



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

Pioderma granulomatoso superficial. Presentación de 2 casos tratados con tacrolimus tópico

Superficial Granulomatous Pyoderma. Report of 2 Cases Treated With Topical Tacrolimus

Sr. Director,

El pioderma granulomatoso superficial (PGS) o vegetante es un proceso inflamatorio poco frecuente descrito por primera vez por Wilson-Jones y Winkelmann en 1988¹. Aunque se considera una variante superficial y vegetante de pioderma gangrenoso (PG), presenta rasgos diferenciadores de la forma clásica, como un curso crónico y lentamente progresivo, la falta de asociación con otras enfermedades, la clínica de úlceras menos profundas, la presencia en la histología de los característicos granulomas en 3 capas², y su respuesta al tratamiento (tabla 1).

Presentamos 2 casos de PGS que se resolvieron con tacrolimus administrado por vía tópica, manteniéndose sin recidiva a los 5 años.

Caso 1

Varón de 77 años, con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2. En julio de 2003 acudió por lesiones papulosas y erosivas, algunas de predominio folicular, que confluían en placas, con tendencia a la formación de erosiones y costras, en glúteos y cuero cabelludo (fig. 1a). En la parte superior de la espalda presentaba una lesión ulcerada de 7 × 10 cm, con forma de herradura, centro atrófico y borde eritematovioláceo (fig. 1b). El cuadro clínico tenía varios meses de evolución y había sido tratado previamente con antibióticos tópicos y cefalosporinas orales, sin mejoría. Los cultivos para bacterias, hongos y micobacterias fueron negativos. En la biopsia cutánea se observaba un infiltrado inflamatorio agudo y crónico preferentemente folicular con rotura del epitelio folicular y reacción granulomatosa con células gigantes (fig. 1c). La analítica fue normal. Realizó tratamientos sucesivos con corticoides y antibióticos tópicos, tetraciclinas orales, trimetoprim-sulfametoxazol, colchicina e isotretinoína, con escasa mejoría. Finalmente,

tras 6 meses de tratamiento con tacrolimus tópico al 0,1%, las lesiones curaron, dejando cicatrices cribiformes (fig. 1d y e).

Caso 2

Mujer de 33 años con antecedentes de esquizofrenia, que acudió a nuestra consulta por lesiones en la mama derecha de un año de evolución. Refería una historia de absceso en dicha mama que había requerido drenaje por su ginecólogo. Desde entonces presentaba lesiones erosivas con borde eritematovioláceo en el cuadrante superoexterno de la mama, que no mejoraban con antibióticos tópicos (fig. 2a). Los cultivos (para bacterias, micobacterias y hongos) fueron negativos. La biopsia mostró un denso infiltrado dérmico mixto con células plasmáticas y granulomas supurativos (fig. 2b). No se evidenciaron microorganismos ni cuerpos extraños. La analítica únicamente reveló un hipotiroidismo subclínico. Tras la aplicación de tacrolimus al 0,1% en pomada, 2 veces al día durante 12 meses, se consiguió la resolución de las lesiones.

El PGS es un proceso poco frecuente del que hemos encontrado alrededor de 60 referencias en la literatura. En la clínica se manifiesta habitualmente como una úlcera superficial indolora de bordes vegetantes y lento crecimiento en el tronco, aunque se han descrito casos en la cara, las extremidades e incluso en el escroto^{3,4}. Cuando se localiza en la cara es importante realizar el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Wegener³. Aunque presenta un curso más indolente que el PG y suele responder mejor al tratamiento, la cronicidad y la recurrencia son frecuentes.

No suele asociarse a enfermedades sistémicas, aunque existen casos aislados asociados a leucemia linfática crónica, polimialgia, paraproteinemia IgA, sarcoidosis, artritis reumatoide y colitis ulcerosa⁵.

En el estudio histológico es característico observar un absceso o úlcera en la dermis superficial que tiende a formar granulomas en 3 capas: un área central con neutrófilos, detritos celulares y hemorragia, que se rodea de histiocitos y células gigantes, y esta a su vez de una tercera capa con células plasmáticas y eosinófilos². Pese a que no todos los casos presentan esta histología característica, la inflamación granulomatosa es constante. La presencia de eosinófilos, células plasmáticas y granulomas ayuda a diferenciarlo del

Tabla 1 Características diferenciales de pioderma granulomatoso superficial y pioderma gangrenoso

Característica	Pioderma granulomatoso superficial	Pioderma gangrenoso
Clínica	Úlcera superficial, fondo limpio No dolorosa Localización en tronco Lesión única Menos frecuente asociación a enfermedad sistémica Crecimiento lento	Úlcera profunda, centro necrótico Dolorosa Localización en extremidades inferiores Múltiples lesiones Asociación a enfermedad inflamatoria intestinal, artritis reumatoide, neoplasias linfoides, etc.
Histología	Infiltrado inflamatorio granulomatoso crónico (eosinófilos, células plasmáticas) Formación de trayectos fistulosos Se pueden encontrar cuerpos extraños como pelo o material de sutura	Infiltrado inflamatorio difuso agudo (neutrófilos) No trayectos fistulosos No cuerpos extraños
Tratamiento	Tópico: corticoides, tacrolimus Oral: corticoides, tetraciclinas, dapsona, ciclosporina, infliximab, inmunoglobulinas intravenosas	Tópico: corticoides, tacrolimus Oral: corticoides, ciclosporina, dapsona, clofazimina, minociclina, tacrolimus oral, micofenolato mofetilo, anti-TNF- α , inmunoglobulinas intravenosas
Pronóstico	Buen pronóstico Recurrencias frecuentes	Recaídas frecuentes Muchas veces precisa tratamiento de mantenimiento

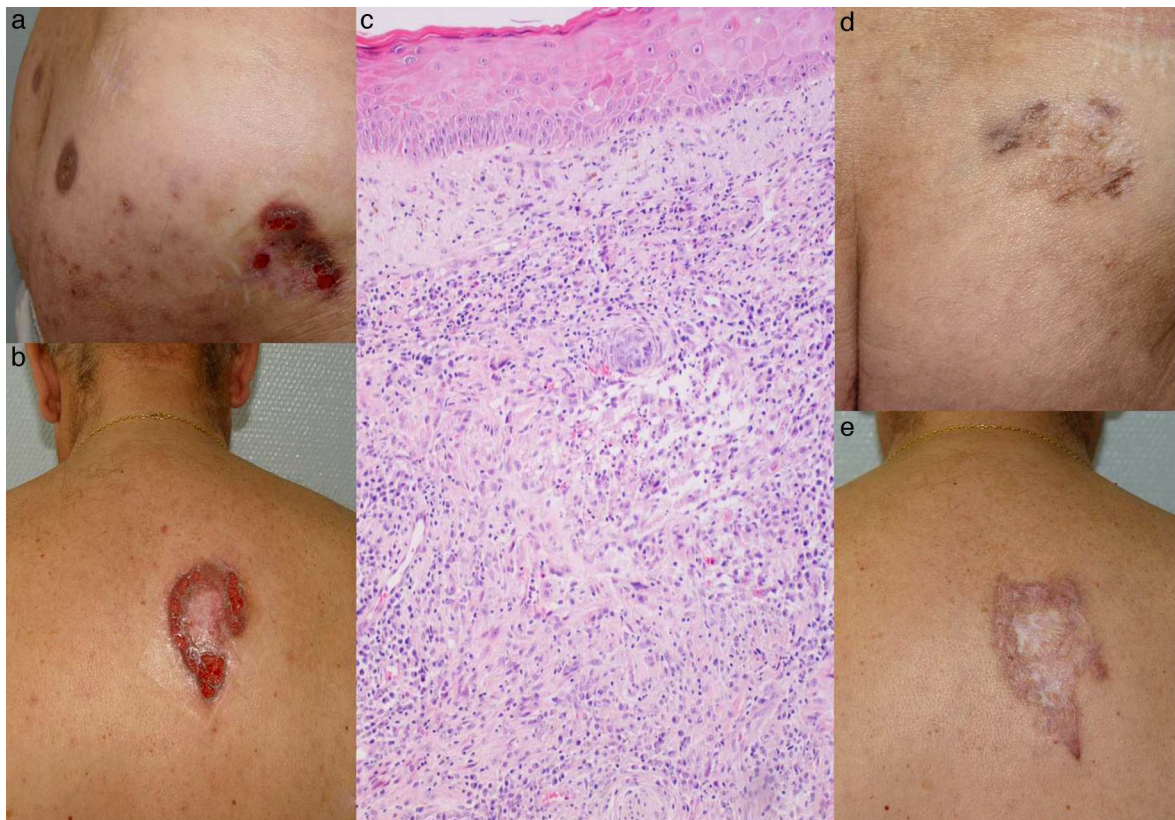


Figura 1 a) Placas con ulceraciones en los glúteos. b) Úlcera de 7 x 10 cm, con forma de herradura, con centro atrófico y borde eritematovioláceo, en la parte superior de la espalda. c) Infiltrado inflamatorio preferentemente folicular con rotura del epitelio folicular y reacción granulomatosa con células gigantes (hematoxilina-eosina, x100). d) Cicatrices residuales en los glúteos. e) Cicatrices cribiformes en la espalda.

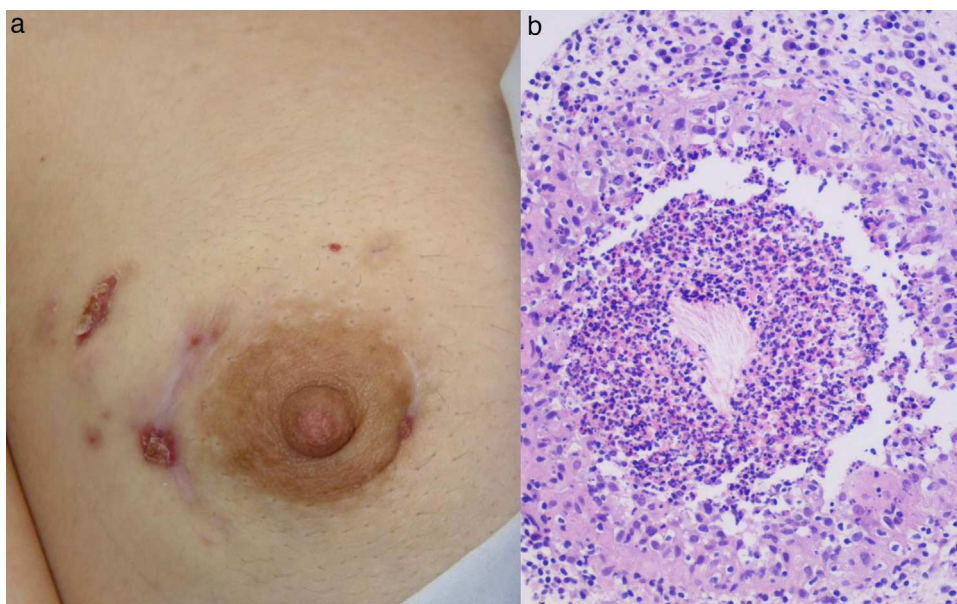


Figura 2 a) Erosiones y costras en el cuadrante superoexterno de la mama. b) Granuloma de 3 capas constituido por un área central con neutrófilos, rodeados de una inflamación granulomatosa, y todo ello envuelto en células plasmáticas y eosinófilos (hematoxilina-eosina, x40).

PG, así como la ausencia de afectación de la hipodermis⁶. Además, a diferencia del PG, se suelen observar tractos sinuosos y cuerpos extraños, como pelo, material de sutura o vegetales¹.

Al igual que en el PG, el diagnóstico definitivo es de exclusión. El diagnóstico diferencial debe realizarse con infecciones por micobacterias y hongos, sarcoidosis ulcerativa, granulomas a cuerpo extraño o halogenodermias.

La patogenia es desconocida. Varias características apoyan la hipótesis de que el PGS presenta una etiología diferente a la del PG: la presencia de cuerpos extraños y el infiltrado inflamatorio compuesto, además de por neutrófilos, por células gigantes, células plasmáticas y eosinófilos. Así, el PGS parece ser una respuesta local de la piel hacia un elemento aún no identificado o a un tejido normal que la respuesta inmune alterada del paciente identificaría como extraño¹.

En cuanto al tratamiento del PGS, encontramos diferencias con el PG⁷. No es rara la curación espontánea, aunque las recurrencias son frecuentes. Los PGS localizados en la cara son más refractarios al tratamiento⁸. De forma similar al PG, no se aconseja la extirpación quirúrgica, debido al fenómeno de patergia. Dado que presenta un curso clínico más indolente que el PG, no suele precisar, *a priori*, la realización de tratamientos agresivos (tabla 1). Acostumbra a presentar buena respuesta, aunque lenta, a los corticoides tópicos⁹. También se han descrito buenas respuestas con tacrolimus tópico^{5,10}. Nosotros lo hemos empleado en 2 pacientes, con buena evolución y sin presentar efectos secundarios, por lo que pensamos que podría considerarse primera línea de tratamiento.

Como conclusión, presentamos 2 casos de PGS por ser una entidad poco frecuente. Destacamos la respuesta

favorable a tacrolimus tópico, aunque la curación completa tardó varios meses en alcanzarse.

Bibliografía

1. Wilson-Jones E, Winkelmann RK. Superficial granulomatous pyoderma: a localized vegetative form of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol.* 1988;18:511–21.
2. Winkelmann RK, Wilson-Jones E, Gibson LE, Quimby SR. Histopathologic features of superficial granulomatous pyoderma. *J Dermatol.* 1989;16:127–32.
3. Akhras V, Sarkany R, Walsh S, Hyde N, Mariden A. Superficial granulomatous pyoderma treated preoperatively with infliximab. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:e183–5.
4. Calikoglu E. Superficial granulomatous pyoderma of the scrotum: an extremely rare cause of genital ulcer. *Acta Derm Venereol.* 2000;80:311–2.
5. Tao W, Tao Q, Yue-Hua L. Superficial granulomatous pyoderma accompanied with ulcerative colitis successfully treated with tacrolimus ointment. *J Dermatol.* 2011;38:1105–8.
6. Heredero M, Yus E, Gómez-Calcerada M, Sánchez M, Fernández R, Murillo E. Superficial granulomatous pyoderma. *Dermatology.* 1998;196:358–60.
7. Suárez-Pérez JA, Herrera-Acosta E, López-Navarro N, Vilchez-Márquez F, Prieto JD, Bosch RJ, et al. Pioderma gangrenoso: presentación de 15 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:120–6.
8. Cheung ST, Zanetto U, Diaz C. Facial superficial granulomatous pyoderma treated with cyclosporine: not always a benign condition. *Acta Derm Venereol.* 2006;86:362–4.
9. Martínez González MC, del Pozo J, Martínez W, Vereá M, Carro E, Fonseca E. Pioderma granulomatoso superficial, resolución completa con corticoide tópico. *Piel.* 2008;23:4–6.
10. Miller J, Yentzer BA, Clark A, Jorizzo JL, Feldman SR. Pyoderma gangrenosum: a review and update on new therapies. *J Am Acad Dermatol.* 2012;62:646–54.

N. Ormaechea-Pérez^{a,*}, A. López-Pestaña^a,
C. Lobo-Morán^b y A. Tuneu-Valls^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nereaorma@hotmail.com

(N. Ormaechea-Pérez) .

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.09.004>

Dermatomiositis del adulto asociada a lipodistrofia

Adult Dermatomyositis Associated With Lipodystrophy

Sr. Director,

La lipodistrofia (LD) es una rara enfermedad caracterizada por una pérdida de tejido adiposo que puede asociarse a trastornos metabólicos y a enfermedades autoinmunes, principalmente la dermatomiositis (DM) en su variante juvenil. Sin embargo, la LD asociada a DM de inicio en el adulto es excepcional.

Una paciente de 23 años consultó por un cuadro de eritema y edema palpebral bilateral de un año de evolución y lesiones cutáneas en el dorso de las articulaciones interfalángicas de ambas manos. En los últimos 6 meses la paciente refería dolor y debilidad muscular, así como artralgias que afectaban a las manos, las muñecas, los codos y las rodillas. En los últimos 2 meses comentaba que se había producido una pérdida progresiva de grasa en la región facial y en los brazos. La paciente no tenía antecedentes personales de interés y no tomaba fármacos. Tampoco refería historia familiar de conectivopatías.

En la exploración física observamos una marcada pérdida de tejido adiposo en la cara y los brazos, que respetaba el tronco y las extremidades inferiores (fig. 1). En la piel de las articulaciones interfalángicas de los dedos de las manos y en los codos se observaban lesiones eritematosas atróficas (fig. 2). Se objetivaba además la existencia de un eritema de localización periorbitaria, así como telangiectasias periun-

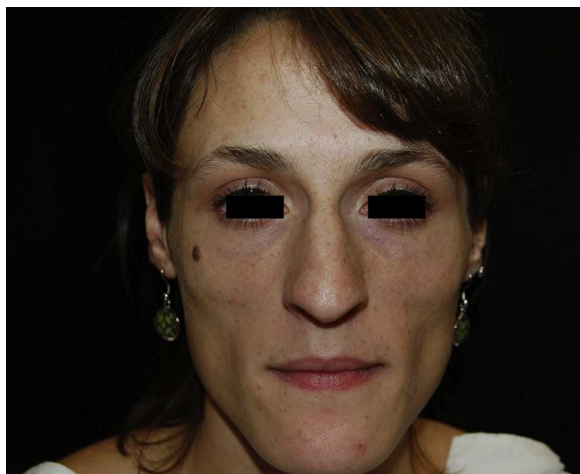


Figura 1 Eritema palpebral y pérdida de tejido graso en ambas mejillas.

gueales (fig. 3). Presentaba rigidez en las articulaciones de las manos, sin signos de artritis y debilidad muscular proximal grado 4/5 según la escala del *Medical Research Council*.

Se le realizó una analítica que mostró cifras normales de creatina cinasa y aldolasa. Los anticuerpos antinucleares resultaron positivos con un título de 1/320, con un patrón granular. Las fracciones C3 y C4 del complemento se encontraban en límites normales. Los anticuerpos anti-Jo1, anti-Ro, anti-La, anti-nRNP, anti-Sm, anti-ssADN y anti-dsADN fueron negativos. Tampoco se detectaron alteraciones en los niveles séricos de lípidos ni glucosa.

La biopsia de las lesiones de las manos mostró una dermatitis liquenoide con degeneración hidrópica de la membrana basal y edema en la dermis superior. No se observaron depósitos de IgG, IgA, fibrinógeno ni complemento en la inmunofluorescencia directa. Se realizó estudio electrofi-



Figura 2 Lesiones eritematosas atróficas localizadas en las articulaciones interfalángicas de los dedos de las manos.



Figura 3 Telangiectasias periungueales observadas con capilaroscopia.