

## Pioderma gangrenoso en niños

Pyoderma gangrenosum in children

Diana E. Medina,\* Edmundo Velázquez,\*\* Eduardo Marín\*\*\*

\*Dermatóloga, consulta privada

\*\*Jefe de Dermatología Pediátrica del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social

\*\*\*Dermatólogo y dermatopatólogo del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

### Resumen

El pioderma gangrenoso pertenece a una parte del espectro de las dermatosis neutrofílicas cuyo diagnóstico clínico e histopatológico constituye un reto. Afecta más a los adultos que a la población pediátrica, y clínicamente se manifiesta como una o varias úlceras con bordes eritemato-violáceos con fondo necrótico y sucio, por lo general con cultivos negativos o inespecíficos, lo cual, en niños, puede acompañarse de síntomas constitucionales, como pérdida de peso, anemia y fiebre.

En los niños suele afectar nalgas y extremidades inferiores, y las asociaciones más frecuentes son enfermedades inflamatorias intestinales, artritis y malignidades hematológicas.

No existe un tratamiento específico para esta condición, sino que, al igual que en los adultos, depende de la enfermedad subyacente. Lo más utilizado para esta enfermedad en niños o adultos aún son los esteroides tópicos y sistémicos.

**Palabras clave:** PIODERMA GANGRENOSO EN NIÑOS, ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

### Abstract

Pioderma gangrenosum belongs to the neutrophilic disease spectrum, which clinical and histologically constituted a diagnosis challenge. Adults are affected more than pediatric population.

Clinically is characterized by ulceration with a violaceous border and necrotic fund, with negative or unspecific results in bacterial cultures. Pediatric patients can present weight lost, anemia, and fever.

In children buttocks and lower extremities are more frequently affected —associations with inflammatory bowel disease, arthritis, and hematologic malignancies have been established.

No specific therapy is uniformly effective. In patients with an associated underlying disease, the effective therapy of the related condition may be associated with a control of the cutaneous process as well. The treatments most frequently used are systemic and topical steroids.

**Keywords:** PYODERMA GANGRENOSUM IN CHILDREN, INFLAMMATORY BOWEL DISEASE

### Correspondencia:

Dra. Diana Medina

Torre Médica Florencia, Vicente Guerrero 213, planta baja,  
consultorio 16, col. Morelos, Toluca, México, CP 50120  
Correo electrónico: elderdy@hotmail.com

### Introducción

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad ulcerosa poco frecuente; en ocasiones se clasifica dentro del espectro de las dermatosis neutrofílicas, pues histológicamente exhibe este patrón. El pioderma gangrenoso puede afectar sólo la piel o presentarse junto con enfermedades sistémicas.<sup>1</sup>

También se le ha denominado piodermitis fagedénica y dermatitis ulcerosa. Brocq describió este padecimiento por

primera vez como “fagedenismo geométrico”, e incluyó a 14 pacientes con “tumefacción de tegumentos en el borde, areola roja periférica y cresta culminante lineal”, dentro de la cual se encontraba una úlcera cortada con bordes bien definidos y presentaba una histología saturada de neutrófilos, pero con cultivos bacterianos inespecíficos. En 1930, Brusting y colaboradores acuñaron el término *pioderma*, y sospecharon una probable asociación con infección por estreptococo, la cual más adelante se descartó. Aunque también se conocen las infiltraciones neutrofílicas extracutáneas a pulmón, riñón, corazón e hígado, todavía, en los albores de este siglo XXI, no se tiene clara la etiopatogenia de la enfermedad. Lo que sí es un hecho es que su naturaleza no es bacteriana, y tampoco se clasifica como vasculitis.

Se le considera una dermatosis neutrofílica que afecta sobre todo a la población adulta; es decir, su presentación en la población pediátrica es muy rara. Sin embargo, en este grupo de edad tiene características clínicas bien definidas y un mejor pronóstico que en el adulto.<sup>2</sup>

## Epidemiología

El PG predomina en adultos entre la tercera y quinta décadas de vida, y sólo 4% de los casos se ha reportado en población pediátrica, con uno solo que inició a las seis semanas de vida.<sup>3,4</sup> Según Powell y colaboradores, a partir de una



Fotografía 1. Paciente masculino de 7 años de edad con pioderma gangrenoso clásico idiopático.

revisión bibliográfica, sólo se documentaron 12 casos de PG en niños menores de un año de edad.<sup>5</sup> Es más frecuente en mujeres, con una relación 2-3:1 respecto de varones, y no se han encontrado factores raciales relacionados.

## Etiopatogenia

Si bien existen varias teorías, la etiopatogenia del PG no está bien definida.

La teoría más aceptada es la autoinmune, según la cual se manifiestan anomalías intrínsecas y extrínsecas en los neutrófilos, con disfunción de la inmunidad celular y la humorala.

## Cuadro clínico y clasificación morfológica

### Clásica

Se presenta como una úlcera de fondo sucio con un borde bien definido, por lo general violáceo o azuloso. La piel circundante está eritematosa e indurada. La úlcera suele comenzar como una pápula o pústula, que llega a formar un área central de necrosis. La topografía más frecuente son las piernas (fotografía 1).

En ocasiones, los pacientes presentan fiebre, malestar general, artralgias y mialgias. Las lesiones son dolorosas, y al resolver dejan cicatrices de aspecto fenestrado y atróficas (fotografía 2). Esta forma es la más frecuente en la población pediátrica, la cual afecta más las extremidades inferiores, igual que en los adultos; sin embargo, en niños existen otros sitios topográficos característicos: glúteos, región perineal o perianal y cara. Las úlceras pueden ser únicas o múltiples. y exhiben patergia (hipersensibilidad cutánea caracterizada por aparición de lesiones en sitio de trauma mínimo); esto ocurre de 25% a 50% de los casos.<sup>6</sup>



Fotografía 2. Paciente femenina de 5 años de edad con pioderma gangrenoso.

### Periostomal

Es poco frecuente. Por lo general afecta a pacientes a quienes se les realizó ileostomía o colostomía; son lesiones dolorosas y tardías: aparecen hasta ocho meses después de la cirugía e interfieren con la bolsa estomal que se encuentra en la piel abdominal. Comprende más o menos 15% de casos de PG en adultos.<sup>7</sup>

### Pustulosa

Es una variedad superficial rara de la enfermedad. Puede decirse que es una forma abortiva de pioderma gangrenoso, en donde las pústulas no suelen llegar a formar una úlcera. Afecta el tronco y raíces de extremidades.

### Ampollosa o atípica

Se desarrollan lesiones ampollosas y síntomas constitucionales, como fiebre, astenia y adinamia. Suele afectar las extremidades inferiores y se le asocia a trastornos hematológicos malignos, como metaplasia mieloide y leucemia mieloide aguda.

### Vegetante

Por lo común, afecta la mucosa oral; se le considera una manifestación extraintestinal poco frecuente de una afección inflamatoria intestinal. Pueden ser múltiples y dejar la mucosa friable. Aun así, el pronóstico es bueno en adultos.

### Granulomatosa superficial

Wilson-Jones y Winkelmann describieron el pioderma granulomatoso superficial en 1988 en una serie de 25 casos. Se le considera una forma benigna de PG, en la cual los bordes de las úlceras son más pálidos, crecen de forma más lenta que el pioderma gangrenoso clásico y responde mejor a tratamientos conservadores. Ocurre sobre todo en adultos, con una predilección por el tronco, en particular la cara posterior del tórax, aunque también se presenta en las extremidades. Histológicamente hay hallazgos superpuestos; sin embargo, la presencia de granulomas abscesivos de localización superficial, con disposición en tres capas, puede ser un marcador dermatopatológico para esta variante de PG. Estos hallazgos se observan en algunas enfermedades infecciosas (micosis o micobacteriosis atípicas), que deben descartarse. Por lo general, el pioderma granulomatoso superficial no se asocia a enfermedades sistémicas. No obstante, se han descrito casos con enfermedades concomitantes, como artritis reumatoide, leucemia linfática crónica, paraproteinemia IgA, acné quístico y sarcoidosis pulmonar.

### Maligna

Las lesiones predominan sobre la cabeza y cuello, no hay enfermedades sistémicas asociadas ni bordes cortados a pico o eritema periférico. El pioderma maligno recibe este nombre por el carácter agresivo de la ulceración; afecta frecuentemente durante la infancia y algunos autores sugieren que se trata de una variante de granulomatosis de Wegener.<sup>8,9</sup>

Otras clasificaciones del pioderma se ajustan a la topografía y al grupo de edad que afectan, como las siguientes:

### Genital

Afecta el pene y la vulva. La ulceración es típica de PG excepto por su localización. Cuando hay lesiones genitales se debe descartar enfermedad de Behcet; clínicamente, en esta última lo que se presentan son lesiones herpetiformes y aftosas, a diferencia de PG, en cuyo caso son francas ulceraciones.

### Oral

También se le denomina pioestomatitis vegetante, y se le considera enfermedad crónica. Presenta erosiones vegetativas que se desarrollan sobre las membranas mucosas, más notablemente en la boca. El diagnóstico diferencial incluye la enfermedad de Behcet.

### Pioderma gangrenoso en niños

El PG en infantes y niños es raro: sólo de 3% a 4% de todos los casos está en este grupo.

Esta forma no es una variante en sí, pues su apariencia clínica y localización se parecen a las lesiones clásicas en adultos. Sin embargo, los pacientes pediátricos tienden a manifestar compromiso facial, perianal y genital, y se afectan con frecuencia, igual que en los adultos, las extremidades inferiores (fotografías 3 y 4). En el caso de la enfermedad inflamatoria intestinal que afecta durante la infancia y la adolescencia, sólo una cuarta parte de los pacientes la presenta antes de los 20 años de edad, y el pioderma, en un porcentaje muy bajo: apenas de 1% a 2%.

En hospitales pediátricos, clínicamente destacan las manifestaciones gastrointestinales y artritis que se describen como graves, pero predominan los síntomas constitucionales, como crecimiento con retraso, fiebre de origen indeterminado, anemia y pérdida de peso; algunos autores relacionan el pioderma con la actividad de la colitis, pero estas úlceras pueden persistir sin sintomatología intestinal.<sup>10</sup>

En más de la mitad de los casos, el pioderma gangrenoso en los niños se encuentra en pacientes sanos y, a diferencia de los adultos, su pronóstico es favorable.

### Histopatología

Las características histológicas no se modifican en la enfermedad del adulto y del niño; además, como no es patognomónica, se decidió dividirla en hallazgos de lesiones tempranas y tardías:

La histología en lesiones tempranas muestra un infiltrado perivascular de linfocitos e inflamación de las células endoteliales, con densa infiltración de neutrófilos en dermis, los cuales pueden invadir la epidermis. No hay verdadera vasculitis (fotografías 5 y 6).

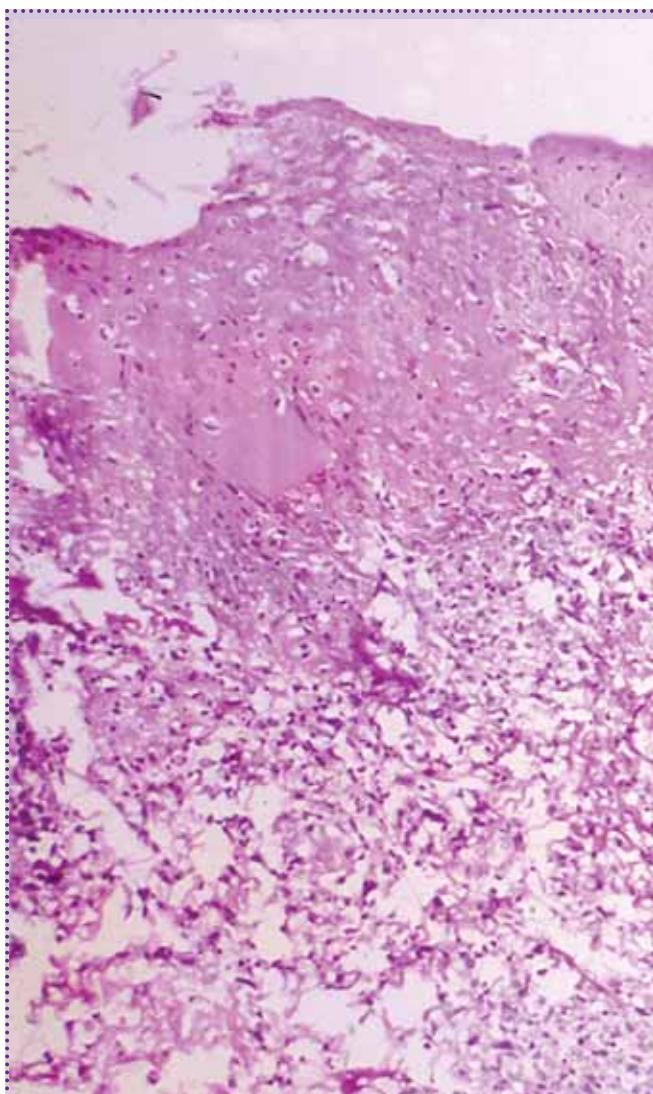
Las fases tardías muestran granulomas de histiocitos neutrófilos y células gigantes; cuando hay ampollas, suelen ser intraepidérmicas.<sup>11,12</sup>



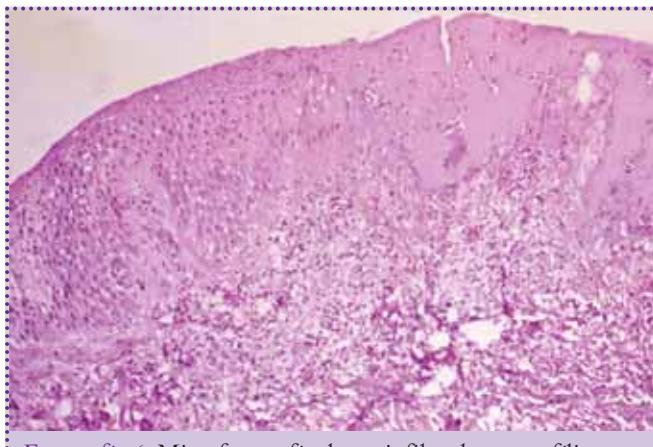
Fotografía 3. Topografía frecuente de pioderma gangrenoso infantil.



Fotografía 4. Topografía frecuente de pioderma gangrenoso infantil.



Fotografía 5. Microfotografía de un infiltrado denso de neutrófilos.



Fotografía 6. Microfotografía de un infiltrado neutrofílico en pioderma gangrenoso.

## Enfermedades asociadas en niños

En niños, las asociaciones con enfermedades sistémicas se presentan sólo de 30% a 50% de los casos. Existen algunos casos de PG presentado en hermanos, lo que sugiere cierta predisposición familiar.<sup>13,14</sup>

Cuando sí hay enfermedades asociadas en niños, se les relaciona con más frecuencia con colitis ulcerativa y leucemia, seguidas de enfermedad de Crohn, a diferencia de los adultos, en quienes la asociación más frecuente es con artritis.<sup>15</sup> Los grupos de edad pediátricos que afecta el PG varían desde las tres semanas de vida hasta los 17 años, donde no se ha encontrado asociación con enfermedades sistémicas.

Los casos publicados sobre población pediátrica son pocos y aislados; además de formar parte del síndrome PAPA (pioderma gangrenoso, artritis séptica y acné), también se han visto casos asociados a la artritis reumatoide juvenil, glomerulonefritis, leucemia linfoblástica, anemia de células falciformes y otras patologías que se agrupan en el cuadro 1.<sup>16-25</sup>

## Diagnóstico

Al igual que en los adultos, se trata de una enfermedad en la que desde el principio se deben descartar las causas más comunes de úlceras, como venosas, vasculíticas, infecciosas, farmacológicas, linfomas cutáneos y físicas.

No existen alteraciones de laboratorio específicas para el diagnóstico de PG, sólo una elevación de reactantes de la

fase aguda, como la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva (PCR). Los cuadros histológicos mencionados son lo más común, pero tampoco son patognomónicos.

El resto de anormalidades de laboratorio y gabinete se relaciona con la actividad de la enfermedad sistémica de base, por lo que a todo paciente se debe realizar una exploración física completa, cultivo de tejidos, biopsia de piel, biometría hemática completa, pruebas de función hepática, factor reumatoide, estudios vasculares, endoscopía y radiografía de tórax, entre otros auxiliares de diagnóstico, según la sospecha clínica.

## Tratamiento

El tratamiento para PG consiste en corticoesteroides y derivados de sulfas.

La prednisona en dosis de 1 mg/kg, la dapsona y la talidomida se consideran los fármacos de primera elección.<sup>26</sup> Para casos refractarios se han utilizado agentes inmunosupresores, como ciclosporina A, en dosis de 3 a 5 mg/kg/día, sola o en combinación con corticosteroides.<sup>27</sup> Algunos autores mencionan azatioprina, clorambucilo, tacrolimus, mofetil micofenolato, metotrexato, ciclofosfamida, anticuerpos monoclonales, como infliximab, y proteínas recombinantes, como etarnecept.<sup>28-32</sup>

Localmente, son útiles los esteroides tópicos, pero es imprescindible que no exista una infección agregada. Otros tratamientos son los fomentos con sulfato de cobre, acetato de aluminio y antibióticos tópicos, como peróxido de benzoilo y sulfadiazina de plata. Algunos autores han comunicado casos exitosos tratados con cromoglicato de sodio en crema, tacrolimus tópico y cremas de nicotina.<sup>33,34</sup>

## Comentario

El pioderma gangrenoso constituye una de las enfermedades cutáneas con expresión sistémica que los dermatólogos debemos conocer. Es una enfermedad que precisa un abordaje multidisciplinario. El pioderma gangrenoso en los niños tiene mejor pronóstico que en los adultos y es necesario conocer las patologías asociadas.

## Referencias

1. Wolff K, Stingl G. "Pioderma gangrenoso". En *Dermatología en medicina general*, tomo II, 4<sup>a</sup> ed., Panamericana, Buenos Aires, 1997, 1228-1237.
2. Shartz NEC, Vignon Pennamen MD, "Pioderma gangrenoso (piodermitis fagedénica)". En *Encyclopédie Médico Chirurgicale*, tomo II, Editions scientifiques et médicales-Elsevier-SAS, París, 2003, E98-540-A-10.

3. Powell FC, Perry HO. "Pyoderma gangrenosum in childhood". *Arch Dermatol* 1984; 120: 757-761.
4. Graham JA, Hansen KK, Rabinowitz LG, Esterly NB. "Pyoderma gangrenosum in infant and children". *Ped Dermatol* 1994; 11: 10-17.
5. McAleer MA, Powell FC, Devanei D, O'Donnell BF. "Infantile pyoderma gangrenosum". *J Am Acad Dermatol* 2008; 58(supl. 1): S23-S28.
6. Callen JP. "Pyoderma gangrenosum and related disorders". *Dermatol Clin* 1990; 7: 1249-1259.
7. Lyon CC, Smith AJ, Beck MH, Wong GA, Griffiths CE. "Parastomal pyoderma gangrenosum: clinical features and management". *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 992-1002.
8. Gibson LE, Daoud MS, Muller SA, Perry HO. "Malignant pyoderma revisited". *Mayo Clin Proc* 1997; 72: 734-736.
9. Powell FC, Su WPD, Perry HO. "Pyoderma gangrenosum: classification and management". *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 395-409.
10. Mendoza I, Rostion AG. "Enfermedad inflamatoria intestinal. Presentación clínica y diagnóstico actual". *Pediatria Electrónica* 2007; 4(ISSN): 0718-0918.
11. Su WP, Schroeter AL, Perry HO, Powell PF. "Histopathologic and immunopathologic study of pyoderma gangrenosum". *J Cutan Pathol* 1986; 13: 323-330.
12. Torrelo A, Colmenero I, Serrano C, Vilanova A, Naranjo R, Zambrano A. "Pyoderma gangrenosum in an infant". *Ped Dermatol* 2006; 23: 338-341.
13. Sod J, Singh M, Chatuverdi P. "Infantile pyoderma gangrenosum". *Australas J Dermatol* 1992; 33: 43-44.
14. Khandpur S, Mehta S, Reddy BS. "Pyoderma gangrenosum in two siblings: a familial predisposition". *Pediatr Dermatol* 2001; 18: 308-312.
15. Bhat RM, Shetty SS, Kamath GH. "Pyoderma gangrenosum in childhood". *Int J Dermatol* 2004; 43: 205-207.
16. Evereklioglu C. "Diagnostic dilemma between intestinal Behcet disease and inflammatory bowel disease with pyoderma gangrenosum". *World J Gastroenterol* 2006; 12: 979-981.
17. Renn CN, Helmer A, Megahed M. "Pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum and acne syndrome (PAPA syndrome)". *Hautarzt* 2007; 58: 383-384.
18. Yayli S, Bahadir S, Alpay K, Cimsit G, Cobanoglu U, Tosun M. "Pyoderma gangrenosum in association with juvenile rheumatoid arthritis". *J Dermatol* 2005; 32: 827-830.
19. Su LH, Chiu HC, Hsiao CH. "Multiple neutrophilic dermatoses occurring in a pediatric patient with glomerulonephritis". *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(supl 1): S28-S30.
20. Bakhshi S, Sethuraman G, Singh MK, Arya LS. "Atypical pyoderma gangrenosum as a manifestation of childhood acute lymphoblastic leukemia". *Pediatr Dermatol* 2005; 22: 543-545.
21. Fall Al, Ndiaye O, Diagne I, Diouf S, Gueye M, Sall MG, Sow HD. "Pyoderma gangrenosum in a child with sickle cell disease". *Arch Pediatr* 2007; 14: 197-198.
22. Koturoglu G, Vardar F, Ozkinay F, Kurugöl Z, Akalin T, Ozkinay C. "Pyoderma gangrenosum in a six month old boy". *Turk J Pediatr* 2006; 48: 159-161.
23. Merke DP, Honig PJ, Potsic WP. "Pyoderma gangrenosum of the skin and trachea in a 9 month old boy". *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 681-682.
24. Takeuchi K, Kyoko H, Hachiya M, Ohara A, Tsukimoto I, Kanto H, Hatano M. "Pyoderma gangrenosum of the skin and respiratory tract in a 5-year old girl". *Eur J Pediatr* 2003; 162: 344-345.
25. Bedlow AJ, Davies EG, Moss AL, Rebuck N, Finn A, Marsden RA. "Pyoderma gangrenosum in a child with congenital partial deficiency of leucocyte adherence glycoproteins". *Br J Dermatol* 1998; 139: 1064-1067.
26. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A, Tilgen W. "Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum: an evidence based review of the literature based on more than 350 patients". *J Am Acad Dermatol* 2005; 53: 273-283.
27. Zumidick M, Schuppe HC, Goerz G. "Cyclosporin. A therapy in pyoderma gangraenosum". *Hautarzt mayo de 1993*; 44: 306-308.
28. Burrus JB, Farmer E, Callen JP. "Chlorambucil is an effective corticosteroid-sparing agent for recalcitrant pyoderma gangrenosum". *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 720-724.
29. Newell LM, Malkinson FD. "Pyoderma gangrenosum: response to cyclophosphamide therapy". *Arch Dermatol* 1983; 119: 477-486.
30. Hohenleutner U, Mohr VD, Mickel S, Landthaler M. "Mycophenolate mofetil and cyclosporin treatment for recalcitrant pyoderma gangrenosum". *Lancet* 1997; 350: 1748.
31. Regueiro M, Valentine J, Plevy S, Fleisher MR, Lichtenstein GR. "Infliximab for treatment of pyoderma gangrenosum associated with inflammatory bowel disease". *Am J Gastroenterol* 2003; 98: 1821-1826.
32. McGowan JW, Johnson CA, Lynn A. "Treatment of pyoderma gangrenosum with etanercept". *J Drugs Dermatol* 2004; 3: 441-444.
33. Richter-Hintz D, Schuppe HC, Homey B, Lehmann P, Ruzicka T. "Topical tacrolimus (FK 506) is effective in treatment of pyoderma gangrenosum". *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 304-305.
34. Patel GK, Rhodes JR, Evans B, Holt PJ. "Successful treatment of pyoderma gangrenosum with topical 0.5% nicotine cream". *J Dermatol Treat* 2004; 15: 122-125.

Conteste correctamente todos los cuestionarios que se publican en los cuatro volúmenes del año de *DCMQ* y obtendrá dos puntos de validez para la Recertificación del Consejo Mexicano de Dermatología. Envíe todas sus respuestas juntas a la dirección de la revista antes del 31 de enero del año siguiente. Favor de incluir correo electrónico con las respuestas.

## Pioderma gangrenoso (PG)

1. El PG afecta primordialmente a la población:
  - a) Pediátrica.
  - b) Adulta.
  - c) Del sexo masculino.
  - d) De raza negra.
  - e) De raza mestiza.
2. ¿Cuál es la frecuencia de presentación en la población pediátrica?
  - a) 98%.
  - b) 50%.
  - c) 15%.
  - d) No se presenta en niños.
  - e) 4%.
3. ¿Cuál es la etiología del pioderma gangrenoso?
  - a) Es una enfermedad neutrofílica de causa desconocida.
  - b) Es una enfermedad infecciosa; por eso se llama pioderma.
  - c) Es una enfermedad por anaerobios.
  - d) Es una enfermedad estreptocócica.
  - e) Ninguna de las anteriores.
4. Las lesiones que comúnmente encontramos en el PG clásico son:
  - a) Pústulas diseminadas.
  - b) Vesículas arracimadas asentadas en piel eritematosa.
  - c) Eritema y escama muy pruriginosa.
  - d) Comedones de cabeza abierta y cerrada.
  - e) Úlcera de borde bien definido rodeado de piel eritemato-violácea.
5. Las lesiones iniciales de PG dejan una cicatriz típica caracterizada por ser:
  - a) Queloide.
  - b) Atrófica en picahielo.
  - c) Hipertrófica.
  - d) Atrófica de aspecto fenestrado.
  - e) Ninguna de las anteriores.
6. El fenómeno del PG en donde el sitio de menor trauma desarrolla lesiones parecidas a la original es el:
  - a) Fenómeno de Koebner.
  - b) Fenómeno isomórfico.
  - c) Patergia.
  - d) Efecto Tindall.
  - e) Signo del dedal.
7. La topografía más común que afecta el PG clásico del adulto es:
  - a) Ojo.
  - b) Boca.
  - c) Piel cabelluda.
  - d) Extremidades superiores.
  - e) Extremidades inferiores.
8. En los niños pocas veces se presenta el PG clásico. ¿Cuál es la topografía más frecuente?
  - a) Piel cabelluda.
  - b) Cicatriz umbilical.
  - c) Axilas.
  - d) Región glútea y genital, y extremidades inferiores.
  - e) Axila, hombro y extremidades superiores.

9. Se relacionan con el PG estomal:
- La enfermedad inflamatoria intestinal, divertículos o enfermedad maligna.
  - La enfermedad pélvica inflamatoria.
  - La diarrea ácida.
  - La enfermedad úlcero-péptica.
  - La enfermedad celiaca.
10. El PG en el adulto a menudo se relaciona con:
- Enfermedad inflamatoria hepática.
  - Colitis ulcerativa y enfermedad de Crohn.
  - Arteritis y colangitis.
  - Ninguna de las anteriores.
11. La variedad superficial de PG más relacionada con hemopatías malignas es la:
- Clásica.
  - Periostomal.
  - Pustulosa.
  - Ampollosa
  - Vegetante.
12. Las variedades topográficas del PG en las cuales es obligatorio descartar la enfermedad de Behçet son:
- Cefálica.
  - En extremidades superiores.
  - En extremidades inferiores.
  - Oral/genital.
  - En el tronco.
13. Histológicamente, en el PG se considera que predominan los:
- Granulomas tuberculosos.
  - Neutrófilos.
  - Infiltrado linfocitario en banda.
  - Granulomas en palizada.
  - Linfocitos atípicos y en mitosis.
14. La enfermedad neutrofílica extracutánea se encuentra sobre todo en:
- Pulmón.
  - Corazón.
  - Hígado.
  - Páncreas.
  - Bazo.
15. En niños, ¿cuáles son las enfermedades asociadas a PG?
- Enfermedad inflamatoria intestinal y hemopatías malignas.
  - Diarreas y enfermedades respiratorias altas.
  - Enfermedades amebianas.
  - Hepatopatías.
  - Diabetes mellitus tipo I.
16. ¿En qué porcentaje de los casos de PG infantil no se encuentra ninguna enfermedad asociada?
- 10 a 15.
  - 27.
  - 30 a 50.
  - 60.
  - No existe PG en niños.
17. ¿Qué tratamientos se han utilizado en PG infantil?
- Esteroides, dapsona y talidomida.
  - Crema emolientes.
  - Fórmulas magistrales.
  - Esteroides sistémicos únicamente.
  - Debridación.