

Gäller för: Verksamhet Hud- och könssjukvård

Giltig från: 2026-03-30

Innehållsansvar: Rahime Inci, (rahin1), Överläkare

Giltig till: 2028-03-27

Granskad av: Petra Tunbäck, (pettu), Universitetssjukhusöverläkare

Godkänd av: Anette Gente Lidholm, (anest7), Verksamhetschef

Handläggning av patienter med pyoderma gangrenosum

Förändringar sedan föregående version

Inga ändringar sedan senaste version. Länkar uppdaterade.

Innehållsförteckning

Förändringar sedan föregående version	1
Bakgrund och syfte	1
Diagnostik/utredning.....	3
Behandling	5
Särskilda överväganden	7
Utförande	8
Relaterad information	8
Källförteckning	8

Bakgrund och syfte

Pyoderma gangrenosum (PG) är en ovanlig inflammatorisk neutrofil dermatos. Den vanligaste kliniska presentationen av PG är en eller flera papler/pustler som snabbt progredierar till smärtsamma sår med oregelbundna, violettfärgade och underminerade kanter. Histopatologiskt ses en ackumulation av neutrofiler även om dermatosen betecknas som icke-infektiös.

PG har en uppskattad incidens på 3-10 fall/miljon invånare/år sett över världen (1) och drabbar oftast individer vid 25–45 års ålder. Kvinnor är överrepresenterade. Sjukdomen drabbar ofta nedre extremiteter och mer än hälften av patienterna har associerad systemisk samsjuklighet där inflammatorisk tarmsjukdom (IBD), reumatisk artrit, hematologisk malignitet/sjukdom är vanligast förekommande.

PG är svårdiagnostiserat och i klinisk praxis ofta en uteslutningsdiagnos. Det finns inga tillräckligt specifika/objektiva kliniska eller histologiska fynd varför diagnostiken bygger på en sammanvägd bedömning av kliniska och anamnestiska fynd, samt uteslutandet av andra åkommor.

Patogenes

PG är en neutrofil dermatos med ökad mängd neutrofiler i huden histopatologiskt. Den exakta patogenesen är fortfarande okänd men man tror att både medfött och förvärvat immunförsvar är inblandat utöver genetiska faktorer. Man har sett att det i PG-skadad hud finns en ökad expression av flertalet cytokiner (TNF-alfa, IL-8, IL-12, IL-15, IL-17, IL-23, IL-36 mfl) orsakat av en shift av Th17/Th1. Detta leder till en neutrofile dominant autoinflammatorisk miljö. Vid trauma frisläpps bl.a. IL-8 och IL-36 varför trauma hos predisponerade individer tros kunna räcka för att utlösa sjukdom. PG kan också förekomma som del i autoinflammatoriska syndrom såsom **PAPA** (pyogen artrit, PG och akne), **PASH** (PG, akne och HS) och **PAPASH** (pyogen artrit, PG, akne och HS), samt i sällsynta fall hos patienter med **SAPHO** (synovit, akne, hyperostos och osteit) vilket indikerar att genetiska faktorer spelar in (2).

Klinik

Den kliniska presentationen av PG kan variera och delas in i fyra huvudgrupper: ulcerativ (klassisk), bullös, pustulär och vegetativ PG. Samtliga subgrupper har gemensamt att det oftast debuterar med en inflammatorisk papel/pustel/vesikel som tillväxer och progredierar till sårbildning. Progressen sker ofta snabbt och smärtan är opropotionerlig.

Ulcerativ (klassisk) PG

Debuterar med en ömmande papel/pustel på frisk eller skadad hud som rupturerar och bildar små sår. Dessa växer snabbt till ett nekrotiskt sår med violett färgade och underminerade sårkanter. Ses ofta med erytematös, violett färgad och indurerad hud även runt såret. Drabbar oftast nedre extremiteter och progredierar snabbt. Antingen enstaka lesion eller multipla. Låker ofta med atrofisk, cribriform ärrbildning.



Figur 1



Figur 2

Bullös PG

Mindre vanlig variant. Ses oftare hos patienter med samtidig hematologisk sjukdom. Drabbar oftare ansikte och armar.

Pustulär PG

Drabbar oftast patienter med samtidig inflammatorisk tarmsjukdom (IBD) och debuterar ofta i samband med skov i IBD. Det är vanligt med samtidig feber och ledsmärta.

Vegetativ PG

Beskrivs också som superficiell granulomatös pyoderma. Ofta lokaliserad, solitär och superficiell ulceration/noduli. Ej lika smärtsam. Saknar ofta de underminerade sårkanterna. Oftast lokaliserad till huvud, hals och bål.

Special sites

Peristomal, genital, postoperativ.

Diagnostik/utredning

1. Anamnes och fysisk undersökning av patienten
 - Snabb progress? Initial lesion i form av papel/pustel/blåsa?
 - Oproportionerlig smärta?
 - Anamnes på föregående trauma?
 - Anamnes på associerad samsjuklighet (t.ex. feber, buksmärtor, avföringsrubbnig med blodtillblandning, viktnegång, nattlig svettning? Har patienten känt inflammatorisk tarmsjukdom, hematologisk malignitet eller reumatisk sjukdom?)
 - Övrig samsjuklighet, framför allt hjärt-/kärlsjukdom och hypertoni?
 - Symtom/anamnes talandes för venös/arteriell insufficiens?

2. Överväg stansbiopsi för att utesluta andra differentialdiagnoser (minst 4 mm, djupt och från inflammerad sårkant)
3. Provtagning
 - Basprover: blodstatus inklusive diff, urinsticka, kreatinin, hepatitserologi, SR, CRP, s-elfores, ANA, ANCA.
 - Eventuellt tillägg av anti-CCP och RF vid misstanke på reumatoid artrit eller kryoglobulinemi. Vidare kan screening för antifosfolipidsyndrom övervägas. Eventuell sårodling beroende på differentialdiagnostiska misstankar.
4. Överväg remittering till andra instanser beroende på vad som framkommer anamnestiskt kring samsjuklighet.

De kliniska, histopatologiska och laboratoriska fynden vid PG är ospecifika varför diagnostik bygger på att andra möjliga differentialdiagnoser har uteslutits. Hos patienter med associerad samsjuklighet bör man misstänka PG vid nytillkomna sår. På samma sätt bör samsjuklighet kartläggas hos de patienter som väl har diagnosticerats med PG. Som hjälp finns olika diagnostiska verktyg beskrivna, t.ex. PARACELCUS (3). Ytterligare ett diagnostiskt verktyg är det vi här väljer att kalla Delphi-kriterierna (4). Båda dessa verktyg finns beskrivna och rekommenderas av European Wound Management Association (EWMA) (5). Vår rekommendation är att man väljer diagnostiskt verktyg beroende på om det bedöms genomförbart att ta biopsi eller ej, vilket är en bedömning från patient till patient.

Ruta 1 Beskrivning av PARACELCUS-skalan

PARACELCUS SCORE - ≥ 10 poäng = PG sannolikt, ≤ 10 poäng = PG mindre sannolikt

Major criteria – 3 points for each:

- Progressing disease
- Assessment of relevant differential diagnoses
- Reddish-violaceous wound border

Minor criteria – 2 points for each:

- Amelioration by immunosuppressant drugs
- Characteristically irregular ulcer shapes
- Extreme pain
- Localization of lesion at site of trauma (patergi)

Additional criteria – 1 point for each:

- Suppurative inflammation in histopathology
- Undermined wound border
- Systemic disease associated

Ruta 2 Beskrivning av Delphi-kriterierna

DELPHI-KRITERIERNA - För PG-diagnos krävs uppfyllande av major criterion samt 4 minor criteria

1. Major criterion

- Biopsy of ulcer edge demonstrating neutrophilic infiltrate

2. Minor criteria

- Exclusion of infection

- Pathergy

- History of inflammatory bowel disease or inflammatory arthritis

- History of papule, pustule or vesicle ulcerating within 4 days of appearing

- Peripheral erythema, undermining border and tenderness at ulceration site

- Multiple ulcerations, at least one on an anterior lower leg

- Cribriform or "wrinkled paper" scar(s) at healed ulcer sites

- Decreased ulcer size within one month of initiating immunosuppressive medication(s)

Differentialdiagnostik

- **Infektioner:** Majocchi granuloma, ektyma gangrenosum
- **Vaskuliter:** kryoglobulinemi, granulomatös polyangit, polyarteritis nodosa, antifosfolipidsyndrom
- **Andra neutrofila dermatoser:** Sweets syndrom (febril neutrofil dermatos)
- **Hypertensivt sår/Martorell**
- **Arteriellt/venöst orsakat sår**
- **Artefaktdermatit**

Behandling

Topikal behandling

Lokalbehandling av såret i sig är en viktig del av behandlingen och bör initieras så tidigt i förloppet som möjligt. PG-sår beskrivs utvecklas i inflammatorisk fas respektive läkande fas där behandling av såret bör anpassas efter respektive fas. Under aktiv och inflammatorisk fas är det viktigt att behandla såväl sårbedd som perilesionell hud med potent topikal steroid under adekvat lokalbedövning (lidokaingel/morfingel). Man kan överväga topikal steroid under ocklusionsbehandling och även lesionell kortisoninjektion med triamcinolon 40 mg/ml i sårkant. Vid peristomal sjukdom har topikal takrolimus också visat sig kunna vara effektivt. Vi rekommenderar försiktig rengöring och atraumatisk debridering där autolytisk debridering med hydrogel kan övervägas. Om vätskande sår bör antimikrobiella/hyperabsorbenta förband övervägas, och vid blödande sår rekommenderas alginatförband. Kompressionsbehandling rekommenderas precis som vid andra kroniska/svårsläkta bensår. Det kan vara svårt att applicera sedvanlig

kompressionsbehandling på grund av smärta men de flesta patienter klarar dubbel tubifast vilket motsvarar kompressionsstrumpa klass 1. Undertrycksbehandling kan övervägas vid senexponerande PG, och bedöms vara ett tryggt behandlingsalternativ.

Systemisk behandling

1. Peroralt kortison utgör i dagsläget en av första linjens behandling på grund av sin ofta snabba tillslagseffekt. Doseras 1 mg/kg/dag enligt gällande rekommendationer (2). Det är viktigt att våga behandla i hög dos initialt i förloppet då detta också är en diagnostisk hjälp. Doser lägre än 60-100 mg/dag har i flera fall visat sig vara otillräckligt för att åstadkomma remission (6). Initial behandling bör följas upp med fysiskt återbesök efter 4-6 veckor för utvärdering av behandlingsresultat. Som positivt behandlingsresultat räknas minskad smärta, inga nya lesioner och minskning av befintliga sår (2). Dosen bör trappas ned långsamt för att undvika recidiv, och generellt inte snabbare än 10-20 mg per vecka. Vid uttalad och svår sjukdom kan intravenös behandling med prednisolon de första 3-5 dagarna övervägas. Doseras 100 mg per dag som singeldos för att efter några dagar sänkas till 60-80 mg per dag som singeldos. Efter ytterligare några dagar kan man byta till peroral behandling.

Obs! Det är viktigt att tänka på profylax mot osteoporos enligt aktuella riktlinjer.

2. Ciklosporin utgör utöver Prednisolon också första linjens behandling, och kan antingen väljas som ensamt första linjens preparat eller ihop med Prednisolon. Vid sviktande effekt (dvs utebliven förbättring av såret) av Prednisolon kan man antingen byta till Ciklosporin eller lägga till Ciklosporin. Doseras 4-5 mg/kg/dag uppdelat i två doser. Maxdos per dygn 5 mg/kg. Behandling bör följas upp med fysiskt återbesök efter 4-6 veckor för utvärdering av behandlingsresultat (2). Precis som vid behandling med Ciklosporin för andra hudåkommor bör behandlingen hållas så kort som möjligt.

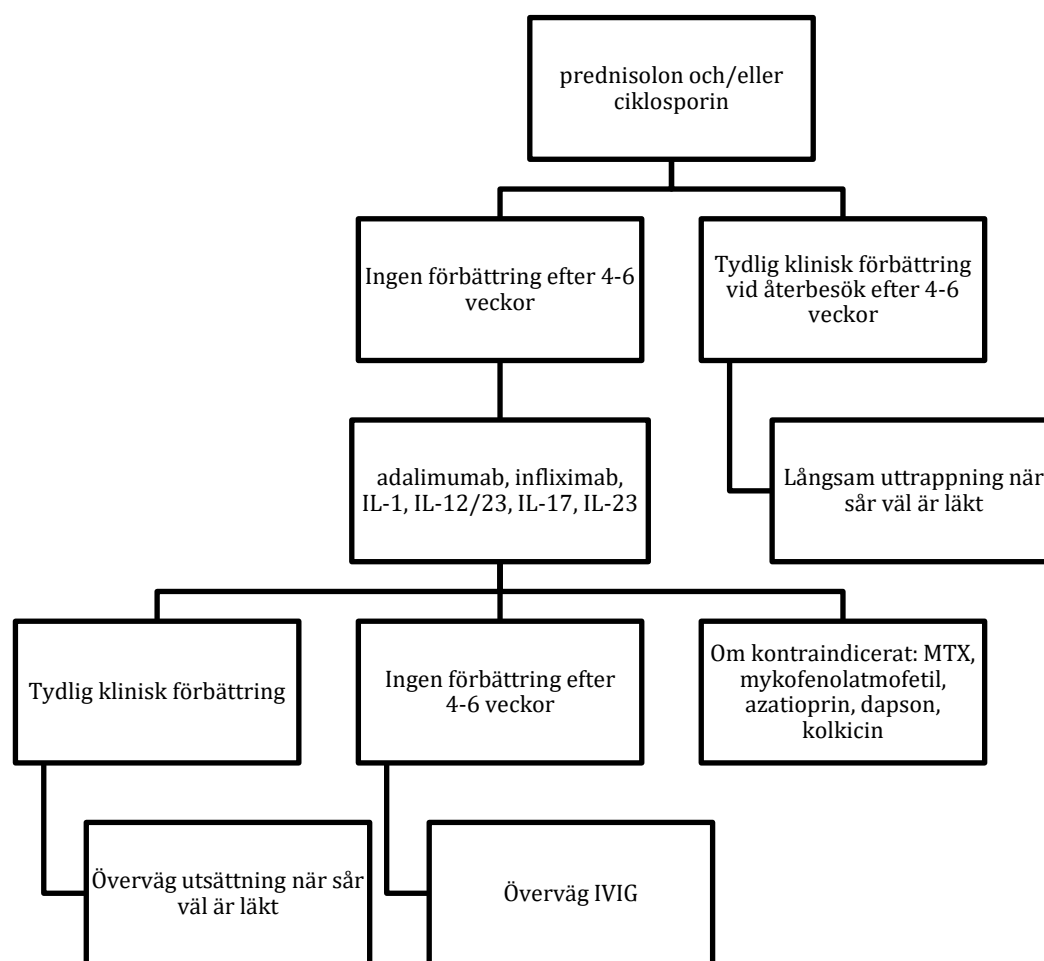
Obs! Både Prednisolon och Ciklosporin utgör bra och säkra förstahandsalternativ vid behandling av PG. Här får patientens övriga samsjuklighet vara vägledande i vilket preparat man väljer. Vid njurinsufficiens och malignitet bör Prednisolon övervägas. Patienter med obesitas, diabetes, osteoporos, magsår etc. kan istället gynnas av Ciklosporin.

3. Efter första linjens behandling är kunskapen mer begränsad och baseras till del på fallrapporter. Det finns stöd för att biologiska läkemedel, och då särskilt adalimumab och infliximab, har effekt och är bra alternativ vid PG som inte svarat på första linjens behandling. Man kan överväga att addera biologiskt läkemedel tidigt i förloppet för att överbrygga nedtrappning av prednisolon/ciklosporin. Som övriga alternativ finns IL-12/23, IL-23, IL-17 samt IL-1 beskrivna (2).

4. Om biologiska läkemedel är kontraindicerade, eller om fortsatt behandlingsrefraktär PG, kan man överväga metotrexat, mykofenolatmofetil, azatioprin, dapson, och kolkicin

5. IVIG

Figur: Flödesschema för systemisk behandling av pyoderma gangrenosum



Obs! Vid samtidig samsjuklighet bör aktuell specialitet konsulteras vid val av systemisk behandling då samsjuklighet kan gynnas av ett visst preparat, till exempel azatioprin vid inflammatorisk tarmsjukdom.

Särskilda överväganden

För att undvika bildandet av nya sår bör patienter med sedan tidigare konstaterad PG försöka undvika trauma mot huden så gott det går. Om patient med PG behöver opereras för annan åkomma bör man i varje enskilt fall göra en bedömning kring hur brådskande operationen är. Det råder ingen tydlig konsensus kring huruvida man ska behandla med t.ex. prednisolon pre-/perioperativt men vissa författare föreslår att behandling med kortison peroralt så väl under som 2-4 veckor efter kirurgi kan förebygga bildandet av nya lesioner hos patienter med aggressiv PG även om detta inte är fullständigt studerat. I de fall där operation bedöms nödvändig av andra skäl rekommenderar vi att man gör en individuell bedömning utifrån allvarlighetsgrad av PG.

Utförande

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i journalsystemet om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från styrdokumentet rapporteras i MedControl PRO. Dokumentet revideras vartannat år eller vid behov.

Relaterad information

EWMA Atypical Wounds, länk pdf [EWMA-supplement Atypical Wounds](#)

Nationellt vårdprogram för svårläkta sår, länk pdf [Nationellt vårdprogram för svårläkta sår](#)

Patientutbildning svårläkta sår, SKR, länk html [Patientutbildning för svårläkta sår](#) | [Kunskapsstyrning vård](#) | [SKR](#)

Källförteckning

1. Flora A, Kozera E, Frew JW. Pyoderma gangrenosum: A systematic review of the molecular characteristics of disease. *Exp Dermatol* 2022; 31: 498-515. [Pyoderma gangrenosum: A systematic review of the molecular characteristics of disease - PubMed](#)
2. 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: 615-634. [Pyoderma Gangrenosum: An Updated Literature Review on Established and Emerging Pharmacological Treatments - PMC](#)
3. Jockenhöfer F, Wollina U, Salva KA, Benson S, Dissemond J. The PARACELSUS score: a novel diagnostic tool for pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol* 2019; 180: 615-620. [The PARACELSUS score: a novel diagnostic tool for pyoderma gangrenosum - PubMed](#)
4. Maverakis E, Ma C, Shinkai K, Fiorentino D, Callen JP, Wollina U, et al. Diagnostic Criteria of Ulcerative Pyoderma Gangrenosum: A Delphi Consensus of International Experts. *JAMA Dermatol* 2018; 154: 461-466. [Diagnostic Criteria of Ulcerative Pyoderma Gangrenosum: A Delphi Consensus of International Experts - PubMed](#)
5. Journal of Wound Care. European Wound Management Association (EWMA). Atypical wounds. [Atypical wounds - diagnostics and treatment - EWMA](#)
6. Pompeo MQ. Pyoderma Gangrenosum: Recognition and Management. *Wounds* 2016; 28: 7-13. [Pyoderma Gangrenosum: Recognition and Management - PubMed](#)

Information om handlingen

Handlingstyp: Riktlinje verkställighet

Gäller för: Verksamhet Hud- och könssjukvård

Innehållsansvar: Rahime Inci, (rahin1), Överläkare

Granskad av: Petra Tunbäck, (pettu),
Universitetssjukhusöverläkare

Godkänd av: Anette Gente Lidholm, (anest7), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9783-1307954543-66

Version: 2.0

Giltig från: 2026-03-30

Giltig till: 2028-03-27