

ENFERMEDAD DE CROHN DERMATOLÓGICA

Jenifer Roldán Abad

MIR 4 Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil
H. Universitario Reina Sofía (Córdoba)



MOTIVO DE CONSULTA

- Varón
- 10 años
- Derivado por Dermatología para valoración conjunta con Gastroenterología Infantil



Consentimiento informado para mostrar las imágenes del paciente

ENFERMEDAD ACTUAL



-Edema adquirido de meses de evolución en prepucio

-Edema y nódulos palpables ambas bolsas escrotales



- Eczema perineal intermitente

NO OTROS SÍNTOMAS ASOCIADOS

LEVE ESTANCAMIENTO PONDERAL (peso p10, talla p25)

AF: PADRE SÍNDROME INTESTINO IRRITABLE

AP: APLV NO IgE MEDIADA RESUELTA Y DERMATITIS ATÓPICA



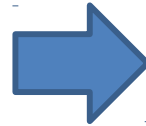
EVOLUCIÓN

DIAGNÓSTICO CLÍNICO:

DERMATITIS AGUDA

TRATAMIENTO:

- CORTICOIDES TÓPICOS
- CORTICOIDES ORALES
- TACROLIMUS TÓPICO



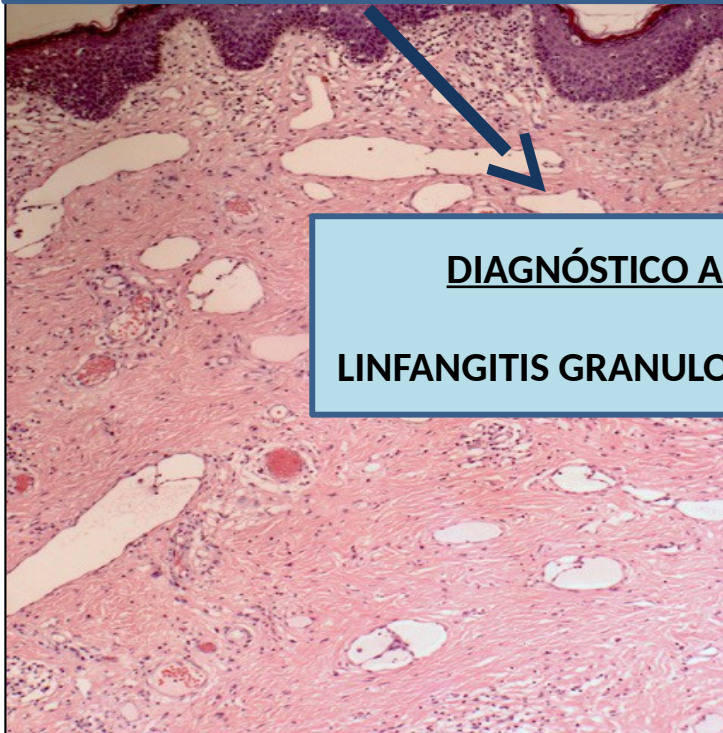
BIOPSIA CUTÁNEA



NO: necrosis, cuerpos extraños, microorganismos

BIOPSIA CUTÁNEA

Ectasia vasos linfáticos



Granulomas sarcoideos



DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO:

LINFANGITIS GRANULOMATOSA DE PENE Y ESCROTO



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

LINFANGITIS/LINFEDEMA: Acumulación intersticial de linfa

- PRIMARIO: Anomalías anatómicas en sistema linfático (congénito, precoz (pubertad) o tardío (>35 años). MIEMBROS SUPERIORES

Hipoplasia vasos

Ausencia válvulas linfáticas

Incapacidad contractilidad estructuras

- SECUNDARIO: Destrucción u obstrucción estructuras linfáticas.

MIEMBROS INFERIORES Y GENITALES

Cirugía

Radioterapia

Enfermedades



Granulomatous lymphangitis of the scrotum and penis

Report of a case and review of the literature of genital swelling with sarcoidal granulomatous inflammation

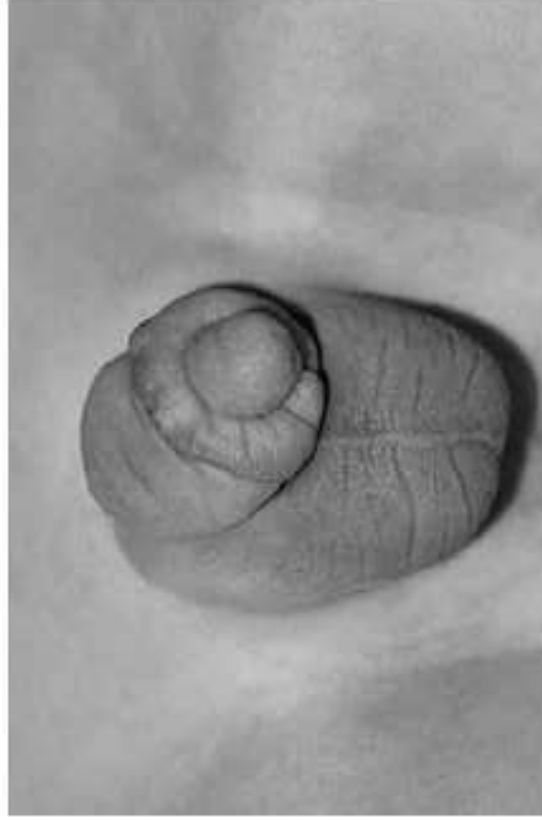


Fig. 1. Scrotal and penis swelling associated with slight erythema.



LINFANGITIS GRANULOMATOSA **DE PENE Y ESCROTO**

- ✓ Entidad poco frecuente en niñ@s (15-35 años)
- ✓ Afectación vulvar más frecuente que pene y escroto
- ✓ Forma parte Granulomatosis anogenitales (espectro enfermedades con clínica e histología típica)



GRANULOMATOSIS ANOGENITALES

Causas no infecciosas	Causas infecciosas
Enfermedad de Crohn 82%	Tuberculosis
Sarcoidosis	Linfogranuloma Venéreo
Granuloma a cuerpo extraño	Granuloma inguinal
Hidrosadenitis supurativa	Sífilis
Enfermedad de Behcet	Lepra
Pioderma Gangrenoso	Micosis profunda
Enfermedades linfoproliferativas	



SOSPECHA BASE AUTOINMUNE



Sospecha EII-P
con
manifestaciones
extradigestivas

No síntomas
digestivos

INTERCONSULTA
A DIGESTIVO

- **Clínica cutánea por extensión:** abscesos perianales y fístulas
- **Lesiones inespecíficas reactivas:** eritema nodoso y pioderma gangrenoso
- **Debidas a déficit nutricionales:** acrodermatitis enteropática
- **A distancia: Crohn metastásico (LGPE)**



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

➤ Analítica sanguínea completa:

Hematocrito: 35%

Plaquetas: 250.000/mm³

PCR: 30 mg/L

VSG: 60 mm/h

Albúmina: 3,7 g/dL

ASCAs positivos

PCDAI (PEDIATRIC CROHN DISEASE ACTIVITY INDEX)

- a) Clínica: dolor abdominal, deposiciones, estado general
- b) Exploración física: peso, talla, abdomen, afectación perianal, manifestaciones extraintestinales
- c) Analítica: hematocrito, VSG y albúmina

20 puntos: Enfermedad leve



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Calprotectina fecal: 182 mg/kg
- Gammagrafía con leucocitos marcados: actividad inflamatoria ileo-cecal
- Endoscopia digestiva alta: normal
- Ileocolonoscopia:



INFORME AP: edema e inflamación crónica con presencia de granulomas.
Afectación submucosa con fibrosis.

HALLAZGOS COMPATIBLES CON ENFERMEDAD DE CROHN

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

1. PROBLEMA CONDUCTUAL (SEPARACIÓN PADRES)

2. AUSENCIA DE CLÍNICA DIGESTIVA: TRATAMIENTO DE EII-P GUIADO POR LA AFECTACIÓN CUTÁNEA

INDUCCIÓN A LA REMISIÓN (IR)	MANTENIMIENTO DE LA REMISIÓN (MR)
- Nutrición enteral exclusiva (NEE) - Corticoides orales - Metotrexato - Salicilatos - Anti-TNF	- Tiopurinas (AZA, 6-MP) - Metotrexato - Anti-TNF - +/- Nutrición enteral parcial



EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

NUTRICIÓN ENTERAL EXCLUSIVA (IR)

CORTICOIDES ORALES 1mg/kg/día (IR)
AZATIOPRINA 1.5 mg/kg/día (MR)

- TPMT normal
- Mala respuesta: ciclos repetidos de corticoides tópicos

STEP UP

Intravenoso, hospital
D: 5 mg/kg
0,2,6 (IR); cada 8 sem (MR)

Subcutáneo, domicilio
D: 0.6 mg/kg
Cada 15 d

+ FÁRMACOS BIOLÓGICOS (IR)

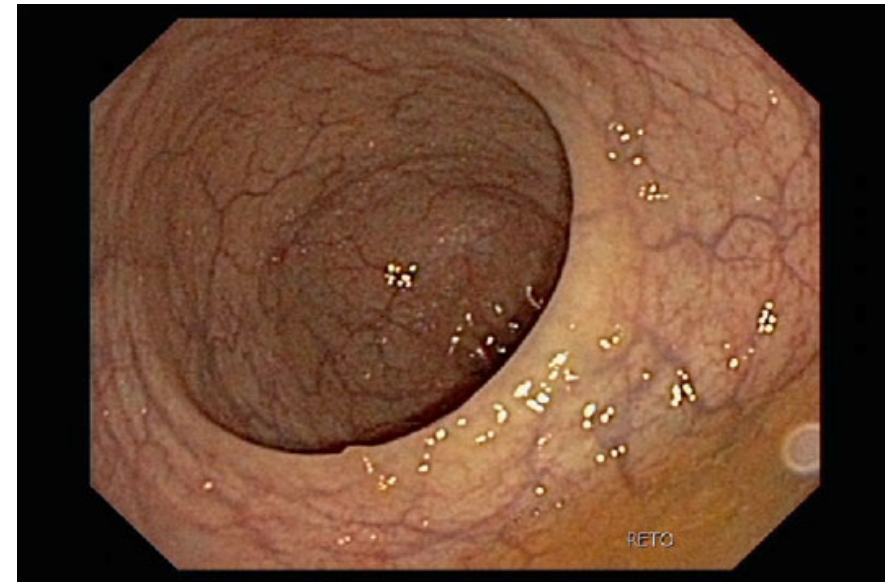
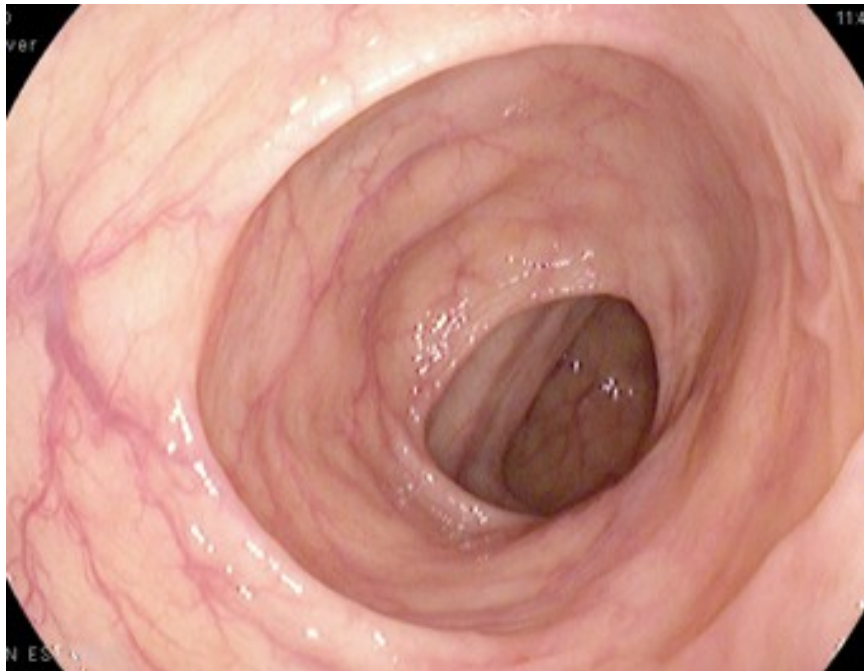
- Infliximab vs Adalimumab
- Buen control enfermedad (mejoría cutánea y antropometría basal)
- Retirada corticoides orales



EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

AZATIOPRINA
ADALIMUMAB

- Durante 1 año
- Buen control enfermedad
- Ileocolonoscopia de control: remisión histológica
- Retirada adalimumab (decisión de la familia)



EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

AZATIOPRINA(MR)
ADALIMUMAB (MR)

- Durante 1 año
- Buen control enfermedad
- Ileocolonoscopia de control: remisión histológica
- Retirada adalimumab (decisión de la familia)

AZATIOPRINA (MR)

- Mal control enfermedad cutánea

ACTUALMENTE

AZATIOPRINA (MR)
CORTICOIDES ORALES (IR)
ADALIMUMAB SC SEMANAL (IR)

- MAL CONTROL!!

PLAN

1. CAMBIO ADALIMUMAB SC POR INFLIXIMAB IV:
ASEGURAR COMPLIMIENTO (NIVELES)
2. CAMBIO AZATIOPRINA POR METOTREXATE:
DIFERENTE MECANISMO INMUNOMODULADOR



CONCLUSIONES

- La EII-P puede cursar con manifestaciones cutáneas muy diferentes asociadas o no a clínica digestiva, hecho que es importante tener en cuenta en Dermatología para solicitar en los casos necesarios la valoración del gastroenterólogo pediátrico
- En nuestro caso, tanto el diagnóstico como el tratamiento fueron guiados por los síntomas dermatológicos de difícil control
- La mala aceptación del tratamiento por parte del paciente y la familia, puede afectar en ocasiones al pronóstico de la enfermedad por mala adhesión terapéutica



BIBLIOGRAFÍA

- Murphy MJ, Kogan B, Carlson JA. Granulomatous lymphangitis of the scrotum and penis. Report of a case and review of the literature of genital swelling with sarcoidal granulomatous inflammation. J Cutan Pathol. 2001 Sep;28(8):419-24. Review.
- www.jmms.ro 2015, Vol. II (issue 2): 89-99
- Goldberg I, Finkel O, Gat A, Sprecher E, de Morentin HM. Concomitant occurrence of pyoderma gangrenosum and erythema nodosum in inflammatory bowel disease. Isr Med Assoc J. 2014;16:168-170
- Genital lymphedema associated with Crohn's disease. Rev Med Int 2014



GRACIAS POR SU ATENCIÓN

