

# Pioderma Gangrenoso

## Pyoderma Gangrenosum

PATRÍCIA MARQUES LIMA PESSOA DE AQUINO<sup>1</sup>  
FRANCIMARY DE SOUSA BURITI<sup>2</sup>  
LÍCIA MARIA RICARTE DE AZEVEDO<sup>3</sup>

### RESUMO

É descrito caso de paciente de sete meses de idade com Pioderma gangrenoso em coxa direita. Não há associação com doença sistêmica. O tratamento foi feito com corticóide oral e sulfadiazina de prata. Obteve-se remissão da lesão.

### DESCRIPTORIOS

Pioderma gangrenoso. Terapia. Sulfadiazina de prata.

O Pioderma Gangrenoso (PG) é uma dermatose neutrofílica, caracterizada por ulceração cutânea de longa evolução. Geralmente é desencadeada por traumatismo na pele (patergia). Tem patogênese ainda desconhecida. Pode vir associado a doenças sistêmicas, tais como Doença Inflamatória Intestinal (DII), Artrite Reumatóide (AR), doenças mieloproliferativas, doenças hepáticas, gamopatias monoclonais, Granulomatose de Wegener (GW) e Diabetes Mellitus. Aproximadamente 50% dos casos não há associação com nenhuma doença sistêmica (PRYTOWSKY JH *et al.*, 1989; VON DEN DRIESCHP, 1997; GIBSON LE *et al.* 1997).

A chave para o diagnóstico é a clínica: morfologia e evolução das lesões, associação a doenças sistêmicas. Não há achados histológicos e laboratoriais patognomônicos da doença (SCHWAEGERLE SM *et al.*, 1988; POWELL FC, O'KANE M, 2002).

### ABSTRACT

The case is described of a 7 months old patient that presented Pyoderma gangrenosum in the right thigh. There isn't association with systemic disease. It was treated with oral corticoid and silver sulfadiazine.

### DESCRIPTORS

Pyoderma gangrenosum. Therapy. Silver sulfadiazine.

Pyoderma Gangrenosum (PG) is a neutrophilic dermatosis, characterized by extensive period cutaneous ulceration and generally caused by skin trauma (*patergia*). Its pathogenesis is still unknown. It can be associated to systemic diseases, such as Intestinal Inflammation Disease (IID), Rheumatoid Arthritis (RA), hepatic diseases, monoclonal gammopathy, Wegener's Granulomatosis (WG) and Diabetes Mellitus. In approximately 50% of cases there is no association with systemic diseases (PRYTOWSKY JH *et al.*, 1989; VON DEN DRIESCHP, 1997; GIBSON LE *et al.*, 1997).

The key to diagnosis is clinical: morphological, lesion evolution, and association to systemic diseases. There are no histologic and pathologic laboratory findings of the disease (SCHWAEGERLE SM *et al.*, 1988; POWELL FC, O'KANE M, 2002).

1 Professora Adjunta do Departamento de Morfologia, Centro de Ciências da Saúde - Universidade Federal da Paraíba - João Pessoa - Paraíba - Brasil.

2 Médica Dermatologista.

3 Médica.

**RELATO**

Paciente do sexo feminino, faiodérmica, 7 meses, natural e procedente de Mamanguape - Paraíba - Brasil. A paciente foi internada no Serviço de Pediatria do Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW/UFPB - João Pessoa - Paraíba - Brasil) em 2005, com história de picada de inseto na coxa direita, que evoluiu com crescimento extensivo rápido. Ao exame dermatológico apresentava lesão ulcerosa, com fundo necrótico, em faixa, dolorosa, atingindo coxa direita, endurecida, de bordas eritemato-violáceas, assimétricas e elevadas. A criança estava pálida, com diminuição de perfusão periférica, abdome globoso e ausculta cardíaca e respiratória normais. Ausência de artropatia.

Mediante investigação laboratorial verificou-se anemia, leucocitose, plaquetopenia e hipocalcemia. Ultrassonografia de abdome total, mielograma, anticorpo anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), anticorpo antifosfolípido, eletroforese de proteínas, função renal, dosagem de imunoglobulinas, proteína C reativa, complemento total e frações (C3, C4 ou CH50), fator antinúcleo e radiografia de tórax normais. Exames sanguíneos para HIV, hepatites, fator reumatóide e Reação de Montenegro negativos.

A criança foi tratada com prednisona 1mg/Kg/dia e curativo oclusivo com sulfadiazina de prata a 1%. A lesão regrediu lentamente, sem intercorrências de infecção secundária, conforme documentadas nas Figuras 1, 2 e 3).

**REPORT**

A 7-month-old, female, patient born and residing in Mamanguape-Paraíba- Brazil, was inpatient at the Serviço de Pediatria at the Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW/UFPB) –João Pessoa –Paraíba - Brazil, in 2005, with a history of insect sting on her right thigh, which evolved with rapid extensive growth. The dermatological exam presented ulcerous lesion, with a necrotic background, painful area reaching her right thigh, hardened, erythma violacea, asymmetric and elevated borders. The child was pale, with a decreasing peripheral perfusion, round abdomen, normal breathing and heart auscultation and. There was absence of arthropathy.

According to laboratorial investigation, it was verified that she presented anemia, leucocytosis, plaquetopenia, and hypokalemia. An ultrasound of the entire abdomen, myelogram, antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA), antiphospholipid antibody, protein electrophoresis, kidney function, immunoglobulin dosage, reactive protein C, total and fractions complement (C3, C4 or CH50), antinuclear factor and an x-ray of the thorax were normal. Blood tests for HIV, hepatitis, rheumatoid factor and Montenegro Reaction were negative.

The child was treated with prednisone 1 mg/Kg/day and occlusive dressing with silver sulfadiazine at 1%. The lesion regressed slowly, without interurrences of secondary type, according to what is documented in Figures 1, 2, 3.



**Figura 1 - Pioderma Gangrenoso: lesão na admissão.**  
**Figure 1- Pyoderma Gangrenosum: lesion at arrival.**



**Figura 2 - Pioderma Gangrenoso: lesão durante o tratamento (45 dias).**  
**Figure 2- Pyoderma Gangrenosum: lesion during treatment. (45 days).**



**Figura 3** - Pioderma Gangrenoso: lesão 2 meses após iniciado o tratamento.

**Figure 3-** Pyoderma Gangrenosum: lesion after 2 months treatment initiated.

## COMENTÁRIO

O PG é uma entidade rara na infância. Acomete, geralmente, a faixa etária entre 25 e 54 anos (POWELL FC *et al.* 1996; POWELL FC *et al.* 1985). Encontra-se, na literatura médica, aparecimento de PG em idade pediátrica de 1 ano e dez meses a 15 anos e seis meses (NUKUMIZU LA *et al.*, 2002; POWELL FC, PERRY HO, 1984). Há relatos de 10% de PG abaixo de 1 ano de vida (GRAHAM JA *et al.*, 1994).

Há aparentemente quatro formas clínicas de PG. O pioderma ulcerado é o mais freqüente. A associação com Artrite Reumatóide (AR) acontece em até 37% dos doentes com essa forma clínica, e geralmente o PG aparece após o diagnóstico da AR (CALLEN JP, 1989). As outras formas são bolhosa, pustular e vegetante. A variante vegetante é raramente descrita e, geralmente, sem associação com doenças sistêmicas. A variante predominante é a ulcerativa (POWELL FC *et al.* 1996; COSTA IMC, NOGUEIRA LSC, 2005; POWELL FC, COLLINS S, 2000). A apresentação inicial dessas diversas formas pode ser explosiva ou indolente e o diagnóstico é essencialmente clínico (JOHNSON RB, LAZARUS GS, 1982). As lesões são únicas ou múltiplas, localizadas preferencialmente em membros inferiores, mas podem também ocorrer em face, tronco, períneo e região genital (POWELL FC *et al.*, 1985).

A DII é a patologia mais freqüente associada ao PG em crianças, diferindo do adulto que aparece em torno de 15 a 50% dos casos (GRAHAM JA *et al.*, 1994; POWELL FC *et al.*, 1996).

Foram descartadas doenças sistêmicas na paciente pela ausência de sintomatologia clínica generalizada e pelo resultado da pesquisa de exames realizados.

Houve o traumatismo inicial na pele (*patergia*) e evolução clínica rápida que orientaram o diagnóstico. Não foi realizado anatomopatológico, considerando a inespecificidade desse exame para o diagnóstico de PG e a faixa etária da criança. Sabe-se que o PG pode anteceder o aparecimento da doença de base, com tempo em crianças variando entre 1 ano e dois meses e 4 anos e 10 meses (NUKUMIZU LA *et al.*, 2002).

As alterações histopatológicas são variadas, desde achados inespecíficos, dermatose neutrofílica (LEAR JT, *et al.*, 1997) até infiltrado linfocítico com vasculite necrozante (SU WPH, *et al.*, 1986). Infiltrados

## COMMENTARY

PG is rare at infancy; it generally happens in age groups of 25 to 54 (POWELL FC *et al.*, 1996; POWELL FC *et al.*, 1985). In medical literature, we can find PG in pediatric age 1 year and ten months and 15 years and six months (NUKUMIZU LA *et al.*, 2002; POWELL FC, PERRY HO, 1984). There are reports of 10% PG below age 1 (GRAHAM JA *et al.*, 1994).

There are apparently four clinical forms of PG. The ulcerated is the most frequent. Associated to RA, it happens to 37% of sick patients with this clinical form and generally, PG occurs after diagnosis of RA (CALLEN JP, 1989). Other forms are bullous, pustular, and vegetative. The vegetative variety is rarely described and, generally, without association to systemic diseases. The predominant variety is ulcerative (POWELL FC *et al.*, 1996; COSTA IMC, NOGUEIRA LSC, 2005; POWELL FC, COLLINS S, 2000). The initial presentation of these disease forms can be explosive or slow, and diagnosis is essentially clinical (JOHNSON RB, LAZARUS GS, 1982). Lesions are unique or multiple, located preferably in the lower limbs, but can also occur on the face, torso, perineum, and genital region (POWELL FC *et al.*, 1985).

The DII is the most frequent pathology associated to PG in children, differently from the adult which occurs in around 15 to 50% of cases (GRAHAM JA *et al.*, 1994; POWELL FC *et al.*, 1996).

Systemic patient diseases were disregarded because of the absence of generalized clinical symptomatology and from results of exam research done.

There was, initially, skin trauma (*patergia*) and fast clinical evolution which oriented diagnosis. Pathological anatomy tests were not undergone, considering the lack of this exam's specification for the diagnosis of PG and the child's age. It is known that PG can precede the occurrence of the base disease, with occurrence time varying in children from 1 year and two months and 4 years and ten months (NUKUMIZU LA *et al.*, 2002).

The hystopathologic alterations vary from unspecific findings, neutrophilic dermatosis (LEAR JT *et al.*, 1997) up to lymphocyte infiltration with necrotized

neutrofílicos, formação de abscessos, cistos em sítios extracutâneos têm sido reportados em pacientes com PG, sugerindo talvez se tratar de uma doença sistêmica (POWELL FC, COLLINS S, 2000). Os exames laboratoriais são inespecíficos. VON DEN DRIESCH (1997) evidenciou leucocitose em 32% dos casos. A terapêutica é individualizada de acordo com o tipo de PG. O ulcerativo e bolhoso necessitam de altas doses de terapia imunossupressora, enquanto que o vegetante, de terapia tópica ou corticosteróide em baixas doses. As lesões podem estar associadas a infecção secundária, precisando de antibioticoterapia. Os corticóides orais são droga de escolha. Podem ser utilizados dapsona, clofazimina, ciclosporina, minociclina, clorambucil, azatioprina, metotrexate, ciclofosfamida. Alguns autores preconizam que a ciclosporina e o tacrolimus são os imunossupressores preferenciais, por induzir remissão em curto período de tempo (NUKUMIZU LA, *et al.*, 2002; POWELL FC, COLLINS S, 2000; CHOW RKP, VINCENT CH, 1996).

Os pacientes com lesões pequenas, localizadas, podem se beneficiar com o tratamento tópico: câmara hiperbárica de oxigênio, corticosteróides tópicos e/ou intra-lesionais, sulfadiazina de prata.

A diversidade de drogas utilizada dá noção da dificuldade de tratamento do PG. O manejo terapêutico e o diagnóstico da doença permanecem desafios médicos importantes.

vasculitis (SU WPH, *et al.*, 1986). Neutrophilic infiltration, abscess formation, cysts in extracutaneous spots has been reported in patients with suggested PG, advising systemic disease (POWELL FC, COLLINS S, 2000). Laboratory exams are unpecific. VON DON DRIESCH (1997) evidenced leucocytosis in 32% of cases. Therapeutics is individualized according to the PG type. The ulcerative type is bullous and requires high dosage of immune suppressive therapy, while vegetative requires topical therapy or corticosteroid in low dosages. Lesions can be associated to secondary infections, requiring antibiotic therapy. Oral corticoids are drugs chosen for treatment. Some drugs are: dapson, clofamizin, ciclosporin, minociclin, clorambucil, azatioprin, metotrexate, and ciclophophamid. Authors agree that ciclosporin and tacrolimus are preferable immune suppressors, due to remission in a short period of time (NUKUMIZU LA, *et al.*, 2002, POWELL FC, COLLINS S, 2000; CHOW RKP, VINCENT CH, 1996).

Patients with small located lesions can benefit from topical treatment: oxygen hyperbaric chamber, topical corticosteroids and/or intra-lesion, and silver sulfadiazine.

Drug diversity used gives us a notion of the difficulty to treat PG. Therapeutic management and diagnosis of the disease remain as important medical challenges.

## REFERÊNCIAS

### References

1. PRYTOWSKY JH, KAHN SN, LAZARUS GS. Present status of pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol* 125(s.n):57-64, 1989.
2. VON DEN DRIESCH P. Pyoderma gangrenosum: a report of 44 cases with follow-up. *Br J Dermatol* 137(s.n):1000-1005, 1997.
3. GIBSON LE, DAOUD MS, MULLER SA. Malignant Pyodermas Revisited. *Mayo Clin Proc* 72(s.n):734-736, 1997.
4. SCHWAEGERLE SM, BERGFELD WF, SENITZER D, TIDRICK RT. Pyoderma gangrenosum: A review. *J Am Acad Dermatol* 18:559-568, 1988.
5. POWELL FC, O'KANE M. Management of Pyoderma Gangrenosum. *Dermatol Clin* 20(2):347-355, 2002.
6. POWELL FC, SU WP, PERRY HO. Pyoderma gangrenosum: classification and management. *J Am Acad Dermatol* 34(s.n):395-409; discussion 410-412, 1996.
7. POWELL FC, SCHROETER AL, SU WP. Pyoderma gangrenosum: a review of 86 patients. *Q J Med* 55(s.n): 173-186, 1985.
8. NUKUMIZU LA, SILVA CAA, LOTITO APN. Pioderma gangrenoso na infância e doenças sistêmicas associadas. *Rev Bras Reumatol* 42(1):65-71, 2002.
9. CALLEN JP. Pyoderma gangrenosum and related disorders. *Med Clin North Am* 73(s.n):1247-61, 1989.
10. JOHNSON RB, LAZARUS GS. Pulse therapy. Therapeutic efficacy in the treatment of pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol* 118(s.n):76-84, 1982.
11. COSTA IMC, NOGUEIRA LSC. Pioderma gangrenoso e artrite reumatóide – relato de caso. *An Bras Derm* 80(1): 81-82, 2005.
12. GRAHAM JA, HANSEN KK, RABINOWITZ LG. Pyoderma gangrenosum in infants and children. *Pediatric Dermatol* 11(s.n):10-17, 1994.
13. POWELL FC, PERRY HO. Pyoderma gangrenosum in childhood. *Arch Dermatol* 120(s.n):757-761, 1984.
14. POWELL FC, COLLINS S: Pyoderma gangrenosum. *Clin Dermatol* 18(s.n):283-293, 2000.
15. LEAR JT, ATHERTON MT, BYRNE JPH. Neutrofilic dermatoses: Pyoderma gangrenosum and Sweet's syndrome. *Postgrad Med F* 73(s.n):65-8, 1997.
16. SU WPD, SCHROETER AL, PERRY HO. Hystopathologic and immunopathologic study of pyoderma gangrenosum. *F Cutan Pathol* 13(s.n):323-330, 1986.
17. CHOW RKP, VINCENT CH. Treatment of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 34(s.n):1047-60, 1996.

## CORRESPONDÊNCIA

### Correspondence

Patrícia Marques Lima Pessoa de Aquino  
R. Profª Maria Sales 820/804 – Ed. Maison de Paris - Tambaú  
58039-130 João Pessoa- Paraíba - Brasil

### E-mail

stpaquino@click21.com.br  
rebrasa@ccs.ufpb.br