

## Pioderma gangrenoso en un dedo de una mujer joven con colitis ulcerativa crónica inespecífica

Carlos S Ron-Guerrero,<sup>1</sup> Ana Lucía Ron-Magaña,<sup>2</sup> Esperanza Barrera-Chairez<sup>2</sup>

### RESUMEN

El pioderma gangrenoso es una dermatosis inflamatoria estéril con variantes bien definidas, ocurren 3 a 10 casos por cada millón de personas al año; es una enfermedad poco frecuente, por lo general afecta la cara anterior de las piernas, es poco común en las manos y mucho más rara en los dedos de las manos; por ello, la sospecha diagnóstica es baja y la evolución de la enfermedad es rápida. La mitad de los pacientes padecen una enfermedad subyacente y en 10 a 15% de los casos se asocia con la enfermedad inflamatoria intestinal. Se comunica el caso de una mujer de 19 años de edad con colitis ulcerativa crónica inespecífica y pioderma gangrenoso en el dedo mediano de la mano derecha.

**Palabras clave:** pioderma gangrenoso, colitis ulcerativa crónica inespecífica, presentación inusual.

**E**l pioderma gangrenoso es una dermatosis inflamatoria neutrofílica estéril, se distingue por úlceras cutáneas recurrentes con exudado mucopurulento o hemorrágico. Las lesiones son muy dolorosas y en muchos casos el padecimiento se asocia con enfermedad

### ABSTRACT

Pyoderma gangrenosum is an inflammatory sterile dermatosis, with well-defined variants, affects 3 to 10 cases per million per year; it is a rare entity, usually occurs in the front of the legs, is unusual in the hands and more rare in fingers, therefore, the suspected diagnosis is low and the disease progression is rapid. Half of the patients suffer from an underlying disease and in 10-15% of cases it is associated to inflammatory bowel disease. This paper reports the case of a 19-year-old woman with ulcerative colitis and pyoderma gangrenosum in the middle finger of right hand.

**Key words:** pyoderma gangrenosum, inflammatory bowel disease, unusual presentation.

inflamatoria intestinal, enfermedades reumáticas o neoplasias.<sup>1</sup> No hay datos epidemiológicos precisos. El pico de incidencia ocurre entre los 20 y 50 años de edad, las mujeres son afectadas con más frecuencia que los hombres.<sup>2</sup> Los casos en lactantes y adolescentes representan sólo 4%, ocasionalmente afecta a los ancianos.<sup>3</sup> La incidencia general se ha estimado entre 3 y 10 por cada millón de personas al año.<sup>4</sup>

El pioderma gangrenoso es más común en las extremidades, sobre todo en la región tibial anterior. También se ha reportado en otros sitios del cuerpo, como las mamas, las manos, el tronco, el cuello y el área peribucal. Afecta, además, regiones extracutáneas, como las mucosas de las vías respiratorias superiores, los ojos, los genitales, los pulmones, el bazo y el tejido muscular y óseo.<sup>5-13</sup>

En las series grandes cerca de 50% de los pacientes padece una enfermedad subyacente. La colitis ulcerativa se encuentra en 10 a 15% de los casos. Otra enfermedad asociada es la enteritis regional de Crohn, con una frecuencia cercana a la de la colitis ulcerativa. Se han

<sup>1</sup> Internista hematólogo del ISSSTE, Hospital General Aquiles Calles Ramírez, Tepic, Nayarit, México.

<sup>2</sup> Internista hematóloga, Antiguo Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México.

Correspondencia: Dr. Carlos S Ron Guerrero. Hospital General Dr. Aquiles Calles Ramírez. Paseo de la Loma y Dr. Gustavo Baz, Tepic 63000 Nayarit, México; carlosronguerrero@gmail.com

Recibido: 24 de marzo 2013.

Aceptado: mayo 2013.

Este artículo debe citarse como: Ron-Guerrero CS, Ron-Magaña AL, Barrera-Chairez E. Pioderma gangrenoso en un dedo de una mujer joven con colitis ulcerativa crónica inespecífica. Med Int Mex 2013;29:431-435.

descrito asociaiones del pioderma gangrenoso con hepatitis C, artritis reumatoide seronegativa, espondilitis y enfermedades linfoproliferativas, que incluyen gammaglobulinas monoclonales, leucemia, linfoma y síndromes mielodisplásicos.<sup>2,4,14,15</sup>

El pioderma gangrenoso que afecta las manos es poco frecuente, con sólo dos casos reportados en la bibliografía hasta marzo de 1988,<sup>16</sup> desde entonces ha habido reportes muy escasos; la afectación de los dedos de las manos es aún menos frecuente.<sup>17,18</sup> Se comunica el caso de una mujer de 19 años de edad, que padeció pioderma gangrenoso muy doloroso en el dedo mediano de la mano derecha, con enfermedad intestinal inflamatoria desde la edad de 13 años, con remisiones y recidivas frecuentes. Se trató exitosamente con prednisona.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 19 años de edad, estudiante de enfermería, soltera, nacida en San Luis Potosí y residente en Tepic, Nayarit. El motivo de consulta fue anemia, trombocitosis y necrosis de la falange distal del dedo medio de la mano derecha.

Inició su padecimiento hacia aproximadamente seis años, con cuadro clínico que se distinguía por evacuaciones diarreicas de consistencia líquida en numerosas ocasiones, acompañadas de dolor abdominal de moderada intensidad, de forma difusa, tipo cólico y náuseas, lo que se asoció con gastroenteritis infecciosa; sin embargo, los síntomas persistieron varios días hasta que comenzó con sangre fresca en las evacuaciones y tuvo datos de choque hipovolémico. La paciente fue llevada a un hospital en donde a su ingreso se encontró hipotensa, estuporosa, con taquicardia y recibió transfusión (dos concentrados eritrocitarios); con la colonoscopia se encontraron múltiples ulceraciones en la mucosa intestinal, la biopsia aparentemente demostró resultado concluyente de enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerativa crónica inespecífica). Sin embargo, por decisión de los familiares recibió tratamiento alternativo. Permaneció asintomática durante dos años, hasta que nuevamente tuvo otro episodio de diarrea, hematoquezia y dolor abdominal, acudió con un médico gastroenterólogo, quien le indicó tratamiento con mesalazina a dosis de 500 mg cada 8 h y prednisona a dosis de 100 mg cada 24 h durante siete días, con reducción paulatina del corticoesteroide hasta llegar a una

dosis de mantenimiento de 25 mg al día. La paciente entró en remisión y se mantuvo asintomática durante años; sin embargo, suspendió el tratamiento por iniciativa propia y dejó de acudir a las consultas de control. Volvió a tener recaída de la enfermedad hacia un año, fecha en que tuvo un episodio de hemorragia de mayor intensidad, por lo que requirió hospitalización y transfusión de cuatro concentrados eritrocitarios, la endoscopia alta demostró pangastritis hemorrágica.

En esta ocasión inició tres meses antes con dolor en la falange distal del dedo medio de la mano derecha y, según descripción de la paciente, una lesión parecida a paroniquia, que fue aumentando de tamaño, con eritema extenso y aumento de la temperatura local, acudió a revisión médica y se le prescribió un antibiótico y analgésicos. El dolor disminuyó parcialmente; sin embargo, la lesión empeoró y aparentemente se abscedó, por lo que se le realizó una radiografía, sin encontrarse datos de osteomielitis.

Después de cuatro semanas de la aparición de la lesión primaria comenzó a notar cambios de coloración y datos de necrosis y fibrosis tendinosa, los exámenes de sangre complementarios demostraron anemia y trombocitosis (Figura 1). Se envió a consulta al servicio de Hematología para su estudio.

**Antecedentes:** diagnóstico de colitis ulcerativa crónica inespecífica hacia seis años, actualmente en tratamiento con mesalazina, 500 mg cada 24 h. La paciente negó antecedentes quirúrgicos. Ha recibido transfusión de seis concentrados eritrocitarios por anemia secundaria a hemorragia del tubo digestivo, tuvo reacción transfusional en



**Figura 1.** Pioderma gangrenoso en el dedo mediano de la mano derecha.

una ocasión manifestada con fiebre y exantema (urticaria). Grupo sanguíneo A, RH +. Tabaquismo y toxicomanías negadas, etilismo positivo de manera social, ocasional, sin llegar al estado de ebriedad.

El padre de la paciente tenía el antecedente de trombosis venosa profunda de la extremidad inferior izquierda y posteriormente de trombosis mesentérica (resección intestinal) a la edad de 40 años, aparentemente no se investigó trombofilia y sólo estuvo anticoagulado durante seis meses, al momento del estudio sólo recibía tratamiento con aspirina a dosis de 100 mg al día. La madre tenía el antecedente de fiebre reumática y lesión de la válvula mitral. Tenía una hermana aparentemente sana. Tía materna con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico y otra tía materna finada por cáncer de mama.

Vivienda tipo urbana, con servicios básicos intradomiciliarios, sin hacinamiento ni fauna doméstica; sin inmunizaciones ni viajes recientes. Nunca ha vivido en Estados Unidos. No tenía tatuajes ni perforación periumbilical (*piercing*).

La paciente tuvo la menarquia a los 11 años de edad, con ciclos regulares de 28 x 3 días (sangrado escaso), fecha de última menstruación: 16 de octubre de 2012, nunca ha estado embarazada.

**Exploración física:** presión arterial: 110/70, frecuencia cardíaca: 90 latidos por minuto, frecuencia respiratoria: 18 por minuto, temperatura: 36.7°C, peso: 49 kg y estatura: 160 cm. Paciente delgada, consciente, orientada, tranquila, en buen estado general, bien hidratada, eutérmica, palidez mucotegumentaria leve, íntegra, edad aparente que concuerda con la real. Cráneo sin alteraciones ni huellas de traumatismo; facies simétrica, pupilas y movimientos oculares normales. Fondo de ojo sin alteraciones, adecuada relación arterio-venosa; sin ictericia en escleras. Oídos normales. Narinas sin alteraciones. Cavidad oral de superficie lisa, sin púrpura húmeda en paladares y carrillos, sin lesiones por *Candida*, sin exudados ni otros datos de infección. Cuello móvil, sin ingurgitación yugular, ni reflujo hepatoyugular, sin soplos, no se palpó la tiroides ni adenopatías. Movimientos de amplexión y amplexación normales, simétricos, campos pulmonares bien ventilados, no se auscultaron estertores ni sibilancias. Ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos ni frotos. Abdomen plano, depresible, sin circulación colateral, sin dolor, peristaltismo aumentado en frecuencia, sin visceromegalias ni masas palpables. Extremidades normotónicas, con

algunas cicatrices atróficas en ambas tibias de úlceras de aproximadamente 1 cm de diámetro, sin edema, petequias ni equimosis. En la mano derecha se observó la falange distal del dedo medio con cambios de coloración con áreas de eritema y necrosis, además de fibrosis tendinosa con deformación (Figura 1). Pulsos normales, llenado capilar de 2 seg. Sin adenopatías en otra localización. Articulaciones normales. En la evaluación neurológica se observó: Glasgow 15, pares craneales normales, fuerza 5/5 simétrica, tono normal, normorreflexica, sin reflejos patológicos. La coordinación y la marcha eran normales.

Los estudios de laboratorio mostraron hemoglobina de 6.8 g/dL, leucocitos de 8,900/mm<sup>3</sup>, plaquetas de 515,000/mm<sup>3</sup>, la sedimentación globular fue de 54 mm/h corregida con el porcentaje del hematocrito. Sangre oculta en heces positiva, Coombs negativo, factor AR negativo, los estudios bioquímicos y las pruebas funcionales hepáticas fueron negativas. Se le tomó biopsia de la lesión en el dedo y se inició inmediatamente tratamiento con prednisona a dosis de 25 mg cada ocho horas.

Tres semanas después se observó disminución de la lesión en el dedo de 50% (Figura 2) y la dosis se dejó en 50 mg de prednisona, para entonces se obtuvo el reporte histopatológico de la lesión, compatible con pioderma gangrenoso. Seis semanas después la mejoría fue casi total, sólo quedó un pequeño granuloma en la unión de la falangina con la falangeta del dedo afectado (Figura 3). Las concentraciones de hemoglobina y de plaquetas se normalizaron, la eritrosedimentación globular disminuyó a 28 mm/h.



Figura 2. Dedo afectado después de tres semanas de tratamiento con prednisona.



Figura 3. Dedo afectado después de seis semanas de tratamiento.

La cicatrización total de la lesión ocurrió a las 10 semanas de tratamiento (Figura 4), como secuela quedó afectada la contractura de las articulaciones proximal y distal del dedo mediano; la dosis de prednisona se dejó en 7.5 mg/día en días alternos.

## DISCUSIÓN

El pioderma gangrenoso es una dermatosis inflamatoria neutrofílica estéril, que se distingue por úlceras cutáneas dolorosas, recurrentes, con exudado mucopurulento o hemorrágico. En muchos casos se asocia con enfermedad



Figura 4. Dedo afectado después de diez semanas de tratamiento.

inflamatoria intestinal, enfermedades reumáticas o neoplasia.<sup>1</sup> La identificación de la alteración y el tratamiento oportuno son importantes para limitar los daños causados por la necrosis.

La asociación de pioderma gangrenoso con colitis ulcerativa crónica inespecífica es ampliamente conocida; sin embargo, se estima que 50 a 100% de los casos se asocian con colitis ulcerativa crónica inespecífica. La discrepancia puede ser por la selección de los pacientes y por el método diagnóstico, las imágenes con bario pueden fallar en la detección de lesiones de la colitis ulcerativa crónica inespecífica. En una serie de 14 pacientes con pioderma gangrenoso, se reportó 43% de pioderma gangrenoso con colitis ulcerativa crónica inespecífica (colonoscopia y biopsias múltiples), con afectación de todo el colon. La duración promedio de la colitis antes del pioderma gangrenoso es de 10 años. La mayoría de los pacientes eran ancianos, el más joven de esta serie fue de 27 años.<sup>19</sup> La paciente que reportamos tiene 19 años, el diagnóstico de colitis ulcerativa crónica inespecífica se hizo seis años antes de la aparición del pioderma gangrenoso, más joven que en la serie reportada y en un sitio corporal poco frecuente. En ningún paciente reportado en la serie anterior la afectación fue en los dedos de las extremidades superiores.

El pioderma gangrenoso comúnmente afecta la cara anterior de las piernas, otros sitios menos frecuentes incluyen: sitios quirúrgicos recientes, extracutáneos, como las vías respiratorias superiores, la mucosa oral, las órbitas, entre otros. Sin embargo, la afectación en las manos es rara y más en los dedos. Cuando el pioderma gangrenoso afecta las manos, las enfermedades linfoproliferativas como enfermedad subyacente son más frecuentes que la enfermedad intestinal inflamatoria.<sup>13</sup>

Hace poco se comunicó un caso de pioderma gangrenoso en la región periumgueal en una mujer de 34 años de edad con colitis ulcerativa, la paciente se recuperó totalmente con el tratamiento con esteroides.<sup>20</sup> Nuestra paciente tuvo una evolución igualmente satisfactoria, pero con secuelas severas en la funcionalidad del dedo afectado (Figura 4).

El objetivo general de este reporte de caso es sensibilizar a la comunidad médica al diagnóstico temprano y tratamiento oportuno para evitar secuelas, mediante la historia clínica exhaustiva en todo paciente con lesiones úlcero-necróticas en cualquier parte de la piel que orienten al diagnóstico de pioderma gangrenoso.

## REFERENCIAS

- Crowson AN, Mihm MC, Magro C. Pyoderma gangrenosum: a review. *J Cutan Pathol* 2003;30:97-107.
- Van den Driesch P. Pyoderma gangrenosum: a report of 44 cases with follow-up. *Br J Dermatol* 1997;137:1000-1005.
- Dick DC, Mackie RM, Patrick WJA et al. Pyoderma gangrenosum in infancy. *Acta Derm Venereol* 1982;62:348-350.
- Powell FC, Schroeter AL, Su WP et al. Pyoderma gangrenosum: A review of 86 patients. *Q J Med* 1985;55:173-186.
- Van Hale HM, Rogers RS, Zone JJ et al. Pyostomatitis vegetans: a reactive mucosal marker for inflammatory disease of the gut. *Arch Dermatol* 1985;121:94-98.
- Schwaegerle SM, Bergfeld WF, Senitzer D et al. Pyoderma gangrenosum: a review. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:559-568.
- Yeo H, Abir F, Longo WE. Management of parastomal ulcers. *World J Gastroenterol* 2006;12:333-3137.
- Miserocchi E, Modorati G, Foster CS, et al. Ocular and extracutaneous involvement in pyoderma gangrenosum. *Ophthalmology* 2002;109:1941-1943.
- Langeland T, Rokkones E. Pyoderma gangrenosum as a cause of spontaneous vulvovaginal ulceration. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2004;83:1220-1221.
- Krüger S, Piroth W, Amo Takyi B, et al. Multiple aseptic pulmonary nodules with central necrosis in a patient with Pyoderma gangrenosum. *Chest* 2001;119:977-978.
- Mijuskovic ZP, Zecevic RD, Pavlovic MD. Pyoderma gangrenosum with spleen involvement and monoclonal IgA gammopathy. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18:697-699.
- Marie I, Levesque H, Joly P, et al. Neutrophilic myositis as an extracutaneous manifestation of neutrophilic dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:137-139.
- Hayes RC, Curtis A. Pyoderma gangrenosum with a contiguous erosion of the distal ulna. *J Cutan Med Surg* 2004;8:162-165.
- Wollina U. Clinical management of pyoderma gangrenosum. *Am J Clin Dermatol* 2002;3:149-158.
- Török L, Kirschner A, Gurzó M et al. Bullous pyoderma gangrenosum as a manifestation of leukemia cutis. *Eur J Dermatol* 2000;10:463-465.
- Young VL, Fernando B, Tabas M, Wells SA et al. A case study of pyoderma gangrenosum. *J Hand Surg Am* 1988;13:259-262.
- Zivanovic D, Tanasilovic S, Skiljevic D, Tomovic M et al. Atypical pyoderma gangrenosum in a patient with osteomyelofibrosis. *Acta Dermatovenerol Croat* 2012;20:204-206.
- Reich A, Maj J, Cisto M, Szepietowski JC. Periungueal lesions in pyoderma gangrenosum. *Acad Emerg Med* 1999;6(6):637, 655-657.
- Thornton JR, Teague RH, Low-Beer TS, Read AE. Pyoderma gangrenosum and ulcerative colitis. *Gut* 1980;21:247-248.
- Cadavid M, Palacios CP, Molina AL, Gómez LM y col. Pyoderma gangrenosum. Reporte de caso. *Medicina UPB* 2012;31.