

PIODERMA GANGRENOSO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

MAGDALENA CRUZ¹, NAZARENO I. ZELAYA DE LEON¹, LUCAS G. DURAN^{1,2},
MARCOS PETASNY¹, NICOLÁS A. GRASSI¹, MICAELA G. MONTENEGRO FERNÁNDEZ¹,
PAULA ZORZANO OSINALDE¹, MARINA OTAMENDI¹, FRANCO E. ESPINOZA¹.

¹Servicio de Terapia Intensiva, Hospital Municipal de Agudos Dr. Leónidas Lucero, ²Departamento de Ciencias de la Salud, Universidad Nacional del Sur, Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Lucas Gonzalo Duran, Departamento de Ciencias de la Salud, Universidad Nacional del Sur, Florida 1450, 8000 Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina

E-mail: lucas.duran@uns.edu.ar

Recibido: 9-IV-2025

Aceptado: 17-VI-2025

Resumen

Con el propósito de describir las características clínicas y los desafíos diagnósticos del pioderma gangrenoso, se presenta el caso de una mujer de 39 años que consultó por lesiones ulceradas en miembros inferiores y antebrazo izquierdo, inicialmente secundarias a mordeduras de perro con una semana de evolución. A pesar del desbridamiento quirúrgico y la antibioticoterapia empírica, la paciente desarrolló nuevas lesiones cutáneas, fiebre e inestabilidad hemodinámica, lo que motivó el requerimiento de ventilación mecánica invasiva. Durante su internación, se diagnosticó hipertiroidismo *de novo* y se constató una hipogammaglobulinemia por déficit de IgG, hallazgo compatible con inmunodeficiencia común variable. La ausencia de aislamiento microbiológico, la escasa respuesta a las medidas terapéuticas convencionales instauradas y la aparición de úlceras en sitios de mínima injuria orientaron la sospecha de pioderma gangrenoso, diagnóstico que fue respaldado por criterios clínicos y los hallazgos histopatológicos en biopsia cutánea obtenidos. El reconocimiento temprano de esta entidad es crucial para evitar intervenciones iatrogénicas, instaurar un tratamiento inmunomodulador oportuno y reducir la morbimortalidad asociada. Este caso subraya la importancia de incluir al pioderma gangrenoso en el diagnóstico diferencial de úlceras cutáneas atípicas, especialmente en pacientes con disfunción inmunológica concomitante.

Palabras clave: piodermia gangrenosa, cuidados críticos, enfermedades de la piel

Abstract

Pyoderma gangrenosum as an initial manifestation of systemic disease

In order to describe the clinical features and diagnostic challenges of pyoderma gangrenosum, we present the case of a 39-year-old woman who consulted for ulcerated lesions on the lower limbs and left forearm, initially secondary to dog bites of one week's evolution. Despite surgical debridement and empirical antibiotic therapy, the patient developed new cutaneous lesions, fever, and hemodynamic instability, requiring invasive mechanical ventilation. During hospitalization, newly diagnosed hyperthyroidism and hypogammaglobulinemia due to IgG deficiency –findings consistent with common variable immunodeficiency– were documented. The absence of microbiological isolation, poor response to conventional therapeutic measures, and the emergence of new ulcers at sites of minimal trauma raised the suspicion of pyoderma gangrenosum, which was subsequently supported by clinical criteria and histopathological findings on skin biopsy. Early recognition of this entity is essential to prevent iatrogenic interventions, initiate timely immu-

nomodulatory treatment, and reduce associated morbidity and mortality. This case highlights the importance of considering pyoderma gangrenosum in the differential diagnosis of atypical cutaneous ulcers, particularly in patients with underlying immune dysfunction.

Key words: pyoderma gangrenosum, critical care, skin diseases

Considerado una de las principales dermatosis neutrofílicas, el pioderma gangrenoso (PG) constituye una entidad poco prevalente y de diagnóstico complejo, cuya fisiopatogenia se vincula a alteraciones inmunológicas, con participación de neutrófilos y mecanismos autoinmunes aún no del todo comprendidos. Descrita por primera vez en 1916, afecta predominantemente a mujeres entre la tercera y quinta década de la vida, y en más del 50% de los casos se asocia a enfermedades sistémicas subyacentes, tales como enfermedad inflamatoria intestinal, artritis reumatoide, gammapatías monoclonales o neoplasias hematológicas y sólidas¹⁻³.

Clínicamente, el PG se manifiesta inicialmente como pápulas o pústulas estériles que progresan rápidamente a úlceras dolorosas de evolución crónica, con base necrótica, bordes violáceos e irregulares, y presencia de tejido de granulación. Si bien, las lesiones suelen localizarse en extremidades inferiores, particularmente en región pretibial, y en zonas de presión como glúteos, también pueden afectar abdomen, cara u otras localizaciones⁴. El PG puede manifestarse en cinco variantes: ulcerativa (forma clásica, 70-80% de los casos), pustular, ampollosa, vegetante y periostomal. Su diagnóstico es de exclusión y se basa en la integración de criterios clínicos, evolución, respuesta al tratamiento inmunomodulador y hallazgos histopatológicos no específicos, los cuales típicamente muestran infiltrado inflamatorio dérmico denso, con predominio neutrofílico, necrosis epidérmica y cambios vasculares inespecíficos⁵.

El fenómeno de patergia, exacerbación de la lesión cutánea tras mínimos traumatismos, es una característica relevante que debe tenerse en cuenta, ya que intervenciones quirúrgicas innecesarias pueden agravar el cuadro. El pronóstico del PG varía según la precocidad del diagnóstico, la presencia de comorbilidades y

la instauración adecuada de tratamiento inmunosupresor.

El objetivo del presente reporte es describir la evolución clínica de una paciente con PG, destacando los desafíos diagnósticos y terapéuticos implicados, así como en la necesidad de considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de úlceras cutáneas atípicas.

Caso clínico

Mujer de 39 años con antecedentes de tabaquismo activo e internación previa por absceso glúteo necrotizante y embolia séptica, que consultó por lesiones ulceradas con exudado purulento en ambos miembros inferiores y antebrazo izquierdo, secundarias a mordeduras de perro con una semana de evolución. En una consulta inicial en otro centro asistencial se realizó suturas de las heridas e inició antibioticoterapia oral. Ante la progresión de las lesiones, la paciente realizó una nueva consulta en nuestra institución.

A su ingreso, presentaba lesiones ulceradas de bordes irregulares, dolorosas, con base necrótica y signos de inflamación local. Los análisis de laboratorio mostraban leucocitosis (17 500/ μ L), neutrofilia, PCR elevada (189 mg/L) sin disfunción orgánica evidente.

Se indicó toilette quirúrgica considerando la presencia de tejido desvitalizado, extensión progresiva de las lesiones y signos locales de infección. Posteriormente, se internó en sala general, donde recibió curaciones locales con plasma rico en plaquetas, apósitos con alginato de plata y antibioticoterapia empírica endovenosa con ampicilina-sulbactam.

A las 48 horas desarrolló una nueva lesión ulcerada y fluctuante, de aproximadamente 10 cm de diámetro, en la cara posterior del antebrazo derecho, con secreción purulenta, localizada en un sitio sin lesiones previas y secundaria a un traumatismo menor por rascado (Fig. 1). Se realizó toilette quirúrgica en sala bajo anestesia local, con incisión de 2 cm, donde se constató colecciones superficiales con tejido necrótico y material purulento sin planos profundos comprometidos. Se decidió suspender antibioticoterapia inicial para dar inicio a un esquema compuesto por ceftazidima y vancomicina.

A los 13 días de internación, presentó empeoramiento clínico con fiebre persistente, hipotensión y oliguria. El laboratorio mostró anemia (Hb 6.9 g/dL), leucocitosis (58 200/ μ L), coagulopatía (TP prolongado, INR 1.61), insuficiencia renal aguda (creatinina 1.48 mg/dL), hiperbilirrubinemia a predominio indirecto (2.38 mg/dL y 2.09 mg/dL respectivamente), y acidosis metabólica con lactato ele-

Figura 1 | Evolución de lesiones en antebrazo derecho

vado (6.1 mmol/L), compatibles con disfunción multiorgánica. Se interpretó como *shock séptico* presuntamente a punto de partida de piel y partes blandas. Ingresó a terapia intensiva, donde se realizó intubación orotraqueal e inicio de asistencia ventilatoria mecánica.

Se tomaron hemocultivos y cultivo de secreción de lesiones cutáneas, sin desarrollo bacteriano en ninguno de ellos. Se realizó una biopsia de piel, obtenida de la lesión de la pierna derecha, que mostró un proceso inflamatorio inespecífico con infiltrado dérmico neutrofílico denso, sin evidencia de vasculitis ni microorganismos, y compromiso del tejido celular subcutáneo (Fig. 2).

Ante la evolución tórpida, la aparición de nuevas úlceras en sitios de mínima injuria (fenómeno de patergia), la falta de respuesta al tratamiento antibiótico y la negatividad microbiológica, se planteó el diagnóstico de pioderma gangrenoso (PG), consensuado con los servicios de Reumatología y Dermatología. Se inició tratamiento inmunomodulador con corticosteroides sistémicos (metilprednisolona 1 mg/kg/día), con progresiva mejoría clínica.

Durante la internación, presentó fibrilación auricular de alta respuesta ventricular con inestabilidad hemodinámica, sin respuesta a cardioversión eléctrica, por lo que se indicó cardioversión farmacológica con amiodarona, logrando retorno a ritmo sinusal. Ante sospecha de enfermedad tiroidea, se solicitó perfil tiroideo: TSH <0.01 μ UI/mL, T4 libre 1.72 ng/dL, y anticuerpos antirreceptor de TSH positivos, confirmando diagnóstico de enfermedad de Graves. Se inició tratamiento con metimazol y propranolol.

Durante la evaluación inmunológica, se detectó hipogammaglobulinemia con IgG 450 mg/dL, sin déficit en otras subclases, por lo que se indicó tratamiento con gammaglobulina humana inespecífica (35 g EV), ante la sospecha de inmunodeficiencia común variable.

Respecto a la evolución de las lesiones cutáneas, una vez iniciado el tratamiento inmunosupresor se observó disminución progresiva del dolor, reducción del eritema perilesional y aparición de tejido de granulación, sin nuevas úlceras. La paciente fue extubada en dos oportunidades tras pruebas exitosas de ventilación espontánea, pero en ambas ocasiones presentó recaída con falla respiratoria, motivo por el cual se indicó traqueostomía. A partir de allí, pudo completarse el destete de la ventilación mecánica y se avanzó progresivamente en su recuperación clínica. Fue externada tras 43 días de internación.

El presente caso cuenta con consentimiento informado por parte de la paciente para su publicación.

Discusión

El PG es una entidad infrecuente, de curso crónico e impredecible, que se asocia en más del 50% de los casos a enfermedades sistémicas, principalmente enfermedad inflamatoria intestinal y *artritis reumatoide*, seguidas por paraproteinemias benignas y neoplasias hematológicas como leucemia mieloide aguda o síndromes mielodisplásicos. En nuestro caso, la paciente presentaba inmunodeficiencia común variable

Figura 2 | Lesiones en miembros inferiores

como comorbilidad subyacente, lo cual ha sido reportado en la literatura como asociación menos frecuente pero relevante.

El diagnóstico de PG continúa siendo un desafío clínico considerable, debido a su presentación variable y a la ausencia de marcadores específicos. El abordaje diagnóstico debe sustentarse en la integración de criterios clínicos, evolución de las lesiones, exclusión de otras etiologías y hallazgos histopatológicos orientadores. En este sentido, el patrón histológico más común, aunque inespecífico, incluye infiltrado dérmico neutrofílico, necrosis y hemorragia, sin evidencia de vasculitis o infección activa⁶.

En el presente caso, el retraso diagnóstico se asoció a la presentación inicial como úlceras postraumáticas infectadas, lo que motivó un abordaje convencional basado en antibioticoterapia y desbridamiento quirúrgico. Sin embargo, la progresión lesional, la aparición de nuevas úlceras en sitios de mínima injuria (patergia) y la ausencia de rescate microbiológico orientaron la sospecha de PG. La interpretación conjunta con los servicios de Dermatología y Reumatología permitió arribar al diagnóstico presuntivo, que fue posteriormente respaldado por la respuesta favorable al tratamiento inmunosupresor⁷.

Es crucial destacar que el desbridamiento quirúrgico agresivo sin un adecuado control inflamatorio mediante inmunosupresión puede empeorar el cuadro clínico debido al fenómeno de patergia. Este fenómeno, caracterizado por la aparición o agravamiento de lesiones tras traumatismos menores, está ampliamente descrito en el PG y obliga a un manejo conservador de las heridas. En nuestro caso, el procedimiento inicial se realizó antes de sospechar PG, y probablemente contribuyó en la aparición de nuevas úlceras. A partir del diagnóstico, se adoptó una estrategia basada en curación con apósitos bioactivos y manejo del dolor, evitando procedimientos invasivos.

El tratamiento del PG no está estandarizado, y debe individualizarse en función de la extensión de las lesiones, la gravedad del cuadro sistémico y las comorbilidades del paciente. Los corticosteroides sistémicos representan la piedra angular del tratamiento inicial, siendo efectivos en el 40-50% de los casos. En esta paciente, se administró metilprednisolona en dosis de 1 mg/kg/día con buena respuesta clínica^{8,9}. Tras la estabilización, se realizó una reducción gradual de la dosis, como se recomienda para evitar recaídas. En casos graves o refractarios, puede considerarse la terapia de pulsos intravenosa o la asociación con inmunomoduladores, como ciclosporina, azatioprina o agentes biológicos (inhibidores del factor de necrosis tumoral)¹⁰⁻¹².

En relación con la evolución, las lesiones cutáneas mostraron reducción progresiva del dolor, de la secreción purulenta y del eritema perilesional tras el inicio del tratamiento inmunosu-

presor, con formación de tejido de granulación y sin aparición de nuevas úlceras. Esta evolución clínica, junto con la ausencia de infección activa y la estabilización sistémica, confirmó la sospecha diagnóstica¹³.

El manejo local de las heridas representa un aspecto clave en el PG. Durante la fase inflamatoria, deben evitarse maniobras traumáticas, utilizando curación atraumática, apósitos absorbentes y eventualmente antimicrobianos. El uso de apósitos bioactivos como láminas de colágeno o hidrogeles puede facilitar la cicatrización en la fase proliferativa^{14,15}. En nuestra paciente se emplearon apósitos con alginato de plata y recambios periódicos durante la fase aguda, con resultados favorables.

Finalmente, es importante remarcar que el PG es una enfermedad subdiagnosticada, que implica un gran sufrimiento físico y emocional para quienes la padecen. Los pacientes frecuentemente consultan a múltiples profesionales antes de obtener un diagnóstico certero. La incorporación sistemática del PG en el diagnóstico diferencial de úlceras cutáneas atípicas, junto con un abordaje interdisciplinario, puede mejorar sustancialmente el pronóstico clínico.

Este caso ilustra la importancia de un enfoque clínico dinámico y de la reconsideración diagnóstica ante la falta de respuesta a tratamientos convencionales. La sospecha oportuna y el manejo adecuado del PG permiten reducir la morbimortalidad, evitar intervenciones innecesarias y mejorar la calidad de vida del paciente.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Brocq L. Nouvelle contribution a l'étude du phagédénisme géométrique. *Ann Dermatol Syphiligr* 1916; 6:1-39.
2. Wollina U. Pyoderma gangrenosum. A review. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2:19.
3. Martín Pozo Y, Pérez Fleites D, Betancourt Pérez A. Pioderma gangrenoso. Informe de caso. *Acta Med Centro* 2021; 15:612-7.
4. FerrándizPulido C, García-Patos Briones V. Pioderma gangrenoso: Diagnóstico y tratamiento. *Piel. Formación continua en dermatología* 2008; 23:24-9. En: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0213925108709699>; consultado mayo 2025.
5. Callen JP. Pyoderma gangrenosum and related disorders. *Med Clin North Am* 1989; 73:1247-61.
6. Vera Navarro L, Rollano F. Pioderma gangrenoso: a propósito de un caso. *Rev Med La Paz* 2010; 16: 46-9.
7. Valdés RR y Simental LF. Pioderma gangrenoso con afectación de la cabeza y el cuello. Comunicación de un caso. *Dermatología Rev Mex* 2010; 54:36-40.

8. Vacas AS, Torre AC, Bollea-Garlatti ML, Warley F, Galimberti RL. Pyoderma gangrenosum: clinical characteristics, associated diseases, and responses to treatment in a retrospective cohort study of 31 patients. *Int J Dermatol* 2017; 56:386–91.
9. 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; 23:615-34.
10. Coutinho AE, Chapman KE. The anti-inflammatory and immunosuppressive effects of glucocorticoids, recent developments and mechanistic insights. *Mol Cell Endocrinol* 2011; 335:2–13.
11. Chatzinasiou F, Polymeros D, Panagiotou M, Theodoropoulos K, Rigopoulos D. Generalized pyoderma gangrenosum associated with ulcerative colitis: successful treatment with infliximab and azathioprine. *Acta Dermatovenerol Croat* 2016; 24:83-5.
12. Sardana K, Bajaj S, Bose SK. Successful treatment of PAPA syndrome with minocycline, dapsone, deflazacort and methotrexate: a cost-effective therapy with a 2-year follow-up. *Clin Exp Dermatol* 2019; 44:577–9.
13. Nishimura M, Mizutani K, Yokota N, et al. Treatment strategy for pyoderma gangrenosum: skin grafting with immunosuppressive drugs. *J Clin Med* 2022; 11:6924.
14. Taheri A, Mansoori P, Sharif M. Wound debridement in pyoderma gangrenosum. *Adv Skin Wound Care* 2024; 37:107-11.
15. Bingoel AS, Krezdorn N, Kaltenborn A, et al. The surgical approach to Pyoderma gangrenosum: A retrospective monocenter study. *Wound Repair Regen* 2021; 29:478-85.