

# Evolución de una variante atípica de pioderma gangrenoso

## Natural History of an Atypical Variant of Pyoderma Gangrenosum

Mayra Itzel Cano Viveros,<sup>1</sup> Rosa María Guevara Castillo<sup>2</sup> y Nancy Pulido Díaz<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Residente de Dermatología

<sup>2</sup> Dermatóloga adscrita al Servicio de Dermatología

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Dermatología

Centro Médico Nacional La Raza, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, IMSS, Ciudad de México

### RESUMEN

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica que se presenta con úlceras de rápida evolución, dolorosas, de bordes irregulares, socavados y con edema periférico. La variante ampollosa se caracteriza por una rápida evolución, su presentación clínica es de una vesícula o ampolla dolorosa que se puede transformar en erosión o ulceración, predomina en la cara, el cuello y las extremidades superiores. Se informa la evolución de un caso con evidencia fotográfica, sin asociación a neoplasia hematológica ni a patología autoinmune hasta el momento.

**PALABRAS CLAVE:** dermatosis neutrofílica, pioderma, ampolla.

### ABSTRACT

Pyoderma gangrenosum is a neutrophilic dermatosis presented as acute painful ulcers with ragged undermined edges and peripheral edema. The bullous variant is characterized by a rapid evolution, its clinical presentation is of a painful vesicle or bulla that progress to an erosion or ulceration, it predominates in the face, neck and upper extremities. We report the clinical course with photographic evidence of a case, with no association to hematological neoplasia or autoimmune disease.

**KEYWORDS:** neutrophilic dermatosis, pyoderma, bulla.

### Introducción

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica rara (tres a diez casos por millón de personas al año) que se presenta con úlceras de rápida evolución, dolorosas, de bordes irregulares, socavados y con edema periférico.<sup>1</sup> La mayoría de los casos de pioderma gangrenoso son de tipo ulcerativo (hasta el 85% de casos), aunque se conocen otras variedades, entre las que se incluyen el pioderma gangrenoso ampolloso, vegetativo, pustular, periestomal y postoperatorio, las cuales pueden cambiar de una forma a otra.<sup>2</sup>

La variante ampollosa del pioderma gangrenoso se caracteriza por una rápida evolución, su presentación clínica es de una vesícula o ampolla dolorosa que se puede transformar en erosión o ulceración, predomina en la cara, el cuello y las extremidades superiores. Los hallazgos histológicos son de una ampolla subcorneal, subepidérmica o intraepidérmica con infiltrado neutrofílico y

formación de microabscesos. Hasta en 70% de los casos se ha asociado a enfermedades mieloproliferativas (sobre todo leucemia mieloide aguda) y a enfermedad inflamatoria intestinal.<sup>3</sup>

### Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente de 34 años de edad, con lesión papulosa de 0.5 cm de diámetro aproximadamente, eritematosa, con vesículas periféricas de una semana de evolución. Acudió con un médico facultativo, quien realizó manipulación de la lesión con drenaje ante la sospecha de absceso, se obtuvo material seroso escaso e inició tratamiento con analgésico y antibiótico, no tuvo mejoría. Posteriormente aumentó el tamaño de las vesículas, con formación de ampollas, mayor eritema perilesional y dolor intenso.

Durante la exploración física-dermatológica se observó una dermatosis localizada en la cabeza que afectaba el

### CORRESPONDENCIA

Dra. Mayra Itzel Cano Viveros ■ mayracanoviveros@gmail.com ■ Teléfono: 22 8304 6697

Centro Médico Nacional La Raza, Paseo de las Jacarandas s/n, La Raza, C.P. 02990, Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México

cuello en su porción infraauricular, caracterizada por una placa central de fondo necrótico y limpio de 1,5 cm de diámetro aproximadamente, con ampollas periféricas que le daban aspecto mamelonado, algunas flictenas (por drenaje previo) sobre un fondo eritematoso. En la palpación se encontró lesión indurada, rodeada de edema y eritema con afección en el resto del cuello, fosa clavicular y manubrio del esternón (figura 1 a-d).

Entre los estudios de importancia destacan: hemoglobina 17.9 gr/dl, leucocitos  $10\ 630/\text{mm}^3$ , neutrófilos 84%, linfocitos 8,9%. Ultrasonido de cuello que reportó edema de tejido subcutáneo.

Se realizó biopsia de la lesión para cultivo y tinción con hematoxilina-eosina en los que se descartó proceso infeccioso. La biopsia reveló una vesícula subepidérmica, infiltrado neutrofílico en la dermis papilar y reticular,

distribución perivascular de neutrófilos con leucocitoclasia (figura 2).

Tras haber descartado un proceso infeccioso debido a la evolución del padecimiento, los hallazgos clínicos de la lesión y el fenómeno de patergia observado tras la manipulación de la dermatosis, se integró el diagnóstico de pioderma gangrenoso ampolloso, el cual fue apoyado semanas después por los hallazgos histopatológicos.

El paciente respondió adecuadamente al tratamiento con esteroide sistémico (prednisona 1 mg/kg/día), sin embargo, 12 semanas después presentó una nueva ampolla en el mismo sitio tras reducir la dosis del esteroide, por lo que requirió nuevo ajuste terapéutico con el cual se logró remisión de la lesión (figura 1 e-f).

Durante el seguimiento, se solicitaron estudios de esrutinio como biometrías hemáticas, química sanguínea,



**Figura 1.** Evolución del pioderma gangrenoso bulloso. A y B: inicio de la dermatosis; placa central de fondo necrótico con vesículas periféricas. C y D: cinco días después de la manipulación de la lesión y durante la primera valoración por dermatología; úlcera de fondo necrótico con pequeñas bullas en su periferia, así como algunas costras melicéricas, se observa intenso edema y eritema en la piel circundante. E: tras comenzar tratamiento con esteroide empieza el proceso de cicatrización; aspecto arrugado de la piel y formación de costra. F: tres meses después del inicio de tratamiento y posterior a la reducción de la dosis de esteroide se presenta una nueva ampolla.

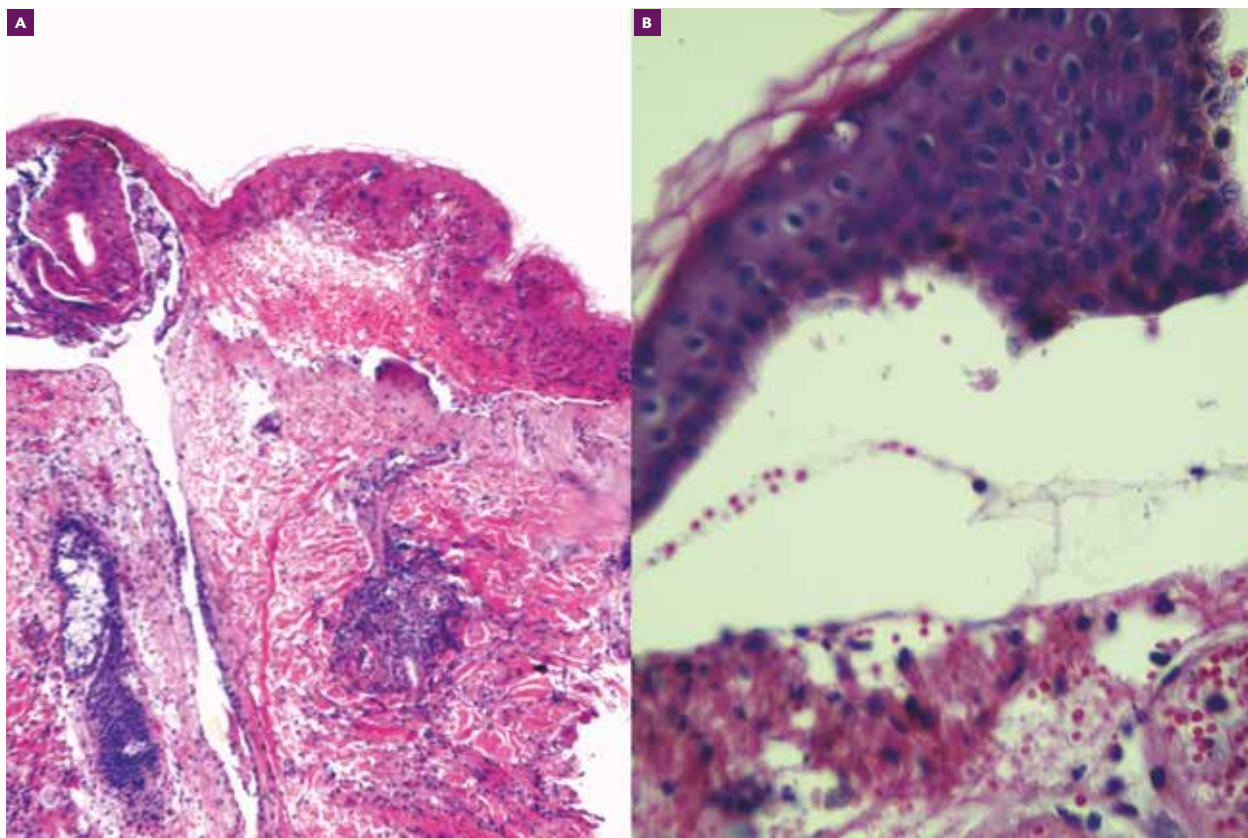


Figura 2. Biopsia correspondiente al margen de la úlcera. A: infiltrado neutrofílico que tiende a formar microabscesos. B: ampolla subepidérmica (HE 10X y 40X).

frotis de sangre periférica, inmunoglobulinas séricas, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos y sangre oculta en heces en búsqueda de alteraciones hematológicas, enfermedades autoinmunes o enfermedad inflamatoria intestinal, los cuales resultaron sin alteraciones.

### Discusión

El pioderma gangrenoso de tipo ulcerativo se caracteriza por úlceras profundas de bordes poco definidos, a diferencia de la variante ampollosa que se caracteriza por úlceras superficiales. Con frecuencia se observa en la cabeza, el cuello y las extremidades superiores.<sup>3</sup>

El 70% de casos de pioderma gangrenoso ampollosa puede anteceder, acompañar o aparecer después de una neoplasia hematológica como leucemia mieloide, linfoma, gammapatía monoclonal y síndrome mielodisplásico.<sup>4</sup> También se ha asociado a enfermedad inflamatoria intestinal y artritis reumatoide.<sup>5</sup>

Los hallazgos histológicos son variables y dependen del sitio de la biopsia y del estadio de la lesión. Las biopsias del centro de la úlcera muestran infiltrado neutrofílico masivo en ausencia de vasculitis, y las biopsias de la periferia

con frecuencia muestran infiltrado linfocítico.<sup>6</sup> Además se pueden observar distintos hallazgos dependiendo de la variante de pioderma, en ocasiones hay vasculitis y ésta puede ser secundaria a la ulceración. Comparte similitudes clínicas e histológicas con el síndrome de Sweet, por lo que podría tratarse de distintas presentaciones de un mismo espectro de condiciones reactivas cutáneas.<sup>2,7</sup>

El paciente cumplió con criterios para el diagnóstico de pioderma gangrenoso ampollosa.<sup>8</sup> Presentó una rápida evolución de la úlcera de bordes socavados violáceos. Se asoció a dolor intenso y se observó fenómeno de patergia, ya que tuvo extensión del diámetro de la lesión tras ser manipulada. En la revisión histológica se observó abundante infiltrado neutrofílico con datos de leucocitoclasia. Finalmente respondió de forma adecuada al tratamiento con esteroide sistémico, presentó recidiva de la lesión tras reducir la dosis, por lo que requirió nuevo ajuste terapéutico. En este caso no se encontró alguna enfermedad sistémica asociada.

### Conclusiones

Se expone el caso de un subtipo ampollosa del pioderma gangrenoso, éste se caracteriza por presentar úlceras más

superficiales. Se deben descartar enfermedades autoinmunes y sobre todo hematológicas debido a su frecuente asociación con neoplasias malignas de mal pronóstico; aunque el pioderma gangrenoso ampuloso puede presentarse antes, en conjunto o después de éstas.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Maverakis E, Ma C, Shinkai K, Fiorentino D, Callen JP, Wollina U *et al*, Diagnostic criteria of ulcerative pyoderma gangrenosum: a Delphi Consensus of International Experts, *JAMA Dermatol* 2018; 154(4):461-6. DOI: 10.1001/jamadermatol.2017.5980.
2. George C, Deroide F y Rustin M, Pyoderma gangrenosum: a guide to diagnosis and management, *Clin Med* (Londres) 2019; 19(3):224-8. DOI: 10.7861/clinmedicine.19-3-224.
3. Maverakis E, Marzano AV, Le ST *et al*, Pyoderma gangrenosum, *Nat Rev Dis Primers* 2020; 6(1):81. Disponible en: <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0213-x>.
4. Vacas AS, Bollea-Garlatti ML, Torre AC y Galimberti RL, Bullous pyoderma gangrenosum as a predictor of hematological malignancies, *An Bras Dermatol* 2018; 93(1):133-4. DOI: 10.1590/abd1806-4841.20187031.
5. Sullivan SN, Bullous pyoderma gangrenosum and inflammatory bowel disease, *Inflamm Bowel Dis* 2018; 24(5):e16-e17. DOI: 10.1093/ibd/izy018.
6. Suvirya S, Pathania S y Singhai A, A case of bullous pyoderma gangrenosum, *BMJ Case Rep* 2019; 12(3):e228772. DOI: 10.1136/bcr-2018-228772.
7. Figueras NI, Martín-Sala S, Álvarez-Abella A y Jucglà Serra A, Pioderma gangrenoso, *Piel* (Barcelona) 2012; 27(3):132-44. DOI: 10.1016/j.piel.2011.10.012.
8. Jockenhöfer F, Wollina U, Salva KA, Benson S y Dissemond J, The Paracelsus score: a novel diagnostic tool for pyoderma gangrenosum, *Br J Dermatol* 2019; 180(3):615-20. DOI: 10.1111/bjd.16401.