

Artículo Presentación de Caso Clínico

**Pioderma Gangrenoso.**

**Pyoderma Gangrenosum.**

Danny Trujillo Medina \*, Jair Albán Recalde \*\*, Vanessa Montúfar Vélez \*\*\*, Verónica Flores Bravo \*\*\*\*, Raúl Carrión Sánchez \*\*\*\*\*.

\* Médico Residente General del Hospital Básico Sigchos.

\*\* Médico General en libre ejercicio.

\*\*\* Médico Residente General en Clínica Integral Quito.

\*\*\*\* Médico General en libre ejercicio.

\*\*\*\*\* Médico Residente en Hospital IESS Esmeraldas

[dannyfernandot@gmail.com](mailto:dannyfernandot@gmail.com)

**Resumen.**

Introducción: El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofilica poco frecuente caracterizada por úlceras necróticas y dolorosas, en ocasiones asociado a una variedad de enfermedades sistémicas. La incidencia mundial anual de PG se estima en 3 a 10 casos por millón de habitantes.

Objetivo: Describir el abordaje clínico de un paciente diagnosticado de Pioderma Gangrenoso.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico de Pioderma Gangrenoso.

Resultados Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 60 años con úlcera en miembro inferior izquierdo, referido desde el servicio de cirugía vascular a dermatología, donde posterior a resultado histopatológico, es diagnosticado como Pioderma Gangrenoso de difícil manejo.

Conclusiones: A pesar de que en miembros inferiores las úlceras de origen vascular son las más frecuentes, ante la presencia de una úlcera atípica debemos investigar otras posibles causas poco frecuentes, entre ellas PG ya que como se evidenció en el caso clínico un manejo errado condiciona cronicidad y morbilidad fácilmente prevenibles. Es importante la correlación clínico-patológica. El tratamiento se basa en la inmunosupresión tópica o sistémica del paciente y en gran parte se requiere tratamientos prolongados.

Palabras clave: Piodermia, Piodermia gangrenosa

**Abstract.**

Introduction: Pyoderma gangrenosum (PG) is a rare neutrophilic dermatosis characterized by necrotic and painful ulcers, sometimes associated with a variety of systemic diseases. The annual global incidence of PG is estimated at 3 to 10 cases per million inhabitants.

Objective: Describe the clinical approach of a patient diagnosed with pyoderma gangrenosum.

Material and methods: Retrospective descriptive study, clinical case presentation of Pyoderma gangrenosum.

Results: The clinical case of a 60-year-old male patient with a left lower limb ulcer, referred from the vascular surgery service to dermatology, where after histopathological result, is diagnosed as a difficult gangrene pyoderma management.

Conclusions: Although ulcers of vascular origin are the most common in lower limbs, in the presence of an atypical ulcer we should investigate other possible rare causes, including PG as it was evident in the clinical case an erroneous management easily preventable chronicity and morbidity. Pathological clinical correlation

is important. Treatment is based on topical or systemic immunosuppression of the patient and is largely required for prolonged treatments.

Keywords: Pyoderma, Pyoderma gangrenosum

Recibido: 27-2-2020

Revisado: 22-3-2020

Aceptado: 25-3-2020

### **Introducción.**

El pioderma gangrenoso fue inicial y erróneamente descrito como una enfermedad ulcerante producida por infección estreptocócica que posteriormente se reconoció como una dermatosis neutrofílica (1), la etiopatogenia de esta entidad sigue siendo desconocida, sin embargo, se ha podido demostrar que existe una sobreproducción de citoquinas pro-inflamatorias Th1 como TNF- $\alpha$ , IL6 e IL8 las mismas que favorecen la quimiotaxis de neutrófilos, produciendo una "inflamación estéril" (2). Así pues actualmente se considera como etiología un proceso inflamatorio inmunológico exagerado como el desencadenante de esta patología (3) Esta patología es comúnmente asociada a inflamación crónica subyacente, enfermedades autoinmunes y enfermedad neoplásica en un 50% a 75% de los pacientes; condiciones que pueden ocurrir antes, simultáneamente o después del diagnóstico de PG, siendo asociado más frecuentemente con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) (4).

La prevalencia de PG se estima en 3 a 10 casos por millón de habitantes, puede afectar a cualquier grupo de edad con predominio en el sexo femenino entre los 20 y 50 años (5),

se clasifica en cuatro variantes clínicas: ampollar, vegetativa, pustular y ulcerativa siendo esta última la forma más común. Las extremidades inferiores son las más frecuentemente implicadas, aunque otras áreas del cuerpo, así como membranas mucosas pueden estar involucradas (6).

El diagnóstico de esta patología es clínico y de descarte y se debe sospechar cuando se aprecian una o múltiples úlceras que progresan

rápidamente o tórpidamente y ante la coexistencia de comorbilidades sistémicas (7).

Aunque no existe un consenso de parámetros de laboratorio que confirmen el diagnóstico, se ha observado que se elevan los índices de eritrosedimentación, proteína C- reactiva, leucocitosis, puede coexistir anemia, no se observan anticuerpos específicos aunque en algunos casos se ha observado títulos elevados de anticuerpos antinucleares (ANA) o anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) (8).

La importancia de un tratamiento adecuado radica en que esta enfermedad posee una elevada tasa de morbi-mortalidad, se debe considerar que los tratamientos utilizados irán enfocados principalmente al trastorno inmunológico del paciente (4).

El manejo de esta patología al ser un proceso inmunológico se debe realizarlo con terapia inmunosupresora con pautas establecidas para cada fármaco y con los controles necesarios de acuerdo a cada caso, recalando que es importante analizar las comorbilidades del paciente pues pueden ser la clave para un buen manejo (9).

### **Objetivo**

Describir el abordaje clínico de un paciente diagnosticado de Pioderma Gangrenoso.

### **Material y métodos**

Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico de Pioderma Ganfrenoso.

## Resultados

Paciente masculino de 60 años de edad nacido y residente en Quito, con antecedente de hipertensión arterial diagnosticada hace 10 años, actualmente en tratamiento, no refiere alergias u otros antecedentes patológicos personales de importancia, niega antecedentes patológicos familiares. Acude a la consulta de Dermatología referido del servicio de Cirugía Vascular por presentar úlcera en miembro inferior izquierdo de 5 años de evolución, que inicia con una ampolla, tiene como causa aparente traumatismo contuso, lesión asociada a dolor de moderada intensidad que crece progresivamente, refiere acudir a centro médico particular donde personal de salud realiza curaciones no especificadas con empeoramiento progresivo del cuadro clínico.

Al examen físico se evidenció dermatosis localizada distalmente en cara anterior, interna y externa de miembro inferior, caracterizada por una úlcera de bordes irregulares, bien delimitados con tinte violáceo, fondo eritematoso, tejido de granulación y áreas con fibrina, la lesión mide 20 x 13 cm en sus diámetros mayores.

**Figura 1.** Úlcera de bordes irregulares



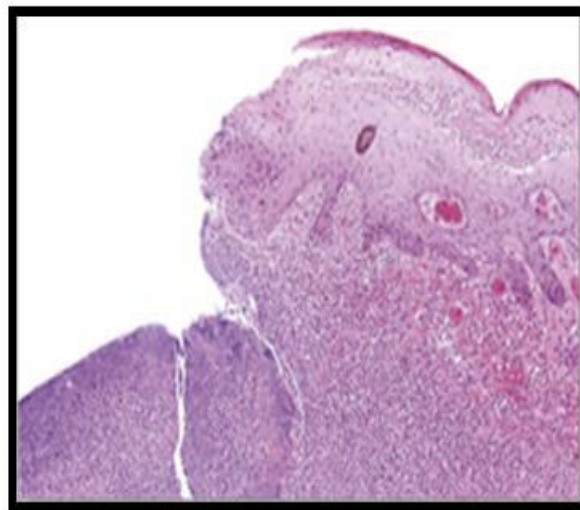
**Fuente:** Fotografía con consentimiento informado del paciente

Angiológicamente se palpaban pulsos femoral, tibial, poplíteo y pedio en una escala de 2/3, se calcula Índice tobillo brazo (ITB) con un resultado de 1.

Se identificó dermatitis ocre perilesional y venas reticulares, no se evidencia lipodermatosclerosis, se evidencia que el dolor no se modifica en decúbito supino o bipedestación, resto de examen físico fue normal.

Al analizar los exámenes complementarios la ecografía doppler venosa fue reportada dentro de parámetros normales con sistemas venoso superficial y profundo compresibles y competentes. Posteriormente se obtuvo biopsia incisional de piel que reportó úlcera con infiltrado de predominio neutrofílico, así como abscesos intra epidérmicos compuestos por neutrófilos, se visualizó daño vascular acompañado por áreas de necrosis.

**Figura 2.** Biopsia incisional de borde de úlcera



**Fuente:** Datos tomados de la historia clínica

Posterior a analizar en conjunto los hallazgos histopatológicos, las características morfológicas de la úlcera y el antecedente de fenómeno de patergia se realiza el diagnóstico de pioderma gangrenoso, por lo que se inicia tratamiento con prednisona a dosis de 1mg/kg de peso por tres

meses con tapering progresivo de dosis e incremento de ahorradores de corticoides como azatioprina y micofenolato de mofetil, sin observar respuesta adecuada al tratamiento. Al tratarse de una solución de continuidad importante y por el uso de inmunosupresores sistémicos el paciente presenta cuadros de sobreinfección bacteriana en varias ocasiones, con agravamiento de la úlcera incluso con exposición y necrosis tendinosa, cuadro secundario al fenómeno de patergia propio de la enfermedad (figura 3), por lo que se administra antibioticoterapia y se decide rotar el uso de inmunosupresores a ciclosporina 3 mg/kg de peso e inicio de investigación sistémica para el uso de medicamentos biológicos, se realizó curación de heridas con parche hidrocólicoide, evidenciándose notable mejoría del cuadro dermatológico (figura 4).

**Figura 3.** Agravamiento de la úlcera.



**Fuente:** Fotografía con consentimiento informado del paciente

**Figura 4.** Mejoría de la lesión



**Fuente:** Fotografía con consentimiento informado del paciente

### Discusión

El pioderma gangrenoso fue reportado por primera vez en 1924 y posteriormente descrito en 1930 por Brunsting y Goeckerman. A casi un siglo de su descripción su diagnóstico y tratamiento continúan siendo un desafío debido a la baja prevalencia de esta patología, por lo que estarán basados en publicaciones aisladas o en opiniones de expertos, ya que lastimosamente no existen estudios con alto nivel de evidencia, así en relación al caso que se presenta inicialmente se utilizó terapia inmunosupresora con una pobre respuesta (6).

La causa fisiopatológica real todavía es un enigma, sin embargo, se ha propuesto que esta entidad se encuentra asociada a alteraciones de la inmunidad humoral y celular involucrando principalmente a los neutrófilos, identificándose alteraciones en el factor leucocitario, variaciones metabólicas de los leucocitos y frecuentemente hipogammaglobulinemia monoclonal o policlonal, razón por la cual la pauta inicial es la terapia inmunosupresora como se lo realizó en el caso presentado (2).

Se ha descrito que en un 40 a 50 % de casos su aparición es idiopática sin embargo en algunas publicaciones se reporta que puede existir asociación con enfermedades sistémicas hasta en

el 75% de los casos (2). Es decir, que en la práctica clínica la existencia de comorbilidades como enfermedad inflamatoria intestinal, artritis reumatoide, gammapatía IgA, enfermedades malignas o HTA deben orientar hacia un posible diagnóstico de PG como fue el caso del paciente mencionado.

El tratamiento debe enfocarse principalmente al trastorno inmunológico del paciente, los fármacos más estudiados son los glucocorticoides sistémicos y las ciclosporinas, varios estudios llegan a la conclusión de que las tasas de curación y recurrencia en un periodo de tiempo establecido son similares para estos dos fármacos, por ello el abordaje terapéutico inicial del paciente fue prednisona (10).

Antes de iniciar el tratamiento de esta entidad es de vital importancia estar completamente seguros de haber descartado cualquier enfermedad que pudiese simularlo como granulomatosis de Wegener, poliarteritis nodosa, síndrome antifosfolípido, entre otras úlceras atípicas de miembro inferior, debido a que su terapéutica implica la inmunosupresión del paciente, los fármacos más utilizados son los glucocorticoides, ciclosporina e incluso fármacos biológicos, no obstante, cuando encontramos úlceras de gran tamaño el tratamiento puede ser tórpido, sin llegar a los resultados esperados (2).

Se ha descrito que alrededor del 30% de los pacientes que padecen esta patología presentan fenómeno de patergia como en el caso que se presenta (10), que consiste en el agravamiento de la lesión posterior a un traumatismo, es por esta razón que el abordaje quirúrgico y desbridamiento de las úlceras se contraindica cuando no existe un adecuado tratamiento inmunosupresor y estabilización de las lesiones (4).

Al igual que en el caso que se presenta es mandatorio que todos los pacientes sean realizados biopsia de la lesión para determinar el tipo de infiltrado inflamatorio que predomina como puede ser neutrofílico, linfocitario, con presencia de vasculitis, entre otros (11).

En este caso el paciente presenta una PG de tipo ulcerativa y aunque no se realizó en estos pacientes se debe investigar patologías que se

asocian como artritis reumatoidea, enfermedad inflamatoria intestinal o malignidad hematológica (3).

### **Conclusiones**

A pesar de que en miembros inferiores las úlceras de origen vascular son las más frecuentes, ante la presencia de una úlcera atípica debemos investigar otras posibles causas poco frecuentes, entre ellas PG ya que como se evidenció en el caso clínico un manejo errado condiciona cronicidad y morbilidad fácilmente prevenibles.

El pioderma gangrenoso es un trastorno cutáneo poco entendido y de diagnóstico complejo en el que es importante la correlación clínico patológica.

El tratamiento del pioderma gangrenoso se basa en la inmunosupresión tópica o sistémica del paciente y en gran parte se requiere tratamientos prolongados.

### **Consideraciones éticas**

En el presente reporte de caso se contó con el consentimiento informado de la paciente, facilitando así la realización del mismo

### **Conflicto de interés**

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de interés.

### **Referencias bibliográficas**

1. Borda LJ, Wong LL, Marzano A V., Ortega-Loayza AG. Extracutaneous involvement of pyoderma gangrenosum. Arch Dermatol Res. 2019; 311:425-434.
2. Acosta-García J, Raúl Aguilar-García C. Pioderma gangrenoso. Med Int Méx. 2014; 30: 92-98.
3. Acón-Ramírez E, Argüello-Ruiz D. Pioderma gangrenoso ulceroso asociado a artritis reumatoide: reporte de caso. Acta Médica Costarricense . 2017; 59: 28-31.

4. Soto Vilches F, Vera-Kellet C. Pyoderma gangrenosum: Classic and emerging therapies. *Medicina Clinica*. Ediciones Doyma, S.L.; 2017; 149:256–260.
5. Monari P, Moro R, Motolese A, Misciali C, Baraldi C, Fanti PA, et al. Epidemiology of pyoderma gangrenosum: Results from an Italian prospective multicentre study. *Int Wound J*. 2018; 15(6):875–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29877043>
6. Arivarasan K, Bhardwaj V, Sud S, Sachdeva S, Puri AS. Biologics for the treatment of pyoderma gangrenosum in ulcerative colitis. *Intest Res*. 2016;14(4):365–8.
7. González-Jasso Y, Vega-Fonseca JL, Ramos-Martínez P. En caso de una úlcera ¿cuándo pensar en pioderma gangrenoso? *Dermatología Rev Mex*. 2019 Jan 7;63(5):530–3.
8. Konopka CL, Padulla GA, Ortiz MP, Beck AK, Bittencourt MR, Dalcin DC. Pioderma gangrenoso: Um artigo de revisão. *J Vasc Bras*. 2013;12(1):25–33.
9. Leis-Dosil VM, Prats-Caelles I. Manejo práctico de inmunosupresores en dermatología. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109(1):24–34.
10. Partridge ACR, Bai JW, Rosen CF, Walsh SR, Gulliver WP, Fleming P. Effectiveness of systemic treatments for pyoderma gangrenosum: a systematic review of observational studies and clinical trials. *British Journal of Dermatology*. 2018;179:290–295. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29478243>
11. Catalina Cuéllar M, Bibiana Peña Zúñiga E, María Mejía A, Londoño Á. Clinical and histopathological characteristics of pyoderma gangrenosum in two hospitals in Medellín, Colombia. Case series. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2018;46(3):180–185. Available from: [www.medigraphic.com/medicinacutaneawww.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.com/medicinacutaneawww.medigraphic.org.mx)