

Pioderma Gangrenoso: “Casuística del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional en un período de 15 años”

Diana Perin*, Victoria Rivelli**, Gloria Mendoza***, Arnaldo Aldama****,

*Dermatóloga **Dermatóloga***Dermatopatóloga****Jefe de Servicio
Servicio de Dermatología del Hospital Nacional de Itaugua

Resumen:

Antecedentes: El pioderma gangrenoso es una enfermedad cutánea ulcerosa, recurrente e infrecuente. Incluido en el grupo de las enfermedades neutrofílicas, con frecuencia, se asocia a enfermedades sistémicas.

El objetivo del trabajo es comunicar la casuística del pioderma gangrenoso y sus principales características clínicas y evolutivas en el Servicio de Dermatología del Hospital Nacional en un período de 15 años (1996-2011).

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo.

Resultados: En el período mencionado se diagnosticaron 12 casos de pioderma gangrenoso, 8 mujeres (67%) y 4 varones, con edades que oscilaban entre 11 y 69 años (promedio de 41 años), todos, menos uno, atendidos inicialmente en las salas de internación del hospital. La forma clínica predominante fue la ulcerativa (11 casos), y 7 se asociaron con otras patologías (6 con enfermedad intestinal crónica y 1 con artritis reumatoidea). La evolución durante la internación fue favorable a excepción de 1 paciente que falleció, por complicaciones infecciosas.

Conclusión: El pioderma gangrenoso, también en nuestro servicio es poco frecuente, pero implica una morbilidad importante y las frecuentes asociaciones exigen un trabajo multidisciplinario.

Palabras claves: Pioderma gangrenoso, pioderma gangrenoso asociado a enfermedad inflamatoria intestinal, úlceras crónicas en piel.

Pyoderma Gangrenosum:

“Casuistry of the Dermatology
Service of the National Hospital
over a period of 15 years”

Summary:

Background: Pyoderma gangrenosum is an ulcerative skin disease, recurrent and infrequent. Included in the group of neutrophilic diseases often associated with systemic diseases.

The aim of this work is to communicate the casuistry of pyoderma gangrenosum and its main clinical characteristics and evolution in the Department of Dermatology, National Hospital over a period of 15 years (1996-2011).

Methods: Retrospective, observational, descriptive.

Results: In the mentioned period were diagnosed 12 cases of pyodermagangrenosum, 8 women (67%) and 4 males, with ages ranging between 11 and 69 years (mean 41 years), all but one originally seen in theaters hospital inpatient. The predominant clinical form was the ulcerative (11 cases), and 7 were associated with other diseases (6 with chronic intestinal disease and 1 with rheumatoid arthritis). The evolution during hospitalization was favorable except for 1 patient who died, a superimposed infection.

Conclusion: Pyoderma gangrenosum also in our service is rare, but it involves substantial morbidity and frequent demands a multidisciplinary partnerships.

Keywords: Pyoderma gangrenosum, pyoderma gangrenosum associated with inflammatory bowel disease, chronic skin ulcers.

Introducción:

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad ulcerativa, crónica, recurrente, poco frecuente. Incluido en el grupo de las dermatosis neutrofilicas, el diagnóstico requiere una correlación clínico-patológica, y se asocia entre el 50 y 70% de los casos con enfermedades sistémicas que preceden, coinciden o se desarrollan posteriormente.¹

Su etiopatogenia es aún incierta, pero la asociación con enfermedades sistémicas orienta a una alteración inmunológica, tanto humoral como celular.² Los traumatismos tienen un papel desencadenante, fenómeno conocido como patergia que se evidencia en el 20%-30% de los casos.³

La lesión clínica característica es la úlcera que se inicia como una pápulo-pústula folicular con induración nodular de rápida evolución. Existen variantes que difieren en su presentación clínica, localización y enfermedades asociadas. Siguiendo a Powell⁴, las variedades son las siguientes:

a) Ulcerativa: la más frecuente. Úlcera de rápida evolución, con base purulenta, bordes socavados y sobresalientes y halo violáceo. Muy dolorosa, puede ser única o múltiple y al curar deja cicatriz cribiforme. Relacionada más frecuentemente con la enfermedad inflamatoria intestinal, gammapatías monoclonales y artritis (seronegativas, espondilitis y artritis reumatoidea). Se localiza en miembros inferiores y tronco, pero también en cabeza y cuello.

b) Vesico-ampollar: en trastornos mieloproliferativos, (leucemia mielógena, tricoleucemia, mielofibrosis y gammapatía monoclonal). Las localizaciones más frecuentes son cara y miembros superiores.

c) Pustulosa: en la enfermedad inflamatoria intestinal.

d) Granulomatosa y vegetativa: con lesiones superficiales, generalmente sin asociación a otras patologías.

El PG se relaciona además con neoplasias malignas sólidas, infección por HIV, uso de cocaína, tiroiditis autoinmune, tuberculosis pleuropulmonar, cirugías y puede coincidir con otras enfermedades neutrofilicas como el Behçet, Sweet, dermatosis subcorneal, etc.^{1,5,6}

Para el diagnóstico, existen criterios mayores: rápida progresión de una úlcera cutánea necrótica y la exclusión de otras causas de ulceración cutánea y menores: historia de patergia, hallazgos histopatológicos compatibles, respuesta al tratamiento, cicatriz cribiforme y enfermedad sistémica asociada.⁷ La anatomía patológica es inespecífica y no existen pruebas laboratoriales definitivas.⁸

El tratamiento se basa en los esteroides como droga de primera elección, y el uso de minociclina, doxiciclina, clofazimina, como ahorradores de esteroides. En casos refractarios, ciclofosfamida, ciclosporina y en los asociados a enfermedad intestinal inflamatoria, los biológicos.^{1,9}

La importante morbilidad del PG y sus asociaciones motivan este trabajo, cuyos objetivos son los siguientes:

- Determinar la frecuencia del PG en el Servicio de Dermatología del Hospital Nacional y el tipo de atención (internación, consultorio, ambos).
- Determinar los datos demográficos (edad, sexo), las características clínicas y la asociación con otras enfermedades.
- Especificar el tratamiento instituido y la evolución de los casos.

Material y métodos:

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo.

Se incluyen pacientes de todas las edades, de ambos sexos, con diagnóstico clínico de PG, atendidos en consultorio externo o en las salas de internación en el período de 1996-2011.

Se excluyen los pacientes cuyo estudio histopatológico sea orientador a otras patologías.

Resultados:

En el período mencionado se diagnosticaron 12 casos de PG presentados en la tabla 1. Los pacientes fueron atendidos, 1 en consultorio externo y los demás en salas de internación de Clínica Médica (6 casos), Pediatría (1 caso), Cirugía (2 casos) y Urgencias de adultos (2 casos).

En cuanto a la distribución por sexo, 8 eran femenino (67%) y 4 masculino.

La edad de los casos osciló entre 11 y 69 años con media de 41 años. El 58% estaba en las franjas etarias de 21 a 30 y 31 a 40 años.

La lesión más observada fue la úlcera múltiple con borde flictenular y halo violáceo (11 casos). (Figura 1,2,3). En 1 caso se observaron lesiones pustulosas. (Figura 4) En 2, lesiones nodulares que evolucionaron a úlcera, coexistiendo con úlceras bien desarrolladas. En 1 caso se observó la típica cicatriz cribiforme de un episodio anterior. No observamos formas vegetantes o granulomatosa superficial.

Con referencia a la localización de las lesiones, predominaron en miembros inferiores (8 casos, 4 como única localización), y tronco (5 casos, 2 como única localización) (Figura 5). En miembros superiores 2 casos, y uno en rostro (en ambas con otras localizaciones).

Todos referían dolor, pero en 5 casos era muy intenso, 5 referían fiebre, en un caso presentaba diarrea en el momento de la internación, y otros dolores articulares.

Laboratorialmente se constató leucocitosis con neutrofilia (42%), y proteína C reactiva elevada (59%). Todos fueron HIV negativo.

El estudio anatómo - patológico realizado en 10 casos, fue compatible con PG en 9, y en 1 fue informado como inespecífico.

En cuanto a las asociaciones, 5 pacientes presentaron colitis ulcerosa, 1 enfermedad de Crohn (ambas patologías diagnosticadas por endoscopia y anatomía patológica), 1 caso con artritis reumatoidea. Otro paciente presentó comorbilidades no relacionadas con la enfermedad y 4 no evidenciaron ninguna asociación en el momento de la consulta. La investigación de la asociación fue motivada por la lesión cutánea en 2 casos. Los 5 restantes casos ya se conocían portadores de la enfermedad asociada.

El tratamiento realizado fue prednisona vía oral como única medicación específica en 10 casos, a dosis de 1 mg/peso con disminución al mejorar la lesión. En 1 paciente se asoció con sulfazalacina y en otro con azatioprina y dapsona. En todos, cuidados locales de las lesiones, incluso con membranas hidrocoloides en algunos casos. (Figura 6,7)

Fig. 1:



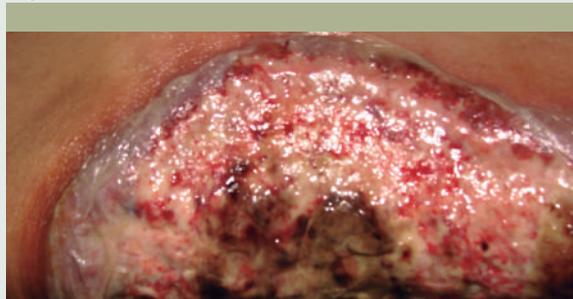
PG. Úlcera ovalada, borde despegado, flictenular, en glúteo. **Caso n° 10**

Fig. 2:



PG. Úlcera terebrante. **Caso n° 3**

Fig. 3:



PG. Úlcera necrótica, con borde violáceo y flictenular. **Caso n° 9**

Fig. 4:



PG. Lesiones vésico-pustulo-ampollosas. **Caso n° 1**

La mayoría mejoró antes del alta, menos 1 que fue al óbito por una infección generalizada. Cuatro siguieron regularmente sus controles en el consultorio externo del Servicio con curación de las lesiones y sin nuevos episodios.

Discusión:

En esta serie de PG de 12 casos, diagnosticados predominantemente en las salas de internación de Clínica Médica de nuestro hospital, se observan datos similares, en cuanto a edad, sexo y asociaciones, a los registrados en la literatura.^{1,2} En efecto, el PG predomina en el sexo femenino, con edad media de 42 años, y con el 50 a 70% de asociación con otras enfermedades.^{1,2} En una serie mejicana de 16 casos observados entre 1985- 2004, la edad media fue de 43,3 años, 10 fueron mujeres, y 11 (68,7%) tenían enfermedades sistémicas (enfermedad inflamatoria intestinal y artritis reumatoidea en igual proporción).¹⁰

El PG es raro en la edad pediátrica (4% en grandes series), y presenta algunos rasgos característicos como mayor compromiso facial, genital y perianal, menor frecuencia de enfermedades asociadas y mejor pronóstico.¹¹ Nosotros comunicamos 1 solo caso pediátrico, localizado en miembros inferiores y asociado con colitis ulcerosa.

La variedad ulcerosa, con lesiones múltiples de localización en miembros inferiores fue observada en 11 de los 12 casos, y el restante caso fue de la variedad vesico-pustulosa en una enferma con colitis ulcerosa no controlada, motivo de una comunicación previa.¹²

En cuanto a la asociación con otras patologías el 58% de nuestra serie lo presenta, predominando la enfermedad inflamatoria intestinal crónica, específicamente la colitis ulcerosa (41%). En la actualidad se reconoce que aproximadamente un tercio de los casos de PG se asocia con la colitis ulcerosa y la enfermedad de Crohn, con igual frecuencia.² Su inicio puede ocurrir antes, durante o después de la enfermedad intestinal. Los pacientes con colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn padecen PG solo en 1,5 a 5% de los casos.¹³

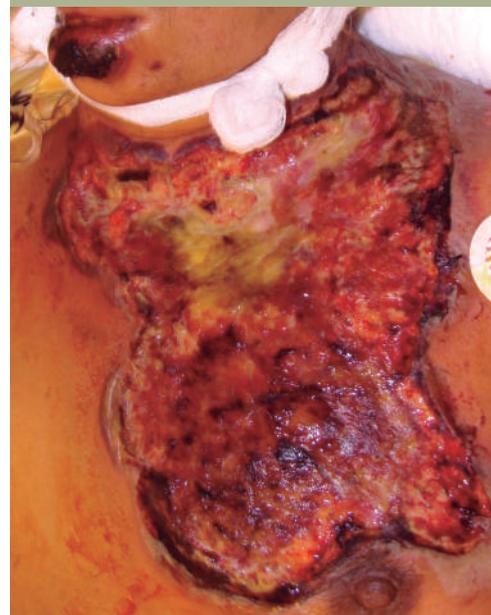
Eventualmente el PG puede presentar compromiso de órganos internos, siendo el pulmón el más afectado.¹⁰ Uno de nuestros casos presentó una grave lesión laringotraqueal posterior a intubación anestésica, siendo interpretada como secundaria al fenómeno de la patergia.¹⁴

Fig. 5:



PG. Extensa úlcera con típico borde de la afección. Caso n° 5

Fig. 6:



PG. Úlcera de rápida evolución en región pectoral. Lesión necrótica en labio. Caso n° 8

Fig. 7:



PG. Resolución del caso anterior.

El diagnóstico del PG es clínico y son útiles los criterios expresados anteriormente. La anatomía patológica es inespecífica y su gran valor es descartar otras patologías. Las lesiones iniciales presentan una reacción vascular neutrofílica. En las úlceras instaladas hay necrosis tisular con infiltración de células mononucleares con fibrosis.⁸ En un estudio se determinó que hasta el 10% de los casos que cumplieron los criterios diagnósticos de PG tenían características histológicas no habituales.¹

Los diagnósticos diferenciales son múltiples, sobre todo las úlceras secundarias a procesos infecciosos. Varios de nuestros casos, fueron inicialmente diagnosticados en su lugar de internación como fascitis necrotizante, y algunos sometidos a debridamiento

quirúrgico, contraindicados en el PG por el fenómeno de la patergia.

El tratamiento utilizado fue la prednisona por vía oral, algunos casos con coadyuvantes. No tuvimos oportunidad de utilizar los biológicos, reportados como muy efectivos sobre todo en la asociación con enfermedad intestinal.⁹

Conclusión:

El PG, si bien poco frecuente, es una entidad desafiante por el diagnóstico, por las asociaciones y por el manejo, que generalmente exige un trabajo multidisciplinario. Debe ser recordado como diagnóstico posible en todas las ulceraciones de la piel.

TABLA 1. Pioderma Gangrenoso. Casuística del Servicio de Dermatología- Hospital Nacional (1996-2011)

Caso	Sexo	Edad	Servicio	Variedad Clínica-Nro de lesiones Localización-Tiempo de Evolución	Enf. Asociada Relación - Evol.	Anatomía Patológica
1	Fem.	38 a	Cirugía	Vesicoampollosa-Múltiple - Brazos y tronco-3 días	Colitis Ulcerosa-1 año antes	Compatible
2	Fem.	69 a	Cirugía	Ulcerosa-Única-Tronco-5 días	-	Compatible
3	Fem.	30 a	Clínica Médica	Ulcerosa-Múltiple-Piernas-5 meses	A.reumatoidea-Varios años antes	Compatible
4	Fem.	62 a	Urgencias	Ulcerosa-Múltiple-Piernas-2 meses	-	-
5	Fem.	63 a	Clínica Médica	Ulcerosa-Múltiple-Tronco, piernas, incluso laringe y traquea-2 meses	Colitis Ulcerosa-simultáneo	Compatible
6	Fem.	22 a	Clínica Médica	Ulcerosa-Múltiple-Piernas-8 meses	-	Inespecífico
7	Masc.	11 a	Pediatría	Ulcerosa-Múltiple-Piernas-20 días	Colitis Ulcerosa-7 años antes	Compatible
8	Fem.	35 a	Urgencias	Ulcerosa-Múltiple-Tronco y rostro-4 días	Enf. de Crohn-2 años antes	Compatible
9	Fem.	47 a	Clínica Médica	Ulcerosa-Múltiple -Piernas y brazos-15 días	Colitis Ulcerosa- simultáneo	Compatible
10	Masc.	53 a	Cons.Ext.	Ulcerosa-Múltiple-Tronco-2 meses	-	Compatible
11	Masc.	32a	Clínica Médica	Ulcerosa-Múltiple-Piernas-2 meses	-	Compatible
12	Masc.	35a	Clínica Médica	Ulcerosa-Múltiple-Piernas-2 meses	Colitis Ulcerosa- 2 años	-

Bibliografía:

- Moschella S. Dermatitis Neutrofílicas. En Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. Dermatología. Madrid: Elsevier; 2004 p. 411-423
- Maldonado S. Pioderma Gangrenoso. *Dermatol Argent* 2001; 7(2): 93-108
- Wolff K, Stingl G. Piodermia gangrenosa. En: Freedberg I, Eisen A, Wolff K, Austen K, Goldsmith L, Katz S. Fitzpatrick-Dermatología en Medicina General. 6ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2005p.1088-1096
- Powell FC, Su WRD, Perry Ho, Pyoderma gangrenosum: Classification and management. *J AmAcadDermatol* 1996; 34: 395- 409
- Roche E, Martinez Menchs T, Sanches Carazo JL, Oliver V, Alegre de Miguel V. Two cases of eruptive pioderma gangrenosum associated with cocaine use. *Actas Dermosifilogr* 2008; 99(9):727-30.
- Eulifi, A. y col. Pioderma gangrenosa en cirugía plástica: Comunicación de tres casos. *Revista Médica Chile* 2006; 134: 339-344
- Cordero A, Cobrerros M, Allevato M, Donatti L. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. Atlas color y texto. Buenos

- Aires: Panamericana; 1997 p. 142-143
- Barnhill R, Busam K. Enfermedades vasculares. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. *Lever Histopatología de la piel*. 8ª ed. Buenos Aires: Intermédica; 1999 p. 171-191
- Berth- Jones J. Pioderma gangrenoso. En: Lebowitz M, Heymann W, Berth - Jones J, Coulson I. *Tratamento de doenças da pele*. Sao Paulo: Manole; 2004 p: 544-547
- Gerrero I, Hernández J, Orozco R. Pioderma gangrenoso. Reporte de 16 casos. *Dermatología CMQ* 2005;3 (3): 256-260
- Medina D, Velázquez E, Marin E. Pioderma gangrenoso em niños. *Dermatología CMQ* 2009; 7(1): 58-63
- Dominguez L, Aldama O, Rivelli V, Gorostiaga G, Mendoza G, Celiás L, Aldama A. Lesiones pustulosas en paciente con Colitis ulcerosa. *Dermatología Peruana* 2009; 19 (3): 222 - 225
- Viglioglia PA. Pioderma gangrenoso. *Piel* 1998; 12: 82-89
- Gorostiaga G, Aldama A, Rivelli V, Correa J, Mendoza G, Pérez D. Pioderma gangrenoso asociado a colitis ulcerosa y compromiso laríngeo-traqueal. *Med Cutan IberLat Am* 2007; 35 (1): 141-144