

Pioderma gangrenoso en la cara de una adolescente

Gangrenous Pyoderma on an Adolescent's Face

Fernanda Pastrana Fundora^{1*}

Yikziam González Soto¹

Herodes Ramírez Ramírez¹

Lucía Dosal Caruso¹

Rosa Pérez Aguilar¹

Myrna Moreno Miravalles¹

¹Hospital Pediátrico Docente “Juan Manuel Márquez”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: fpastrana@infomed.sld.cu

RESUMEN

El pioderma gangrenoso es una enfermedad poco frecuente de la piel. Se caracteriza por la aparición de una pústula o nódulo, que rápidamente se transforman en úlcera, de bordes violáceos que alcanza un tamaño entre 2 y 20 cm de diámetro, pudiendo ser muy profunda. La úlcera no cicatriza y puede surgir en cualquier parte del cuerpo. Se presenta el caso de una paciente femenina, de 14 años de edad, con una lesión ulcerada de tres meses de evolución, de gran tamaño, bordes bien definidos, que aparentan haber sido roídos, con tendencia a crecer rápidamente, localizada a nivel de región malar izquierda. Se realizan estudios bacteriológicos y biopsia de piel y se concluye como un pioderma gangrenoso. Se presenta el caso por lo poco difícil que resulta el manejo de esta enfermedad y la repercusión psicosocial que puede tener en un adolescente.

Palabras clave: pioderma gangrenoso; úlcera; adolescente.

ABSTRACT

Gangrenous pyoderma is a rare skin disease. It is characterized by the onset of a pustule or nodule, which quickly transforms into an ulcer, with violet edges that reaches a size between 2 and 20 centimeters in diameter, and can be very deep. The ulcer does not heal

and can appear anywhere in the body. We present the case of a 14-year-old female patient with a three-month-old ulcerated lesion, which is large, with well-defined edges that appear to have been gnawed, with a tendency to grow rapidly, located at the level of the left malar region. Bacteriological studies and skin biopsy are performed, which concluded the diagnosis of gangrenous pyoderma. The case is presented due to how little difficult it is to manage this disease and the psychosocial repercussion it can have on a teenager.

Keywords: gangrenous pyoderma; ulcer; adolescent.

Recibido: 16/03/2018

Aprobado: 31/03/2018

Introducción

El pioderma gangrenoso es una dermatosis infrecuente, inflamatoria, destructiva, caracterizada por nódulos o pústulas hemorrágicas dolorosas que se rompen y forman úlceras que se agrandan progresivamente. Fue *Brocq* en 1908 quien describe el fagedenismo geométrico (úlceras con un borde bien definido, violáceo, rodeado de un burlete inflamatorio) y *Brunsting, Goeckrman* y *O'leary* lo hacen en 1930.^(1,2,3,4)

De patogenia desconocida, generalmente asociada con una variedad de enfermedades sistémicas como la enfermedad de Crohn, artritis reumatoide, colagenosis, colitis ulcerosa, mieloma múltiple y leucemia,⁽³⁾ el diagnóstico puede ser difícil, debido a que es un trastorno cutáneo poco frecuente, requiriéndose por muchos pacientes tratamientos prolongados.⁽⁴⁾

El tratamiento debe realizarse al pioderma gangrenoso y al trastorno sistémico asociado, si lo hubiera. En cuanto a la evolución y pronóstico, tiene un curso impredecible: cura solo, permanece latente, o tiene una evolución crónica. Hay descritos diversos tratamientos locales y sistémicos, con resultados variables.⁽²⁾

Caso clínico

Paciente de 14 años de edad, del sexo femenino, fototipo III, que acude a nuestra consulta con antecedentes de haber presentado 3 meses atrás unas lesiones aisladas, pequeñas, en la cara, fundamentalmente a nivel de la mejilla izquierda, caracterizadas por pápulas y pústulas. Este cuadro se interpretó como un acné y le indican tratamiento para ello con lociones y cremas antibióticas. La paciente no observó mejoría, sino por el contrario la lesión comenzó a extenderse centrífugamente de forma progresiva, aumentando su diámetro y ulcerándose posteriormente.

Se ingresa en sala de pediatría y se interconsulta con Dermatología.

Al examen dermatológico se observa una lesión ulcerada, de gran tamaño, con bordes bien definidos, que dan el aspecto como si hubieran sido roídos, con tendencia a crecer rápidamente, localizados a nivel de región malar izquierda (Figs. 1 y 2).



Fig. 1 – Lesión ulcerada, de gran tamaño localizada en mejilla izquierda.



Fig. 2 - Lesión ulcerada con bordes de aspecto como roídos.

Fue ingresada con diagnósticos presuntivos de una fascitis necrotizante, lepra, o leishmaniasis.

Al ser valorada por Dermatología, se descarta clínicamente la posibilidad de lepra y de leishmaniasis; además esta última hasta el momento no existe en Cuba y la paciente no había viajado al extranjero.

Asociado a este cuadro clínico la paciente comenzó a presentar manifestaciones oculares, que al ser evaluada por el servicio de Oftalmología de nuestro centro y del Instituto Oftalmológico “Ramón Pando Ferrer” se le diagnóstica úlcera corneal con gran toma del estroma en ambos ojos de posible etiología autoinmune.

Se toma muestra para examen micológico, bacteriológico. Se indica baciloscopía y biopsia de piel.

En el examen bacteriológico crece un *Mycobacterium* en una primera muestra, pero en el resto de las muestras que se realizaron posteriormente no se aisló ni este ni ningún otro germen.

El examen micológico y la baciloscopía fueron negativas.

La biopsia de piel fue analizada tanto en nuestro hospital como en el Instituto Pedro Kourí (IPK) e informó: Proceso inflamatorio crónico supurativo que interesa dermis superior medio y subdérmica, que involucra las estructuras foliculares con abscedación, extensa necrosis y un infiltrado inflamatorio polimorfo a predominio de polimorfonucleares (PMN) neutrófilos (Fig. 3).

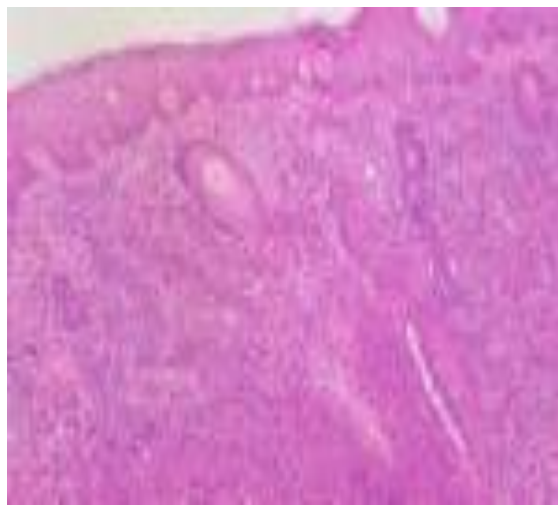


Fig. 3 - Imagen histológica de la lesión.

Se discute el caso en colectivo y, ante la clínica, la histología, la microbiología -que no había aislado ningún agente causal en repetidas muestras tomadas a las lesiones- acompañado todo esto a la escasa respuesta a la antibioticoterapia de amplio espectro usada en esta paciente, se concluye como un pioderma gangrenoso, y se decide comenzar tratamiento con Talidomida a dosis de 300 mg diarios y posteriormente, a los tres días esteroides orales (prednisona tableta de 20 mg, a dosis de 2 mg/ kg de peso/ día).

Se realizaron las investigaciones pertinentes con el propósito de descartar todas las patologías frecuentemente asociadas con esta entidad y resultaron negativas.

Al iniciar el tratamiento con Talidomida se observó una detención en la progresión de la úlcera, lo que se reforzó con el esteroide oral. No obstante, la progresión que había tenido la enfermedad destruyó todo el tejido de las mejillas hasta casi perforarlas, requiriendo tratamiento reconstructivo del área afectada con injertos de piel (Fig. 4).



Fig. 4 – Después de la cirugía reconstructiva, nótese que aún mantiene lesión.

En estos momentos la paciente se encuentra con tratamiento de metrotexate y se le da seguimiento en consulta multidisciplinaria del hospital.

Comentarios

El pioderma gangrenoso es una dermatosis cutáneo ulcerativa poco común, destructiva, se distingue por un nódulo o pústula dolorosa que se rompe y forma una úlcera, que se agranda progresivamente.^(1,3)

Se asocia con diversas enfermedades sistémicas hasta en el 70 % de los casos,⁽³⁾ lo que no ha ocurrido hasta el momento en nuestra paciente donde no se ha detectado ninguna asociación.

Puede aparecer a cualquier edad, pero es más frecuente entre los 20 y 40 años.⁽⁵⁾ En el caso de nuestra paciente se trata de una adolescente de 14 años.

Hay descritos tratamientos locales (corticoides intralesionales, peróxido de benzoilo, ciclosporina, tracolimus 0,5 %, mostaza nitrogenada, entre otros) y sistémicos (corticoides, sulfazalacina, sulfapiridina, dapsona, clofazimine, Talidomida, azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina, tracolimus, micofenolatomofetil).^(1,3,6) Uno de los tratamientos sistémicos empleados es el infliximab, anticuerpo monoclonal, que según la bibliografía consultada, presenta excelentes resultados en lesiones refractarias a otros tratamientos.⁽⁷⁾ Nuestra paciente fue tratada inicialmente con Talidomida, seguida de esteroides orales y en estos momentos se mantiene con metrotexate.

Aunque es una enfermedad poco frecuente y de difícil manejo, debemos pensar en ella ante lesiones ulcerosas refractarias, para así poder realizar un diagnóstico oportuno y reducir en lo posible la repercusión psicosocial que puede tener en un paciente.

Referencias bibliográficas

1. Arenas R. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 5 ed. Distrito Federal: Mc Graw-Hill; 2013.
2. López JG, López FJ, Victoria J, Rebolledo M. Pioderma gangrenoso idiopático en una paciente de tres años. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2010;18(4):242-5.
3. Powell F, Hackett B. Pioderma Gangrenoso. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, et al, editores. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 8 ed. Buenos Aires: Ed. Medica Panamericana; 2015:1088-95.
4. Acosta García J, Aguilar García CR. Pioderma gangrenoso. Med Int Méx. 2014;30:92-8.

5. Eulufí A, Calderón W, Piñeros JL, Silva C, Cuadra A, Léniz P, et al. Pioderma gangrenoso en cirugía plástica: Comunicación de tres casos. Rev Méd Chile [Internet]. 2006 [citado 17/10/2017];134(3):339-44. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872006000300011&lng=es
6. Brooklyn T, Dunill G, Probert C. Diagnosis and treatment of pyoderma gangrenosum. BMJ. 2016;333:181-4.
7. Zaccagna A, Bertone A, Puiatti P, Picciotto F. Anti-tumor necrosis factor alpha monoclonal antibody (infliximab) for the treatment of Pyoderma gangrenosum associated with Crohn's disease. European Journal of Dermatology. 2013;13(3):258-60.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto con la elaboración de este documento.

Contribución de los autores

Fernanda Pastrana Fundora (seguimiento del paciente desde la primera consulta, redacción y revisión final del artículo)

Yikziam González Soto (confección de historia clínica del paciente, realización de biopsia de piel del paciente, organización de la información)

Herodes Ramírez Ramírez (búsqueda bibliográfica y redacción del artículo)

Lucia Dosal (realización de biopsia de piel del paciente)

Rosa Pérez Aguilar (búsqueda bibliográfica)

Myrna Moreno Miravalles (realización del estudio histopatológico)