

CASO CLINICO

Vasculitis gangrenosa juvenil del escroto: caso clínico y revisión de la literatura

Srs. Matías Minassian¹, Michael Marsalli¹, M. Loreto Errázuriz¹, Alejandra Jaque¹ y Dr. Nicolás Droppelmann²

¹Interno 7° año, Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina. Universidad de los Andes.

²Becado Cirugía, Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina. Universidad de los Andes.

Resumen

Descrita por Piñol en 1974, representa una forma de gangrena escrotal, de origen desconocido, cuyas características clínicas y patológicas son propias, permitiendo diferenciarla de otras formas de necrosis escrotal. Los exámenes de laboratorio general y las pruebas inmunológicas no suelen mostrar alteraciones.

Se caracteriza por la aparición aguda de lesiones escrotales eritematosas, generalmente únicas, con prurito y/o ardor, que luego evolucionan hacia placas necróticas bien definidas. De aparición exclusiva en gente joven, generalmente en los días posteriores a una infección respiratoria alta. Luego del tratamiento con corticoesteroides y antibioterapia, las placas tienden a la resolución completa en dos a tres semanas.

Hasta la fecha se han reportado un total de 15 casos, incluido el nuestro que se refiere a un paciente de 14 años de edad, previamente sano, que presentó un cuadro de amigdalitis febril, tratada con azitromicina, que al sexto día de evolución cursó con una placa eritematosa dolorosa, evolucionando hacia la necrosis en 24 horas hacia la necrosis. Luego de tratamiento con prednisona, se desprendió la placa necrótica dejando una úlcera que cerró espontáneamente durante la tercera semana de evolución. Se tomó una biopsia y marcadores inmunológicos.

Si bien los casos reportados son escasos y con variados diagnósticos diferenciales, nuestro caso cumple con los criterios clínicos descritos por Piñol.

Palabras Clave: Vasculitis, gangrena escrotal, juventud

Abstract

First described by Piñol in 1974, it represents a type of scrotal gangrene, of unknown origin, that has its own clinical and pathological characteristics, which makes it unique and therefore differs from other types of scrotal necrosis. Lab exams and different immunological tests seem to show no sort of alterations.

Its main characteristics include the presence of sharp eritematous scrotal lesions that are mostly unique and of a burning and itching sensation, and evolve into well defined necrotic plates. It only shows up in young people, mostly a few days after a breathing infection. The plates tend to disappear after approximately two to three weeks, if properly treated with corticosteroids and antibiotics.

Until now there have been a total of 15 cases, including this one which features a fourteen year old patient, previously healthy, who showed up with tonsillitis and was treated with azitromicine. On the sixth day of treatment, he presented painful eritematous plates that 24 hours later evolved into necrosis. After treating it with prednisone, the necrotic plate disappeared and the disease derived into an ulcer that suddenly closed down during the third week of treatment. A biopsy was taken, along with immunological tests.

Although we count with a low number of reported cases that include different kinds of diagnosis, this particular case meets all of the clinical criteria described by Piñol.

Key words: Vasculitis, scrotal gangrene, youth

Marco teórico

Descrita por Piñol y colaboradores en 1974 en el XIV Congreso de Dermatólogos en lengua francesa con un total de 5 casos recolectados¹, representa una forma peculiar de gangrena escrotal, de origen desconocido, cuyas características clínicas y patológicas son propias. Esto permite diferenciarla de otras enfermedades que presentan necrosis escrotal.

Se caracteriza clínicamente por la aparición aguda de lesiones exclusivamente escrotales eritematosas, generalmente únicas, asociadas a prurito y/o ardor, que luego evolucionan hacia placas necróticas bien definidas. De aparición exclusiva en gente joven, generalmente en los días posteriores a una infección respiratoria alta. Luego del tratamiento con corticoesteroides y

antibiótoterapia local y sistémica, las placas tienden a la resolución completa, en dos a tres semanas, dejando una cicatriz. No se han descrito casos recidivantes^{2,4}.

Los exámenes de laboratorio general, las pruebas inmunológicas y las bacteriológicas no suelen mostrar alteraciones, salvo una elevación discreta de la velocidad de eritro-sedimentación. Con respecto a la histopatología se describe infiltrado neutrofilico en la dermis y necrosis fibrinoide de vaso pequeño. No se describen los signos clásicos de vasculitis leucocitoclástica.³

Con respecto a los diagnósticos diferenciales deben incluirse enfermedades tanto locales como sistémicas con el objetivo de pesquisar las de mayor complejidad. (Tabla 1)^{2,4}

Tabla 1.- Diagnósticos Diferenciales

Gangrenas Genitales	Gangrena de Fournier Pyoderma Gangrenoso Hidrosadenitis Supurada
Gangrenas Iatrogénicas	Antisépticos Cutáneos Anticoagulantes
Enfermedades de Transmisión Sexual	Herpes Simplex Genital Sífilis Chancro Blando
Amebiasis	
Picaduras de artrópodos	Loxoscelismo cutáneo
Enfermedades Sistémicas	Panarteritis Nodosa Enfermedad de Behçet Púrpura de Schölein-Henoch Cáncer de piel Enfermedades linfoproliferativas

Una revisión bibliográfica del año 2006 realizada por Caputo *et al* reportó un total de 13 casos, de los cuales 7 fueron descritos por Piñol *et al*. Un caso de los reportados se presentó en un paciente con S.I.D.A². Hasta la fecha existe un total de 15 casos publicados. Nuestro caso cumple con

los criterios clínicos descritos por Piñol y, aunque se trate de una patología poco frecuente, sus criterios bien definidos y la importancia de establecer el diagnóstico diferencial con otras lesiones, nos promueve a aportar un nuevo caso a la escasa casuística encontrada.

Caso Clínico

Nuestro caso se refiere a un paciente de 14 años de edad, previamente sano y sin antecedentes mórbidos, que en Marzo del año 2007 comenzó con un cuadro de amigdalitis febril que fue tratada con Azitromicina y que al sexto día de evolución cursó con una placa eritematosa, dolorosa al roce, de 1x1 centímetros de diámetro en el escroto, que en 24 horas evolucionó hacia una placa necrótica, por lo que acudió al Servicio de Urgencia del Hospital Parroquial de San Bernardo. Se hospitalizó con el diagnóstico de reacción cutánea autoinmune y para descartar Loxoscelismo cutáneo-visceral.

Al examen físico de ingreso el paciente se encontraba en buenas condiciones, afebril, faringe congestiva sin pus y destacando en escroto una placa necrótica de bordes irregulares de más o menos 1 centímetros de diámetro, rodeada por un halo eritematoso (Fotos 1)

Testículo izquierdo mostraba leve aumento de tamaño, no sensible. Resto del examen dentro de rangos normales.



Foto 1: Placa necrótica

Tabla 2.- Laboratorio al ingreso

PCR: 157,1 mg/lt.
VHS: 43 mm/Hr
Hematocrito: 43,6%
Hemoglobina: 14,4 gr/dl.
Leucocitos: 10,8 x 10 ³ /mm ³
Orina completa: análisis microscópico Eritrocitos: 15 – 20 por campo Leucocitos: 2 – 4 por campo Bacterias: regular cantidad

Tabla 2. Exámenes de laboratorio al ingreso.

Durante hospitalización fue tratado con clorfenamina 4 mg. cada 8 horas, prednisona 50 mg. cada 12 horas y omeprazol 20 mg. al día, todos por vía oral. Presentó una evolución favorable, con regularización de parámetros de laboratorio por lo que al tercer día de hospitalización fue dado de alta con control para completar estudio y obtener muestras de tejido. Ambulatoriamente se realizó serología para sífilis y estudio inmunológico de anticuerpos anti nucleares, antiDNA y anti-citoplasma del neutrófilo, resultando todos negativos.

La biopsia de piel informó la presencia de fragmentos de piel con ortoqueratosis, epidermitis con acantosis y dermis con infiltrado inflamatorio en su mayoría linfocitario con abundantes plasmocitos de distribución perivascular. (Fotos 2 y 3).



Foto 2: Ortoqueratosis



Foto 4: Desaparición de placa necrótica al quinto día

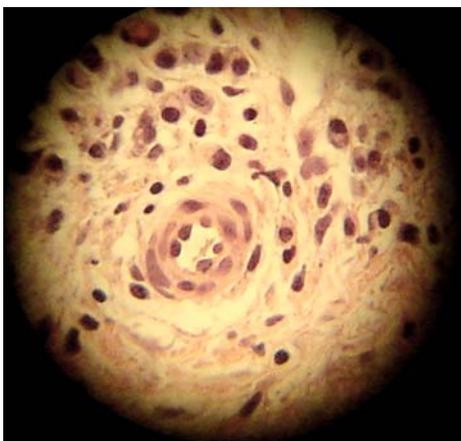


Foto 3: Infiltrado inflamatoria

La lesión evolucionó con el desprendimiento de la placa necrótica al cabo de 5 días, dejando una úlcera que cerró espontáneamente al final de la tercera semana de evolución (Foto 4).

Discusión de diagnósticos diferenciales

Es importante poder establecer el diagnóstico diferencial con otras lesiones, especialmente con aquellas de alta prevalencia y/o que puedan significar un riesgo vital para el paciente. Uno de los principales es la pyoderma gangrenosa (PG), habiéndose planteado incluso que ambos cuadros podrían corresponder a una misma entidad.³ La PG es una enfermedad ulcerativa de la piel poco común, que frecuentemente se asocia a otras enfermedades sistémicas. López de Maturana et al, reportaron un promedio de edad inicial de 47,5 años, con un rango entre 27 y 81 años.⁵ Aproximadamente un 4% de los pacientes son pediátricos, de los cuales existen 50 casos reportados en la literatura. El paciente más joven reportado en la literatura es un recién nacido de tres semanas de edad.⁶ La patogenia de esta enfermedad aún no está clara y a pesar de que frecuentemente se ha asociado a enfermedades autoinmunes, no queda claro el mecanismo por el cual se producen las lesiones.⁷ Clínicamente se clasifica en 4 variedades: *ulcerativa*, es la forma clásica descrita por Brunsting et al,⁸ *pustular*, *bulosa* y *vegetativa*. La localización más frecuente de la lesión cutánea son las extremidades inferiores, pero también se observan en cara, extremidades superiores y genitales, siendo común el dolor intenso espontáneo y exacerbado por el contacto con las lesiones.⁵ Powel et al,⁹ en una serie de 86 pacientes con PG

ulcerativa, informó un 78% de enfermedad sistémica asociada, predominando la artritis y las enfermedades inflamatorias intestinales. El diagnóstico depende principalmente del reconocimiento y de la alta sospecha clínica frente a una enfermedad ulcerativa de la piel. Los cambios histopatológicos son inespecíficos. Infiltración neutrofílica en ausencia de vasculitis y granulomas es considerado sugerente de PG.¹⁰ Los pilares terapéuticos son los corticoides y los inmunosupresores, por lo tanto se hace estrictamente necesario descartar cualquier patología infecciosa previo al inicio del tratamiento.

La fascitis necrotizante corresponde a una infección polimicrobiana y rápidamente progresiva de la fascia y tejido subcutáneo. Cuando comienza en perineo e implica un riesgo vital se llama gangrena de Fournier.¹¹ En general se presenta en sujetos mayores de 50 años² con factores de riesgo establecidos, tales como diabetes mellitus, inmunodeficiencias, alcoholismo, déficit neurológico, cáncer, enfermedad terminal renal/hepática e instrumentación urológica.¹¹

Uno de los diagnósticos diferenciales planteados en un principio fue el loxoscelismo. Este cuadro se produce por la inoculación del veneno de la araña *Loxosceles Laeta* o "araña del rincón" y se puede presentar de dos formas. En la forma cutánea se desarrolla una lesión muy dolorosa llamada placa livedoide y que está constituida por una mácula violácea-equimótica, rodeada por un área isquémica pálida que a su vez está rodeada por un halo eritematoso.¹² La forma visceral se caracteriza por presentar además de las lesiones locales otras manifestaciones sistémicas como fiebre, malestar general, compromiso de conciencia, anemia hemolítica, ictericia, hemoglobinuria macroscópica y alteraciones renales.¹² Si bien en un comienzo nuestro paciente presentó microhematuria, esta se corrigió de manera rápida y sin asociarse a otras manifestaciones sistémicas ni locales como las anteriormente descritas.

Por otro lado, la sífilis es una infección adquirida por vía sexual, crónica, producida por *treponema pallidum*, y que se caracteriza por la diversidad de sus manifestaciones clínicas. En Chile las tasas de incidencia de sífilis para los años 2000 y 2005 fueron 23,9 y 17,4 por 100.000 habitantes, respectivamente.¹³ Los síntomas

pueden aparecer en promedio a los 21 días del contacto, con un rango de 14-90 días. La lesión primaria se presenta como una pápula indolora seguida de necrosis superficial y la típica úlcera redonda, bordes netos e indurados que se desarrolla en el sitio de la exposición. En el hombre se ubica preferentemente en el surco balanoprepucial y a veces en el glande, pero puede aparecer en cualquier punto de la piel y mucosas. Linfadenopatía regional puede estar presente.¹⁴⁻¹⁵ El diagnóstico de laboratorio de la sífilis incluye la presencia de treponemas en el examen microscópico de campo oscuro, pruebas serológicas treponémicas (VDRL) y las no treponémicas FTA-ABS (indicadas para confirmar una no treponémica reactiva).¹⁶ Si bien el VDRL tiene una positividad de sólo un 30% para la sífilis primaria, nuestro paciente no presentaba antecedentes de relación sexual durante el período promedio de incubación.

Los virus herpes simples (HSV) tipo 1 y 2 son la causa infecciosa más común de ulceración genital en los países en desarrollo, siendo el HSV tipo 2 el que con mayor frecuencia produce dichas úlceras.¹⁷⁻¹⁹ La infección genital es causada por la inoculación del virus en la mucosa o a través de lesiones en la piel, usualmente luego de contacto sexual cercano. El virus es transmitido por lesiones sintomáticas o por la excreción asintomática de este mismo.²⁰ La edad media de presentación del primer episodio de herpes genital es de 20 a 24 años para ambos hombres y mujeres. La enfermedad recurrente es común, especialmente en los primeros 18 meses luego de la primoinfección. La recurrencia tiene una clínica más moderada y suele ser de menor duración que el primer episodio. Tanto la primoinfección como las recurrencias de la enfermedad herpética genital se presentan generalmente como las típicas lesiones vesiculares dolorosas confluentes sobre una base eritematosa que luego evolucionan a una lesión ulcerosa para terminar en costra, ubicada en la región genitourinaria o anal. El desarrollo de la lesión se precede por un pródromo caracterizado por sensación de hormigueo o prurito en la zona afectada.^{21, 22} En cuanto al diagnóstico de la enfermedad, un tamizaje clínico (historia y examen físico) presenta baja sensibilidad y especificidad, por lo que se puede complementar con pruebas de laboratorio y estudios serológicos específicos para HSV-1 y 2, aumentando ambas sensibilidad y especificidad.²² En el caso de nuestro paciente, si

bien no se realizaron pruebas de laboratorio, se excluye el diagnóstico ya que la clínica de la lesión no concuerda con la presentación clásica del herpes debido a la ausencia de pródromo y de lesiones vesiculares.

Nuestro caso cumple con las características descritas por Piñol y, aunque se trate de una patología rara y poco frecuente, sus criterios clínicos bien definidos nos promueven a aportar un nuevo caso a la escasa casuística publicada.

Referencias

1. Piñol J, Castells A. XIV Congrès de l'Association des Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue Française. Genève. 1973. Il Vascularites, p. 112, Genève. Edit. Med. e Hyg. 1974.
2. Garcia J, Garcia F, Navas J, Chaves A, Sempere A, Rico JL, Tomas M, Fontana LO. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum. Report of a new case and review
3. Caputo R, Marzano AV, Di Benedetto A, Ramoni S, Cambiagli S. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: Is it a variant of pyoderma gangrenosum?. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55(2):50-3.
4. Julve E, Marquez AJ, Cabra B. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum". *Arch Esp Urol.* 2003;56(3):303-4.
5. Lopez de Maturana L, Donaldo, Amaro B, Patricio, Aranibar D, Ligia et al. Pioderma gangrenoso: experiencia clínica en 11 pacientes. *Rev méd Chile* 2001;129(9):1044-1050.
6. Mlika RB, Riahi I, Fenniche S, Mokni M, Dhaoui MR, Dess N, et al. Pyoderma gangrenosum: Report of 21 cases. *Int J Dermatol* 2002;41:65-8.
7. Wolff K, Stingl G. Pyoderma gangrenosum. In: *Dermatology in general medicine.* Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen FK, Goldsmith LA, Katz SI, et al, editors. New York: McGraw Hill; 1999:1140-8.
8. Brunsting LA, Goeckerman WH, O'Leary PA. Pyoderma (ecthyma) gangrenosum: Clinical and experimental observations in five cases occurring in adults. *Arch Dermatol* 1930;22:655-80.
9. Powell FC, Schroeter AL, Su WPO, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: a review of 86 patients. *Am J Med* 1985; 55: 173-86.
10. Callen JP. Pyoderma gangrenosum. *Lancet* 1998;351:581-5.
11. Verit A, Verit F. FOURNIER'S gangrene: the development of a classical pathology. *BJU Int.* 2007;100(6):1218-20.
12. Zambrano A, González J, Callejas G. Severe loxoscelism with lethal outcome. *Rev méd Chile* 2005;133(2):219-223.
13. Departamento de Epidemiología, Unidad de Vigilancia Epidemiológica. Instituto de salud pública de Chile.
14. Lynn WA, Lightman S. Syphilis and VIH: a dangerous combination. *Lancet Infect Dis* 2004;4(7):456-66.
15. Hall CS, Klausner JD, Bolan GA. Managing Syphilis in the VIH- infected patient. *Curr Infect Dis Rep* 2004;6(1):72-811.
16. Rodríguez C., Merino D. Enfermedades de transmisión sexual y VIH. *Rev. Chil Dermatol.* 2005; 21(3):190-196.
17. Schomogy M, Wald A, Corey L. Herpes simplex virus-2 infection: an emerging disease? *Infect Dis Clin North Am* 1998; 12: 47-61.
18. Smith JS, Robinson NJ. Age specific prevalence on infection with herpes simplex virus types 2 and 1: a global review. *J Infect Dis* 2002; 186(1):3-28.
19. Corey L. The current trend in genital herpes. *Progress in prevention. Sex Transm Dis* 1994; 21:38-44.
20. Martínez M, Navarrete N, Santander E, Garmendia M, Gubelin W. Seroprevalencia de la infección por virus herpes simplex tipo 2 en pacientes atendidos en centros de referencia de ETS de Santiago, Chile. *Rev Med Chil* 2005;133(3):302-6.
21. Kinghorn GR. Genital herpes: natural history and treatment of acute episodes. *J Med Virol.* 1993;1:33-8.
22. Brugha R, Keersmaekers K, Renton A, Meheus A. Genital herpes infection: a review. *Int J Epidemiol.* 1997;26(4):698-709.