
Pyoderma gangrenosum – aktuell diagnose ved terapieresistente sår

AKTUELT PROBLEM

GRO MØRK

Email: gro.mork@rikshospitalet.no

NILS-JØRGEN MØRK

Rikshospitalet
0027 Oslo

Pyoderma gangrenosum er en kronisk inflammatorisk hudsykdom med ulcerasjoner. Tilstanden er ofte assosiert med inflammatorisk tarmsykdom.

Vi presenterer tre pasienter med pyoderma gangrenosum behandlet med ciklosporin med godt resultat. Hos alle tre pasientene hadde det vært problemer med å stille rett diagnose, og antibiotika, kirurgisk revisjon og ulike sårbandasjer hadde vært forsøkt uten effekt.

Pyoderma gangrenosum er en kronisk inflammatorisk, ofte ulcererende hudsykdom. Tilstanden starter gjerne med en smertefull nodulus eller pustel som etter hvert utvikler seg til en ulcerasjon, ofte med underminerte sårkanter. Lesjonene er smertefulle. Ulcerasjonene kan være solitære eller man kan se flere lesjoner. Tilstanden er ikke sjelden assosiert med artritt, inflammatorisk tarmsykdom og myeloproliferative sykdommer (1).

Pyoderma gangrenosum regnes for å være en manifestasjon av endret immunitet, men det er ikke påvist spesifikke immunologiske forstyrrelser. Både hyper- og hypogammaglobulinemi forekommer hos pasienter med pyoderma gangrenosum, og autoantistoffer mot hud og intestinale antigener er beskrevet. Cellulære immunologiske endringer har også vært påvist ved pyoderma gangrenosum.

Tilstanden ble første gang beskrevet i 1930 og opptrer i alle aldersgrupper, vanligst i 30 – 50 års alder (2). Kvinner og menn rammes like hyppig. Systemiske kortikosteroider har tidligere vært behandlingen av pyoderma gangrenosum, eventuelt har dapson vært forsøkt.

I løpet av de siste fire årene har vi ved Hudavdelingen, Rikshospitalet, opplevd en økning i antall pasienter med pyoderma gangrenosum. Hvorvidt dette er uttrykk for en reell økning i insidens, er usikkert. Vi beskriver her tre pasienter med alvorlig pyoderma gangrenosum slik at andre klinikere kan bli bedre kjent med sykdommen, og dermed sette inn riktig behandling raskt.

Pasient 1 . 56 år gammel mann med multipel sklerose. På nedre del av abdomen fikk han spontant en pustel som i løpet av få dager utviklet seg til et myntstort ulcerus. Pasienten ble innlagt i kirurgisk avdeling ved lokalsykehuset. Pga. infeksjonsmistanke ble pasienten behandlet med ulike typer antibiotika uten effekt. Deretter ble såret forsøkt revidert kirurgisk to ganger før han ble innlagt i Hudavdelingen, Rikshospitalet, to uker etter at han hadde oppdaget pustelen (fig 1a).



Figur 1 a) 56 år gammel mann som spontant fikk en pustel på abdomen. Lesjonen utviklet seg raskt til en ulcerasjon. b) Resultatet etter 18 ukers behandling med ciklosporin

Biopsi viste granulocytinfiltrater sentralt og markerte lymfocytinfiltrater rundt karene i periferien av lesjonen. Ved immunfluorescensundersøkelse fant man distinkt nedslag av komplement (C3) og terminalt komplementkompleks (TCC) i karvegger. Han ble behandlet med ciklosporin i dose 5 mg/kg/døgn, og etter 18 ukers behandling hadde ulcerasjonen lukket seg (fig 1b). Under behandlingen var det ingen patologiske endringer i blodprøveverdiene for SR, leukocytter, trombocytter, hemoglobin, ASAT, ALAT, alkalisk fosfatase, kreatinin, urea, kalium, magnesium, bilirubin, kolesterol og triglyserider. Det var heller ingen patologiske endringer i blodtrykk eller ved urinundersøkelse.

Pasient 2 . 92 år gammel tidligere frisk kvinne innlagt i sykehjem. Hun pådrog seg en radiusfraktur samt et lite kutt på høyre kinn ved fall. Såret på kinnet viste ikke tegn til vanlig tilheling, og ble etter hvert større. Etter manglende effekt av antibiotika ble såret revidert kirurgisk to ganger før hun ble innlagt i Hudavdelingen, Rikshospitalet, en uke etter fallet. Pasienten hadde da en ulcerasjon med dype lommer bakover mot øret og nedover på kinnet (fig 2a). Det ble tatt biopsi og gjort immunfluorescensundersøkelse, og man fant tilsvarende forandringer som hos pasient 1. Pasienten ble under behandlingen kontrollert som skissert over med tilfredsstillende resultater. Etter ti ukers behandling med ciklosporin (5 mg/kg/døgn) hadde såret tilhelet med meget bra resultat (fig 2b).



Figur 2 a) Et lite kutt på kinnet til en 92 år gammel kvinne utviklet seg raskt til et sår som ikke grodde som forventet. b) Etter ti ukers behandling med ciklosporin

Pasient 3 . 16 år gammel ellers frisk pike med medfødt arteriovenøs malformasjon baktil på høyre legg og operert med subfasciell perforantligatur. Få dager etter operasjonen så man tegn til nekrose i kanten av operasjonssåret, og såret ble derfor revidert 5. postoperative dag. Såret viste fortsatt ikke tegn til tilheling. Pasienten ble tilsett av hudlege ved Hudavdelingen, Rikshospitalet, fire uker etter operasjonen (fig 3a). Histologisk undersøkelse samt immunfluorescensundersøkelse viste forandringer som hos pasient 1. Etter 15 ukers behandling med ciklosporin i dose 5 mg/kg/døgn hadde såret lukket seg (fig 3a). Det var under hele behandlingen tilfredsstillende forhold ved blod- og urinundersøkelser.



Figur 3 a) 16 år gammel pike fikk utført et operativt inngrep på høyre legg. Få dager etter inngrepet utviklet det seg nekrose i operasjonssåret. Bildet viser såret fire uker etter operasjonen. b) Etter 15 uker med ciklosporin

Diskusjon

De tre pasientene hadde kliniske og histologiske forandringer typisk for ulcerativ pyoderma gangrenosum. Alle pasientene ble behandlet med ciklosporin i dose 5 mg per kilo kroppsvekt per døgn inntil lesjonene hadde tilhelet. Felles for alle pasientene var rask smertelindring og sårtilheling etter start av behandlingen. Ingen av pasientene har hatt tegn til residiv 3 – 5 år etter behandling.

Pyoderma gangrenosum kan opptre spontant eller etter traume mot huden. Tilstanden blir gjerne inndelt i fire kliniske varianter (3): en ulcerativ form, en pustuløs form, en bulløs form og en vegetativ form.

Den ulcerative formen er klart hyppigst. Den er karakterisert klinisk ved en smertefull ulcerasjon med underminerte kanter. Såret progredierer raskt og har et purulent område sentralt omgitt av et erytem, gjerne med en blålig brem nærmest såret. Typisk starter ulcerativ pyoderma gangrenosum med en pustel, men ikke sjelden opptrer denne varianten etter traume mot tilsynelatende normal hud.

Pustuløs pyoderma gangrenosum kan oppfattes som en abortiv form idet det danner seg en pustel som *ikke* utvikler seg videre til en ulcerasjon. Denne formen for pyoderma gangrenosum er sterkt assosiert med inflammatorisk tarmsykdom. Den bulløse varianten er ofte assosiert med myeloproliferative sykdommer og er karakterisert ved en smertefull bulla som sitter relativt overflatisk i huden. Den vegetative formen av pyoderma gangrenosum har overflatiske lesjoner og et mindre aggressivt forløp enn de øvrige variantene. Denne formen er sjelden assosiert med system sykdom, i motsetning til de øvrige tre variantene.

Diagnosen pyoderma gangrenosum bygger primært på det kliniske forløpet. Det histologiske bildet er ikke alltid diagnostisk. Funnene kan variere etter type pyoderma gangrenosum, når i forløpet biopsien tas og hvor biopsien er tatt fra. Biopsien skal tas fra den røde sonen rundt ulcerasjonen, og ikke fra selve såret. Det synes allikevel å være enighet om karakteristiske funn ved den ulcerative formen for pyoderma gangrenosum der man ser nøytrofile granulocytinfiltrater sentralt og lymfocytinfiltrater rundt karene i den erytematøse sonen rundt såret. Ved immunfluorescensundersøkelse finner man ofte forandringer som ved vaskulitt med nedslag av komplementfaktor C3 og terminalt komplementkompleks perivaskulært.

I behandlingen av pyoderma gangrenosum har systemiske steroider (1 mg/kg/døgn) lenge vært dominerende. Denne høydosebehandlingen skal kontinueres til lesjonen(e) er tilhelet. I tillegg må pasientene ofte behandles med en lavdosert vedlikeholdsterapi i ytterligere noen tid for å hindre residiv.

Den første rapporten om ciklosporinbehandling ved pyoderma gangrenosum ble publisert i 1985 (4), og de siste årene har ciklosporin vært førstevalget i behandlingen av denne tilstanden ved vår avdeling. Ciklosporin er et immunsuppressivt middel som hemmer den Ca^{2+} -avhengige signaloverføringen i T-cellene, og som dermed hemmer T-cellenes cytokinproduksjon. Det anbefales at pasientene behandles med ciklosporin (5 mg/kg/døgn) til lesjonen(e) er tilhelet. Deretter kontinueres behandlingen i ytterligere én måned, men da i en lavere dose. Ciklosporin har velkjente bivirkninger. De viktigste er risikoen for å utvikle hypertensjon, og ved behandling over år er medikamentet nefrotoksisk. Hypertrikose, gingival hyperplasi og polynevropatiliknende plager kan også sees ved ciklosporinbehandling. Pasienter som behandles med ciklosporin må derfor monitoreres nøye. Ved behandling av pyoderma gangrenosum med ciklosporin behandles de fleste pasienter kun i noen måneder, og risikoen for alvorlige bivirkninger er derfor svært liten.

Ved pyoderma gangrenosum er det viktig at riktig behandling raskt kommer i gang. Dersom man står overfor pasienter med smertefulle sår som ikke viser tegn til tilheling med adekvat sårbehandling, må man vurdere pyoderma gangrenosum som aktuell diagnose. Pasienten bør da snarest henvises til hudlege.

Tillatelse til å bruke bildene er gitt av de respektive pasientene.

LITTERATUR

1. Powell FC, Schroeter AL, Su WPD, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: a review of 86 patients. New series 55. Q J Med 1985; 217: 173 – 86.
 2. Raabe N. Pyoderma gangrenosum. Tidsskr Nor Lægeforen 1988; 118: 1775 – 6.
 3. Powell FC, Su WPD, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: classification and management. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 395 – 409.
 4. Curley RK, MacFarlane AW, Vickers CFH. Pyoderma gangrenosum treated with cyclosporin A. Br J Dermatol 1985; 113: 601 – 4.
-

Publisert: 30. oktober 2000. Tidsskr Nor Legeforen.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2026. Lastet ned fra tidsskriftet.no 8. februar 2026.