

Pioderma gangrenoso

Pyoderma gangrenosum

María Cecilia Curmona,¹ Vilma Carolina Chiesura,² Iliana Stella Garay,³ María Kurpis⁴
y Alejandro Ruiz Lascano⁵

RESUMEN

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad de etiología desconocida, que se incluye en el grupo de las dermatosis neutrofilicas. Se reconocen cuatro variantes clínicas: ulcerativa, ampollar, pustulosa y vegetante. Puede presentarse en asociación con una enfermedad sistémica en aproximadamente el 50% de los casos. Para el diagnóstico es importante la exclusión de otras patologías, ya que no hay hallazgos específicos de laboratorio ni histopatológicos. Su manejo requiere tratamiento local y con frecuencia sistémico. Se presentan dos casos de PG ulcerosa. (*Dermatol Argent. 2014; 20 (3): 164-168*).

Palabras clave:

*pioderma gangrenoso,
variante ulcerosa.*

ABSTRACT

Pyoderma gangrenosum (PG) is a disease of unknown etiology, which is included in the group of neutrophilic dermatoses. Four clinical variants are recognized: ulcerative, bullous, pustular and vegetative. It can occur in association with a systemic disease in approximately 50% of the cases. Other pathologies should be excluded, since there are no specific laboratory or histopathology findings. Its management requires local treatment and frequently, systemic treatment. We report two cases of PG, ulcerative variant. (*Dermatol Argent. 2014; 20 (3): 164-168*).

Keywords:

*pyoderma gangrenosum,
ulcerative variant.*

Fecha de recepción: 28/03/2014 | **Fecha de aprobación:** 23/04/2014

¹ Residente de 3º año de Dermatología

² Residente de 2º año de Dermatología

³ Médica dermatóloga. Servicio de Dermatología. Hospital Privado de Córdoba. Docente de la carrera de posgrado de Dermatología. Universidad Católica de Córdoba

⁴ Médica de planta del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Privado de Córdoba

⁵ Jefe del Servicio de Dermatología. Director de la carrera de posgrado de Dermatología. Universidad Católica de Córdoba

Servicio de Dermatología, Hospital Privado, Naciones Unidas 346, Córdoba capital, provincia de Córdoba, República Argentina.

Correspondencia: María Cecilia Curmona. ceciliacurmona@gmail.com

Introducción

El pioderma gangrenoso (PG) fue descrito por primera vez por Brunsting *et ál.* en 1930 como una dermatosis ulcerosa rara.¹⁻³

El PG se clasifica en cuatro variedades: ulcerosa, pustulosa, ampollar y vegetante; el tipo ulcerativo es el más frecuente y los otros tres relativamente raros.¹

Por tratarse de una dermatosis poco habitual, presentamos dos casos atendidos en nuestra institución y realizamos una revisión de la literatura.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente de sexo femenino, de 20 años de edad, consultó por úlcera dolorosa en pierna izquierda de 3 meses de evolución. La lesión se inició como una pápula (luego de la depilación) que se agrandó progresivamente con posterior ulceración; fue tratada con diferentes esquemas antibióticos (cefalexina, amoxicilina + ácido clavulánico, ciprofloxacina) sin mejoría. Se realizó debridamiento quirúrgico, con empeoramiento de la lesión, y a los 2 meses concurrió a nuestro Servicio. Examen físico: buen estado general, sin fiebre ni adenopatías y una úlcera en pierna izquierda de 7 x 3,5 cm de diámetro, con halo eritematoso (foto 1).

Se tomó material para cultivo (gérmenes comunes, micobacterias y hongos) y los resultados fueron negativos. La histopatología mostró un exudado fibrinoleucocitario, epidermis hiperplásica ulcerada con tejido de granulación por debajo, arribándose al diagnóstico de PG ulcerado.

Se solicitaron estudios de laboratorio (hemograma, VSG, función hepática, renal y tiroidea, coagulograma, anticoagulante lúpico, Ac anticardiolipina IgG e IgM, crioglobulinas, FR, ANA, ANCA, ionograma, proteinograma por electroforesis) y estudios por imágenes (radiografía de tórax y ecografía abdominal), dentro de parámetros normales.

Se realizó interconsulta con Servicio de Gastroenterología, sin presentar clínica sugestiva de enfermedad inflamatoria intestinal. Resultados de endoscopia y colonoscopia, normales.

Se instauró tratamiento tópico inicial con clobetasol 0,05% ungüento oclusivo, alternando con tacrolimus 0,1% por un mes y medio. Por persistencia de la lesión, se inició tratamiento sistémico con prednisona 0,5 mg/kg/día en esquema decreciente por seis meses, con gastroprotección, y dapsona 100 mg/día inicialmente



FOTO 1. Úlcera en pierna izquierda de 7 x 3,5 cm de diámetro, con halo eritematoso.

(posterior al dosaje de G6PD, el cual fue normal) por tres semanas, luego 50 mg/día (por metahemoglobinemia) por siete meses, con reducción gradual de la misma hasta su suspensión en ocho meses, con buena respuesta (foto 2).

A los 16 meses posteriores a la suspensión del tratamiento presentó recidiva de la lesión. Comenzó con tratamiento combinado con tacrolimus 0,03% y clobetasol 0,05% tópicos, en conjunto con prednisona 0,25 mg/kg/día hasta la suspensión gradual de esteroides en 3 meses, con mejoría clínica.

Actualmente se encuentra en control, sin medicación y sin evidencia de enfermedad luego de 11 meses de suspendido el tratamiento.

Caso 2

Mujer de 51 años de edad, con antecedente de cáncer de ovario y metástasis en pared abdominal (región hipogástrica), intervenida quirúrgicamente en 2006.

Consultó por lesión en sitio de incisión quirúrgica abdominal, de un mes de evolución, dolorosa y algo pruriginosa



FOTO 2. Evolución de la lesión posterior al tratamiento.

sa. Al examen físico presentaba una úlcera, necrótica, con bordes violáceos y fondo sanioso que comprometía toda la región abdominal y raíz de muslo derecho (foto 3), y otra lesión similar en sitio de acceso de vía central en la base izquierda de cuello.

Se tomó material para microbiología e histopatología. Los estudios microbiológicos (cultivos para gérmenes comunes, micobacterias y hongos) resultaron negativos y en la histopatología se observó extensa necrosis de epidermis con intenso infiltrado inflamatorio mixto a predominio PMN (foto 4) que comprometía hasta el TCS, siendo compatible con PG ulcerado.

Se instauró tratamiento con pulsos de metilprednisolona 250 mg c/12 horas EV por 3 días y posteriormente prednisona 0,5 mg/kg/día en esquema decreciente, más cuidados paliativos (analgesia, curaciones de herida).

La paciente presentó desenlace fatal por su condición de base, a los tres meses posteriores.

Comentarios

El PG es una dermatosis incluida en un grupo de enfermedades cutáneas inflamatorias denominadas dermatosis neutrofilicas, porque a nivel histológico muestran un infiltrado inflamatorio denso de neutrófilos.^{2,4} Típicamente afecta pacientes en la tercera a sexta décadas de la vida, pero hay publicaciones de PG en la infancia, con una incidencia semejante en hombres y mujeres.^{3,5-8}

La fisiopatología permanece poco comprendida, aunque se cree que involucra la pérdida de la regulación inmune innata y una quimiotaxis de neutrófilos alterada.⁵

La mitad de los casos se ve en asociación con enfermedad sistémica y las características clínicas específicas de la lesión cutánea pueden orientar hacia la enfermedad asociada^{5,6,9} (tabla 1).

Las lesiones ocurren en áreas de trauma previo en el 25-50% de los casos, un proceso conocido como patergia, el cual ocurrió en los dos casos presentados.⁵

Existen cuatro variantes clínicas principales:⁹

- Ulcerosa: es la más frecuente.⁸ Generalmente se localiza en miembros inferiores. Suele evolucionar de lesiones pustulosas o nodulares hacia úlceras con bordes de avance violáceos socavados y fondo necrótico, sanioso. Las lesiones son muy dolorosas y evolucionan rápidamente con destrucción de tejido.

Tabla 1. Tipos de PG y enfermedades asociadas⁹

Tipos de PG	Enfermedades asociadas
• Ulcerosa	EII, artritis, gammapatía monoclonal, malignidad
• Pustulosa	Muy frecuente: EII (colitis ulcerosa) Raramente: policitemia rubra vera, enfermedad hepatobiliar, pioestomatitis vegetante
• Ampollar	Desórdenes mieloproliferativos
• Vegetante	Sin enfermedad asociada

EII: enfermedad inflamatoria intestinal



FOTO 3. Lesión ulcerativa, necrótica, con bordes de avance violáceos y base mucopurulenta en región abdominal y raíz de muslo derecho.

- Pustulosa: también llamada erupción pustulosa de la colitis ulcerosa, se caracteriza por pústulas dolorosas que se localizan en regiones extensoras de las extremidades y en el tronco superior, en el contexto de una exacerbación de la colitis ulcerosa de base.
- Ampollar: ampollas muy dolorosas que progresan en poco tiempo a erosiones. Se asocia más comúnmente con enfermedad mieloproliferativa de base.
- Vegetante o pioderma granulomatosa superficial: lesiones relativamente no dolorosas que se agrandan de forma lenta y usualmente se localizan en el tronco. La ulceración es más superficial y la base generalmente no purulenta. No suele asociarse a enfermedad sistémica.

El estudio histopatológico no es específico, permite descartar otras patologías. Se evidencia un infiltrado inflamatorio denso, difuso, constituido predominantemente por neutrófilos, linfocitos y células plasmáticas, con sectores abscedados. La variante vegetante agrega una empalizada de histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas. En el PG ampollar se observa un infiltrado dérmico neutrofílico y despegamiento dermoepidérmico, en cuyo interior se

hallan neutrófilos; la variedad pustulosa presenta pústulas subcórneas o intraepidérmicas. Es de fundamental importancia realizar tinciones especiales y cultivos en medios adecuados, para descartar patología infecciosa.⁶

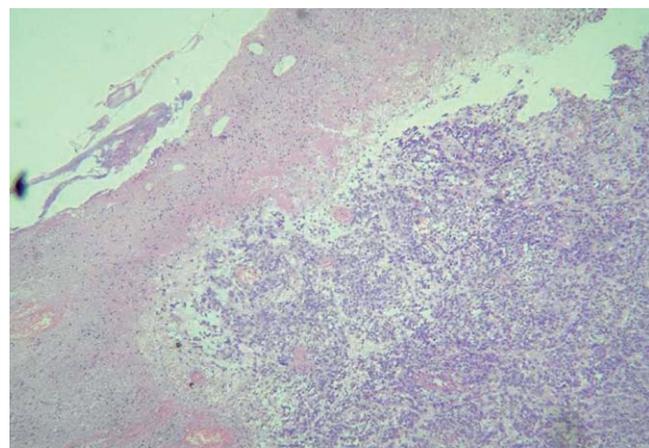


FOTO 4. Técnica de H y E, 40x. Extensa necrosis de epidermis con intenso infiltrado inflamatorio mixto a predominio PMN.

El diagnóstico, en general, se hace sobre la base de la clínica y de la histopatología.⁶ Antes de que el mismo se realice, deben descartarse patología venosa o vascular oclusiva, vasculitis, cáncer, procesos infecciosos, patomimia, etc.¹⁰

El tratamiento del PG frecuentemente es empírico, debido a la falta de ensayos controlados randomizados.⁸ El mismo incluye cuidados locales, desde el punto de vista de una higiene adecuada, así como el uso de terapia tópica (glucocorticoides tópicos e intralesionales, tacrolimus, pimecrolimus, nicotinamida, cromoglicato de sodio) y sistémica, la cual se utiliza en casos severos, de curso rápido, recalcitrantes y cuando la terapia local es inefectiva. La prednisona ha sido el agente principal.^{2,3,11} Otros fármacos incluyen azatioprina, ciclosporina A, ciclofosfamida, dapsona, minociclina, sulfapiridina, tacrolimus, micofenolato mofetil, metotrexate, clorambucilo, talidomida, colchicina e inhibidores del FNT α como el infliximab, el cual es de utilidad en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal.^{2,3} Muchos pacientes responden inicialmente a los glucocorticoides sistémicos, pero su uso a largo plazo se asocia con importante morbilidad, por lo que el empleo de agentes ahorradores de esteroides debería considerarse tempranamente en el curso de esta entidad.³

El arte de tratar esta enfermedad requiere cuatro elementos: el diagnóstico diferencial de la entidad, la identificación de enfermedades subyacentes, la selección del agente apropiado terapéutico y la combinación del conocimiento de sus efectos adversos en el paciente.⁴

Bibliografía

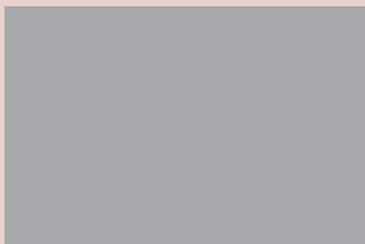
1. Sakiyama M., Kobayashi T., Nagata Y., Fujimoto N. et al. Bullous pyoderma gangrenosum: A case report and review of the published work, *J. Dermatol.*, 2012, 39: 1010-1015.
2. Cumplido Burón J.D., García García J.A., López-Barajas I.B., Cárdenas Quesada N. et al. Pioderma gangrenoso como síndrome paraneoplásico de un adenocarcinoma de recto, *Oncología*, 2006, 29: 349-352.
3. Callen J.P., Jackson J.M. Pyoderma gangrenosum. An update, *Rheum. Dis. Clin. N. Am.*, 2007, 33: 787-802.
4. Serra-Baldrich E., Tribó Boixareu M.J. Pioderma gangrenoso. Consideraciones, *Arch. Dermatol.*, 1999, 10: 40-41.
5. Ahronowitz I., Harp J., Shinkai K. Etiology and management of pyoderma gangrenosum. A comprehensive review, *Am. J. Clin. Dermatol.*, 2012, 13: 191-211.
6. Lois M., Pizzariello G., Olivares L., Maronna E. Estudio retrospectivo de pacientes con pioderma gangrenoso en un período de 20 años y revisión de la literatura, *Dermatol. Argent.*, 2012, 18: 24-29.
7. Velásquez N., Festa C., Sakay N. Pioderma gangrenoso. Revisión de 29 casos clínicos, *Med. Cutan. Iber. Lat. Am.*, 2000, 28: 162-166.
8. Mlika R.B., Riahi I., Fenniche S., Mokni M. et al. Pyoderma gangrenosum: a report of 21 cases, *Int. J. of Dermatol.*, 2002, 41: 65-68.
9. Ahmadi S., Powell F.C. Pyoderma gangrenosum: uncommon presentations, *Clinics in Dermatology*, 2005, 23: 612-620.
10. Weenig R.H., Davis M.D.P., Dahl P.R., Su W.P.D. Skin ulcers misdiagnosed as pyoderma gangrenosum, *N. Engl. J. Med.*, 2002, 347: 1412-1417.
11. Benci M., Menchini G., Lotti T.M. Pyoderma gangrenosum, an unusual aspect of cutaneous vasculitis, *Clinics in Dermatology*, 1999; 17: 581-585.

★ PIENSE EN... Dermatomiositis y elija una opción

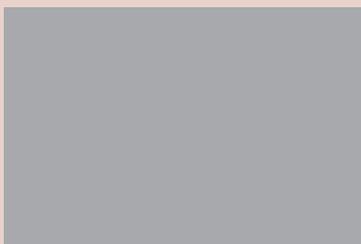
Claudia Cosulich y Lucía Nicola



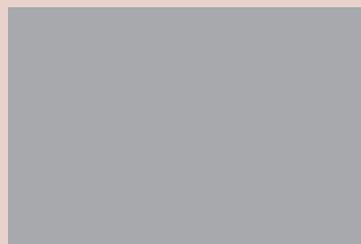
» 1



» 2



» 3



La solución, en la pág. 211