

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 59, 9 (902-905), 2006

AFECTACIÓN PREPUICIAL DE LA ENFERMEDAD DE CROHN METASTÁSICA.

Rosa María Jiménez Rodríguez, Enrique Argüelles Salido, David Marcilla Plaza, Raquel González Resina, José María Lozano Blasco y Pedro Campoy Martínez.

Servicio de Urología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Resumen.- **OBJETIVO:** Describimos el caso de un paciente con antecedentes de enfermedad de Crohn que presenta extensión metastásica de su enfermedad en la piel prepucial.

MÉTODOS: Se decide circuncisión del paciente y se envía la piel prepucial al servicio de anatomía patológica de nuestro hospital.

RESULTADOS: En el análisis histológico de la pieza aparece granuloma no caseificante con ulceración, propio de la enfermedad de Crohn metastásica. Tras un año de seguimiento no se aprecia recidiva.

CONCLUSIONES: La enfermedad de Crohn (EC) es una entidad de origen desconocido cuya característica principal es la formación de granulomas no necrotizantes que pueden afectar no sólo al tracto gastrointestinal. Cuando esta afectación extradiigestiva no se produce por continuidad nos encontramos frente a la enfermedad de Crohn

metastásica. Estas metástasis, pueden encontrarse, entre otras localizaciones, en el aparato genitourinario. Esta afectación incluye litiasis, amiloidosis, ... y la aparición de lesiones en la piel genital, como en nuestro caso.

Palabras clave: Enfermedad de Crohn. Metástasis. Prepucio.

Summary.- **OBJECTIVE:** To describe the case of the patient with history of Crohn's disease presenting metastatic extension to the penile foreskin.

METHODS: Circumcision was carried out and the skin was sent to the pathology department.

RESULTS: Pathologic study of the specimen showed an ulcerated granuloma without caseum, typically associated with metastatic Crohn's disease. After one year of follow-up there is no evidence of recurrence.

CONCLUSIONS: Crohn's disease is a disease of unknown origin, the main characteristic of which is the development of non necrotizing granulomas that may involved not only the gastrointestinal tract. When the extraintestinal involvement is not produced by continuity we call it metastatic disease. Such metastases may be found in the genitourinary tract, and other sites. This involvement may include lithiasis, amyloidosis,... and the presence of lesions in the genital skin, as in our case.

Keywords: Crohn's disease. Metastatic. Penile foreskin.

INTRODUCCIÓN

La patología inflamatoria intestinal agrupa básicamente a dos enfermedades (enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa) con inflamación intestinal crónica de causa desconocida que cursa con brotes y remisiones; hasta en un 20% no pueden distinguirse estas dos entidades (colitis indeterminada).

La enfermedad de Crohn es menos frecuente que la colitis ulcerosa; ligeramente más frecuente en hombres que en mujeres y presenta dos picos de incidencia a lo largo de la vida: entre los 15 y los 30 años y entre los 60 y 80 años (1).

Se ha comprobado que existe concordancia entre gemelos, y que tanto el tabaquismo como los anticonceptivos orales aumentan el riesgo de padecer la enfermedad (1).

Su patrón anatomopatológico característico es la presencia de granulomas no necrosantes, que pueden apa-

Correspondencia

Rosa María Jiménez Rodríguez.
Servicio de Urología. 5ª planta.
Hospital Universitario Virgen del Rocío.
Avda. Manuel Siurot S/N.
41013. Sevilla. (España)
ros_j_r@hotmail.com

Trabajo recibido: 13 de febrero de 2006.

recer en cualquier capa de la pared del tubo digestivo y en hígado, páncreas, ganglios, peritoneo,... La afectación del tubo digestivo es discontinua y transmural y sus manifestaciones más precoces son la infiltración de las criptas por neutrófilos, formando abscesos, de distribución focal.

La clínica más frecuente es la diarrea y el dolor abdominal aunque también puede haber rectorragias. Puede presentar dos patrones de afectación: fibroestenótico-obstrutivo y penetrante-fistuloso (1).

Como complicaciones intestinales pueden aparecer tanto enfermedad perianal, megacolon tóxico, perforación aguda, estenosis intestinal, hemorragia masiva, fistulas y abscesos y neoplasia de colon.

Las complicaciones extraintestinales de la enfermedad de Crohn aparecen entre el 20 y el 30 % de los pacientes; son más frecuentes si existe afectación de colon y más aún si la afectación es perianal. Pueden suceder por continuidad de las lesiones gastrointestinales o sin continuidad; encontramos complicaciones articulares (artritis periférica, espondilitis anquilopoyética,...), oculares (conjuntivitis, iritis, episcleritis,...) dermatológicas (eritema nodoso, aftas bucales, pioderma gangrenoso,...), amiloidosis secundaria,... (2).

En el caso del aparato genitourinario, la afectación comprende desde la extensión directa del proceso inflamatorio activo, la amiloidosis renal, alteraciones metabólicas sistémicas que originan litiasis renal y alteraciones cutáneo-mucosas que afecten a la zona genital.

Son estas alteraciones cutáneomucosas de la enfermedad de Crohn (afectación prepucial) las que aparecen en el caso clínico que presentamos.



FIGURA 1. Se observan granulomas de tipo sarcoides constituido por células epitelioides y células multinucleadas gigantes con necrosis central de los mismos.

CASO CLÍNICO

Paciente de 26 años que es remitido desde las consultas externas del servicio de digestivo para valorar unas lesiones que han aparecido recientemente en la piel prepucial.

Como antecedentes familiares refiere enfermedad de Crohn en un hermano gemelo; dentro de sus antecedentes personales destaca una enfermedad de Crohn diagnosticada seis años antes, que ha cursado con brotes de intensidad severa durante estos años y que han precisado tratamiento con corticoides e inmunosupresores.

En uno de estos brotes fue necesaria una intervención quirúrgica, en la que se realizó una colectomía total e ileostomía según técnica de Brooke. El postoperatorio inmediato cursó de manera satisfactoria.

En los meses posteriores a la intervención desarrolló una rectitis granulomatosa severa, tratada con deflazacort y enemas rectales de mesalazina.

El paciente se encuentra también en estudio por el servicio de hematología por tiempo parcial de tromboplastina activada (TTPA) persistentemente alargados.

Nos lo envían desde la consulta externa de Digestivo por presentar una lesión en la piel prepucial de un año y medio de evolución, en forma de placa eritematosa y ulcerada. Había sido tratada con corticoides tópicos con el diagnóstico de sospecha de pioderma gangrenoso, no evolucionando satisfactoriamente. Además, el paciente refería prurito y cierta supuración, por lo que se toma muestra para cultivo, en el que aparece crecimiento de flora colonizante uretral sin significación patológica.

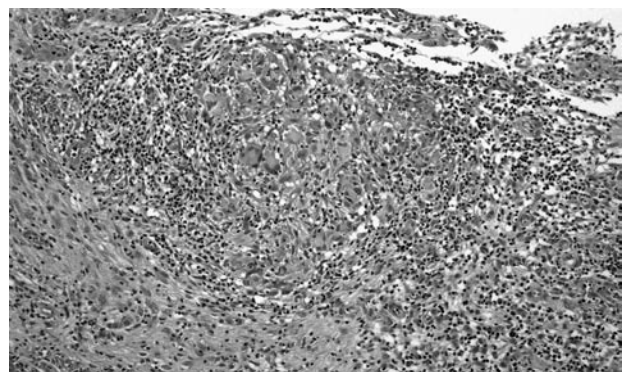


FIGURA 2. Es característica la afectación transmural por lesiones inflamatorias de tipo granulomatoso.

Se decide realizar una circuncisión, enviando la piel prepucial al servicio de anatomía patológica con el siguiente resultado: granuloma no caseificante, con ulceración, propias de la enfermedad de Crohn metastásica (Figuras 1 y 2).

Tras la extirpación de la lesión no se ha observado recidiva de la misma en un año de seguimiento.

DISCUSIÓN

La frecuencia de afectación del aparato genitourinario data en algunas series de hasta un 23%, y existen cuatro posibilidades (3):

1. Extensión directa del proceso inflamatorio activo, causando fistulas, o provocando hidronefrosis no calculosa (debido a compresión por un tejido inflamatorio).
2. Amiloidosis renal.
3. Alteraciones metabólicas sistémicas que originan litiasis úrica (por pérdida excesiva de líquidos y bicarbonato por la diarrea) y litiasis oxálica (en enfermedad de Crohn con afectación ileal o resección importante que curse con esteatorrea).
4. Alteraciones cutáneo-mucosas que afecten a la zona genital. Se cree que hasta un 44% de los enfermos de Crohn presentan patología mucocutánea en relación con su enfermedad.

La entidad conocida como enfermedad de Crohn metastásica fue descrita por primera vez en 1965, relacionada con la inflamación granulomatosa de la piel no contigua al tracto gastrointestinal (4). En la literatura se recogen en torno a un centenar de casos de EC extra-intestinal siendo excepcionales los pacientes con afectación peneana (5).

Las lesiones aparecen microscópicamente como placas eritematosas induradas, que en ocasiones, como en el caso que presentamos, se ulceran. Suelen presentarse en tronco, piernas, zona inguinal y axilar y rara vez en cara. Parece que la afectación genital es la más frecuente en pacientes jóvenes, y su curso es independiente de la afectación intestinal (6). Saadah et al sugieren además mayor asociación entre estenosis anal y afectación genital por EC (7).

Puede afectar a otras zonas del aparato urinario. Tama's Molnar et al describen un caso de afectación metastásica vesical (8); ellos encontraban un adelgazamiento de la pared vesical en el que tras la intervención demostraban granulomas. Hay descrita una serie de 275 pacientes con EC libre de síntomas en el que se describe este hallazgo en las pruebas de imagen en cuatro pacientes, sugiriéndose que se trate igualmente de lesiones granulomatosas propias de la EC (9).

La patogenia sigue siendo desconocida; para algunos autores es la consecuencia del depósito de inmunocomplejos; otros sugieren una reacción de hipersensibilidad de tipo IV mediada por linfocitos T, de tal modo que existiría una reacción cruzada entre antígenos desconocidos y antígenos de la piel.

El diagnóstico diferencial, mucho más sencillo si la EC ya está diagnosticada, deberá incluir entidades diversas como dermatitis, intertrigo, hidrosadenitis supurativa, celulitis crónica, eritema nodoso,... y varias enfermedades de transmisión sexual (sífilis, linfogranuloma venéreo y el granuloma inguinal) así como con otras enfermedades sistémicas que pueden afectar los genitales: tuberculosis, enfermedad de Behcet, enfermedad de Paget, y el cancer genital.

De pronóstico bueno, el tratamiento de estas lesiones debe realizarse con corticoides sistémicos porque los tópicos no han demostrado ser efectivos. También pueden emplearse azatioprina, 6-mercaptopurina, sulfasalacina, dapsona y metronidazol entre otros. Este se ha mostrado muy efectivo en el tratamiento de la enfermedad metastásica.

La extirpación quirúrgica de la zona lesional será efectiva tanto para el tratamiento como para el diagnóstico. En algún caso de lesiones perianales refractarias se ha empleado el infliximab (anticuerpo monoclonal antinecrosis tumoral) que neutraliza la actividad biológica del factor de necrosis tumoral (TNF), y que fue aprobado por el Food and Drug administration en 1998 para el tratamiento de la EC moderada o severa. Su efectividad en el tratamiento de la ileocolitis y las fistulas enterocutáneas asociadas a la EC está bien documentada en la literatura (10).

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. GARCÍA PAREDES, J.: "Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Díaz Rubio M, Espinos D, editores. Tratado de Medicina Interna". Madrid. Editorial Panamericana, 1269, 1996.
- *2. TAVARELA VELOSO, F.: "Review article: skin complications associated with inflammatory bowel disease". Aliment Pharmacol Ther., 4: 50, 2004.
3. BLASCO ALFONSO, J.E.; RAMADA BENLLOCH, F.J.; DONDERIS GUASTAVINO, C. y cols.: "Sobre las repercusiones urológicas de la enfermedad de Crohn". Actas Urol., 20: 284, 1996.
4. McCALLUM, D.I.; GRAY, W.M.: "Metastatic Crohn's disease". Br. J. Dermatol., 72: 89, 1976.

- **5. POON, K.S.; GILKS, C.B.; MASTERSON, J.S.T.: "Metastatic crohn's disease involving the genitalia". J. Urol., 167: 2541, 2002.
6. ACKER, S.M.; SAHN, E.E.; ROGERS, H.C. y cols.: "Genital cutaneous crohn disease. Two cases with unusual clinical and histopathologic features in young men". Am. J. Dermatopathol., 22: 443, 2000.
- **7. SAADAH, O.I.; OLIVER, M.R.; BINES, J.E. y cols.: "Anorectal strictures and genital crohn disease: an unusual clinical association". J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr., 36: 403, 2003.
- *8. MOLNAR, T.; TISZLAVICZ, L.; VALGO, A. y cols.: "Crohn's disease of the bladder- a new type of metastatic granulomatous inflammatory disease?" Am. J. Gastroenterol., 95: 850, 2000.
9. MERINE, D.; FISHMAN, E.K.; HUHLMAN, J.E.: "Bladder involvement in Crohn's disease: Role of CT in detection and evaluation" J. Comput. Assist. Tomogr., 13: 90, 1989.
- *10. GEYER, A.S.; ANHALT, G.J.; NOUSARI, H.C.: "Effectiveness of Infliximab in the Treatment of Refractory Perineal Cutaneous Crohn Disease". Archives of Dermatology, 136: 459, 2000.

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 59, 9 (905-908), 2006

NEUROFIBROMA INTRAESCROTAL EXTRATESTICULAR: APORTACIÓN DE UN CASO.

Stefano Trovarelli, Valeria Tallis, Sergio Tripodi¹, Clelia Miracco¹ y Roberto Ponchietti.

Departamento de Urología y Departamento de Anatomía Patológica¹. Università degli Studi di Siena. Siena. Italia.

Resumen.- OBJETIVO: Presentamos un caso muy raro de neurofibroma localizado en la región genital a nivel intraescrotal en un paciente mayor que no estaba afectado por neurofibromatosis (NF1).

MÉTODOS: El diagnóstico clínico de lipoma escrotal derecho asintomático y de hernia inguinal izquierda sintomática llevó al paciente al quirófano. Tras la primera intervención en la que se hizo la reparación de la hernia, se quitó una masa neoplásica de aspecto blanquecino y brillante que ocupaba el hemiescrotal derecho procediendo a través de una incisión inguinoescrotal, sin sacrificar el testículo homolateral.

RESULTADOS/CONCLUSIONES: El examen anatomopatológico etiquetó la masa quitada de neurofibroma, una neoplasia benigna de raro hallazgo a nivel genital.

Correspondencia

Stefano Trovarelli
Str. Colle Pinzuto, 14
53100 Siena (Italia)
rtrov@tin.it

Trabajo recibido: 28 de febrero 2006.