

PIODERMA GANGRENOSO

Dres. J.L. Rodríguez Peralto, D. Azorín y D. Domínguez

DEFINICIÓN

Pioderma gangrenoso (PG) es una entidad clínico-patológica cutánea bien definida, caracterizada por la presencia de pústulas eritematosas únicas o múltiples que progresan rápidamente a úlceras necróticas con borde violáceo deprimido.

ETIOLOGÍA

Es desconocida, aunque se han descrito defectos en la quimiotaxis y fagocitosis, en el metabolismo oxigenado de los neutrófilos, sobreexpresión de algunas citoquinas (interleuquina-8, interleuquina-16) y otras múltiples anomalías de la inmunidad humoral y celular, pero ninguna específica. Su asociación a enfermedades autoinmunes, como la artritis reumatoide sugiere una posible alteración en la respuesta inmune frente a algún factor o factores (traumático, inflamatorio, neoplásico) no identificados todavía.

Muchos autores consideran que el PG es una foliculitis supurativa y que su asociación con la enfermedad inflamatoria intestinal, podría estar relacionada con la presencia de autoanticuerpos con reactividad cruzada frente a antígenos comunes del intestino y del epitelio folicular, como la citoqueratina 18. Es probable que la base patogénica y el factor que dispara el proceso sea distinto según la enfermedad sistémica asociada, siendo así el PG una manifestación clínica común a procesos diferentes.

CLÍNICA

El PG es una enfermedad de curso rápidamente progresivo o crónico e indolente más frecuente en mujeres entre la 3.^a y 5.^a décadas de la vida, con

una incidencia anual de, al menos, 2 casos por año y millón de habitantes. Un 50% se asocia a una enfermedad sistémica, siendo las más frecuentes la EII y artritis, seguidas de paraproteinemias y neoplasias hematológicas. La lesión característica es una o varias úlceras irregulares de 2 a 20 cms, purulentas, de bordes violáceos, sobreelevados y excavados en su vertiente interna, con predilección por las extremidades inferiores y especialmente por la región pretibial, aunque pueden afectar cualquier zona del cuerpo. Las lesiones comienzan como pústulas, vesiculopústulas, pápulas o nódulos eritematosos, y dolorosos, que en pocos días se ulceran, con exudación purulenta y hemorrágica, se necrosan y se extienden centrifugamente, a veces con gran velocidad. Las úlceras drenan por tractos fistulosos pus o restos necróticos a través de orificios de aspecto crateriforme (Fig. 1). En ocasiones, la úlcera es tan profunda que expone tendones y músculos. Tras el tratamiento o de manera espontánea tras un tiempo impredecible, las úlceras reepitelizan (Fig. 2) formando cicatrices atróficas, generalmente cribiformes.

Se han descrito cuatro variantes clínicas de PG: El *PG ulcerativo* es la forma clásica y la más frecuente, descrita anteriormente. El *PG pustuloso* representa la forma abortiva del PG, en la que las pústulas no llegan a ulcerarse. Se suele asociar a EII y a la forma clásica de PG. El *PG ampolloso*, asociado a menudo a leucemia y otros procesos mieloproliferativos, se caracteriza por ampollas hemorrágicas inflamatorias, dolorosas, menos destructivas en profundidad, localizadas en cara y extremidades superiores, que curan con una cicatriz superficial. El *PG superficial granulomatoso* es una variante superficial vegetante, crónica, poco agresiva, generalmente en tronco, sin bordes característicos ni fondo purulento que suele responder al tratamiento tópico. No suele asociarse a enfermedades sistémicas.



Figura 1. Pioderma gangrenoso: Lesión ulcerosa de bordes necróticos, sobre placa eritematosa en región pretibial.



Figura 2. Pioderma gangrenoso: Nódulo parcialmente ulcerado, de bordes eritematosos, sobreelevados, sobre placa pardusca.

HISTOPATOLOGÍA

Los hallazgos varían según el estadio evolutivo de la lesión. Los estadios más precoces comienzan como una foliculitis supurativa, con polimorfonu-

cleares neutrófilos relleno del infundíbulo de un folículo, que se rompe, produciéndose una perifoliculitis y un absceso intradérmico (Fig. 3). En su fase plenamente desarrollada se advierte un denso infiltrado neutrofílico dérmico (Fig. 4) con restos

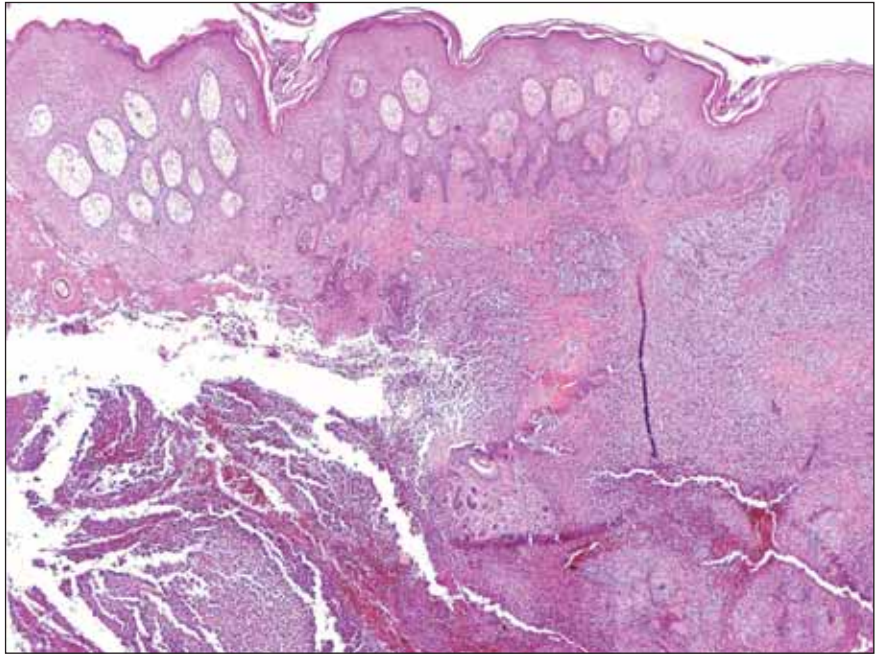


Figura 3. Pioderma gangrenoso: Borde de la úlcera con inflamación aguda y necrosis masiva de los tejidos dérmicos.

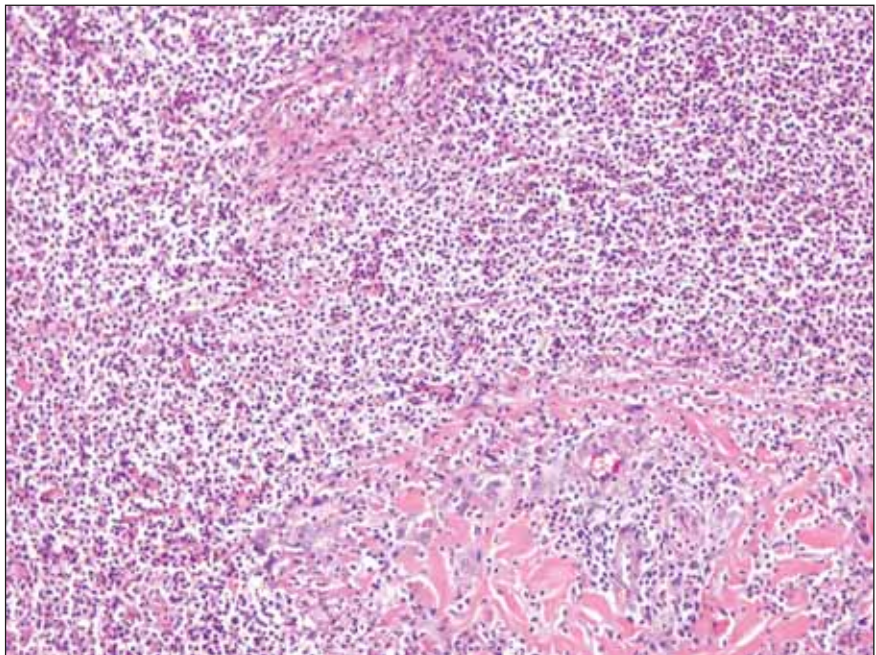


Figura 4. Pioderma gangrenoso: Detalle de la intensa inflamación aguda abscesificada en la dermis.

de epitelio infundibular (Fig. 5), infiltración epidérmica y ocasional formación de ampollas intraepidérmicas que posteriormente se ulceran. El borde de avance de la lesión muestra una vasculitis leucocitoclástica o linfocitaria en el 75% de los casos, que actualmente se considera secundaria a la úlcera.

Las cuatro variantes, corresponden en realidad a distintos estadios evolutivos de las lesiones, por lo que en muchos casos se solapan. La variante ulcerativa se caracteriza por abscesos neutrofilicos centrales y vasculitis linfocitaria periférica. La forma pustular muestra pústulas subcórneas con ede-

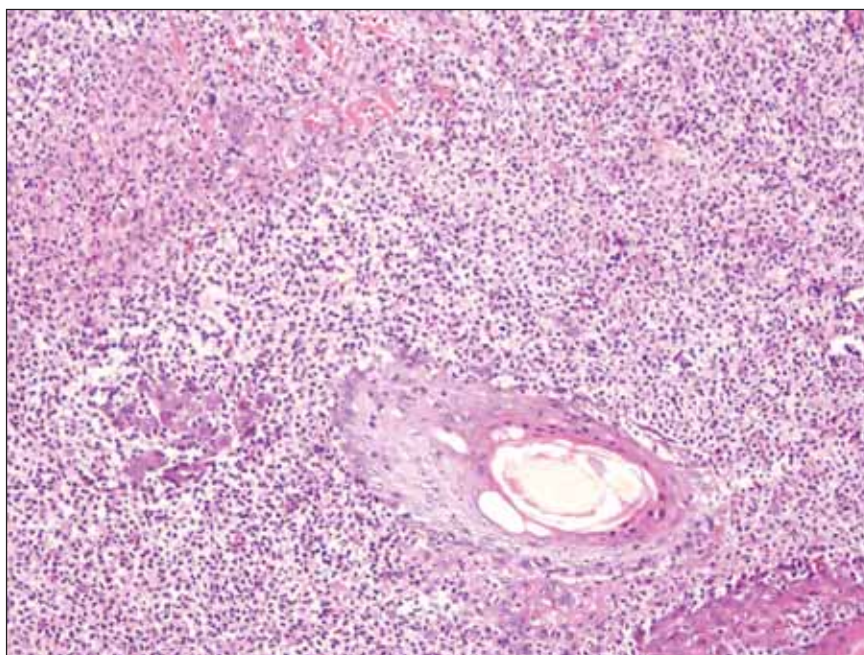


Figura 5. Pioderma gangrenoso: Formación de un absceso perifolicular en la dermis.

ma subepidérmico y neutrofilia dérmica. La forma bullosa o ampollosa se caracteriza por ampollas subepidérmicas con neutrofilia dérmica. Por último, la variante superficial granulomatosa muestra hiperplasia pseudoepiteliomatosa, abscesos dérmicos y tractos fistulosos con reacción granulomatosa en empalizada.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico del PG se basa en las características clinicopatológicas y en el curso de la enfermedad, y se realiza por exclusión de otros procesos similares: infecciones (bacterianas, fúngicas y por micobacterias), úlceras vasculares, enfermedades del colágeno y síndromes vasculíticos (lupus eritematoso, síndrome antifosfolípido, granulomatosis de Wegener, poliarteritis nodosa, vasculitis crioglobulinémica y leucocitoclástica), neoplasias (linfomas cutáneos, leucemia cutis, histiocitosis X), úlceras facticias, halogenodermias, picaduras, paniculitis y otras dermatosis neutrofilicas (Sweet). Siempre se debe descartar enfermedad sistémica asociada mediante estudios apropiados (colonoscopia, serología, inmunoelectroforesis).

TRATAMIENTO

En las formas leves basta un tratamiento con corticoides tópicos o intralesionales o con cromoglicato sódico al 2% en solución acuosa tópica, pero casi siempre la terapia tópica es insuficiente y se aplica como apoyo del tratamiento sistémico. En los casos con enfermedad asociada, el tratamiento incluye el de ésta. El paciente con PG grave está generalmente muy incapacitado y requiere hospitalización. Los corticoides orales siguen siendo el tratamiento de elección. Se comienza con dosis altas de prednisona (1-2 mg/kg/día) hasta controlar con rapidez la progresión del PG, y cuando se ha conseguido, se instaura una pauta descendente de 6-12 semanas o más. A veces, es necesario un tratamiento de mantenimiento con dosis bajas de esteroides para evitar recidivas. En los PG asociados a EII, la sulfasalazina y la dapsona pueden ser eficaces. Los casos refractarios a corticoides pueden responder a otros inmunosupresores, como la ciclosporina oral (5 mg/kg/día); son también eficaces micofenolato mofetil, azatioprina y metotrexate. Las nuevas terapias biológicas (anticuerpos monoclonales anti-TNF) han demostrado ser eficaces en PG asociados a EII.