

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v67i5.9146>

Pioderma gangrenoso ampolloso y su asociación con enfermedades hematológicas

Bullous pyoderma gangrenosum and its association with hematological diseases.

Laura Gabriela Soto Salazar,¹ Aída Sarai Ramírez González,¹ Karen Viviana Cervantes Rosales,¹ Luis García Valdés,¹ Daniela Tonanzin Guzmán Colín,¹ German Juanicotena Madrigal,¹ Margarita Consuelo Corona Torres,² Marisol Ramírez Padilla³

ANTECEDENTES

El pioderma gangrenoso es una dermatosis inflamatoria neutrofilica poco común. Puede aparecer con o sin asociación con un trastorno subyacente, la enfermedad inflamatoria intestinal es la enfermedad implicada con más frecuencia, seguida de la artritis inflamatoria y las neoplasias sólidas y hematológicas malignas. Existen cuatro variantes de pioderma gangrenoso principales: la clásica o ulcerativa (la más frecuente), la pustular, la vegetante y la ampollosa o atípica, las cuales difieren en manifestación clínica, localización y enfermedades asociadas.¹⁻⁴

La dermatosis neutrofilica más asociada con neoplasias hematológicas malignas es el pioderma gangrenoso y dentro de éste la variedad ampollosa o atípica se encuentra con mayor frecuencia. Por su parte, la neoplasia hematológica maligna más asociada con el pioderma gangrenoso es la leucemia mieloide aguda. La manifestación del pioderma gangrenoso puede seguir, preceder o ser concomitante a la neoplasia hematológica maligna. En términos clínicos y en contraste con la variante clásica, la variedad ampollosa del pioderma gangrenoso exhibe una topografía predominante en la cabeza, el cuello y las extremidades superiores con una morfología consistente en ampollas sobre base inflamatoria, de aspecto azul-grisáceo que se rompen y evolucionan hacia úlceras superficiales. Al igual que en el pioderma gangrenoso clásico, las lesiones son dolorosas.^{5,6,7}

¹ Residente de dermatología.

² Médico pasante del Servicio Social de Dermatología.

³ Titular de posgrado en dermatología. Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México.

Recibido: noviembre 2022

Aceptado: noviembre 2022

Correspondencia

Laura Gabriela Soto Salazar
gabrielasotosalazar@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Soto-Salazar LG, Ramírez-González AS, Cervantes-Rosales KV, García-Valdés L, Guzmán-Colín DT, Juanicotena-Madrigal G, Corona-Torres MC, Ramírez-Padilla M. Pioderma gangrenoso ampolloso y su asociación con enfermedades hematológicas. Dermatol Rev Mex 2023; 67 (5): 762-765.

El objetivo de esta carta es la exposición breve de un caso clínico que destaca la importancia de la asociación de las dermatosis inmunomediadas, como el pioderma gangrenoso, con las enfermedades hematológicas malignas.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 63 años de edad con antecedente de reciente diagnóstico de linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes de alto grado (BCL2 +, KI67 89%) y enfermedad renal crónica en terapia de reemplazo renal con hemodiálisis, a quien se acudió a valorar al área de hospitalización de hematología, lugar donde había ingresado para administración de quimioterapia intravenosa. Refirió inicio de la dermatosis un año previo a la valoración por parte de nuestro servicio, con aparición de úlceras en ambas piernas que, según referían los familiares, eran autoinducidas por rasgado, motivo por el cual no habían acudido a atención médica. Al momento de la exploración encontramos una dermatosis simétrica localizada en ambas piernas, constituida por 6 úlceras, la mayor de 10 cm de diámetro y la menor de 2 cm, ambas de forma irregular con bordes eritematosos, sobreelevados y bien definidos, con fondo sucio y con escara necrótica en algunas zonas, todas las lesiones eran muy dolorosas a la manipulación (**Figura 1**). Tenía los siguientes resultados de laboratorio: hemoglobina de 8.9 g/dL, hematócrito 28%, VCM 97, plaquetas 139,000/mm³, leucocitos 21,800/mm³, neutrófilos 19,000/mm³, linfocitos 1,200/mm³, monocitos 96/mm³, eosinófilos 96/mm³, basófilos 105/mm³, tiempos de coagulación normales, fibrinógeno 774 mg/dL, glucosa 94 mg/dL, creatinina 3.0 mg/dL, urea 134 mg/dL. La ultrasonografía Doppler vascular de ambas piernas resultó sin alteraciones. Se realizó diagnóstico presuntivo de pioderma gangrenoso por lo que se tomó biopsia por sacabocados de 4 mm. Se recibió resultado de biopsia con tin-



Figura 1. Úlceras iniciales con fondo necrótico, borde elevado y eritematoso.

ción de hematoxilina y eosina que mostró una epidermis ulcerada con dermis y tejido celular subcutáneo con infiltrado inflamatorio difuso a expensas de neutrófilos, así como algunas áreas de necrosis; con base en los criterios de Paracelsus y Delphi se confirmó el diagnóstico de pioderma gangrenoso clásico. Se inició tratamiento sistémico con 1 mg/kg de prednisona, cuidados generales de las úlceras y por parte del servicio de hematología la paciente continuó con su esquema de quimioterapia. Tras 13 días de tratamiento esteroideo sistémico y quimioterapia las lesiones mostraron empeoramiento y cambios morfológicos con aparición de ampollas tensas de contenido turbio grisáceo de base eritematosa y cuyo tamaño se limitaba a las antiguas úlceras necróticas (**Figura 2**). Se realizó un nuevo estudio histopatológico que resultó compatible con pioderma gangrenoso variedad ampollosa (**Figura 3**). En un intento de optimizar el manejo se agregó al tratamiento sistémico previamente establecido corticosteroide e inhibidor de la calcineurina tópicos con lo que mostró estancamiento en la evolución de las lesiones. Debido a complicaciones propias de la enfermedad hematológica de base la paciente tuvo un desenlace fatal.



Figura 2. Ampollas de contenido blanco-grisáceo que aparecieron más adelante en la evolución.

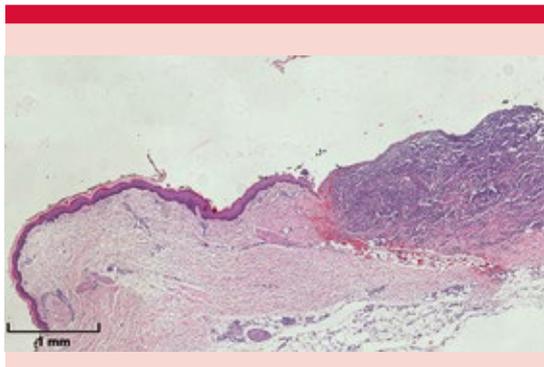


Figura 3. Imagen panorámica de biopsia teñida con hematoxilina y eosina donde se aprecia infiltrado inflamatorio difuso a expensas de neutrófilos, así como ampolla subepidérmica con células inflamatorias.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El pioderma gangrenoso clásico y el ampolloso tienen manifestación clínica distinta, como en todas las enfermedades en dermatología, tener presentes las características de cada una de estas variantes puede permitir el diagnóstico temprano que en ambos casos es de vital importancia para la adecuada evaluación sistémica en busca de probables enfermedades subyacentes.²

En el caso comunicado, es destacable la topografía en las extremidades inferiores, la cual no es la más frecuente del pioderma gangrenoso ampolloso; de la misma manera, resalta la evolución de las lesiones que precedieron al diagnóstico de leucemia por meses y se manifestaron inicialmente como variedad clásica y más adelante evolucionaron a la ampollosa.

La variedad ampollosa del pioderma gangrenoso tiene mal pronóstico cuando se acompaña de una neoplasia hematológica maligna, ya que en esta situación las neoplasias hematológicas malignas suelen ser agresivas. Se ha descrito que los pacientes con pioderma gangrenoso y leucemia mieloide aguda tienen mortalidad que puede alcanzar el 75% en el primer año después del diagnóstico. Con esta información y recordando que la neoplasia hematológica maligna puede seguir, ser concomitante o preceder a la dermatosis, es importante que siempre que se establezca el diagnóstico de la variedad ampollosa del pioderma gangrenoso se realice un descarte exhaustivo de una enfermedad neoplásica hematológica en pacientes que no tengan este diagnóstico previamente, esto con la finalidad de repercutir directamente en el pronóstico de los enfermos.^{5,6,7}

REFERENCIAS

1. Powell FC, Hackett BC, Wallach D. Pyoderma gangrenosum. In: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 8th ed. Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, et al, editors. McGraw-Hill Companies: 2012; 1: 371.
2. Bologna J, Jorizzo JL, Schaffer JV. Dermatology. 3rd ed. Elsevier Saunders; 2012.
3. Ashchyan HJ, Butler DC, Nelson CA, Noe MH, Tsiaras WG, Lockwood SJ, James WD, Micheletti RG, Rosenbach M, Mostaghimi A. The association of age with clinical presentation and comorbidities of pyoderma gangrenosum. *JAMA Dermatol* 2018; 154 (4): 409-413. doi: 10.1001/jamadermatol.2017.5978. Erratum in: *JAMA Dermatol* 2018; 154 (5): 630.
4. Mavarakis E, Ma C, Shinkai K, Fiorentino D, Callen JP, Wollina U, Marzano AV, Wallach D, Kim K, Schadt C, Ormerod A, Fung MA, Steel A, Patel F, Qin R, Craig F, Williams HC, Powell F, Merleev A, Cheng MY. Diagnostic

- criteria of ulcerative pyoderma gangrenosum: A Delphi consensus of international experts. *JAMA Dermatol* 2018; 154 (4): 461-466. doi: 10.1001/jamadermatol.2017.5980.
- Maglie R, Genovese G, Solimani F, Guglielmo A, Pileri A, Portelli F, Hertl M, Marzano AV, Antiga E. Immune-mediated dermatoses in patients with haematological malignancies: a comprehensive review. *Am J Clin Dermatol* 2020; 21 (6): 833-854. doi: 10.1007/s40257-020-00553-9.
 - Sakiyama M, Kobayashi T, Nagata Y, Fujimoto N, Satoh T, Tajima S. Bullous pyoderma gangrenosum: a case report and review of the published work. *J Dermatol* 2012; 39 (12): 1010-5. doi: 10.1111/j.1346-8138.2012.01676.x.
 - Ashchyan HJ, Nelson CA, Stephen S, James WD, Micheletti RG, Rosenbach M. Neutrophilic dermatoses: Pyoderma gangrenosum and other bowel- and arthritis-associated neutrophilic dermatoses. *J Am Acad Dermatol* 2018; 79 (6): 1009-1022. doi: 10.1016/j.jaad.2017.11.063.

