

Leucemia de células plasmáticas: una causa infrecuente de dolor torácico. Reporte de caso

Plasma Cell Leukemia: An Infrequent Cause of Chest Pain: A Case Report

Recibido: 09/11/2024

Aceptado: 21/04/2025

Cristina Paola Zurique Sánchez¹, Natalia Carolina González Redondo²,
Nicole Chamorro Guzmán³, Alejandra Vergara Schotborgh⁴,
Cristian Muñoz Gómez⁵, Carlos Amell Menco⁶ y Lievi Giovanni Correa Negrete⁷

- ¹ Especialista en Medicina Interna. Fellow en Hematología. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá, Colombia, <https://orcid.org/0000-0002-7378-8025>, czuriques@unicartagena.edu.co.
- ² Especialista en Medicina Interna. Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia, <https://orcid.org/0000-0002-7918-4732>, natigore5@gmail.com.
- ³ Especialista en Medicina Interna. Fellow en Gastroenterología. Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, Colombia, <https://orcid.org/0000-0002-5575-0226>, nicole.1808@hotmail.com.
- ⁴ Especialista en Medicina Interna. Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia, avergaras@unicartagena.edu.co.
- ⁵ Especialista en Medicina Interna. Fellow en Gastroenterología. Universidad del Cauca. Colombia, <https://orcid.org/0000-0003-2338-4935>, Cristiancmg10@hotmail.com.
- ⁶ Especialista en Medicina Interna y Hematología. Clínica IMAT Oncomédica. Montería, Colombia, <https://orcid.org/0000-0002-3671-6188>, Carlosamell1986@gmail.com.
- ⁷ Especialista en Medicina Interna. Fellow en Gastroenterología. Universidad del Cauca. Colombia, <https://orcid.org/0000-0002-0969-4585>, Lgcorrea88@gmail.com.

DOI: <https://doi.org/10.18041/2390-0512/biociencias.1.13149>

Resumen

La leucemia de células plasmáticas es una de las neoplasias hematológicas más infrecuentes en el mundo. Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 45 años de edad, quien acudió al servicio de urgencias por dolor torácico como manifestación clínica de leucoestasis. La citometría de flujo en sangre periférica evidenció 37,80 % de células plasmáticas de inmunofenotipo patológico y la biopsia de médula ósea documentó la infiltración de 50,68 % de células plasmáticas patológicas, por lo cual se diagnosticó leucemia de células plasmáticas y se indicó esquema de quimioterapia de alta intensidad con protocolo DCEP. En este artículo se describe el caso, debido a que no sólo es una neoplasia hematológica poco común, sino una causa infrecuente de dolor torácico en adultos. Este caso permite visibilizar la necesidad de que en el servicio de urgencias se revise exhaustivamente el cuadro hemático durante la aproximación diagnóstica de todo dolor torácico.

Palabras clave: dolor torácico, neoplasia, leucemia de células plasmáticas.

Abstract

Plasma cell leukemia is one of the rarest hematological malignancies worldwide. We present the case of a 45-year-old male patient who presented to the emergency department with chest pain as a clinical manifestation of leukostasis. Peripheral blood flow cytometry showed 37.80% pathological plasma cells, and a bone marrow biopsy documented infiltration of 50.68% pathological plasma cells. Therefore, plasma cell leukemia was diagnosed and a high-intensity chemotherapy regimen with the DCEP protocol was prescribed. This case is described is not only a rare hemato-oncological malignancy but also an uncommon cause of chest pain in adults. This case highlights the need for a thorough review, including the complete blood count, during the diagnostic approach to all chest pain cases in the emergency department.

Keywords: chest pain, neoplasia, plasma cell leukemia

Open Access



Introducción

La leucemia de células plasmáticas (LCP) es una de las discrasias más raras descritas en el mundo. Esta patología hematológica posee un curso clínico agresivo inherente (1), siendo la media de supervivencia menor a un año (2). La LCP puede ser una neoplasia primaria o la progresión de un mieloma múltiple previamente diagnosticado (3). A continuación, se presenta el caso de un paciente con dolor torácico típico a quien se diagnostica una LCP, con un curso clínico hasta el momento favorable con primera línea de quimioterapia.

Presentación del caso

Paciente masculino de 45 años de edad sin antecedentes familiares y personales patológicos conocidos, quien debuta con cuadro de dolor torácico retroesternal, de carácter opresivo, no irradiado, de moderada intensidad, durante el reposo, de más de 20 minutos de duración. A su ingreso al servicio de urgencias se documenta hepatomegalia, sin adenopatías u otro hallazgo anormal. Se realizó electrocardiograma en ritmo sinusal, sin evidencia de signos de isquemia, lesión o necrosis, troponina I negativa, función hepática normal, perfil infeccioso negativo, pero hemograma con hallazgo leucocitosis por neutrofilia, linfocitosis, monocitosis y eosinofilia (35.000 células/mm³, 12.320 células/mm³, 14.805 células/mm³ y 4.340 células/mm³, respectivamente); además, anemia moderada normocítica normocrómica y trombocitopenia leve. La función renal evidenció elevación de azoados e hiperuricemia, sin alteraciones electrolíticas asociadas.

Se le realizaron tres imágenes diagnósticas: una radiografía de tórax sin alteraciones; un ecocardiograma transtorácico dentro de límites normales, con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservado y sin trastornos de la contractilidad, y una ecografía de abdomen total que confirmaba hepatomegalia, sin esplenomegalia. Se indicó hidratación parenteral, analgesia común y citorreducción con inhibidor de la xantina oxidasa, logrando resolución de dolor torácico y reducción del conteo leucocitario.

El perfil proteico permitió establecer una electroforesis de proteínas en sangre con hipergammaglobulinemia monoclonal e inmunofijación con presencia de banda monoclonal IgG kappa (cuantificación sérica de cadenas kappa 18,5 g/L e IgG en 1.721,4 mg/dl). Así mismo, una Beta 2 microglobulina elevada en 4,74 mg/L. Ante la sospecha de neoplasia hematológica se realizó citometría de flujo en sangre periférica, que reportó 37,80 % de células plasmáticas con marcación CD45-, CD19-, CD38+ débil, CD138+, CD27-, CD28+, CD56-, CD81-, CD117-, HLADR+/++, Beta-2+ y monotipia para cadenas ligeras de inmunoglobulinas por restricción IgG Kappa, motivo por el cual se diagnosticó leucemia de células plasmáticas con componente monoclonal IgG kappa como neoplasia primaria. Concomitantemente, una biopsia y aspirado de médula ósea documentó una infiltración del 50,68 % de células

plasmáticas atípicas, que expresaron CD45-, CD19-, CD38+ débil, CD138+, CD27-, CD28+, CD56-, CD81-/+ débil, CD117-, HLADR+/++ y marcación monotípica de cadenas ligeras de inmunoglobulinas con restricción kappa.

La coloración básica de la biopsia registró una celularidad estimada del 90 % e incremento de células plasmáticas maduras. El mielograma reportó un 18 % de plasmocitos y la inmunohistoquímica un 80 % de células plasmáticas de localización intersticial. Se observó una mezcla de células plasmáticas maduras y menos de un 50 % de plasmocitos con atipia nuclear, cromatina abierta, ausencia de pleomorfismo significativo, nucleolos pequeños y sin actividad mitótica, las cuales fueron positivas para CD138 y negativas para ciclina D1, con expresión monotípica de cadenas livianas kappa. Adicionalmente, cariotipo normal 46 XY, cromosoma filadelfia negativo y estudios moleculares por FISH con translocación de p53, 4;14 y 4;16 negativos.

El paciente recibió quimioterapia de alta intensidad con protocolo DCEP (dexametasona, ciclofosfamida, etopósido y cisplatino), siendo bien tolerado. Al revalorizar la médula ósea 15 días después de terminado primer ciclo de quimioterapia, se evidenció en citometría de flujo sólo 2,96 % de células plasmáticas de inmunofenotipo patológico análogo al previo y en la coloración básica una celularidad estimada del 90 %, con un recuento de células plasmáticas maduras estimado del 40 %, por lo que se procedió a realizar segundo ciclo con protocolo DCEP + bortezomib con buena tolerancia.

La segunda médula ósea de revaloración arrojó una citometría de flujo con 1,25 % de células plasmáticas de inmunofenotipo patológico con monotipia kappa. El nuevo perfil proteico no arrojó paraproteína identificable por electroforesis de proteínas en suero, pero sí por inmunofijación. Se normalizó la cuantificación de IgG y cadenas kappa en suero. Teniendo en cuenta lo anterior, se consideró una muy buena respuesta parcial, por lo que actualmente el paciente se encuentra en estudios como candidato a trasplante autólogo de células hematopoyéticas.

Discusión y Conclusiones

El dolor torácico en adultos es uno de los motivos de consulta de urgencias más frecuente (4). Anualmente, en Estados Unidos se registran entre 5,5 y 7 millones de visitas por esta causa al departamento de emergencias (5). En Colombia, un estudio realizado en la ciudad de Medellín entre el 2014 y el 2015, el dolor torácico fue una de las principales causas de consulta en urgencias; siendo más frecuente en mujeres y en población hipertensa. Acorde a la etiología en la población antioqueña, la costocondritis fue el principal diagnóstico etiológico (6).

El dolor torácico puede ser manifestación de una enfermedad no grave, como la costocondritis, o bien, manifestación de una enfermedad muy grave, como el infarto agudo de miocardio

o tromboembolismo pulmonar. El dolor torácico puede tener múltiples causas, tales como cardiovasculares, neurológicas, gastroenterológicas, osteomusculares, neurológicas e incluso psicógenas (7). En el caso de estudio, el dolor torácico fue una manifestación de leucoestasis, debido a la marcada leucocitosis generada por la leucemia en curso, lo cual se resolvió con hidratación endovenosa, analgesia común y el uso de citorreductor.

El dolor torácico como un síntoma, se puede atribuir a diversas etiologías que abarcan desde un reflujo gastroesofágico hasta una embolia pulmonar, constituyendo un reto diagnóstico, puesto que lo primordial en este contexto es descartar de manera oportuna las condiciones potencialmente mortales, que requieren atención inmediata, como síndrome coronario agudo, disección aórtica, embolia pulmonar, ruptura esofágica, neumotórax a tensión, entre otras (8). No obstante, existen escenarios clínicos difíciles en los que se hace necesario ampliar el abanico de posibilidades diagnósticas y se requiere el ingreso hospitalario para el estudio a profundidad de cada caso particular, para así brindar un manejo correcto (8).

Se han establecido ciertas directrices que se deben tomar en cuenta para la correcta evaluación del dolor torácico. En primera instancia, se debe realizar un triage adecuado con el objetivo de identificar signos sugestivos de choque, dificultad respiratoria, alteraciones del estado de conciencia y demás condiciones que ameriten traslado inmediato a sala de reanimación. Al momento del interrogatorio se debe realizar una adecuada descripción del disconfort torácico, caracterizando el tipo de dolor, localización, intensidad, irradiación, precipitantes y aliviadores, además de las circunstancias en las cuales se inicia, su tiempo de duración y otros síntomas asociados (9).

Se debe indagar sobre los antecedentes personales, estudios diagnósticos y procedimientos realizados de forma reciente, que junto con los hallazgos en la exploración física permitan postular, de forma inicial, posibles impresiones diagnósticas (8). Durante la atención en el servicio de urgencias se debe recurrir a la realización de imágenes diagnósticas (radiografía o tomografía de tórax) y laboratorios de química sanguínea, dirigidos y pertinentes, para tener una aproximación diagnóstica. Por ejemplo, siempre que exista la sospecha de un síndrome coronario agudo o un tromboembolismo pulmonar, se deben tomar los biomarcadores cardíacos y un electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones dentro de los primeros 10 minutos del contacto con el personal de salud, lo cual es fundamental (10).

En cuanto a la leucemia de células plasmáticas como diagnóstico final del caso clínico presentado, es una causa muy infrecuente de dolor torácico. Como neoplasia hematológica es también una forma rara y potencialmente mortal de las discrasias de células plasmáticas. Se clasifica en primaria cuando es una leucemia de novo y secundaria cuando se documenta como transformación leucémica de un mieloma múltiple previamente diagnosticado (11). La mayoría de los casos de LCP, al menos el 60 %, corresponden a neoplasias primarias, y entre el 30 y el 40 % son secundarias (12).

Su incidencia varía con la edad y se estima que es de 4 a 7 % en todos los mielomas múltiples (13) y hasta un 2 % en enfermedad avanzada o refractaria (14). La edad de presentación de la LCP es 10 años menor respecto al mieloma múltiple (cuarta/quinta década vs. sexta/séptima década de la vida, respectivamente) (15). En términos generales, su pronóstico es malo. En caso de registrar más de un 20 % de plasmocitos circulantes en sangre periférica la sobrevida va entre 6 y 12 meses (12), aunque con el uso de nuevos agentes quimioterapéuticos y el sometimiento a trasplante autólogo de células madre la sobrevida pudiese alargarse hasta 30 meses (13).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son las propias relacionadas con las discrasias de células plasmáticas: lesión renal, anemia, hipercalcemia, lesiones líticas y hepato-esplenomegalia, entre otras; sin embargo, lo más frecuente es que incurran en leucocitosis y lesiones líticas (16). La leucocitosis puede conducir a leucostasis y, con ello, a déficits neurológicos, insuficiencia respiratoria o dolor torácico, entre otros. El dolor torácico fue la manifestación cardinal del caso presentado.

Así como el paciente de este reporte, en el año 2005 Khosravi reportó en Madrid, España, el caso clínico de un hombre adulto joven de 32 años con LCP y cuya sintomatología inicial fue dolor intenso en hemitórax izquierdo, asociado a hepato-esplenomegalia y adenopatías cervicales (17). Otros dos casos presentados en Segovia, España (18) y en Chile (19), el diagnóstico de LCP se realizó de forma incidental ante el hallazgo inadvertido de plasmocitos patológicos en extendidos de sangre periférica en pacientes hospitalizados por sepsis pulmonar.

En conclusión, la LCP es una entidad causal infrecuente de dolor torácico; sin embargo, se hace necesario realizar un abordaje integral y exhaustivo a estos pacientes. El abordaje diagnóstico debe incluir la revisión detallada y básica del cuadro hemático, cuya alteración pudiese sugerir una neoplasia hematológica en curso, que además implicaría un pronóstico no favorable.

Para la presentación del caso el paciente dio su consentimiento informado.

Declaración de Conflicto de Intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Referencias

1. Gowin K, Skerget S, Keats JJ, Mikhael J, Cowan AJ. Plasma cell leukemia: A review of the molecular classification, diagnosis, and evidenced-based treatment. *Leuk Res.* 2021;111:106687. DOI: 10.1016/j.leukres.2021.106687.

2. Gundesen MT, Lund T, Moeller HEH, Abildgaard N. Plasma Cell Leukemia: Definition, Presentation, and Treatment. *Curr Oncol Rep.* 2019;21(1):8. DOI: 10.1007/s11912-019-0754-x.
3. Jung SH, Lee JJ. Update on primary plasma cell leukemia. *Blood Res.* 2022;57(S1):62-66. DOI: 10.5045/br.2022.2022033.
4. Peral-Rodríguez R, Estévez-González F, García-Montoya L. Motivos de ingreso más frecuentes y variables relacionadas en la sala de reanimación de urgencias. *Enfermería clínica.* 2009;19(3):136 – 40. DOI: 10.1016/j.enfcli.2009.02.005.
5. Foy AJ, Filippone L. Chest pain evaluation in the emergency department. *Med Clin N Am.* 2015;99(4):835-47.
6. Bañol-Betancur J-I, Martínez-Sánchez L-M, Rodríguez-Gázquez M-A, Bahamonde-Olaya E, Gutiérrez-Tamayo A-M, Jaramillo-Jaramillo L-I et al. Caracterización del dolor torácico en pacientes que consultan al Servicio de Urgencias de una institución de salud de alto nivel de complejidad, en el periodo 2014-2015, en Medellín, Colombia. *Rev. Soc. Esp. Dolor.* 2017;24(6):288-293. DOI: 10.20986/resed.2017.3571/2017.
7. Artigas O. Dolor torácico en los servicios de urgencias. *Med Int.* 2002; 40(2):40-49.
8. Cooper A, Hodgkinson DW, Oliver RM. Chest pain in the emergency department. *Hospital medicine.* 2000;61(3):178-183. DOI: 10.12968/hosp.2000.61.3.1296.
9. Kontos MC, de Lemos JA, Deitelzweig SB, Diercks DB, Gore MO, Hess EP et al. ACC Expert Consensus Decision Pathway on the Evaluation and Disposition of Acute Chest Pain in the Emergency Department: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee. *J Am Coll Cardiol.* 2022;80(20):1925-1960. DOI: 10.1016/j.jacc.2024.07.009.
10. Kontos MC, Diercks DB, Kirk JD. Emergency department and office-based evaluation of patients with chest pain. *Mayo Clin Proc.* 2010;85(3):284-99. DOI: 10.4065/mcp.2009.0560.
11. Rajkumar V. Multiple myeloma: 2022 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol.* 2022;97(8):1086-1107. DOI: 10.1002/ajh.26590.
12. Fernández de Larrea C, Kyle RA, Durie BG, Ludwig H, Usmani S, Vesole DH et al. (International Myeloma Working Group). 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. DOI: 10.1038/leu.2012.336.
13. Yan W, Fan H, Xu J, Liu J, Li L, Du C et al. The clinical characteristics and prognosis of patients with primary plasma cell leukemia (pPCL) according to the new IMWG definition criteria. *Leuk Lymphoma.* 2022;63(12):2955-2964. DOI: 10.1080/10428194.2022.2098290.

14. Fernández de Larrea C, Kyle R, Rosiñol L, Paiva B, Engelhardt M, Usmani S et al. Primary plasma cell leukemia: consensus definition by the International Myeloma Working Group according to peripheral blood plasma cell percentage. *Blood Cancer J.* 2021; 11(12):192. DOI: 10.1038/s41408-021-00587-0.
15. Mina R, D'Agostino M, Cerrato C, Gay F, Palumbo A. Plasma cell leukemia: update on biology and therapy. *Leuk Lymphoma.* 2017;58(7):1538-1547. DOI: 10.1080/10428194.2016.1250263.
16. Tiedemann RE, González-Paz N, Kyle RA, Santana-Dávila R, Price-Troska T, Van Wier SA et al. Genetic aberrations and survival in plasma cell leukemia. *Leukemia.* 2008;22(5):1044-52. DOI: 10.1038/leu.2008.4.
17. Khosravi S. Leucemia de células plasmáticas: variante rara del mieloma múltiple. *An Med. Interna.* 2005; 22(11):4-9.
18. Amarilla I, Caballero C. Leucemia de células plasmáticas: a propósito de un caso. *Revista Electrónica de Portales Médicos.* 2022; 17(19): 790.
19. Yáñez J, Saldías V, Díaz O, Saldías F. Compromiso pleural en la leucemia de células plasmáticas: Reporte de un caso. *Rev Chil Enf Respir.* 2008; 24: 304-308. DOI: 10.4067/S0717-73482008000400005.