and Surgical Technologies named after academician A.M. Granov" of the Ministry of Health of the Russian Federation

² St. Petersburg Clinical Hospital № 31, Russia

³ Federal State Budgetary Military Educational Institution of Higher Education "Kirov Military Medical Academy" of the Ministry of Defense of the Russian Federation

CHEMORADIOTHERAPY OF THE PATIENT WITH BLAST PLASMACYTOID DENDRITIC CELL NEOPLASM. A CLINICAL CASE

Abstract. Blast plasmacytoid dendritic cell neoplasm (BPDCN) is a clinically aggressive hematological malignant disease that develops from plasmacytoid dendritic cells. Skin lesions usually manifest it. The diagnosis is based on a biopsy of the affected area and, as a rule, on the identification of blastoid cells demonstrating the classical CD123, CD4 and CD56 immunophenotypes in addition to specific pDC markers. The median overall survival is 18-24 months. Potential risk factors for reduced survival include old age, apparent bone marrow damage, and genetic abnormalities. To date, there is no standard protocol for the treatment of BPDCN. Traditionally, treatment is similar to acute

leukemia or lymphoma, but the prognosis remains unfavorable. Assessment and treatment of the central nervous system are mandatory, as well as careful monitoring of the skin condition in combination with a dermatological examination. Radiation therapy is used for isolated skin lesions, in patients who are not indicated for chemotherapy due to age or concomitant diseases, as well as in case of recurrence of the disease after chemotherapy. However, there is very little data on radiation therapy for BPDCN.

Key words: cancer, malignant neoplasm, blast plasmacytoid dendritic cell neoplasm, chemotherapy, radiation therapy, ¹⁸F-FDG PET/CT.

Введение. Бластная плазмocyтоидная дендритная клеточная неоплазия (БПДКН) представляет собой редкое и агрессивное гематологическое новообразование, характеризующееся экспрессией CD123+ и, по крайней мере, одним маркером плазмocyтоидных дендритных клеток в дополнение к экспрессии CD4+ и CD56+ [1, 2]. Ранее заболевание называлось

агрессивный лейкоз из натуральных киллеров, однако в 2008 году Всемирная Организация Здравоохранения изменила название опухоли на БПДКН [3, 4].

Заболевание часто дебютирует с одиночных или множественных узелковых и иногда язвенных поражений кожи, с быстрой генерализацией и вовлечением центральной нервной системы, внутренних

органов, костного мозга и серозных оболочек [5-7]. В случае поражения кожи при гистологическом исследовании наблюдается инфильтрация дермы и подкожного слоя незрелыми бластоидными неопластическими клетками. В 10–20% случаев оно связано с другими гематологическими заболеваниями, чаще миелоидной направленности [8-10]. Дифференциальный диагноз БПДКН проводится в первую очередь с Т-лимфобластными лимфомами/лейкозами и острым миелоидным лейкозом/саркомой. Схожими чертами обладают периферические и НК/Т лимфомы/лейкозы, а также Т-пролимфоцитарные лейкозы [11-13].

Пациентов с БПДКН лечат по программам для острых лейкозов. С разной степенью эффективности применяют высокодозный метотрексат, цитарабин и аспарагиназу. Однако для заболевания типично быстрое развитие химиорезистентности и медиана общей выживаемости до появления таргетной и развития клеточной терапии составляла менее года [14, 15]. В последние годы с появлением новых лекарств и технологий прогноз пациентов улучшился [16-19]. В связи с тем, что БПДКН чаще всего протекает в виде диссеминированного процесса, лучевая терапия применяется крайне редко.

В статье представлен опыт успешного лечения БПДКН с помощью дистанционной конформной лучевой терапии.

Клиническое наблюдение

Пациентка А., 1986 г. р., в январе 2022 года обратила внимание на появление участка уплотнения на внутренней поверхности левого бедра, по внешним признакам похожего на липому. В марте 2022 года образование было удалено, гистологическое исследование послеоперационного материала утеряно. Послеоперационная рана заживала вторичным натяжением.

В октябре 2022 года появились жалобы на утреннюю профузную потливость и вечерние подъемы температуры тела до 38С°. В связи с плохим заживлением раны, уплотнением её краев заподозрено злокачественное новообразование и в ноябре 2022 года была выполнена инцизионная биопсия с гистологическим и иммуногистохимическим исследованием биоптата. В дольках подкожно-жировой клетчатки обнаружены крупные инфильтраты лимфоцитов мелких и средних размеров с умеренно выраженным плеоморфизмом ядер и экспрессией CD4, CD56, CD123 и CD68 и индексом пролиферативной активности – 30%. Выполнена стадирующая компьютерная томография (КТ) грудной клетки, брюшной полости и малого таза. Выявлена спленомегалия до 40×113×125 мм (селезёночный индекс 565 см³, норма до 450 см³) и абдоминальная лимфаденопатия: увеличение лимфоузлов по ходу брюшного отдела аорты до 11×13 мм, по ходу подвздошных артерий до 11×26 мм и паховых до 10×28 мм с перинодальным отёком. В гемограмме отмечались нормоцитарная

анемия 113 г/л, лейкопения 2,7 тыс/мкл с лимфопенией 0,44 тыс/мкл и нейтропенией 1,7 тыс/мкл. Опухолевого поражения костного мозга по данным миелогистограммы не было. Анализы крови на антитела к гепатиту С и вирусу иммунодефицита человека отрицательны.

Поставлен диагноз «Неоплазия из бластных плазматоцитных дендритных клеток с поражением абдоминальных лимфоузлов, селезёнки, кожи и подкожной клетчатки левого бедра»

В декабре 2022 года начата химиотерапия первой линии по программе «AMD». Проведено два курса в стандартных дозах: метотрексат 3 гр/м² в первый день курса, Л-аспарагиназа 6000 МЕ/м² во второй, четвертый, шестой и восьмой дни курса, дексаметазон 40 мг с первого по четвертый дни курса. На фоне химиотерапии В-симптоматика, рост образования и увеличение зоны некроза сохранялись. В качестве терапии второй линии в феврале и марте 2023 года проведено два курса по программе «AzaVen» в стандартных дозах: азацитидин 75 мг/м², с первого по седьмой день 28-дневного курса, венетоклакс по 400 мг/сут постоянно. Эффекта не было.

С 13.04.23. В течение месяца проведено поддерживающее лечение по программе «PEP-C». Все препараты принимались перорально в стандартных дозах (этопозид 50 мг/сутки, преднизолон 20 мг/сут, циклофосфан 50 мг/сут, прокарбазин 50 мг/сут). Ежедневно проводился клинический анализ крови с коррекцией доз по необходимости. Вопреки химиотерапии заболевание продолжало прогрессировать (Рисунок1). Принято решение о проведении паллиативного курса лучевой терапии.



Рисунок 1. Поражение кожи внутренней поверхности левого бедра. Определяется выраженный отек мягких тканей левого бедра с наличием множественных разнокалиберных участков изъязвления кожи и зонами некроза. Края дефектов обработаны раствором бриллиантового зелёного.

С целью оценки распространённости заболевания пациентке было выполнено ПЭТ/КТ всего тела с 18F-ФДГ, по результатам которого, в мягких тканях по медиальной поверхности левого бедра определялся крупный участок неравномерного уплотнения кожи и подкожной жировой клетчатки неправильной фор-

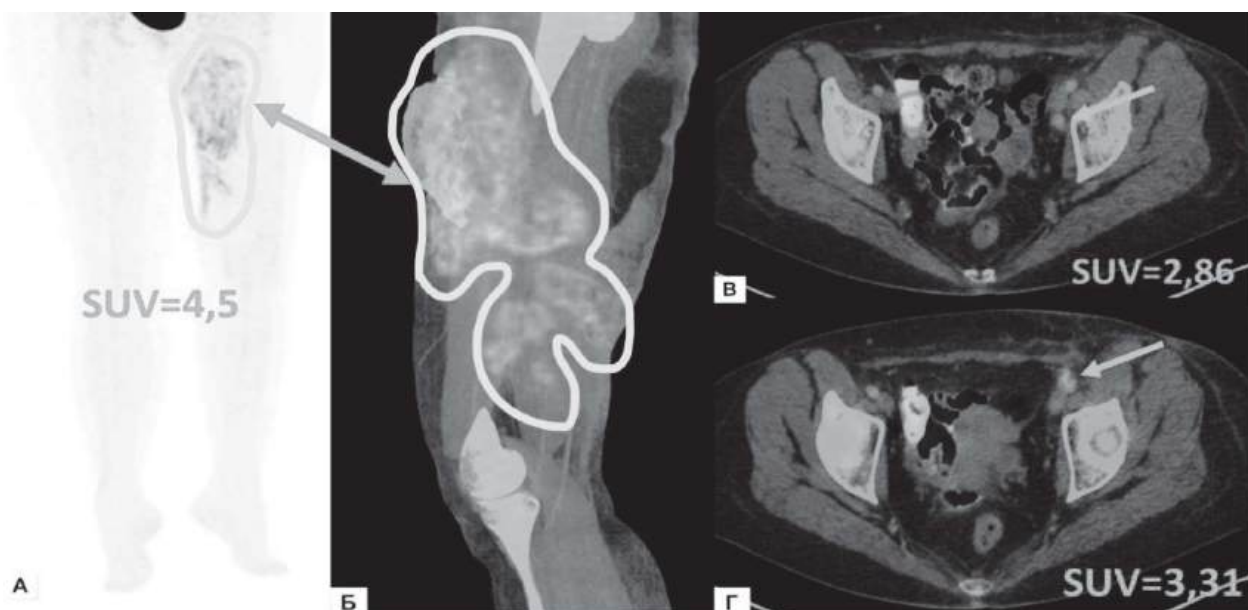


Рисунок 2. ПЭТ/КТ с 18F-ФДГ. ПЭТ-изображение, фронтальная проекция (А), совмещенное ПЭТ/КТ-изображение, сагиттальная проекция в режиме многослойного изображения (Б), совмещенные ПЭТ/КТ-изображения, аксиальные проекции (В, Г). Массивное метаболически активное образование кожи медиальной поверхности левого бедра (обведено белым цветом и отмечено стрелкой), единичные наружные подвздошные лимфоузлы слева с повышенным уровнем гликолитической активности (отмечены белыми стрелками)

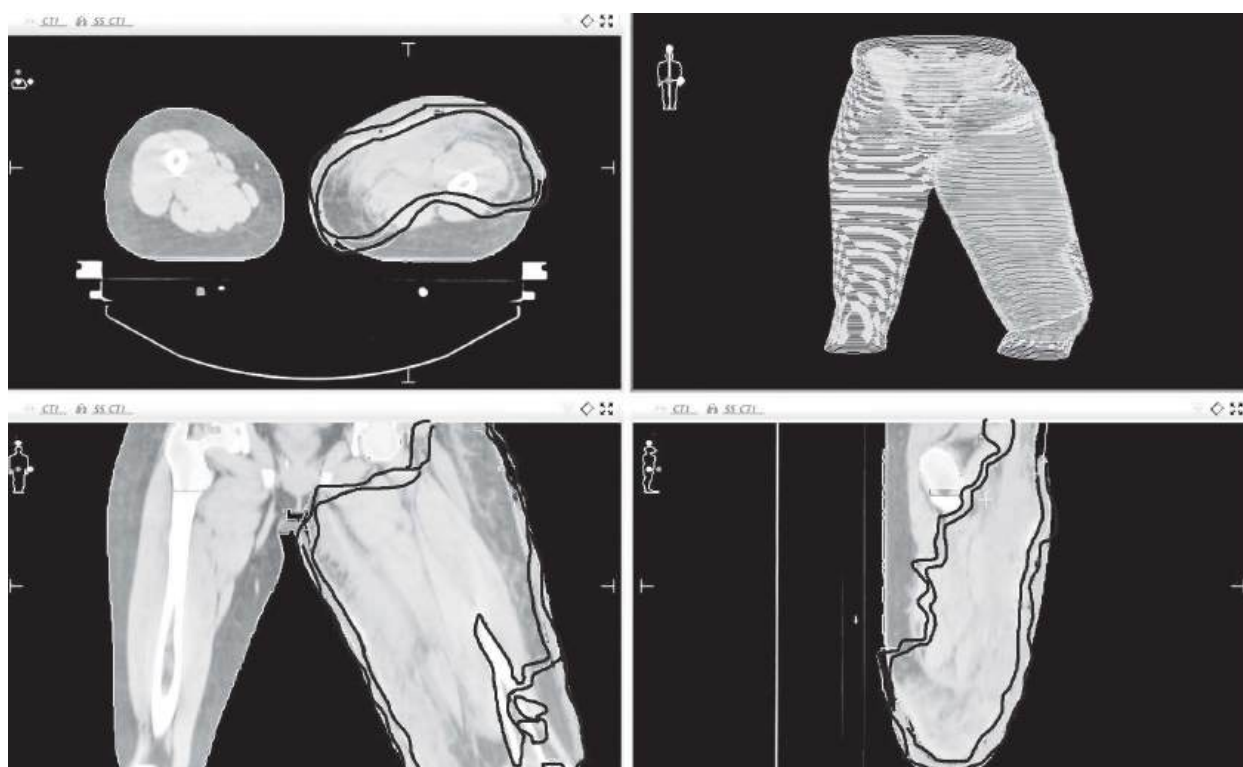


Рисунок 3. Этап подготовки к дозиметрическому планированию лучевой терапии, оконтуривание



Рисунок 4. Укладка пациента на линейном ускорителе с применением тканезквивалентного болюса - толщиной 1 см

мы приблизительными размерами 289×117×146 мм, с накоплением радиофармпрепарата по периферии зоны поражения SUV=12,6. При этом в центральных отделах дефекта кожного покрова (в верхней трети левого бедра) определялась зона аметаболизма, обусловленная некрозом тканей. Также были выявлены единичные метаболически активные парааортальные, тазовые и паховые лимфоузлы слева (SUV=3,4), референсные значения SUV в пуле крови – 1,6, в печени – 2,6. (Рисунок 2).

Учитывая отсутствие ответа на проводимое лекарственное лечение, объём поражения, болевой синдром, было принято решение о проведения паллиативного курса 3D-конформной лучевой терапии. Лечение проводили на линейном ускорителе электронов «Elektra Precise» тормозным излучением энергией 6 МэВ с применением тканезквивалентного болюса толщиной 1 см (Рисунок 3 и 4) на область зоны поражения левого бедра, РОД 2 Гр до СОД 44 Гр с применением индивидуальных фиксирующих и формирующих устройств.

Пациентка перенесла лечение удовлетворительно (функциональный статус по шкале ECOG – 1. По окончании лучевой терапии отмечались ранние лучевые реакции в виде лучевого эпителиита 2 степени по классификации шкалы оценки острых осложнений лучевой терапии RTOG (Radiation Therapy Oncology Group). В течении трех недель после начала облучения достигнуто стойкое разрешение лихорадки. В дальнейшем отмечена редукция зоны поражения в виде уменьшения выраженности отёка мягких тканей, уплощение и уменьшение размеров очагов. Оценка динамики первичного очага в области поражения мягких тканей левого бедра представлена на рисунках 5-8.

По результатам промежуточного контрольного ПЭТ/КТ исследования с ¹⁸F-ФДГ, был выявлен регресс большинства метаболически активных тазовых лимфатических лимфоузлов (до 3б по Deauville) и очагов, а также определялось уменьшение объема



Рисунок 5. Область первичного очага на момент завершения лучевой терапии. Сохраняется отек мягких тканей левого бедра с обширными участками изъязвления кожи и зонами некроза

поражения кожи левого бедра (Рисунок 9). Полный местный ответ после проведенной лучевой терапии сохранился в течение 2 лет.

Обсуждение. Бластная плазмацитоидная дендритная клеточная неоплазия (БПДКН) представляет собой редкое и агрессивное гематологическое заболевание. У взрослых больных существует два возрастных пика заболеваемости – 20 и 60 лет [20, 21], поэтому возраст дебюта заболевания был нетипичен для БПДКН.

Пожилым возраст и сниженный общесоматический статус по результатам некоторых исследований имеют негативное прогностическое значение при БПДКН. Так в работе Garnache-Ottou F и соавт. проанализированы истории болезни 86 пациентов. Несмотря на, как правило, распространённый процесс, только 15% больных имели снижение функционального статуса, что наряду с пожилым возрастом ассоциировалось с худшим прогнозом [22, 23]. У



Рисунок 6. Область первичного очага с проявлением ранних лучевых реакций через 3 месяца после проведенной лучевой реакции. Отмечается уменьшение отека мягких тканей левого бедра и резорбция некротических очагов поражения



Рисунок 7. Область первичного очага через 6 месяцев после проведенной лучевой терапии. Определяется уменьшение участков поражения, отторжение некротических масс, грануляция тканей в области первичного очага левого бедра, а также регресс отека мягких тканей



Рисунок 8. Состояние через 12 месяцев после проведения лучевой терапии. Определяется значительное уменьшение зоны поражения кожи левого бедра, за счет заполнения полости раны грануляционной тканью с последующим рубцеванием

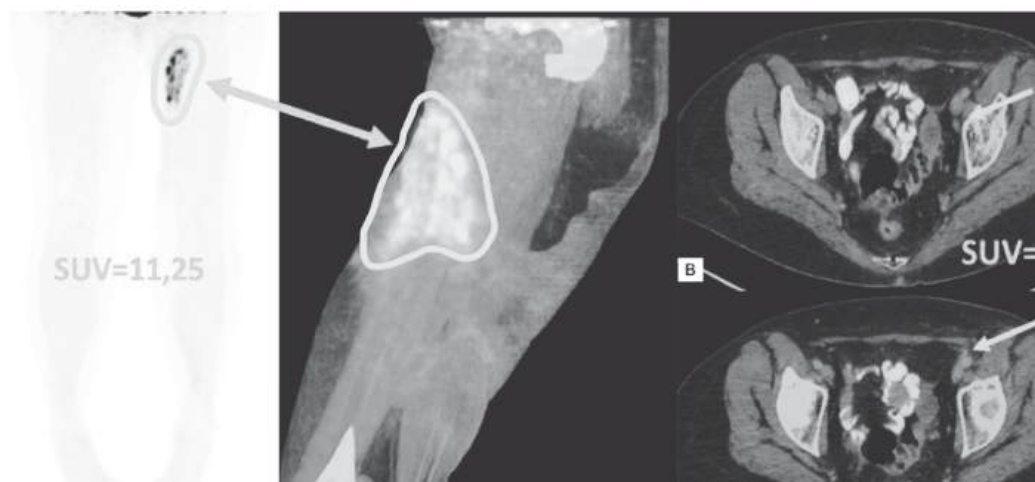


Рисунок 9. ПЭТ/КТ с ^{18}F -ФДГ после проведения конформной лучевой терапии. ПЭТ-изображение, фронтальная проекция (А), совмещенное ПЭТ/КТ-изображение, сагиттальная проекция в режиме многослойного изображения (Б), совмещенные ПЭТ/КТ-изображения, сагиттальные проекции (В, Г). В динамике определяется уменьшение зоны поражения кожи (обведено белым цветом и отмечено стрелкой), а также снижение уровня накопления ^{18}F -ФДГ в наружных подвздошных лимфоузлах слева до фоновых значений (отмечены белыми стрелками) / При сравнении с предыдущим ПЭТ/КТ исследованием определяется увеличение накопления ^{18}F -ФДГ в зоне первичного очага, обусловленное постлучевыми воспалительными изменениями

представленной пациентки, напротив, интенсивная терапия, в том числе таргетная, оказалась малоэффективна, что может быть связано с биологическими особенностями опухоли.

Большинство пациентов с БПДКН получает системную химиотерапию. Для молодых больных без значимой коморбидности используют протоколы для лечения острых лейкозов, в том числе таргетную терапию. Так в работе Gilis L и соавт. проанализированы результаты лечения высокодозным метотрексатом и аспарагиназой 6 пациентов с БПДКН. У всех получен ответ на лечение [24]. В связи с гипе-

рэкспрессией bcl-2 и эпигенетическим нарушением регуляции онкогенов патогенетически обосновано применение азациитидина и венетоклакса [25, 26]. Крупные исследования пока не завершены, однако клинические наблюдения показывают эффективность комбинаций венетоклакса с гипометилирующими препаратами [27, 28]. Представленная пациентка получала разнообразные протоколы лечения, однако стойкого ответа не достигнуто. С другой стороны, перед началом облучения по результатам ПЭТ обнаружена метаболическая активность преимущественно в тканях бедра, в абдоминальных и тазовых



Рисунок 10. Состояние через 24 месяца после проведения лучевой терапии. Определяется положительная динамика в виде уменьшения зоны поражения кожи левого бедра, рана активно гранулирует с формированием рубца, отек и гиперемия отсутствуют.

лимфоузлах она была минимальна, а в селезёнке активности не было. Поэтому, вероятнее всего, цитостатические препараты не проникали в крупные опухолевые очаги в коже и подкожной клетчатке, но были эффективны в остальных локусах.

Опубликованных литературных данных по применению лучевой терапии при БПДКН недостаточно. Лишь в нескольких сообщениях подробно описываются режимы лучевой терапии. Облучение применялось в том числе в качестве терапии первой линии у пациентов с кожными поражениями БПДКН [29, 30]. Наиболее подробная публикация с описанием дозы и методики лучевой терапии принадлежит Ishibashi и соавт. Проведена лучевая терапия электронным излучением в дозе 30 Гр за 10 фракций на область изолированного поражения. Достигнут хороший ответ, однако вне полей облучения отмечался рост новых очагов [31]. Из немногих публикаций, подробно описывающих протоколы облучения, сообщалось о суммарной дозе 27 Гр (разовая доза 3,0 Гр) с полным непосредственным ответом на проводимое лечение, но возникшим рецидивом через 2 месяца после лучевой терапии. В описании случая Fontaine et al. пациент получил 40 Гр в сочетании с метотрексатом и L-аспарагиназой, что привело к полному ответу, и пациент оставался жив через 30 месяцев после завершения лечения [32]. В трёх публикациях описаны более высокие суммарные дозы – 50,0-51,0 Гр [33, 34]. Во всех этих случаях был достигнут полный ответ. Однако только в одном случае, о котором сообщили Higgins et al., лучевая терапия как единственный метод лечения привела к долгосрочной ремиссии заболевания [29]. У двух других пациентов смерть от системного прогрессирования произошла через 9 и 25 месяцев соответственно после лучевой терапии. В

целом, локальная лучевая терапия приводила к частичному или полному местному ответу, но у большинства пациентов наблюдалось прогрессирование в сроки от 2 до 31 месяца. Даже на ранней стадии заболевания, когда обнаруживается только поражение кожи, более высокие дозы при воздействии на одиночные или единичные очаги не всегда приводили к длительной ремиссии [35]. Можно предположить, что сочетание локальной лучевой терапии и химиотерапии может привести к более длительному ответу [36], что возможно и наблюдается у представленной больной. Выраженная положительная динамика в течение 12 месяцев после окончания облучения, удовлетворительное качество жизни подтверждает обоснованность выбранной тактики.

Заключение. Данные литературы и результаты лечения представленной пациентки подтверждают агрессивность и в целом низкую эффективность химиолучевой терапии БПДКН. Однако сочетание обоих методов лечения, по аналогии с другими гемобластозами, может быть более эффективным, если проводить консолидирующее облучение крупных очагов.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки

Вклад авторов:

Юлия Николаевна Виноградова, Потапенко Всеволод Геннадьевич: разработка дизайна исследования; получение данных для анализа, анализ полученных данных, научное редактирование статьи.

Анастасия Сергеевна Бутримова: обзор публикации по теме статьи, написание текста рукописи

Артём Леонидович Долбов: разработка дизайна исследования; получение данных для анализа, анализ полученных данных, написание текста рукописи, научное редактирование статьи

Андрей Юрьевич Пахомов: научное редактирование статьи, анализ и верстка изображений

Николай Васильевич Ильин: разработка дизайна исследования; получение данных для анализа, анализ полученных данных, научное редактирование статьи, научное редактирование статьи.

Максим Владимирович Артёмов: научное редактирование статьи, обзор публикаций по теме статьи.

Мария Викторовна Одинцова: разработка дизайна исследования, научное редактирование статьи.

Информированное согласие. Пациент подписал информированное согласие.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Khoury J.D. et al. The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Myeloid and Histiocytic/Dendritic Neoplasms // *Leukemia*. – 2022. – Vol. 36, N 7. – P.1703-1719.
2. Laribi K et al. Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm: From Origin of the Cell to Targeted Therapies // *Biol Blood Marrow Transplant*. – 2016. – Vol. 22, N 8. – P. 1357--1367
3. Sabattini E. et al. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues in 2008: an overview // *Pathologica*. – 2010. – Vol. 102, N 3. – P. 83-87.
4. Borchiellini D.G. et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a report of four cases and review of the literature // *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. – 2013. – Vol. 27, N 9. – P. 1176-1181.
5. Cui X. B. et al. A case of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm with ecchymotic lesions on the whole body // *International journal of clinical and experimental pathology*. – 2014. – Vol. 7, N 7. – P. 4391-4399.
6. Borchiellini D. et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a report of four cases and review of the literature // *J Eur Acad Dermatol Venereol*. – 2013. – Vol. 27, N 9. – P. 1176-1181.
7. Laribi K, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: the first report of two cases treated by 5-azacytidine // *Eur J Haematol*. – 2014. – Vol. 93, N 1. – P. 81-85.
8. Lucas N. et al. Biology and prognostic impact of clonal plasmacytoid dendritic cells in chronic myelomonocytic leukemia. // *Leukemia*. – 2019. – Vol. 33, N 10. – P. 2466-2480.
9. Zalmi L, et al. Plasmacytoid dendritic cells proliferation associated with acute myeloid leukemia: phenotype profile and mutation landscape // *Haematologica*. – 2021. – Vol. 106, N12. – P. 3056-3066.
10. Xiao W. et al. Plasmacytoid dendritic cell expansion defines a distinct subset of RUNX1-mutated acute myeloid leukemia // *Blood*. – 2021. – Vol. 137, N 10. – P. 1377-1391.
11. Mansour Y, Stadler R. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm, a rare hematological manifestation of the skin // *JDDG*. – 2019. – P. 17-61.
12. Szablewski V. et al. Cutaneous presentation preceding acute myeloid leukemia with CD4+/CD56+ expression misdiagnosed as a blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a case report // *J Cutan Pathol*. – 2018. – Vol. 45, N 8. – P. 610-614.
13. Owczarczyk-Saczonek A. et al. Clinicopathologic retrospective analysis of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasms // *Postepy Dermatologii i Alergologii*. – 2018. – Vol. 35, N 2. – P. 128-38.
14. Косинова М.В. и др. Бластная плазмацитоидная дендритноклеточная неоплазия (клинический случай) // *Медицина в Кузбассе*. – 2022. – №1. – С. 55-59.
15. Pagano L, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm with leukemic presentation: an Italian multicenter study // *Haematologica*. – 2013. – Vol. 98, N 2. – P. 239-246.
16. В.Г. Потапенко и др. Опыт применения венетоклакса при остром Т-лимфобластном лейкозе и опухоли из бластных плазмацитоидных дендритических клеток // *Сборник материалов Российской конференции с международным участием «Злокачественные лимфомы»*. – 2021. – С. 41-42.
17. Brügger MC. et al. Clinical diversity and treatment approaches to blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a retrospective multicentre study // *J Eur Acad Dermatol Venereol*. – 2020. – Vol. 34, N 7. – P. 1489-1495.
18. Dalle S. et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: is transplantation the treatment of choice? // *Br J Dermatol*. – 2010. – Vol. 162, N 1. – P. 74-79.
19. Economides, M. P. et al. Recent developments in the treatment of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm // *Ther Adv Hematol*. – 2019, Vol. 10. – P. 1-9.
20. Julia F. et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasms: clinico-immunohistochemical correlations in a series of 91 patients // *Am J Surg Pathol*. – 2014. – Vol. 38, N 5. – P. 673-680.
21. Guru Murthy GS. et al. Epidemiology and survival of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm // *Leuk Res*. – 2018. – Vol. 73. – P. 21-23.
22. Garnache-Ottou F. et al. How should we diagnose and treat blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm patients? // *Blood Adv*. – 2019. – Vol. 3, N 24. – P. 4238-4251.
23. Taylor J. et al. Multicenter analysis of outcomes in blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm offers a pretargeted therapy benchmark // *Blood*. – 2019. – Vol. 134, N 8. – P. 678-687.
24. Gilis L. et al. Sequential combination of high dose methotrexate and L-asparaginase followed by allogeneic transplant: a first-line strategy for CD4+/CD56+ hematodermic neoplasm // *Leuk Lymphoma*. – 2012. – Vol. 53, N 8. – P. 1633-1637.
25. Renosi F. et al. Transcriptomic and genomic heterogeneity in blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasms: from ontogeny to oncogenesis // *Blood Adv*. – 2021. – Vol. 5, N 5. – P. 1540-1551.
26. Montero J. et al. Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm Is Dependent on BCL2 and Sensitive to Venetoclax // *Cancer Discov*. – 2017. – Vol. 7, N 2. – P. 156-164.
27. DiNardo CD. et al. Clinical experience with the BCL2-inhibitor venetoclax in combination therapy for relapsed

- and refractory acute myeloid leukemia and related myeloid malignancies // *Am J Hematol.* – 2018. – Vol. 93, N 3. – P. 401-407.
28. Wang X. et al. Venetoclax combined with azacitidine in blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a case report and comprehensive review on the current and future treatment // *Front Med.* – 2024. – Vol. 11. – P. 1-12.
 29. Higgins MJ. et al. Unifocal cutaneous blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm with a favorable response following high-dose radiotherapy alone // *Leuk Lymphoma.* – 2022. – Vol. 63, N. 12. – P. 3004-3007.
 30. Amitay-Laish I. et al. Localized skin-limited blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: A subset with possible durable remission without transplantation // *JAAD Case Rep.* – 2017. – Vol. 3, N. 4. – P. 310-315.
 31. Ishibashi N. et al. Radiation therapy for cutaneous blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a case report and review of the literature // *Int J Clin Exp Med.* – 2015. – Vol. 8, N 5. – P. 8204-8209.
 32. Fontaine J. et al. Haematodermic CD4+CD56+ neoplasm: complete remission after methotrexate-asparaginase treatment // *Clin Exp Dermatol.* – 2009. – Vol. 34, N. 5. – P. 43-45.
 33. Dalle S. et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: is transplantation the treatment of choice? // *Br J Dermatol.* – 2010. – Vol. 162, N. 1. – P. 74-79.
 34. Yu G. et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm presenting with a cutaneous tumor alone as the first symptom of onset: A case report and review of literature // *Oncol Lett.* – 2015. – Vol. 9, N. 2. – P. 819-821.
 35. Miyashita A. et al. A case of CD4+/CD56+ hematodermic neoplasm treated with electron beam irradiation // *Skin Cancer.* – 2011. – Vol. 26. – P. 31-35.
 36. Sugimoto KJ. et al. Sustained complete remission of a limited-stage blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm followed by a simultaneous combination of low-dose DeVIC therapy and radiation therapy: a case report and review of the literature // *Int J Clin Exp Pathol.* – 2013. – Vol. 6, N. 1. – P. 2603-2608.