
LAPORAN KASUS

LEUKEMIA SEL PLASMA

(*Plasma Cell Leukemia*)

Wiwin H*, DB. Hadiwidjaja**

ABSTRACT

A woman 40 years old, with pathologic fractures confirmed by radiological examination. She has a history of chronic bone pain in her leg and pelvis. Laboratory examination reveals classical data of multiple myeloma, but with increased plasma cell leukemia in peripheral blood. It is necessary to differentiate plasma cell leukemia with multiple myeloma especially in high degree proliferating terminal stage. Recommendation for a new method ie flowcytometry immunophenotyping has been proposed for hemato-oncology.

Key words: plasma cell leukemia, multiple myeloma

PENDAHULUAN

Penyakit leukemia sel plasma ini sangat jarang dijumpai. Dari seluruh kelainan sel plasma, leukemia sel plasma didapatkan 2–4% kasus sel plasma ganas. Definisi leukemia sel plasma (LSP) adalah ditemukannya lebih dari 20% sel plasma didarah tepi, dengan nilai absolut $> 2 \times 10^9/L$. LSP dapat bersifat primer atau sekunder yaitu merupakan perubahan tingkat keganasan terminal dari *multiple myeloma*, prognosis dan respon terapi berbeda.¹

Walaupun asal dari penyakit ini sama dengan *multiple myeloma*, yaitu berasal dari proliferasi sel plasma, membedakannya secara mikroskopik sulit. Gejala klinik sangat bervariasi sehingga mungkin sama dengan *multiple myeloma*. Metode terkini membedakan spesifikasi tinggi, adalah menggunakan *flowcytometry immunophenotyping*.² Tetapi dengan adanya perbedaan jumlah sel plasma di darah tepi dan kelainan plasma protein serta kerusakan tulang yang ringan dan terlokalisir, dapat dipakai sebagai pegangan diagnosis.³

Artikel ini ditulis dengan tujuan untuk penyegaran pengetahuan yang terkait kelainan sel plasma terbanyak, yaitu *multiple myeloma* karena harus diketahui diagnosis diferensial dengan leukemia sel plasma. Di samping itu untuk diagnosis selular hematologi, perlu dipikirkan penggunaan yang tepat metode baru *flowcytometry*.

KASUS

Seorang penderita perempuan, 40 tahun. Keluhan utama: jatuh di sungai saat buang air besar, karena terbanting ke kiri saat itu. Sejak saat itu kaki kiri sakit jika digerakkan.

Riwayat penyakit dahulu:

Sering merasakan ngilu di tulang kaki dan penderita minum obat warung, untuk mengatasi nyerinya.

Pemeriksaan Fisik:

Keadaan sadar(*compos mentis*). Tampak terpasang traksi kulit di kaki sebelah kiri.

Laboratorium:

Darah lengkap:

Hb	: 11,7 gr/dl (12–18 g/dl)
Leukosit	: 44.000 sel/ μ l (4.050–11.000 sel/ μ l)
Trombosit	: 187.000 ($175\text{--}400 \times 10^3$ sel/ μ l)
Retikulosit	: 0,3 %
LED	: 128mm/jam
MCV	: 83 fL
MCH	: 30pg
MCHC	: 24,1g/L
RDW	: 17,3

Evaluasi darah tepi:

Eritrosit normositik normokrom, formasi rouleaux, leukosit kesan jumlah meningkat.

Hitung jenis leukosit:

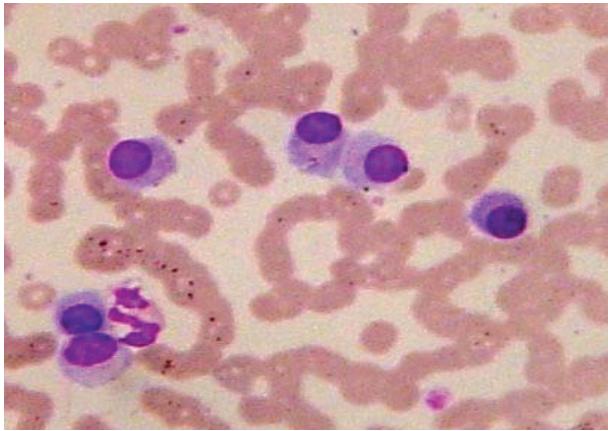
3/1/8/19/11/5 metamielosit 7%, sel plasma 48%, trombosit normal.

Evaluasi hapus sumsum tulang:

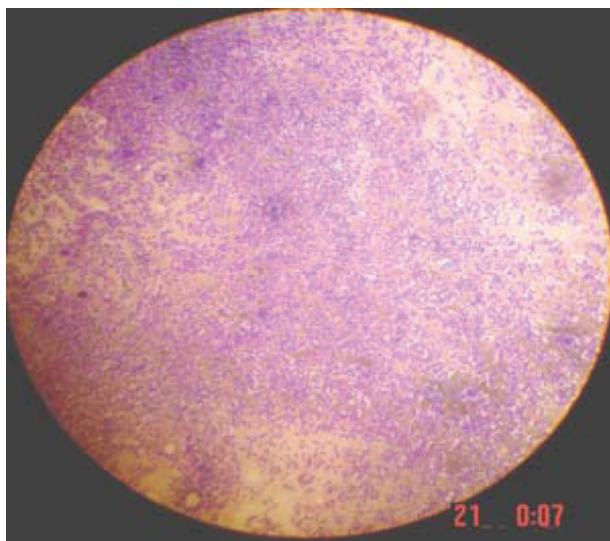
Selularitas hiperselular. M:E ratio= 4 : 1, eritropoitik, granulopoitik, trombopoitik normal.

* PPDS Patologi Klinik

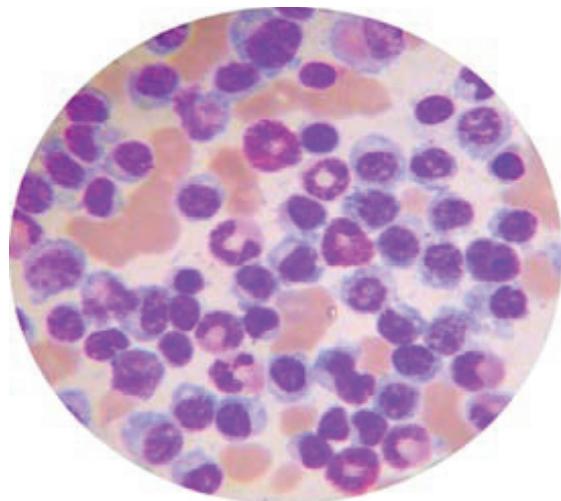
** Staf Ahli Patologi Klinik. Bagian Patologi Klinik FK UNIBRAW. Instalasi Laboratorium Sentral RS Dr.Syaiful Anwar Jl.Jagung Soeprapto No.2 Malang. Email: pk_rssamalang@yahoo.com



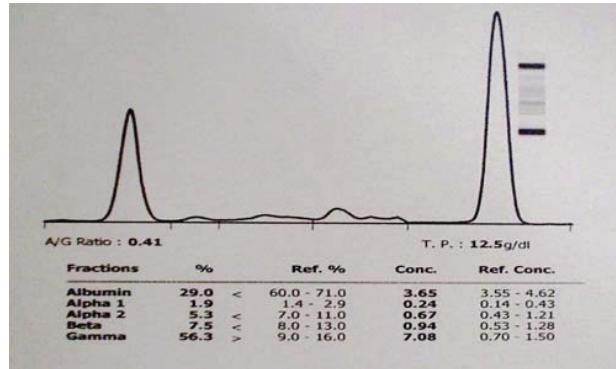
Gambar 1. Hapus darah tepi tampak sel plasma 70%, eritrosit membentuk membentuk gulungan (*rouleaux*).



Gambar 2. Hapus sumsum tulang (100 X): menunjukkan hiperselular



Gambar 3. Hapus sumsum tulang (1000 X): hiperselular dengan infiltrasi 80% sel plasma.



Gambar 4. Serum Protein Elektroforesis : menunjukkan penurunan albumin, alfa2, beta, peningkatan gammaglobulin monoklonal.

Didapatkan infiltrasi sel plasma 80%, sel asing tidak ditemukan.

Kesimpulan:

Darah tepi dan sumsum tulang menunjukkan leukemia sel plasma.

Pemeriksaan kimia klinik:

Ureum 37,9 mg/dl, kreatinin 0,9 mg/dl, asam urat 7.0 mg/dl, SGOT 16 u/l, SGPT 24 u/l.

Serum elektroforesis:

Albumin, alfa 1, 2, beta menurun, gamma globulin meningkat monoklonal. SIA test positif.

Pemeriksaan penunjang ECG menunjukkan *sinus rhythm*. Axis normal.

Hasil interpretasi Patologi Klinik:

Hasil pemeriksaan laboratorium, didapatkan:

Leukositosis berat, hapusan darah tepi tampak sel plasma 48%, bentukan roulleaux, LED meningkat.

Hapus sumsum Tulang:

Hiperselular, infiltrasi sel plasma 80%. Total protein meningkat, albumin normal, gammaglobulin meningkat.

Serum protein elektroforesis menunjukkan:

Hipergamma globulin monoklonal pendek.

Asam urat batas atas (7 mg/dl). LDH serum 688 u/l.

SIA (*serum in Aquadest*)⁴ test: flokulasi positif.

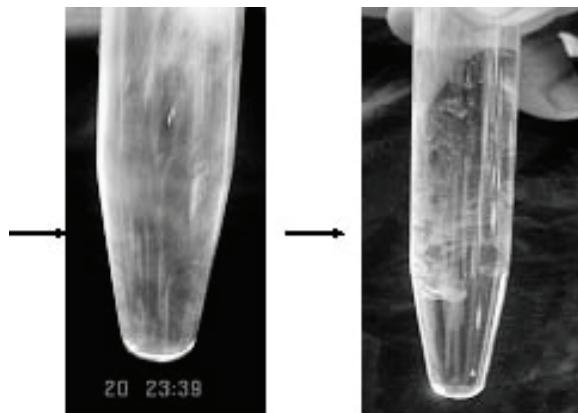
Klinis Radiologis menunjukkan lesiosteolitik di tulang panggul dan fraktur *intertrochanterica*.

Kesimpulan : Leukemia sel plasma.

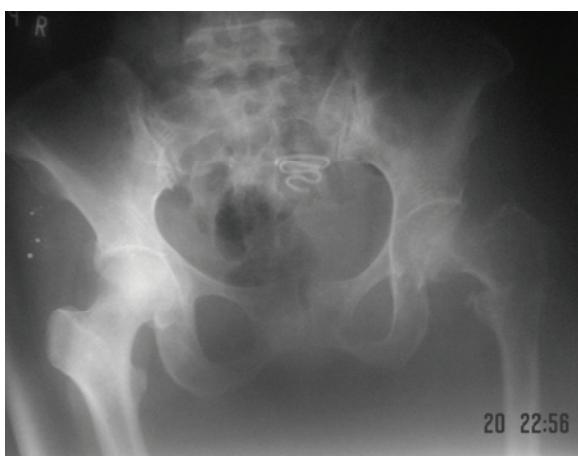
Saran : *Immunophenotyping Flowcytometry*.

PEMBAHASAN

Beberapa penulis mendiagnosis leukemia sel plasma (LSP) hanya dari hapus darah tepi (DT) sel plasma > 20% atau nilai absolut > $2 \times 10^9/L$.



Gambar 5. Serum In Aqua (SIA) test positif.⁴



Gambar 6. Foto sinar tembus (radiologis) panggul tampak fraktur *intertrochanterica* femur sinistra.

Morfologi sel plasma beragam dari yang normal, sel muda atau sel atipik.¹ Sel plasma maligna menunjukkan morfologi belum matang (immature), yaitu kromatin inti sel halus, didapatkan nukleoli, yang dinamakan plasmoblas.² Pada penderita ini didominasi sel plasma normal.

Angka kejadian LSP 2 sampai 4% dari seluruh kelainan sel plasma. LSP dibedakan antara primer (60 sampai 70%) dan sekunder. LSP sekunder adalah perkembangan *multiple myeloma* (MM) yang mengalami keganasan. Pemeriksaan *phenotyping* keduanya didapatkan hasil yang tumpang tindih. LSP lebih mengekspresi CD 20 (50% kasus) dari pada MM (17% kasus). LSP menunjukkan (ekspresi) CD 56, 38 dan MM CD 28. Menunjukkan CD 138, 14, 13 seperti plasma sel normal pada pemeriksaan *karyotyping* penderita LSP kehilangan gen 13q, 13 monosomy.

Untuk memastikan sel plasma juga dapat dilihat dengan sitokimia, *surface cytoplasmic marker* atau dengan mikroskop elektron.^{1,2} Sel plasma abnormal dapat ditunjukkan dengan ekspresi cKappa/CD38 dan cLambda/CD 38.² Pada penderita ini belum di periksa phenotyping *flowcytometry* maupun genotyping.

LSP klinis dan patologis lebih agresif, proliferatif, beban tumor lebih besar, anemia, trombositopeni, hiperkalsemi, kelainan ginjal, serum LDH dan beta2-makroglobulin lebih tinggi dan dengan LSP lebih berat daripada MM. Lesi tulang (*bone lesion*) osteolitik lebih jarang.¹ Puncak M protein pada elektroforesis protein serum lebih rendah.³ LSP dijumpai di penderita yang lebih muda. Hitung trombosit lebih tinggi pada LSP sekunder. *Survival rate* lebih lama pada LSP primer.³

Pada penderita ini: tidak ada anemia dan trombositopenia. Asam urat meningkat masih dalam batas atas (*upper limit*) yang menunjukkan peningkatan metabolisme purin karena proliferasi sel. LDH meningkat menunjukkan terjadi penghancuran sel yang berlebihan.

Test SIA positif menunjukkan adanya *euglobulin macroglobulinaemia*. SIA test positif terdapat juga pada macroglobulinaemia Waldenstrom, plamasitoma dan penyakit Kala-Azar.⁴

Dengan demikian diagnosis masih harus dibedakan dengan LSP sekunder yaitu *multiple myeloma* yang mengalami keganasan sel plasma atau penyakit monoklonal gamopati lain.

SIMPULAN

Telah dilaporkan satu kasus leukemia sel plasma. leukemia sel plasma perlu dibedakan dengan multiple myeloma stadium terminal. Diagnosis *flowcytometry* perlu dipertimbangkan di bidang hematopatologi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Dispenzieri A, Martha Q, Lacy. Multiple Myeloma. In: Greer JP, Foerster J, Lukens JN, eds. Wintrobe's Clinical Hematology. 11th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2004, 2583–2622.
2. Nguyen D, Diamond L W, Braylan R C. Flow Cytometry in Hematopathology A visual Approach to Data Analysis And Interpretation. New York: Humana Press Inc., 2003, 166, 204.
3. Wallach J. Interpretation of Diagnostic Tests. 6th ed. Boston: Little Brown and Company, 1996, 398.
4. Clinical Laboratory Medico-chemical Investigation Methods. 11th ed. Federal Republic of Germany, 1970, 144–5.