

# PIODERMA GANGRENOZUM: MANIFESTIMET KLINIKE, DIAGNOZA DHE MENAXHIMI



Erza Jashari

Doktor i Mjekësisë

## Abstrakt

Pioderma gangrenozum (PG) është një dermatozë neutrofilike e rrallë dhe potencialisht invaliduese, e karakterizuar nga ulcerime të dhimbshme me progres të shpejtë dhe me patogjeneza komplekse e multifaktoriale. Ky rishikim trajton aspektet kryesore klinike të PG-së, variantet e saj, patogjenezën, kriteret bashkëkohore diagnostike dhe qasjet aktuale terapeutike. PG shpesh shoqërohet me sëmundje sistemike, duke e bërë diagnostikimin dhe menaxhimin sfidues. Pavarësisht përparimeve në terapinë imunosupresive dhe përdorimin e agjentëve biologjikë, mungesa e një protokollit të unifikuar për trajtim mbetet një sfidë klinike. Diagnostikimi i hershëm dhe fillimi i menjëhershëm i terapisë janë thelbësore për përmirësimin e prognozës dhe reduktimin e komplikimeve.

**Fjalë kyçe:** Pioderma gangrenozum, dermatozë neutrofilike, patogjeneza.

## Hyrje

Pioderma gangrenozum (PG) është një dermatozë neutrofilike e cila, në formën e saj ulcerative klasike, paraqitet me ulcera të dhimbshme që përhapen shpejt dhe zakonisht kanë kufij me ngjyrë vjollcë, me buzë të ngritura dhe të gërryera nga poshtë. Ulcerat mund të bëhen të mëdha, ndërsa në bazën e tyre shpesh vërehet eksudat purulent, nekrozë dhe ind granulacioni. Lezionet mund të jenë të vetme ose të shumta dhe të shfaqen në çdo pjesë të trupit, por më së shpeshti prekin gjymtyrët e poshtme. Shërimi zakonisht lë pas cikatrice atrofike me pamje kribriforme. PG është një sëmundje e

rrallë, me incidencë të vlerësuar rreth 3-10 raste për milion banorë në vit, dhe shpesh lidhet me sëmundje sistemike si sëmundjet inflamatorë të zorrëve (IBD), artriti reumatoid dhe çrregullime hematologjike (1,2). Patogjeneza e PG mbetet ende e paqartë. Megjithatë, bazuar në hulumtimet ekzistuese, mund të thuhet se bëhet fjalë për një proces kompleks dhe multifaktorial. Burimet e mundshme të çrregullimit inflamator përfshijnë neutrofilet, qelizat T, inflamozomet, apoptozën e keratinociteve dhe ndryshimet në modelet epigenetike. PG zakonisht konsiderohet si një sëmundje që bën pjesë në spektrin e dermatozave neutrofilike (3).

## Variantet klinike të PG-së

Mund të dallohen gjashtë variante klinike të PG-së: forma ulcerative, bullare, pustulare, vegjetative, peristomale dhe post-operative.

•Forma klasike ulcerative është varianti më i shpeshtë. Fillimisht paraqitet si papulë, pustulë ose vezikulë inflamatorë e dhimbshme me eritemë, e cila zgjerohet gradualisht në periferi dhe degjeron në qendër, duke formuar një ulcerë të dhimbshme. Kufiri i ulcerës zakonisht ka ngjyrë vjollcë dhe paraqitet me buzë të gërryera nga poshtë, ndërsa baza është shpesh nekrotike dhe me sekrecion purulent. Ulcerat mund të depërtojnë thellë, zakonisht deri në indin nënlëkuror dhe ndonjëherë edhe më thellë, duke ekspozuar muskuj dhe tendina. Pacientët mund të paraqiten me një lezion të vetëm ose me disa leziona në faza të ndryshme zhvillimi. Gjymtyrët e poshtme janë vendi më i shpeshtë i prekjes, por lezionet mund të shfaqen në çdo pjesë të trupit.

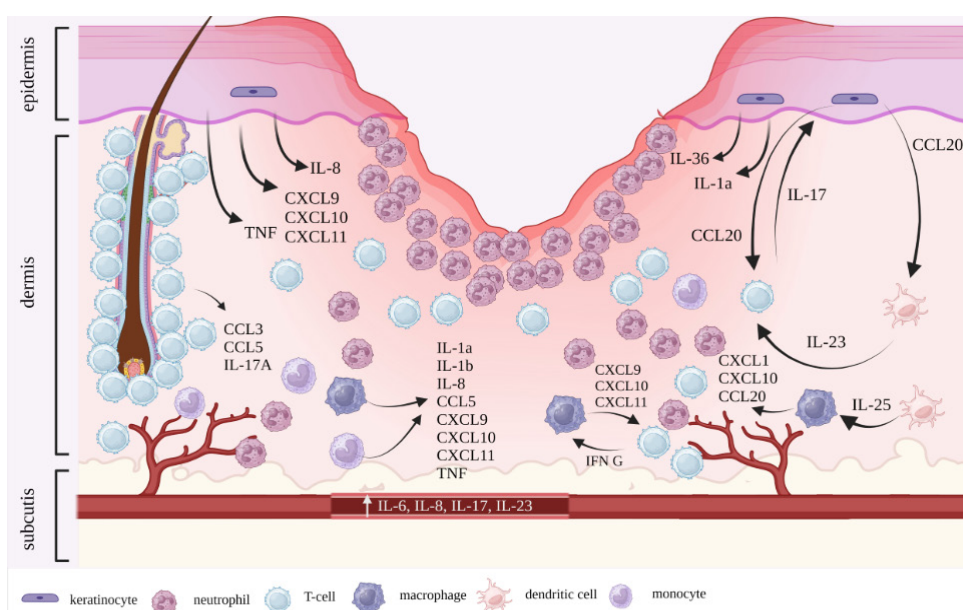


Figura 1. Patofiziologjia e pioderma gangrenozum. Mekanizmat patofiziologjikë që qëndrojnë në themel të zhvillimit të PG janë kompleksë dhe përfshijnë neutrofilet, keratinocitet, qelizat T dhe qeliza të tjera të sistemit imunitar që prodhojnë citokina pro-inflamatore. Kufiri klinikisht i dukshëm, me buzë të gërryera nga poshtë, i ulcerës i atribuohet infiltrimit të neutrofileve në dermë (4).

# PIODERMA GANGRENOZUM: MANIFESTIMET KLINIKE, DIAGNOZA DHE MENAXHIMI



Egzonë Krasniqi

Specialist i  
Dermatovenerologjisë

•PG-ja pustulare karakterizohet nga fillimi i menjëhershëm i lezioneve pustulare të veçuara me një halo eritematoze, kryesisht në trung dhe në sipërfaqet ekstensore. Këto pustula mund të zhduken ose të përparojnë në ulcerime. Ethet dhe artrologjitë janë të shpeshta. Kjo formë haset më shpesh te pacientët me sëmundje inflamatore të zorrëve dhe zakonisht shfaqet gjatë përkeqësimeve akute të sëmundjes (5).

•PG-ja bullare, e njohur edhe si formë atipike, është një formë më sipërfaqësore. Pacientët zhvillojnë vezikula ose bula hemorragjike të dhimbshme me kufij inflamatorë blu-gri, të cilat përparojnë shpejt në ulcera sipërfaqësore. Më shpesh preken gjymtyrët e sipërme (përfshirë pjesën dorsale të dorës) dhe fytyra. Ekziston një lidhje e fortë me malignitetet hematologjike, e raportuar deri në 70% të rasteve, prandaj kërkohet vlerësim i kujdesshëm për çrregullime hematologjike bashkëshoqëruese (6, 7).

•PG-ja vegjetative (tipi granulomatoz sipërfaqësor), ndryshe nga variantet e tjera, ka fillim gradual, përparim më të ngadaltë dhe shkakton vetëm shqetësim të lehtë. Paraqitet si erozion jo-purulent ose ulcerë sipërfaqësore pa kufijtë klasikë eritematozë në vjollcë me buzë të gërryera. Shfaqet më shpesh në trung dhe shpesh ka sipërfaqe verrukoze (6, 8).

•PG-ja post-operative, e njohur edhe si PG patergjike ose gangrena progresive e Cullen, përfaqëson një komplikim të rrallë të ndërhyrjeve kirurgjikale. Karakterizohet nga shfaqje akute e lezioneve të ngjashme me PG në vendin e operacionit (9). Lokalizimi më i shpeshtë është

zona e gjirit, me ruajtje tipike të kompleksit areolë-thithë, por është përshkruar edhe pas ndërhyrjeve kardiorakale, gjinekologjike dhe ortopedike (8-10). Lezionet zakonisht shfaqen 7-11 ditë pas operacionit si eritemë e dhimbshme që nekrotizohet shpejt, duke formuar ulcera të vogla që mund të bashkohen në ulcerime më të mëdha; shpesh ndodh dehiscenca e plagës. Diferencimi nga fasciiti nekrotizues është thelbësor, pasi debridimi mund ta përkeqësojë gjendjen për shkak të fenomenit të patergjisë (kur trauma lokale shkakton përkeqësim të lezioneve ekzistuese të PG-së ose formimin e lezioneve të reja të PG-së) (9). Shumica e pacientëve (66% sipas një rishikimi të fundit) nuk paraqesin komorbiditete, ndryshe nga forma klasike ku sëmundjet shoqëruese raportohen në 50-75% të rasteve; lezionet zakonisht i përgjigjen terapisë immunosupresive (10).

•PG-ja peristomale shfaqet në lëkurën rreth vendeve të ileostomisë ose kolostomisë dhe paraqitet si formë klasike ulcerative e PG-së (10).

## Diagnostikimi i PG-së

PG tradicionalisht është konsideruar si diagnozë përjashtuese, megjithatë kohët e fundit janë propozuar dy kritere për diagnostikimin e PG-së, të njohura si konsensusi Delphi dhe sistemi i pikëzimit PARACELsus.

•Konsensusi Delphi ka një sensitivitet prej 86% dhe një specificitet prej 90% (12). Ai kërkon identifikimin e infiltratit neutrofilik në biopsinë e skajit të ulcerës si kriterin e vetëm madhor (12). Gjithashtu, duhet të plotësohen të paktën katër nga tetë kriteret minore, të cilat

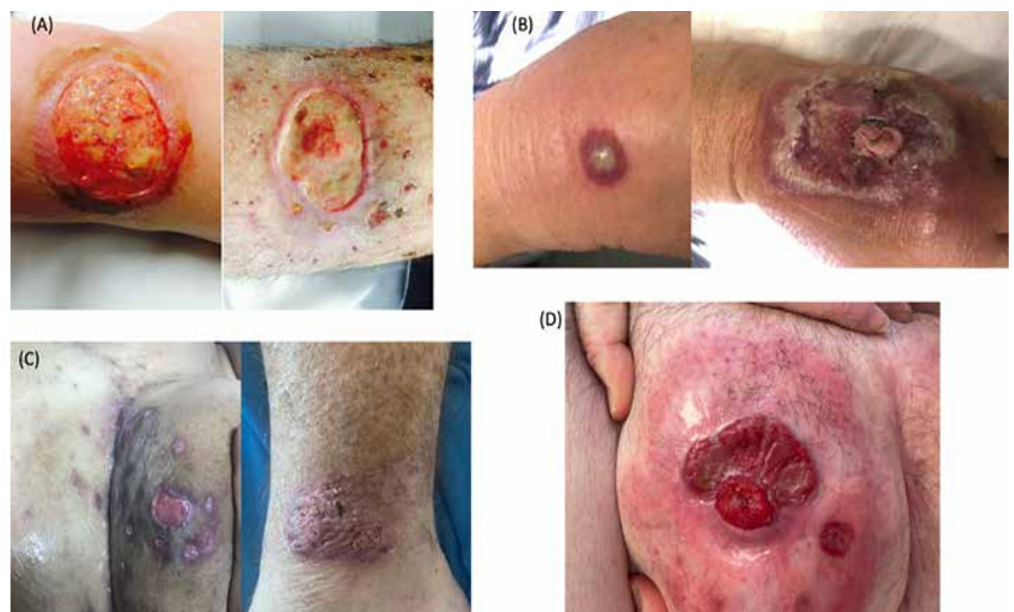


Figura 2. Disa forma të PG-së: A - PG-ja ulcerative (klasike); B - PG-ja bullare; C - PG-ja me lezione inflamatorë të shoqëruara me sëmundje inflamatorë të zorrëve dhe me komponent vegjetativ; D - PG-ja peristomale (11).

përfshijnë: fenomenin e patergjisë, përjashtimin e infeksionit, histori të sëmundjes inflamatorë të zorrëve (IBD) ose artritet inflamator, ulcerimin e një papule/pustule/vezikule brenda 4 ditëve nga shfaqja, kufij të nënminuar ose eritemë periferike apo ndjeshmëri të ulcerës, praninë e ulcerave të shumta me të paktën një të lokalizuar në pjesën e përparme të këmbës, cikatrice kribriforme, ose zvogëlim të madhësisë së ulcerës një muaj pas fillimit të terapisë immunosupresive (12).

•Sistemi i pikëzimit PARACELSIUS kërkon të paktën 10 pikë për vendosjen e diagnozës së PG-së (13). Ai përfshin tre kritere madhore, secili i vlerësuar me nga tre pikë: progresionin e sëmundjes, përjashtimin e diagnozave diferenciale dhe praninë e një kufiri të plagës me ngjyrë të kuqërremtë-vjollcë (13). Kriteret minore, të cilat vlerësohen me nga dy pikë, përfshijnë: përgjigjen ndaj terapisë immunosupresive, formën e parregullt të ulcerës, dhimbje më të madhe se 4 në shkallën vizuale analoge, ose lokalizimin e PG-së në vendet e traumës (13). Kriteret shtesë vlejné nga një pikë secili dhe përfshijnë kufi të nënminuar të plagës, përfshirje të sëmundjes sistemike dhe praninë e inflamacionit supurativ (13). Në përgjithësi, të dhënat mbi sensitivitetin dhe specifikitetin e këtij sistemi pikëzimi nuk janë deklaruar.

#### Qasjet terapeutike

Vonesa në trajtim e përkeqëson ndjeshëm rezultatin dhe shërimin e plagëve, prandaj diagnostikimi në kohë dhe fillimi i terapisë kanë rëndësi thelbësore në menaxhimin e PG. Ka pak të dhëna mbi ndërhyrjet e suksesshme në PG, kështu që nuk ekziston një udhëzim "gold-standard" për trajtimin. Trajtimi ndahet gjerësisht në tri kategori: terapi topike, sistemike dhe kirurgjikale. Regjimi terapeutik zakonisht përcaktohet nga ashpërsia e ulcerave. Sëmundja e lehtë mund të menaxhohet me kujdes lokal të plagës dhe terapi topike ose intralezionale. Terapia sistemike merret në konsideratë kur sëmundja është e përhapur, përparon shpejt ose nuk kontrollohet nga trajtimi lokal. Kortikosteroidet dhe barnat immunosupresive, si ciklosporina, janë raportuar si terapitë farmakologjike më të suksesshme (9-14,16-15). Ka prova në rritje për përdorimin e agjentëve biologjikë në trajtimin e PG. Agjentët biologjikë, si infliksimabi, janë gjithnjë e më të përdorur (26-16). Ndërhyrja kirurgjikale ka qenë kryesisht e diskutueshme për shkak të rrezikut të shtuar të patergjisë. Megjithatë, disa metoda kirurgjikale kanë treguar njëfarë efektiviteti në zvogëlimin e madhësisë së plagës, veçanërisht kur kombinohen me terapi farmakologjike. Dhimbja është shpesh e theksuar në PG dhe duhet të trajtohet me analgjezikë, të cilët mund të reduktohen gradualisht ndërsa plaga fillon të shërohet (15-17).

#### Qëllimi i punimit

Qëllimi i këtij punimi është të analizojë aspektet klinike, patogjenezën, kriteret diagnostike dhe qasjet terapeutike në pioderma gangrenozum, duke paraqitur një pasqyrë të përditësuar mbi

karakteristikat klinike, lidhjen me sëmundjet sistemike dhe sfidat aktuale në trajtim.

#### Materiali dhe metodat

Punimi i përket llojit të hulumtimeve "rishikim i literaturës ekzistuese", e cila bazohet në punime shkencore të publikuara nga institutet e licencuara, respektivisht punimeve të publikuara sidomos në PubMed.

#### Rezultatet

Analiza e literaturës tregon se PG-ja paraqet një entitet kompleks me manifestime klinike heterogjene dhe patogjenezë ende jo plotësisht të sqaruar. Evidentohet lidhja e shpeshtë me sëmundje sistemike dhe nevoja për vlerësim të kujdesshëm diagnostik. Sa i përket trajtimit, terapia immunosupresive mbetet shtylla kryesore e menaxhimit, ndërsa përdorimi i agjentëve biologjikë po zë një vend gjithnjë e më të rëndësishëm në praktikën klinike.

#### Diskutimi dhe përfundimet

PG-ja mbetet një sëmundje sfiduese për shkak të heterogjenitetit klinik, natyrës së saj multifaktoriale dhe mungesës së një protokollit të unifikuar terapeutik. Diagnoza kërkon vlerësim të kujdesshëm klinik dhe përjashtimin e patologjive të tjera ulcerative, ndërsa menaxhimi shpesh është kompleks dhe i individualizuar. Terapia immunosupresive përbën bazën e trajtimit, ndërsa agjentët biologjikë ofrojnë mundësi shtesë në kontrollin e inflamacionit. Njohja e hershme e sëmundjes, vlerësimi i komorbiditeteve sistemike dhe qasja multidisciplinore janë thelbësore për optimizimin e menaxhimit. Përparimet në kuptimin e patogjenezës mund të kontribuojnë në zhvillimin e strategjive më të synuara terapeutike. Një qasje e integruar, e mbështetur në evidencë shkencore dhe bashkëpunim ndërdisiplinor, mbetet thelbësore për përmirësimin e rezultateve klinike te pacientët me PG.

#### Referencat:

1. Wollina U. Clinical management of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46(3):149-158.
2. Braswell SF, Kostopoulos TC, Ortega-Loayza AG. Pathophysiology of pyoderma gangrenosum (PG): an updated review. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73(4):691-698.
3. Marzano AV, Borghi A, Wallach D, Cugno M. A comprehensive review of neutrophilic diseases. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2018;54:114-130.
4. Łyko M, Ryguła A, Kowalski M, Karska J, Jankowska-Konsur A. The pathophysiology and treatment of pyoderma gangrenosum-current options and new perspectives. *Int J Mol Sci.* 2024;25(4):2440. doi:10.3390/ijms25042440.
5. Zaino ML, Schadt CR, Callen JP, et al. Pyoderma gangrenosum: diagnostic criteria, subtypes, systemic associations, and workup. *Dermatol Clin.* 2024;42(2):157-170. doi:10.1016/j.det.2023.08.003.
6. Mavarakis E, Marzano AV, Le ST, et al. Pyoderma gangrenosum. *Nat Rev Dis Primers.* 2020;6(1):81. doi:10.1038/s41572-020-0213-x.
7. Su WP, Davis MD, Weenig RH, et al. Pyoderma gangrenosum: clinicopathologic correlation and proposed diagnostic criteria. *Int J Dermatol.* 2004;43(11):790-800. doi:10.1111/j.1365-4632.2004.02128.x.
8. Wilson-Jones E, Winkelmann RK. Superficial granulomatous pyoderma: a localized vegetative form of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol.* 1988;18(3):511-521. doi:10.1016/S0190-9622(88)70074-2.
9. Kipers T, Talkachjov SN. Postoperative and peristomal pyoderma gangrenosum: subtypes of pyoderma gangrenosum. *Dermatol Clin.* 2024;42(2):171-181. doi:10.1016/j.det.2023.12.001.
10. Talkachjov SN, Fahy AS, Cerci FB, et al. Postoperative pyoderma gangrenosum: a clinical review of published cases. *Mayo Clin Proc.* 2016;91(9):1267-1279. doi:10.1016/j.mayocp.2016.05.001.