

Pioderma gangrenoso: apresentação atípica*

*Pyoderma gangrenosum: an atypical presentation**

Juliana Cristina Silva Fraga¹
Rodolfo Vieira Valverde³

Valdilene Loures de Souza²
Aloísio Gamonal⁴

Resumo: O pioderma gangrenoso é doença neutrofílica rara, de etiologia incerta e que se associa a doenças sistêmicas em 50% dos casos. Relata-se um caso de pioderma gangrenoso com apresentação atípica em um homem de 39 anos com psoríase associada e ótima resposta à ciclosporina. Este relato de caso aborda as diversas formas clínicas da doença, a dificuldade diagnóstica e as opções terapêuticas atualmente disponíveis.

Palavras-chave: Ciclosporina; Pioderma gangrenoso; Psoríase

Abstract: *Pyoderma gangrenosum is a rare neutrophilic disease of unknown origin that is associated with systemic diseases in 50% of cases. We report a case of atypical pyoderma gangrenosum in a 39-year-old man with psoriasis associated and optimal response to cyclosporin. This case report shows the diversity of clinical manifestations of this disease, the difficult diagnosis and the therapeutic options currently available.*

Keywords: *Cyclosporina; Psoriasis; Pyoderma gangrenosum*

INTRODUÇÃO

O pioderma gangrenoso é doença neutrofílica rara, recorrente e destrutiva. Foi descrita pela primeira vez em 1930 por Brunsting, Goeckermann e O'Leary, permanecendo até a presente data com etiologia incerta.¹

A faixa etária mais acometida é a de 25-55 anos, e as lesões geralmente se iniciam como pústulas, nódulos ou bolhas hemorrágicas que evoluem para úlceras de bordas salientes, solapadas e geralmente se localizam nos membros inferiores e tronco. A genitália pode estar envolvida. Atualmente são descritas quatro formas clínicas principais.^{1,2}

- A forma ulcerativa é a mais freqüente e corresponde ao quadro clássico de ulceração com bordas solapadas, margeadas por eritema. Associa-se à doença inflamatória intestinal, artrite e gamopatia monoclonal.

- A forma pustulosa caracteriza-se por pústulas dolorosas com halo eritematoso. Geralmente ocorre em exacerbações agudas de doença inflamatória intestinal.

- A forma bolhosa cursa com bolhas hemorrágicas superficiais que freqüentemente deixam cicatrizes e se associa a doença mieloproliferativa.

Recebido em 15.06.2005.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 27.06.2006.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora - HU-UFJF - Núcleo de Pesquisa em Dermatologia da Universidade Federal de Juiz de Fora - UFJF - Juiz de Fora (MG), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum

¹ Médica Especialista em Clínica Médica e Dermatologia.

² Médica Especialista em Clínica Médica e Dermatologia.

³ Professor de Dermatologia da Universidade Federal de Juiz de Fora - UFJF - Juiz de Fora (MG), Brasil. Fellow de Dermatopatologia no Serviço do Professor Ackerman - EUA.

⁴ Doutor em Dermatologia pela Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - São Paulo (SP) e Chefe do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal de Juiz de Fora - UFJF - Juiz de Fora (MG), Brasil.

● A forma vegetante apresenta-se como úlcera superficial não dolorosa, solitária e não se associa a doença sistêmica.

Há associação com doenças sistêmicas subjacentes em 50% dos casos, principalmente com as doenças inflamatórias intestinais, poliartrites e doenças hematológicas.¹⁻³

Neste relato, é descrito um caso de pioderma gangrenoso associado à psoríase com apresentação inusitada, em que falharam as primeiras tentativas terapêuticas instituídas, mas cuja resposta à ciclosporina foi ótima. Discutem-se a dificuldade diagnóstica e as várias opções terapêuticas atualmente disponíveis para essa patologia.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 39 anos, negro, casado, lavrador, apresentando há um ano lesões fissuradas, de fundo avermelhado-vivo, recobertas por secreção seropurulenta, com bordas solapadas de cor vinhosa. O quadro iniciou com lesões em região inguinal que evoluíram para úlceras em torno de 20cm bilateralmente (Figura 1).

Surgiram lesões semelhantes em axilas, perineo e ânus, além de lesão ulcerada e exsudativa na glândula (Figuras 2 e 3).

O paciente apresentava estado geral preservado e relatava duas internações anteriores pela doença atual, com várias provas terapêuticas ineficazes e sem conclusão diagnóstica. Apresentava também placas eritemato-descamativas de vários tamanhos em quase toda a superfície corpórea, quadro diagnosticado há dois anos como psoríase. Negava uso de drogas, etilismo, comportamento sexual de risco e outras patologias.

Realizou radiografia de tórax e exames como hemograma, bioquímica, VDRL, FTA-Abs, sorologia para HIV, dosagem de IgG e IgA e urina de rotina, que estavam normais, à exceção do VHS, que estava levemente aumentado. As culturas para BAAR e fungos foram negativas. Houve crescimento de *Streptococcus* sp beta-hemolítico multissensível na cultura da secreção da ferida. A biópsia das lesões inguinais e axilares revelou processo granulomatoso supurativo associado à hiperplasia pseudoepiteliomatosa. Ausência de parasitas às colorações realizadas.

DISCUSSÃO

A impressão diagnóstica foi de pioderma gangrenoso, com apresentação não usual: possuía lesões em região inguinal, axilar, perineal e peniana, associadas à psoríase. A associação de pioderma gangrenoso e psoríase foi descrita pela primeira vez em 1994 por Smith e White,⁴ e até hoje existem poucos casos publicados na literatura.

A terapêutica inicial constou de corticóide 1mg/kg/dia e dapsona 100mg/dia, com boa resposta, porém, após seis meses, o processo estagnou, e trocou-se o esquema terapêutico. Suspendeu-se a dapsona e iniciou-se azatioprina 100mg/dia, o que possibilitou a redução do corticóide e melhora das lesões. Devido ao quadro de psoríase associado, optou-se por trocar a azatioprina por ciclosporina com ótima resposta. A dose inicial foi de 5mg/kg/dia de ciclosporina com completa remissão das lesões após seis semanas de tratamento. Atualmente o paciente está em uso exclusivo de ciclosporina 1mg/kg/dia e sem lesões de pioderma e psoríase. A função renal foi monitorizada durante todo o tratamento e não apresentou alteração.



FIGURA 1: Lesões fissuradas, com bordas solapadas e fundo avermelhado-vivo, recobertas por secreção seropurulenta em região inguinal bilateral



FIGURA 2: Lesões fissuradas, com bordas solapadas e fundo avermelhado-vivo, recobertas por secreção purulenta em axilas



FIGURA 3: Lesão ulcerada e exsudativa na glânde

O diagnóstico de pioderma gangrenoso é de exclusão, baseado na clínica.^{3,5} Os exames laboratoriais são inespecíficos, e, na maioria das vezes, apenas a velocidade de hemossedimentação está aumentada.³ O exame histopatológico também não é específico e apresenta aspectos variáveis dependendo do sítio da biópsia e da duração da doença,² mas é fundamental para excluir outros diagnósticos.

Entre os diagnósticos diferenciais devem ser lembradas principalmente micoses profundas, úlceras vasculares, picadas de insetos, neoplasias e vasculites.⁵

A terapêutica atualmente disponível é ampla, porém os resultados são escassos. Não há uma droga

que seja específica e realmente efetiva. O tratamento tópico é em geral adjuvante e auxilia na atenuação de dor e infecções secundárias; usado de forma isolada, raramente controla a doença. São mais utilizados a triamcinolona intralesional e o cromoglicato de sódio.⁵

Freqüentemente o tratamento sistêmico é necessário, e as drogas de primeira escolha ainda são os corticóides,⁶ porém o comportamento da doença é recorrente, imprevisível, e a resposta à terapêutica é individual. Há relato de sucesso com o uso de outros medicamentos como a clofazimina, dapsona, talidomida e imunossuppressores: ciclosporina, azatioprina, ciclofosfamida e micofenolato de mofetil.^{1,2,5,6} Embora possam ser usados isoladamente, são em geral associados aos corticóides, para redução de sua dose e na tentativa de controle dos casos refratários. Têm sido publicados artigos com o uso de inibidores de fator de necrose tumoral (TNF), como infliximab e etanercept;⁷⁻⁹ entretanto, esses trabalhos mostram casuística pequena, sem comprovação estatística. Há ainda outras opções terapêuticas descritas na literatura, como oxigenioterapia hiperbárica,⁵ plasmaférese e leucocitoférese.¹⁰

É importante que o dermatologista tenha em mente o diagnóstico de pioderma gangrenoso quando se deparar com um processo ulceroso que não responda a antibióticos e tratamentos locais. Certamente contribuirá para a melhora da qualidade de vida do paciente, reduzindo custos, poupando sofrimentos, podendo também evitar medidas intempestivas como cirurgias reparadoras desnecessárias. □

AGRADECIMENTOS

Dra. Maria Teresa Feital de Carvalho pela dedicação incondicional ao ensino da dermatologia.

REFERÊNCIAS

1. Crowson AN, Mihm MC Jr, Magro C. Pyoderma gangrenosum: a review. *J Cutan Pathol.* 2003;30:97-107.
2. Mlika RB, Riahi I, Fenniche S, Mokni M, Dhaoui MR, Dess N, et al. Pyoderma gangrenosum: a report of 21 cases. *Int J Dermatol.* 2002;41:65-8.
3. Souza CS, Chiossi MPV, Takada MH, Foss NT, Roselino AMF. Pioderma gangrenoso: casuística e revisão de aspectos clínico-laboratoriais e terapêuticos. *An Bras Dermatol.* 1999;74:465-72.
4. Smith DL, White CR Jr. Pyoderma gangrenosum in association with psoriatic arthritis. *Arthritis Rheum.* 1994;37:1258-60.
5. Gettler S, Rothe M, Grin C, Grant-Kels J. Optimal treatment of pyoderma gangrenosum. *Am J Clin Dermatol.* 2003;4:597-608.
6. Nguyen KH, Miller JJ, Helm KF. Cases reports and a review of the literature on ulcers mimicking pyoderma gangrenosum. *Int J Dermatol.* 2003;42:84-94.
7. McGowan JW, Johnson CA, Lynn A. Treatment of pyoderma gangrenosum with etanercept. *J Drugs Dermatol.* 2004;3:441-4.
8. Williams JD, Griffiths CE. Cytokine blocking agents in dermatology. *Clin Exp Dermatol.* 2002;27:585-90.
9. Swale VJ, Saha M, Kapur N, Hoffbrand AV, Hustin MHA. Pyoderma gangrenosum outside the context of inflammatory bowel disease treated successfully with infliximab. *Clin Exp Dermatol.* 2005;30:134-6.
10. Fujimoto E, Fujimoto N, Kuroda K, Tajima S. Leukocytapheresis treatment for pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol.* 2004;151:1090-2.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Juliana Cristina Silva Fraga
Rua Araguari, 1413 - apt 400 - Santo Agostinho
30190-111 - Belo Horizonte - MG
E-mail: julifraga@ig.com.br

Como citar este artigo: Fraga JCS, Souza VL, Valverde RV, Gamonal A. Pioderma gangrenoso: apresentação atípica. *An Bras Dermatol.* 2006;81(5 Supl 3):S305-8.