

Kasuistik

Ugeskr Læger 2021;183:V11200864

Opheling af svære mb. Crohn-relaterede pyodermasår efter fjernelse af rectumstump

Jon Henneberg¹, Michael Heidenheim² & Lars Kristian Munck^{1, 3}

1) Medicinsk Afdeling, Sjællands Universitetshospital Køge, 2) Dermatologisk Afdeling, Sjællands Universitetshospital Roskilde, 3) Institut for Klinisk Medicin, Det Sundhedsvidenskabelige Fakultet Københavns Universitet

Ugeskr Læger 2021;183:V11200864

Pyoderma gangraenosum (PG) er en sjælden ikkeinfektøs neutrofil dermatose. Patogenesen er kompleks og drejer sig om neutrofil dysfunktion, involvering af T-lymfocytter og cytokiner, der medfører dysregulering af immunresponset. PG forekommer typisk på underekstremiteterne, men kan involvere andre dele af kroppen og peristomal hud.

PG er relateret til systemisk inflammatorisk sygdom, og 0,4-2% af patienterne med kronisk inflammatorisk tarmsygdom (IBD) udvikler PG [1]. Tidlig debut af IBD og kvindeligt køn er associerede faktorer. Diagnosen baseres på fravær af primær infektion og tilstedeværelse af karakteristiske udstansede sår med satellitter, vævsunderminering og intense smerter.

SYGEHISTORIE

En tidligere sund og rask 26-årig kvinde udviklede kronisk aktiv ileokolisk mb. Crohn med perianale fistler. Hun tålte ikke behandling med azathioprin og havde primærsvigt af anti-tumornekrosefaktor (TNF)-lægemidler. Som 29-årig fik hun foretaget kolektomi med terminal ileostomi. De perianale fistler var kronisk aktive trods antiinflammatorisk behandling og setonsuturer. Klinisk og endoskopisk var der vedvarende aktiv inflammation i rectumstumpen.

Postoperativt udviklede hun PG, initialt som smertefulde peristomale sår, som tiltog i størrelse. Læsionerne spredte sig til både ansigt, krop og ekstremiteter, især på cruræ, og hun var ude af stand til at passe sit arbejde. Yderligere forværring bemærkedes i forbindelse med hormonbehandling som led i fertilisationsbehandling. Systemisk steroid havde kun en mindre effekt og antiinflammatoriske behandlinger herunder ciclosporin, anti-TNF, ustekinumab, anakinra og antibiotika givet alene eller i kombination var uden effekt. Hun fik opioider og gabapentin for smerterne og tog 30 kg på. Efter tre år med kontinuert forværring i sygdommen havde hun svære PG-læsioner i ansigtet, på overkroppen og især underekstremiteterne med mere end ti delvist sammenhængende, kraterformede og underminerede krurale sår (Figur 1).

FIGUR 1 Underekstremitet hos patienten med svære, mb. Crohn-relaterede pyodermasår før proktektomi.



Under behandling med ciclosporin og ustekinumab udviklede hun en intraabdominal absces, som udgik fra rectumstumpen. På grund af denne og svær PG-aktivitet fik hun foretaget proktektomi med resektion af det afficerede perianale område og dermed fjernelse af al aktiv mb. Crohn. Herefter helede læsionerne hurtigt med næsten fuldstændig opheling efter to måneder og fuld heling efter seks måneder. Hun kunne træde ud af opioidbehandling, og vægtøgningen efter prednisolonbehandling tabte hun igen. Hun blev i stand til at genoptage sit arbejde og blev gravid to år efter.

DISKUSSION

Det kliniske forløb af IBD-associeret PG er uforudsigeligt, og behandlingen er ofte udfordrende og kræver en multidisciplinær tilgang. Der er udtalt mangel på randomiserede forsøg, og der findes primært små retrospektive kohortestudier. PG forekommer at være drevet af underliggende aktivitet i IBD-sygdom.

Lokalbehandling heler sjældent PG, mens fuldstændig heling er rapporteret efter behandling med biologisk medicin og kirurgi. I et retrospektivt studie af 41 patienter med IBD (både mb. Crohn og colitis ulcerosa) og peristomal PG [2], opnåede otte ud af ti, der blev opereret, fuld opheling af de peristomale sår. To patienter havde persisterende peristomal PG efter kirurgi (en patient med proktokolektomi og en patient med

prokterektomi). Til sammenligning resulterede anti-TNF-behandling i fuld opheling hos ti ud af 16 patienter. Fuldstændig heling efter systemisk steroidbehandling sås hos ca. en tredjedel af patienterne. Der er rapporteret om lignende responsrater ved anti-TNF (22 ud af 33) og steroid (76 ud af 146) i et systematisk review [3]. Dette review omfattede seks studier, hvoraf i alt 23 patienter havde fuld opheling af PG efter resektion af aktiv mb. Crohn med kun to recidiver. I et af disse studier, *Sheldon et al* [4], rapporteredes der om opheling af peristomal PG hos fem af seks patienter efter kirurgisk resektion af aktiv mb. Crohn efter i gennemsnit 1,8 måneder. Den sidste patient, der ikke heled, havde persisterende perianal sygdom, og PG heled på ciclosporinterapi. I et andet mindre studie beskrives to patienter med heling af peristomal PG efter prokterektomi på grund af aktiv proktitis [5].

Den beskrevne patienthistorie og litteraturen indikerer, at behandlingen af IBD-associeret PG bør rettes mod den underliggende aktivitet i tarmsygdommen, og at kirurgi bør overvejes tidligt i forløbet, hvis den medicinske behandling ikke inducerer remission af både IBD og PG. Hvorvidt helingen skyldes kirurgi eller fjernelsen af inflammatorisk perianalt fedtvæv, må overvejes.

Korrespondance *Jon Henneberg*. E-mail: jonhenneberg@protonmail.com

Antaget 20. januar 2021

Publiceret på Ugeskriftet.dk 15. marts 2021

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2021;183:V11200864

SUMMARY

Healing of severe morbus Crohn-related pyoderma gangrenosum after colectomy

Jon Henneberg, Michael Heidenheim & Lars Kristian Munck

Ugeskr Læger 2021;183:V11200864

This case report describes a patient with colonic Crohn's disease and perianal disease. The patient experienced extensive and severe pyoderma gangrenosum after colectomy. Steroids and anti-inflammatory medication had no effect on pyoderma or the persistent perianal and rectal disease. All pyoderma lesions eventually healed after proctectomy and excision of perianal fistulae. The relevance and effect of surgically induced remission on medically resistant inflammatory bowel disease-associated pyoderma gangrenosum is highlighted.

REFERENCER

1. Greuter T, Vavricka SR. Extraintestinal manifestations in inflammatory bowel disease – epidemiology, genetics and pathogenesis. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2019;13:307-17.
2. Wang J, Prenner J, Wang W et al. Risk factors and treatment outcomes of peristomal pyoderma gangrenosum in patients with inflammatory bowel disease. *Aliment Pharmacol Ther* 2020;51:1365-72.
3. Afifi L, Sanchez IM, Wallace MM et al. Diagnosis and management of peristomal pyoderma gangrenosum: a systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2018;78:1195-204.
4. Sheldon D, Sawchuk LL, Kozarek RA, Thirlby RC. Twenty cases of peristomal pyoderma gangrenosum – diagnostic implications and management. *Arch Surg* 2000;135:564-9.
5. Tjandra JJ, Hughes LE. Parastomal pyoderma gangrenosum in inflammatory bowel disease. *Dis Colon Rectum* 1994;37:938-42.