

Pioderma gangrenoso en niño: reporte de un caso

Pyoderma gangrenosum in a child: a case report

Pamela Deza-Araujo,¹ Marleny Araujo-Castillo,² Percy Rojas-Plasencia³

RESUMEN

El pioderma gangrenoso es una enfermedad cutánea ulcerativa crónica, recurrente y rara. Su etiopatogenia es aún incierta, pero la asociación con enfermedades sistémicas orienta a una alteración inmunológica. Se conocen cuatro variantes clínicas y la más común es la forma ulcerativa. El diagnóstico es clínico y de descarte. La histología se caracteriza por un infiltrado neutrofílico de la dermis. El tratamiento de elección son los glucocorticoides orales. Se reporta un caso representativo de pioderma gangrenoso ulcerativo asociado a lupus eritematoso sistémico.

PALABRAS CLAVE. Pioderma gangrenoso, úlcera cutánea. Lupus eritematoso sistémico.

ABSTRACT

The pyoderma gangrenosum is a cutaneous illness ulcerative chronic, recurrent and rare. Its pathogenesis is still unclear, but the association with systemic diseases directed to an immunological disorder. The diagnosis is clinical and discard. The histology is characterized by neutrophilic infiltrate of the dermis. The treatment of choice is oral corticosteroids. We report a typical case of ulcerative pyoderma gangrenosum associated with systemic lupus erythematosus.

KEY WORDS. Pyoderma gangrenosum, skin ulcer, systemic lupus erythematosus.

INTRODUCCIÓN

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad cutánea ulcerativa crónica, recurrente y rara.¹⁻³ Pertenece a las dermatosis neutrofílicas, debido a que histológicamente muestra un infiltrado inflamatorio denso de neutrófilos de origen no infeccioso.¹⁻⁵

Fue inicialmente descrito por Brocq y Clement Simon, en 1916, como 'fagedenismo geométrico'. Posteriormente, en 1930, Brunsting, Goeckerman y O'Leary acuñan el término PG, debido a la naturaleza inflamatoria y purulenta de la enfermedad.¹⁻⁵

Su etiopatogenia es aún incierta, pero la asociación con enfermedades sistémicas orienta a una alteración inmunológica tanto humoral como celular.¹⁻⁴ La infección bacteriana ha sido descartada y el término pioderma, aunque es equívoco, se mantiene por razones históricas; la escuela francesa prefiere la denominación de 'piodermatitis fagedémica'.² Los traumatismos tienen un papel desencadenante.

1. Médico cirujano.

2. Médico pediatra, Hospital Regional Docente Trujillo.

3. Médico dermatólogo, Hospital Regional Docente Trujillo, docente de la Universidad Nacional Trujillo.

Es una enfermedad propia de la edad media de la vida, presentándose con mayor frecuencia entre los 20 y 50 años, se estima que solo 4% de casos afectan a la edad pediátrica.¹⁻⁴

La lesión clínica característica es la úlcera que se inicia como una pápula-pústula y/o ampollar de evolución rápida y progresiva a úlceras profundas y dolorosas.¹⁻⁷

El diagnóstico de PG es estrictamente clínico y no presenta hallazgos específicos en el laboratorio; estos están encaminados a identificar las posibles enfermedades sistémicas asociados a esta entidad.¹⁻⁴

El tratamiento se basa en la inmunosupresión con corticoides y/o ciclosporina A y evitar traumatismos en la fase aguda de la enfermedad.¹⁻⁴

El objetivo del presente trabajo es presentar a una niña con diagnóstico de PG asociado a LES; por ser una patología rara en la población infantil.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 11 años de edad, hospitalizada en el servicio de Pediatría, por presentar lupus eritematoso sistémico activo, asociado a una lesión ulcerativa en el glúteo derecho de 15 días de evolución. La lesión glútea se inició como un nódulo muy doloroso, de aproximadamente 3 x 2 cm de diámetro, que rápidamente evolucionó y se tornó eritematosa y luego ulcerosa, de 5 x 6 cm de diámetro, con fondo necrótico, concomitantemente alza térmica.



Figura 1. Lesión ulcerosa.



Figura 2. Cicatriz cribiforme.

Recibe antibióticos orales y le practican debridación de escara necrótica en tres oportunidades, que empeora, por el fenómeno de patergia, por lo que consultan al servicio.

Examen físico

Con piel y mucosas pálidas, febril (38-39 °C). En glúteo derecho úlcera de 10 x 8 cm de diámetro, eritematovioláceo, de bordes levantados, fondo granulomatoso con secreción purulenta (Figura 1).

Exámenes de laboratorio

Hemograma leucopénico (leucocitos 3 200-4 600 x 10⁹/L). Hematócrito (26 %), ANA y anti-ADN positivos, cultivo de secreción de úlcera negativo y la histología inespecífica. Infiltrado neutrofilico en la dermis.

Diagnóstico y tratamiento

Se considera que corresponde a un PG asociado a lupus eritematoso sistémico activo.

Se suspenden los antibióticos y se inicia tratamiento con prednisona oral, 1 mg/kg/d, con franca mejoría, la fiebre remitió, el hematócrito se normalizó y la úlcera cicatrizó (Figura 2).

DISCUSIÓN

El PG tiene distribución universal, puede aparecer a cualquier edad, aunque se presenta mayormente entre los 20 y 50 años, y afecta en mayor proporción al sexo femenino.¹⁻⁴ Es raro en niños, solo se observa en 4% del total de casos.¹⁻⁵

Se desconoce su incidencia real; ya que la mayoría de las publicaciones refieren casos aislados o series pequeñas.¹⁻⁴

Aunque la etiología no ha sido esclarecida, la clave para identificar la causa y mecanismo de producción del PG sería su frecuente asociación con enfermedades de origen autoinmune (50 %-70 %); así como la presencia del fenómeno de patergia. (25 %-50 %) que genera el desarrollo de nuevas lesiones o empeoramiento de los existentes.¹⁻¹⁰

Entre las enfermedades sistémicas con las que se relaciona, la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es la más común, puesto que se halla en 30 % de los casos.¹⁻⁴ Sin embargo, el presente caso se asoció a lupus eritematoso sistémico.

El diagnóstico de PG en la edad pediátrica no es fácil, pues pueden existir otras lesiones que clínicamente se parezcan, según el momento en que aparezca la enfermedad. Los diagnósticos diferenciales pueden incluir infecciones bacterianas, fúngicas, micobacterias atípicas, granuloma glúteo infantil, linfoma cutáneo, trastornos vasculíticos, loxoscelismo cutáneo entre otros.¹⁻⁵

En general, las características de PG en la edad pediátrica son similares a las del adulto. Existen cuatro variantes principales de PG, según la forma clínica, el aspecto histopatológico y las enfermedades asociadas; propuestas por Powell, en 1996:⁴

- ▲ Clásica o ulcerativa (62 %) úlcera purulenta estéril con borde en socavado sobresaliente eritematoso o violáceo y base necrótica; dolorosa, única o múltiple que al curar deja cicatriz cribiforme atrófica. Se relaciona con EII y es la más común en la edad pediátrica.¹⁻⁶
- ▲ Pustulosa (17 %), asociada a EII.
- ▲ Vesiculoampollar (13,8 %), asociada a trastornos mieloproliferativos y de localización: cara y miembros inferiores.
- ▲ Vegetante (6,9 %), asociada a enfermedades sistémicas.

Para el diagnóstico existen criterios:

- ▲ Mayores: rápida progresión de la úlcera cutánea necrótica.
- ▲ Menores: historia de patergia, enfermedad sistémica asociada; histopatología compatible, respuesta al tratamiento y cicatriz cribiforme.

Aunque el tratamiento de base puede lograr la resolución de las lesiones, los corticosteroides se consideran el tratamiento de elección para el PG.^{1-5,7}

En conclusión, se presenta el caso de una niña de 11 años de edad con pioderma gangrenoso variedad ulcerativa, asociada a lupus eritematoso sistémico, que obtuvo buena respuesta a los esteroides orales y se logró curación de la lesión. Dado que el diagnóstico de esta enfermedad es clínico y de exclusión, es importante realizar el estudio histopatológico para descartar otras patologías.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Macías Eslava MA. Pioderma gangrenoso en niños. Arch Argent Dermatol. 2012;62:127-134.
2. Pioderma gangrenoso, estudio retrospectivo. [database on internet]. La Plata: Nadia José Tobares. C201. [citado: 13 de junio 2014] <http://www.postgradofcm.edu.ar/ProduccionCientifica/TrabajosCientificos/76.pdf>
3. Cadavid M, Isaza CP, Molina AL, Gómez LM, Restrepo R. Pioderma gangrenoso: reporte de caso. Medicina U.P.B. 2012;1:59-62. Disponible en: <http://revistas.upb.edu.co/index.php/Medicina/article/view/992>
4. Aldama A, Aquino N, Rivelli V, Mendoza G. Pioderma gangrenoso en niños. A propósito de 3 casos. Pediatr (Asunción). [online]. 2013;40(3) [citado 17 junio 2014], p.241-245. Disponible en la WorldWideWeb: <http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032013000300006&lng=es&nrm=iso>. ISSN 1683-9803.
5. Powell FC, Perry HO. Pyoderma gangrenosum in childhood. Arch Dermatol. 1984;120:757-761.
6. McAleer MA, Powell FC, Devaney D, O'Donnell BG. Infantile pyoderma gangrenosum. J Am Acad Dermatol. 2008;58:S23-S28.
7. Chow RK, Ho VC. Treatment of pyoderma gangrenosum. J Am Acad Dermatol. 1996;34:1047-1060.
8. Hassam ML, Saposnik M, Spiner RE, Serrano Ibarbia G, Schroh RG, Freiman J. Pioderma gangrenoso. Rev Argent Dermatol. 1994;75:171-179.
9. Von den Driesch P. Pyoderma gangrenosum: a report of 44 cases with follow-up. Br J Dermatol. 1997;137:1000-1005.
10. Gettler S, Rothe M, Grin C, Grant-Kels J. Optimal treatment of pyoderma gangrenosum. Am J Clin Dermatol. 2003;4:597-608.

CORRESPONDENCIA: Dra. Pamela Deza-Araujo
 rojasplascencia@hotmail.com

FECHA DE RECEPCIÓN: 14 de julio de 2014.

FECHA DE ACEPTACIÓN: 22 de julio de 2014.

CONFLICTO DE INTERESES: los autores declaran no tener conflicto de intereses.