

# Pioderma gangrenoso generalizado en un paciente pediátrico

Heliana Marcela Botello-Mojica<sup>1</sup>; Juan Daniel Fernández-Martínez<sup>2</sup>; Luisa Fernanda Rengifo-Ávila<sup>3</sup>; Rosa Inés Muñoz-Mejía<sup>4</sup>

## RESUMEN

El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica inflamatoria, descrita por primera vez por Brunsting y colaboradores en 1930<sup>(1,2)</sup>. Es raro en la infancia y representa solo el 4% de los PG. En los niños predominan pústulas que, posteriormente, se ulceran, siendo la presentación más común las lesiones ulcerativas múltiples y diseminadas, con compromiso principalmente de las extremidades inferiores<sup>(1)</sup>. Típicamente se asocia con enfermedades sistémicas, como enfermedad inflamatoria intestinal (EII), artritis reumatoide y discrasias hematológicas; sin embargo, existen casos aislados. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos y el curso de la enfermedad, además de descartar otras patologías, principalmente infecciosas. Los hallazgos histológicos pueden ser inespecíficos, aunque en el diagnóstico resulta de ayuda la presencia de pústulas subcórneas, infiltrado inflamatorio neutrofílico, fibrosis, ulceración y necrosis<sup>(1,3,4)</sup>.

**PALABRAS CLAVE:** Diagnóstico; Niños; Pioderma gangrenoso; Tratamiento; Úlcera cutánea.

1. Dermatóloga. Profesora, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4199-0421>
2. Residente de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1169-3311>
3. Médica y cirujana. Semillero de Investigación en Dermatología. Universidad de Caldas, Manizales, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3676-3774>
4. Residente de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4336-3015>

**Correspondencia:** Luisa Fernanda Rengifo-Ávila; **email:** [soyluisarengifo@gmail.com](mailto:soyluisarengifo@gmail.com)

**Recibido:** 25/10/2022; **aceptado:** 14/11/2022

**Cómo citar:** Botello Mojica H. M. Pioderma gangrenoso generalizado en un aciente pediátrico. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. 2022. Vol 30(4): 293-297. DOI: <https://doi.org/10.29176/2590843X.1742>

**Financiación:** ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

## GENERALIZED PYODERMA GANGRENOSUM IN A PEDIATRIC PATIENT

### SUMMARY

Pyoderma gangrenosum (PG) is an inflammatory neutrophilic dermatosis described for the first time by Brunsting et al. in 1930<sup>(1,2)</sup>. It is not often encountered in childhood, representing only 4% of PG. In children, predominate pustules that subsequently get ulcerated, with the most common presentation being multiple and disseminated ulcerative lesions that mainly involve lower extremities<sup>(1)</sup>. It is typically associated with systemic diseases such as inflammatory bowel disease (IBD), rheumatoid arthritis, and hematological disorders; however, there are cases not associated with illness. The diagnosis is based on clinical results and the course of the disease, in addition to ruling out other pathologies, mostly infections. Histologic findings may be nonspecific, but the presence of subcorneal pustules, neutrophilic inflammatory infiltrate, fibrosis, ulceration, and necrosis help in the diagnosis<sup>(1,3,4)</sup>.

**KEY WORDS:** Children; Diagnosis; Pyoderma gangrenosum; Skin ulcer; Treatment.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 6 años, con un cuadro clínico de un año evolución de aparición de pápulas y pústulas localizadas en el tronco y las extremidades, las cuales progresaron a úlceras dolorosas y cicatrices atróficas (**Figura 1**). El cuadro no está asociado con síntomas sistémicos. Recibió múltiples tratamientos antibióticos, antimicóticos y manejos tópicos con betametasona y clotrimazol, sin mejoría. Por sospecha diagnóstica de PG frente a dermatitis infecciosa, se tomó una biopsia de úlcera y otra de una pústula y se solicitaron estudios complementarios (cultivos para microorganismos aerobios, anaerobios y micobacterias, cultivos para hongos, examen directo, VIH, VDRL y ANCA), los cuales fueron negativos; el reporte de biopsia de piel mostró hallazgos de dermatitis difusa, de predominio neutrofilico, compatible con PG.

Se iniciaron esteroides sistémicos con prednisolona por vía oral (0,5 mg/kg/día) para una dosis de 10 mg/día, manejo tópico con clobetasol, cada 12 horas, e inhibidor tópico de la calcineurina y se solicitaron paraclínicos para inicio de metotrexato.

Durante el seguimiento presentó mejoría del 90% de las lesiones, sin aparición de nuevas pústulas, por lo cual se inició descenso de esteroides y metotrexato, en una dosis de 10 mg/m<sup>2</sup>/semana (7,5 mg semanales) y tacrólimus, con lo que se obtuvo adecuada respuesta y control de su enfermedad a largo plazo (**Figura 2**).

### DISCUSIÓN

El PG es una dermatosis neutrofilica poco frecuente en la edad pediátrica<sup>(1,2)</sup>; debe sospecharse en pacientes cuya lesión inicial sea una pústula que progresa a úlceras en los miembros inferiores, con posterior formación de placas necróticas y cicatrices atróficas o cribiformes<sup>(1,2)</sup>. Debido a que el PG pediátrico puede ser la presentación inicial de un trastorno sistémico, una vez se confirma el diagnóstico, debe iniciarse la búsqueda de una etiología subyacente. Las patologías asociadas más frecuentes son la EII, las neoplasias malignas hematológicas, como el síndrome mielodisplásico, las leucemias y los linfomas, las inmunodeficiencias, la vasculitis y el síndrome de artritis piógena, PG y acné (PAPA); sin embargo, revisiones sistemáticas de PG pediátrico han reportado casos idiopáticos en el 45%-49% de los casos, como es el caso de nuestro paciente<sup>(1)</sup>.

Ante la sospecha diagnóstica de PG pediátrico, se recomienda descartar una etiología infecciosa, realizar hemograma completo, frotis de sangre periférica, aspirado de médula ósea, biopsia de piel e indagar por síntomas de EII y, de ser necesario, hacer colonoscopia. Cuando se asocia con algunas de estas enfermedades, es muy importante tratar el trastorno subyacente para lograr un control a largo plazo de la enfermedad primaria<sup>(1,5,6)</sup>.

El tratamiento debe adaptarse de acuerdo con la etio-



**Figura 1. A).** Muslo derecho. **B).** Antebrazo izquierdo. **C).** Antebrazo derecho. Se observan úlceras cubiertas con costras serohemáticas, algunas con salida de secreción purulenta. Además, algunas micropústulas y cicatrices redondeadas y cribiformes.



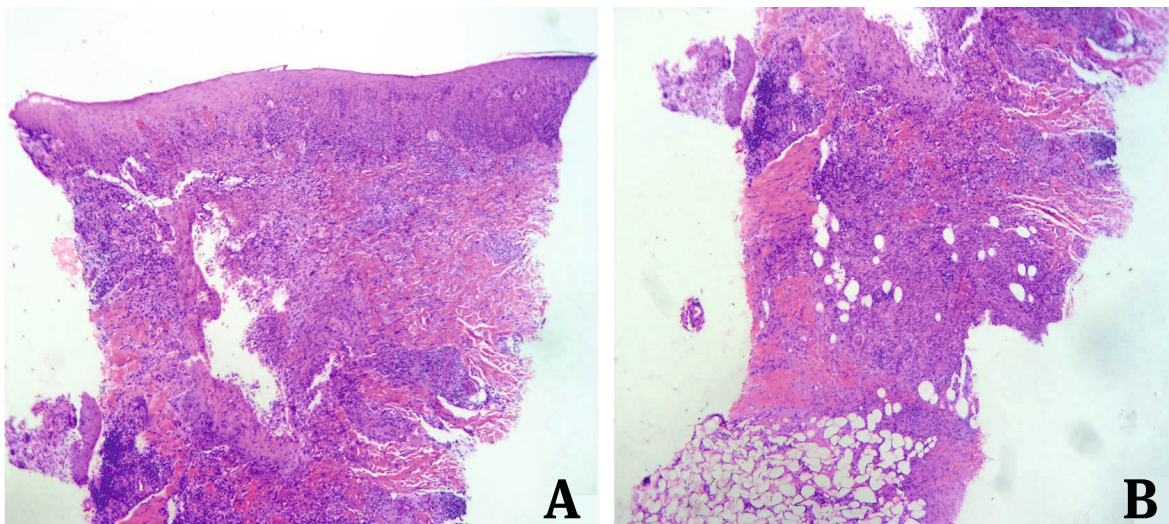
**Figura 2. A).** Muslo derecho. **B).** Antebrazo izquierdo. **C).** Antebrazo derecho. Se observan placas redondeadas eritematosas con zonas atróficas de bordes bien definidos y algunas con costras hemáticas en su superficie; además, cicatrices redondeadas y cribiformes. No hay presencia de pústulas ni de úlceras activas.



logía subyacente; no existe una guía de práctica clínica para esta entidad. Sin embargo, los corticoides solos o en combinación con ahorradores de esteroides son considerados la piedra angular del tratamiento. En una revisión sistemática de PG pediátrico, se encontró una excelente respuesta con la administración de dapsona o ciclosporina como ahorradores de esteroides; otras opciones terapéuticas incluían inhibidores del factor de necrosis tumoral  $\alpha$  (adalimumab e infliximab), con buena respuesta al tratamiento y tasas de curación de hasta el 90%<sup>(5, 6)</sup>. Al igual que en los adultos, se recomienda evitar manejos quirúrgicos agresivos por el riesgo de generar fenómeno de patergia y empeorar la enfermedad<sup>(2, 5, 6)</sup>.

## CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de un paciente pediátrico con PG ulcerativo generalizado, que debutó con pústulas en el tronco y las extremidades superiores e inferiores, que progresaron a úlceras dolorosas y cicatrices atróficas. Las características clínicas, la ausencia de causas infecciosas y la biopsia de piel (**Figura 3**) fueron elementos necesarios en el diagnóstico del caso. Por las asociaciones de esta entidad con EII y hemopatías, se realizaron estudios de extensión que incluían hemograma, frotis de sangre periférica, perfil infeccioso, función hepática, función renal, radiografía de tórax y PPD, que fueron negativos. El paciente fue tratado con esteroides sistémicos y tópicos e inhibidores tópicos de la calcineurina y metotrexato, con excelente respuesta y control de la enfermedad, hasta la fecha.



**Figura 3.** A). Biopsia de piel del muslo derecho. B). Biopsia de piel de la pierna derecha. En las imágenes puede verse un infiltrado inflamatorio de predominio neutrofílico que forma colecciones. Abarca la epidermis, la dermis y el tejido celular subcutáneo. (Hematoxilina eosina, 4X)

### Puntos clave

- El PG debe sospecharse en pacientes con pústulas que progresan a úlceras con posterior formación de placas necróticas y cicatrices atróficas o cribiformes.
- Dado que el PG pediátrico puede ser la presentación inicial de un trastorno sistémico se debe iniciar la búsqueda de una etiología subyacente.
- Los corticoides en monoterapia o en combinación con ahorradores de esteroides son considerados la piedra angular del tratamiento

## REFERENCIAS

1. Kechichian E, Haber R, Mourad N, El Khoury R, Jabbour S, Tomb R. Pediatric pyoderma gangrenosum: a systematic review and update. *Int J Dermatol.* 2017;56(5):486-95. <https://doi.org/10.1111/ijd.13584>
2. Graham JA, Hansen KK, Rabinowitz LG, Esterly NB. Pyoderma gangrenosum in infants and children. *Pediatr Dermatol.* 1994;11(1):10-7. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.1994.tb00065.x>
3. Schoch JJ, Tolkachjov SN, Cappel JA, Gibson LE, Davis DM. Pediatric Pyoderma Gangrenosum: A Retrospective Review of Clinical Features, Etiologic Associations, and Treatment. *Pediatr Dermatol.* 2017;34(1):39-45. <https://doi.org/10.1111/pde.12990>
4. Calonje E, Brenn T, Lazar A, Billing S. Neutrophilic and eosinophilic dermatoses. En: *McKee's Pathology of the Skin.* 5.a edición. Elsevier; 2020. pp. 682-713.e23.
5. Maronese CA, Pimentel MA, Li MM, Genovese G, Ortega-Loayza AG, Marzano AV. Pyoderma Gangrenosum: An Updated Literature Review on Established and Emerging Pharmacological Treatments. *Am J Clin Dermatol.* 2022;23(5):615-34. <https://doi.org/10.1007/s40257-022-00699-8>
6. Thomas KS, Ormerod AD, Craig FE, Greenlaw N, Norrie J, Mitchell E, et al. Clinical outcomes and response of patients applying topical therapy for pyoderma gangrenosum: A prospective cohort study. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75(5):940-9. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2016.06.016>