

LOCALIZACIÓN INFRECUENTE DE LA ENFERMEDAD DE CROHN

M.J. Rodríguez-Sicilia¹, C. Zafra-Jiménez², B. Benítez-Rodríguez³, J. De Teresa-Galván¹

¹Hospital Universitario Virgen De Las Nieves. Granada.

²Hospital Infanta Margarita. Córdoba.

³Hospital Juan Ramon Jimenez. Huelva.

Resumen

La enfermedad de Crohn (EC) metastásica es la manifestación cutánea específica de la EC menos frecuente. Engloba lesiones cutáneas y subcutáneas con infiltración granulomatosa no caseificante en zonas anatómicamente distantes de áreas de EC gastrointestinal. Presenta una gran variabilidad clínica de las lesiones. Suele presentarse en pacientes ya diagnosticados de EC, pero se han descrito casos en los que puede preceder ó ser simultánea a la afectación digestiva. No parece existir una relación entre la actividad de la enfermedad intestinal y la aparición de las lesiones cutáneas. No existe tratamiento específico de la EC metastásica y la respuesta es difícil de predecir. Presentamos el caso de un paciente con enfermedad de Crohn ileocecal y perianal diagnosticada 5 años antes que es ingresado por un brote grave de su EC que requiere tratamiento con Infliximab y, en la fase de resolución de dicho brote, presenta lesiones cutáneas con biopsia sugestiva de enfermedad de Crohn metastásica.

Palabras clave: enfermedad de Crohn, lesiones cutáneas, granulomas sarcoideos no caseificantes.

CORRESPONDENCIA

Maria José Rodríguez Sicilia
Avenida De Las Fuerzas Armadas, 2
C. P. 18004. Granada.

mjrodriguezsicilia@gmail.com

Abstract

Metastatic Crohn's disease (CD) is the specific cutaneous manifestation of the rarest form of CD. It includes cutaneous and subcutaneous lesions with noncaseating granulomatous infiltration in areas anatomically remote from the areas where the gastrointestinal CD is located. This disease has lesions with a high clinical variability. It usually occurs in patients already diagnosed with CD, but there are cases in which it may precede or be simultaneous with gastrointestinal involvement. There is no apparent relationship between the activity of the bowel disease and the appearance of skin lesions. There is no specific treatment for metastatic CD and it is difficult to predict the response. We report the case of a patient with ileocecal and perianal Crohn's disease diagnosed five years before being hospitalized for a serious outbreak of CD that requires treatment with Infliximab. In the resolution phase of the outbreak the patient had skin lesions whose biopsy suggested metastatic Crohn's disease.

Keywords: Crohn's disease, skin lesions, noncaseating sarcoid granulomas.

Introducción

La enfermedad de Crohn (EC) metastásica cutánea fue descrita por primera vez en 1965 por Parks y cols¹. Engloba lesiones cutáneas y subcutáneas con infiltración granulomatosa no caseificante en zonas anatómicamente distantes de áreas de

EC gastrointestinal. Es la forma menos frecuente de manifestación cutánea específica de la EC, con menos de 100 casos descritos en la literatura².

Caso clínico

Varón de 19 años, no fumador, con Enfermedad de Crohn con afectación ileocecal y perianal diagnosticada 5 años antes A1L3B1p de la Clasificación de Montreal, que realiza tratamiento de mantenimiento con Azatioprina a dosis de 100mg/24h. Acude a Urgencias por cuadro de dolor abdominal a nivel de hipogastrio y fosa ilíaca derecha, aumento del ritmo intestinal con 15 deposiciones al día, algunas nocturnas, de consistencia líquida, acompañadas de sangre y moco. En la exploración presenta mal estado general, con sensación de enfermedad, palidez cutáneo-mucosa, se encuentra bien hidratado y perfundido. Temperatura: 37,5 °C, Tensión arterial: 110/60 mmHg, Frecuencia cardíaca: 96 lpm. El abdomen es blando, depresible, doloroso a la palpación en hipogastrio y fosa ilíaca derecha, con ruidos hidroaéreos conservados, sin masas ni megalias palpables y sin signos de peritonismo. Se realizan las siguientes pruebas complementarias: Analítica: Hb 6 g/dL, linfocitos 3700/mm, albúmina 3,3g/dL, PCR 18,9 mg/dL. Rx simple de abdomen: gases y heces de distribución normal. El paciente se ingresa con sospecha de brote de su Enfermedad de Crohn.

Durante su estancia hospitalaria se realiza colonoscopia sin poder realizar ileoscopia por edema de la válvula ileocecal, que muestra úlceras profundas rodeadas de mucosa de aspecto normal que dan aspecto en empedrado, afectando a colon derecho y transversal, compatible con brote grave de Enfermedad de Crohn, se toman biopsias para estudio histológico: ligera inflamación crónica con algún absceso críptico, sin cambios específicos para CMV. Se instauró tratamiento con metilprednisolona intravenosa a dosis de 1mg/kg/día y nutrición parenteral periférica. Se realizó TAC abdominal para detectar la presencia de colecciones y/o abscesos y valorar afectación de intestino delgado detectando únicamente engrosamiento concéntrico de la pared de ileon terminal y ciego. Tras 7 días de tratamiento con metilprednisolona el paciente presenta un episodio de rectorragia severa con repercusión hemodinámica por lo que se inicia tratamiento con infusión intravenosa de infliximab con una dosis inicial de 5mg/kg. Cuatro días después, presenta empeoramiento del estado general con distensión abdominal y ausencia de deposiciones y ventoseo, ante la sospecha de un cuadro obstructivo se realiza un TAC abdomen urgente apreciando edema de pared de ileon terminal con obstrucción a este nivel y dilatación retrógrada de asas de intestino delgado por lo que se decide administrar una segunda dosis de infliximab (5mg/kg) iv con resolución del cuadro. Posteriormente el paciente presenta un cuadro febril, con crecimiento en el hemocultivo de *Candida albicans*; con el diagnóstico de candidiasis sistémica se inicia tratamiento con fluconazol iv a dosis inicial de 400mg/24h el primer día y posteriormente 200mg/24h iv, con buena respuesta. Días después desarrolla dos nódulos en antebrazo izquierdo de 10mms de diámetro mayor, duros, móviles y dolorosos, cubiertos de piel eritematosa y, en hombro izquierdo presenta una placa de unos 3cms de diámetro, de consistencia cartilaginosa cubierta de piel de aspecto normal. Se realiza una Ecografía doppler de una de las lesiones: rodeando vena radial, lesión hipoecogénica

de 32mm con márgenes mal definidos, y afectación de tejido celular subcutáneo y músculo deltoides. Se realiza PAAF de la lesión con un frotis sugestivo de absceso. Los cultivos del material obtenido fueron negativos. Ante estos hallazgos, se consultó con el Servicio de Cirugía General para realizar una biopsia abierta de la lesión, que mostró intensa inflamación crónica con granulomas no caseificantes, células gigantes tipo Langhans y cuerpo extraño, linfocitos y ocasionales eosinófilos, compatible con EC metastásica. El enfermo presentó buena evolución clínica, con desaparición progresiva de lesiones cutáneas y actualmente continúa con tratamiento de mantenimiento con infliximab.

Discusión

La EC metastásica presenta una gran variabilidad clínica de las lesiones: úlceras, pápulas, placas ó nódulos eritematosos ó pupúricos. Se localiza principalmente en extremidades inferiores, seguidas en frecuencia por vulva, pene, tronco y cara, aunque también existe predisposición en áreas intertiginosas y flexurales³.

Histológicamente se caracterizan por la formación de granulomas sarcoideos no caseificantes en dermis (pudiendo alcanzar hipodermis). En ocasiones se observan células gigantes multinucleadas tipo Langhans y focos de necrosis. Los granulomas suelen ser perivasculares y pueden asociarse a vasculitis.

La EC metastásica suele manifestarse en pacientes ya diagnosticados de EC (colónica ó ileocolónica), pero se han descrito casos en los que esta presentación puede preceder ó ser simultánea a la afectación digestiva^{4, 5}. No parece existir una relación entre la actividad de la enfermedad intestinal y la aparición de las lesiones cutáneas, pero se han descrito casos de EC metastásica coincidiendo con brotes de agudización de la enfermedad digestiva y otros casos que han respondido al tratamiento de la enfermedad subyacente⁶. En nuestro paciente, la enfermedad cutánea apareció cuando el brote de enfermedad estaba en fase de resolución y a pesar de tratamiento inmunosupresor.

No existe tratamiento específico de la EC metastásica y su respuesta es difícil de predecir. Se han utilizado corticoides (sistémicos, tópicos e intralesionales), Azatioprina, 6-mercaptopurina, Sulfasalazina, dapsona y metronidazol entre otros; este último se ha mostrado muy efectivo incluso a bajas dosis⁷. En casos aislados y especialmente con mala respuesta a estos tratamientos, se han utilizado otras modalidades terapéuticas como desbridamiento quirúrgico u oxígeno hiperbárico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Parks AG, Morson BC, Pegum JS. Crohn's disease with cutaneous involvement. Proc R Soc Med 1965; 58: 241-241.
- 2- Chen W, Blume-Peytavi U, Goerdts S et al. Metastatic Crohn's disease of the face. J Am Acad Dermatol 1996; 35: 896-898.

3- Zaballos Diego P, Ara Martín E, Salsench Serrano E, et al. Manifestaciones cutáneas de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Medicina General 2002; 42: 188-197.

4- González Gómez JM, Sierra Salinas C, Alonso Usabiaga I, et al. Enfermedad de crohn Metastásica. An Pediatr (Barc) 2001; 55: 165-168.

5- Schrodt B, Callen J. Metastatic Crohns disease presenting as chronic perivulvar and perirectal ulcerations in adolescent patient. Pediatrics 1999; 103: 500-503.

6- Soria C, Aguado M, Muñoz E, et al. Enfermedad de Crohn cutánea metastásica. Med Clin Esp 1990; 186: 464.

7- Cockburn AG, Krolikowski J, Balogh K et al. Crohn's disease of penile and scrotal skin. Urology 1980; 15: 596-598.