

LEUCEMIA NEUTROFÍLICA CRÓNICA DIAGNOSTICADA POR UNA DERMATITIS NEUTROFÍLICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

JOAQUÍN CÁNEPA-GONZÁLEZ¹, JAVIER MELO-TOLEDO¹, CAMILA INOSTROZA-MUÑOZ¹, ROLANDO MARTÍNEZ-FIGUEROA¹, CAMILA PEÑA-OJEDA², PABLO VILLEGAS³

1. Médico Becado de Medicina Interna - Hospital del Salvador - Universidad de Chile., 2. Médica Internista Hematóloga - Unidad de Hematología Clínica - Hospital del Salvador, 3. Médico Anatomo-patólogo - Unidad de Anatomía Patológica - Hospital del Salvador

INTRODUCCIÓN La leucemia neutrofílica crónica (LNC) es una neoplasia mieloproliferativa BCR:ABL1 (-) infrecuente, caracterizada por neutrofilia e hiperplasia granulocítica en médula ósea. Para su diagnóstico requiere leucocitosis ≥ 25.000 cél/s/uL, $\geq 80\%$ de neutrófilos sin displasia, e idealmente la mutación activante de CSF3R. Se manifiesta de forma asintomática, síntomas constitucionales y/o hepatoesplenomegalia. El compromiso cutáneo puede corresponder a la primera manifestación clínica. La sospecha diagnóstica surge cuando se ha descartado adecuadamente otras causas. **CASO CLÍNICO** Paciente femenino de 69 años, con hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2. Consulta por cuadro de 1 mes con compromiso del estado general, baja de peso, dolor abdominal y lesiones ulceradas en extremidades inferiores, sin síntomas reumatológicos. Refractaria a antibióticos y corticoides ambulatorios, ingresa a urgencias. Al ingreso Hb 9.3g/dL, leucocitos 28.030cél/s/uL (25.400 neutrófilos), plaquetas 132.000/uL y PCR 100mg/L. Orina completa, creatinina y resto normales. Se sospecha celulitis e inicia antibióticos, sin respuesta, estudio infeccioso negativo. TC TAP sin hallazgos. AngioTC EEII sin estenosis. Biopsia cutánea con dermatitis vasculopática neutrofílica de vaso de pequeño y mediano tamaño. Se sospecha causa etiología reumatológica, pero el estudio autoinmune fue negativo. Inicia pulsos de corticoides con progresión de lesiones, recibiendo posteriormente inmunoglobulina. Nuevo TC AP muestra enteritis y engrosamiento distal al ángulo de Treitz. Colonoscopía evidencia múltiples lesiones nodulares eritematosas de 10mm, biopsia con necrosis neutrofílica. Hemograma sin cambios respecto al ingreso. Evoluciona con deterioro clínico, anemia y trombocitopenia, esquistocitos 3-4% y neutrófilos con cuerpos de Dohle en frotis de sangre periférica. Sospechando microangiopatía trombótica, inicia plasmaféresis. ADAMTS13 22% descartó púrpura trombocitopénico trombótico. El estudio de gammaglobulina monoclonal fue negativo. Se sospecha de neoplasia mieloproliferativa neutrofílica. Citometría de flujo de sangre periférica $<1\%$ de blastos mieloides con displasia granulocítica. Mielograma con hiperplasia granulocítica, biopsia de médula ósea con compromiso medular por neoplasia mieloide. Mutación JAK2, BCR:ABL1, CALR, MPL, PDGFRA:FiPL1(-). Estudio NGS panel mieloide (+) mutación patogénica en TP53. En plan de continuar estudio, cursa con shock distributivo de tórpida evolución, decidiendo finalmente cuidados de fin de vida. **DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN** Se presenta un caso de probable LNC con compromiso cutáneo inicial. A pesar de no cumplir todos los criterios, rescatando la mutación TP53 de forma posterior nos permite llegar al diagnóstico retrospectivo, luego del descarte de otras causas de neutrofilia con compromiso cutáneo. La LNC es una patología muy poco frecuente, y aún la estrategia terapéutica es subóptima, alcanzando baja sobrevida con terapia citorreductora.