

## REPORTE DE CASO

DOI: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v64n2.47457>

# Dolor de la región lumbar como presentación de leucemia de células plasmáticas primaria avanzada con marcadores de mal pronóstico

*Low Back Pain as a Symptom of Advanced Primary Plasma Cells Leukemia with Markers of Poor Prognosis*

Rafael Pichardo-Rodríguez<sup>1</sup> • Oscar Ruiz-Franco<sup>1,2</sup> • John Rojas-Llana<sup>2</sup> • Brian Romero-Aponte<sup>1</sup>

Recibido: 23/11/2014      Aceptado: 03/11/2015

<sup>1</sup> Universidad Ricardo Palma - Facultad de Medicina Humana - Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas - Lima - Perú.

<sup>2</sup> Hospital Nacional Dos de Mayo - Servicio de Hematología Clínica - Lima - Perú.

Correspondencia: Rafael Pichardo-Rodríguez. Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas, Facultad de Medicina Humana, Universidad Ricardo Palma. Calle los Eucaliptos Mz p lote 14 Villa rica -Chaclacayo. Teléfonos: +51 1 3593336, +51 1 975250735. Lima. Perú. Correo electrónico: rafael\_martin1352@hotmail.com.

### | Resumen |

La leucemia de células plasmáticas es una entidad rara que representa el 1-2% del total de las neoplasias hematológicas; es una enfermedad agresiva con mala respuesta al tratamiento y un promedio de supervivencia de siete meses. Se presenta el caso de una paciente diagnosticada con leucemia de células plasmáticas primaria con marcadores de mal pronóstico y tratamiento, quien tuvo como manifestación clínica inicial dolor lumbar, el cual evolucionó desfavorablemente y con desenlace fatal.

**Palabras clave:** Leucemia de células plasmáticas; Dolor de la región lumbar, Muerte (DeCS).

Pichardo-Rodríguez R, Ruiz-Franco O, Rojas-Llana J, Romero-Aponte B. Dolor de la región lumbar como presentación de leucemia de células plasmáticas primaria avanzada con marcadores de mal pronóstico. Rev. Fac. Med. 2016;64(2):377-9. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v64n2.47457>.

### Abstract

Plasma cell leukemia is a rare disease that accounts for 1-2% of all hematologic neoplasia. It is an aggressive disease with poor response to treatment and an average survival period of seven months. The case of a patient diagnosed with advanced primary plasma cell leukemia with markers of poor prognosis and treatment whose first symptom was back pain, which did not evolve in a positive way and ended in the death of the patient.

**Keywords:** Leukemia, Plasma Cell; Low Back Pain; Death (MeSH).

Pichardo-Rodríguez R, Ruiz-Franco O, Rojas-Llana J, Romero-Aponte B. [Low Back Pain as a Symptom of Advanced Primary Plasma Cells Leukemia with Markers of Poor Prognosis]. Rev. Fac. Med. 2016;64(2):377-9. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v64n2.47457>.

### Introducción

La leucemia de células plasmáticas (LCP) es definida como la presencia de plasmocitosis absoluta de más de  $2 \times 10^9$  células o más de 20% de células plasmáticas en sangre periférica. Es una entidad rara que representa el 1-2% del total de las neoplasias hematológicas (1,2) y presenta dos cuadros: primaria, leucemización al momento del diagnóstico, y secundaria, consecuencia de la transformación de un mieloma múltiple conocido. Se presenta predominantemente en sexo femenino, con un promedio de edad entre 50 y 70 años (3). Entre las manifestaciones clínicas se observan lesiones líticas, fracturas patológicas, hepatomegalia, esplenomegalia, entre otros. Es una enfermedad agresiva con mala respuesta al tratamiento y un promedio de supervivencia de siete meses (1).

Se presenta el caso de una paciente que tuvo como manifestación clínica inicial dolor lumbar con una evolución desfavorable y fatal.

## Presentación de caso

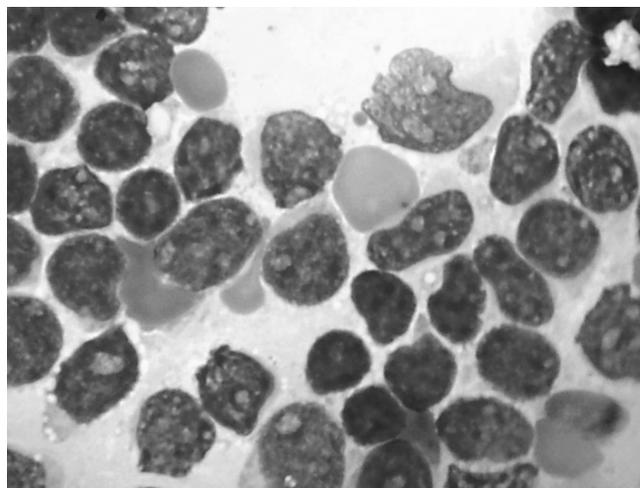
Paciente femenino de 48 años de edad, procedente de Lima, oriunda de Ica y soltera que acude al servicio de emergencia del Hospital Nacional Dos de Mayo (HNDM) el 16 de noviembre de 2013, presentando náuseas, vómito, dolor epigástrico y lumbar. Refiere tener el dolor lumbar hace 10 meses y manifiesta que apareció posterior a la carga de peso; es una dolencia con persistencia, que le genera dificultad para la marcha y disminución de fuerza muscular, por lo que acude a los servicios de medicina y neurocirugía del HNDM, donde le diagnostican y tratan como fractura lumbar.

La paciente presenta pérdida de peso de 8kg en tres meses y disminución del apetito; como antecedentes destacan eclampsia a los 23 años, dos cesáreas y discopatía lumbar hace dos años. Al examen físico se le observa pálida, con dolor en región dorso-lumbar y epigástrica a la presión y sin otros signos destacados. En exámenes auxiliares se encuentra en hemograma leucocitos: 9 7400 cel/mm<sup>3</sup>, Hb: 7.5g/dl, Hto: 22%, VCM: 88fL, HCM: 29pg, plaquetas: 298000 plaquetas/mm<sup>3</sup>, glucosa: 128 mg/dl, creatinina: 3.31 mg/dl, urea: 50.1 mg/dl, perfil coagulación: dentro del rango normal y grupo sanguíneo: O-. Se le realiza un frotis sanguíneo evidenciándose 75% linfocitos atípicos y el estudio de inmunoglobulinas (Ig) encontró IgA: <0.4 (VN: 0.8-3.1g/l), IgG: 2.7 (VN: 6.5-15g/l) e IgM: 0.25 (VN: 0.55-3g/l). En proteinograma electroforético en suero se halla Hipoproteíнемia, hipoalbuminemia, disminución de fracción B2 y Gamma y Proteinograma electroforético en orina Banda monoclonal en fracción Beta.

La radiografía de humero y hombro izquierdo mostró fractura patológica del cuello humeral, imágenes osteolíticas en costillas, hombro y escápula. En la tomografía axial multicorte (TAC) se encontraron múltiples imágenes líticas en columna vertebral y arcos costales, efusión pleural bilateral con predominio izquierdo y atelectasia en lóbulo inferior izquierdo.

En el mielograma se evidencia 90% de células plasmáticas (Figura 1), por lo que se le solicita una citometría de flujo en el que se encuentra un fenotipo compatible con neoplasia maligna de células plasmáticas con marcadores de mal pronóstico: clúster de diferenciación (CD) positivo (+) para: 18, 138, 45, Kappa, B2uG, 56, 81.

Algunos de sus valores bioquímicos mejoraron, pero su cuadro clínico y hematológico fue en deterioro progresivo, por lo que se decide dar quimioterapia esquema VAD —doxorubicina, vincristina y dexametasona—. La paciente presentó cuadro convulsivo en dos ocasiones, agregándose hipocalcemia mas cuadro séptico, falleciendo a las 8:00 pm el 18 de diciembre de 2013.



**Figura 1.** Mielograma. Fuente: Muestra de aspirado medular del servicio de hematología del Hospital Dos de Mayo obtenida durante la realización del estudio.

## Discusión

Por ser una entidad de baja frecuencia, las publicaciones e investigaciones hechas sobre leucemia de células plasmáticas han sido basadas en reportes de caso; existen pocas series de caso con más de 20 pacientes, habiendo una determinación no muy buena de la biología, la clínica y el pronóstico (4). Generalmente los pacientes afectados están dentro del rango de 50 a 70 años, con predominio del sexo femenino; se observa que las características de la paciente concuerdan con la literatura.

La clínica varía de acuerdo al tipo de LCP: la forma primaria cursa con hepatoesplenomegalia, insuficiencia renal y medular, siendo las lesiones osteolíticas y dolores óseos menos frecuentes; por el contrario, en la forma secundaria la sintomatología ósea es la más frecuente y se asocia a fase terminal del mieloma múltiple (5).

Contrario a la literatura, la leucemia de células plasmáticas se presentó en esta paciente con dolor lumbar, fractura patológica y síntomas neurológicos asociados, sin evidenciarse hepatoesplenomegalia. Thembhare *et al.* (6), en un estudio retrospectivo de 10 casos de LCP, encuentran como síntomas frecuentes dolor óseo, debilidad, anemia, trombocitopenia y lesiones osteolíticas, síntomas que apoyan esta investigación.

En la analítica, según los estudio de series de casos (7-10), es frecuente encontrar anemia, trombocitopenia, leucocitosis, plasmocitosis medular mayor a 70%, hipercalcemia, signos de insuficiencia renal y proteína de Bence-jones. A nivel de proteínas monoclonales, la forma IgG es la más frecuente, seguida de IgA e IgD. La lactato deshidrogenasa esta disminuida y la B2-microglobulina elevada. En este caso, la

presencia de anemia fue mantenida a pesar de los esfuerzos de corregirla, así como el hematocrito; la leucocitosis fue elevada, descendiendo con el tratamiento, pero no corregida. La creatinina se fue normalizando, al igual que glucosa y otros parámetros bioquímicos. Las inmunoglobulinas estuvieron disminuidas y no se observó trombocitopenia hasta días previos al fallecimiento.

De acuerdo con la literatura y los criterios diagnósticos de Kyle (2), la paciente presentó 90% de células plasmáticas en medula ósea, junto con la clínica de células plasmáticas. El inmunofenotipo (ift) de LCP presenta expresiones parecidas a la del mieloma múltiple (expresión de CD38 y CD138), pero se diferencia en la alta expresión de CD20 (7) y baja expresión de CD9, CD117, CD56 y HLA-DR (2). En citometría de flujo, Tembhare *et al.* (6) refieren que la coexpresión de CD38 y CD138 es útil para la identificación de LCP; Kraj *et al.* (11) establecen el ift de LCP posterior al estudio de 36 pacientes afectados, este fue CD38 (++) , CD138 (+), CD54 (+), CD49d (+), CD29 (+), CD44 (+), CD126 (+), CD19 (-) y CD45 (-). Para este caso, el ift fue compatible con CD (+) 138 y 38 y CD (-) 19, pero CD45 (+). Se presentaron marcadores de mal pronóstico. Actualmente se refiere que la expresión de las moléculas de adhesión, CD11a/CD18 o CD56, podrían explicar la diseminación hematológica (11,12).

La respuesta al tratamiento de esta patología está descrita en la literatura con un tiempo de supervivencia corto y muerte posterior; la reacción de la paciente al tratamiento fue mala, complicándose y falleciendo. El caso reportado indica que, a pesar del avance de la enfermedad, los pacientes pueden no darse cuenta e ignorar los signos y síntomas por ser leves y asociarlos a otras patologías. El dolor lumbar puede ser una presentación avanzada de la enfermedad y, a pesar de presentar una leucemia establecida, tener marcadores de mal pronóstico y no presentar hepatosplenomegalia.

### Conflicto de intereses

Ninguno declarado por los autores.

### Financiación

Ninguna declarada por los autores.

### Agradecimientos

Al doctor Oscar Ruiz-Franco por su constante apoyo, asesoría y amistad.

## Referencias

1. Naseem S, Kaur S, Gupta R, Kashyap R, Nityanand S. Plasma Cell Leukemia: Case Series From a Tertiary Center with Review of Literature. *Indian J. Hematol. Blood Transfus.* 2012;28(1):10-4. <http://doi.org/cw3j9m>.
2. Fernández-de Larrea C, Kyle RA, Durie BG, Ludwig H, Usmani S, Vesole DH, *et al.* Plasma cell leukemia: consensus statement on diagnostic requirements, response criteria and treatment recommendations by the International Myeloma Working Group. *Leukemia.* 2013;27(4):780-91. <http://doi.org/bfjff>.
3. Jiménez-Zepeda VH, Domínguez VJ. Plasma cell leukemia: a rare condition. *Ann. Hematol.* 2006;85(4):263-7. <http://doi.org/cf5fcv>.
4. Gómez-de la Torre R, Clarós-González IJ, Rubio-Barbón S, Zanabili Y. Leucemia de células plasmáticas secundaria como evolución de gammapatía monoclonal de significado incierto. *An. Med. Interna.* 2003;20(3):57-8. <http://doi.org/fd8c4b>.
5. Tembhare PR, Subramanian PG, Sehgal K, Yajamanam B, Kumar A, Gadge V, *et al.* Immunophenotypic profile of plasma cell leukemia: A retrospective study in a reference cancer center in India and review of literature. *Indian J. Pathol. Microbiol.* 2011;54(2):294-8. <http://doi.org/b2nz6g>.
6. Tembhare PR, Subramanian PG, Sehgal K, Yajamanam B, Kumar A, Gadge V, *et al.* Immunophenotypic profile of plasma cell leukemia: A retrospective study in a reference cancer center in India and review of literature. *Indian J. Pathol. Microbiol.* 2011;54(2):294-8. <http://doi.org/b2nz6g>.
7. García-Sanz R, Orfão A, González M, Tabernero MD, Bladé J, Moro MJ, *et al.* Primary plasma cell leukemia: clinical, immunophenotypic, DNA ploidy, and cytogenetic characteristics. *Blood.* 1999;93(3):1032-7.
8. Minnema MC, van de Donk NW, Zweegman S, Hegenbart U, Schonland S, Raymakers R, *et al.* Extramedullary relapses after allogeneic non-myeloablative stem cell transplantation in multiple myeloma patients do not negatively affect treatment outcome. *Bone Marrow Transplant.* 2008;41(9):779-84. <http://doi.org/c4fghj>.
9. Pérez-Simón JA, Sureda A, Fernández-Aviles F, Sampol A, Cabrera JR, Caballero D, *et al.* Reduced-intensity conditioning allogeneic transplantation is associated with a high incidence of extramedullary relapses in multiple myeloma patients. *Leukemia.* 2006;20(3):542-5. <http://doi.org/dnxcq6>.
10. Dimopoulos MA, Palumbo A, Delasalle KB, Alexanian R. Primary plasma cell leukaemia. *Br. J. Haematol.* 1994;88(4):754-9. <http://doi.org/cqcprq>.
11. Kraj M, Kopeć-Szlęzak J, Poglód R, Kruk B. Flow cytometric immunophenotypic characteristics of 36 cases of plasma cell leukemia. *Leuk. Res.* 2011;35(2):169-76. <http://doi.org/bzv749>.
12. García-Sanz R, Orfão A, González M, Tabernero MD, Bladé J, Moro MJ, *et al.* Primary Plasma Cell Leukemia: Clinical, Immunophenotypic, DNA Ploidy, and Cytogenetic Characteristics. *Blood.* 1999;93(3):1032-7.