

Varicela complicada con probable pioderma gangrenosa

(Complicated varicella with probable pyoderma gangrenosum)

Dr. Francisco Emilio Ferreira Águila,* Dra. Aidee Yesarela León Montes,** Dra. Claudia Baños Segura***

RESUMEN

Se describe la experiencia clínica en cinco niños con el diagnóstico clínico de probable pioderma gangrenosa (**PG**) que respondieron favorablemente al tratamiento quirúrgico: dos de ellos se caracterizaron por tener anemia y una úlcera necrótica con bordes irregulares, ambos asociados a varicela. En los dos primeros la fase de costra se complicó al profundizarse las lesiones hasta ser confluentes; pero en ambos las úlceras cerraron sin cirugía pero requirieron antibióticos; los otros tres recibieron tratamiento quirúrgico: en una niña, con lesión única en el hemitórax izquierdo y en otra de dos años de edad con varicela en fase de costra que se agravó rápidamente. Un varón de siete años, con varicela, mostró en cuatro días agravamiento de sus lesiones variolosas. Todos ingresaron al Servicio de Urgencias antes de ser hospitalizados en la Unidad de Terapia Intensiva donde fueron tratados hasta su egreso para luego continuar su tratamiento ambulatorio con antibióticos sin mostrar mejoría, por lo que se decidió tratarlos de manera combinada con la resección quirúrgica de tejido necrosado y cierre con colgajos locales, injertos e irrigación continua con rifamicina, sin el empleo de esteroides locales o sistémicos. Los resultados anatomo-patológicos no mostraron que hubiese infiltración neutrofílica de la piel.

Palabras clave: Pioderma gangrenosa, úlcera idiopática, úlcera inflamatoria.

SUMMARY

The following are five cases of probable pyoderma gangrenosum (**PG**). These cases are characterized by anemia and the presence of a necrotic ulcer with irregular borders, associated with varicella. The first two cases had a crusting phase which was complicated. The ulcers healed without the need for surgery; however they required hospitalization, isolation, and twice a day wound cleaning using a local rifamycin. There were 3 cases that required surgical treatment. These were: A 4 year-old male, who had a single lesion on the left side of the thorax. A 2 year-old girl with varicella in the crusting phase, which she rapidly got worse. A 7 year old patient with varicella, and whose lesions got worse in a 4 day period. Both patients arrived to the Emergency Department and were admitted to the Intensive Care Unit, previously these patients had an out-patient management that consisted of at least 3 antibiotics without a favorable response; therefore there was a need to use a combined treatment that consisted of surgical debridement of necrotic tissue, wound closure with local skin flaps or skin grafts, along with continuous irrigation with rifamycin. Steroids were not used locally or systemically. There were no signs of neutrophilic infiltrates in the skin.

Key words: Pyoderma gangrenosum, ulcerative idiopathic, ulcerative inflammatory.

La pioderma gangrenosa (**PG**), también conocida como úlcera idiopática, fue descrita en 1930 como dermatosis de «origen oscuro»,¹ es una entidad patología poco

conocida, probablemente debido a que sus particularidades clínicas, los datos de laboratorio y los reportes de las biopsias suelen ser específicos, ya que se considera que una biopsia negativa no suele ser suficiente para excluir el diagnóstico, pues en 25% de los casos la clínica y la infiltración neutrofílica en una biopsia, hecho que se considera una característica de este padecimiento, en los estudios anatomo-patológicos.³ La edad tampoco es específica, pues aparece desde la adolescencia hasta la vejez,⁴ aunque, es más frecuente en los adultos jóvenes, en los que la incidencia es mayor en las mujeres;⁵ por

* Cirujano Plástico, Hospital Pediátrico Coyoacán, Secretaría de Salud Distrito Federal.

** Residente de cuarto año de Cirugía General del Hospital Español de México.

*** Médico General en práctica privada.

otra parte, en 50% se le asocia a enfermedades sistémicas;^{6,7} como hepatitis, poliartritis, mieloma, trastornos hematológicos, siendo más común en la enfermedad de Crohn y en la colitis conocida como CUCI.⁸ Cabe mencionar que en la actualidad se piensa que probablemente está asociada a una alteración inmunológica⁹ como consecuencia de una mutación genética^{10,11} debido a consecuencia de un padecimiento sistémico y como respuesta al tratamiento,² los que son los indicadores de este diagnóstico, no obstante que no estén presentes.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

En un lapso de ocho años en el hospital se han estudiado cinco casos que por su evolución clínica y su respuesta al tratamiento, se planteó la sospecha de que su enfermedad fuese una piodermitis piógena **PG**, de estos niños tres requirieron tratamiento quirúrgico y en dos hubo buena respuesta al tratamiento médico, tal como en seguida se describe:

Caso 1. Fue un niño de cuatro años sin antecedentes de importancia para su padecimiento, el que inició con manifestaciones de varicela que se complicó entre los días cuatro y ocho de la aparición del brote e inicialmente mostró una úlcera «postvaricela». Fue hospitalizado por cerca de un mes en otro hospital (donde fue tratado con lavados quirúrgicos) y a su ingreso mostraba las costuras características de la varicela en resolución; fue trasladado a nuestro hospital para su manejo quirúrgico: se le hizo un colgajo torácico para cubrir la lesión, sin haber ningún problema y egresó tres días después (*Figuras 1 a*

y b) sin complicaciones, para continuar su evolución de manera ambulatoria.

Caso 2. Fue una niña de dos años de edad, de una familia de condiciones socioeconómicas bajas, aunque bien integrada y con higiene aceptable; tenía el antecedente de haber padecido varicela dos semanas antes de su ingreso, la cual fue manejada con medidas generales, analgésicos y antihistamínicos; al parecer no le fueron aplicados antivirales. Evolucionó sin complicaciones pero de tres a cinco días antes de su ingreso (en la fase de costra de su varicela) aparecieron casi al mismo tiempo tres lesiones, dos en la cara anterior de los muslos: de forma simétrica y casi en espejo y otra en el dorso del pie derecho; las lesiones aumentaron de tamaño rápidamente acompañadas de fiebre, astenia, adinamia y anorexia; a los cinco días se agravó su estado clínico, con un deterioro general importante, por lo que ingresa al Servicio de Urgencias y después a la terapia intensiva del hospital: donde fue intubada 24 horas después (*Figuras 2 a y b*) por un probable choque séptico y deshidratación severa. La impregnación con antibióticos al inicio fue con cefalosporinas de tercera generación (ceftriaxona), que a los cinco días se cambió por trimetoprima-sulfame-toxazol de 8-40 mg/kg oral, debido a flebitis, mostrando mejoría clínica.

A su ingreso estaba con choque séptico y fascitis necrosante, por lo que fue programada a cirugía cuatro días después de su ingreso, con el diagnóstico preoperatorio de **PG**: con objeto de hacer aseo quirúrgico y después la corrección quirúrgica definitiva: con colgajos e injerto en el dorso del pie derecho. En ambos muslos el cierre de la herida se hizo con la transposi-



Figuras 1. a y b. Niño de cuatro años con úlcera por varicela, inició con síntomas y se complicó 4 a 8 días después. Se le hizo cierre con un colgajo local.



Figuras 2. a y b. Niña de dos años en choque séptico. Se observan lesiones de varicela, las úlceras en los muslos son simétricas, aparece otra lesión en el dorso del pie derecho. **c.** A seis semanas de operada y con tres semanas de manejo como externa, sus lesiones se encontraban cicatrizando normalmente y su evolución clínica era buena.

ción de colgajos tipo Limberg, el dorso del pie se cubrió con un injerto de espesor total, tomado de la ingle derecha; el postoperatorio se desarrolló en la Unidad de Cuidados Intensivos y ocho días continuó su manejo por el Servicio de Infectología del mismo hospital, para los 18 días después ser dado de alta para continuar su manejo en la consulta externa, es vista seis semanas después (*Figura 2 c*) y no ha sido necesario el empleo de antibióticos o analgésicos en su domicilio; pensamos que en este caso el pronóstico es bueno, ya que las condiciones generales de la paciente mejoraron rápidamente.

Caso 3. Varón de siete años que inició su padecimiento con varicela que se agravó cuando las lesiones del cuadrante inferior izquierdo del abdomen pasaron a fase de costra y se hicieron confluentes. A su ingreso mostraba en la piel una lesión necrótica de bordes irregulares eritematosos (*Figura 3 a*) con cierto ataque a su estado general; luego se hizo el diagnóstico de PG y se programó para aseo quirúrgico. Ocho días después fue programado para hacer el cierre de su herida. En ambos

estudios preoperatorios se encontró con anemia y leucocitosis, y no fue posible tener la cuantificación de las inmunoglobulinas.

Para el cierre de la herida se planeó hacer un colgajo dividido en tercios para la disección y en el postoperatorio para el manejo con irrigación continua (*Figura 3 b*); para esto se preparó una solución de rifamicina (solución con a rifocina y como atomizador un frasco de 200 mg de rifamicina para 12 horas por tres días). Luego fue egresado del hospital para su control en la consulta externa y seis días después de ser operado su recuperación fue rápida y las secuelas eran mínimas (*Figura 3 c*).

COMENTARIOS

Los pacientes que presentan una PG o un cuadro similar son captados en primera instancia por: Médicos Generales, Pediatras, Dermatólogos o Médicos Internistas, estos pacientes son diagnosticados como: Celulitis, fascitis necrosante, impétigo agravado o varicela complicada y



Figuras 3. a. Niño de siete años, con probable PG postvaricela que se inició 14 días antes de su ingreso y se complicó en cuatro días después. b. El mismo paciente. Se observa cierre de la úlcera con colgajos locales y la colocación de sistema de drenaje continuo con rifocina. c. A los 6 meses de haberse operado, el paciente se encuentra en buenas condiciones y las secuelas son mínimas por la cicatriz del abdomen.

de acuerdo a estos diagnósticos se da el tratamiento que generalmente se basa en: antibióticos locales o sistémicos.

El agravamiento del cuadro clínico y la falta de respuesta al tratamiento con antibióticos, junto con el manejo intrahospitalario, obliga a que los pacientes sean estudiados por un equipo multidisciplinario para descartar o confirmar que estas úlceras abigarradas puedan estar asociadas a alguna enfermedad sistémica como: Colitis ulcerosa, lupus, hepatitis o que se pueda tratar de una PG idiopática.

Los casos mencionados en este artículo, pensamos sean debidos a una PG, a pesar de que no se confirmaron y no se realizaron estudios para ver niveles de gammaglobulinas en sangre ni tampoco se aplicaron como parte del tratamiento inmunomoduladores por no contar en nuestro Hospital con estos estudios ni con estos medicamentos.

Es en los datos clínicos donde se halla la piedra angular del diagnóstico ya que la PG, aparece como una úlcera dolorosa con base necrótica, de bordes irregulares, violáceos con halo eritematoso e indurado,¹² más frecuentemente de la mitad del tronco hacia abajo (*Figura 4*) que inicia como una pequeña lesión nodular o pustula, que se extiende rápidamente y en menos de 4

días evoluciona a cualquiera de las 4 formas descritas: ulcerosa, pustular, ampollosa y vegetante.¹³ En 50% o menos existe una respuesta favorable a los antibióticos locales y sistémicos.¹⁴⁻¹⁶

En más de la mitad la respuesta a los antibióticos es pobre o nula y el cuadro tiende a empeorar, quizás en este momento se sospecha de una PG y el tratamiento se debe llevar a cabo en un hospital y por un equipo especializado,¹⁷ los pacientes descritos en el presente artículo tuvieron un retraso en el tratamiento por lo menos de 2 semanas, a su ingreso al hospital el estado de salud de ambos pacientes fue reportado como grave, fueron operados a los cuatro días de su ingreso (*Figuras 5 a y b*).

En condiciones normales cuando los pacientes son atendidos oportuna y tempranamente, el manejo inicial se basa en las probabilidades diagnósticas, descartando o confirmando alguna patología agregada, una vez establecido éste, el tratamiento médico inicial específico cuando se sospecha de una PG es a base de inmunomoduladores, como la ciclosporina,^{18,19} inmunoglobulinas²⁰ o la infusión local de corticosteroides.^{21,22} Si el paciente mejora y se cura sin realizar alguna cirugía, el diagnóstico fue realizado tempranamente y confirmado por la respuesta favorable. Cuando no se sospecha

de esta patología y no hay una respuesta favorable a los antibióticos y el estado general del paciente se va deteriorando, es cuando está indicada la cirugía y se



Figura 4. Niña con pioderma gangrenosa superficial, es la forma benigna y responde favorablemente al tratamiento conservador. Femenino 10/12 con varicela de dos semanas de evolución, cursó con plaquetopenia.

recomiendan los injertos y colgajos,²³ combinados con oxígeno hiperbárico.^{24,25}

Cabe pues concluir que el nombre de **PG** con frecuencia, no pudo ser considerada entre las posibilidades de diagnóstico, lo que retrasa el tratamiento encaminado a esta posibilidad y el tiempo perdido ocasiona el agravamiento del paciente. Si bien el tratamiento inicial no es quirúrgico, en este artículo ilustra, que en estos casos el tratamiento médico y quirúrgico permiten tener buen resultado.

Tal parece que por el momento son pocos casos en los que se sospecha que una lesión ulcerosa confluente en un niño con el antecedente de varicela en su fase de costra, de presentación repentina y sin alguna otra posibilidad causal, se complica a tal grado que repercute en el estado general del paciente, al aumentar su diámetro rápidamente y no responder al tratamiento con antibióticos, lo que puede estar asociado con un defecto inmunológico de fondo que sin los cuidados necesarios pueda causar la muerte del paciente.

En segundo lugar, el diagnóstico definitivo de **PG** se hace principalmente por el cuadro clínico y la respuesta favorable al tratamiento racional y bien orientado de esta enfermedad.

La presencia de úlceras necróticas irregulares, que pueden ser una o varias, con cierto predominio en la mitad inferior del cuerpo y acompañados de anemia e hiper o hipoglobulinemia y con una biopsia de piel que reporte infiltración neutrofílica de la piel, son datos definitivos para el diagnóstico.

En la revisión bibliográfica acerca de este tema no se encontró información acerca de fallecimientos ocasionados por esta enfermedad, pero es sensato suponer que esto pudo haber sido porque no se tomó en cuenta el



Figuras 5. a y b. Niña de 10 años con secuela de varicela complicada, con seis semanas de evolución y tres lavados quirúrgicos (con alergia a vancomicina y clindamicina).

diagnóstico de la complicación por **PG** y no se hicieron los estudios que permitiesen comprobar o descartar a esta posibilidad diagnóstica.

Tal parece que muchas de las enfermedades consideradas antes como idiopáticas, ahora ya se conoce su etiología y comportamiento clínico: como si dejaran de actuar en la clandestinidad y ahora tienen nombre y apellidos y son fáciles de reconocer y comprender la manera como se desarrollan y el tratamiento que es efectivo y racional.

Referencias

1. Crowson AN, Mihm MC Jr, Magro C. Pyoderma gangrenosum: a review. *J Cutan Pathol* 2003; 30(2): 97-107.
2. Charles CA, Leon A, Banta MR, Kirsner RS. Etanercept for the treatment of refractory pyoderma gangrenosum: a brief series. *Int J Dermatol* 2007; 46(19): 1095-9.
3. Lyon CC, Smith AJ, Beck MH, Wong GA, Griffiths CE. Parastomal hypoderma gangrenosum: clinical features and management. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42(6): 992-1002.
4. Passarini B, Infusino SD, Barbieri E, Varotti E, Gionchetti P, Rizzeilo F et al. Cutaneous manifestations in inflammatory bowel diseases: eight cases of psoriasis induced by anti-tumor-necrosis-factor antibody therapy. *Dermatology* 2007; 215(4): 295-300.
5. Callen JP. Pyoderma gangrenosum: Diagnosis, etiology and therapy. *Lancet* 1998; 351: 581-5.
6. Regueiro M, Valentine J, Pleuys, Fleisher MR, Lichtenstein GR. Infliximab for treatment of Pyoderma gangrenosum associated with inflammatory Bowel disease. *Am J Gastroenterol* 2003; 98(8): 1821-6.
7. Wittekindt C, Lüers JC, Klüssmann JP, Hüttenbrink KB. Pyoderma gangrenosum in the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 133(1): 83-5.
8. Ridenhour G, Stephenson HEJr. Pyoderma gangrenosum successfully treated with aqueous silver nitrate (0.5 per cent) steroids and skin autografts. *Ann Surg* 1968; 168(5): 905-10.
9. Chow RK, Ho VC. Treatment of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34(6): 1047-60.
10. Cummins DL, Anhalt GI, Monahan T, Meyerle JH. Treatment of pyoderma gangrenosum with intravenous immunoglobulin. *Br J Dermatol* 2007; 157(6): 1235-9.
11. Panuncialman J, Falanga V. Basic approach to inflammatory ulcers. *Dermatol Ther* 2006; 19(6): 365-76.
12. D'Incá R, Faglioni S, Sturniolo GC. Tacrolimus to treat pyoderma gangrenosum resistant to cyclosporine. *Ann Intern Med* 1998; 128(9): 783-4.
13. Meyer N, Ferraro V, Mignard MH, Adamski H, Cheurant B. Pyoderma gangrenosum treated with high-dose intravenous immunoglobulins: Two cases and review of the literature. *Clin Drug Investigating* 2006; 26(9): 541-6.
14. Tallon B, Rademaker M, Parkinson G, Whitley B, Swarbrick M. Cavitary pyoderma gangrenosum treated with local infusion of corticosteroid. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56(4): 695-9.
15. Davis JC, Landeen JM, Levine RA. Pyoderma gangrenosum: skin grafting after preparation with hyperbaric oxygen. *Plast Reconstr Surg* 1987; 79(2): 200-7.
16. Valesky EM, Spieth K, Beier C, Wolter M, Kaufmann R. Postoperative pyoderma gangrenosum of Cullen. *Unfallchirurg* 2007; 110(11): 973-6.
17. Wollina U. Clinical management of pyoderma gangrenosum. *Am J Clin Dermatol* 2002; 3(3): 149-58.
18. Mehta AJ, Woodrow S, St John A. Pyoderma gangrenosum on varicella lesions. *Clin Exp Dermatol* 2007; 32(2): 215-7.
19. Eichhorn JP, Peeters R, Werner J, Bartop, Lambert J, Beaucourt L, Poucke SV. Pyoderma gangrenosum. *Dermatologic Therapy* 2001; 14(1): 102-10.
20. Alam M, Grossman ME, Schneiderman PI, Blume RS, Benvenisty AI. Surgical management of pyoderma gangrenosum: case report and review. *Dermatol Surg* 2000; 26(11): 1063-6.
21. Cliff S, Holden CA, Thomas PR, Marsden RA, Harland CC. Split skin grafts in the treatment of pyoderma gangrenosum. *Dermatol Surg* 1999; 25: 299-302.
22. Wollina U. Pyoderma gangrenosum-a review. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 15:2-19.
23. Sub WP, Davis MD, Weenig RH, Powell FC, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: clinicopathologic correlation and proposed diagnostic criteria. *Int J Dermatol* 2004; 43(11): 790-800.
24. Dinulos JG, Darmstadt GL, Len MK, Ruttledge JC, Murray KF. Infantile Crohn disease presenting with diarrhea and pyoderma gangrenosum. *Pediatr Dermatol* 2006; 23(1): 43-8.
25. Brooklyn T, Dunnill G, Probert C. Diagnosis and treatment of pyoderma gangrenosum. *BMJ* 2006; 333(7560): 181-4.

Correspondencia:
Dr. Francisco Emilio Ferreira Águila
Dakota Núm. 361-9,
Col. Nápoles, 03810
Delegación Benito Juárez,
Mex. DF 5523-2312 5523-2193
E-mail: drferreira54@hotmail.com