

Lesiones ulcerosas de repetición

C. Bahillo, C. Pérez, O. López-Barrantes, I. Cervigón y D. García-Almagro

Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.

HISTORIA CLÍNICA

Un varón de 63 años acudió a urgencias por presentar una úlcera en la zona escapular izquierda. Como antecedentes patológicos destacaban un síndrome mielodisplásico diagnosticado hacía 4 años y que no requería tratamiento, diabetes mellitus no insulino dependiente, hiperuricemia y osteoporosis.

La lesión había aparecido unos 5 o 6 días antes como un nódulo que se ulceró, sin otra sintomatología acompañante.

Refería episodios previos, en años anteriores, de lesiones similares en la misma localización y en la escápula contralateral, que asociaban fiebre y curaban dejando cicatriz.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la escápula izquierda se observó una úlcera ovalada, con bordes sobreelevados, eritematosos e infiltrados al tacto, y una escara necrótica central de 3 x 4 cm de diámetro (fig. 1).

En ambas escápulas se observaron lesiones cicatriciales redondeadas, algo deprimidas e hipopigmentadas (fig. 2).

El resto de la exploración física no reveló ninguna alteración significativa.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Se realizó biopsia en sacabocados del borde de la zona ulcerada de la lesión (fig. 3). La analítica realizada mostraba elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y leucopenia de 4.400/mm³ con alteración de la fórmula leucocitaria (20,1 % neutrófilos, 54,9 % linfocitos, 23,3 % monocitos, 1,2 % eosinófilos, 0,5 % basófilos). El resto de los parámetros, así como la bioquímica se encontraban dentro de límites de la normalidad.

DIAGNÓSTICO

Pioderma gangrenoso (PG) asociado a síndrome mielodisplásico.

HISTOPATOLOGÍA

La biopsia de la lesión mostraba un intenso infiltrado en dermis compuesto fundamentalmente por neutrófilos con formación de abscesos, junto con prominente edema en la unión dermoepidérmica con despegamiento de la misma, así como necrosis epidérmica en el borde de la lesión.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Con el diagnóstico de PG, basándose en los criterios clínicos e histopatológicos se inició tratamiento con deflazacort por vía oral a dosis de 30 mg/día en pauta descendente. En ese momento había aparecido una nueva lesión en el dorso de la mano izquierda clínicamente compatible con PG. Al mes de tratamiento todas las lesiones se encontraban en fase residual. Durante los controles posteriores apareció una nueva lesión, de las mismas características, en el borde lateral de la mano izquierda, que nuevamente respondió al tratamiento con deflazacort (misma pauta).

COMENTARIO

El PG es una dermatosis neutrofílica, idiopática e infrecuente, caracterizada por la formación de una o múltiples ulceraciones cutáneas de bordes violáceos, socavados y rodeados por un halo inflamatorio¹⁻³.

El diagnóstico se realiza basándose en la clínica, junto con una histopatología compatible y la exclusión de otras causas de úlceras².

En un 50-70 % de los casos se encuentra asociado a procesos sistémicos de muy diversa índole. Entre los procesos hematológicos se incluyen la leucemia mieloide y linfoide aguda, síndromes mieloproliferativos, gammapatía monoclonal (sobre todo de clase IgA), mieloma y macroglobulinemia de Waldenström. De forma más infrecuente se encuentran los linfomas de Hodgkin, no hodgkinianos y los linfomas cutáneos de células T. Dentro de la enfermedad inflamatoria intes-

Correspondencia:

C. Bahillo Monné. Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Salud. Avda. Barber 30. 45004. Toledo. España. consbahillo2003@yahoo.es

Recibido 12 de julio de 2005.

Aceptado 24 de marzo de 2006.

tinal (EII) se encuentra asociación con colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn, diverticulitis y enteritis regional. Entre las enfermedades reumatológicas destaca la asociación con la artritis reumatoide (AR), la poliartritis seronegativa de pequeñas articulaciones y otras espondiloartropatías seronegativas incluyendo la artritis psoriásica. El PG también se ha visto en el seno de hepatitis crónica activa, cirrosis biliar primaria y colangitis esclerosante. Una variante vesiculopustular ha sido observada en pacientes que presentan de forma simultánea colitis ulcerosa y enfermedades hepáticas. Se ha descrito su asociación con diversas alteraciones de la función inmune como la infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), HTLV-III, hipogammaglobulinemia congénita y adquirida, síndrome de hiperIgE, así como diversas inmunodeficiencias celulares y debidas a fármacos. Algunos tumores sólidos (colon, vejiga, pulmón, próstata, bronquios, ovarios y suprarrenal) también se han visto en relación con el PG, así como la toma de fármacos como interferón alfa, sulpiride y factor estimulador de colonias. Otras asociaciones menos frecuentes son enfermedades tiroideas, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, hidrosadenitis supurativa, acné conglobata, sarcoidosis, gastritis atrófica, diabetes mellitus, lupus eritematoso, arteritis de Takayasu, dermatomiositis, enfermedad de Wegener, sordera neurosensorial y hemoglobinuria paroxística nocturna. Entre todos ellos, la EII y la artritis son los más comunes^{3,4}. Por otro lado, en los síndromes mielodisplásicos encontramos asociación con otras dermatosis neutrofílicas, como el síndrome de Sweet o el eritema *elevatum diutinum*, pudiendo aparecer de forma simultánea o por separado⁵.

Se describen 4 variantes clínicas de PG. La forma clásica es el PG ulcerativo, que se presenta como grandes úlceras de bordes violáceos socavados, de forma preferente en extremidades inferiores y tronco. Se ha encontrado una mayor asociación de esta forma con la enfermedad inflamatoria intestinal.

El PG ampollosa aparece de forma preferente en áreas extensoras de brazos y cara, puede cursar con fiebre y artralgias, parece que puede haber un cierto solapamiento con el síndrome de Sweet y se asocia frecuentemente con enfermedades hematológicas malignas, curando típicamente al resolverse el proceso hematológico. Cuando se asocia a leucemia a menudo indica un peor pronóstico.

El PG pustuloso aparece como pústulas de pequeño tamaño, dolorosas, en tronco y extremidades inferiores, en ocasiones con distribución simétrica. Se asocia a EII, así como a infecciones persistentes de la mucosa respiratoria (fibrosis quística).

El PG vegetante se localiza generalmente en el tronco, como una úlcera crónica no dolorosa, sin borde violáceo y de lenta evolución. Generalmente no se encuentra enfermedad sistémica asociada. A menudo responde a terapias menos agresivas, tópicas e intralesionales^{3,6}.



Fig 1.—Lesión ulceronecrotica en escápula izquierda.



Fig 2.—Lesión cicatricial en escápula derecha.

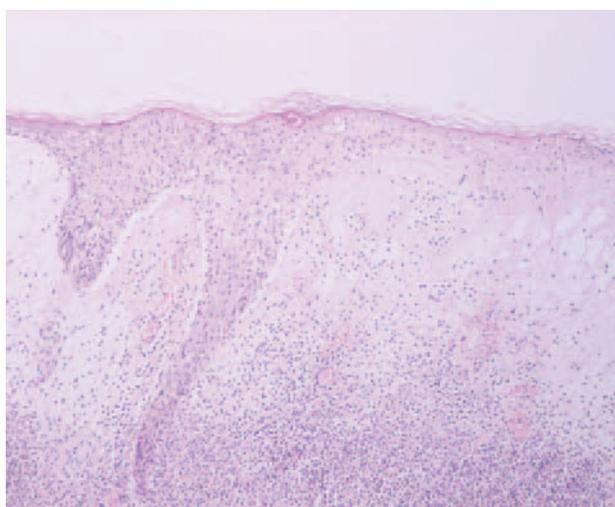


Fig 3.—Biopsia de la lesión.

Los corticoides orales (prednisona 1-2 mg/kg/día) o en bolos (metilprednisona 10-20 mg/kg) han sido durante muchos años el tratamiento de primera línea, siendo éstos especialmente útiles cuando el PG se asocia a enfermedades sistémicas como la EII o AR. La ciclosporina a dosis de 6-10 mg/kg/día, asociada o no a corticoides, ha sido propuesta como tratamiento de primera elección por varios autores. En los casos de PG limitado o localizado se puede considerar la realización de tratamientos tópicos con cromoglicato sódico, triamcinolona intralesional, mesalazina o tacrolimus 0,1 %. En los casos de enfermedad extensa, con varias lesiones, o falta de respuesta a los tratamientos previamente citados está indicada la realización de terapias combinadas con agentes inmunosupresores (azatriopina, ciclofosfamida, clorambucil o mofetil micofenolato), agentes inmunomoduladores (talidomida, infliximab, interferón alfa o inmunoglobulinas por vía intravenosa), o agentes antimicrobianos/antiinflamatorios (dapsona, clofacimina, colchicina o minociclina)⁶⁻⁹.

Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vidal D, Puig L, Gilaberte M, Alomar A. Review of 26 cases of classical pyoderma gangrenosum: clinical and therapeutic features. *J Dermatolog Treat.* 2004;15:146-52.
2. Gómez-Espejo C, Mazuecos J, Ríos JJ, Rodríguez-Pichardo A, Camacho F. Estudio retrospectivo de una serie de 15 casos de pioderma gangrenoso. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2002;30:162-66.
3. NellCrowson A, Mihm MC Jr, Magro C. Pyoderma gangrenosum: a review. *J Cutan Pathol.* 2003;30:90-107.
4. Guerra Tapia A. Pioderma gangrenoso: etiología y opciones terapéuticas. *Act Dermatolog.* 2001;6:525-36.
5. Vázquez García J, Almagro Sánchez M, Fonseca Capdevila E. Multiple neutrophilic dermatoses in myelodysplastic syndrome. *Clin Exp Dermatol.* 2001;26:398-401.
6. Gettler S, Rothe M, Grin C, Grantkels J. Optimal treatment of pyoderma gangrenosum. *Am J Clin Dermatol.* 2003;4:597-608.
7. Ehling A, Karrer S, Klebl F, Schaffler A, Müller-Ladner U. Therapeutic management of pyoderma gangrenosum. *Arthritis Rheum.* 2004;5:3076-84.
8. Wilson McGowan J, Allen Johnson C, Lynn A. Treatment of pyoderma gangrenosum with etanercept. *J Drugs Dermatol.* 2004;3:441-4.
9. Kontochristopoulos GJ, Stavropoulos PG, Gregoriou S, Zakopoulou N. Treatment of pyoderma gangrenosum with low-dose colchicine. *Dermatology.* 2004;209:233-6.