

Pyoderma gangrenoso: Incidencia y asociaciones en el Hospital "Dr. Manuel Gea González" (1993-2009)

Pyoderma gangrenosum: Incidence and associations in Dr. Manuel Gea González General Hospital (1993 to 2009)

Mariana Catalina De Anda Juárez*, Marcia Karam Orantes**, Ramiro Gómez Villa*, Gisela Reyes Martínez*, Claudia Sáenz Corral*, Antonio Plascencia Gómez*, Ma. Elisa Vega Memije***

*Departamento de Dermatología, Hospital "Dr. Manuel Gea González"

**Jefa del servicio de consulta externa de Dermatología, Hospital "Dr. Manuel Gea González"

***Jefa de la Unidad de Investigación del Hospital "Dr. Manuel Gea González"

Fecha de aceptación: abril 2010

RESUMEN

ANTECEDENTES: El pioderma gangrenoso es una dermatosis ulcerativa neutrofílica, asociada de 50 a 70% a enfermedades sistémicas. La asociación más común es enfermedad inflamatoria intestinal. Existen cuatro variantes de presentación clínica: ampolloso, pustular, granulomatoso superficial y vegetante. Los hallazgos histopatológicos son inespecíficos; se observan infiltrados neutrofílicos, leucocitoclasia y necrosis según el tiempo de evolución. El tratamiento de primera línea consiste en esteroides tópicos, sistémicos y ciclosporina, y en casos resistentes, asociación con inmunomoduladores.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de enero de 1993 a diciembre de 2009 de la incidencia de pacientes con diagnóstico clínico y confirmación histológica de pioderma gangrenoso en el servicio de Dermatología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

RESULTADOS: De los 18 casos reportados, 9 no se asociaron a enfermedades sistémicas (55.5%), 4 presentaron asociación con CUCI (22.2%), 2 con artritis reumatoide (11.1%), 2 con leucemia (11.1%) y 1 con embarazo (5.55%).

CONCLUSIONES: El pioderma gangrenoso es una dermatosis poco frecuente; 44.5% de los casos se asocia a enfermedades sistémicas, y en algunos casos precede el diagnóstico hasta por varios años.

PALABRAS CLAVE: *pioderma gangrenoso, dermatosis neutrofílicas, úlceras, CUCI*

ABSTRACT

BACKGROUND: Pyoderma gangrenosum is a neutrophilic ulcerative dermatosis associated with systemic diseases in 50 to 70%. The most common association found is with inflammatory bowel disease. There are four common clinical variants: blistering, pustular, granulomatous and vegetans. The histologic findings are nonspecific neutrophilic infiltrates with leucocytoclasia and necrosis. First line treatment consists in corticosteroids, and cyclosporine, associated with immunomodulators in resistant cases.

PATIENTS AND METHODS: In a retrospective study from January 1993 to December 2009 we included all patients with clinical and histologic diagnosis of pyoderma gangrenosum.

RESULTS: Out of all 18 patients in 17 years with diagnosis of pyoderma gangrenosum, 9 had no found association with systemic diseases (55.5%); 4, associations with chronic ulcerative colitis (22.2%); 2 with rheumatoid arthritis (11.1%); 2 with leukemia (11.1%) and 1 association with pregnancy (5.55%).

Conclusions: Pyoderma gangrenosum is a rare dermatologic disease. 44.5 % of our patients had some association with a systemic disease and in some cases precedes the diagnosis for years.

KEYWORDS: *pyoderma gangrenosum, neutrophilic dermatosis, ulcers, CUCI*

CORRESPONDENCIA

Dra. Mariana Catalina De Anda Juárez ■ mdeanda73@gmail.com
Tigre 53, Col. Del Valle, CP. 03100, Del. Benito Juárez, México, D.F.

Introducción

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica ulcerativa crónica y recurrente, a menudo asociada a enfermedades sistémicas.¹

Brocq la describió por primera vez en 1916 como *phagédénisme géométrique*; más tarde, en 1930, Goeckerman y O'Leary acuñaron el término "pioderma gangrenoso" y postularon una etiología infecciosa estreptocócica o estafilocócica.¹

El pioderma gangrenoso puede presentarse a cualquier edad, aunque afecta más a mujeres de 20 a 50 años; 4% de los casos ocurre en niños.^{2,5}

La asociación con enfermedades sistémicas se ha reportado de 50 a 70%; la más común es con enfermedad inflamatoria intestinal, de 20 a 30%; otras asociaciones comunes son artritis (reumatoide, seronegativas, espondilitis), hasta 20%; enfermedades mieloproliferativas (leucemia mielocítica crónica y aguda, leucemia de células peludas, gamapatías monoclonales), de 15 a 25%; y muchas otras menos comunes: hepatitis, arteritis de Takayasu, uso de isotretinina, etcétera.^{3,6,9}

Se ha postulado como patogenia la alteración en la inmunidad celular y humoral, y función alterada de monocitos y macrófagos, aunque ninguno de estos hallazgos se presenta de manera constante.²

Existen cuatro variantes de manifestación clínica: ampollosa, pustular, granulomatosa superficial y vegetante; hay una variedad periostomal y otras atípicas.⁴ En la presentación clásica ulcerativa, las lesiones suelen estar en las extremidades inferiores y son muy dolorosas.² La variedad ampollosa es más frecuente en pacientes con leucemia mielocítica aguda, mielodisplasia y enfermedades mieloproliferativas; las lesiones predominan en extremidades superiores y dorso de las manos.³

La lesión inicial es una pápula-pústula dolorosa con bordes violáceos e indurados, que evoluciona con necrosis central y ulceración de profundidad variable. La úlcera suele presentar fondo sucio purulento con bordes irregulares y socavados. El número de lesiones es variable: de una a más de quince.⁷ En 20 a 30% de los pacientes se observa fenómeno de patergia, y el trauma mínimo empeora las lesiones existentes.² La reepitelización se inicia desde los márgenes, y pueden quedar cicatrices atróficas cerebriformes.^{1,2}

Los hallazgos histopatológicos son inespecíficos: en lesiones tempranas se observa

una reacción neutrofílica vascular foliculocéntrica, infiltrados neutrofílicos con leucocitoclasia y necrosis extensa en lesiones ulcerosas.^{1,2,7}

Hasta ahora, debido a la baja incidencia de casos, no existen guías de tratamiento. Para enfermedad diseminada y localizada, los esteroides tópicos y sistémicos y la ciclosporina son los que cuentan con mayor evidencia de eficacia terapéutica, por lo que deben considerarse tratamiento de primera línea. En casos resistentes a estos tratamientos se recomienda asociación con micofenolato de mofetil, tacrolimus, talidomida, infliximab (en pacientes con enfermedad de Crohn) y plasmaféresis.^{8,10}

Pacientes y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de enero de 1993 a diciembre de 2009 sobre la incidencia de pacientes con diagnóstico clínico y confirmación histológica de pioderma gangrenoso en el Servicio de Dermatología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

Se recolectó información demográfica de cada paciente y se buscó la asociación de pioderma gangrenoso con enfermedades sistémicas.

Resultados

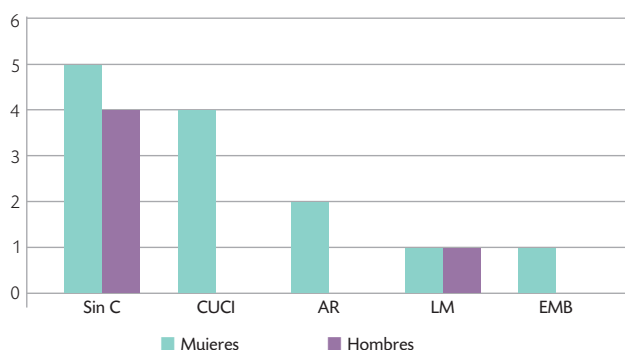
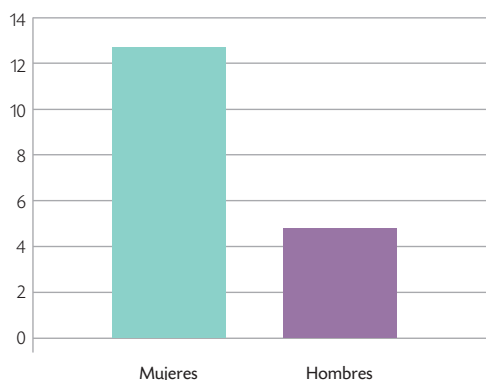
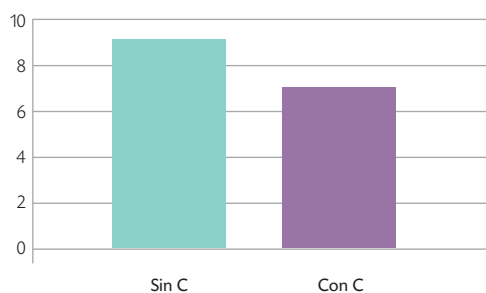
El total de pacientes con diagnóstico de pioderma gangrenoso de enero de 1993 a diciembre del 2009 fue de 18 casos: 13 mujeres (72%) y 5 hombres (27%). El rango de edad fue de 20 a 74 años, con una media de 49.

De los 18 casos reportados, 9 no se asociaron a enfermedades sistémicas (55.5%), 4 presentaron asociación con CUCI (22.2%), 2 con artritis reumatoide (11.1%), 2 con leucemia (11.1%) y 1 con embarazo (5.5%).

Tabla 1. Incidencia y asociaciones de pioderma gangrenoso en el Hospital "Dr. Manuel Gea González" de enero de 1993 a diciembre de 2009

	M	H	TOTAL
SIN COMORBILIDADES	5	4	9
CUCI	4	-	4
AR	2	-	2
LEUCEMIA	1	1	2
EMBARAZO	1	-	1
TOTAL	13	5	18

Notas: M: mujeres, H: hombres, CUCI: colitis ulcerativa crónica inespecífica, AR: artritis reumatoide.



Discusión

El pioderma gangrenoso es una dermatosis poco frecuente. La incidencia reportada es de dos casos por año por millón de habitantes.¹ En nuestro Servicio de Dermatología encontramos 18 casos en 17 años.

Las presentaciones clínicas son variadas y además hay presentaciones atípicas, por lo que el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y una cuidadosa historia clínica. El estudio histológico de biopsias de piel no es específico, pero una adecuada correlación clínico-patológica se reporta compatible y es indispensable para el diagnóstico definitivo. Los estudios de laboratorio son inespecíficos; se puede encontrar leucocitosis, neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda.^{2,5,7}

La proporción de mujeres afectadas fue mayor que de hombres 2,5:1. De los casos reportados, 44,5% presentó relación con enfermedades sistémicas; similar a lo reportado en la bibliografía.^{1,3} La asociación más común fue con enfermedad inflamatoria intestinal (CUCI y enfermedad de Crohn), en 22,5%; también fue la asociación más común en muchas series de casos.³ La segunda asociación más frecuente en nuestra serie fue con artritis reumatoide, y la tercera, con enfermedades linfoproliferativas. El paciente más joven con diagnóstico de pioderma gangrenoso fue de 20 años y se asoció con embarazo, que si bien es una asociación rara, se ha reportado en casos aislados.

No encontramos ningún paciente en edad pediátrica.

Casi la mitad de los pacientes con esta dermatosis presentó asociación con enfermedades sistémicas. El alto porcentaje de asociaciones con enfermedades sistémicas hace indispensable conocerlas y realizar en todos los casos un interrogatorio intencionado, y en los casos de sospecha, estudios de extensión. Se requiere seguimiento de largo plazo, pues hay ocasiones en que la dermatosis precede, incluso por varios años, el diagnóstico de alguna enfermedad sistémica.

El tratamiento es difícil, y la tasa de recidivas, alta. En los casos de nuestra serie se reportó buena respuesta con esteroides sistémicos en dosis de 1 mg/kg de peso, asociados con inhibidores de calcineurina tópicos oclusivos o esteroides intralesionales, así como la disminución lenta y gradual de los esteroides sistémicos, una tasa de recidiva alta y necesidad de un seguimiento de largo plazo.

REFERENCIAS

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapinni RP y cols. Neutrophilic dermatoses: Pyoderma gangrenosum. En *Dermatology*, 2a ed, cap 27, 2008, 383-386.
2. Jeffrey P, Callen J, Jackson M. "Pyoderma gangrenosum: An update". *Rheum Dis Clin N Am* 2007; 33: 787-802.
3. Velázquez N, Festa C, Sakay N. "Pioderma gangrenoso: Revisión de 29 casos clínicos". *Med Cután Iber Lat Am* 2000; 28 (4): 162-166.
4. Poritz L, Lebo M y cols. "Management of peristomal pyoderma gangrenosum". *J Am Coll Surg* 2008; 206: 311-315.
5. Mc Aleer M, Powell F, Devaney D y cols. "Infantile pyoderma gangrenosum". *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: S23-S28.
6. Freiman A, Brassard A. "Pyoderma gangrenosum associated with isotretinoin therapy". *J Am Acad Dermatol* 2006; 55 (supl. 5): S107-S108.
7. Lopez de Maturana D, Amaro P, Aranibar L. "Pyoderma gangrenosum. Report of eleven cases". *Rev Méd Chile* 2001; 129: 1044-50.
8. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A. "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.
9. Ghosn S, Malek J, Shbaklo Z y cols. "Takayasu disease presenting as malignant pyoderma gangrenosum in a child with relapsing polychondritis". *J Am Acad Dermatol* 2008; 59: S84-S87.
10. Brooklyn T, Dunnill G, Robert C. "Diagnosis and treatment of pyoderma gangrenosum". *BMJ* 2006; 333: 181-184.