

Caso clínico

Pioderma gangrenoso ulceroso diseminado: comunicación de un caso

Mónica Vences Carranza,* Regina Malo Juvera,** Gisela Navarrete Franco***

RESUMEN

El pioderma gangrenoso es una dermatosis inflamatoria de origen desconocido que junto con el síndrome de Sweet, el granuloma anular y el eritema *elevatum diutinum* se clasifica entre las dermatosis neutrofilicas. Se comunica el caso de un hombre de 45 años de edad con dermatosis diseminada en la cara, el tronco anterior y posterior, y el tercio superior de los miembros superiores. La dermatosis estaba constituida por numerosas úlceras de forma ovalada, de 1 a 3 cm de diámetro, de fondo limpio, bordes socabados y eritematovioláceas. Los hallazgos histopatológicos fueron: epidermis con zonas de ulceración y otras de acantosis irregular; dermis superficial y reticular con infiltrado moderadamente denso, con acumulación de polimorfonucleares, linfocitos, histiocitos y algunas células gigantes que rodeaban los vasos dilatados y congestionados. Se estableció el diagnóstico de pioderma gangrenoso ulceroso diseminado. El tratamiento consistió en talidomida (100 mg/día), con lo que se logró la curación de las lesiones después de un mes de medicación.

Palabras clave: pioderma gangrenoso, dermatosis, talidomida.

ABSTRACT

Pyoderma gangrenosum is an inflammatory dermatosis of unknown origin, as well as Sweet's syndrome, anular granuloma and erythema *elevatum diutinum*, is classified among neutrophilic dermatoses. This paper reports the case of a 45-year-old male with dermatosis disseminated to face, anterior and posterior trunk, and the superior third of upper limbs. Dermatitis consisted of numerous oval ulcers, from 1 to 3 cm of diameter, clean bottom, and erythematoviolaceous. Histopathological findings were: epidermis with ulceration zones and other of irregular acantosis; superficial and reticular dermis with moderately dense infiltrated, with accumulations of polymorphonuclears, lymphocytes, histiocytes and some giant cells surrounding dilated and congested vessels. Diagnosis of disseminated ulcerated pyoderma gangrenosum was established. Treatment consisted on thalidomide (100 mg/d), with which healing of lesions was reached, after a month of medication.

Key words: pyoderma gangrenosum, dermatosis, thalidomide.

El pioderma gangrenoso es una dermatosis inflamatoria de origen desconocido, al igual que el síndrome de Sweet, el granuloma anular y el eritema *elevatum diutinum* se clasifica entre las dermatosis neutrofilicas.¹ Aunque su causa se desconoce, se piensa que se relaciona con quimiotaxis anormal de neutrófilos e inmunidad celular alterada.^{2,3}

Las características clínicas son polimorfas y los hallazgos histopatológicos dependen del tiempo de evolución, del sitio de obtención de la biopsia y del tipo de pioderma gangrenoso, por lo que el diagnóstico suele establecerse por exclusión.^{4,5}

El pioderma gangrenoso se clasifica en:

- a) Pioderma gangrenoso ulceroso: se inicia como una pápula, con un halo eritematoso, que se ulcera en el centro y se extiende a la periferia. Su localización más frecuente es en los miembros inferiores y puede asociarse con enfermedad inflamatoria intestinal y artritis reumatoide.^{4,6,7}
- b) Pioderma gangrenoso pustuloso: aparece como una pápulo-pústula que nunca llega a ulcerarse. La localización anatómica habitual es el tronco y las extremidades.^{1,4,6-8}
- c) Pioderma gangrenoso ampolloso: es una forma superficial que se observa frecuentemente en pacientes con leucemia y en quienes reciben tratamiento con factor estimulante de colonias.^{1,4}

* Dermatóloga adscrita.

** Dermatóloga egresada.

*** Jefa del Servicio de Dermatopatología.
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, SSDF.

Correspondencia: Dra. Gisela Navarrete Franco. Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. Dr. Vertiz 464, esquina Eje 3 Sur, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF.
Recibido: septiembre, 2008. Aceptado: noviembre, 2008.

Este artículo debe citarse como: Vences CM, Malo JR, Navarrete FG. Pioderma gangrenoso ulceroso diseminado: comunicación de un caso. *Dermatol Rev Mex* 2009;53(2):96-99.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

d) Pioderma gangrenoso vegetante: se trata de una variante limitada y crónica, en la que los bordes no están socabados ni son violáceos, y su relación con enfermedades sistémicas es poco frecuente.^{1,7}

El tratamiento es complejo y consiste en limpieza de la úlcera, sin debridar, con la finalidad de no favorecer el fenómeno de patergia. Se indican fármacos por vía tópica o sistémica, como talidomida en monoterapia o combinada con corticoesteroides, e inmunosupresores (azatioprina, ciclosporina, metotrexato, entre otros). La respuesta es variable y las recidivas frecuentes.^{1,2,4,9-12}

CASO CLÍNICO

Hombre de 45 años de edad, originario y residente de la Ciudad de México, con dermatosis diseminada en la cara, de la que afectaba el ala nasal izquierda y el mentón; el tronco anterior y posterior, y el tercio superior de los miembros superiores. La dermatosis consistía en numerosas úlceras de forma ovalada, de 1 a 3 cm de diámetro, de fondo limpio, bordes socabados y eritematovioláceos, levemente dolorosas de forma espontánea, de dos meses de evolución (figuras 1 y 2). En el resto de la exploración física no se observaron datos relevantes.



Figura 1. Numerosas úlceras en la cara posterior del tronco.



Figura 2. Úlcera circular de bordes bien definidos.

Entre sus antecedentes patológicos refirió solamente diabetes tipo 2, de dos años de evolución, en tratamiento irregular con hipoglucemiantes orales.

Al realizar los exámenes de laboratorio generales, el único dato de importancia fue glucosa sérica de 188 mg/dL. El examen de VIH por ELISA fue negativo.

Dentro del protocolo de estudio se realizó una biopsia incisional de piel para estudio histopatológico y, además, el tejido biopsiado se cultivó en medios convencionales para bacterias (Agar-sangre de carnero, agar-Maconkey), hongos (Agar-Sabouraud) y micobacterias (Lowenstein-Jensen), sin lograr el desarrollo de ningún microorganismo.

El estudio histopatológico mostró la epidermis con zonas de ulceración y otras de acantosis irregular. En la dermis superficial y reticular se observó infiltrado moderadamente denso, formado por la acumulación de polimorfonucleares, linfocitos, histiocitos y algunas células gigantes que rodeaban los vasos dilatados y congestionados (figuras 3 y 4).

Con los datos anteriores se estableció el diagnóstico de pioderma gangrenoso ulceroso diseminado. El tratamiento consistió en talidomida (100 mg/día), con lo que se logró la curación de las lesiones después de un mes (figuras 5 y 6). Debido a que el paciente tenía mal control de la glucemia, se decidió no indicarle esteroides como parte de la medicación.

Se solicitó la valoración por parte del servicio de gastroenterología, debido a la posible asociación del pioderma

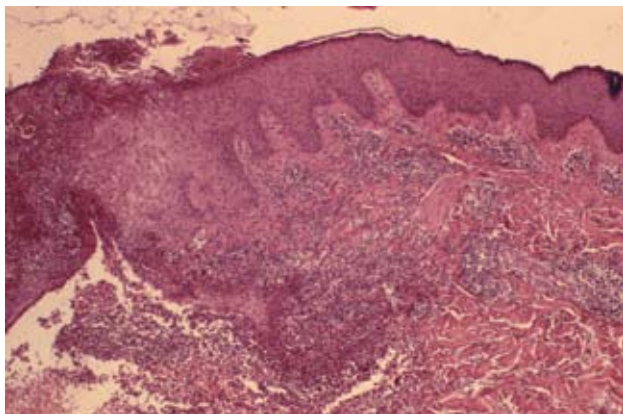


Figura 3. Epidermis con zonas de ulceración y otras de acantosis irregular. En la dermis se observa un infiltrado moderadamente denso (H-E 4 X).

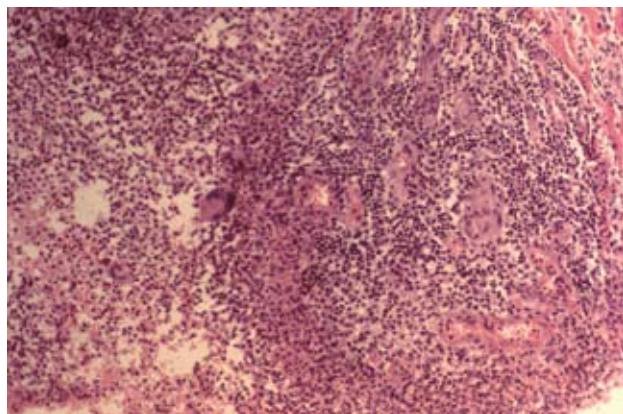


Figura 4. Infiltrado constituido por acumulaciones de polimorfonucleares, linfocitos, histiocitos y algunas células gigantes que rodean vasos dilatados y congestionados (H-E 20 X).

gangrenoso con enfermedad inflamatoria intestinal, pero no se encontraron datos sugerentes de esta última.

DISCUSIÓN

En el paciente de este estudio se estableció el diagnóstico de pioderma gangrenoso ulceroso diseminado, por correlación clínico-patológica de la dermatosis, que se distingue por úlceras y diseminación de las lesiones.

Es importante destacar la rápida respuesta al tratamiento con talidomida, lo cual es frecuente en pacientes con esta enfermedad.

El 50% de los pacientes con pioderma gangrenoso padece alguna enfermedad sistémica asociada, la más frecuente es la enfermedad inflamatoria intestinal (33%) y la artritis



Figura 5 y 6. Aspecto del paciente al mes de tratamiento.

reumatoide.^{1,13} Otras alteraciones relacionadas, aunque con menor frecuencia, son la gammopatía monoclonal por IgA, policitemia vera y algunas neoplasias, como el linfoma no Hodgkin y la leucemia mielocítica crónica.^{1,6,14}

Existen casos poco frecuentes de enfermedad extracutánea con pioderma gangrenoso, que se distingue por infiltrados de neutrófilos que provocan la formación de abscesos estériles. Los órganos afectados con mayor frecuencia son los huesos y pulmones, aunque también puede afectar el bazo, el hígado y el sistema nervioso central.^{15,16}

Debido a que el diagnóstico se establece por exclusión, debe solicitarse biometría hemática, química sanguínea, biopsia y cultivo de la lesión; cuando se considere necesario, electroforesis de proteínas, perfil de hepatitis y de anticuerpos.^{1,4,7}

El diagnóstico diferencial se realiza con diversas enfermedades; sin embargo, es necesario ubicarse en el contexto del paciente al momento de solicitar estudios especiales. El diagnóstico diferencial debe hacerse con: enfermedades relacionadas con vasculitis (sobre todo poliarteritis nodosa y crioglobulinemia),^{1,4,7,17} estados trombofílicos (síndrome antifosfolípido y mutación del factor de Leiden),^{4,18} enfermedades infecciosas (celulitis, infección por herpes simple, *Mycobacterium ulcerans*, esporotricosis, cromomycosis y leishmaniasis, entre otras)^{1,4,7,19} y algunas neoplasias (carcinoma epidermoide y metástasis a piel).^{1,4,7}

En el paciente de este estudio no se identificó ningún padecimiento concomitante al pioderma gangrenoso.

REFERENCIAS

- Callen JP, Jackson JM. Pyoderma gangrenosum: an update. *Rheum Dis Clin North Am* 2007;33(4):787-802.
- Oka M, Pyoderma gangrenosum and interleukin 8. *Br J Dermatol* 2007;157(6):1279-81.
- Uhara H, Saida T, Nakazawa H, Ito T. Neutrophilic dermatoses with acute myeloid leukemia associated with an increase of serum colony-stimulating factor. *J Am Acad Dermatol* 2008;59 (Suppl. 2):S10-S12.
- McAleer MA, Powell FC, Devaney D, O'Donnell BF. Infantile pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 2008;58(Suppl. 2):S23-28.
- Chia MW, Teo L, Tay YK, Poh WT. Pustular pyoderma gangrenosum: an uncommon variant which is easily misdiagnosed. *Dermatol Online J* 2008;28:14(2):21.
- Wollina W. Pyoderma gangrenosum: a review. *Orphanet J Rare Dis* 2007;15(2):19.
- Jurado F, Sánchez D. Pioderma gangrenoso. *Dermatol Rev Mex* 2004;48(1):28-43.
- Bhat M, Dawson D. Wheezes, blisters, bumps and runs: multisystem manifestations of a Crohn's disease flare-up. *CMAJ* 2007;177(7):715-8.
- Roy DB, Conte ET, Cohen DJ. The treatment of pyoderma gangrenosum using etanercept. *J Am Acad Dermatol* 2006;54(Suppl. 3):S128-S134.
- Poritz LS, Lebo MA, Bobb AD, Ardell CM, Koltun WA. Management of peristomal pyoderma gangrenosum. *J Am Coll Surg* 2008;206(2):311-5.
- Fonder MA, Lazarus GS, Cowan DA, Aronsen-Cook B, et al. Treating the chronic wound: a practical approach to the care of nonhealing wounds and wounds care dressings. *J Am Acad Dermatol* 2008;58(2):185-206.
- Azizan NS, Gangaram HB, Hussein SH. A novel therapy for the treatment of pyoderma gangrenosum. *Med J Malaysia* 2008;47:51-54.
- Ahmadi S, Powell FC. Pyoderma gangrenosum: uncommon presentations. *Clin Dermatol* 2005;23(6):612-20.
- Yayli S, Bahdir S, Alpay K, Cimsit G, et al. Pyoderma gangrenosum in association with juvenile rheumatoid arthritis. *J Dermatol* 2005;32(10):827-30.
- Costa I, Costanet J, Taillan B, Lacour JP, et al. Aseptic adenitis in pyoderma gangrenosum. *Ann Dermatol Venerol* 1994;121(8):550-2.
- Mirkamali A, Martha B, Dutronc Y, Ponnelle T, et al. Pulmonary abscess and pyoderma gangrenosum. *Med Mal Infect* 2007;37(12):835-9.
- Trent JT, Krisner RS. Diagnosing pyoderma gangrenosum. *Adv Skin Wound Care* 2001;14:151-3.
- Schmid MH, Hary C, Marstaller B, Konz B, Wendtner CM. Pyoderma gangrenosum associated with secondary antiphospholipid syndrome. *Eur J Dermatol* 1998;1:45-47.
- Laochumroonvorapong P, DiCostanzo DR, Wu H, Srinivasan K, et al. Disseminated histoplasmosis presenting as pyoderma gangrenosum-like lesions in a patient with acquired immunodeficiency syndrome. *Int J Dermatol* 2001;40:518-21.