

PIODERMIA GANGRENOSA IDIOPATICA: INFORME DE UN CASO

Dr. EDUARDO LUNA YEPES, Dr. RAUL MURIEL GRANIZO y
Dr. NELSON NARVAEZ GUTIERREZ

*Servicio de Medicina Interna General, Hospital Carlos Andrade Marín.
Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social*

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente, portadora de piodermia gangrenosa (P.G.), sin asociación con otra enfermedad de base. Se informa de la presencia de agranulocitosis tóxica como efecto secundario al tratamiento con dapsona. Observamos buena respuesta clínica al tratamiento con plasmáferesis. (*Revista de la Facultad de Ciencias Médicas (Quito)*, 12: 142, 1987).

La P.G. es una enfermedad descrita inicialmente en 1908 por Brocq y Simon, bajo la denominación de fagedenismo geométrico (1). En 1930 Brunsting, Goeckerman y O'Leary realizan una descripción detallada y documentada de la P.G. (2). La P.G. es una enfermedad ulcerativa necrosante y progresiva de la piel, su patogénesis no es conocida. Existen varios informes de que la enfermedad presenta anomalías tanto de la inmunidad celular como de la humoral (3, 7). Esta enfermedad frecuentemente está asociada con otras enfermedades y se presenta en un 10 a 20% de los casos en forma idiopática. Existen, pues, dos tipos de presentación de la enfermedad: una sintomática (P.G.S.) y otra idiopática (P.G.I.).

Puede coexistir la P.G. con colitis ulcerosa, enteritis regional, artritis reumatóidea, infecciones virales, hipogamaglobulinemia, mieloma múltiple, leucemia, enfermedad de Hodgkin, paraproteinemias, trombocitemia primaria, diabetes, hepatitis crónica activa, enfermedad de Behcet, tumor carcinoide, cirrosis biliar primaria y metaplasia mieloide (1-15). Uno de nosotros (ELY) ha observado 2 casos de piodermia

gangrenosa sintomática (P.G.S.) en dos mujeres adultas, una chilena (asociada a colitis ulcerativa inespecífica) y la otra, nicaragüense, asociada a una enfermedad difusa de Crohn.

El diagnóstico de la enfermedad es clínico pues no hay cambios histológicos o de laboratorio característicos de la misma. Clínicamente las lesiones evolucionan desde pequeñas pústulas hasta grandes placas necróticas purulentas, úlceras profundas con un borde enrollado y la piel que rodea las lesiones tiene aspecto violáceo, rojo o bronceado (8).

CASO CLINICO

S.M.A; mujer de 30 años de edad, secretaria, casada, natural de Quito, con antecedentes familiares de neoplasias uterina y testicular. Entre los personales constan faringoamigdalitis y litiasis vesicular.

Ingresó a nuestro servicio y refirió una historia de un mes de evolución caracterizada

HC. 171707. Ingreso 17-2-86, Egreso 19-5-86.

por malestar general, leucorrea, lesiones maculares, puntiformes en región anterolateral externa de muslo izquierdo y cara anterior, 1/3 medio, de pierna izquierda y glúteos, que evolucionaron a pequeñas pústulas desde 3mm de diámetro hasta 5mm.

La lesión en muslo se hizo ampollosa, motivo por el que la paciente provocó un drenaje de líquido seroso por presión digital de la ampolla. Veinte y cuatro horas más tarde apareció un borde eritematoso, irregular, siendo aplicada pomada de gentamicina tópica y recibiendo oralmente dicloxacilina, con la que mejoró parcialmente.

A los 7 días ya se manifestó una úlcera profunda con bordes necróticos, centro necrótico adherente, exudativo, purulento, nodular, fácilmente sangrante, con halo de aspecto violáceo.

En la exploración física nos encontramos con una paciente angustiada, febril (38 grados centígrados) con microadenopatías cervicales e inguinales indoloras, faringe congestiva y lesiones cutáneas pustulosas en pierna, glúteo y región perianal. En la región anterolateral externa del muslo izquierdo se observó una úlcera profunda, de 5cm de diámetro, con bordes necróticos, centro necrótico, adherente, exudativo; nodular, halo eritematoso violáceo de 2cm, dolorosa.

Exámenes Complementarios

Hemograma: fecha (17-2) leucocitosis con neutrofilia, moderada anisocitosis. VSG: 35, Hcto. 40, serología, negativa. Factor reumatoide y PCR negativos. EMO: negativo Coparásitario: negativo. Urocultivo: negativo. Cultivos de lesiones: bacteriología para gérmenes comunes, Koch, micología: negativos. Médula ósea: fecha (2-5-86) agranulocitosis. Histo compatibilidad. AW24 (9), BW62 (15), B40/Cw1-Cw3. Estudio genético: no se encuentran metafases. Rx tórax: normal. Estudios gastrointestinales: normales. Ginecológico: moniliasis vaginal. Rectosigmoideoscopia: hemorroides internas G II. Biopsia de piel: (úlceras), epidermo-

lisis, infiltrado mixto PMN y linfocitario, trombosis de vasos arteriales, detritus celulares.

Evolución

El manejo terapéutico en la primera fase se realizó a base de antibióticos, penicilina, gentamicina y en 7 días la lesión aumentó de tamaño hasta llegar a 22 x 10 cm. En la segunda fase del tratamiento se utilizó una solución local de permanganato de potasio al uno por diez mil sin buena respuesta. Se prescribió prednisona en dosis de 1mg x kg de peso por 7 días sin respuesta favorable apreciable. Luego se incluyó en el tratamiento dapsone (Diaminodifenil sulfona) por vía oral a la dosis de 200mg diarios y aplicación local de solución de nitrato de plata al 1/1.000. Hubo buena respuesta clínica con sensible disminución de la superficie lesional, tanto en superficie como en profundidad, con aparición de buen tejido de granulación. La lesión llegó a disminuir en superficie hasta un tamaño de 8 x 4 cm.

Como la paciente presentara un cuadro febril acompañado de faringitis aguda se sospechó y comprobó la complicación de una agranulocitosis aguda tóxica debido al dapsone el cual fue interrumpido. Estudios de sangre periférica y el medulograma revelaron anemia, leucopenia y agranulocitosis con conteo normal de plaquetas; el 2-5-86, los datos fueron leucocitos 1.700; 98o/o linfocitos y 2o/o monocitos, Hb 10, reticulocitos 1.9 o/o, anisocitosis.

COMENTARIOS

En nuestra paciente, podemos afirmar que no hubo coexistencia de la P.G. con ninguna otra enfermedad igual que en los estudios reportados por Lambert y Nerella (9) y en contradicción con los estudios de Perry, Brunting, Samitz, Greenstein y Nolt en los cuales frecuentemente se encontró asociada a otras enfermedades y en especial a la colitis ulcerosa (8, 13).

El tratamiento de esta enfermedad es incierto, debido en parte al poco conocimiento fisiopatológico de la enfermedad.

En nuestra paciente se inició el tratamiento con métodos tradicionales como el uso local de soluciones de permanganato de potasio. Posteriormente y, debido a la extensión rápida de la lesión, se prescribió prednisona como esquema básico en concordancia con la mayoría de estudios y por no haber respuesta satisfactoria se añadió el tratamiento de diaminodifenilsulfona (Dapsone), notándose mejoría clínica con reducción de la lesión ulcerosa de 20 cm de diámetro mayor a 10 cm en un lapso de dos meses, aproximadamente.

El tratamiento fue suspendido por cuanto se presentó un cuadro de agranulocitosis debido al efecto tóxico medular de la sulfona (16).

Finalmente, la paciente mejoró clínicamente con la realización de plasmaféresis y transfusiones de leucocitos. Observamos mejoría completa con cicatrización total de la lesión.

En un año de evolución no ha habido evidencia de recidivas.

BIBLIOGRAFIA

1. Gatti, J.C., Cardama, J.E., Olivares, L.M., Pizzariello, G.E.: Pioderma gangrenoso: enfoque terapéutico. *An. Brass. Dermatol.*, 58:193, 1983.
2. Brunsting, L.A., Goeckerman, W.H., and O'Leary P.A.: Pyoderma (Ecthyma) gangrenosum. *Arch. Dermatol. Syphilol.*, 22: 655, 1930.
3. Asghar, S.S., Bos, J.D., Kammeijer, A., and Cormane, R.H.: Immunologic and biochemical studies on a patient with pyoderma gangrenosum. *Int. J. Dermatol.*, 23:112, 1984.
4. Maturi, M.F., Frine, J.D., Schaffer, E.N. et. al.: Pioderma gangrenosum associated with primary biliary cirrhosis. *Arch. Intern. Med.*, 143: 1261, 1983.
5. Romane, J.: Pyoderma gangrenosum and myeloproliferative disorders. *Arch. Intern. Med.*, 139:932, 1979.
6. Shepherd, P., and Liddell, K.: Pyoderma gangrenosum associated with primary thrombocythaemia. *Brit. Med. J.*, 285: 837, 1982.
7. Nerella, P., Daniela, A., Guido, M., and Fabbri, P.: Leukocyte chemotaxis and pyoderma gangrenosum. *Int. J. Dermatol.*, 24: 45, 1985.
8. Reney, S., and Basler, W.: Relación de la colitis ulcerosa con la piel. *Clin. Med. North. Am.*, 5: 933, 1980.
9. Lamberty, B.G.H.: Pyoderma gangrenosum: report of an unusual case and a review of the literature. *J. Dermatol. Surg. Oncol.*, 7:32, 1981
10. Brandt, L., Gartner, I., Nilsson, P.G. et. al.: Pyoderma gangrenosum associated with regional enteritis. *Acta. Med. Scand.*, 201: 141, 1977.
11. Stolman, L.P., Rosenthal, D., Yaworsky, R., et. al.: Pyoderma gangrenosum and rheumatoid arthritis. *Arch. Dermatol.*, 111: 1020, 1975.
12. Long, P. I. and Uesu, C.T.: Pyoderma gangrenosum. *JAMA*, 1987: 336, 1964.
13. Nolt, P.J., Davies, M.G., Saunder, K.C., et. al.: Pyoderma gangrenosum. Clinical and laboratory findings in 15 patients with special reference to polyarthritis. *Medicine Baltimore.*, 59: 114, 1980.
14. Callen, J.P., Dubin, H.V., and Gehrke, C.F.: Recurrent pyoderma gangrenosum and agnogenic myeloid metaplasia. *Arch. Dermatol.*, 112:1585, 1977.
15. Cream, J.J.: Pyoderma gangrenosum with monoclonal IgM red Cell agglomerating factor. *Br. J. Dermatol.*, 84:223, 1971.
16. Barrance, V.P.: Dapsone: Other indications. *Int. J. Dermatol.*, 21:513, 1982.