

Pioderma gangrenoso con afectación esplénica

Agustín Escorihuela Alegre¹, Concepción Begines Cabeza², Luis Torres Palazón³, José María Sánchez-Castilla Saenz⁴, Pedro Priego de Montiano⁵, Javier Ramos Medrano⁶

Med Mil (Esp) 1999; 55 (3): 158-160

RESUMEN

El pioderma gangrenoso es una enfermedad dermatológica ulcerativa en la que pueden asociarse lesiones viscerales que semejan abscesos, aunque esto es un hallazgo inusual. La asociación de pioderma gangrenoso y abscesos esplénicos asépticos solamente aparece recogida en la literatura en una ocasión previa. Nosotros describimos el caso de un varón de 78 años con lesiones cutáneas de pioderma gangrenoso con afectación esplénica. Se practicó esplenectomía y el paciente evolucionó favorablemente con esteroides sistémicos y salazopirina.

PALABRAS CLAVE: Pioderma gangrenoso - Abscesos esplénicos - Corticoides - Salazopirina.

INTRODUCCIÓN

El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad dermatológica ulcerativa caracterizada por la infiltración estéril de neutrófilos maduros, de origen desconocido. Aunque se han descrito lesiones viscerales que semejan abscesos, esto es muy raro y en la revisión bibliográfica realizada en Medline® sólo hemos encontrado un caso de PG asociado a abscesos esplénicos estériles (1). Nosotros presentamos un caso excepcional de PG localizado en el bazo, que curó con esplenectomía y tratamiento médico con prednisona y salazopirina.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 78 años con antecedentes de etilismo crónico, dos infartos de miocardio e ingreso, durante el último año, en dos ocasiones en un servicio de aparato digestivo de otro hospital por cuadros de pseudoclusión intestinal, siendo normales los estudios radiológicos y endoscópicos practicados en ambas.

El paciente acudió a nuestro hospital el 8 de agosto de 1996 por un cuadro diarreico, sin moco, sangre ni pus, de 15 días evolución, y la aparición de lesiones dérmicas pustulosas, que se transformaron en úlceras sangrantes, dolorosas, en varias zonas del cuerpo. En los dos últimos días presentó fiebre de 38,5 °C y

dolor en el hipocondrio izquierdo. En la exploración destacó la presencia de úlceras necróticas, sangrantes, con exudado purulento, de bordes socavados en ala de la nariz, nalga derecha, ambas rodillas, talón derecho y dorso del pie izquierdo (figura 1). No se palpaban adenopatías periféricas ni tenía artritis. La auscultación cardiorrespiratoria fue normal. En el hipocondrio izquierdo se palpaba bazo a un través por debajo de reborde costal, muy doloroso. En el análisis al ingreso destacó 21.500 leucocitos/mm³ (88% de neutrófilos), 8,5 g/dl de hemoglobina, 27,4% de hematócrito, VCM 83 fl, sideremia de 10 mcg/dl, ferritina 682 ng/dl, PCR 18,5 mg/dl, VSG 132 mm en la 1ª hora, fibrinógeno 1.220 mg/dl, AST 62 U/l, ALT 77 U/l, GGT 276 U/l, colinesterasa 2.767 U/l, proteínas totales 5,7 g/dl (alfa2 17,2%). Los niveles totales de IgA, IgM e IgG fueron normales. ANA, AntiDNA y factor reumatoide negativos. Estudio de heces normal. Se practicaron hemocultivos seriados y cultivos del exudado del centro de las úlceras cutáneas que fueron negativos. La biopsia de la lesión dérmica se informó como gran acúmulo de leucocitos polimorfonucleares, sin evidencia de gérmenes. La colonoscopia



Figura 1. Úlcera de pioderma gangrenoso en dorso de pie izquierdo.

¹ Comandante Médico. Internista.

² Médico civil. Dermatólogo.

³ Médico civil. Internista.

⁴ Teniente Coronel Médico. Dermatólogo.

⁵ Comandante Médico. Internista.

⁶ Comandante Médico. Radiólogo.

De los Servicios de Medicina Interna, Dermatología y Radiología. Hospital Militar «Vigil de Quiñones». Ctra. de Cádiz, s/n. 41012 SEVILLA.

Dirección para correspondencia: Agustín Escorihuela Alegre. Servicio de Medicina Interna. Hospital Militar «Vigil de Quiñones». Ctra. de Cádiz, s/n. 41012 SEVILLA.

Aceptado: 5 de diciembre de 1999.

Recibido: 16 de septiembre de 1999.

Pioderma gangrenoso con afectación esplénica

hasta el ciego, con biopsia del recto, fue normal. Radiografía de tórax sin hallazgos significativos. En la ecografía y TC de abdomen (figura 2) se observaron múltiples lesiones nodulares en el bazo, hipodensas, y tras punción percutánea se obtuvo un material espeso, purulento, cuyo estudio evidenció un gran acúmulo de leucocitos polimorfonucleares con cultivo estéril. Ante la falta de respuesta al tratamiento antibiótico, el 21 de agosto se realizó esplenectomía con resultado anatomopatológico de esplenitis aguda abscesificada con cultivo estéril (figura 3).

Dada la evolución desfavorable del paciente y con los resultados anatomopatológicos se pensó que podría tratarse de un caso raro de pioderma gangrenoso con afectación esplénica. El 26 de agosto se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1,5 mg/Kg/día, desapareciendo la fiebre en 24 horas y mejorando espectacularmente desde el punto de vista clínico. A los 10 días la VSG era de 10 mm a la 1ª hora y la PCR de 0,3 mg/dl, comenzándose una reducción gradual en la dosis de prednisona a los 20 días del inicio del tratamiento. Las lesiones dérmicas del pioderma mejoraron, con cicatrización de las mismas en poco más de 1 mes, exceptuando la de la nalga derecha que tardó unos 2 meses en cicatrizar. Se realizó punción-biopsia de médula ósea

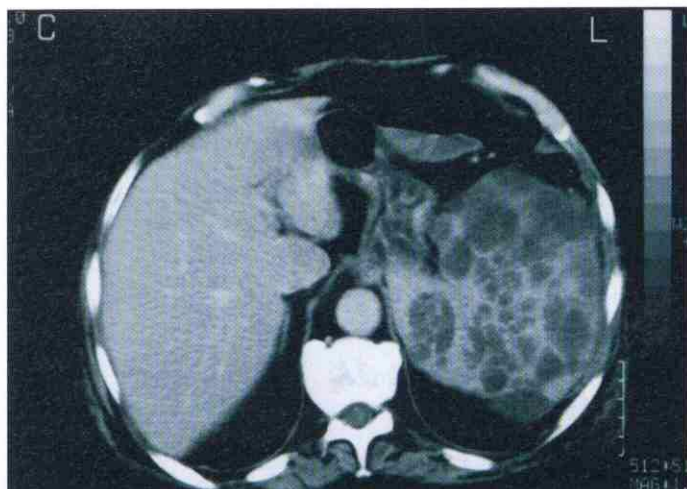


Figura 2. TAC de bazo contrastado: esplenomegalia con múltiples lesiones nodulares, hipodensas y con realce de pared.

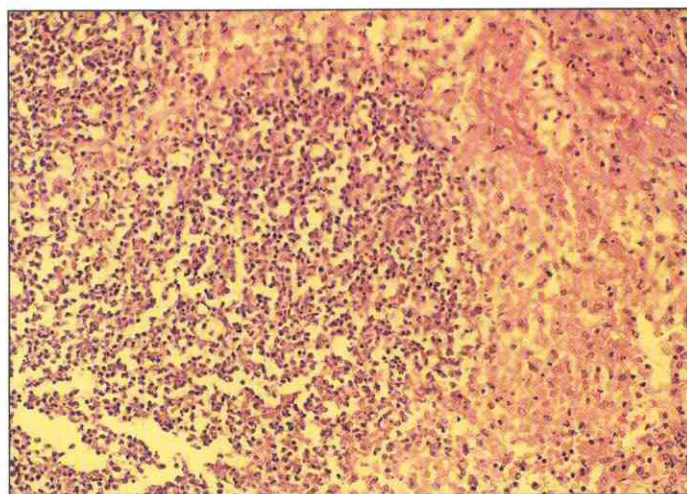


Figura 3. Acúmulo de polimorfonucleares en la preparación histológica de bazo.

que permitió descartar un proceso mieloproliferativo.

Al persistir las molestias en el hipocondrio izquierdo, se practicó nueva TC abdominal el 24 de septiembre, apareciendo una lesión hipodensa, con realce de pared, en la celda esplénica, que se trató con drenaje percutáneo, siendo el contenido hemático y el cultivo negativo. El paciente continuó con dolor en el hipocondrio izquierdo y progresivo deterioro general y el 16 de noviembre se intervino de urgencias por cuadro sospechoso de perforación intestinal. En el acto quirúrgico no se encontró la perforación pero sí un absceso en la celda esplénica siendo el cultivo del mismo negativo. El 21 de diciembre fue dado de alta por cicatrización de las lesiones dérmicas, mejoría clínica y normalización de los parámetros analíticos, con dosis de 15 mg/día de prednisona.

Una semana más tarde, el 27 de diciembre de 1996, reingresó de urgencia por cuadro brusco de hematoquecia intensa, que precisó plasma fresco para su control. Se practicó colonoscopia (figura 4A) y en el ángulo esplénico se vio un gran orificio que perforaba la pared colónica a través del cual se observó una cavidad ulcerada de unos 6 cm, con una tabicación medial que delimitaba 2 compartimentos, de fondo granuloso, con un orificio de salida en el más distal y presentando el más proximal un hilo de sutura en su fondo. En las biopsias del fondo de la úlcera se observó gran acúmulo de polimorfonucleares y restos necróticos y en la del borde del orificio colónico ulceración inespecífica parcial de la mucosa con epitelio regenerativo. En el enema opaco (fig. 4B) practicado posteriormente, a nivel del ángulo esplénico, se apreció una imagen de saculación, de contornos nítidos, de unos 10 cm de longitud, que se comunicaba con el colon y que seguía el trayecto paracólico izquierdo con amplitud de 1 a 2 cm. Esta saculación se rellenaba de contraste y posteriormente se vaciaba parcialmente por los cambios posturales.

Se aumentó de nuevo la dosis de prednisona a 1,5 mg/Kg/día y se añadió salazopirina a dosis de 4 g/día. Un mes después fue dado de alta reduciéndose progresivamente la dosis de prednisona hasta suprimirla en 1 año. El paciente está asintomático desde entonces y la colonoscopia y el enema opaco son normales en la actualidad.

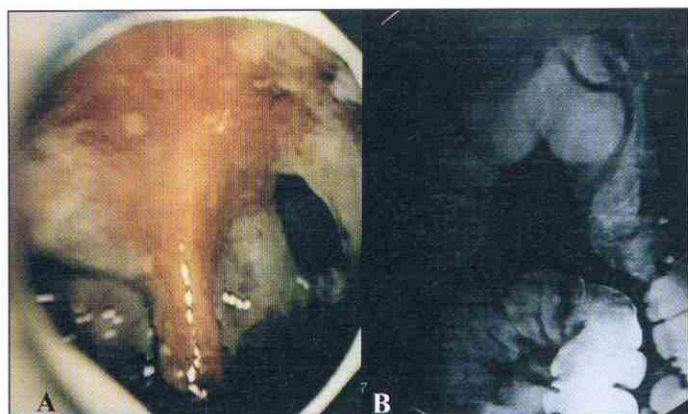


Figura 4 (A). Colonoscopia: perforación con ángulo esplénico de colon a través de la cual se observa una cavidad, con tabique central y orificio de salida en el compartimento distal. **(B)** Enema opaco: formación sacular ciega en ángulo esplénico que sigue el trayecto paracólico.

DISCUSIÓN

No se conoce aún el mecanismo causal del PG. Es posible que los factores inmunitarios reactivos observados, sean un fenómeno local, y que en la patogénesis del PG participe la citotoxicidad celular dependiente de anticuerpos; sin embargo hasta el momento no se ha encontrado apoyo a esta teoría. Al parecer la inmunidad humoral no está alterada en los pacientes con PG, en tanto que estos pacientes tienen, al menos, un defecto parcial de la inmunidad mediada por células, con un trastorno acompañante de la función de los leucocitos polimorfonucleares (2, 3).

El PG se ha relacionado a menudo con artritis, enfermedad inflamatoria intestinal y alteraciones hematológicas de tipo mieloproliferativo o gammapatía monoclonal IgA, aunque se han descrito casos de PG con gran variedad de alteraciones inflamatorias o neoplásicas. Sin embargo, en casi la mitad de los casos no se encuentra enfermedad relacionada (4-8). En nuestro caso no encontramos ninguna enfermedad asociada al PG a pesar de que se buscó con insistencia. La diarrea de comienzo y la participación sistémica hepática sin lesión orgánica objetivable, como ocurrió en nuestro paciente, ha sido también referenciada en la literatura y como en los casos previamente descritos, los parámetros mejoraron al tratar el PG (8, 9).

La asociación de esta dermatitis neutrofílica con lesiones de órganos internos, es muy rara y prácticamente limitada a la participación pulmonar. En la granulomatosis de Wegener pueden presentarse alteraciones en la piel indistinguibles de las del PG y, por eso, el diagnóstico diferencial de estas dos entidades se realiza en base a las características de la biopsia de pulmón (10). En la literatura revisada, sólo en 3 casos de PG hemos encontrado abscesos asépticos de órganos abdominales. El caso que hemos expuesto supone el segundo caso descrito de PG con afectación de bazo, y como en los casos de afectación hepatopancreática (11, 12) o esplénica (1), tampoco hubo evidencia de infección ni pudo demostrarse.

Podría pensarse que el absceso estéril de mesenterio fuera una afectación mesentérica del PG, pero las lesiones viscerales de PG aparecen asociadas a las lesiones dérmicas, y nuestro paciente se encontraba en tratamiento esteroideo y las lesiones dérmicas estaban curadas (8-12). Por ello pensamos que el hematoma y el absceso estéril que se formó en la celda esplénica fue una reacción a cuerpo extraño, hilo de seda, con necrosis y ulceración posterior que perforó el colon en ángulo esplénico y fue la causa de la rectorragia masiva.

Los corticoides sistémicos, a dosis de 1 a 1,5 mg/kg/día de prednisona, son el tratamiento de elección en el PG. Pero en los casos resistentes a los mismos, o que deben de interrumpirse por efectos colaterales indeseables, se han utilizado la salazopirina, dapsona, colchicina, clofazimina, azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina, etc. solos o asociados a corticoides que suponen,

además, el tratamiento de algunas de las enfermedades relacionadas con el PG (13). La participación intestinal con ulceración y rectorragia masiva que motivó el último ingreso en nuestro paciente, nos hizo pensar que se tratara de una perforación secundaria a enfermedad inflamatoria intestinal y, por ello, decidimos añadir la salazopirina al tratamiento esteroideo, que mantuvimos posteriormente, por los buenos resultados que se obtienen con dicho fármaco, asociado o no a esteroides sistémicos, aún en los casos sin participación intestinal (4, 13).

Von den Driesch (7) hace un seguimiento de 44 pacientes y no encuentra diferencias entre PG idiopático y parainflamatorio y, además, en ningún caso de PG idiopático se diagnosticó una enfermedad posiblemente relacionada durante el período de seguimiento. Estos datos, unidos al hecho de que el PG se ha relacionado con una larga lista de enfermedades y a la asociación de abscesos asépticos en órganos internos, como ocurrió en nuestro caso, sugieren que el PG debería considerarse como una enfermedad independiente y no una complicación puramente cutánea en la mayoría de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dallot A, Decazes JM, Drouault Y, et al. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) with amicrobial lymph node suppuration and aseptic spleen abscesses. *Br J Dermatol* 1988; 119: 803-807
2. Norris DA, Weston WL, Thorne G, Humbert JR. Pyoderma gangrenosum. Abnormal monocyte function corrected in vitro with hydrocortisone. *Arch Dermatol* 1978; 114: 906-911
3. Su WP, Schroeter AL, Perry HO, Powell FC. Histopathologic and immunopathologic study of pyoderma gangrenosum. *J Cutan Pathol* 1986; 13: 323-330
4. Callen JP. Pyoderma gangrenosum and related disorders. *Med Clin North Am* 1989; 73: 1247-1261.
5. Powell FC, Schroeter AL, Su WPD, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: A review of 86 patients. *Q J Med* 1985; 55: 173-186.
6. Prystowsky JH, Kahn SN, Lazarus GS. Present status of pyoderma gangrenosum. Review of 21 cases. *Arch Dermatol* 1989; 125: 57-64.
7. von den Driesch P. Pyoderma gangrenosum: a report of 44 cases with follow-up. *Br J Dermatol* 1997; 137: 1000-1005.
8. Hickman JG, Lazarus GS. Pyoderma gangrenosum: a reappraisal of associated systemic diseases. *Br J Dermatol* 1980; 102: 235-237.
9. Urano S, Kodama H, Kato K, Nogura K. Pyoderma gangrenosum with systemic involvement. *J Dermatol* 1995; 22: 515-519.
10. Vignon-Pennamen MD, Zelinsky-Gurung A, Janssen F, Frija J, Wallach D. Pyoderma gangrenosum with pulmonary involvement. *Arch Dermatol* 1989; 125: 1239-1242.
11. Hastier P, Caroli-Bosc FX, Bartel HR, et al. Pyoderma Gangrenosum with Hepatopancreatic Manifestations in a Patient with Rheumatoid Arthritis. *Dig Dis Sci* 1996; 41: 594-597.
12. Ferrazzi V, Riviere S, Sany J. Association d'un pyoderma gangrenosum avec une atteinte hepatopancreatique au cours d'une polyarthrite rhumatoïde. *Rev Med Interne* 1996; 17: 266-267.
13. Chow RK, Ho VC. Treatment of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 1047-1060.