



RELATO DE CASO

PIODERMA GANGRENOSO: RELATO DE CASO

PYODERMA GANGRENOSUM: CASE REPORT

Paulo Henrique Teixeira Martins¹

Patricia Mafra Lazzari²

Daniele A. O. de Salles Santos³

Aline Corrêa⁴

Wilian Mazzucco Nesi⁵

RESUMO

O pioderma gangrenoso (PG) é definido como uma doença inflamatória e neutrofílica rara, na qual geralmente evolui para ulcerações cutâneas e comprometimento sistêmico, estando associado ao fenômeno de patergia em muitos casos e à doenças sistêmicas subjacentes entre 30-70% dos casos. A etiologia ainda é desconhecida. Manifesta-se através de lesões cutâneas ulceradas e dolorosas com evolução rápida e progressiva, de localização variável. O período entre o início das lesões e o diagnóstico correto costuma ser prolongado. Os achados clínicos e histológicos não são específicos, levando tal patologia a ser um diagnóstico de exclusão. O tratamento varia conforme a gravidade da doença, consistindo em tratamento com corticosteroides e imunossuppressores, desde tratamento tópico até uso sistêmico. Não existe nenhum tratamento padronizado ou algoritmo simples para a escolha da terapia. Os autores relatam um caso de Pioderma Gangrenoso em uma mulher de 56 anos que apresentou manifestações clínicas típicas e obteve resposta ao tratamento com prednisona, e apresentam uma revisão de literatura sobre este diagnóstico.

Descritores: pioderma gangrenoso. úlcera cutânea. diagnóstico diferencial.

ABSTRACT

Pyoderma gangrenosum (PG) is defined as an inflammatory and neutrophilic rare disease usually progresses to skin ulcerations and systemic, being associated with pathergy phenomenon in many cases, and systemic diseases in 30-70% of cases. The etiology is still unknown. Manifests itself through ulcerated and painful skin lesions with rapid and progressive evolution, variable location. The period between the onset of lesions and the correct diagnosis is often prolonged. Clinical and histological findings are nonspecific, leading this condition being a diagnosis of exclusion. The treatment varies according to severity of the disease, consisting of treatment with corticosteroids and immunosuppressants, topical and systemic treatment. There is no standard treatment or simple algorithm for choice of therapy. The authors report a case of pyoderma Gangrenosum in a 56-year-old woman who presented typical clinical manifestations and achieved response to treatment with prednisone, and present a literature review about this diagnosis.

Keywords: pyoderma gangrenosum. skin ulcer. differential diagnosis.

¹ Médico Residente de Clínica Médica do Hospital São José

² Médica Residente de Clínica Médica do Hospital São José

³ Médica Residente de Clínica Médica do Hospital São José

⁴ Especialista em Clínica Médica

⁵ Acadêmico de medicina do 12º semestre da UNESC



INTRODUÇÃO

Pioderma gangrenoso (PG) é uma dermatose neutrofílica incomum manifestada mais comumente como úlcera inflamatória cutânea, crônica e muitas vezes recorrente^{1,2,3,4,5,6}. Em 1908 Louis Brocq descreveu uma série de pacientes com lesões cutâneas que seriam denominadas posteriormente de pioderma gangrenoso¹.

RELATO DE CASO

Paciente CES, 56 anos, do sexo feminino, branco, residente em Criciúma-SC, procurou atendimento por ter iniciado com pústulas eritematosas em couro cabeludo há cerca de 15 dias. Fez tratamento com antibiótico por 10 dias, porém houve piora das lesões já existentes e progressão para região abdominal, notando o aparecimento de pústulas que coalesciam e ulceravam. Paciente obesa com história de Insuficiência Cardíaca Congestiva, Diabetes Mellitus tipo 2, Insuficiência Renal Crônica não dialítica e Hipertensão Arterial Sistêmica. Ao exame físico paciente com lesões ulceradas, algumas confluentes com necrose central e secreção purulenta, de bordas elevadas e delimitadas em região abdominal (FIGURAS 1,2). Na emergência foi solicitada avaliação da cirurgia geral que realizou desbridamento das lesões abdominais. Durante internação paciente evoluiu para sepse cutânea com acidose metabólica, permanecendo três dias em Unidade de Terapia Intensiva, necessitando de droga vasoativa e hemodiálise. Avaliada pelo dermatologista, levantado hipótese diagnóstica de PG, iniciado corticoide sistêmico e realizada biópsia de lesão abdominal que demonstrou intenso infiltrado inflamatório neutrofílico com necrose, restos celulares e ulceração em derme reticular; pesquisa de fungos e BAAR negativa. Exames laboratoriais demonstrando VHS, Fator Reumatoide, P-ANCA, C-ANCA, FAN e eletroforese de proteínas normais. Após retorno à enfermaria, paciente permanece estável hemodinamicamente, completa esquema antibiótico (conforme culturais) e recebe alta hospitalar. Paciente seguiu acompanhamento ambulatorial com nossa equipe, obtendo evolução favorável de lesões, com melhora aparente (FIGURAS 3,4).

DISCUSSÃO

Pioderma Gangrenoso (PG) é uma doença rara com incidência estimada em 3 a 10 casos por milhão de pessoas por ano, podendo acometer indivíduos de qualquer idade ou sexo, sendo mais comum no sexo feminino e em jovens e adultos de meia idade, porém, ocorre em crianças em 4% das vezes^{3,4,6}.

Sua etiologia é incerta, porém, sabe-se que mais de metade dos pacientes desenvolve PG em associação com uma doença sistêmica subjacente, como doença inflamatória intestinal (retocolite ulcerativa e doença de Crohn), neoplasias malignas, artrites e doenças hematológicas^{2,4,6}.



Ainda hoje sua patogênese permanece desconhecida, porém está estabelecido que não é diretamente causado por bactérias. Acredita-se que anormalidades da função de neutrófilos, variações genéticas e alterações do sistema imune inato constituem os principais fatores etiológicos na sua patogênese. A patergia é um fenômeno que ocorre em aproximadamente 30% dos pacientes com PG, caracterizada pelo surgimento de lesão idêntica, clínica e histopatologicamente à doença original, após traumatismo dérmico^{3,6}.

As manifestações clínicas são variáveis e divididas em quatro subtipos: forma ulcerativa, bolhosa, pustular e vegetativa. A apresentação mais comum consiste em pústula ou pápula inflamatória que evolui para úlcera dolorosa com borda violácea e base purulenta, podendo ser múltiplas ou solitária^{4,5,6}. Com exceção da forma vegetativa, o desenvolvimento da lesão é frequentemente rápido e a dor é muitas vezes é desproporcional à lesão; a febre pode ou não estar presente^{5,6}.

Os achados clínicos, histopatológicos e laboratoriais do PG são inespecíficos, devendo ser realizado, no mínimo, história clínica, exame físico e biópsia da lesão em todos os pacientes. Não existem critérios diagnósticos universalmente aceitos e validados para tal doença⁶. Exames laboratoriais devem ser realizados para elucidação de diagnósticos diferenciais de úlceras cutâneas e doenças subjacentes^{4,6}.

Dados sobre o tratamento do pioderma gangrenoso são limitados e as diretrizes para manejo do paciente são escassas. O tratamento consiste, basicamente, na utilização de um ou mais agentes imunomoduladores e glicocorticóides tópicos ou sistêmicos; a via de administração é definida pela gravidade da doença. Curativos devem manter o ambiente úmido, evitando trauma local devido ao potencial de patergia. O debridamento cirúrgico é indicado apenas quando necrose do tecido apresentando risco de infecção ou quando provocam exposição de tecidos vitais como tendões ou ligamentos⁶.

Estima-se que com o tratamento, mais da metade dos pacientes alcance a cicatrização das feridas dentro de um ano, e quase todos os pacientes atingem a remissão com maior tempo de seguimento. No entanto, pode ocorrer recorrência após longos períodos de remissão da doença⁶.

CONCLUSÃO

O pioderma gangrenoso é uma doença rara de etiologia ainda desconhecida, com quadro clínico característico e diagnóstico de exclusão. Seu reconhecimento leva ao diagnóstico precoce e, conseqüentemente, ao seu tratamento precoce e manejo adequado que é primordial para reduzir a atividade da doença, melhorando a qualidade de vida dos pacientes.



REFERÊNCIAS

1. Farhi D, Wallach D, Avril MF. Pyoderma gangrenosum is 100years ols: from Louis Brocq to the biologics era. *Rev Prat* 2008; 58:655-80.
2. Ahronowitz I, Harp J, Shinkai K. Etiology and management of pyoderma gangrenosum: a comprehensive review. *Am J Clin Dermatol*. 2012;13(3):191-211.
3. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Fredberg IM, Austen KFK. *Dermatology in general medicine*. McGraw-Hill; 2013. p.1173-79.
4. Belda W, Chiacchio DI, Criado PR. *Tratado de Dermatologia*. 2ed. São Paulo: Atheneu; 2014. p.446-50.
5. Miller J, Yentzer BA, Clark A. Pyoderma gangrenosum: a review and update on new therapies. *J Am Acad Dermatol* 2009; 62:646-54.
6. Schadt C. Pyoderma gangrenosum: Pathogenesis, clinical features and diagnosis, UpToDate; 2015. Available from: http://www.uptodate.com/contents/pyoderma-gangrenosum-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis?source=search_result&search=pyoderma+gangrenoso&selectedTitle=1~64. Schadt C. Pyoderma gangrenosum: treatment and prognosis, UpToDate; 2015. Available from: http://www.uptodate.com/contents/pyoderma-gangrenosum-treatment-and-prognosis?source=search_result&search=pyoderma+gangrenoso&selectedTitle=2~64.

FIGURAS

Figura 1. Aspecto da lesão no início da internação, em região abdominal.



Figura 2. Aspecto da lesão após 3 dias de internação.



Figura 3. Lesão após 10 dias de tratamento.



Figura 4. Lesões após 60 dias da internação hospitalar.