

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Wu H, Meng YH, Lu P, Ning HY, Hong L, Kang XL, et al. Epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma in abdominal cavity: a case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2015;8:4213–9.
2. Bai Y, Jiang M, Liang W, Chen F. Incomplete Intestinal Obstruction Caused by a Rare Epithelioid Inflammatory Myofibroblastic Sarcoma of the Colon: A Case Report. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94:e2342, <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000002342>.
3. Spunt SL, Francotte N, De Salvo GL, Chi YY, Zanetti I, Hayes-Jordan A, et al. Clinical features and outcomes of young patients with epithelioid sarcoma: an analysis from the Children's Oncology Group and the European paediatric soft tissue Sarcoma Study Group prospective clinical trials. *Eur J Cancer*. 2019;112:98–106, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejca.2019.02.001>.
4. Thway K, Jones RL, Noujaim J, Fisher C. Epithelioid Sarcoma: Diagnostic Features and Genetics. *Adv Anat Pathol*. 2016; 23:41–9, <http://dx.doi.org/10.1097/PAP.000000000000102>.

5. Needs T, Fillman EP. *Cancer, Epithelioid Sarcoma*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2020, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532911/>.

Mario Serradilla-Martín^{a,*}, Ana Palomares-Cano^b, Ana María Carrillo-Colmenero^c y César Luis Ramírez-Tortosa^d

^a Instituto de Investigación Sanitaria Aragón, Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^c Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

^d Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica, Hospital Clínico San Cecilio, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marioserradilla@hotmail.com (M. Serradilla-Martín).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2020.06.022>
0210-5705/ © 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Pioderma gangrenoso resuelto mediante terapia con ustekinumab



Pyoderma gangrenosum solved by ustekinumab therapy

El pioderma gangrenoso es una dermatosis úlcero-necrótica neutrofílica que se manifiesta como un nódulo o pústula estéril que rápidamente progresa a una úlcera purulenta dolorosa con bordes irregulares, serpinginosos, edematosos, violáceos y socavados. Pueden ocurrir en cualquier localización, siendo las piernas donde se presentan las formas más llamativas y frecuentes.

Es la manifestación cutánea asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) más grave, si bien puede asociarse a otras entidades sistémicas como mielodisplasias, gammopatías monoclonales, leucemia y artritis reumatoide. En general, su aparición es más frecuente en colitis ulcerosa (CU) que en enfermedad de Crohn (EC)¹. Aunque suele coincidir con la reactivación de la EII de base, no siempre es así.

Presentamos el caso de una paciente con EC y pioderma gangrenoso con respuesta tras tratamiento con ustekinumab:

Mujer de 29 años con EC fistulizante compleja, con colectomía total e ileostomía terminal realizada 8 años antes, y antecedente de pioderma gangrenoso que previamente había respondido a ciclosporina y medidas locales, derivada por lesiones cutáneas muy dolorosas a nivel pretibial en ambos miembros inferiores de 2 meses de evolución, acompañadas de fiebre. En esos momentos, la paciente se encontraba en tratamiento con adalimumab (con pauta

intensificada de 80 mg/2 semanas) con buen control de la clínica digestiva.

Al ingreso se realizó biopsia de la lesión y cultivo del exudado, donde se desarrolló una *Pseudomonas aeruginosa* productora de carbapenemasas, sensible a piperacilina-tazobactam y ciprofloxacino. El estudio histológico mostró una epidermis necrótica con formación de abscesos y tejido de granulación con depósitos de fibrina y hemáticos, infiltrado crónico agudizado con predominio de neutrófilos, sin presencia de granulomas, además de ligera espongirosis e infiltrado inflamatorio perivascular mixto en la epidermis adyacente, todo ello compatible con el diagnóstico de pioderma gangrenoso. En estos momentos se inició antibioterapia dirigida, corticoterapia, medidas locales (permanganato, clobetasol y mupirocina), y se programaron sesiones de curas en quirófano de dermatología.

La paciente permaneció ingresada durante 15 días, siendo dada de alta con mejoría parcial de las lesiones. A pesar de ello, cuando es revisada al mes en consulta, se objetivó empeoramiento de las lesiones cutáneas, continuando asintomática desde el punto de vista digestivo. Con objetivo de control del cuadro dermatológico, se decidió suspender adalimumab e iniciar ustekinumab con una primera dosis de 260 mg iv, tras lo cual la paciente mejoró de forma muy significativa, sin objetivarse recidiva de la clínica digestiva (fig. 1). Actualmente la paciente se encuentra en terapia de mantenimiento con ustekinumab (90 mg/8 semanas), encontrándose asintomática desde el punto de vista digestivo y dermatológico.

El diagnóstico del pioderma gangrenoso se basa en una clínica y hallazgos histológicos compatibles, aunque no específicos, así como el descarte de otras posibilidades diagnósticas. El diagnóstico diferencial es variable en función



Figura 1

de la forma de presentación del mismo: ulcerativa, pustulosa, ampollosa o superficial. De todas las entidades que debemos tener en cuenta destaca el síndrome de Sweet, una enfermedad que comparte con el pioderma la característica de ser una dermatosis neutrofílica y que también aparece con frecuencia en la EI. Otras enfermedades con las que establecer el diagnóstico diferencial son las vasculitis, las infecciones bacterianas, las fúngicas (esporotricosis) y las víricas, las enfermedades neoplásicas (como el carcinoma epidermoide cutáneo y las metástasis a este nivel), el lupus eritematoso sistémico, la enfermedad de Behçet, la enfermedad de Crohn cutánea y la necrobiosis lipoidea ulcerada².

Para su tratamiento, clásicamente se ha dispuesto de inmunosupresores como la ciclosporina, la azatioprina o el micofenolato de mofetilo, y antibióticos como la doxiciclina. El uso de biológicos ha supuesto una revolución en el tratamiento de esta enfermedad, habiéndose utilizado sobre todo infliximab, etanercept, adalimumab y certolizumab³.

Ustekinumab, último biológico aprobado para su uso en la EC, está emergiendo como alternativa válida para el tratamiento de esta enfermedad, si bien se han descrito solo casos aislados de pioderma tratados con este fármaco desde que Guenova et al. lo hicieran por primera vez en 2011, observando que la IL-23 se encontraba sobreexpresada en la biopsia de la lesión en comparación con biopsias de piel sana⁴.

En el caso de nuestra paciente, su uso ha conseguido la mejoría significativa del cuadro de pioderma gangrenoso, refractario previamente a anti-TNF, además de mantener

la remisión desde el punto de vista digestivo, lo cual suscita gran interés debido a un posible desarrollo futuro del fármaco en esta enfermedad.

Bibliografía

1. Ahn C, Negus D, Huang W. Pyoderma gangrenosum: A review of pathogenesis and treatment. *Expert Rev Clin Immunol* 14. 2018;225–33.
2. Plumptre I, Knabel D, Tomecki K. Pyoderma Gangrenosum: A review for the gastroenterologist. *Inflamm Bowel Dis*. 2018;24:2510–7.
3. Soto F, Vera-Kellet C. Pioderma gangrenoso: terapias clásicas y emergentes. *Med Clin*. 2017;149:256–60.
4. Guenova E, Teske A, Fehrenbacher B, Hoerber S, Adamczyk A, Schaller M, et al. Interleukin 23 expression in pyoderma gangrenosum and targeted therapy with ustekinumab. *Arch Dermatol*. 2011;147:1203–5.

José López González*, Marta Lázaro Sáez,
Isabel Moreno Moraleda
y Álvaro Hernández Martínez

Unidad de Gestión Clínica del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pepe_1993_17@hotmail.com
(J. López González).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2020.06.027>

0210-5705/ © 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Experiencia local con tofacitinib en pacientes con colitis ulcerosa refractaria



Experience with tofacitinib in patients with refractory ulcerative colitis

El tofacitinib es un inhibidor de las cinasas Janus o Jak, sobre todo las JAK 1 y JAK 3, actuando a nivel intracelular y permitiendo bloquear la acción de múltiples citoquinas. A diferencia de otros fármacos biológicos, que actúan blo-

queando una citoquina concreta, tofacitinib se administra de forma oral, lo que supone una vía de administración más sencilla y posiblemente preferida por los pacientes. Además, presenta otras ventajas, como su corta vida media, su rapidez de acción y su bajo peso molecular que hace que no induzca inmunogenicidad.

Hemos realizado un estudio retrospectivo descriptivo analizando los siete pacientes con colitis ulcerosa tratados con tofacitinib en el Hospital Torrecárdenas hasta el momento. En la [tabla 1](#) se resumen las principales características de los mismos.