

REPORTE DE CASOS CLÍNICOS

Pioderma Gangrenosa con Lesiones tipo Dermatitis Herpetiforme (*)

PYODERMA GANGRENOSUM WITH LESIONS DERMATITIS HERPETIFORMIS-LIKE
[Dr. Juan A. Cavero Guardamino^{\(1\)}](#)

RESUMEN

Se reporta el caso de un paciente varón de 76 años, con una dermatosis caracterizada, inicialmente, por vesículas generalizadas, idénticas a una dermatitis herpetiforme; posteriormente, por lesiones vesiculares y ulcerativas en miembros inferiores y lesiones acneiformes en la cara; y finalmente, por lesiones ulcerativas en mano izquierda y en genitales. En todos los casos, las lesiones tenían el mismo patrón histiológico, caracterizado por un marcado infiltrado neutrofilico en la dermis, y respondían al tratamiento con dapsona.

PALABRAS CLAVES: Pioderina gangrenosa. Dermatitis herpetiforme. Dapsona.

SUMMARY

Is reported the case of a 76-year-old male patient, with a dermatosis characterized, at onset, by generalized vesicles, identical to dermatitis herpetiformis; later, by vesicles and ulcers in lower limbs, and acne-like lesions in face; and finally, by ulcerative lesions in left hand and penis. Always, the lesions had the same histological pattern, characterized by a strong neutrophilic infiltrate in dermis, and were responsive to dapsone.

KEY WORDS: Pyoderma gangrenosum. Dermatitis herpetiformis. Dapsone.

Folia. Dermatol. (Perú) 1996; 7 (3/4): 44-7

INTRODUCCIÓN

La pioderma gangrenosa (PG) es una dermatosis inflamatoria crónica, idiopática, caracterizada por la presencia de una o más úlceras que se inician como pústulas o nódulos con subsecuente ruptura y agrandamiento periférico, fondo de aspecto cenagoso, y bordes rojo-azulados, irregulares y socavados. Hasta un 50% de casos no tienen enfermedad sistémica asociada. El resto se dan asociados a enfermedad intestinal (enfermedad de Crohn, colitis ulcerativa), diverticulosis (diverticulitis), artritis, paraproteinemia y mieloma, leucemia, hepatitis crónica activa y síndrome de Belicet¹. El diagnóstico se establece por la clínica y el curso de la enfermedad. El manejo terapéutico es el de la enfermedad de fondo, y en los casos no asociados, el principal fármaco usado es la prednisona, a altas dosis³. Debido a sus conocidos efectos colaterales, se postulan diversas alternativas terapéuticas, entre otras, azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina, colchicina, dapsona, interferón (x-2 y metotrexate).

La dermatitis herpetiforme (DH1) es una enfermedad vesicular crónica, intensamente prurítica, con lesiones de distribución simétrica, predominando en áreas de extensión, y disposición en grupos (de allí su nombre). En un 10 a 20% de casos hay malabsorción en intestino delgado, y en casi todos, enteropatía sensible al glúten. La biopsia demuestra vesícula subepidérmica, e infiltrado dermal severo con microabscesos en papilas dermales, de neutrófilos y eosinófilos. La prueba de inmunofluorescencia directa (IFD) demuestra depósitos de Ig A granular en los extremos de las papilas dérmicas, en piel perilesional y es la mejor evidencia confirmatoria. La terapia de elección es la dapsona (DDS), y su efecto es bastante rápido sobre los síntomas y signos de la entidad.

CASO CLÍNICO

Varón de 76 años, que acude en 1993 a nuestro Servicio, por presentar 2 casos de lesiones pruriginosas y recurrentes en todo el cuerpo, que remitían parcialmente con el uso de esteroides tópicos y sistémicos. Como antecedentes de importancia, 40 años antes, tuberculosis pulmonar, ya inactiva con broncoquiectasia secular, y lesiones recurrentes de probable herpes simple genital en el último año. Se constataron lesiones vesiculares de disposición herpetiforme, diseminadas, con excepción de la cabeza y las manos (**Fig. 1**).



Foto 1: Lesiones tipo DH en miembro inferior

Exámenes de laboratorio: Hto 34% Hb 11,2 g% L: 5 100 N: 60 E:2 B: O: M: 10
L:28 Ab: OS: 60

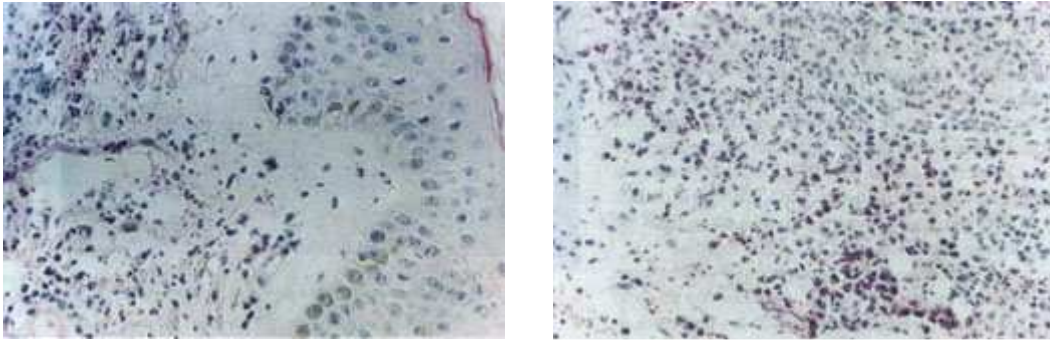
P. Electroforético: Albúmina: 3,8 gm/dL (51,4%) (a 1: 0,2 gm/dL (2,3%) (a 2: 0,6 gm/dL(8%) B: 1,2 gm/dL (16,5%) t: 1,6 gm/dL (21,8%) VSG: 63 mm/h. VDRL: N.R. Urea 3,3 umol/L Creatinina 79 umol/L Glucosa 6,2 mmol/L TGO 28 U/L TGP 16 U/L F. Alcalina 102 U/L

Orina: normal.

Cél. L. E. (-) PPD (-) BK en esputo: (-) Ac HIV

Glucosa-6-Fosfato-Deshidrogenasa: No deficiente. Radiografía de tórax: tractos fibrosos residuales en campo pulmonar derecho. Tomografía torácica: signos en relación con secuela de proceso específico crónico y angioesclerosis; no se definen

masas mediastinales. El test de Tzanck es positivo en lesiones de pene y negativo en el resto. La biopsia muestra separación dermo-epidérmica, vacuolización basal epidérmica, y un marcado infiltrado a polimorfonucleares neutrófilos (PMN) y eosinófilos en la dermis, pero la IFD (en piel perilesional) es negativa. Estas características se repetirán en sucesivas biopsias (**Fig. 2 y 3**).



Fotos 2 y 3: Microfotografías H. E.(400x) que muestran infiltrado dérmico a PMN y eosinófilos

El herpes simple genital es controlado con aciclovir, y luego se introduce DDS a 100 mg/día, lográndose control y revisión de las lesiones restantes, en forma espectacular.

En 1994 y 1995, concomitante con disminución en la dosis de DDS, hay reactivación de lesiones previas y, además, aparición de lesiones ulcerativas de bordes vegetantes y violáceos en los miembros inferiores (**Fig. 4**), características de PG. Más tarde, coincidiendo con la suspensión de DDS, por una colecistopatía intercurrente, aparecen lesiones tipo DH y se exacerban las de tipo PG. En ambos casos, la biopsia revela infiltrado marcado a PNIN en la dermis y la IFD perilesional es negativa. Ambos tipos de lesiones se controlan con DDS a 200 mg/día.



Foto 4: Lesión característica de PG en miembro inferior

A fines de 1995, aparecen lesiones tipo acneiforme en la cara, que se controlan con un ciclo de 2 semanas de prednisona, siendo los hallazgos de biopsia, similares a los anteriores.



Foto 5 y 6: Lesiones, exofítica y ulcerativa en pene, y ampollar hemorrágica en mano izquierda

En 1996, aparece lesión exofítica en el pene (**Fig. 5 y 6**) y ampollas que evolucionan a úlceras en la mano izquierda (**Fig. 7**), todas con la misma alteración histopatológica.



Foto 7: Lesión ulcerativa con pérdida de uña en mano izquierda

Un extenso estudio, incluyendo endoscopías y estudio de médula ósea, no ha revelado neoplasia, reactivación de tuberculosis pulmonar, ni enfermedad colónica.

COMENTARIO

El caso clínico que presentamos es notorio, por la variedad de lesiones, tanto en su morfología como en su ubicación y disposición, que se van presentando a lo largo de los años (Tabla 1). En los inicios, el cuadro semejaba clínicamente una DH, e incluso en la biopsia lesional se dan rasgos que lo hacen compatible con ese diagnóstico. La administración de DDS hizo remitir todas las lesiones, y aunque eso lo consideran algunos, como una prueba terapéutica, siempre subsistía la duda, debido a la negatividad reiterada de la IFD perilesional, y además, porque la DDS es una medicación de uso eficaz en diversas dermatosis inflamatorias. Es importante, igualmente, el antecedente dado por el paciente, de remisión parcial de las lesiones con esteroides sistémicos, lo cual no ocurre en la DH.

La duda queda aclarada con el curso de la enfermedad, ya que en años posteriores comienzan a aparecer las lesiones ulcerativas típicas de PG. El cuadro de PG que se da en un inicio con lesiones que semejan, clínicamente, DH, ya ha sido descrito en la literatura. 4 El autor considera que, en todo cuadro semejante a DH, sin el hallazgo característico en la IFD, debe plantearse la posibilidad de PG, y, por tanto, realizarse el estudio correspondiente a esta entidad.

TABLA I
PIODERMA GANGRENOSA

1993: Varón de 76 años, sin compromiso sistémico, con 2 años de lesiones recurrentes, pruriginosas, vesiculares, de disposición herpetiforme, en todo el cuerpo.

1994: Lesiones vesiculares similares a DH y lesiones ulcerativas en miembros inferiores con bordes violáceos y vegetantes.

1995: Lesiones vesiculares y ulcerativas en miembros inferiores, y lesiones acneiformes en la cara.

1996: Lesión exofítica en pene y lesiones ampollares (luego ulcerativas) en la mano izquierda. Estudio histopatológico en todas las lesiones: infiltrado dérmico a PMN. Inmunofluorescencia directa: negativa. Estudio negativo para neoplasia y enfermedad del colon. Incluyó endoscopías y estudio de médula ósea, así como TAC.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. FITZPATRICK TB, JOHNSON RA, POLANO MK, SUURMOND D, WOLFF K. Color Atlas and Synopsis of Clinical Dermatology, New York, McGraw-Hill, 1991, pág. 462-465 y 532-535.
2. LEVER WF, SCHAUMBURG-LEVER G. Histopathology of the Skin. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1983, pág. 194.
3. BERGER TG, ELIAS PM, WINTROUB BU. Manual of Therapy for Skin Diseases, New York, Churchill Livingstone, 1990, pág. 256-258.
4. ACKERMAN AB. Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases. Philadelphia, Lea & Febiger, 1978, págs. 451-454.