

El término hiperqueratosis epidermolítica fue empleado por vez primera por Frost y Van Scott en 1966 para referirse a los cambios histológicos observados en la eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa (EICA) y en algunos nevos epidérmicos lineales; tales cambios sugerían una lisis de las células epidérmicas en combinación con un engrosamiento del estrato córneo (1). Posteriormente se ha demostrado que estas mismas alteraciones microscópicas podemos encontrarlas incidentalmente en una gran variedad de procesos mucocutáneos (2). Presentamos un caso de

hiperqueratosis epidermolítica incidental hallada casualmente al estudiar una biopsia de una amiloidosis maculosa.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 52 años, con antecedentes de accidente cerebrovascular sufrido hacía 10 años, que consultó por presentar desde hacía más de 2 años áreas hiperpigmentadas y pruriginosas en el tercio superior de la espalda. Con la sospecha clínica de amiloidosis macu-

Piodermia gangrenosa asociada a policondritis recidivante

M. MORENO PRESMANES, S. APARICIO FERNÁNDEZ, I. RODRÍGUEZ NEVADO,
Y. HILARA SÁNCHEZ, E. MUÑOZ ZATO, A. HARTO CASTAÑO, R. MORENO IZQUIERDO
Servicio de Dermatología Hospital Ramón y Caja. Madrid.

Resumen.—La piodermia gangrenosa y la policondritis recidivante son enfermedades infrecuentes de etiología desconocida a menudo asociadas con procesos autoinmunes. Presentamos el caso de una mujer de 28 años con piodermia gangrenosa y policondritis recidivante que fue tratada con ciclosporina A, mejorando gradualmente los síntomas de ambas entidades. Hasta donde tenemos conocimiento éste es el tercer caso publicado de esta asociación. (*Actas Dermosifiliogr* 2001;92:596-598).

Palabras clave: Policondritis recidivante. Piodermia gangrenosa.

INTRODUCCIÓN

La piodermia gangrenosa son dos procesos de probable naturaleza autoinmune que se asocian sistémicas, muchas de ellas comunes (1-7).

Presentamos un caso de PG asociado a PR y destacamos la rareza de dicha asociación, hecho que viene confirmado porque hasta donde tenemos conocimiento sólo existen dos casos en la literatura que recojan en el mismo paciente ambos procesos (8, 9).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una mujer de 28 años ingresada en nuestro Servicio por úlceras en las piernas de 4 años de evolución que habían sido diagnosticadas de PG. Hasta entonces había recibido tratamiento sistémico con corticoides, dapsona, metotrexato y ciclofosfamida, con respuesta parcial.

Como antecedentes personales presentaba desde los 11 años *livedo reticularis* en miembros inferiores,

fenómeno de Raynaud y episodios recortados de artritis de articulaciones metacarpofalángicas, episcleritis y aftas orales.

En la exploración física se observaban, además de una *livedo reticularis*, placas cicatriciales atróficas regiones pretibiales y una úlcera de aproximadamente 5-6 cm de diámetro mayor, bordes serpinginosos y sobreelevados y centro de aspecto hemorrágico en cara interna de un tercio inferior de pierna izquierda (**Fig. 1**).

En la analítica practicada detectamos anemia microcítica, un aumento de la VSG y de la proteína C reactiva, disminución de la fracción hemolítica del complemento, aumento de α -1-globulinas y β -globulinas, anticuerpos anticélulas parietales de 1/640 y ANA+ a título de 1/160. El resto de los estudios complementarios fueron normales o negativos: bioquímica, hemostasia, inmunoglobulinas, FR, anticuerpos: anti-Ro, anti-DNA, anti-Sm, anti-Scl 70, anticardiolipina, antimicrosomales y antitiroglobulina, crioglobulinas, anticoagulante lúpico, coombs directo e indirecto, estudio de poblaciones linfocitarias, radiografía de tórax y electrocardiograma. La exploración



FIG. 1.—Úlcera de bordes serpinginosos y centro hemorrágico en cara interna de un tercio inferior de pierna.

oftalmológica detectó inyección periquerática que se catalogó de uveítis anterior.

La biopsia de la úlcera demostró una necrosis de la dermis con un denso infiltrado neutrofílico difuso con linfocitos, células plasmáticas e histiocitos que se extendían hasta el panículo adiposo. Estos hallagos fueron compatibles con PG.

Tres meses después la paciente comenzó con inflamación en dorso nasal y pabellones auriculares (que respetaba lóbulos) (Fig. 2), artritis de articulaciones metacarpofalángicas, rodillas y codos, aftas orales y genitales y sensación de vértigo. El cuadro fue compatible clínicamente con PR, por lo que no realizamos biopsia. Se inició tratamiento tópico de las úlceras con cromoglicato disódico al 4% y sistémico con ciclosporina A (3 mg/kg/d), con cierre completo de la



FIG. 2.—Eritema y edema de pabellón auricular que respeta lóbulo.

úlceras en 13 semanas y mejoría significativa del resto de la clínica, que se mantiene tras 1 año de terapia inmunosupresora a la misma dosis.

DISCUSIÓN

El PG y la PR son dos procesos de probable origen autoinmune que se asocian con frecuencia a una gran variedad de enfermedades sistémicas.

La PG es una dermatosis ulcerativa poco frecuente, de curso tórpido que se caracteriza por la aparición de úlceras muy dolorosas, sobre todo a nivel de las extremidades inferiores, aunque pueden desarrollarse también en zonas de trauma o tras procedimientos quirúrgicos (10). La PG se relaciona con enfermedad inflamatoria intestinal, artritis (artritis reumatoide, poliartritis seronegativa, artritis colítica), alteraciones hematológicas (síndromes mieloproliferativos, paraproteinemias), enfermedades tiroideas (tiroiditis de Hashimoto, bocio normotiroideo, hipertiroidismo, hipotiroidismo), acné nódulo-quístico o dermatosis pustulosa subcórnea (1, 2).

Por su parte, la PR es una enfermedad inflamatoria infrecuente que cursa con inflamación del tejido cartilaginoso y posterior destrucción del mismo (3).

Clínicamente se manifiesta por episodios recortados de inflamación de los cartílagos auricular y nasal, que con el tiempo producen una deformidad de los mismos, con orejas en coliflor y nariz en silla de montar. La condritis auricular suele ser bilateral y respeta lóbulos. La PR puede acompañarse de afectación articular, ocular (queratitis, uveítis, conjuntivitis, escleritis/ epiescleritis), respiratoria (tos seca, disfonía, disnea, obstrucción), auricular (vértigo, acúfenos, sordera), cardiovascular (insuficiencia valvular aórtica, pericarditis, isquemia cardíaca, aneurismas de grandes vasos, flebitis y fenómeno de Raynaud), renal y cutaneomucosa (*livedo reticularis*, eritema nudoso, urticaria/ angioedema, eritema polimorfo, púrpura, aftas orales). La PR se asocia hasta en un 30% de los casos con otras enfermedades sistémicas como artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, enfermedad de Behçet (formando parte del síndrome Magic: úlceras orales y genitales con inflamación del cartílago), esclerosis sistémica, Reiter/ artritis psoriásica, síndrome de Raynaud, enfermedades tiroideas, colitis ulcerosa, glomerulonefritis, anemia perniciosa, procesos mieloproliferativos (síndrome mielodisplásico), sinusitis/ mastoiditis o diabetes mellitus (3-7).

La asociación de cada uno de estos procesos con otras enfermedades inmunológicas (muchas de ellas compartidas) parecen apoyar el origen autoinmune de ambos procesos. Como sabemos, la función del sistema inmune y de la inflamación es proteger al individuo contra organismos invasores (bacterias, virus, parásitos, hongos) e injurias químicas o mecánicas. Estas respuestas inflamatorias dirigidas a destruir determinados organismos inva-

sores o inapropiadas reacciones inmunológicas frente a un tejido u órgano diana podrían conducir a la destrucción de otros tejidos del huésped, precipitando el desarrollo del proceso o los procesos de enfermedad (9). En nuestro caso, la alteración del sistema inmunológico y de los procesos de inflamación explicarían la coexistencia de PG y PR en el mismo paciente.

El tratamiento del PG no difiere mucho del de la PR. En ambos procesos están indicados los AINE, la dapsona, los corticoides sistémicos y los agentes inmunosupresores como ciclofosfamida, azatioprina o ciclosporina A (1, 11). En el caso que nos ocupa nos decidimos por la ciclosporina A para tratar la PG y la PR ante la escasa respuesta obtenida con terapias previas. Desde hace 1 año la paciente se encuentra con ciclosporina (3 mg/ kg/ d) y totalmente asintomática.

Finalmente destacar la necesidad de estudiar exhaustivamente a los pacientes con PG y PR para descartar tanto las enfermedades que clásicamente se asocian con ambos procesos como aquellas otras que se asocian de forma esporádica, como ocurre en nuestro caso.

Presentamos un caso de PR asociado a PG en el que el diagnóstico de la PR fue posterior al de PG (aunque la paciente presentaba signos y síntomas de PR desde los 11 años) y destacamos la rareza de esta asociación, hecho que viene confirmado porque hasta donde tenemos conocimiento sólo existen dos casos en la literatura que recojan en el mismo paciente ambas entidades (8, 9).

Abstract.—Pyoderma gangrenosum and relapsing polychondritis are uncommon diseases, often associated with autoimmune disorders. We report the case of a 28-year-old woman with pyoderma gangrenosum and relapsing polychondritis. The patient was treated with cyclosporine A, and her symptoms gradually improved. To our knowledge, this is the third case reported in the literature of such an association.

Moreno Presmanes S, Aparicio Fernández S, Rodríguez Nevado I, Hilara Sánchez Y, Muñoz Zato E, Harto Castaño A, Moreno Izquierdo R. Pyoderma gangrenosum associated to relapsing polychondritis. Actas Dermosifiliogr 2001; 92:596-598.

Key words: Relapsing polychondritis. Pyoderma gangrenosum.

BIBLIOGRAFÍA

- Allegre F, Boixeda P, Soria C, Harto A, Ledo A. Pioderma gangrenoso, hipotiroidismo primario, artritis seronegativa y acné conglobata. *Actas Dermosifiliogr* 1989;4:195-8.
- Freire-Murgueytio P, Allegre F, Martín-González M, Rocamora A, Ledo A. Pioderma gangrenoso asociado a dermatosis pustulosa subcórnea (enfermedad de Sneddon-Wilkinson). *Med Cutan Ibero Lat Am* 1989; 17: 105-9.
- McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CA. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and review of the literature. *Medicine* 1976; 55: 193-215.
- De Pablo-Martín P, Ruiz-Rodríguez R, Romero-Aguilera G, Ivars-Amoros J, Borrego L, Gil R, Iglesias-Díez L. Policondritis recidivante: a propósito de siete casos. *Actas Dermosifiliogr* 1991;82:817-23.
- Kitridou RC, Witmann AL, Quismorio FP. Chondritis in systemic lupus erythematosus: silent symmetric osteonecrosis. *Am J Med* 1979;67:83-8.
- Tishler M, Caspi D, Yaron M. Classical rheumatoid arthritis associated with nondeforming relapsing polychondritis. *J Rheumatol*. 1987;14:367-8.
- Orme RL, Nordlund JJ, Barich L, Brown T. The Magic syndrome (mouth and genital ulcers with inflamed cartilage). *Arch Dermatol* 1990;126:940-4.
- Check JJ, Ellington EP, Moreland A, McKay M. T helper-suppressor cell imbalance in pyoderma gangrenosum, with relapsing polychondritis and corneal keratolysis. *Am J Clin Pathol* 1983;80:396-9.
- Hayati H, Zuzga JJ, Faber DB. Rheumatoid arthritis, relapsing polychondritis, and pyoderma gangrenosum involving into non-Hodkin's lymphoma. *J Am Osteopath Assoc* 1993;93:240-8.
- Dolan OM, Burrows D, Walsh M. Pyoderma gangrenosum of the breast treated with low-dose cyclosporin A. *Clin Exp Dermatol* 1997;22:92-5.
- Maddison PJ. Miscellaneous disorders of bone, cartilage, and synovium. En: Maddison PJ, Isenberg DA, Woo P, Glass DN, eds. *Oxford textbook of rheumatology*. Oxford: University Press; 1993. p. 1038-42.