

# CAPÍTULO 11

## PIODERMA GANGRENOSO ASSOCIADO A DOENÇA DE CROHN: UM RELATO DE CASO



<https://doi.org/10.22533/at.ed.5211225010411>

*Data de submissão: 11/04/2025*

*Data de aceite: 14/04/2025*

### **Agnes Albuquerque Nogueira da Costa**

Médica pela Universidade Federal do Mato Grosso, Cuiabá/ MT

<http://lattes.cnpq.br/2536684245911365>

### **Ana Luisa Gomes Barros Palácio**

Médica pela Universidade federal de Roraima, Boa Vista/ RR

<http://lattes.cnpq.br/2237263705393211>

### **Ayli Micaelly da Silva**

Médica pela Faculdade Santa Maria Cajazeiras/ PB

<https://lattes.cnpq.br/6177077658262329>

### **Bruna Bessigo de Sá**

Médica pela Universidade do Grande Rio - UNIGRANRIO, Araçuaí/ MG

<https://orcid.org/0000-0003-1901-638X>

### **Camila Abreu Almeida**

Médica pela Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Vitória/ ES

<http://lattes.cnpq.br/4681985803388180>

### **Daniela de Oliveira Gomes**

Médica pela Faculdade de Minas – FAMINAS, Jenipapo de Minas/ MG

<https://orcid.org/0009-0001-0223-456X>

### **Isadora Orneles Luiz**

Médica pela Faculdade de Minas – FAMINAS, Araçuaí/ MG

<https://orcid.org/0009-0003-5021-0807>

### **Jéssica Ferreira de Moraes Brandão**

Médica pelo Centro Universitário Uninovafapi, Teresina/ PI

<https://orcid.org/0009-0003-3533-8941>

### **Luiz Adolfo Miranda Bem**

Médico pela Universidade Federal do Cariri - UFCA, Barbalha/ CE

<https://lattes.cnpq.br/5995330303194705>

### **Sílvia Letícia Dutra Soares**

Médica pelo ICS - Instituto de Ciências da Saúde – FUNORTE. Araçuaí/ MG

<https://orcid.org/0009-0001-8968-698X>

### **Suenia Manduca Rodrigues**

Médica pela Universidade Federal de Roraima, Boa Vista/ RR

<http://lattes.cnpq.br/4193131433817495>

### **Thaysa de Macedo Carlos**

Médica pela Faculdade de Minas – FAMINAS, Araçuaí/ MG

<https://orcid.org/0009-0007-5311-2048>

**RESUMO:** O pioderma gangrenoso é uma dermatose crônica, não infecciosa, rara, de difícil diagnóstico e tratamento. Manifesta-se através de lesões cutâneas ulceradas, dolorosas com evolução rápida e progressiva, preferencialmente em membros inferiores. Na maioria dos casos está relacionado a outras patologias, como doenças hematológicas, artrites, neoplasias malignas, doença inflamatória intestinal, incluindo doença de Chron, entre outros. Além disso, casos excepcionais associam o uso de cocaína ao desenvolvimento do pioderma gangrenoso. Este estudo objetiva relatar um caso de pioderma gangrenoso em um paciente pardo, do sexo masculino, adulto, portador de doença de Crohn há 34 anos e recentemente ex-usuário de cocaína, atendido no ambulatório de dermatologia. Além de abordar brevemente sobre a fisiopatologia, diagnóstico, tratamento estabelecido e o impacto que essa doença acarreta na vida do paciente.

**PALAVRAS-CHAVE:** Pioderma gangrenoso; dermatose neutrofílica; doença de Crohn; cocaína.

## PYODERMA GANGRENOSUM ASSOCIATED WITH CROHN'S DISEASE: A CASE REPORT

**ABSTRACT:** Pyoderma gangrenosum is a chronic, non-infectious, rare dermatosis that is difficult to diagnose and treat. It is manifested through ulcerated, painful skin lesions with rapid and progressive evolution, preferably in the lower limbs. In most cases, it is related to other pathologies, such as hematological diseases, arthritis, malignant neoplasms, inflammatory bowel disease, including Chron's disease, among others. In addition, exceptional cases associate cocaine use with the development of pyoderma gangrenosum. This study aims to report a case of pyoderma gangrenosum in a mixed-race, male, adult patient with Crohn's disease for 34 years and recently a former cocaine user, treated at the dermatology outpatient clinic. In addition to briefly addressing the pathophysiology, diagnosis, established treatment and the impact that this disease has on the patient's life.

**KEYWORDS:** Pyoderma gangrenosum; neutrophilic dermatosis; crohn's disease; cacoine.

## INTRODUÇÃO

O pioderma gangrenoso (PG), também chamado de fagedenismo geométrico, é uma dermatose neutrofílica rara, não infecciosa, de evolução crônica e recidivante.<sup>1</sup> Inicialmente, em 191, foi descrito por Brocq, mas apenas em 1930 que foi melhor caracterizado por Brusting. A apresentação clínica é variável, essencialmente caracterizada por lesões cutâneas ulceradas, dolorosas, múltiplas ou únicas, com aspecto salpicado e eritematoso.<sup>1,2</sup> A evolução rapidamente é progressiva e o local mais comumente acometido são os membros inferiores.<sup>1,3,4</sup>

Na maioria dos casos está relacionado neoplasias malignas, doença inflamatória intestinal (DII), doenças reumatológicas, hepatites, Síndrome de Imunodeficiência Adquirida (SIDA) e ao uso de drogas, como a cocaína.<sup>1,3</sup> Pode afetar qualquer idade, sendo mais comum no adulto jovem, entre os 25 a 54 anos, acomete o sexo feminino com maior frequencia.<sup>4</sup> Raramente se manifesta em crianças, menos de 4% dos casos.<sup>3</sup> A incidência global é incerta, sendo estimada em 3 a 10 casos por milhão de pessoas/ano.<sup>3</sup>

Apresenta 4 variantes clínicas classificadas em clássica, pustulosa, bolhosa e vegetante, sendo a forma ulcerativa mais frequente e associada a DII e artropatias inflamatórias, entre outras.<sup>3</sup> Apesar de ser uma condição bem reconhecida, muitas vezes há uma falha no diagnóstico precoce. O diagnóstico do pioderma gangrenoso é essencialmente clínico e de exclusão, devendo ser considerado ativamente ao avaliar qualquer úlcera, uma vez o tratamento imediato pode evitar as complicações da terapia sistêmica prolongada, retardo na cicatrização de feridas e cicatrizes.<sup>1,2,4</sup>

Múltiplos fatores devem ser levados em consideração ao decidir sobre o tratamento ideal para cada paciente: localização, número e tamanho da lesão/ulceração, envolvimento extracutâneo, presença de doença associada, custo e efeitos colaterais do tratamento, bem como como comorbidades e preferências do paciente. Casos refratários e rapidamente progressivos requerem o início precoce da terapia sistêmica.<sup>2</sup> As opções terapêuticas incluem corticosteroide tópico ou sistêmico, imunossupressores, imunomoduladores e antibióticos de amplo espectro para tratar infecções secundárias.<sup>1,2,3</sup> Vale destacar que a doença pode recidivar, portanto, é importante manter acompanhamento médico para esses pacientes, fornecendo uma melhor qualidade de vida e diminuindo complicações futuras.<sup>4,5</sup>

A mortalidade é três vezes maior para pacientes com PG e 1,72 vezes maior para pacientes com DII.<sup>5</sup> Esta patologia representa um desafio médico, visto que infecções bacterianas e não bacterianas da pele e tecidos moles frequentemente mimetizam o pioderma gangrenoso, além de sua baixa resposta ao tratamento provocando em tempo maior para recuperação e pior qualidade de vida para o paciente.<sup>4,5</sup>

O objetivo do presente estudo é reportar o caso de um paciente com pioderma gangrenoso de difícil diagnóstico que foi tratado com antibioticoterapia sem melhora clínica. Como antecedentes apresentava doença de Crohn e uso de cocaína, dois fatores bastante correlacionados ao PG. Além disso, é colocado em evidência a necessidade de reconhecer o quadro clínico da doença, método diagnóstico, terapêutica atualizada e conduta diante das complicações.

## FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

### PATOGÊNESE

Embora tenha ocorrido diversas evoluções científicas na compreensão do pioderma gangrenoso, sua patogênese ainda permanece desconhecida.<sup>1,4</sup> Desregulação do sistema imunológico inato, bem como quimiotaxia anormal, migração de neutrófilos, fagocitose, capacidade bactericida e tráfego anormal de neutrófilos, foram relatados em pacientes com a doença.<sup>2</sup> Destaca-se ainda presença de um componente genético com casos de agrupamento de PG em famílias e irmãos.<sup>4</sup>

Admite-se ainda a presença de fatores imunológicos envolvidos ao desenvolvimento do PG, uma vez que na maioria dos casos há patologias autoimunes em associação, como exemplo, doença inflamatória intestinal, paraproteinemia, artrite reumatoide, e respostas a agentes imunomoduladores, como corticosteroides e ciclosporina. As evidências de distúrbios em células imunes são muito convincentes, mas insuficientes para explicar totalmente a patogênese da doença. Estudos têm demonstrado que pacientes com PG apresentam uma resposta autoimune desordenada, especialmente uma resposta mediada por células, acompanhada de alterações na resposta fagocitária dos neutrófilos. Isso se torna um fator de suscetibilidade para que esses pacientes desenvolvam lesões traumáticas menores, ao invés de uma resposta normal para excluir e restaurar dano tissular.<sup>1,2,3</sup>

Outra associação conhecida é a manifestação da doença com o uso de alguns fármacos, como a isotretinoína, propiltiouracil ou sunitinibe, bem como em pacientes com histórico de drogas, sendo a cocaína o culpado mais comum.<sup>6</sup> Até 80% da cocaína é adulterada com o agente levamisol.<sup>7</sup> Pensa-se que o levamisol seja o agente responsável pelo PG induzido pela cocaína.<sup>7,8</sup> Embora a patogênese do PG induzido por drogas não seja clara, a maioria das lesões se resolva após a descontinuação do uso. Há relatos também de indução após reexposição com a mesma droga.<sup>2</sup>

## HISTOPATOLOGIA

No pioderma gangrenoso, o quadro histológico não é específico, sendo importante para exclusão de outras condições. É valido destacar que os achados na histopatologia estão sujeitos a variações de acordo com a localização da biópsia, que inclui borda, centro ou área necrótica da úlcera, do estágio evolutivo que a lesão apresenta e da forma de classificação clínica.<sup>1,2,5</sup>

Frequentemente são encontrados formação de abscessos, infiltrados de neutrófilos e pústulas de neutrófilos, que às vezes são relatados com funcionamento anômalo, como exemplo, defeitos de quimiotaxia ou hiperresponsividade.<sup>5</sup> Na histologia, a lesão inicial, antes da ulceração, mostra uma inflamação supurativa profunda, muitas vezes foliculocêntrica, com densos infiltrados neutrofílicos, e uma vasculite leucocitoclástica está frequentemente presente. A borda solapada de uma úlcera mostra um infiltrado inflamatório misto, com predominância de neutrófilos, e a base da lesão geralmente mostra evidências de necrose e hemorragia. Em uma amostra coletada de eritema ao redor de uma úlcera PG, pode ser observada necrose de trombose de vasos sanguíneos dérmicos ou paniculares, com um infiltrado predominantemente linfocitário. Vale mencionar que edema e vasculite linfocítica também podem estar presentes.<sup>1,2,4</sup>

Também já foi demonstrado a detecção de autoanticorpos contra antígenos cutâneos, mas não foi comprovado que esses anticorpos estejam envolvidos na causa da lesão.<sup>1,2,3</sup> Há alguns estudos sugerindo a existência do fenômeno da “patergia”, que descreve o aparecimento de uma lesão cutânea após trauma menor, indicando uma resposta inflamatória alterada, exagerada e descontrolável a estímulos não específicos, poderia estar presente também nas lesões.<sup>1,2</sup>

## ASPECTOS CLÍNICOS

O pioderma gangrenoso apresenta-se clinicamente de formas distintas e, portanto, diagnosticar pode ser um desafio.<sup>2</sup> Os membros inferiores constituem o local mais comumente acometido, mas pode surgir simultaneamente ou de forma consecutiva em diferentes localizações no corpo, como nádegas e abdome.<sup>1</sup> O envolvimento da cabeça e pescoço não é incomum em crianças, enquanto o envolvimento da área genital e perianal tem sido relatado em bebês.<sup>2</sup>

O curso clínico da doença pode variar muito, de relativamente indolente a agressivo ou fulminante.<sup>2</sup> A patologia geralmente se inicia como um nódulo profundo ou pústula violeta, que rapidamente se desenvolve em uma ferida ulcerada, dolorosa e de rápida expansão com bordas irregulares de coloração vermelho escura ou purpúrica, com base necrótica granular, salpicada de pequenos abcessos.<sup>4,9,10</sup> Exsudato purulento hemorrágico, geralmente, se desenvolve dentro da úlcera. O crescimento periférico da lesão é serpiginoso e deve-se à escavação das margens ou ao aparecimento de novas pústulas hemorrágicas. A ferida pode variar em tamanho de alguns milímetros a mais de 30 cm, mas raramente atinge mais profundamente do que o subcutâneo. No entanto, lesões mais profundas até os tendões e músculos podem ser vistas.<sup>1,2,5</sup>

As úlceras superficiais podem estar confinadas à derme, mas geralmente se estendem para a camada lipídica até a fáscia subjacente. As lesões são geralmente isoladas, mas podem ser observadas fusão. A mucosa geralmente não é afetada, mas lesões aftosas podem se desenvolver na mucosa oral, às vezes com envolvimento extenso da boca, laringe e faringe. Em 70% dos casos, a infecção bacteriana não é encontrada na inoculação da ferida.<sup>2</sup> Tipicamente, ocorrerá concomitante insuficiência venosa e/ou arterial. Manifestações extracutâneas também podem ser encontradas em ossos e pulmões, com a presença de infiltrados neutrofílicos.<sup>1,2,5</sup>

O PG é classificado em quatro subtipos clínicos: clássico, bolhoso, pustuloso e vegetante. A forma mais comum é a clássica, ou também denominada ulcerativa, que apresenta dois estágios distintos, os estágios ulcerativo e de cicatrização. A fase ulcerativa evolui como uma ferida rapidamente progressiva, dolorosa, com um halo vermelho e bordas salientes, vermelho-púrpura e solapadas. O centro consiste em necrose com base purulenta ou granulomatosa. A resolução provoca cicatriz atrófica com a epiderme em aspecto de “papel de fumo” e pode estar associado a vasculites sistêmicas.<sup>1</sup> Acomete preferencialmente em regiões de extensão de membros e tronco, com frequência nas zonas pré-tibiais, o que influencia na maior predisposição para surgimento em locais de trauma.<sup>2,3,5</sup>

A classificação vegetativa, ou granulomatosa superficial, configura por lesão superficial ou placa ulcerada vegetante, de forma localizada, com lesões ulceradas e verrucosas superficiais, com bordas não escavadas, de base não purulenta. Possui lenta progressão e predileção por tronco, cabeça e pescoço. Geralmente, não está associada a doença sistêmica e responde rapidamente ao tratamento tópico, intralesional ou sistêmico.<sup>1,2,5</sup>

A forma bolhosa surge subitamente, mais superficial e caracteriza-se por pápulas, púrpuras e lesões cinza-azuladas, bolhosas e hemorrágicas.<sup>1</sup> Geralmente, afeta em locais atípicos, como face, dorso das mãos ou superfícies extensoras dos braços.<sup>2</sup> Em mais de 70% dos casos, está associada a patologia linfoproliferativa e mieloproliferativa e pode ser uma manifestação de leucemia, síndromes mieloproliferativas e mielodisplásicas. Quando o PG é diagnosticado, a evidência de malignidade hematológica deve ser excluída em todos os pacientes com forma bolhosa, pois isso sugere um prognóstico ruim.<sup>2,5</sup>

A apresentação pustulosa é uma variante clínica distinta, em que o início abrange um ou diversos grupos de pústulas que convergem, gradualmente, podendo ulcerar e provocar lesões extremamente dolorosas com duração de vários meses. Localiza-se nas superfícies extensoras de extremidades e área de tronco. É uma manifestação limitada a pacientes com doença inflamatória intestinal.<sup>1,2,5</sup>

## DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da doença é baseado nas características clínicas e curso evolutivo do quadro associado aos diagnósticos de exclusão. Embora nenhum critério clínico tenha sido formalmente adotado, um conjunto proposto requer o cumprimento de dois critérios principais. O primeiro é a rápida progressão da lesão dolorosa, adotando a expansão da margem de 1-2 cm por dia, ou aumento de 50% no tamanho da úlcera em 1 mês, necrótica com borda irregular, violácea e solapada. O segundo consiste na exclusão de outras causas de ulceração cutânea, acompanhado de pelo menos dois critérios menores, que inclui (a) história sugestiva de patergia ou achado clínico de cicatriz cibiforme, (b) doenças sistêmicas associadas a PG, (c) achados histopatológicos como neutrofilia dérmica estéril, inflamação mista ou vasculite linfocítica, e (d) resposta ao tratamento.<sup>1,11</sup>

A avaliação inicial deve incluir história completa, exame físico e biópsias de pele. Um histórico completo do paciente deve esclarecer a progressão das lesões, patergia, exposições recentes e resultados de intervenções tentadas anteriormente. Exame físico minucioso é necessário, definir todas as áreas de envolvimento, incluindo a descrição da lesão, além de avaliar a evidência de doença sistêmica concomitante.<sup>2,3,4</sup>

As biópsias de pele são fundamentais tanto para o exame histológico para organismos infecciosos, quanto para cultura de bactérias, vírus, fungos e micobactérias atípicas, sendo úteis para exclusão de outras condições. Estudo de imunofluorescência direta pode ser importante para afastar doença autoimune da pele ou vasculite, embora os achados não sejam sensíveis nem específicos para PG. Ao obter uma amostra, a biópsia incisional profunda é preferível a uma biópsia por punção, com a amostra incluindo uma porção da borda da lesão e abrangendo o subcutâneo. A preocupação com a indução de patergia não deve impedir a biópsia inicial.<sup>2,4,11</sup>

Em relação aos achados laboratoriais, não existem exames específicos, mas é possível observar índices elevados de proteína C reativa (PCR), velocidade de hemossedimentação (VHS) e leucocitose.<sup>11</sup> Pode haver anemia e diminuição do ferro sérico, assim como hiper e hipoglobulinemia. Autoanticorpos específicos não costumam ser observados, da mesma forma que imunocomplexos circulantes não são detectados.<sup>1,11</sup>

O pioderma gangrenoso também é um diagnóstico de exclusão, sendo crucial descartar outras etiologias de úlceras, especialmente causas infecciosas. O diagnóstico diferencial é amplo, inclui vasculites sistêmicas, como granulomatose de Wegener, crioglobulinemia, poliarterite nodosa e síndrome do anticorpo antifosfolipídeo, infecções de esporotricose, amebíase, úlcera sifílica e ectima gangrenoso, neoplasias malignas, úlceras isquêmicas e picadas de insetos, entre outros. O diagnóstico errôneo de PG como outra condição é frequente e pode ser prejudicial aos pacientes.<sup>1,2,11</sup>

Pode-se presumir que úlceras bem demarcadas representam dermatite factícia, potencialmente causando atraso no tratamento ou sofrimento psicológico. O pioderma gangrenoso também pode ser confundido com infecção e submetido ao desbridamento da ferida, que pode provocar patergia e exacerbar a doença ou resultar em amputação do membro. Um estudo recente sugere que até 10% dos casos de PG são na verdade diagnósticos errados.<sup>2,11</sup>

## TRATAMENTO

Não há padrão-ouro para o tratamento, seu manejo terapêutico, essencialmente, tem como alvo limitar a destruição de tecido, possibilitar a cura da ferida e alcançar um resultado estético adequado. A doença tem o elemento inflamatório sistêmico e o componente da ferida, deste modo, uma estratégia de terapia eficaz deve abordar ambos os processos. Uma combinação de tratamento local da ferida, terapia tópica e/ou sistêmica é ideal. São indicadas medidas diretas para assepsia simples das lesões e realização de curativos estéreis. É importante evitar a patergia com minimização da cirurgia e cautela no desbridamento<sup>5</sup>. Ademais, o uso de medicação quase sempre pode ser ponderado, com objetivo de promover cicatrização e prevenir surgimento de novas lesões.<sup>1,4,11</sup>

O tratamento abrange a utilização de corticosteroides tópicos ou intralesionais, de 6-mercaptopurina ou a azatioprina, de cromoglicato tópico, de dapsona, de clofazimina e de ciclosporina, entre outros. A corticoterapia sistêmica é considerado o tratamento mais eficaz, seu uso pode interromper a progresso das úlceras e prevenir novas lesões.<sup>1,2,4</sup> Na maioria dos casos, são necessárias altas doses iniciais, aproximadamente 100-200 mg/dia de prednisolona ou 60-80 mg/dia de prednisona. A utilização da oxigenoterapia hiperbárica pode ser necessária para pacientes que não toleram ou respondem doses a altas de corticosteroides sistêmicos.<sup>1,5,11</sup>

O uso de sulfonamidas também pode ser benéfico. A faixa de dose diária é de 4 a 6 g e deve ser reduzida para aproximadamente 0,5 a 1 g/dia após a observação de melhora clínica e podem ser adicionados ao tratamento, em uso concomitante aos corticoides nos estágios iniciais da doença. Outra proposta, a ciclosporina pode produzir melhora significativa à medida que a lesão cicatriza, na dose de 6-10 mg/kg/dia entre 1 a 3 meses. A clofazimina, em doses diárias de 200-300 mg, pode ser utilizada para cessar a progressão da lesão em 1 a 2 meses e completar a cicatrização em até 5 meses. Em pacientes refratários a altas doses de corticosteroides, a talidomida oral foi eficaz com cicatrização completa em 10 semanas de tratamento.<sup>1,5</sup>

A cirurgia para PG, no geral, é controversa devido ao risco de patergia. Patergia é relatada em 15,1% dos pacientes e aumenta com cirurgias mais invasivas<sup>12</sup>. No entanto, a limpeza da necrose na ferida pode ser necessária para evitar infecção e pode ser realizada com cautela quando o paciente está imunossuprimido.<sup>5</sup>

## MATERIAL E MÉTODOS

### DESENHO

O trabalho consiste em um estudo descritivo constando um relato de caso de um homem de 53 anos, usuário de drogas e portador de doença inflamatória intestinal, doença de Crohn, que evolui com pioderma gangrenoso. O paciente é proveniente da Policlínica de Saúde, localizado na Barra da Tijuca, Rio de Janeiro. A coleta de dados foi realizada em prontuário eletrônico arquivado na unidade de tratamento com o devido consentimento da mesma.

## METODOLOGIA DE PESQUISA BIBLIOGRÁFICA

Foi realizada uma busca através das plataformas BVS, Scielo e Pubmed utilizando como critérios de busca “pioderma gangrenoso”, “pyoderma gangrenosum”, “dermatose neutrofílica”, “neutrophilic dermatosis”, “doença de crohn”, “crohn’s disease” “cocaína” e “cacaíne”. Foram incluídos os trabalhos entre o período de 2011 a 2025, no idioma português e inglês, priorizando conteúdos mais recentes, excluindo os que não têm enfoque no objetivo do trabalho ou que não se encontram dentro da faixa temporal.

## RELATO DE CASO

Paciente, masculino, 53 anos, pardo, natural do Rio de Janeiro, no dia 25 de fevereiro de 2021 dá entrada no ambulatório de dermatologia da Policlínica de Saúde da Unigranrio, localizada na Barra da Tijuca, queixando-se de uma ferida que não cicatriza em perna esquerda.

Refere crescimento progressivo da lesão, dor intensa e prurido em perna esquerda associado a edema e hiperemia de início há 3 meses. Nega febre e/ou sintomas sistêmicos associados, mordidas de insetos e machucados prévios. Fez uso de cefalexina, ciprofloxacino e amoxacilina com clavulanato de forma ambulatorial sem obter melhora do quadro. Anteriormente, no dia 26 de dezembro de 2020, internou no Centro de Emergência Regional (CER) do Leblon onde permaneceu por 12 dias em uso de clindamicina e oxacilina sem melhora do quadro. Foi transferido para o Hospital Federal do Andaraí onde permaneceu por 8 dias em uso de ertapenem, relatando melhora com a medicação. Porém, houve piora da doença de Crohn durante a internação, sendo prescrito uso de corticoide sistêmico. Nega desbridamento da lesão durante internações.

Ao exame, na face anterior e lateral de perna esquerda, há presença de duas lesões ulceradas, dolorosas, com bordas bem delimitadas, irregulares de coloração vermelho escuro, solapadas, e base gangrenosa, salpicada de pequenos abcessos, sugestivo de pioderma gangrenoso, forma clássica, como mostra a figura 1. Verifica-se que há uma lesão maior, de aproximadamente 5 cm, de localização mais inferior e outra lesão menor, de aproximadamente 3 cm, se localizando em região acima.

Atualmente, em uso sulfassalazina 500mg, comprimido, duas vezes ao dia. Diagnóstico de doença de Crohn há 34 anos. Tabagista, carga tabágica 30 maços/ano, e recentemente ex-usuário de droga, cocaína. Última colonoscopia foi feita em 2019, referindo controle da doença de Crohn. Durante a consulta, foi realizada biopsia na lesão, solicitado cultura para fungos, micobactérias e histopatologia. Diante da hipótese diagnóstico de pioderma gangrenoso, foi prescrito prednisolona 60 mg/dia, comprimido, por 15 dias, e ivermectina 15mg, comprimido, para prevenção de estrongiloidíase.

No dia 04 de março, evolui com piora da lesão desde a última consulta, não houve resposta com o tratamento, sem resultado ainda da biópsia. Foi prescrito corticoide sistêmico, prednisona 80mg/dia, comprimido, pela manhã durante duas semanas, carbonato de cálcio 500 mg, comprimido, 2 vezes por dia, omeprazol 10 mg, comprimido, pela manhã em jejum e encaminhado para o Hospital Universitário Pedro Ernesto.

Paciente retorna no dia 20 de maio de 2021 ao ambulatório com o controle do quadro álgico e ótima evolução da lesão cicatricial, observado em figura 2. Resultado da biopsia, evidenciando processo inflamatório misto difuso, rico em neutrófilos, sugestivo de dermatose neutrofílica. Além do resultado da cultura para micobactérias, fungos e leveduras todos negativos. Em consulta, refere melhora do quadro, apresentando cicatrização completa da lesão em membro inferior esquerdo. Paciente agora retorna as suas atividades, antes comprometidas devido sua patologia, acarretando não somente numa melhora física como psíquica do paciente.

## DISCUSSÃO

O pioderma gangrenoso é uma dermatose neutrofílica inflamatória rara, crônica e muitas vezes recorrente, que acomete principalmente adultos.<sup>1</sup> Sua etiologia ainda é desconhecida, e na maior parte das vezes, sabe-se que há relação com alguma patologia sistêmica subjacente, como doença inflamatória intestinal, neoplasias, artrites e doenças hematológicas.<sup>1,2,4</sup>

A apresentação clínica do PG é variável, comumente, caracteriza-se pelo desenvolvimento lesões cutâneas ulceradas, múltiplas ou únicas e dolorosas.<sup>2</sup> Sintomas sistêmicos como febre, artralgias e mialgias podem estar associados.<sup>1</sup> Ainda faltam marcadores sorológicos ou histológicos específicos para identificação da doença, desta forma, o diagnóstico é clínico e de exclusão. Sendo assim, o diagnóstico ágil e, consequente, tratamento precoce e manejo adequado, são fundamentais para reduzir a atividade da doença, melhorando a qualidade de vida do paciente.<sup>2,3,5</sup>

A doença acomete principalmente adultos de 25 a 54 anos, portanto, é possível verificar que o paciente do caso se encontra dentro da faixa epidemiológica da doença.<sup>1,4</sup> Além disso, o mesmo é diagnosticado doença de Crohn há 34 anos, que consiste em uma doença inflamatória intestinal, frequentemente relacionada ao pioderma gangrenoso.<sup>2,4,5</sup> O paciente também foi usuário de cocaína, e em casos excepcionais associam o uso da droga ao PG, principalmente contaminada com o agente adulterante levamisol.<sup>7,8,13</sup> Cerca de 80% da cocaína é adulterada com levamisol, como ambos apresentam aparência semelhante, pode ser usado para potencializar o efeito psicotrópico e agente de volume para aumentar o peso do fármaco<sup>7,9</sup>.

O paciente do caso apresentou duas lesões localizadas em perna esquerda, ulceradas, dolorosas, com bordas bem delimitadas, irregulares de coloração vermelho escuro e solapadas. Ao analisar as características clínicas da lesão, é possível identificar o quadro da forma ulcerativa do pioderma gangrenoso, que também é a mais classificação mais comum.<sup>1,2,3</sup> Apresentou evolução rápida e progressiva, com base gangrenosa e salpicada de pequenos abscessos, o que diferencia da forma vegetativa da doença, que evolui de forma lenta, com base não purulenta e superficial.<sup>1,4,5</sup>

Corroborando para o diagnóstico, o resultado da biopsia evidencia processo inflamatório misto difuso, rico em neutrófilos, sugestivo de dermatose neutrofílica.<sup>1,2,5</sup> Como o pioderma gangrenoso também é um diagnóstico de exclusão, é essencial descartar outras etiologias de úlceras, especialmente causas infecciosas.<sup>1,2,11</sup> Para tanto, foi realizada cultura para micobactérias, fungos e leveduras, que não evoluíram com crescimento microbiano.

Mediante à correlação clínico-patológica e à exclusão das outras hipóteses diagnósticas, foi instituído no paciente terapia imunossupressora para pioderma gangrenoso conforme preconiza literatura, com corticoide sistêmico, prednisolona.<sup>1,2,4</sup> A corticoterapia sistêmica é terapia mais adequada, e seu uso pode cessar a progressão e evitar o surgimento de novas lesões.<sup>1,5,11</sup> Não foi realizado o desbridamento na ferida do paciente durante seu manejo e hospitalização, sendo importante para evitar o efeito de patergia, que poderia agravar a lesão ou provocar amputação do membro acometido.<sup>5,11</sup>

Cabe destaca que bons resultados têm sido alcançados com inibidores do TNF-alfa, como o infliximabe, principalmente em pacientes com comorbidades, como no pioderma gangrenoso associado à doença de Crohn, essa droga é considerada a terapia de escolha.<sup>1,14</sup> Para pacientes não estáveis e refratários ao tratamento medicamentoso, a manipulação cirúrgica pode desempenhar um papel importante no tratamento do pioderma gangrenoso secundário da doença inflamatória intestinal. O manejo cirúrgico pode ter algum papel no tratamento do PG secundário à doença inflamatória intestinal em pacientes instáveis e refratários à terapia medicamentosa.<sup>1,6</sup>

Sabe-se ainda que a instituição precoce da terapia adequada é capaz de diminuir a dor, prevenir cicatrizes extensas e reduzir a mortalidade associada a doença.<sup>5,11</sup> Entretanto, o pioderma gangrenoso ainda é um desafio clínico, de difícil diagnóstico e frequentemente mal diagnosticado.<sup>1,2,15</sup> Em virtude disso, o indivíduo pode permanecer com a doença por um longo período sem o devido diagnóstico e tratamento, como foi o caso do paciente, que passou por uma internação hospitalar de 20 dias, utilizou diversos antibióticos de amplo espectro e demorou 3 meses até, enfim, iniciar o devido tratamento.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O pioderma gangrenoso é uma dermatose neutrofílica complexa, predominante em adultos, de etiopatogenia ainda incerta, que pode ter um curso imprevisível e muito variável desde seu início e durante sua evolução. O monitoramento vigilante para o pioderma gangrenoso também é apropriado em qualquer paciente com doença sistêmica frequentemente associada, como DII, artrite, neoplasias ou distúrbio hematológico, apresentando novas lesões cutâneas. Embora raro, o uso da cocaína pode estar associado ao PG, constituindo em um problema pelas lesões cutâneas e sistêmicas.

Dessa forma, a manutenção de um alto índice de suspeição é crucial para o diagnóstico. As investigações devem ser consideradas em pacientes cujas feridas são dolorosas, de rápida expansão, não cicatrizam e não respondem a antibióticos, ou pioram com desbridamento cirúrgico. O manejo bem-sucedido do PG normalmente requer várias modalidades para reduzir a inflamação e otimizar a cicatrização de feridas, além do tratamento de quaisquer doenças subjacentes.

## REFERÊNCIAS

1. Konopka CL, Padulla GA, Ortiz MP, Beck AK, Bitencourt MR, Dalcin DC. Pioderma Gangrenoso: um Artigo de Revisão. Jornal Vascular Brasileiro [Internet]. 2013 Mar [cited 2025 Mar 09];12(1):25–33. Available from: <https://www.jvascbras.org/article/doi/10.1590/S1677-54492013000100006>
2. Alavi A, French LE, Davis MD, Brassard A, Kirsner RS. Pyoderma Gangrenosum: An Update on Pathophysiology, Diagnosis and Treatment. American Journal of Clinical Dermatology [Internet]. 2017 Feb 21 [cited 2025 Mar 10];18(3):355–72. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s40257-017-0251-7>

3. Graças AM das, Alecrim ES de, Lyon S. Pyoderma gangrenosum: clinical evidences and characteristics. Revista Médica de Minas Gerais [Internet]. 2016 [cited 2025 Mar 10];26. Available from: <http://www.rmmg.org/artigo/detalhes/2071>
4. George C, Deroide F, Rustin M. Pyoderma gangrenosum – a guide to diagnosis and management. Clinical Medicine [Internet]. 2019 May [cited 2025 Mar 10];19(3):224–8. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6542232/>
5. Pyoderma gangraenosum [Internet]. Ugeskriftet.dk. 2021 [cited 2022 Mar 10]. Available from: <https://ugeskriftet.dk/videnskab/pyoderma-gangraenosum>
6. Wang JY, French LE, Shear NH, Amiri A, Alavi A. Drug-Induced Pyoderma Gangrenosum: A Review. American Journal of Clinical Dermatology [Internet]. 2017 Jun 17 [cited 2025 Mar 11];19(1):67–77. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28624960/>
7. Lemieux A, Ran Cai Z, Belisle A, Chartier S, Bolduc C. Multifocal cocaine-induced pyoderma gangrenosum: A report of two cases and review of literature. SAGE Open Medical Case Reports [Internet]. 2020 Jan [cited 2025 Mar 10];8:2050313X2093573. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7425317/>
8. Gadarowski MB;Agnihothri R;Scott G;Plovanich M. Pyoderma gangrenosum associated with levamisole-adulterated cocaine in a c-ANCA positive patient. Dermatology online journal [Internet]. 2021 [cited 2024 May 11];27(1). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33560793/>
9. Maverakis E, Ma C, Shinkai K, Fiorentino D, Callen JP, Wollina U, et al. Diagnostic Criteria of Ulcerative Pyoderma Gangrenosum. JAMA Dermatology [Internet]. 2018 Apr 1 [cited 2024 May 10];154(4):461. Available from: <https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/2672268>
10. Binus AM, Qureshi AA, Li VW, Winterfield LS. Pyoderma gangrenosum: a retrospective review of patient characteristics, comorbidities and therapy in 103 patients. British Journal of Dermatology [Internet]. 2011 Nov 24 [cited 2024 May 10];165(6):1244–50. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2133.2011.10565.x>
11. Ahronowitz I, Harp J, Shinkai K. Etiology and Management of Pyoderma Gangrenosum. American Journal of Clinical Dermatology [Internet]. 2012 Jun [cited 2024 May 09];13(3):191–211. Available from: <https://link.springer.com/article/10.2165/11595240-00000000-00000>
12. Xia FD, Liu K, Lockwood S, Butler D, Tsiaras WG, Joyce C, et al. Risk of developing pyoderma gangrenosum after procedures in patients with a known history of pyoderma gangrenosum—A retrospective analysis. Journal of the American Academy of Dermatology [Internet]. 2018 Feb [cited 2024 May 10];78(2):310-314.e1. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28947285/>
13. Martínez M, Ramírez JA, Ruiz JD, Velásquez MM. Pyoderma gangrenosum associated to the use of cocaine/levamisole. Series of three cases and literature review. Anais Brasileiros de Dermatologia [Internet]. 2021 Mar [cited 2024 May 30];96(2):188–95. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33640188/>
14. Mikail M, Wilson A. Infliximab treatment for large, multifocal, abdominal pyoderma gangrenosum associated with ulcerative colitis: A case report. SAGE Open Medical Case Reports [Internet]. 2020 Jan [cited 2024 May 30];8:2050313X2096411. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33149915/>
15. Ahn C, Negus D, Huang W. Pyoderma gangrenosum: a review of pathogenesis and treatment. Expert Review of Clinical Immunology [Internet]. 2018 Feb 13 [cited 2024 May 30];14(3):225–33. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29406827/>