

# Coexistência de pioderma gangrenoso e hidradenite supurativa resultando em atraso diagnóstico

## *Coexistence of pyoderma gangrenosum and hidradenitis suppurativa resulting in diagnosis delay*

### Resumo

#### **Introdução**

Pioderma gangrenoso e hidradenite supurativa são doenças inflamatórias que podem coexistir entre si, apesar de essa ser uma associação rara. É comum que ocorra atraso diagnóstico em ambas individualmente e isso se agrava quando ocorrem no mesmo paciente.

#### **Objetivos**

Relatar um caso de pioderma gangrenoso associado à hidradenite supurativa em uma mulher de 31 anos, após a paciente passar por inúmeros tratamentos desnecessários devido a erros diagnósticos.

#### **Materiais / Sujeitos e Métodos**

A coexistência de duas doenças inflamatórias em uma mesma paciente foi observada em ambulatório de Dermatologia e foi realizado um relato de caso.

#### **Resultados**

A associação de pioderma gangrenoso com hidradenite supurativa é rara e possui negativo impacto na qualidade de vida de seus portadores. O atraso diagnóstico irá impactar mais ainda na qualidade de vida.

#### **Conclusões**

É fundamental que o médico Dermatologista seja capaz de reconhecer e de fazer o diagnóstico diferencial entre as duas doenças para iniciar um tratamento precoce para os pacientes, evitando atrasos diagnósticos.

#### **Abstract**

*The coexistence of two auto inflammatory diseases is a real challenge for Dermatologists. Pyoderma gangrenosum and hidradenitis suppurativa are two of this diseases and can be diagnosed in the same patient. They are both rare diseases that have an important impact in the quality of life of the patients. Therefore, it is essential that doctors are able to diagnose them correctly so there won't be any delays on the treatments.*

### Autora/Coautora/Orientadora

#### **Daniela Santiago Jacob**

Pós-graduanda em Dermatologia  
Faculdades BWS  
Brasil

#### **Paula Mitsue Okamura**

Pós-graduanda em Dermatologia  
Faculdades BWS  
Brasil

#### **Carolina Queiroz**

Professora - Dermatologia  
Faculdades BWS  
Brasil

### Palavras-chave

Pioderma gangrenoso. Hidradenite supurativa. Doenças inflamatórias.

### Keywords

*Pyoderma gangrenosum. Hidradenitis suppurativa. Inflammatory diseases.*

## INTRODUÇÃO

A Hidradenite Supurativa (HS) e o Pioderma Gangrenoso (PG) fazem parte do espectro de doenças inflamatórias com associação frequente de doenças sistêmicas. Após o desenvolvimento de HS, o PG pode se desenvolver em qualquer momento da evolução da doença, apesar de se tratar de uma associação rara <sup>(1)</sup>.

O Pioderma Gangrenoso trata-se de uma doença inflamatória caracterizada por úlceras cutâneas dolorosas com bordas violáceas irregulares, que se localizam mais comumente em membros inferiores, porém podem atingir qualquer área do corpo <sup>(2)</sup>. É classificado dentro do espectro das síndromes neutrofílicas e autoinflamatórias, com infiltrado neutrofílico no histopatológico <sup>(3)</sup>. Apresenta múltiplas formas clínicas, sendo o tipo ulceroso o mais comum <sup>(4)</sup>.

Possui incidência global de 2-3 casos a cada 100.000 habitantes por ano, atingindo principalmente adultos entre 40 e 60 anos e possui leve predominância no sexo feminino <sup>(2,3)</sup>. Devido à dificuldade diagnóstica, acredita-se que sua prevalência é subestimada. Isso ocorre devido à similaridade com outras dermatoses neutrofílicas e devido à sua histopatologia inespecífica, que se caracteriza por infiltração de neutrófilos polimorfonucleares <sup>(2,4)</sup>.

Hoje preconiza-se que o diagnóstico seja baseado na clínica e evolução das lesões, além de biópsia da borda de úlcera demonstrando infiltrado neutrofílico (este constitui um critério obrigatório para o diagnóstico) <sup>(5)</sup>.

A hidradenite supurativa é uma doença crônica, recorrente e debilitante da pele, que se caracteriza pela presença de nódulos, abscessos e fistulas em regiões de dobras, principalmente axila, região inframamária e períneo <sup>(6)</sup>.

Há prevalência de 4% na população de adultos jovens e é mais comum no sexo feminino <sup>(7)</sup>. Possui forte associação com fatores genéticos e hormonais, além de piora com tabagismo e obesidade <sup>(6)</sup>. Por se confundir com outras dermatoses inflamatórias, é comum o atraso diagnóstico de, em média, 12 anos, o que impacta negativamente na qualidade de vida desses pacientes <sup>(7)</sup>.

O diagnóstico é basicamente clínico, observando-se características e localização das lesões, sendo que biópsia é indicada somente se o diagnóstico for incerto <sup>(6)</sup>.

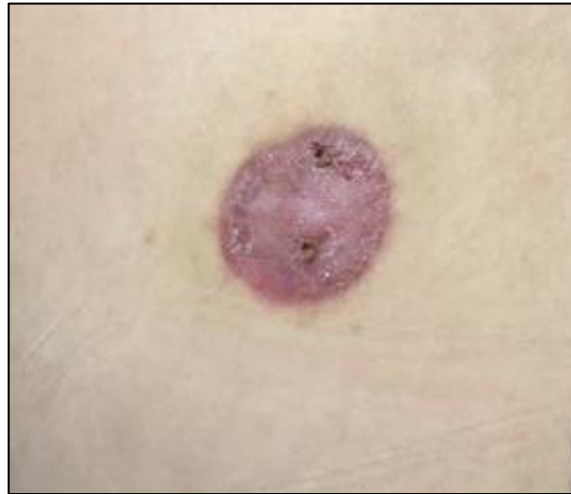
## RELATO DO CASO

Paciente de 31 anos do sexo feminino com diagnóstico de Pioderma Gangrenoso realizado em 2016 com auxílio de anátomo patológico. Não apresenta demais comorbidades. O anátomo patológico de 2016 foi trazido pela paciente na consulta e evidenciou infiltrado inflamatório misto, predominantemente mononuclear, contendo neutrófilos e aglomerados esparsos de histiócitos epitelioides, com permeação neutrofílica da epiderme, permanecendo com hipótese diagnóstica de dermatite granulomatosa com atividade supurativa.

Antes de realizar o diagnóstico, a mesma já havia realizado tratamento para outras hipóteses diagnósticas: tuberculose cutânea com levofloxacino, rifampicina e claritromicina e para acne inflamatória com isotretinoína, em decorrência de lesão atípica em face, caracterizada por placa eritematosa de superfície irregular, medindo cerca de 5 cm em região malar bilateralmente.

Como os tratamentos não tiveram o resultado desejado, realizou-se biópsia que revelou dermatose neutrofílica ulcerada, o que auxiliou no diagnóstico de pioderma gangrenoso. Com isso a paciente iniciou tratamento com Dapsona ainda em 2016 relatando melhora das lesões durante o período de uso do medicamento, porém abandonou o tratamento após dois anos. Retorna em 2020 com queixa de placas hipercrômicas descamativas com pontos de exulceração, bordas bem definidas, limites precisos, medindo cerca de 3,5cm em dorso à direita (Figura 1) e medindo 2cm em membro superior direito (Figura 2). Possui lesões cicatriciais normocrômicas atróficas em região malar bilateralmente (Figura 3).

**Figura 1** - Placa hipercrômica descamativas com pontos de exulceração, bordas bem definidas, limites precisos, medindo cerca de 3,5cm em dorso à direita.



Fonte: original da autora.

Iniciado tratamento com Prednisona 70mg ao dia por 4 semanas e também encaminhada para gastroenterologista devido a probabilidade de associação de comorbidades do trato gastrointestinal com o Pioderma Gangrenoso. Retorna após alguns meses com queixa de nova lesão nodular eritematosa com centro ulcerado em região axilar direita, sugestiva de Hidradenite Supurativa. Tendo em mente a associação de HS e PG, foi iniciado tratamento com Metformina 500mg/dia, Dapsone 100mg/dia e Espironolactona 100mg/dia ao qual a paciente apresentou resposta adequada, porém com fistulização de lesões em dorso e em axila, uma complicação comum em pacientes com HS.

Devido ao quadro característico de ambas as doenças, associado à resposta ao tratamento e ao anátomo patológico do ano de 2016, foi possível que houvesse a suspeição da associação de duas doenças.

A paciente continua seguindo em nosso ambulatório sem previsão de alta, devido a cronicidade das duas doenças e a dificuldade de encontrar um tratamento ao qual ambas respondam de maneira adequada.

**Figura 2** - Placa hipercrômica descamativas com pontos de exulceração, bordas bem definidas, limites precisos, medindo 2cm em membro superior direito.



Fonte: original da autora.

**Figura 3** - Lesão cicatricial normocrômica atrófica em região malar direita.



Fonte: original da autora.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

O Pioderma Gangrenoso (PG) e a Hidradenite Supurativa (HS) se caracterizam como doenças inflamatórias e frequentemente podem se associar a outras doenças sistêmicas. Apesar de ser uma rara associação, o PG pode se desenvolver em qualquer momento da evolução do HS <sup>(1)</sup>. A prevalência de pacientes com essa associação permanece desconhecida <sup>(8)</sup>.

Ambas dividem vários aspectos em comum, principalmente as lesões dolorosas que surgem devido à resposta inflamatória exacerbada, sendo que no caso do PG, as lesões se apresentam como úlceras enquanto no HS caracterizam-se por abscessos e fístulas <sup>(1,8)</sup>.

É mandatório saber diferenciar as duas condições, de maneira que, além de saber identificar o tipo de lesão, devemos também conhecer os principais sítios de ocorrência de ambas: enquanto o pioderma gangrenoso é mais comum nos membros inferiores, a hidradenite supurativa irá acometer axilas, períneo e região inframamária <sup>(1)</sup>. A clínica é importante no diagnóstico de ambas as condições, porém no caso do PG é importante realizar biópsia da borda de lesão para a identificação de infiltrado neutrofílico, enquanto na HS isso só é recomendado quando há dúvida diagnóstica <sup>(5,6)</sup>.

Foi demonstrado que 1 em cada 546 pacientes com HS pode desenvolver PG concomitantemente. Essa baixa prevalência torna difícil reconhecer um fenótipo característico dos pacientes que possuem ambas as doenças em associação, dificultando ainda mais o diagnóstico <sup>(8)</sup>.

A fisiopatologia de ambas as doenças ainda não foi completamente esclarecida, portanto os tratamentos disponíveis para ambas já configuram um desafio para o médico Dermatologista. Dessa forma é ainda mais difícil encontrar um tratamento que seja eficiente quando há a coexistência de HS com PG <sup>(1)</sup>.

## CONCLUSÕES

A concomitância de duas doenças autoinflamatórias que naturalmente já possuem um atraso diagnóstico devido à natureza das lesões e achados histológicos inespecíficos, é um desafio ainda maior para o médico Dermatologista. O aspecto das lesões, dependendo do estágio em que se encontram as doenças, pode gerar muitas dúvidas no examinador, além de pode haver mimetismo entre as duas doenças.

Ambas podem se apresentar com lesões extremamente dolorosas, com saída de secreção e odor fétido, causando um enorme desconforto no paciente, o que impacta diretamente em sua qualidade de vida.

No caso acima percebemos que o quadro clínico dessas doenças ainda gera muita dúvida diagnóstica em profissionais de saúde, causando insegurança nos pacientes, além de inúmeros tratamentos desnecessários até se chegar a um diagnóstico correto e estabelecer um tratamento que nem sempre será eficaz.

Cada vez mais é reconhecido que doenças dermatológicas são responsáveis por impactar negativamente na qualidade de vida de seus portadores. Quanto mais se atrasa um diagnóstico, maiores as chances de surgirem sequelas físicas e psicológicas de difícil reversão.

Apesar de configurar um grande desafio diagnóstico, é de suma importância que médicos de todas as especialidades tenham conhecimento sobre essas dermatoses e saibam diagnosticá-las para amenizar os impactos negativos na qualidade de vida que essas doenças causam em seus portadores. Um conhecimento básico sobre características e localização das lesões, além de conhecer as primeiras linhas de tratamento disponíveis, já é o suficiente para iniciar um tratamento de maneira precoce na tentativa de reduzir possíveis sequelas.

Conhecendo as duas dermatoses separadamente, o médico terá mais segurança no momento de realizar o diagnóstico e, na rara ocasião de haver concomitância entre ambas, será possível iniciar um tratamento em estágios iniciais da doença com o intuito de minimizar os impactos negativos na qualidade de vida dos pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. Hsiao JL, Antaya RJ, Berger T, Maurer T, Shinkai K, Leslie KS. Hidradenitis suppurativa and concomitant pyoderma gangrenosum: a case series and literature review. *Arch Dermatol*. [Internet]. 2010 nov. [citado 2021 fev. 01];146(11):1265-70. Disponível em <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21079064/>
2. Rodríguez-Zúniga MJM, Heath MS, Gontijo JRV, Ortega-Loayza AG. Pyoderma gangrenosum: a review with special emphasis on Latin America literature. *An Bras Dermatol*. [Internet]. 2019 jun. [citado 2020 mar. 19];94(6):729-743. Disponível em [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0365-05962019000600729](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962019000600729)
3. Ashchyan HJ, Nelson CA, Stephen S, James WD, Micheletti RG, Rosenbach M. Neutrophilic dermatoses. Part II. Pyoderma gangrenosum and other bowel and arthritis associated neutrophilic dermatoses. *Journal of the American Academy of Dermatology*. [Internet]. 2018 abr. [citado 2020 mar. 18]; 79(6):1009-1022. Disponível em [https://www.jaad.org/article/S0190-9622\(18\)30503-6/fulltext](https://www.jaad.org/article/S0190-9622(18)30503-6/fulltext)
4. Fletcher J, Alhusayen R and Alavi A. Recent advances in managing and understanding pyoderma gangrenosum. *F1000Research*. [Internet]. 2019 dez. [citado 2020 mar. 03];8:2092. Disponível em <https://doi.org/10.12688/f1000research.19909.1>
5. Billings SD, Common and critical inflammatory dermatoses every pathologist should know. *Modern Pathology*. [Internet]. 2020 out. [citado 2020 mar. 22];33:107-117. Disponível em <https://www.nature.com/articles/s41379-019-0400-z>
6. Lee EY, Alhusayen R, Lansang P, Shear N, Yeung J. What is hidradenitis suppurativa? *Can Fam Physician*. [Internet]. 2017 fev. [citado 2021 fev. 01];63(2):114-120. Disponível em <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28209676/>
7. Saunte DML, Jemec GBE. Hidradenitis Suppurativa: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA*. [Internet]. 2017 nov. [citado 2021 fev. 01];28;318(20):2019-2032. Disponível em <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29183082/>
8. Tannenbaum R, Strunk A, Garg A. Overall and subgroup prevalence of pyoderma gangrenosum among patients with hidradenitis suppurativa: A population-based analysis in the United States. *J Am Acad Dermatol*. [Internet]. 2019 jun. [citado 2021 mar. 15];80(6):1533-1537. Disponível em <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30738122/>