

Pioderma gangrenoso en niños. A propósito de 3 casos

Pyoderma Gangrenosum in Children: a Report of 3 Cases

Arnaldo Aldama, Nidia Aquino, Victoria Rivelli, Gloria Mendoza⁽¹⁾

RESUMEN

El Pioderma Gangrenoso es una enfermedad cutánea, ulcerosa, recurrente, infrecuente, de etiopatogenia incierta, que con una frecuencia del 50 al 70% se asocia a enfermedades sistémicas. En la edad pediátrica es aún más inusual. Se presenta tres casos de Pioderma Gangrenoso en la población pediátrica, que corresponden al 18% del total de casos observados en un periodo de 17 años en el Servicio de Dermatología del Hospital Nacional de Itauguá, Paraguay. De estos casos, 2 tenían la forma ulcerosa, 1 tenía una enfermedad inflamatoria intestinal asociada, 2 fueron del sexo masculino y todos tenían lesiones en miembros inferiores.

Palabras clave: Pioderma gangrenoso, pioderma gangrenoso en niños, ulceraciones en piel.

ABSTRACT

Pyoderma gangrenosum is an uncommon recurring ulcerative skin disease of uncertain etiology that in 50% to 70% of cases is associated with systemic disease. It is even more unusual in pediatric patients. We present 3 cases of pyoderma gangrenosum, constituting 18% of all cases seen in a period of 17 years at the dermatology department of the *Hospital Nacional* in Itauguá, Paraguay. Of these three patients, 2 presented the ulcerative form, 1 had associated intestinal inflammatory disease, 2 were male, and all 3 presented lesions of the legs.

Keywords: Pyoderma gangrenosum, pyoderma gangrenosum in children, skin ulcers.

INTRODUCCIÓN

El Pioderma Gangrenoso (PG) es una enfermedad cutánea ulcerosa, recurrente, infrecuente. Incluido en el grupo de las dermatosis neutrofilicas, el diagnóstico requiere una correlación clínico - patológica, y se asocia entre el 50 y 70% de los casos con enfermedades sistémicas que preceden, coinciden o se desarrollan posteriormente^(1,2).

Su etiopatogenia es aún incierta, pero la asociación con enfermedades sistémicas orienta a una alteración tanto humoral como celular. Los traumatismos tienen un papel desencadenante, fenómeno conocido como patergia que se evidencia

en el 20 a 30% de los casos^(1,2).

La lesión clínica característica es la úlcera que se inicia como una pápulo-pústula folicular con induración nodular, de rápida evolución^(1,2). Existen variantes que difieren en su presentación clínica, localización y enfermedades asociadas. Siguiendo a Powell⁽³⁾, las variedades clínicas son:

- a) Ulcerativa (62%): Úlcera de rápida evolución, fondo purulento, bordes socavados, sobresalientes y halo violáceo. Dolorosa, única o múltiple y al curar deja cicatriz cribiforme.

1. Servicio de Dermatología. Hospital Nacional de Itauguá. Paraguay.

Correspondencia: Prof. Dr. Arnaldo Aldama. Mayor Fleitas 447. Asunción, Paraguay. E-mail: arnaldo_aldama@hotmail.com
Recibido: 10/10/2013; Aceptado: 20/11/2013.

Relacionada con enfermedad inflamatoria intestinal, gammopatías monoclonales y artritis.

- b) Pustulosa (17%): asociada con enfermedad inflamatoria intestinal.
- c) Vesicoampollar (13,8%): en trastornos mieloproliferativos. Se localizan en cara y miembros superiores.
- d) Vegetante (6,9%): con placas vegetantes ulceradas, sin asociación a enfermedades sistémicas.

Para el diagnóstico existen criterios mayores: rápida progresión de una úlcera cutánea necrótica y la exclusión de otras causas de ulceración cutánea, y menores: historia de patergia, hallazgos histológicos compatibles, respuesta al tratamiento, cicatriz cribiforme y enfermedad sistémica asociada⁽⁴⁾. La anatomía patológica no es específica pero permite excluir otros diagnósticos⁽⁵⁾, no existen pruebas laboratoriales definitivas⁽¹⁾.

El tratamiento se basa en los esteroides como droga de primera elección. También se utiliza minociclina, doxiciclina, clofazimina como ahorradores de esteroides. En casos refractarios, ciclofosfamida, ciclosporina y en las asociadas a enfermedad inflamatoria los biológicos⁽⁶⁾.

Se presenta tres casos en niños observados en la revisión de 17 años (1996 - 2013) del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional de Itauguá, Paraguay.

CASOS CLÍNICOS

CASO 1: Paciente de 15 años, de sexo masculino, procedente de Carapeguá, internado en el Servicio de Pediatría por lesiones dolorosas en piernas de 1 mes de evolución. Consultó previamente en un hospital de su región donde le practican drenajes quirúrgicos y le indican antibióticos con empeoramiento de las lesiones.

Como antecedente personal, desde los 3 años tenía el diagnóstico de colitis ulcerosa confirmado por anatomía patológica, por lo que realizaba tratamiento irregular con prednisona y azatioprina.

Al examen: presenta úlceras de formas ovaladas, de fondo eritematoso, limpio, bordes en parte sobreelevados, varias placas eritematohipocró-

micas, algunas ulceradas, con áreas necróticas y costrosas, localizadas en cara anterolateral de ambas piernas (**Figura 1**). El resto del examen dermatológico sin particularidades.



Figura 1. Caso 1. Úlceras de formas ovaladas, de fondo eritematoso, limpio, bordes en parte sobreelevados, varias placas de aspecto cicatricial algunas ulceradas, con áreas costrosas

Se realiza cultivo de la lesión que informa *E. Coli* y en los exámenes laboratoriales destaca anemia con 7,8 gr/dL de hemoglobina. Los glóbulos blancos dentro de rangos normales y la eritrosedimentación es de 25 mm.

Se toman muestras para anatomía patológica que informa: Ulceración con gruesas capas fibrinoleucocitarias. La epidermis adyacente, hiperplasia pseudoepiteliomatosa. En todo el espesor de la dermis tejido conjuntivo de aspecto cicatricial, sobre el que se instala tejido de granulación, constituido por vasos sanguíneos dilatados, congestivos e infiltrados perivasculares conformado por linfocitos, neutrófilos, histiocitos y macrófagos. Diagnóstico: compatible con PG.

Se reintroducen la prednisona y la azatioprina (ambas a 1,5 mg/kg/día) y medidas locales, con mejoría de las lesiones, por lo que se disminuyen las dosis de ambos medicamentos y con la consiguiente cicatrización meses después (**Figura 2**).

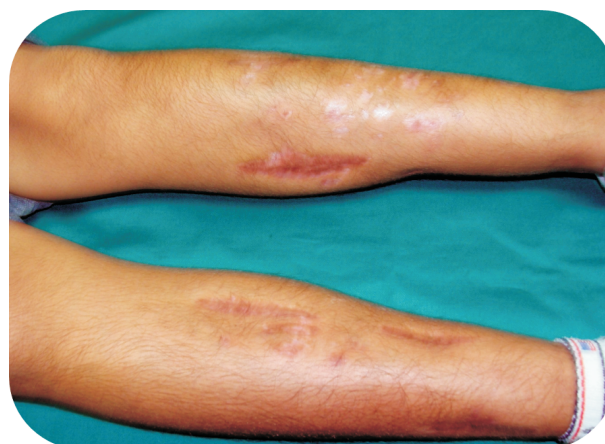


Figura 2. Caso 1 resolución.

CASO 2: Varón, de 10 años, procedente de Altos, internado en el Servicio de Urgencia Pediátrica por lesiones en la piel que se habían iniciado en la pierna izquierda, luego afecta al tobillo derecho y brazo izquierdo, de 2 meses de evolución. No refería ningún antecedente patológico de interés.

Al examen: cara anterolateral de la pierna izquierda, 2 placas de 5 y 2 cm. de diámetro, redondeadas, de superficie eritematoviolácea, irregular, con áreas exulceradas, límites netos, bordes irregulares y sobreelevados, con halo violáceo perilesional (*Figura 3*). Otras lesiones en tobillo derecho y brazo izquierdo de similares características.



Figura 3. Caso 2. Cara anterolateral de la pierna izquierda, placa redondeada, con áreas exulceradas.

Los análisis no muestran datos llamativos y la anatomía patológica descarta otros cuadros específicos. Se decide realizar solo tratamiento tópico con tacrolimus al 0.1%, betametasona y ácido fusídico con buena respuesta (*Figura 4*).



Figura 4. Caso 2 cicatrizado.

CASO 3: Sexo femenino, 12 años, procedente de Caacupé, consulta en el servicio de Dermatología por lesiones en pierna derecha de 4 años de evolución, luego en pierna izquierda. Las lesiones son recidivantes, curando algunas, apareciendo otras. Realizó varios tratamientos sin obtener remisión total. No refiere otros antecedentes personales de interés.

Al examen: en ambas piernas placas eritematosas con ulceración, de bordes irregulares, áreas costrosas y cicatrizales apergaminadas, con piel atrófica. Lesiones pápulo-nodulares satélites (*Figura 5*).

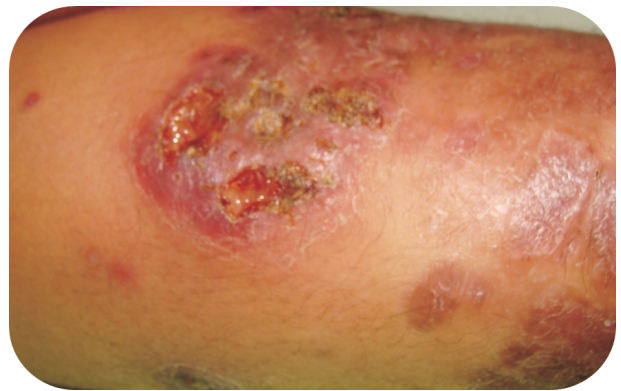


Figura 5. Caso 3. Placas eritematosas con ulceración, de bordes irregulares, áreas costrosas y cicatrizales apergaminadas, con piel atrófica. Lesiones satélites.

Los estudios laboratoriales no aportan datos llamativos y los cultivos para bacterias piógenas, micobacterias y hongos son negativos.

Se realizan varias biopsias, a lo largo de su evolución, que son compatibles con el diagnóstico de PG (infiltrado neutrofílico predominante, linfocitos, algunos eosinófilos en la dermis).

Se trata con trimetoprim- sulfametoxazol con mejoría de las lesiones.

DISCUSIÓN

El Pioderma Gangrenoso afecta preferentemente a pacientes de la 3^a a 4^a década de vida, con predominio del sexo femenino^(1,7,8), siendo aproximadamente el 4% de los casos observados en la edad pediátrica⁽⁶⁾. Es muy raro antes del año y solo un caso se inició a las 6 semanas de vida⁽⁹⁻¹¹⁾.

En nuestra casuística actual la frecuencia es mayor: 3 en 17 casos observados en el periodo 1996 - 2013 (17 años), representando el 18% del total.

En general las características de PG en la edad pediátrica son similares a las del adulto, sin embargo presenta algunas particularidades como:

1. Menor frecuencia de asociaciones con enfermedades sistémicas (30 a 50%⁽⁶⁾) con respecto a los adultos que llegan al 70%⁽¹⁾, (58% en nuestra revisión anterior⁽⁷⁾). De los 3 casos presentados uno tenía el antecedente de colitis ulcerosa diagnosticada varios años antes, mientras que en 2 no pudo demostrarse ninguna enfermedad de fondo.

La enfermedad más frecuentemente asociada a PG en niños, al igual que los adultos⁽⁷⁾, es la colitis ulcerosa, seguido de las leucemias en niños y artritis en adultos^(12,13).

Por la menor frecuencia de asociación con enfermedades sistémicas se considera al PG en niños, en general, de mejor pronóstico que en adultos. Sin embargo los síntomas constitucionales como fiebre, anemia, pérdida de peso, retraso del crecimiento, propios de enfermedades crónicas, pueden complicar esta etapa fundamental de la vida⁽⁶⁾.

2. En cuanto a las características clínicas son las mismas de los adultos, predominando también la forma ulcerosa.

De los casos presentados, 2 (el 1° y 3° caso) son de

variedad ulcerativa, y el 2° caso, vegetante, que generalmente no se asocia a otras patologías⁽³⁾. En el primer caso pudo demostrarse plenamente el fenómeno de patergia al agravarse la lesión luego de incisiones quirúrgicas.

La llamada forma maligna de PG es una forma agresiva de ulceración, que predomina en niños, se localiza en cabeza y cuello, y no suele asociarse a enfermedad sistémica. Está en discusión si se trataría de esta entidad o sería variante de la granulomatosis de Wegener^(3,13).

3. En cuanto a la localización de lesiones, así como en el adulto predominan en miembros inferiores, pero además pueden observarse con mayor frecuencia lesiones en rostro, región perianal y genital⁽⁷⁾. Los tres casos presentaban lesiones en miembros inferiores y uno solo tenía también una lesión en el brazo derecho.

Para el diagnóstico es importante considerar los criterios ya expuestos⁽⁴⁾. La anatomía patológica no es específica pero permite excluir otros diagnósticos como vasculitis, linfomas, infecciones (generalmente complementada con cultivos).

De los 3 casos, 2 recibieron prednisona vía oral, 1 de ellos complementado con azatioprina, y el de la variante vegetante solo tratamiento local con tacrolimus y betametasona - ácido fusídico, todos con buena evolución. Siendo una enfermedad crónica recidivante es fundamental el seguimiento continuo de estos casos.

REFERENCIAS

1. Moschella S. Dermatitis neutrofílicas. En: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. Dermatología. Madrid: Elsevier; 2004. p.411-13.
2. Wolff K, Stingl G. Pioderma gangrenoso. En: Freedberg I, Eisen A, Wolff K, Austen K, Goldsmith, Katz S, Fitzpatrick. Dermatología en medicina general. 6ª Edición. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2005. p.1088-1096.
3. Powell FC, Su WR, Perry H. Pyoderma gangrenosum: classification and management. J Am Acad Dermatol. 1996; 34:395-404.
4. Cordero A, Cobrero M, Allevato M, Donatti L. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas: atlas, color y texto. Buenos Aires: Panamericana; 1997.
5. Barnhill R, Busam K. Enfermedades vasculares. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. Lever-Histopatología de la piel. 8ª Edición. Buenos Aires: Intermédica; 1999. p. 171-91.
6. Berth-Jones J. Pioderma gangrenoso. En: Lebowitz, Heymann W Berth-Jones J, Coulson. Tratamiento de Doenças da Pele. Sao Paulo: Manole; 2004. p.544-47.

7. Perin D, Rivelli V, Mendoza G, Aldama A. Pioderma gangrenoso. Casuística del servicio de dermatología del Hospital Nacional en un periodo de 15 años. *Gac dermatol (Asunción)*. 2012;7(1):14-18.
8. Medina D, Velázquez E, Marin E. Pioderma gangrenoso en niños. *Dermatología CMQ*. 2009;(7)1:58-63.
9. Powell FC, Perry HO. Pyoderma gangrenosum in childhood. *Arch dermatol*. 1984;120:757-61.
10. Graham JA, Hansen KK, Rabinowitz LG, Esterly NB. Pyoderma gangrenosum in infant and children. *Ped dermatol*. 1994;11:10-17.
11. Mc Aleer MA, Powell FC, Devanei D, Oidonnell BF. Infantile pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58(Supl 1):523-28.
12. Bhat RM, Shetty SS, Kamath GH. Pyoderma gangrenosum in childhood. *Int J Dermatol*. 2004;43:205-207.
13. Macias M. Pioderma gangrenoso en niños: experiencia en nuestro Hospital. *Arch Argent Dermatol*. 2012;62:127-34.