

# Pioderma gangrenoso: uma revisão de cinco anos em um hospital universitário

SIMONE PESSATO\*  
 RENAN R. BONAMIGO\*\*  
 CRISTINA S. M. LEITE\*\*\*  
 CRISTINA C. BRODT\*\*\*  
 CRISTINA L. SPERHACKE\*\*\*  
 LUCIO BAKOS\* \* \* \*

345  
 201  
 13/11/96

LII.ACS E SMOI  
 ID: 345  
 MEN: 201  
 DATA 13/11/96

## SINOPSE

O pioderma gangrenoso (PG) é uma afecção cutânea rara, de etiologia desconhecida, com evolução crônica e recidivante. O diagnóstico é principalmente clínico e o tratamento permanece empírico. Os autores relatam a casuística e analisam as características dos pacientes com Pioderma Gangrenoso internados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre entre janeiro de 1990 a janeiro de 1995. A amostra é composta por nove casos, seis homens e três mulheres, com idade variando entre cinco e setenta anos, todos brancos, com predomínio das lesões em membros inferiores. Cinco pacientes eram portadores de outras doenças sistêmicas, sendo que o Pioderma Gangrenoso surgiu posteriormente a elas. Em uma análise geral, os dados obtidos são comparáveis ao da literatura, com alguns diferenciais em relação ao sexo, quando comparado com a literatura internacional, e quanto à prevalência, quando comparado à literatura nacional.

**UNITERMOS:** Pioderma gangrenoso.

## ABSTRACT

*Pyoderma gangrenosum is a rare cutaneous disease, of unknown etiology, with chronic and recurring course. The diagnosis lies entirely on the clinical presentation and the treatment remains empiric. The authors report the number of cases and analyse the characteristics of the patients affected by PG admitted in the Hospital de Clínicas of Porto Alegre from January 1990 to January 1995. The sample comprises nine cases, six men and three women, whose age varied between five and seventy years, all white, with predominant lesions in the lower limbs. Five patients had*

\* Médica estagiária do Serviço de Dermatologia do HCPA/UFRGS.

\*\* Médico residente do Serviço de Dermatologia do HCPA/UFRGS.

\*\*\* Acadêmicas da Faculdade de Medicina da UFRGS.

\*\*\*\* Professor Titular de Dermatologia do Departamento de Medicina Interna da Faculdade de Medicina da UFRGS.

Trabalho realizado no serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Endereço para correspondência:

**Simone Pessato**

R. Anita Garibaldi, 222/301 – CEP 90450-000 – Porto Alegre, RS  
 – Fone: 330.2850

*other systemic diseases, after with PG emerged. In a general analysis, the data collected are comparable to the ones of the literature, with some differentials as to sex, when comparable to the international literature, and as to prevalence, when compared to the national literature.*

**KEY WORDS:** *Pyoderma gangrenosum.*

## INTRODUÇÃO

O pioderma gangrenoso (PG) é uma afecção cutânea rara, severa, recorrente, não infecciosa. A exata etiologia ainda não é conhecida, havendo consenso de que os déficits de função imunológica têm papel importante no mecanismo da doença (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7).

Inicialmente as lesões surgem como pápulas eritematosas que evoluem até pústulas, com necrose central e subseqüente ulceração exudativa, com demarcação nítida e contornos irregulares. As bordas são subminadas, eritemato-violáceas, com base necrótica e purulenta, podendo ocorrer uma ou várias lesões (1, 3, 5, 6, 7). Pode haver hipersensibilidade aos pequenos traumas (patergia), com produção de novas lesões nestes locais (6). Sem tratamento, a evolução pode durar meses a anos. A ulceração pode estender-se rapidamente em alguns dias ou lentamente, com cicatrização central, e extensão periférica. Novas ulcerações podem aparecer à medida que desaparecem as antigas (7).

O PG está associado a doenças sistêmicas em aproximadamente 50 a 60% dos casos. Classicamente, a doença mais relacionada ao PG era colite ulcerativa. No entanto, estudos recentes sugerem que esta associação não seja tão freqüente como se pensava. Atualmente diversas doenças gastrointestinais, reumatológicas, hematológicas e imunológicas, entre outras, têm sido descritas (6, 8).

O diagnóstico é baseado na clínica, uma vez que a histologia, a imunofluorescência e outros exames laboratoriais não são específicos. O enfoque terapêutico do PG é complexo, devido à falta de conhecimento exato dos mecanismos etiopatogênicos envolvidos (6). A seve-



ridade da ulceração e a presença ou não de doença associada determinam o tratamento. Inicialmente faz-se necessário debridamento do material necrosado e da escara. Atualmente utilizam-se altas doses de corticóides orais ou pulsoterapia com corticóide IV (1 a 2g de prednisona por dia). No interior da lesão pode ser aplicado triancinolona. Sulfazalaminas, sulfonas e ciclosporinas têm-se mostrado eficazes em investigações não controladas (5, 6).

O objetivo deste trabalho é avaliar a incidência de PG no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) nos últimos cinco anos, analisando as principais características desta amostra de pacientes.

## MATERIAL E MÉTODOS

Estudo de casos incidentes do PG no HCPA durante o período de janeiro de 1990 a janeiro de 1995. Os casos de PG foram obtidos a partir do sistema de registro informatizado e do registro de consultorias (livro-controle) do Serviço de Dermatologia/HCPA. O diagnóstico inicial foi feito pelo quadro clínico. Em alguns pacientes, foi realizada biópsia de pele, a fim de excluir outras patologias ulcerativas. Os dados avaliados foram idade, sexo, cor, raça, localização das lesões, relação patérgica, doenças sistêmicas associadas e relação temporal dessas com o início do PG.

## RESULTADOS

A amostra é composta por nove pacientes, seis do sexo masculino e três do sexo feminino, sendo todos da raça branca. A média de idade é de aproximadamente 24 anos, variando entre cinco e setenta.

Tipicamente, as lesões iniciaram como pústulas, que evoluíram rapidamente para úlceras, apresentando-se em 55,6% dos casos como lesão inicial única e em 44,4% como múltiplas. Um terço dos pacientes apresentou lesão inicial após trauma. A localização mais freqüente das lesões foi nos membros inferiores, ocorrendo em 6 casos.

TABELA 1 – Distribuição dos casos estudados de Pioderma Gangrenoso

CASO	IDADE	SEXO	COR	LOCAL DAS LESÕES	DOENÇA ASSOCIADA	TRAUMA INICIAL
1	27	M	B	MSD, dorso	nenhuma	não
2	5	M	B	generalizada	nenhuma	sim
3	17	M	B	mãos, pés, orais, anais	S. de Behçet	não
4	15	M	B	MI, região cervical	S. Mielodisplásica	não
5	25	M	B	MIE, flanco E	nenhuma	não
6	13	M	B	MI	S. de Prader-Willi	não
7	31	F	B	MS, períneo	Colite Ulcerativa	sim
8	70	F	B	MIE	Osteoartrite	sim
9	20	F	B	dorso, abdome	nenhuma	não

M= masculino; F= feminino; B= branco; MS= membro superior; MI= membro inferior; E=esquerdo; D=direito.

Oito dos nove pacientes realizaram biópsias avaliadas segundo o tipo de infiltrado celular, alterações epidérmicas (necrose, ulceração e acantose) e envolvimento vascular (edema endotelial, necrose fibrinóide e exsudato eritrocitário). Os achados histopatológicos demonstraram infiltrado inflamatório polimorfonuclear com vasculite necrotizante.

A associação com doenças sistêmicas ocorreu em cinco casos da amostra (55,6%), as quais foram colite ulcerativa (um caso), Síndrome de Behçet (um caso), osteoartrite (um caso), Síndrome Mielodisplásica (um caso) e Síndrome de Prader-Willi (um caso). O surgimento do PG foi sempre posterior ao diagnóstico da doença associada (Tabela 1).

## DISCUSSÃO

O PG tem sido descrito como predominante em mulheres, podendo ocorrer em qualquer idade. Existem poucos dados com relação à raça. Prystowsky et al (2), Wanke et al (4) e Ko et al (3) encontraram uma relação homem:mulher de aproximadamente 1:3. Em uma revisão de 86 casos, a incidência de PG foi igual em ambos os sexos (1). No entanto, nosso estudo apresentou um maior número de casos do sexo masculino, com uma relação de 2:1. A idade do surgimento do PG é variável, sendo descritos casos da primeira à nona década de vida (1,2,3,4). Na população estudada houve um predomínio da segunda e terceira década, com idades entre 5 e 70 anos, sendo todos da raça branca. Em apenas um estudo (2), foi relatada a distribuição entre as raças, no qual 90% eram da raça branca e 10% da raça negra.

O início do PG pode ser caracterizado como uma lesão primária, ou secundária a um trauma prévio. Na literatura, a patérgia é relatada em 20 a 40% dos casos, aparecendo após mínimos traumas (injeções, picadas de insetos) ou procedimentos cirúrgicos (1,3,4,5,9). A reação patérgica foi demonstrada nos pacientes 2, 7 e 8 (tabela 1). O paciente 2 desenvolveu PG após vacinação intradérmica e os outros (7 e 8), após trauma físico.

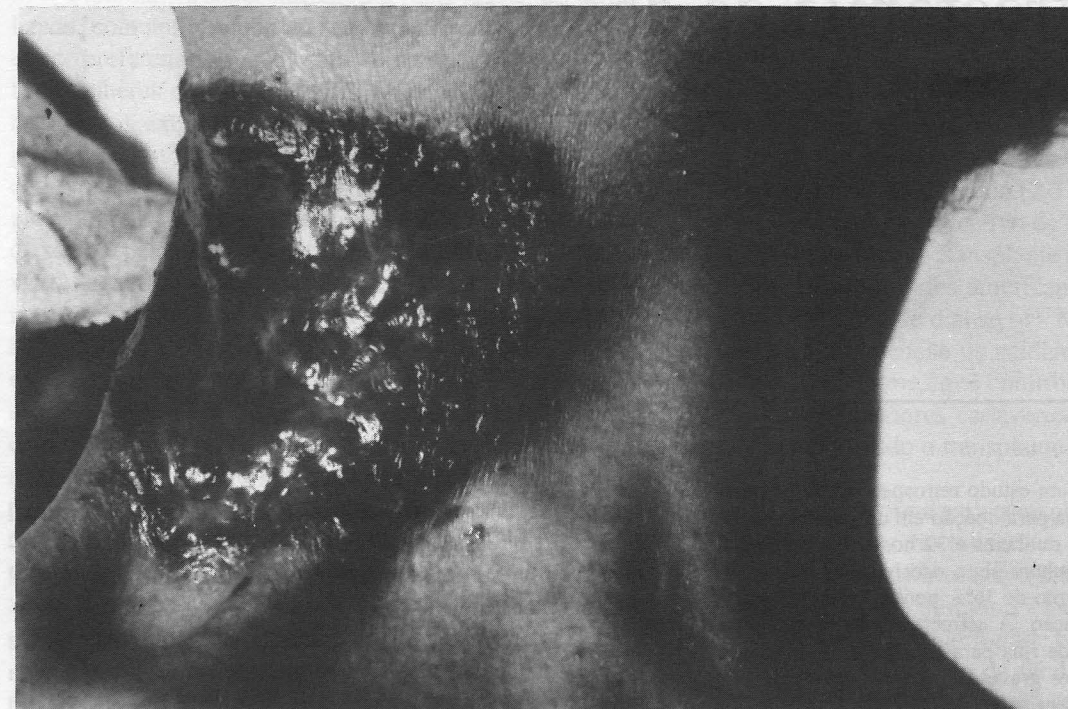


Figura 1 – Lesão ulcerada do Pioderma Gangrenoso em região cervical.

Classicamente associado a colite ulcerativa, hoje sabe-se que o PG não está limitado a apenas uma doença sistêmica, sendo crescente o número de associações. São também citados na literatura a doença de Crohn, doença de Behçet, diverticulite, artrites soro-positivas e soro-negativas, paraproteinemias e mielomas, hepatites crônicas ativas, leucemia, policitemia vera e metaplasia mielóide (3). A prevalência da colite ulcerativa ou qualquer outra condição específica ligada ao PG pode variar de acordo com as características nosológicas da instituição em questão. A avaliação apropriada de um paciente com PG deve incluir, além da pesquisa de doenças gastrointestinais, uma avaliação hepática, reumatológica, imunológica e hematológica.

O perfil clínico-epidemiológico do PG no HCPA/UFRGS segue em consonância aos dados da literatura mundial, com exceção quanto ao predomínio do sexo feminino, menos acometido em nossa amostra. Verifica-se uma interessante diferença de incidência em relação aos dados da pesquisa semelhante realizada no Rio de Janeiro (4), onde em um período de dez anos foram diagnosticados, em média, 1 caso/ano, sendo que no HCPA esta relação é quase o dobro.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. POWELL FC, SCHROETER AL, SU WPD, PERRY HO. Pyoderma Gangrenosum: a review of 86 patients. Q J Med 1985; 55: 173-86.
2. PRYSTOWSKY JH, KAHN SN, LAZARUS GS. Present Status of Pyoderma Gangrenosum: review of 21 cases. ArchDermatol 1989; 125:57-64.
3. KO CB, WALTON S, WYATT EH. Pyoderma Gangrenosum: associations revisited. Int J Dermatology 1992; 31(8):574-7.
4. WANKE NCF, SOUZA MAA, RÉGNIER GC, MACEIRA J. Pioderma Gangrenoso: a respeito de dez casos. An bras Dermatol 1994; 69(3): 175-8.
5. NEWELL LM, MALKINSON FD. Commentary: Pyoderma Gangrenosum. Arch Dermatol 1982, 118:769-73.
6. WOLFF K, STINGL G. Pyoderma Gangrenosum. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. Dermatology in general medicine. 3rd ed. New York: McGraw-Hill, 1987:1328-36.
7. ANDREWS, GC. Diseases of the Skin. 4.ed, Philadelphia. Saunders 1954.
8. HICKMAN JG, LAZARUS GS. Pyoderma Gangrenosum: a reappraisal of associated diseases. Br J Dermatol 1980; 102:235-7.
9. COHEN EB. Pyoderma Gangrenosum. Br J Dermatol 1991, 125(4):394.