

Pioderma gangrenoso. Reporte de 16 casos

Pyoderma gangrenosum. Report of 16 cases

Ignacio Guerrero Hernández,* Jorge Hernández Calleros,* Rocío de la Luz Orozco Topete**

*Medico residente. Departamento de Gastroenterología, **Jefe de departamento. Departamento de Dermatología
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

RESUMEN

ANTECEDENTES. EL Pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica rara que causa ulceración de la piel asociada a enfermedades autoinmunes en la mayoría de los casos.

OBJETIVO. DESCRIBIR LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ENFERMEDADES ASOCIADAS DE 16 PACIENTES CON Pioderma gangrenoso.

MÉTODOS. ESTUDIO DESCRIPTIVO QUE INCLUYÓ TODOS LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE Pioderma gangrenoso DE ACUERDO CON LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS ENTRE 1985 Y 2004. SE EVALUARON LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SU ASOCIACIÓN CON ENFERMEDADES SISTÉMICAS.

RESULTADOS. DIEZ PACIENTES FUERON MUJERES Y SEIS FUERON HOMBRES, CON UNA MEDIA DE EDAD DE 43.3 AÑOS. ONCE PACIENTES (68.7%) TUVIERON UNA ENFERMEDAD SISTÉMICA ASOCIADA.

CONCLUSIONES. EL Pioderma gangrenoso SE ASOCIA GENERALMENTE A ENFERMEDAD SISTÉMICA (68.7%), Y ESPECIALMENTE A ARTRITIS REUMATOIDE Y ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL (50%).

PALABRAS CLAVE: Pioderma gangrenoso, dermatosis neutrofílica

ABSTRACT

BACKGROUND. PYODERMA GANGRENUM IS A RARE NEUTROPHILE ULCERATIVE DERMATOSIS ASSOCIATED WITH AUTOIMMUNE DISEASES IN MOST OF THE CASES.

OBJECTIVE. TO DESCRIBE THE CLINICAL CHARACTERISTICS AND ASSOCIATED DISEASES OF 16 PATIENTS WITH PYODERMA GANGRENUM.

METHODS. IN A DESCRIPTIVE STUDY FROM 1985 TO 2004 WERE INCLUDED ALL PATIENTS WITH PYODERMA GANGRENUM ACCORDING WITH CLINICAL CRITERIA. WE EVALUATE THE CLINICAL CHARACTERISTICS AND THE ASSOCIATION WITH SYSTEMIC DISEASES.

RESULTS. TEN WOMEN AND SIX MEN WITH A MEAN AGE OF 43.3 YEARS WERE STUDIED. ELEVEN PATIENTS (68.7%) HAD AN ASSOCIATED SYSTEMIC DISEASE.

CONCLUSIONS. PYODERMA GANGRENUM IS USUALLY ASSOCIATED TO A SYSTEMIC DISEASE (68.7%) AND MAINLY TO RHEUMATOID ARTHRITIS AND INFLAMMATORY BOWEL DISEASE (50%).

KEY WORDS: PYODERMA GANGRENUM, NEUTROPHILE DERMATOSIS

Introducción

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad inflamatoria poco común de la piel, que se encuentra dentro del grupo de las dermatosis neutrofílicas, las cuales se caracterizan por un intenso infiltrado dérmico y/o epidérmico, compuesto predominantemente por neutrófilos.^{1, 2} Dichas

CORRESPONDENCIA:

Departamento de Gastroenterología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán
Vasco de Quiroga #15, col. Sección XVI, CP 14000, México, DF.
Tel. 54-87-09-00, ext. 2701
E-mail: guerrerogallo@yahoo.com

entidades comprenden el síndrome de Sweet (dermatosis neutrofílica febril aguda), pioderma gangrenoso, psoriasis pustular generalizada, síndrome de Reiter, pustulosis palmoplantar y enfermedad de Behçet, entre otras.³

El diagnóstico de PG continúa siendo clínico, basado en sus características morfológicas, una vez descartadas otras entidades como vasculitis, enfermedades vasculares, mordedura de insectos e infecciones, principalmente.⁴

Las características clínicas de la lesión son: una pápula que evoluciona a vesícula y finalmente a úlcera de expansión centrífuga, con bordes eritematovioláceos, centro necrótico que contiene restos hemáticos, secreción purulenta y tejido de granulación. La necrosis puede ser superficial o profunda y comprometer la piel, tejido subcutáneo, fascia y raramente el músculo. El borde de la lesión se caracteriza por un margen purpúrico rojizo, con eritema alrededor del área de avance y puede contener vesículas y pústulas.^{2, 3}

EL PG se asocia hasta en 50% de las ocasiones con una enfermedad sistémica, como enfermedad inflamatoria intestinal (EII), artritis reumatoide (AR) o trastornos linfoproliferativos, teniendo un fondo evidentemente autoinmune.^{2, 5, 6} Típicamente afecta los miembros inferiores; sin embargo, se puede presentar en cualquier localización corporal, y se ha descrito afección visceral a nivel de hígado, bazo y pulmón.^{7, 8, 13}

Material y métodos

El tipo de estudio fue descriptivo. Se revisaron los expedientes clínicos de todos los pacientes ingresados al hospital de 1985 a 2004, que durante su admisión, egreso o vigilancia hayan tenido diagnóstico de pioderma gangrenoso con base en sus características clínicas y sin otro diagnóstico establecido al momento de realizarse el estudio.

Del expediente se obtuvieron edad, género y la ocurrencia o no de enfermedad sistémica concomitante, su duración, tratamiento y estado de la enfermedad al momento del diagnóstico, así como el estado de actividad de la enfermedad sistémica asociada. Los pacientes con enfermedades sistémicas similares se agruparon para definir sus características clínicas durante el diagnóstico de pioderma gangrenoso, y se determinó el sitio anatómico, los síntomas y el tiempo de evolución de la enfermedad.

Resultados

Se revisaron 29 expedientes que de acuerdo con el archivo clínico del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán contaban con diagnóstico de PG. Al

momento de revisar los expedientes en trece pacientes, el diagnóstico había variado por los siguientes diagnósticos: tres pacientes tuvieron ectima gangrenoso; tres, úlceras vasculares; uno, infección bacteriana; uno, botriomicosis; uno, úlcera eosinofílica; uno, linfoma cutáneo; en los restantes tres pacientes no se sustentó el diagnóstico de PG.

De los dieciséis pacientes restantes con el diagnóstico de PG, la media de edad fue de 43.39 años (rango de 19 a 62 años), diez mujeres (62.5%) con media de edad de 43.3 años (rango de 24 a 75) y seis hombres (37.5%) con media de edad de 33.4 años (rango de 24 a 61 años). Del total de pacientes con PG, cinco (31.2%), tenían menos de 20 años y nueve (56.25%), más de 50 años. El síntoma de presentación principal a nivel de la lesión fue el dolor (50%) y a nivel sistémico fue la fiebre (50%) (Cuadro 1).

Once pacientes (68.7%) tenían diversas enfermedades sistémicas de manera concomitante. Cinco pacientes (31.25%) con PG no se relacionaron con ningún tipo de enfermedad sistémica (Cuadro 2). La artritis reumatoide, junto con EII, fueron los padecimientos sistémicos asocia-

CUADRO 1.
.....
Síntomas asociados

Síntomas locales	n(%)
Dolor	8 (50%)
Asintomático	8 (50%)
Sistémicos	
Fiebre	8 (50%)
Artralgias	2 (12.5%)
Pérdida de peso	1 (6.2%)

CUADRO 2.
.....
PG y asociación a enfermedad sistémica

Padecimiento	Número de casos
No asociado	5 (31.2%)
Colitis ulcerosa crónica	3 (18.7%)
Artritis reumatoide	4 (25%)
Crohn	1 (6.2%)
HTAS	1 (6.2%)
Síndrome mielodisplásico	1 (6.2%)
Diabetes mellitus tipo 2	1 (6.2%)

dos relacionados más frecuentemente con PG (50%). Dentro del grupo de EII, tres pacientes (18.7%) correspondieron a CUCI y uno (6.25%) correspondió a enfermedad de Crohn. El tiempo promedio de evolución del padecimiento sistémico previo al diagnóstico de PG fue de 5.5 años, y en siete pacientes (43.7%) la enfermedad sistémica tenía menos de cinco años de evolución.

De los once pacientes con PG asociado a una enfermedad sistémica, en nueve (81.1%) se encontraba activa o descontrolada al momento del diagnóstico de PG.

Otras enfermedades sistémicas relacionadas con PG fueron: síndrome mielodisplásico (6.25%), diabetes mellitus tipo 2 (6.25%) e hipertensión arterial sistémica (6.25%), todos estos en un solo paciente.

En cuanto a la localización de las lesiones, en los pacientes con enfermedad sistémica asociada, los miembros inferiores fueron el área más afectada, como se muestra en la Figura 1, con seis pacientes (54%); igual que en los pacientes con PG no asociado a enfermedad sistémica, que afectaba a tres pacientes (60%).

Otras localizaciones, sin importar la presencia de enfermedad sistémica o no, fueron: cara, un paciente (Figura 2);

tórax, dos pacientes (Figura 3); y estoma, un paciente (Figura 4). En dos pacientes se documentó afección visceral con el pulmón como órgano afectado; en uno se determinó PG en pulmón mediante biopsia, y en otro la lesión pulmonar se documentó por tomografía computada y respondió al uso de esteroides, pero no se obtuvo muestra histológica.

No se encontró sitio anatómico cutáneo respetado por el PG. La úlcera con halo violáceo fue la lesión elemental más frecuente (Figura 5). Sin embargo, se pudieron observar lesiones en todos los estadios de evolución, desde pápula y pústula (Figura 6), halo vesiculoso (Figura 7), circinado (Figura 8) y cicatriz (Figura 9).

Discusión

En esta serie se estudiaron 16 pacientes con pioderma gangrenoso identificados en un periodo de 19 años. Al igual que en otros estudios de PG, se estableció que aún hoy en día la piedra angular del diagnóstico continua siendo la clínica, lo que constituye un verdadero reto. En esta serie los hombres fueron más jóvenes que las mujeres (33.4 vs. 43.4 años), a diferencia de lo reportado en un estudio previo en este Instituto hace cuatro años.¹² También vale la pena mencionar que algunos de los pacientes incluidos en el estudio anterior fueron eliminados, ya que el diagnóstico había cambiado.

El PG puede ocurrir junto con diferentes enfermedades sistémicas, con frecuencia variable. En esta serie, cinco pacientes (31.25%) presentaron la forma idiopática. Es importante señalar que algunas de las enfermedades sistémicas asociadas pueden ser fortuitas, como la diabetes mellitus y la hipertensión arterial sistémica, por lo cual el PG puede ser una enfermedad adicional y no necesariamente corresponder a una complicación cutánea de la enfermedad de base. En la serie analizada, los padecimientos más frecuentes asociados a PG fueron: artritis reumatoide y enfermedad inflamatoria intestinal en iguales proporciones, asociación que permanece sin cambios en relación con estudios anteriores.^{2, 5, 9, 10} A diferencia de otras series, estos pacientes se caracterizaron por presentar enfermedad activa de tubo digestivo, similar en cuanto a área anatómica de presentación y lesión elemental.

También llama la atención que en el caso de los pacientes con PG sin enfermedad sistémica concomitante se presentaron dos casos de afección pulmonar por PG; sin embargo, sólo en uno pudo ser documentada por completo la presencia de PG mediante biopsia, y en otro se infirió el diagnóstico debido a los hallazgos tomográficos y la respuesta a esteroides, aunque en este último no pudo docu-



Figura 1. Úlcera de pioderma gangrenoso en miembro inferior con exposición de tendón.



Figura 2. Úlcera en región frontal con el borde activo, de edema y aspecto hipertrófico por hipergranulación.



Figura 5. Pioderma gangrenoso con halo violáceo.



Figura 3. Típica úlcera de pioderma gangrenoso en tórax anterior.



Figura 6. Lesión inicial pustulosa de pioderma gangrenoso.



Figura 4. Úlcera de pioderma gangrenoso en área de estoma en un paciente con enfermedad de Crohn.



Figura 7. Lesiones de pioderma gangrenoso con halo vesiculoso.

mentarse histopatológicamente, pues aunque en la literatura está descrita la afección visceral, sobre todo a hígado y bazo, existe poca evidencia de afección pulmonar.⁸

En la serie estudiada también llamó la atención que en 81% de los pacientes con PG y enfermedad sistémica asocia-

da, la enfermedad se encontraba activa al momento de la aparición de la lesión.

El diagnóstico y el tratamiento de PG siguen siendo un problema, ya que no existe ningún estudio clínico o paraclínico específico para el diagnóstico. A pesar de numerosos estudios, hasta la actualidad se desconoce la patogenia con exactitud, aunque es evidente el fondo autoinmune; asimismo, no se han establecido lineamientos terapéuticos comprobados; por lo tanto, no es específico y en ocasiones es empírico. Algunos autores han mencionado la importancia del tratamiento de la enfermedad de base, lo que se observó claramente en esta serie, ya que la mayoría de los pacientes con enfermedad sistémica asociada se encontraban activos de esta última al momento de establecer el diagnóstico, como ya se comentó.

La información actual establece que no hay duda en cuanto a que el tratamiento de base del PG son los esteroides.^{8, 4, 11} En esta serie, el solo uso de esteroides generó una respuesta menor en comparación con el uso de talidomida de manera concomitante, pero sin duda, dado el número tan limitado de pacientes, es difícil llegar a una conclusión en cuanto a este último punto.



Figura 8. Pioderma gangrenoso con lesiones circinadas confluentes.



Figura 9. Pioderma gangrenoso con actividad en la periferia y cicatrización.

REFERENCIAS

1. Moschella SL. *Neutrophilic dermatoses*. Electronic Data Base. UpToDate. 2004; 1-14er H
2. Blitz NM, Rudikofe D. *Pyoderma gangrenosum*. The Mount Sinai Journal of Medicine 2001; 68: 287-297
3. Weenig RH, Davis M, Dahl PR, Su D. *Skin ulcers misdiagnosed as pyoderma gangrenosum*. N Engl J Med 2002; 347: 1412-1418
4. Powell FC, Su WP, Perry HO. *Pyoderma gangrenosum: Classification and management*. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 395-409
5. Callen JP. *Pyoderma gangrenosum and related disorders*. Adv Dermatol 1989; 4: 51-65
6. Robert C, Kupper TS. *Inflammatory skin diseases, T cells, and immune surveillance*. N Engl J Med 1999; 341: 1817-1928
7. Lazarous GS, Goldsmith LA, Rocklin RE. *Pyoderma gangrenosum, altered delayed hypersensitivity and polyarthritis*. Arch Dermatol 1972; 105: 46-51
8. Wang JL, Wang JB, Zhu YJ. *Pyoderma gangrenosum with lung injury*. Thorax 1999; 54 (10): 953-955
9. Greenstein AJ, Janowitz HD, Sachar DB. *The extraintestinal complications of Crohn's disease and ulcerative colitis: A study of 700 patients*. Medicine 1976; 55: 401-412
10. Futami H, Kodaira M, Furuta T et al. *Pyoderma gangrenosum complicating ulcerative colitis: Successful treatment with methylprednisolone pulse therapy and cyclosporine*. J Gastroenterol 1998; 33: 408-411
11. Robert K, Chow P, Vincent Ch. *Treatment of pyoderma gangrenosum*. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 1047-1060
12. García-Benítez V, Reyes R, García L et al. *Pioderma gangrenoso, asociación con enfermedad sistémica y evolución clínica en 14 pacientes*. Dermatología Rev Mex 2000; 44: 10-16
13. Vadillo M, Jucgla A, Podzamezer D et al. *Pyoderma gangrenosum with liver, spleen and bone involvement in a patient with chronic myelomonocytic leukaemia*. Br J Dermatol 1999; 141: 541-543