

CASE REPORT

Emanuela Chierici

stomatapista ambulatorio di stomaterapia, asl sulcis-iglesiente iglesias (su)

Giovanni Sarritzu

stomatapista ambulatorio di stomaterapia aou cagliari, cagliari (ca)

Arianna Branca

infermiera azienda ospedaliera brotzu, cagliari

Cesar Ivan Aviles Gonzales

department of medicine and surgery university of kore, piazza dell'università, 94100 enna (en)

Keywords:

pioderma gangrenoso peristomale, gestione delle lesioni, trattamento multidisciplinare, Terapia a Pressione Negativa

Corresponding author:

Emanuela Chierici

Email: chiericiemanuela@gmail.com

Contributions:

the author(s) made a substantial intellectual contribution, read and approved the final version of the manuscript, and agreed to be accountable for all aspects of the work.

Conflict of interest:

the author(s) declare no potential conflict of interest.

Ethics approval and consent to participate:

not applicable.

Patient consent for publication:

not applicable.

Funding:

none.

Availability of data and materials:

data and materials are available from the corresponding author upon request.

Received: 23 January 2025

Accepted: 20 February 2025

GESTIONE E TRATTAMENTO DEL PYODERMA GANGRENOSO PERISTOMALE (PGP) CON L'UTILIZZO DELLA TERAPIA A PRESSIONE NEGATIVA (NPWT)

ABSTRACT

Background:

We describe our experience in a case of Peristomal Pyoderma Gangrenosum (PPG) and the care management by the multidisciplinary team that undertook the patient's care.

The combination of topical treatment using Negative Pressure Wound Therapy (NPWT) with systemic therapy enabled the complete healing of the peristomal skin lesion.

Case:

A 43-year-old male with a significant medical history of Crohn's Disease underwent total colectomy surgery resulting in the formation of an end ileostomy.

During follow-up, the patient revisited the stoma care clinic where an ulcerative lesion was identified. Following stoma care and dermatological consultation and subsequent surgical biopsy, a diagnosis of PPG was made.

The use of NPWT in conjunction with the isolation of the stoma using a thermoplastic elastomer ring and subsequent effluent management expedited the healing process.

Conclusions:

Diagnosis and treatment necessitated the synergy of the multidisciplinary team professionals.

Complete healing allowed the patient to resume his daily stoma care routine.

RIASSUNTO

Background:

Descriviamo la nostra esperienza in un caso assistenziale di Pyoderma Gangrenoso Peristomale (PGP) e il management care del team multidisciplinare che ha preso in carico il paziente.

Il trattamento topico con l'utilizzo della Negative Pressure Wound Therapy (NPWT), associata alla terapia sistemica, ha consentito la guarigione completa della lesione della cute peristomale.

Case:

Un uomo di 43 anni, con anamnesi patologica remota di Morbo di Crohn, è stato sottoposto ad intervento chirurgico di colectomia totale con confezionamento, di un'ileostomia terminale.

Durante il follow up, il paziente torna nell'ambulatorio di stomaterapia dove viene valutata l'insorgenza di una lesione ulcerativa. In seguito alla consulenza stomaterapica e dermatologica e successiva biopsia chirurgica viene fatta diagnosi di PPG.

L'associazione della NPWT con l'isolamento dello stoma mediante un anello in elastomero termoplastico e conseguente controllo degli effluenti, ha accelerato i tempi di guarigione.

Conclusioni:

La diagnosi e il trattamento hanno richiesto la sinergia dei professionisti del team multidisciplinare.

La guarigione completa ha permesso al paziente di riprendere la sua routine quotidiana nello stomacare.

INTRODUZIONE

Il Pyoderma Gangrenoso (PG) è una rara malattia infiammatoria della cute, classificata all'interno del gruppo delle dermatosi neutrofile e caratterizzata clinicamente da ulcere cutanee dolorose e con rapida evoluzione ⁽¹⁾, con bordi sottominati, irregolari ed eritematoso-violacei ed essudato sieropurulento ⁽²⁾. Da un punto di vista epidemiologico riguarda 6 persone su 100.000, in tutto il mondo ⁽³⁾.

In particolare, il Pyoderma Gangrenoso Peristomale (PGP) si manifesta nella cute attorno allo stoma e rappresenta il 15% dei casi di PG; interessa circa lo 0,5-1,5 % dei pazienti portatori di stomia, in particolare di ileostomia ⁽⁴⁾.

L'eziologia è incerta e può precedere, coesistere o seguire diverse malattie sistemiche, come le IBD (Inflammatory Bowel Disease).

La bassa incidenza rende difficile definire gli approcci diagnostici e terapeutici ⁽⁵⁾.

La diagnosi si basa sulla storia delle patologie del paziente, sulla tipica manifestazione cutanea, sul reperto istopatologico (la biopsia è caratteristica per la presenza di edema, massiccia infiltrazione nel derma di neutrofilo e vasculite di piccoli vasi) ⁽⁴⁾ ⁽⁶⁾ e sull'esclusione di altre eziologie ⁽⁷⁾.

Inoltre, il trattamento consiste nella soppressione dell'attività della malattia infiammatoria, nella terapia delle morbidità associate, nella promozione della guarigione della lesione e nel sollievo dal dolore, per questo è importante che il paziente venga preso in carico da un team multidisciplinare che risulta il più adatto a stabilire gli obiettivi di cura ⁽⁸⁾.

Uno dei trattamenti del PG è la NPWT (Negative Pressure Wound Therapy) ⁽⁹⁾ ma non ci sono evidenze sul suo utilizzo come unico trattamento nel PGP.

Questo caso studio presenta la gestione di una lesione da PGP in un paziente portatore di ileostomia, con l'uso esclusivo della NPWT.

CASO

Questo caso assistenziale riguarda un uomo di 43 anni con anamnesi patologica remota significativa per tiroidite di Hashimoto, anemia aplasica acquisita severa, trombosi venosa superficiale dell'arto superiore destro e Morbo di Crohn in trattamento con Adalimumab e Prednisolone secondo schema terapeutico medico.

In seguito ad un'evoluzione della patologia infiammatoria cronica è stato sottoposto (in data 15/09/2022) ad un intervento chirurgico di colectomia totale videolaparoscopica con confezionamento di un'ileostomia terminale, verosimilmente definitiva.

È stato previsto un follow up della malattia di Crohn con terapia cortisonica senza indicazioni per un prossimo intervento chirurgico di ricanalizzazione.

VALUTAZIONE INIZIALE

Dopo quasi 2 mesi dall'intervento (12/11/2022), il paziente riferisce dolore (NRS=9) e bruciore nella cute vicino allo stoma e viene valutato nell'ambulatorio di stomaterapia per la comparsa di una lesione nella cute peristomale. Lo stomaterapista diagnostica una lesione di tipo ulcerativo con Classificazione S.A.C.S. (Studio osservazionale multicentrico sulle Alterazioni Cutanee Stomali) ⁽¹⁰⁾ L3-TIV.

Dopo rivalutazione, la lesione appare in rapida evoluzione nella perdita di sostanza, con margini irregolari, sottominati, eritematosi-violacei e presenza di essudato (Figura 1). Viene, quindi richiesta una consulenza dermatologica con diagnosi di sospetta ulcera settica o verosimile PGP. Viene effettuata la consulenza chirurgica con biopsia sulla lesione.

Dopo 10 giorni dalla comparsa della lesione, viene fatta diagnosi definitiva di PGP, confermata dalla valutazione dello stomaterapista e dal referto della biopsia chirurgica.

La consulenza gastroenterologica ha permesso al paziente di iniziare subito la terapia sistemica in regime di ricovero ospedaliero e viene prescritta dal dermatologo la terapia topica con Eosina 2% in soluzione acquosa (con azione disinfettante e antimicrobica), terapia non sostenuta da evidenze scientifiche.

In questa condizione sono stati utilizzati gli accessori per stomia ed eseguita l'apparecchiatura dello stoma con un presidio a due pezzi (placca piana e sacca a fondo aperto). (Figura 2).

Lo stomaterapista che ha preso in carico il paziente, dopo revisione della letteratura di riferimento, ha organizzato un incontro collegiale, dal quale è risultata l'importanza dell'utilizzo della NPWT che è stata scelta come strategia terapeutica, sebbene non sia stata evidenziata alcuna esperienza nella cura del PGP.

PRIMA APPLICAZIONE NPWT

Durante la degenza è stata applicata sulla lesione la NPWT, dopo 35 giorni dalla sua comparsa (Figura 3).

Dopo detersione della cute peristomale, è stato utilizzato il film protettivo, la pasta barriera, l'anello idrocolloidale modellabile e la medicazione non aderente (costituita da tessuto di filamenti in rayon-viscosa impregnati di petrolatum) e infine è stato posizionato il dispositivo in elastomero termoplastico attorno allo stoma per isolare la lesione dal liquido fecale.

Per garantire la tenuta ermetica è stato utilizzato il dressing di schiuma in poliuretano e il film in silicone acrilico. È stato messo in situ il pad e collegato con il dispositivo che genera la NPWT programmato a pressione continua (-50 mmHg).

Si è deciso di impostare questo valore perché il paziente non tollerava la terapia e riferiva dolore (NRS=9). È stato utilizzato un presidio per stomia a due pezzi con placca piana e sacca a fondo aperto (Figura 4).

Durante il ricovero il cambio della medicazione è stato eseguito ogni 3 giorni, previa somministrazione di antidolorifico (Ketorolac trometamina) per via endovenosa per ridurre il discomfort legato alla procedura.

Il paziente, sicuro sulla tenuta del presidio di raccolta e della medicazione, è stato in grado di mobilizzarsi con il dispositivo per NPWT e di gestire lo svuotamento della sacca di raccolta delle feci in totale autonomia.

POST-DIMISSIONE

La dimissione del paziente è stata possibile grazie all'utilizzo del dispositivo portatile per homecare, che gli ha permesso di svolgere le sue attività quotidiane. Il cambio della medicazione è stato eseguito ogni 6 giorni nell'ambulatorio di stomaterapia.

È stata impostata una pressione negativa continua di -100 mmHg.

Dopo 3 mesi dalla comparsa della lesione, si è avuto il ripristino dell'integrità cutanea con disomogeneità dovuta agli esiti cicatriziali. Lo stoma si presenta con colore roseo, morfologia rotonda, funzionante, vitale ed estroflesso rispetto al piano cutaneo (Figura 5).

Il paziente ha ripreso in autonomia la gestione del complesso stomale con film protettivo, pasta barriera, anello in idrocolloide e presidio a due pezzi con placca a convessità soft e sacca a fondo aperto.



Figura 1

Evoluzione della lesione della cute peristomale e valutazione in ambito ambulatoriale (a) 12/11/2022, L3 TIV (classificazione S.A.C.S.); (b) Rivalutazione dopo 5 giorni dalla comparsa della lesione, L4 TIV (classificazione S.A.C.S.) e comparsa di piccola lesione L2 TII (classificazione S.A.C.S.) (c) Rivalutazione dopo 10 giorni L4 TV (classificazione S.A.C.S.)

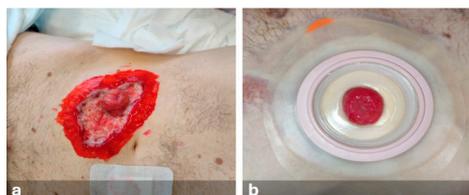


Figura 2

Management care della complicanza

Time 0: fase della presa in carico

Rimozione del presidio in situ con spray remover. Valutazione della lesione

L4 TV (classificazione S.A.C.S.), stoma ben estroflesso rispetto al piano cutaneo, mucosa rosea.

Deterzione del complesso stomale, terapia locale con Eosina 2% in soluzione acquosa. Utilizzo di pasta barriera e anello di idrocolloide.

Apparechiatura della stomia con sistema a due pezzi, placca piana e sacca a fondo aperto.



Figura 3

NPWT in situ 17/12/2022

(a) Posizionamento del dispositivo per isolare lo stoma e proteggere la lesione dagli effluenti circondato dal dressing in schiuma di poliuretano (b) adattamento del dressing alla circonferenza dello stoma.

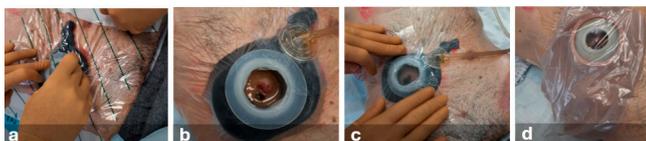


Figura 4

(a) Posizionamento del film in silicone-acrilico che si adatta al corpo e garantisce una tenuta ermetica (b) Incisione del film pellicola, per creare un'apertura per lo stoma compatibile con le dimensioni dello stesso (c) Si crea una piccola incisione per l'applicazione del pad con connettore e collegamento al sistema terapeutico che fornisce la terapia a pressione negativa. (d) Apparechiatura della stomia con presidio a due pezzi, placca piana in idrocolloide e sacca a fondo aperto.

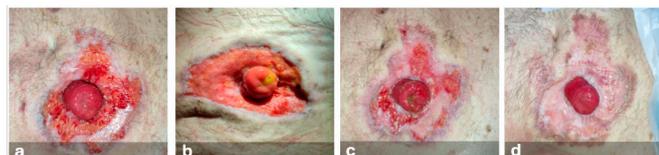


Figura 5

(a) Time 1: dopo 14 giorni di NPWT in regime di ricovero ospedaliero (b) Time 2: dopo 42 giorni dall'inizio della NPWT a domicilio e valutazione ambulatoriale (c) Time 3: dopo 52 giorni dall'inizio della NPWT (d) Time 4: dopo 90 giorni dall'inizio del trattamento con NPWT a domicilio. Guarigione della ferita e ripristino dell'integrità della cute peristomale. Stoma ben estroflesso e funzionante.

DISCUSSIONE

Le settimane di trattamento sono state molto impegnative ma molto gratificanti. Era la prima esperienza di utilizzo della NPWT nel PGP, il cui esito era sconosciuto.

La terapia e gli obiettivi di cura sono stati raggiunti anche grazie alla compliance del paziente, al risultato dell'aggiornamento professionale, della condivisione e del confronto dei professionisti all'interno del team multidisciplinare.

Nella nostra Unità Operativa non disponiamo di un protocollo per il trattamento del PPG con NPWT ma in questo caso clinico specifico è stato necessario elaborare una strategia terapeutica personalizzata sulla base della letteratura di riferimento e grazie al lavoro in equipe.

Grazie allo studio della letteratura scientifica, l'equipe ha acquisito una comprensione più chiara sull'utilizzo della NPWT sui benefici per il paziente, nonostante la carenza di documentazione specifica nel trattamento del PGP.

È stato scelto questo trattamento per la modalità d'azione in quanto questa determina un aumento del flusso sanguigno locale nella cute, con una riduzione dell'edema interstiziale e il controllo dell'essudato.

Inoltre permette la stimolazione e la formazione del tessuto di granulazione, della proliferazione cellulare (fibroblasti, cellule endoteliali e muscolatura liscia vascolare) e la stimolazione dell'approssimazione del bordo della lesione. I vantaggi includono la facilità d'uso, l'efficacia e l'economicità e la riduzione della carica batterica. ^{(11) (12)}

Il trattamento con NPWT e l'utilizzo del dispositivo per isolare la stomia dagli effluenti ha consentito una conservazione dello stoma che si è mantenuto funzionante durante tutto il trattamento e ben estroflesso, nonostante in letteratura vengano descritti numerosi casi di risoluzione con intervento chirurgico e riconfezionamento della stomia in un'altra sede. ⁽²⁾

La diagnosi di PGP non è stata immediata, ma è avvenuta solo in seguito alla rapida evoluzione della lesione che ha messo in evidenza le caratteristiche diagnostiche del PGP (perdita di sostanza, margini

sottominati, irregolari, eritematoso violacei, presenza di essudato), le consulenze specialistiche, il referto bioptico e la storia clinica del paziente; infatti, il PGP è spesso associato alle IBD. ⁽¹³⁾

La risoluzione avviene generalmente nell'arco di 9 mesi e la letteratura consiglia l'innesto cutaneo per una completa guarigione ^{(1) (14)} mentre nel nostro caso studio questo risultato è stato ottenuto in 3 mesi con il solo l'utilizzo della NPWT.

CONCLUSIONI

La gestione ambulatoriale del caso ha determinato una riduzione dei tempi di ospedalizzazione e questo ha permesso un'ottimizzazione del nursing time e delle risorse utilizzate. Ha inoltre avuto un impatto significativo sulla qualità di vita del paziente e della sua famiglia.

Il ripristino dell'integrità cutanea ha richiesto la sinergia dei professionisti del team multidisciplinare coordinati dallo stomaterapista case manager, che ha utilizzato un approccio infermieristico di tipo olistico nella gestione del caso assistenziale.

La guarigione completa ha permesso al paziente di riprendere la sua routine quotidiana nello stoma care e nella skincare della cute peristomale seguendo i consigli dello stomaterapista.

LIMITI DELLO STUDIO

Non sono state rilevate le misure esatte della lesione nelle condizioni iniziali di insorgenza della stessa, in quanto vi era una notevole incertezza diagnostica. Inoltre, la qualità di vita è stata valutata in modo empirico secondo quanto riferito dal paziente e osservato dallo stomaterapista.

RIEPILOGO

La nostra esperienza consiglia l'utilizzo della NPWT nel trattamento delle lesioni della cute peristomale da Pyoderma Gangrenoso Peristomale.

PUNTI CHIAVE

- La gestione da parte del team multidisciplinare consente una presa in carico efficace e sicura del paziente
- La terapia a pressione negativa riduce i tempi di guarigione delle lesioni della cute peristomale
- La conoscenza dei device specialistici per stomia è fondamentale quando sono presenti delle lesioni peristomali con perdita di sostanza.

Bibliografia

1. Toh JWT, Young CJ, Rickard MJFX, Keshava A, Stewart P, Whiteley I. Peristomal pyoderma gangrenosum: 12 year experience in a single tertiary referral centre. *ANZ J Surg.* 2018;88(10). doi:10.1111/ans.14707
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(12):1365-1372. doi:10.1111/apt.15766
3. Rick J, Gould LJ, Marzano AV, et al. The "Understanding Pyoderma Gangrenosum, Review and Assessment of Disease Effects (UPGRADE)" Project: a protocol for the development of the core outcome domain set for trials in pyoderma gangrenosum. *Arch Derm Res.* 2022;315(4):983-988. doi:10.1007/s00403-022-02424-1
4. Uchino M, Ikeuchi H, Matsuoka H, et al. Clinical features and management of parastomal pyoderma gangrenosum in inflammatory bowel disease. *Digestion.* 2012;85(4):295-301. doi:10.1159/000336719
5. Barton VR, Le ST, Wang JZ, Toussi A, Sood A, Maverakis E. Peristomal ulcers misdiagnosed as pyoderma gangrenosum: a common error. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020;34(2). doi:10.1111/jdv.16034
6. Affifi L, Sanchez IM, Wallace MM, Braswell SF, Ortega-Loayza AG, Shinkai K. Diagnosis and management of peristomal pyoderma gangrenosum: A systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78(6):1195-1204.e1. doi:10.1016/j.jaad.2017.12.049
7. Janowska A, Oranges T, Fissi A, Davini G, Romanelli M, Dini V. PG TIME: A practical approach to the clinical management of pyoderma gangrenosum. *Dermatol Ther.* 2020;33(3). doi:10.1111/dth.13412
8. O'Brien SJ, Ellis CT. The management of peristomal pyoderma gangrenosum in IBD. *Dis Colon Rectum.* 2020;63(7):881-884. doi:10.1097/dcr.0000000000001701
9. DeFilippis EM, Feldman SR, Huang WW. The genetics of pyoderma gangrenosum and implications for treatment: a systematic review. *Br J Dermatol.* 2015;172(6):1487-1497. doi:10.1111/bjd.13493
10. Bosio G, Pisani F, Lucibello L, et al. A proposal for classifying peristomal skin disorders: results of a multicenter observational study. *Ostomy Wound Manage.* 2007;53(9):38-43.
11. Maculotti D, Dassenno. Management of peristomal skin complications with negative pressure wound therapy: A case study. *Anat Physiol.* 2016;06(03). doi:10.4172/2161-0940.1000215
12. Normandin S, Safran T, Winocour S, et al. Negative pressure wound therapy: Mechanism of action and clinical applications. *Semin Plast Surg.* 2021;35(3):164-170. doi:10.1055/s-0041-1731792
13. Barbosa NS, Tolkachjov SN, el-Azhary RA, et al. Clinical features, causes, treatments, and outcomes of peristomal pyoderma gangrenosum (PPG) in 44 patients: The Mayo Clinic experience, 1996 through 2013. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75(5):931-939. doi:10.1016/j.jaad.2016.05.044
14. Maronese CA, Pimentel MA, Li MM, Genovese G, Ortega-Loayza AG, Marzano AV. Pyoderma gangrenosum: An updated literature review on established and emerging pharmacological treatments. *Am J Clin Dermatol.* 2022;23(5):615-634. doi:10.1007/s40257-022-00699-8

Publisher's note: all claims expressed in this article are solely those of the authors and do not necessarily represent those of their affiliated organizations, or those of the publisher, the editors and the reviewers.

Any product that may be evaluated in this article or claim that may be made by its manufacturer is not guaranteed or endorsed by the publisher.

©Copyright: the Author(s), 2025