

Caso Clínico

Pioderma gangrenoso periestomal: caso clínico y revisión de la literatura

Pioderma gangrenoso periestomal: caso clínico y revisión de la literatura

REGUERA TEBA, ANTONIO*¹; LLÁCER PÉREZ, CARMEN²; CHECA MARÍN, FRANCISCO³; GUTIÉRREZ SÁINZ, JAVIER¹; CAPITÁN VALLVEY, JOSE MARÍA¹

¹UGC CIRUGÍA GENERAL Y DIGESTIVO – COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAÉN

²FARMACÉUTICA HOSPITALARIA – COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAÉN

³ENFERMERO EXPERTO EN OSTOMÍAS – FUNDACIÓN AYÚDATE JAÉN

*Autor para correspondencia: antonioreguerateba@gmail.com

Recibido: 7 de septiembre de 2019 – Aceptado: 1 de diciembre de 2019

Resumen

El pioderma gangrenoso periestomal (PGP) es una complicación rara caracterizada por ulceraciones necróticas y dolorosas en el área cercana al estoma. El PGP afecta predominantemente a mujeres de mediana edad y se desconoce su etiología, aunque en el 50% de los casos puede asociarse con afecciones sistémicas. Los factores de riesgo son la presencia de manifestaciones extraintestinales, enfermedades autoinmunes, obesidad, así como irritación de la piel, presencia de hernia paraestomal o úlceras por presión. La histopatología no es patognomónica, por lo que el diagnóstico es fundamentalmente clínico. El manejo de PGP es multidisciplinario, con la combinación de terapias tópicas y sistémicas.

Palabras clave: Pioderma gangrenoso periestomal – Estoma – Enfermedad inflamatoria intestinal.

Abstract

Peristomal gangrenosum pyoderma: clinical case and literature review

Peristomal gangrenous pyoderma (PGP) is a rare complication characterized by necrotic and painful ulcerations in the area near the stoma. PGP predominantly affects middle-aged women and its etiology is unknown, although in 50% of cases it can be associated with systemic conditions. The risk factors are the presence of extraintestinal manifestations, autoimmune disease, obesity, as well as skin irritation, presence of parastomal hernia or pressure ulcers. Histopathology is not pathognomonic, so the diagnosis is fundamentally clinical. The management of PGP is multidisciplinary, with the combination of topical and systemic therapies.

Keywords: Peristomal gangrenosum pyoderma – Stoma – Inflammatory bowel disease.

INTRODUCCIÓN

En este artículo realizamos una revisión bibliográfica sobre el pioderma gangrenoso periestomal (PGP) a propósito de un caso clínico que presentamos en la unidad de coloproctología de nuestro hospital.

El desarrollo de un PGP representa una de las complicaciones más severas de los estomas, debido a la importante afectación local, el alto índice de recurrencia, la dificultad para el manejo de los dispositivos colectores y la intensa repercusión en la calidad de vida⁴.

El pioderma gangrenoso es una patología inflamatoria crónica, poco frecuente, de probable etiología autoinmune. Fue descrita por Brunsting en 1930¹. Inicialmente se creyó que la causa de la enfermedad era infecciosa, por lo que se

denominó *pioderma*. Actualmente se sabe que es una dermatosis neutrofílica que se debe a una disfunción inmunológica con elevación de IL-8, IL-16, IL-23 y TNF α . El PGP fue descrito por primera vez en tres pacientes con enfermedad de Crohn en 1984². Debido a la alta frecuencia con la que se asocia a la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), se cree que en su patogenia también participarían reacciones cruzadas entre antígenos del intestino y la piel³.

REPORTE DEL CASO

Presentamos el caso clínico de una mujer de 63 años con antecedentes de enfermedad de Crohn refractaria al tratamiento médico que es sometida a una proctocolectomía con ileostomía terminal en fosa iliaca derecha por afectación

colónica multisegmentaria extensa y afectación perianal severa con múltiples fístulas. El postoperatorio transcurre sin incidencias siendo alta hospitalaria a los 10 días de la cirugía.

A los 4 meses acude a la consulta de coloproctología procedente de urgencias por presentar una úlcera periileostomía profunda, necrótica, con bordes eriematosos y puentes de epitelio sano que ocasionan intenso dolor y problemas para la aplicación de la bolsa colectora (Figura 1).

Con el diagnóstico de PGP se instauró tratamiento con tacrolimus 0,3% tópico (1 aplicación/día), prednisona 1 mg/Kg/día e infliximab 5 mg/kg/día en las semanas 0,2 y 6 y dosis de mantenimiento cada 8 semanas (según protocolo de digestivo). Se tomaron muestras para cultivo encontrando flora comensal y no se realizó biopsia de la lesión.

Tras el diagnóstico, el paciente precisó seguimiento por el enfermero estomaterapeuta para curas locales diarias: aplicación de tacrolimus tópico tras limpieza de la herida y colocación de apósito hidrocoloide, sobre el que se adapta la bolsa de ileostomía de dos piezas.

La evolución del paciente fue satisfactoria con remisión de las lesiones a las 10 semanas, sin presentar ninguna recidiva durante los 2 años de seguimiento en consultas externas (Figura 2).

DISCUSIÓN

Las úlceras aparecen en el área periestomal en un plazo que varía, según los distintos estudios, desde los 2 meses a 25 años post ostomía. Entre los distintos tipos de estomas donde se presenta, la ileostomía está relacionada con el PGP en un 78%, seguida de la colostomía en un 16% y la ureterosotomía en un 6%⁵.

La incidencia de PGP es aproximadamente de 0,5-1,5 casos/millón de habitantes/año siendo la variante periestomal el 15% del total de piodermas gangrenosos. Se presenta mayoritariamente en mujeres de mediana edad⁶. Debido a su poca frecuencia, se suele diagnosticar cuando las lesiones están avanzadas, produciendo un retraso en la instauración de un tratamiento adecuado.

La mayoría de estos pacientes tienen una EII de base, pero también se ha descrito en ostomías realizadas por neoplasias intestinales o enfermedad diverticular⁷. El PGP es infrecuente entre las manifestaciones extraintestinales mucocutáneas de la EII, con afectación del 1% al 5% de los pacientes, observándose con mayor prevalencia en la colitis ulcerosa que en la enfermedad de Crohn⁸. La aparición de estas lesiones cutáneas es independiente de la EII, pudiendo aparecer en periodos de remisión e incluso postcolectomía.

El diagnóstico es clínico y de exclusión. Es característica la presencia de dolor intenso que necesita ser manejado con analgésicos opiáceos. El curso clínico suele ser rápido si no se inicia un tratamiento adecuado. La histología es inespecífica, pero es recomendable para descartar otras causas de úlceras cutáneas como vasculitis, neoplasias e infecciones. Dentro de los hallazgos histológicos se encuentra la presencia de necrosis central, ulceración de epidermis y dermis con infiltrado inflamatorio de neutrófilos⁹. Se debe realizar cultivo con escobillón del exudado de la úlcera de manera rutinaria.

Entre los factores de riesgo descritos, se encuentran la irritación por el débito del estoma, la presencia de hernia paraestomal causante de una mayor tensión con el disco colector, así como el traumatismo ocasionado en la realización de las curas locales y la obesidad¹⁰.



Figura 1. Pioderma gangrenoso alrededor del estoma.



Figura 2. Remisión de las lesiones a las 10 semanas.

Caso Clínico

Pioderma gangrenoso periestomal: caso clínico y revisión de la literatura

El pronóstico depende de la enfermedad de base de estos pacientes. Se han descrito como factores de mal pronóstico el sexo masculino, una mayor edad al inicio de la presentación de las lesiones y la obesidad¹¹.

El manejo de estas lesiones será establecido de forma individualizada por parte del equipo multidisciplinar que se encargue del paciente, cirujano, gastroenterólogo, dermatólogo y estomaterapeuta, y debe incluir el tratamiento del dolor, el manejo específico de la lesión cutánea con prevención de sobreinfecciones, así como la búsqueda y el tratamiento de enfermedades asociadas como la enfermedad neutrofílica sistémica mediante imágenes de tórax y ecografía abdominal.

El tratamiento debe de iniciarse lo más precozmente posible¹², éste dependerá de la profundidad, extensión y evolución de la úlcera y las enfermedades previas del paciente.

El tratamiento local se basa en desbridamiento y limpieza de las úlceras, para eliminar esfacelos y favorecer la cicatrización. A continuación, aplicación del tratamiento tópico que se considere más oportuno y colocación de dispositivos colectores que se adapten correctamente. Las curas locales por parte del estomaterapeuta son esenciales en el manejo del PGP. En general hay que conseguir una herida limpia mediante apósitos que absorban el exudado y al mismo tiempo mantengan la humedad y protejan la piel sana. Los geles y apósitos hidrocoloides no sólo sirven para prevenir la infección, sino que además promueven la reepitelización, la angiogénesis y la síntesis de colágeno, minimizando el trauma de la piel¹³.

El tratamiento tópico es útil en monoterapia en pacientes con PGP leve-moderado e incluye corticoides e inhibidores de la calcineurina con respuesta clínica similar (62% y 56% respectivamente)¹⁴. En un estudio se compara la aplicación diaria de tacrolimus 0.3% con carmelosa sódica como excipiente y clobetasol 0.05% consiguieron la curación algo más precoz en el grupo de corticoide (5.1 frente a 6.5 semanas). La absorción sistémica de tacrolimus no se ha descrito en el PGP pero sí se ha documentado en el PG, por lo que se debe de monitorizar en pacientes con insuficiencia renal. La infiltración de corticoides se desaconseja por efecto de patergia en estos pacientes. Como tratamiento innovador se ha propuesto el uso de spray nasal o inhaladores de corticoides antes de la aplicación del disco colector¹⁵.

El tratamiento sistémico es de elección en pacientes con PGP severo. En la bibliografía están documentadas diferentes terapias, según la respuesta y la evolución clínica, tales como prednisona (1-2 mg/kg) en la que se observa resolución de las lesiones en alrededor de los 30 días.

Dapsona (100mg/día) es un antibiótico bacteriostático con actividad antiinflamatoria. Inhibe la migración de neutrófilos y es útil en caso de PGP leve en combinación con corticoides, ya que su inicio de acción es lento.

Ciclosporina (3-5 mg/Kg/día) es un fármaco inmunosupresor que inhibe la activación de los linfocitos T. Se ha descrito buena respuesta clínica en 1-3 semanas.

Los agentes biológicos como infliximab y adalimumab, son anticuerpos monoclonales contra los factores inhibidores de necrosis tumoral alfa y pueden tratar el PGP, la EI o ambos, siendo de elección cuando concurre con la enfermedad de Crohn. Se ha descrito eficacia en un 67% y 58% de los casos respectivamente, aunque en series limitadas de pacientes. Etanercept y ustekinumab también han sido efectivos en el PGP¹⁶.

En casos refractarios se ha documentado el uso de inmunoglobulina IV (400 mg/kg/día durante 5 días) con buenos resultados tras 2 o 3 ciclos de tratamiento.¹⁷

No se encuentran en la literatura estudios comparativos que demuestren la mayor superioridad de un tratamiento, debido a la escasa prevalencia de estos pacientes¹⁸. Por este motivo, la mayoría de las pautas se basan en series de casos, experiencias personales y opiniones de expertos. El tipo de tratamiento seleccionado dependerá de la extensión de la lesión, la profundidad, la evolución, el número de lesiones, las posibles patologías asociadas y el estado basal del paciente.

El cierre del estoma contempla la curación en todos los casos, mientras que la recolocación del estoma no se recomienda por el efecto rebote que pueda ocasionarse. El desbridamiento de la úlcera debe ser limitado por el efecto de patergia en estos pacientes.

CONCLUSIONES

- El PGP es una dermatosis neutrofílica, que se caracteriza por presentarse como úlcera necrótica, dolorosa y de rápido crecimiento, con bordes inflamatorios y socavados.
- Su etiología y patogenia es desconocida.
- El diagnóstico de PGP se basa en la exclusión de otras posibles causas.
- No existen estudios controlados que evalúen la eficacia de los tratamientos. Estos se basan en experiencias y recomendaciones de expertos.
- Los corticoides se consideran el tratamiento de elección, seguidos de otros inmunosupresores e inmunomoduladores así como de inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa.
- Es fundamental el tratamiento precoz así como los cuidados locales del estoma.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos la realización de este artículo al equipo de estomaterapeutas del Complejo Hospitalario de Jaén por su incansable labor en conseguir una mejor calidad de vida de nuestros pacientes. ●

Bibliografía

- [1] WU XR, MUKEWAR S, KIRAN RP. Risk factors for peristomal pyoderma gangrenosum complicating inflammatory bowel disease. *J Crohns Colitis*. 2013;7:171-177.
- [2] CERDÁN SANTACRUZ, CARLOS; CAPARRÓS SANZ, ROSARIO; LANCHARRO BERMÚDEZ, MARGARTIRA. Pioderma gangrenoso peri-ileostomía. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*.2014;106(4):285-288.
- [3] UCHINO M, IKEUCHI H, MATSUOKA H ET AL. Clinical features and management of parastomal pyoderma gangrenosum in inflammatory bowel disease. *Digestion* 2012;85:295-301.
- [4] FERRNADIZ PULIDO C, BARTRALOT R, FUENTE MJ. Postoperative pyoderma gangrenosum: diagnostico value of 16s ribosomal RNA squencing and review of the literatura. *Clin Exp Dermatol* 2009;43(5):598-602.
- [5] LADDAN AFIFI, MS. ISABELLE M. MATHEW M. WALLACE. Diagnosis and management of peristomal pyoderma gangrenosum: A systematic review. *J Am Acad Dermatol*. 2018;6:1195-1204.
- [6] NAIRA S BARBOSA, STANISLAV N TOLKACHOJOV, ROKEA A EL- AZHARY. Clinical features, causes, treatments and outcomes of perstomal pyoderma gangrenosum in 44 patients: The Mayo Clinic experience- *J Am Acad Dermatol*. 2018;5(75):931-939.
- [7] KIRAN RB, O'BRIEN-ERMLICH, ACHKAR JP. Management of peristomal pyoderma gangrenosum. *Dis Colon Rectum*. 2005;48:1397-1403.
- [8] PAYNE PJ, WELLS J. Pyoderma gangrenosum resulting in extensive peristomal ulcers. *J Wound Ostomy Continene Nurs*. 1994;21:206-208.
- [9] FUNUYAMA Y, KUMAGAI E, TAKASHASI K. Early diagnosis and early corticosteroid administrationimproves helaing of peristomal pyoderma gangrenosum in inflamamatory bowel disease. *Dis. Colon Rectum* 2009; 52:311-314.
- [10] DE MARTYN LE, FALLER NA, MILLER L. Treating peristomal pyoderma gangrenosum with topical crushed prednisona: a report of three cases. *Ostomy Wound Manage*. 2014;60:50-4.
- [11] SHELDON DG, SAWCHUC LL, KOWAREC RA. Twenty cases of peristomal pyoderma gangrenosum: diagnostic implications and management. *Arch Surg*. 2000;135:564-8.
- [12] XIAN-RUIWU, BO SHEN. Diagnosis and management of parastomal pyoderma gangrenosum. *Gastroenterology Report*. 2013:1-8.
- [13] PORITZ LS, LEBO MA, BOBB AD. Clinical features and treatmen of peristomal pyoderma gangrenosum. *J Am Coll Surg*. 2008; 206 (2):311-315.
- [14] CALLEN JP. Pyoderma gangrenosum. *Lancet*. 1998;351(9102):581-585.
- [15] MASOOMEH KHAJEHNOORI, TIM O'BRIEN. A case of surgically treated peristomal pyoderma gangrenosum in a patient with rheumatoid arthritis. *Journal of Surgical Case Reports*. 2016;6,1-3.
- [16] OLMEDO MARTÍN, R. AMO TRILLO, V. LÓPEZ S. JIMÉNEZ PÉREZ, M. Pioderma gangrenoso periestomal tras adenocarcinoma de recto en el contexto de la enfermedad de Crohn de localización colónica y perineal compleja. *Gastroenterología y Hepatología*.2016;39(5):338-341.
- [17] S.E. DE ZWAN, H.J. ILAND, D.L. DAMIAN. Treatmen of refractory pyoderma gangrenosum with intravenous inmunoglobulin. *Australas J Dermatol*.2009; 50:56-59.
- [18] FIGUERAS NART,I. MARTÍN SALA,S. ALVAREZ ABELLA, A. JUEGLÁ SERRA, A. Piel. Formación continuada en dermatología.2012;27(3):132-144.