

PYODERMA GANGRENOSUM (L88)

Kamer Faruk COŞKUN¹

Nazlı CAF²

REMEMBER

- ▶ Pyoderma gangrenosum (PG) is a rare neutrophilic dermatosis. The disease may coexist with other neutrophilic dermatoses.
- ▶ The annual incidence of PG is estimated to be 3-10 cases globally. The disease can theoretically be seen in the elderly, but it usually occurs in the fifth decade and is more common in women.
- ▶ There are four major clinical forms of pyoderma gangrenosum: ulcerative, bullous, pustular, and superficial granulomatous forms. Postoperative and periostomal forms have also been described.
- ▶ Cases triggered by drugs such as imatinib, oral isotretinoin and rituximab have also been reported in the literature.
- ▶ PG usually starts as a pustule, nodule or bulla on an erythematous background and quickly progresses to a necrotic ulcer.
- ▶ The classic lesion is a violaceous, painful sterile, and detached necrotic ulcer.
- ▶ The degree of pain is usually greater than expected considering the size of the ulcer.
- ▶ The ulcerative form is most common in the lower extremities and is most commonly associated with inflammatory bowel diseases, arthritis, and myeloproliferative diseases.

¹ MD., Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Dermatology Clinic, coskunkamer@gmail.com

² MD., Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Dermatology Clinic, drnazlicaf@gmail.com



hematological malignancies and diseases that may accompany the patient should be done by a hematology specialist (gammopathies, acute leukemias, myelodysplastic syndrome, polycythemia vera).

Rheumatology

- ▶ Patients should be assessed for the presence of accompanying inflammatory arthritis (rheumatoid arthritis, psoriatic arthritis and ankylosing spondylitis).
- ▶ Further evaluations for syndromes in which PG is a component may be required by a rheumatologist (PAPA, PAPASH, PASH and SAPHO syndromes).

Physical Medicine and Rehabilitation

- ▶ It may be appropriate to evaluate the patient with bone densitometry before the administration of corticosteroid therapy. In addition, it would be appropriate to consult a physical medicine and rehabilitation specialist for suitable exercise program to protect patients from steroid-associated myopathy.

Infectious Diseases

- ▶ It is recommended to review the patient's COVID-19, influenza, pneumococcal, and hepatitis B vaccination status before immunosuppressive therapy.
- ▶ In addition, when secondary skin infections occur, an evaluation is required in terms of appropriate antibiotic therapy.

Ophthalmology

- ▶ Ocular involvement is rare in PG, but scleritis, ulcerative keratitis, and eyelid ulcerations may occur. In case of doubt, an ophthalmologist should be consulted.

Internal Medicine

- ▶ It is important to adjust the blood glucose levels of the patient according to the systemic steroid treatment to be given and to evaluate the blood pressure.

Plastic and Reconstructive Surgery

- ▶ PG can be triggered by surgical procedures, so additional care should be taken in indications. Patients should be evaluated by plastic and reconstructive surgeon for interventions such as autologous keratin leaf transplantation, and free flaps.

REFERENCES

- Moschella MDPD and SL. PYODERMA GANGRENO-SUM. In: Jean L. Bologna, Julie V. Schaffer LC, editor. *Dermatology*. 4th ed. China: Elsevier; 2018. p. 459–63.
- Maverakis E, Marzano A V., Le ST, Callen JP, Brügggen MC, Guenova E, et al. Pyoderma gangrenosum. *Nat Rev Dis Prim*. 2020;6(1):1–19.
- Alavi A, French LE, Davis MD, Brassard A, Kirsner RS. Pyoderma Gangrenosum: An Update on Pathophysiology, Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18(3):355–72.
- Quist SR, Kraas L. Treatment options for pyoderma gangrenosum. *JDDG - J Ger Soc Dermatology*. 2017;15(1):34–40.
- Kridin K, Cohen AD, Amber KT. Underlying Systemic Diseases in Pyoderma Gangrenosum: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Am J Clin Dermatol* [Internet]. 2018;19(4):479–87. Available from: <https://doi.org/10.1007/s40257-018-0356-7>

- Plumptre I, Knabel D, Tomecki K. Pyoderma gangrenosum: A review for the gastroenterologist. *Inflamm Bowel Dis*. 2018;24(12):2510–7.
- Borda LJ, Wong LL, Marzano A V, Ortega-Loayza AG. Extracutaneous involvement of pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol Res* [Internet]. 2019;311(6):425–34. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00403-019-01912-1>
- Shah M, Sachdeva M, Gefri A, Jfri A. Paraneoplastic pyoderma gangrenosum in solid organ malignancy: a literature review. *Int J Dermatol*. 2020;59(2):154–8.
- Montagnon CM, Fracica EA, Patel AA, Camilleri MJ, Murad MH, Dingli D, et al. Pyoderma gangrenosum in hematologic malignancies: A systematic review. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020;82(6):1346–59. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.09.032>
- Cugno M, Borghi A, Marzano A V. PAPA, PASH and PAPA-PASH Syndromes: Pathophysiology, Presentation and Treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18(4):555–62.
- Firinu D, Garcia-Larsen V, Manconi PE, Del Giacco SR. SAPHO Syndrome: Current Developments and Approaches to Clinical Treatment. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. 2016;18(6). Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s11926-016-0583-y>
- Meier K, Schloegl A, Poddubnyy D, Ghoreschi K. Skin manifestations in spondyloarthritis. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2020;12:1–27.
- Wollina U. Pyoderma gangrenosum - A review. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2(1):1–8.
- Eisendle K, Thuile T, Deluca J, Pichler M. Surgical Treatment of Pyoderma Gangrenosum with Negative Pressure Wound Therapy and Skin Grafting, including Xenografts: Personal Experience and Comprehensive Review on 161 Cases. *Adv Wound Care*. 2020;9(7):405–25.

PYODERMA GANGRENOZUM (L88)

Kamer Faruk COŞKUN¹
Nazlı CAF²

HATIRLA

- Pyoderma gangrenozum (PG) nadir görülen nötrofilik bir dermatozdur. Bu hastalık diğer nötrofilik dermatozlar ile bir arada bulunabilir.
- PG'nin yıllık insidansın global olarak 3-10 vaka olduğu tahmin edilmektedir. Hastalık teorik olarak her yaşta görülebilir ancak genellikle beşinci dekatta görülür ve kadınlarda daha sıktır.
- Pyoderma gangrenozumun dört major klinik formu mevcuttur: ülseratif, büllöz, püstüler, yüzeysel granülomatöz formlar. Postoperatif ve periostomal formlar da tanımlanmıştır.
- İmatinib, oral izotretinoin ve rituksimab gibi ilaçlarla tetiklenen vakalar da literatürde bildirilmiştir.
- PG klasik olarak eritemli zeminde püstül, nodül veya bül olarak başlar ve tablo hızlıca nekrotik ülserlere ilerler.
- Klasik lezyonu viyolase renkli, kenarlarının altı oyuk, çok ağrılı steril nekrotik ülserdir.
- Ağrı seviyesi, ülserin büyüklüğüne göre genellikle beklenenden daha fazladır.
- Ülseratif PG formu en sık alt ekstremitelerde görülür ve en sık inflamatuvar bağırsak hastalıkları, artrit ve myeloproliferatif hastalıklar ile birliktelik gösterir.

¹ Dr., TC Sağlık Bakanlığı Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, coskunkamer@gmail.com

² Dr., TC Sağlık Bakanlığı Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, drnazlicaf@gmail.com



hematoloji uzmanı tarafından yapılmalıdır (gamopatiler, akut lösemiler, miyelodisplastik sendrom, polisitemi vera).

Romatoloji

- ▶ PG tanısı alan hastalar eşlik edebilecek inflamatuvar artrit varlığı yönünden değerlendirilmelidir (romatoid artrit, psoriatik artrit ve ankilozan spondilit).
- ▶ Ayrıca PG'nin komponenti olduğu sendromlar açısından incelenmesi gerekebilir. (PAPA, PAPASH, PASH ve SAPHO sendromları). Şüpheli varlığında romatoloji uzmanının görüşü alınmalıdır.

Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon

- ▶ Hastaların kortikosteroid tedavisi öncesinde kemik dansitometri ile değerlendirilmesi uygun olabilir. Ayrıca hastaların steroid ile ilişkili miyopatiden korumak amacıyla egzersiz programının düzenlenmesi için fiziksel tıp ve rehabilitasyon uzmanına danışılması önemlidir.

Enfeksiyon Hastalıkları

- ▶ Hastanın immün baskılayıcı tedavi öncesi COVID-19, influenza ve pnömokok ile hepatit B aşı durumunun gözden geçirilmesi önerilir.
- ▶ Ayrıca sekonder deri enfeksiyonları ortaya çıktığında uygun antibiyoterapi açısından enfeksiyon hastalıkları uzmanından görüş alınmalıdır.

Göz Hastalıkları

- ▶ Göz tutulumu nadirdir ancak sklerit, ülseratif keratit ve göz kapağı ülserasyonları görülebilir. Şüpheli durumunda hastalar göz hastalıkları uzmanına danışılmalıdır.

İç Hastalıkları

- ▶ Hastanın kan glukoz düzeylerinin verilecek sistemik steroid tedavisine göre ayarlanması ve kan basıncı açısından değerlendirme yapılması önemlidir.

Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi

- ▶ Cerrahi işlemler ile PG tetiklenebilir bu yüzden endikasyonlarda dikkatli olunmalıdır. Otolog keratin yaprakları transplantasyonu ve serbest flep gibi uygulamalar için plastik ve rekonstrüktif cerrahi uzmanından görüş alınabilir.

KAYNAKLAR

- Moschella MDPD and SL. PYODERMA GANGRENO-SUM. In: Jean L. Bologna, Julie V. Schaffer LC, editor. *Dermatology*. 4th ed. China: Elsevier; 2018. p. 459–63.
- Maverakis E, Marzano A V., Le ST, Callen JP, Brügggen MC, Guenova E, et al. Pyoderma gangrenosum. *Nat Rev Dis Prim*. 2020;6(1):1–19.
- Alavi A, French LE, Davis MD, Brassard A, Kirsner RS. Pyoderma Gangrenosum: An Update on Pathophysiology, Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18(3):355–72.
- Quist SR, Kraas L. Treatment options for pyoderma gangrenosum. *JDDG - J Ger Soc Dermatology*. 2017;15(1):34–40.
- Kridin K, Cohen AD, Amber KT. Underlying Systemic Diseases in Pyoderma Gangrenosum: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Am J Clin Dermatol* [Internet]. 2018;19(4):479–87. Available from: <https://doi.org/10.1007/s40257-018-0356-7>
- Plumtre I, Knabel D, Tomecki K. Pyoderma gangrenosum: A review for the gastroenterologist. *Inflamm Bowel Dis*. 2018;24(12):2510–7.
- Borda LJ, Wong LL, Marzano A V., Ortega-Loayza AG. Extracutaneous involvement of pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol Res* [Internet]. 2019;311(6):425–34. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00403-019-01912-1>
- Shah M, Sachdeva M, Gefri A, Jfri A. Paraneoplastic pyoderma gangrenosum in solid organ malignancy: a literature review. *Int J Dermatol*. 2020;59(2):154–8.
- Montagnon CM, Fracica EA, Patel AA, Camilleri MJ, Murad MH, Dingli D, et al. Pyoderma gangrenosum in



- hematologic malignancies: A systematic review. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020;82(6):1346–59. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.09.032>
- Cugno M, Borghi A, Marzano A V. PAPA, PASH and PAPA-PASH Syndromes: Pathophysiology, Presentation and Treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18(4):555–62.
- Firinu D, Garcia-Larsen V, Manconi PE, Del Giacco SR. SAPHO Syndrome: Current Developments and Approaches to Clinical Treatment. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. 2016;18(6). Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s11926-016-0583-y>
- Meier K, Schloegl A, Poddubnyy D, Ghoreschi K. Skin manifestations in spondyloarthritis. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2020;12:1–27.
- Wollina U. Pyoderma gangrenosum - A review. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2(1):1–8.
- Eisendle K, Thuile T, Deluca J, Pichler M. Surgical Treatment of Pyoderma Gangrenosum with Negative Pressure Wound Therapy and Skin Grafting, including Xenografts: Personal Experience and Comprehensive Review on 161 Cases. *Adv Wound Care*. 2020;9(7):405–25.