

## PRESENTACIÓN DE CASOS

HOSPITAL UNIVERSITARIO GENERAL "CALIXTO GARCÍA"

### Pioderma gangrenoso vegetante asociado con insuficiencia renal

*Dra. Marisela Moreira Preciado,<sup>1</sup> Dr. José G. Díaz Almeida<sup>2</sup> y Dra. Aylet Pérez López<sup>3</sup>*

#### RESUMEN

Se presentó el caso de un paciente que desarrolló un pioderma gangrenoso vegetante que concommitaba con una insuficiencia renal aguda, esto lo llevó a un estado de gravedad extrema. El paciente recibió tratamiento inicialmente con antibióticos sistémicos por considerarse el cuadro como una piodermitis, pero no se obtuvo una respuesta satisfactoria. Después fue tratado con Levamizol y alfa interferón, y se logró con este tratamiento mejoría de su estado general y de sus lesiones cutáneas. Se realizó entonces exéresis quirúrgica, con autoinjerto de las lesiones de la cara y el pene, con buenos resultados. Las lesiones pioderma gangrenoso fueron recidivantes, se trataron con prednisona y se obtuvo una rápida resolución de las lesiones en cada ocasión que se presentaron.

**DeCS:** PIODERMA GANGRENOSO/cirugía; PIODERMA GANGRENOSO/quimioterapia; PIODERMA GANGRENOSO/mortalidad; INSUFICIENCIA RENAL; DERMATOPATIAS; LEVAMIZOL/uso terapéutico.

El pioderma gangrenoso (PG) es una rara enfermedad de la piel, inflamatoria y destructiva, que comienza por un nódulo rojo y doloroso o por una pústula, que se ulcera y crece rápidamente, de bordes con ampollas purulentas.

El PG fue descrito por Brunsting, Goeckerman y D'Leary en el año 1930<sup>1</sup> y se consideran como agentes causales a los estreptococos y estafilococos. En la actualidad se considera de etiología desconocida y se ha establecido que las bacterias no lo causan directamente, aunque pueden ser un factor en su desarrollo.

El PG puede presentarse con manifestaciones cutáneas solamente, en 40 a 50 % de los casos,<sup>2,3</sup> pero también se puede ver asociado con colitis ulcerativa,<sup>1,4-6</sup> artritis,<sup>1-7</sup> enfermedades hematoló-

gicas malignas,<sup>8,9</sup> psoriasis,<sup>10</sup> dermatomiositis<sup>11</sup> y con otras afecciones.

La lesión del PG es una úlcera irregular de borde inflamatorio, elevado, y base necrótica. Puede comenzar como un nódulo doloroso profundo de rápida aparición o como una pústula, en ocasiones después de un trauma mínimo. La lesión se rompe para formar una úlcera con exudación purulenta y hemorrágica que se expande rápidamente por los bordes.

La lesión del PG generalmente es única pero pueden aparecer otras lesiones cercanas que coalescan o aparecer lesiones en otras regiones del cuerpo.

Los sitios de predilección del PG son las extremidades inferiores, los glúteos y el abdomen,

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Dermatología. Profesora Asistente.

<sup>2</sup> Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Titular.

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Dermatología.

pero puede aparecer en otras regiones. Las membranas mucosas habitualmente son respetadas, pero han sido observadas lesiones en cavidad bucal,<sup>12</sup> faringe<sup>13</sup> y vulva.<sup>14</sup>

El PG puede aparecer a cualquier edad y se ha encontrado predominio en mujeres 2:1.<sup>5</sup> Puede evolucionar durante meses y producir fiebre y malestar general.

Los hallazgos de laboratorio no son específicos, puede haber anemia, leucocitosis y VSG acelerada.

Las características histopatológicas de la lesión no son diagnósticas. Se puede observar edema, infiltrado de neutrófilos, trombosis de pequeños vasos, hemorragia y necrosis. Por el gran acúmulo de leucocitos polimorfonucleares se pueden formar abscesos.

Se discute si ocurre o no vasculitis necrotizante, algunos autores han descrito necrosis fibrinoide y leucocitoclasia,<sup>15,16</sup> y otros no han encontrado estas características de la vasculitis necrotizante en el PG.<sup>17</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 23 años de edad, masculino, raza negra. Es ingresado en el hospital por presentar lesiones cutáneas genitales de 6 d de evolución, con diagnóstico presuntivo de dermatitis aguda infectada.

El paciente había presentado 2 años antes de su ingreso lesión del pene similar a la actual, que tuvo una tórpida evolución, asociada con hematuria y leucopenia, y poco después una hidrosadenitis axilar bilateral abscedada que fue tratada quirúrgicamente.

El paciente presentaba antecedentes familiares de diabetes (madre y abuelo paterno). En el examen dermatológico se observaron lesiones exulceradas y purulentas, con gran edema, en el pene. No se encontró ningún otro dato positivo en el examen clínico.

Se impuso tratamiento local con fomentaciones antisépticas y se le administraron antibióticos sistémicos y antihistamínicos.

En el cultivo bacteriológico realizado de la secreción de la lesión, se aislaron *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*s. Se varió la antibioticoterapia de acuerdo con la sensibilidad de los microorganismos, pero la lesión aumentó de tamaño y no mejoró su aspecto.

Después de 10 d de su ingreso, apareció una tumoración roja y dolorosa, de crecimiento rápido

en la mejilla derecha, que se acompañó de fiebre de 39 °C y fue diagnosticada como un absceso. La superficie de la lesión se volvió vesículo-pustulosa y aparecieron lesiones similares alrededor de la lesión inicial y en varias regiones del cuerpo. Al romperse las vesiculopústulas, quedaron exulceraciones sobre las que se formaron rápidamente vegetaciones, que daban el aspecto clínico de una micosis fungoide tumoral o de una blastomicosis (fig. 1), las lesiones del pene también tomaron ese aspecto (fig. 2).



Fig. 1. Lesión de pioderma gangrenoso de la cara.

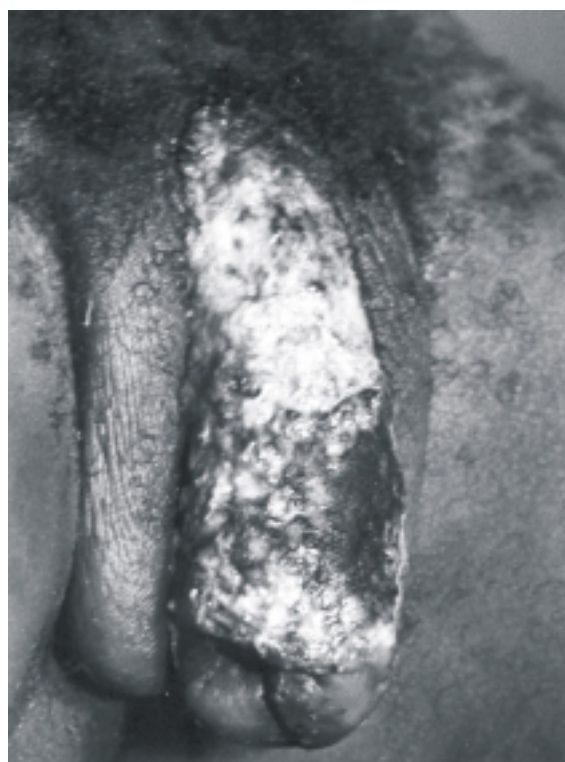
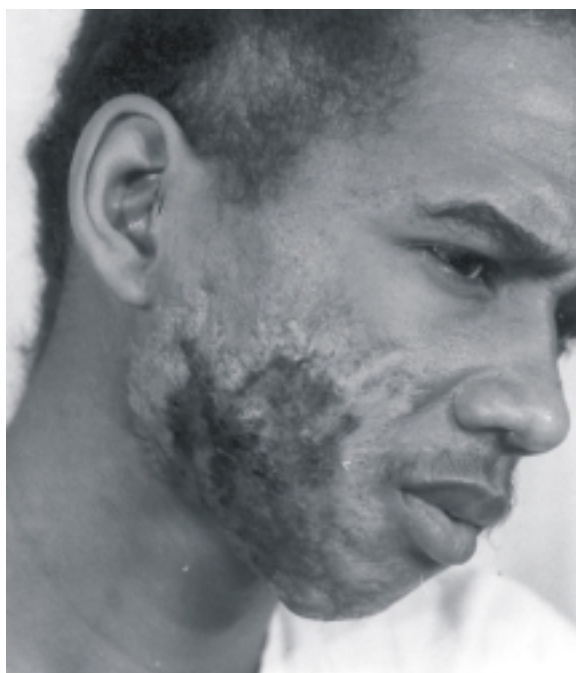


Fig. 2. Lesión de pioderma gangrenoso del pene.

El estado del paciente se agravó rápidamente con fiebre de 40 °C, toma del estado general y signos de insuficiencia renal aguda, por lo que fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

Los exámenes de laboratorio mostraron anemia moderada, leucocitosis a expensas de polinucleares, VSG acelerada, creatinina y urea muy elevadas y una orina simple con albúmina. Los urocultivos seriados mostraron diversas bacterias. El VDRL y VIH fueron negativos. Las pruebas cutáneas de hipersensibilidad retardada mostraron anergia cutánea. El estudio histopatológico de las lesiones de la cara fue informado con edema e inflamación aguda de polinucleares.

El paciente se mantuvo durante 10 d en estado de muy grave y solo comenzó a mejorar al instaurarse terapéutica con alfa interferón leucocitario y levamizol. Se detuvo el crecimiento de las lesiones cutáneas, pero persistían las vegetaciones que impedían la cicatrización de las ulceraciones, por lo que se realizó exéresis quirúrgica de estas con autoinjerto de piel (en lesiones del pene y la cara). El paciente evolucionó satisfactoriamente hasta su alta hospitalaria (figs. 3 y 4).



**Fig. 3.** Aspecto de la lesión de la cara después del autoinjerto de piel.



**Fig. 4.** Aspecto de la lesión del pene después del autoinjerto de piel.



**Fig. 5.** Lesión de pioderma gangrenoso en axila izquierda, 5 meses después de su alta.

Después de 6 meses de su alta, el paciente desarrolló una nueva lesión nodular dolorosa, esta vez en la axila derecha que comenzó a crecer rápidamente y se ulceró con bordes ampollares que siguieron extendiéndose (fig. 5), acompañada de fiebre de 39 y 40 °C.

En esta ocasión se planteó el diagnóstico de PG y se trató con 40 mg diarios de prednisona. Se observó una rápida resolución del cuadro dermatológico y la desaparición de la fiebre.

El paciente se siguió evolutivamente durante 10 años y se mantuvo con recidivas del mismo tipo de lesiones en diferentes regiones del cuerpo, que siempre respondieron bien al tratamiento con prednisona.

El paciente falleció a los 10 años de su primer ingreso, como consecuencia de una insuficiencia renal crónica.

## COMENTARIOS

El paciente presentado desarrolló un primer episodio de PG que no fue diagnosticado oportunamente y que evolucionó de una forma maligna con gran necrosis y con una forma inusual vegetante, así como gran repercusión general, asociada con una insuficiencia renal aguda, que pasó a la cronicidad y le causó años después la muerte.

La mayoría de los autores considera que el PG es producido por alteraciones de la inmunidad, aunque no hay patrones específicos.

Este paciente presentó anergia en las pruebas cutáneas de hipersensibilidad retardada, lo que es evidencia de déficit inmunocelular y ha sido reportada por algunos autores.<sup>18,19</sup>

En el PG se han demostrado autoanticuerpos contra antígenos cutáneos e intestinales,<sup>20,21</sup> pero no hay evidencia de que produzcan las lesiones de piel.

Se han reportado también anomalías en la función del neutrófilo<sup>17</sup> en un paciente con PG y hepatitis crónica activa.<sup>22</sup>

Los autores han encontrado reportados la afección de órganos como el páncreas y el hígado<sup>7</sup> y numerosas enfermedades en asociación con el PG, pero no conocen de reportes de asociación

del PG con insuficiencia renal como es el caso del paciente que se presenta.

La etiología de su insuficiencia renal no fue establecida, pero pudo estar relacionada con trastornos de la inmunidad al igual que el PG que presentó.

Se ha descrito el PG superficial como una forma vegetativa localizada,<sup>23,24</sup> pero los autores de este reporte consideran que la forma agresiva en cuanto a extensión, profundidad y características de las vegetaciones fue distintiva en este paciente, lo que probablemente se debió, entre otros factores, a lo tardío del tratamiento. Esto debe alertar en cuanto a la gravedad del PG cuando no es diagnosticado y tratado oportunamente.

En cuanto al tratamiento empleado, se observó que la respuesta al levamisol y al alfa interferón fue buena. Estos son medicamentos inmunomoduladores, lo que reafirma la opinión de que son los trastornos de la inmunidad los factores esenciales en la presentación del PG. Ha sido reportado el tratamiento exitoso del PG con alfa interferón en un paciente en que se administró este medicamento por hepatitis C.<sup>25</sup>

La respuesta obtenida en las recidivas del PG, con corticosteroides sistémicos, fue excelente y se logró la detención rápida y curación de las lesiones. Estos son considerados como el tratamiento más efectivo del PG, porque detienen la progresión de las ulceraciones y previenen el desarrollo de nuevas lesiones.<sup>15</sup>

## SUMMARY

A case report was presented in which a patient developed vegetative pyoderma gangrenosum that was concomitant with acute renal failure; this led to the critical condition of the patient. He was initially treated with systemic antibiotics because his clinical picture was considered to be pyodermitis, but the response was unsatisfactory. After being treated with levamisol and alfa interferon, an improvement in his general condition and skin lesions was observed. Then surgical exeresis was successfully performed, with skin self-grafting in the face and penis lesions. Pyoderma gangrenosum lesions relapsed but they were treated with prednisone, and then there was a rapid elimination of lesions every time they came up.

**Subject headings:** PYODERMA GANGRENOSUM/surgery; PYODERMA GANGRENOSUM /drug therapy; PYODERMA GANGRENOSUM/mortality; RENAL FAILURE; DERMATOPATHIES, LEVAMIZOL/therapeutic use

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brunsting LA. Pyoderma (ecthima) gangrenosum: clinical and experimental observations in five cases occurring in adults. *Arch Dermatol* 1930;22:655.
2. Newell LM, Malkinson FD. Commentary: pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol* 1982;118:769.
3. Hickman JG, Lazarus GS. Pyoderma gangrenosum. A reappraisal of associated systemic diseases. *Br J Dermatol* 1980;110:235.
4. Perry HO. Pyoderma Gangrenosum. *Med J* 1969;62:89.
5. Ko CB, Walton S, Wyatt EA. Pyoderma gangrenosum: associated revisited. *Int J Dermatol* 1992;31(8):574-7.
6. Yamanouchi T. Seven cases of ulcerative colitis associated with pyoderma gangrenosum. *Nippon Shokakebyo Gakkai Zasshi* 1995;92(12):1961-5.
7. Ferrazzi V, Riviere S, Sany J. Association of pyoderma gangrenosum with hepatopancreatic involvement in rheumatoid polyarthritis [letter]. *Rev Med Intern* 1996;17(3):266-7.
8. Yates P. Pyoderma gangrenosum and myelodysplasia. *Clin Lab Haematol* 1987;9:425.
9. Maier H. Pyoderma as a precursor of myeloid leukemia. *Hautart* 1995;46(9):647-50.
10. Phan JC, Hargadon AP, Salpetar SR. Association between pyoderma gangrenosum and psoriasis. [letter]. *Lancet* 1996;348(9026):547.
11. Shahm, Lewis FM, Harrington CI. Scrotal pyoderma gangrenosum associated with dermatomyositis. *Clin Exp Dermatol* 1996;21(2):151-3.
12. Kennedy KS. Pyoderma gangrenosum of the oral cavity, nose and larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;97:487.
13. Buckler. Pyoderma gangrenosum with severe pharyngeal ulceration. *JR Soc Med* 1990;83:590.
14. Lilford RJ. Post surgical pyoderma gangrenosum of the vaginal vault associated with ulcerative colitis and Behcet disease; a case report. *J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1989;3:93.
15. Sting LG. Pyoderma gangrenosum. *Hautarzt* 1981;32:165.
16. Masuda H, Ozeki T. Coexistence of pyoderma gangrenosum and arteritis in ulcerative colitis. *Arch Intern Med* 1989;149:1226.
17. Holt PJA. Pyoderma gangrenosum clinical and laboratory finding in 15 patients with special reference to polyarthritis. *Medicine (Baltimore)* 1980;59:114.
18. Lazarus GS. Pyoderma gangrenosum, altered delayed hypersensitivity, and polyarthritis. *Arch Dermatol* 1972;105:46.
19. Breathnach SM. Idiopathic pyoderma gangrenosum and impaired lymphocyte functions; failure of azathioprine and corticosteroid therapy. *Br J Dermatol* 1981;104:567.
20. Brobenger O, Perlmann P. Autoantibodies in human ulcerative colitis. *J Exp Med* 1959;110:657.
21. Samith MH. Cutaneous vasculitis in association with ulcerative colitis. *Cutis* 1966;2:383.
22. Norris DA. Pyoderma gangrenosum; abnormal monocyte function corrected in vitro with hydrocortisone. *Arch Dermatol* 1978;114:906.
23. Wilson JE, Winkelmann RK. Superficial granulomatous pyoderma; a localized vegetative form of pyoderma gangrenosum. *J Acad Dermatol* 1988;18:511.
24. Quimby SR. Superficial granulomatous pyoderma: clinicopathologic spectrum. *Mayo Clin Proc* 1989;64:37.
25. Smith JB. Pyoderma gangrenosum in a patient with cryoglobulinemia and hepatitis C successfully treated with interferon alfa. *J Am Acad* 1996;34(5pt,2):901-3.

Recibido: 26 de abril de 1999. Aprobado: 25 de mayo del 2000.  
 Dra. *Marisela Moreira Preciado*. Hospital Universitario "General Calixto García". Calle I y Avenida Universidad, El Vedado, Ciudad de La Habana, Cuba.