

## CASO CLÍNICO

# Pioderma gangrenoso con debut en la mama

M. E. Romero, C. del Álamo, E. Palacios, F. Muñoz-Pozo, L. Herrera, J. P. Roldán

*Servicio de Cirugía General. Unidad de Patología Mamaria. Hospital de Alta Resolución de Écija. Sevilla*

### RESUMEN

El pioderma gangrenoso es una lesión cutánea asociada a numerosas enfermedades sistémicas, aunque su asociación más habitual es con la enfermedad inflamatoria intestinal. Hay casos descritos de aparición de esta lesión en la mama después de variados procedimientos quirúrgicos o invasivos, aunque no como debut de la enfermedad. Se describe el caso de una mujer de 50 años, sin antecedentes de enfermedad inflamatoria intestinal, que acude a la unidad de mama por lesiones mamarias que, tras varios procedimientos diagnósticos por sospecha de lesión maligna, termina siendo diagnosticada de pioderma gangrenoso de aparición en la mama.

El pioderma gangrenoso es una lesión más que puede aparecer en la mama planteando un diagnóstico diferencial con el carcinoma inflamatorio, o incluso con la invasión cutánea del cáncer de mama. Es importante tener en cuenta este posible diagnóstico en pacientes que manifiesten antecedentes de enfermedad inflamatoria intestinal ya que la realización de pruebas invasivas sobre las lesiones y el retraso en el tratamiento pueden empeorar considerablemente el cuadro.

**Palabras clave:** Pioderma gangrenoso. Patología inflamatoria de la mama. Patología benigna de la mama. Enfermedades sistémicas en la mama.

### ABSTRACT

Pyoderma gangrenosum is a skin lesion associated with numerous systemic diseases, although most common is their association with inflammatory bowel disease. There are reported cases of appearance of this lesion in the breast after surgical or invasive procedures, though not as disease onset. We de-

scribe the case of a woman of 50 years with no history of inflammatory bowel disease, which consults for breast lesions that, after several diagnostic procedures for suspected malignancy, is diagnosed with pyoderma gangrenosum of appearance in the breast.

Pyoderma gangrenosum is another lesion in the breast which need a differential diagnosis with inflammatory carcinoma, or even the skin invasion of breast cancer. It is very important to consider this possible diagnosis in patients who manifest a history of inflammatory bowel disease because invasive procedures and delayed treatment can significantly worsen the picture.

**Key words:** Pyoderma gangrenosum. Inflammatory breast disease. Benign breast disease. Systemic diseases in breast.

### INTRODUCCIÓN

Aunque el principal campo de batalla en la mama se despliegue ante los tumores malignos, no debemos olvidar que la mama puede ser el primer lugar donde se manifiesten enfermedades sistémicas que producen lesiones benignas que pueden provocar diagnósticos confusos. El pioderma gangrenoso es una lesión cutánea asociada a numerosas enfermedades sistémicas (1), aunque su asociación más habitual es con la enfermedad inflamatoria intestinal (1). Aunque ya hay casos descritos de aparición de esta lesión en la mama después de variados procedimientos quirúrgicos o invasivos (2-10), debido al característico fenómeno de patología (1), lo peculiar de este caso consiste en que la lesión mamaria fue la primera manifestación de la enfermedad. Esta circunstancia contribuyó en gran medida a las dificultades en el diagnóstico diferencial con una lesión maligna y otros procesos inflamatorios de la mama.

*Recibido:* 28-07-09.

*Aceptado:* 26-10-09.

*Correspondencia:* M. E. Romero. C/ Sor Cándida Sáinz Alonso, s/n. 41400 Écija, Sevilla. e-mail: estelarv@hotmail.com

## CASO CLÍNICO

La paciente es una mujer de 50 años, postmenopáusicas, cuyos antecedentes personales son una hipertensión arterial, bocio y una intervención de reducción gástrica 7 meses antes de acudir a nuestra consulta. No refirió ningún antecedente de cáncer de mama familiar ni otros factores de riesgo, salvo la obesidad. Acude por haberse notado un nódulo de reciente aparición en la mama derecha, unión de cuadrantes superiores (Fig. 1), que altera la coloración y textura de la piel. En las pruebas de imagen (mamografía y ecografía) (Fig. 2) se observa una lesión superficial sólida, mal delimitada y heterogénea, por lo que se aconseja la realización de una PAAF. Esta describe células displásicas, recomendando extirpación del nódulo para estudio histológico. Se decide realizar biopsia exci-



Fig. 1. Lesión en mama derecha que motivó la primera consulta de la paciente en la Unidad de Patología Mamaria.

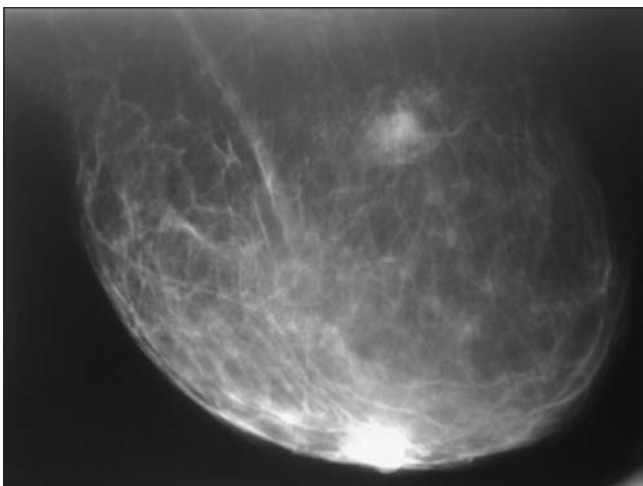


Fig. 2. Proyección mamográfica craneocaudal. En la zona superior derecha se observa el nódulo mal definido y sugestivo de malignidad que corresponde a la lesión que presentaba la paciente.

sional ante la sospecha de carcinoma. El estudio anatómopatológico vino informado como lesión inflamatoria tipo granuloma con foco de abscesificación central. Transcurridas dos semanas de la intervención, aparece otra lesión de similares características en el CSE de la misma mama (Fig. 3), así como otra más pequeña en un extremo de la cicatriz previa. Se prescribe tratamiento antibiótico y antiinflamatorio y se cita en una semana. Dicha lesión evoluciona a una ulceración de la piel tal y como se observa en la figura 4. Al cabo de unos días, se abscesifica formando una gran colección de pus (10 ml) subcutánea, rodeada de un halo eritematovioláceo. Se realiza punción evacuación, que da como resultado un líquido hemático oscuro, y toma de cultivos para hongos, bacterias y micobacterias, que resultaron todos negativos. Ante la ausencia de diagnóstico, y con la sospecha de TBC o enfermedad granulomatosa tipo Wegener, se realiza una nueva biopsia, extirpando dicha nueva lesión y



Fig. 3. Lesión secundaria en la misma mama que aparece tras la biopsia quirúrgica.



Fig. 4. Evolución de la lesión al cabo de unos días.

consultando con dermatología y medicina interna. Los anticuerpos ANA y ANCA fueron negativos. El nuevo resultado es inflamación granulomatosa aguda recidivante inespecífica en dermis. La paciente comienza con tratamiento corticoideo, que suspende por iniciativa propia. Al mes aparece una lesión de características idénticas a la de la mama en el antebrazo derecho y en ombligo. En esta ocasión la anatomía patológica informa de lesión granulomatosa tipo pioderma gangrenoso. Se reinstaura el tratamiento con corticoides y ciclosporina y las lesiones remiten por completo. Actualmente la paciente está asintomática, en seguimiento por Dermatología y dentro del programa de cribado de cáncer de mama.

## DISCUSIÓN

El pioderma gangrenoso es una rara enfermedad ulcerativa y necrosante de la piel de origen desconocido. Se caracteriza por ulceraciones cutáneas recurrentes con exudado mucopurulento o hemorrágico (1,11). Se asocia a otras enfermedades sistémicas, pero con mayor frecuencia a la enfermedad inflamatoria intestinal, sobre todo en su forma de colitis ulcerosa. Otras patologías asociadas son artritis reumatoide, enfermedades hematológicas, sarcoidosis, infección por VIH, hipogammaglobulinemia hereditaria, inmunosupresión farmacológica o tumores malignos (1). Su patogénesis es desconocida. Afecta con mayor frecuencia a mujeres que a varones, con un pico de incidencia entre los 20 a 50 años (1). Presenta el fenómeno característico de la patergia, que reproduce las lesiones en cualquier zona cutánea en la que se produzca una solución de continuidad de la piel, incluida una simple punción. Es por ello que se han descrito lesiones de pioderma gangrenoso en las mamas asociadas a fenómenos traumáticos, quirúrgicos (2-5,7) y diagnósticos invasivos (9,10). Sólo se han descrito otros dos casos en los que la lesión surgió de forma primaria en la mama (12,13), aunque en la anamnesis de ambos se describe una enfermedad inflamatoria intestinal de años de evolución. En nuestro caso no existía tal antecedente, ni ningún otro que orientase el diagnóstico, lo cual fue una dificultad añadida a la hora del manejo de la paciente. La lesión típica presenta unas características muy inespecíficas, siendo de color azulado o incluso negro, rodeadas de un halo eritematoso que no es caliente, al contrario de lo que ocurre habitualmente en las afecciones infecciosas cutáneas. Su evolución es rápida a abscesificación y ulceración de la piel, como ocurrió en nuestra paciente. La localización típica es en las piernas (1). El diagnóstico se basa en la clínica y el estudio histológico, siendo necesaria una anamnesis exhaustiva en busca de historia previa de alguna de las enfermedades subyacentes asociadas y un estudio específico en busca de las mismas (1). No obstante el diagnóstico se realiza por exclusión, ya que no existen pruebas de laboratorio específicas y los hallazgos histológicos son inespecíficos y variables en los distintos estadios de la lesión (1).

El diagnóstico diferencial hay que realizarlo fundamentalmente con 6 categorías: enfermedades vasculares oclusivas o insuficiencia venosa; vasculitis (panarteritis nodosa y Wegener sobre todo) (14); cánceres, sobre todo linfomas o leucemia; enfermedades infecciosas; dermatosis facticias; y reacciones adversas farmacológicas. La mencionada rápida evolución de las lesiones de nuestra paciente y la no respuesta a antibioterapia fue lo que nos llevó a la sospecha de carcinoma inflamatorio y motivó la toma de biopsias y los estudios de imagen. Ninguno de estos estudios consiguió descartar una lesión maligna de forma fehaciente, por lo que la biopsia excisional estaba justificada. Si algún dato de los antecedentes de la paciente o alguna prueba hubiese orientado al diagnóstico de pioderma gangrenoso, hubiese sido necesario hacer una prueba de respuesta de las lesiones al tratamiento sistémico, con la idea de evitar que las pruebas invasivas condicionasen la aparición de nuevas lesiones, tal y como ocurrió con las que aparecieron junto a la cicatriz. La posterior evolución, con el desarrollo de nuevas lesiones similares en la mama, así como el diagnóstico patológico de la pieza, fue lo que hizo pensar en una enfermedad sistémica. La aparición tardía de lesiones fuera de la mama, así como el estudio histológico posterior, determinaron el diagnóstico final y tratamiento.

El tratamiento tiene una doble vertiente: el local y el sistémico. Por lo general el tratamiento sistémico con ciclosporina A asociada o no a corticoides suele resolver las lesiones cutáneas (1,14,15). Otros tratamientos descritos son las sulfonas, clofazimina, talidomida, colchicina, azatioprina y otros citotóxicos, así como inmunosupresores y los tratamientos específicos para las enfermedades de base asociadas. En ocasiones las úlceras necesitan tratamiento quirúrgico como el uso de injertos (1,16), y en casos extremos de no respuesta, incluso amputación del miembro afecto (1).

Como conclusión final, señalar que el pioderma gangrenoso es una lesión más que puede aparecer en la mama planteando un diagnóstico diferencial con el carcinoma inflamatorio, por el gran parecido en la evolución y apariencia de las lesiones, o incluso con la invasión cutánea del cáncer de mama. Es importante tener en cuenta este posible diagnóstico, sobre todo en pacientes que manifiesten antecedentes de enfermedad inflamatoria intestinal o de alguna de las otras patologías descritas, ya que la realización de pruebas invasivas sobre las lesiones y el retraso en el tratamiento pueden empeorar considerablemente el cuadro (11).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wollina Uwe. Pyoderma gangrenosum. A review. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 19.
2. Descheemaeker V, Aillet S, Morcel K, Gravier A, Meyer N, Levêque J. Pyoderma gangrenosum and breast cancer: a case report. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2008; 37(6): 618-21.
3. Bonamigo RR, Behar PR, Beller C, Bonfá R. Pyoderma gangrenoso.

- sum after silicone prosthesis implant in the breasts and facial plastic surgery. *Int J Dermatol* 2008; 47(3): 289-91.
4. Ouazzani A, Berthe JV, de Fontaine S. Post-surgical pyoderma gangrenosum: a clinical entity. *Acta Chir Belg* 2007; 107(4): 424-8.
  5. Davis MD, Alexander JL, Prawer SE. Pyoderma gangrenosum of the breasts precipitated by breast surgery. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55(2): 317-20.
  6. Horner B, El-Muttardi N, Mercer D. Pyoderma gangrenosum complicating bilateral breast reduction. *Br J Plast Surg* 2004; 57(7): 679-81.
  7. Gulyas K, Kimble FW. Atypical pyoderma gangrenosum after breast reduction. *Aesthetic Plast Surg* 2003; 27(4): 328-31.
  8. Lifchez SD, Larson DL. Pyoderma gangrenosum after reduction mammoplasty in an otherwise healthy patient. *Ann Plast Surg* 2002; 49(4): 410-3.
  9. Swinson BD, Morrison CM, Sinclair JS. Pyoderma gangrenosum -a complication of breast biopsy. *Ulster Med J* 2002; 71(1): 66-7.
  10. Maigre M, Bouachour G, Varache N, Alquier P, Verret JL. Pseudo-septicemic pyoderma gangrenosum and breast cancer. Apropos of a case caused by an intramuscular injection. *Rev Med Interne* 1991; 12(6): 452-4.
  11. Hasselmann DO, Bens G, Tilgen W, Reichrath J. Pyoderma gangrenosum: clinical presentation and outcome in 18 cases and review of the literature. *J Dtsch Dermatol Ges* 2007; 5(7): 560-4.
  12. Waterworth AS, Horgan K. Pyoderma gangrenosum -an unusual differential diagnosis for acute infection. *Breast* 2004; 13(3): 250-3.
  13. Angiò LG, Pirrone G, Rivoli G, Fracassi MG, Rosato A, Piazzese E, et al. Pyoderma gangrenosum of the "sinus mammarum" in ulcerative colitis. *G Chir* 2003; 24(6-7): 247-54.
  14. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A, Tilgen W. Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum: an evidence-based review of the literature based on more than 350 patients. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53: 273-83.
  15. Dolan OM, Burrows D, Walsh M. Pyoderma gangrenosum of the breast treated with low-dose cyclosporin A. *Clin Exp Dermatol* 1997; 22(2): 92-5.
  16. Havlik RJ, Giles PD, Havlik NL. Pyoderma gangrenosum of the breast: sequential grafting. *Plast Reconstr Surg* 1998; 101(7): 1909-14.