

IL PIODERMA GANGRENOSO: NUOVI ASPETTI CLINICI E PATOGENETICI

C. Crosti, A.V. Marzano

Dipartimento di Anestesiologia, Terapia Intensiva e Scienze Dermatologiche
Università degli Studi di Milano – U.O. Dermatologia Fondazione IRCCS Ca' Granda – Ospedale
Maggiore Policlinico, Milano

Il pioderma gangrenoso (PG) è una rara dermatosi neutrofilica ad evoluzione cronica. Esordisce tipicamente con una o più pustole sterili che, nella presentazione classica della malattia, evolvono rapidamente in ulcere dolenti, di ampiezza e profondità variabile, caratterizzate da bordi netti e rilevati di colorito eritemato-violaceo. Varianti di PG meno comuni sono la vegetante e la bollosa. Il PG è frequentemente associato a patologie sistemiche, in particolare malattie infiammatorie croniche intestinali, affezioni reumatologiche ed ematologiche e neoplasie, ma può presentarsi anche in forma idiopatica. La diagnosi di PG si basa sull'aspetto clinico delle lesioni e sul quadro istopatologico, il quale, seppure non tipico, è suggestivo. Le terapie più accreditate per il trattamento del PG sono rappresentate dai corticosteroidi sistemici e dalla ciclosporina; tuttavia non sono al momento disponibili linee guida clinico-terapeutiche basate su studi controllati. Negli ultimi quattro anni abbiamo valutato in modo prospettico 20 pazienti (10 donne e 10 uomini) portatori di diverse varianti di PG, con l'obiettivo di proporre una classificazione che metta in relazione il numero delle lesioni cutanee e la percentuale di superficie corporea coinvolta (BSA) con l'approccio terapeutico. Sono stati individuati tre sottogruppi di PG: localizzato (numero di lesioni ≥ 1 , ≤ 3 ; BSA ≤ 5), multilesionale (numero di lesioni > 3 , ≤ 10 ; BSA > 5) e disseminato (numero di lesioni > 10 ; BSA > 25). La ciclosporina sistemica, in monoterapia o in associazione ai corticosteroidi sistemici, si è dimostrata la terapia più efficace sia nel PG multilesionale che in quello disseminato, mentre il tacrolimus ha dato ottimi risultati nelle forme localizzate. Gli antagonisti del TNF- α vanno considerati in casi selezionati di PG resistente alla terapia immunosoppressiva convenzionale. Riteniamo pertanto che tale algoritmo terapeutico possa rivelarsi utile nella pratica clinica, anche se studi controllati dovranno confermarne la validità. Valutando i risultati di uno studio immunoistochimico da noi condotto, presentiamo infine alcuni aspetti nuovi nella patogenesi del PG.