

DOENÇA DE CROHN COM EXPRESSÃO DERMATOLÓGICA INVULGAR

R. OLIVEIRA SOARES, L. REBOCHO, J. LEITÃO, J. P. FREITAS, M. LUCAS, A. MARQUES,
A. BATISTA, F. PAREDES, L. GARCIA E SILVA, F. GUERRA RODRIGO

Clínica Dermatológica Universitária Serviços de Medicina II-C, Gastroenterologia, Radiologia, Anatomia Patológica e Patologia Cirúrgica. Hospital Santa Maria. Lisboa

RESUMO

As fístulas perianais constituem complicação frequente da doença de Crohn. O diagnóstico desta última pode em determinadas situações tomar-se difícil quando o quadro dermatológico é predominante, constituindo então um importante desafio clínico.

Os autores relatam o caso de doente de 34 anos que referia nos últimos três anos nódulos perianais dolorosos. O exame histopatológico das lesões foi inespecífico e várias colonoscopias normais. A tomografia axial computadorizada pélvica e fistulografia revelaram sistema de locas comunicadas entre si por múltiplas fístulas, invadindo as fossas isquioresctais mas sem comunicação com o intestino. Na repetição da colonoscopia a mucosa era normal mas em dois fragmentos de biopsia observaram-se granulomas não caseificantes na submucosa.

Os autores relatam as principais dificuldades para chegar ao diagnóstico de doença de Crohn neste caso e discutem o decorrer da investigação e a evolução do doente.

Palavras/chave: Doença de Crohn; perianal; cutâneo; fístula; abscesso.

SUMMARY

Crohn's Disease with unusual cutaneous expression

Perianal fistula is a frequent complication of Crohn's disease. The diagnosis of the later may be difficult if cutaneous disease is dominant, and sometimes an important clinical challenge.

The authors report a case of a 34 year old male complaining of painfull perianal nodules for the three last years.

Cutaneous histopathological examination was inespecific and colonoscopy normal. Pelvic CT scan and fistulography showed an intercommunicated fistular system invading both isquioresctal fossae, without intestinal communication.

Repetition of colonoscopy showed normal mucosa, but in two of the biopsy samples noncaseous granulomas were found at the submucosa.

The authors explain their main difficulties to reach the diagnosis of Crohn's disease and discuss the investigation and the evolution of the patient.

Key words: Crohn's disease; perianal; cutaneous; fistula; abscess.

INTRODUÇÃO

Doença Inflamatória Intestinal designa um grupo de doenças inflamatórias crónicas do tubo digestivo de etiologia desconhecida e sem características

patognomónicas nem provas diagnósticas específicas. Engloba dois grupos principais: colite ulcerosa e doença de Crohn. Esta última caracteriza-se pela extensão da inflamação crónica a toda a espessura da parede intesti-

nal, o que justifica a existência frequente de fístulas e abscessos, os quais se desenvolvem entre segmentos contíguos do intestino, atingem o espaço retroperitoneal, ou manifestam-se na pele, especialmente perirectais, onde podem constituir a primeira manifestação da doença¹. Só 70% das lesões cutâneas perianais são específicas e têm estrutura histológica granulomatosa². Outros sinais cutâneos da doença de Crohn incluem eritema nodoso, pioderma gangrenosum, e ulcerações orais; afectam 15% dos doentes e têm por via de regra gravidade proporcional à actividade da doença intestinal³. Também estão associados à colite ulcerosa e não possuem estrutura histológica granulomatosa.

A variabilidade clínico-evolutiva da doença de Crohn pode, por vezes, ocasionar importantes dificuldades no diagnóstico, como sucedeu no caso que a seguir se relata.

CASO CLÍNICO

Doente de 34 anos, observado pela primeira vez na nossa Clínica em Junho de 97, referia nos últimos três anos nódulos perianais dolorosos, exudativos, tendo sido acompanhado em consulta de Medicina, Cirurgia e Dermatologia. O exame histopatológico das lesões era inespecífico e várias colonoscopias com biopsias normais. Estava medicado há seis meses com minociclina (100 mg/dia) e isotretinoína (60 mg/dia), com o diagnóstico de acne conglobata.

Observou-se dermatose localizada na área perianal, perineal e glútea constituída por múltiplos nódulos e tumores violáceos com 2 cm de maior diâmetro, limite arredondado bem definido e depressão central coberta de exsudado purulento (Figura 1). Na palpação tinham consistência elástica e a introdução de sonda mostrou que as depressões centrais correspondiam ao orifício exterior de fístulas. O restante exame objectivo não revelou alterações.



Fig. 1 - Nódulos e tumores perianais

Exames complementares: no hemograma, 14500 GB com 86% de neutrófilos, Hb-13,5g/dl, Ht-38%, 180000 plaquetas/ml; V.S.-32 mg/dl; PCR-3,7 mg/dl; provas de função renal, enzimologia hepática, glicemia, calcemia, lactodesidrogenase e enzima conversor da angiotensina eram normais. As serologias para VIH 1 e VIH 2, hepatite B e C, e o estudo de autoanticorpos, nomeadamente ANA, anti-Sm, anti-ADN, RNP, anti-centrómero e Scl 70 foram negativos. Hemoculturas, coproculturas e pesquisa de ovos e parasitas foram repetidamente negativas. A prova de Mantoux foi não reactiva. Por várias vezes se isolou estafilococo aureus no exudado das depressões centrais das lesões. A teleradiografia de tórax em postero-anterior não mostrou alterações. O clister opaco e o clister do intestino delgado não mostravam alterações. Na colonoscopia total a mucosa era normal e foram efectuadas múltiplas biopsias. A tomografia axial computadorizada pélvica revelou, além dos nódulos subcutâneos (Figura 2), hiperdensidades compatíveis com colecções abecedadas nas fossas isquioresctais e hidrocelo à direita (Figura 3), linfadenomegália inguinal direita e abscesso em ambos

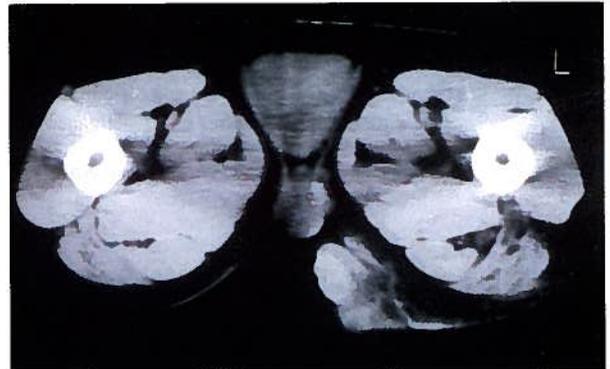


Fig. 2 - Tomografia Axial Computorizada pélvica - Imagem correspondente aos nódulos



Fig. 3 - Tomografia Axial Computorizada pélvica - Hiperdensidades compatíveis com colecções abecedadas nas fossas isquioresctais e hidrocelo à direita

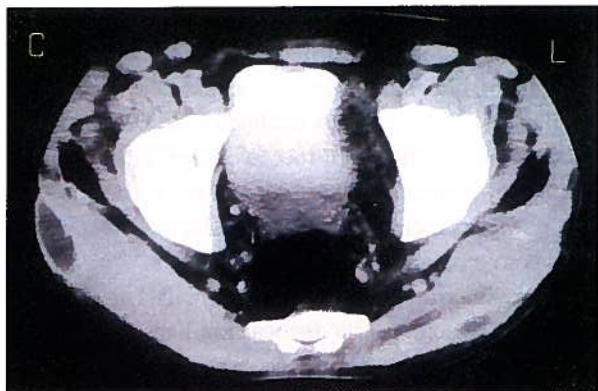


Fig. 4 - Tomografia Axial Computorizada pélvica - Linfadenomegália inguinal direita e abscesso em ambos músculos glúteos, mais evidente à direita

músculos glúteos, mais evidente à direita (Figura 4). Na fistulografia observou-se sistema de locas com comunicação entre si por múltiplas fístulas, mas não com o intestino (Figura 5). Em dois dos fragmentos obtidos na colonoscopia observaram-se granulomas na submucosa (Figura 6).

O diagnóstico de doença de Crohn foi então admitido como muito provável e iniciou-se terapêutica oral com ácido 5 aminossalicílico 500 mg de 8 em 8 h, metronidazol, 500 mg de 8 em 8 h, prednisona 60 mg/dia e sucralfato 1g às refeições.

Em 15 dias registou-se acentuada melhoria sintomática, que permitia a posição sentado, com redução da área de eritema e dimensão dos nódulos, o que se acompanhou de menores áreas hiperdensas nas imagens tomográficas. Teve alta com a mesma terapêutica, reduzindo-se a dose de

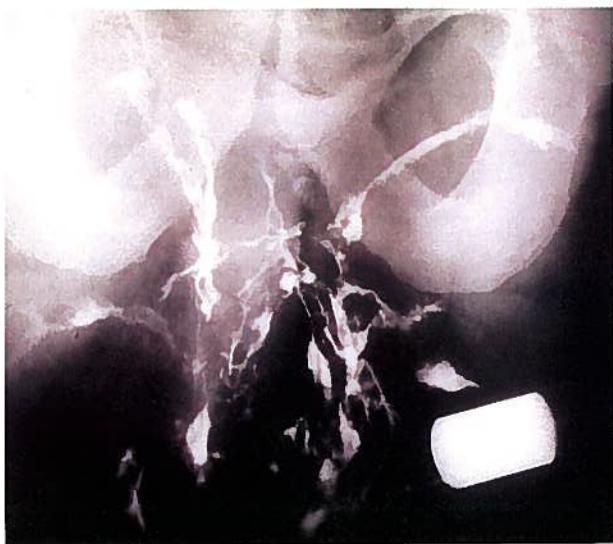


Fig. 5 - Fistulografia - Sistema de locas com comunicação entre si por múltiplas fístulas, mas não com o intestino

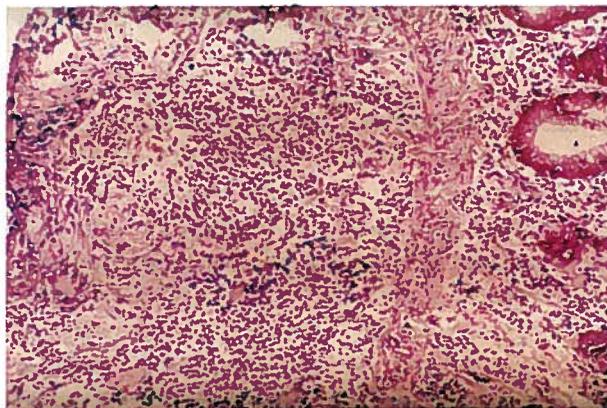


Fig. 6 - Histopatologia - Granulomas na submucosa em dois dos fragmentos obtidos por biópsia na colonoscopia



Fig. 7 - Manchas eritemato-castanhas residuais na região perianal

prednisona para 40 mg/dia. A melhoria local manteve-se, e após um mês só se observavam lesões residuais (Figura 7).

DISCUSSÃO

O caso clínico ilustra as dificuldades ocasionais do diagnóstico de doença de Crohn quando a expressão dermatológica é predominante e a necessidade de colaboração interdisciplinar nesta circunstância. O doente a que se refere o presente trabalho tinha sido já estudado por especialistas de áreas médicas e cirúrgicas, mantinha importante sofrimento e não tolerava a posição sentada nem o decúbito dorsal. A ausência de dor ou massa abdominal, de alterações de trânsito ou hematoquécias, bem como as colonoscopias com biopsias repetidamente sem alterações durante dois anos, tornavam menos provável a hipótese de doença de Crohn. O exame histopatológico, bacteriológico e micológico dos nódulos fora repetidamente

inespecífico, o que sucede em 20% dos casos de doença perirectal associada a esta doença².

No nosso Serviço encararam-se, por isso, outras entidades a ter em conta no diagnóstico diferencial^{4,5}, como doenças granulomatosas de diversa natureza, infecção intestinal fúngica crónica, hidradenite supurativa, ou "acne conglobata". Aliás, o doente estava medicado com base nesta última hipótese nos últimos seis meses, sem melhoria.

O compromisso perianal tão importante, por um lado, e a verificação tomográfica de extenso atingimento na profundidade (invasão de fossas isquioresctais, abscessos intraglúteos e hidrocelo à direita, evidenciando alteração de drenagem linfática) excluía patologia de foro exclusivamente cutâneo e subcutâneo, sugerindo por isso hipótese de doença granulomatosa.

Se a riqueza do sistema de fístulas comunicando locas entre si indiciava uma doença de Crohn, o facto de nenhuma comunicar com o intestino não apoiava este diagnóstico.

Novo estudo colonoscópico com biópsias profundas veio então esclarecer o problema diagnóstico. Importa referir que a execução técnica da biópsia é determinante, já que é fundamental atingir a submucosa. De facto, em dois fragmentos observaram-se granulomas na submucosa, os quais, no contexto clínico em causa, apoiaram decisivamente o diagnóstico de doença de Crohn.

Na ausência endoscópica de mucosa lesada, optou-se por terapêutica exclusivamente oral e não por enemas. A utilização do metronidazol, além do ácido 5 aminosalicílico, deve-se ao conhecimento da eficácia deste medicamento na doença perianal, e particularmente nas fístulas, apesar de não se saber se pela sua acção anti-

bacteriana ou por outro mecanismo⁶.

A resposta, como referido, foi nítida, quer no que respeita à dor, quer à regressão do quadro dermatológico. Obviamente, não se encontra excluída a possibilidade de ser necessária no futuro a correcção cirúrgica das fístulas, antes do qual é fundamental determinar, por via de imagem obtida por ressonância magnética, as relações exactas das fístulas com o pavimento pélvico.

O caso clínico descrito revelou-se de diagnóstico difícil, já que é raro encontrar esta doença simultaneamente sem queixas intestinais e com mucosa endoscopicamente normal desde o fleon ao recto². A confirmação do diagnóstico foi possível graças à perseverança quanto a repetição dos exames executados em face da suspeita clínica.

AGRADECIMENTO

A Luís Cirne de Castro, pela revisão do artigo.

BIBLIOGRAFIA

1. SOLOMON MJ: Fistulae and abscesses in symptomatic perianal Crohn's disease. *Int J Colorectal dis.* 1996;11: 222-6
2. AREIAS E, GARCIA E SILVA L: Manifestações cutâneas das doenças inflamatórias anespecíficas do intestino. *Acta Médica Portuguesa*, 1984; 5: 189-192
3. MAKOWIEC F, JEHLE EC, STARLINGER M: Clinical course of perianal fistulas in crohn's disease. *Gut.* 1995 Nov; 37: 696-701
4. CHURCH JM, FAZLO DW et al: The differential diagnosis and comorbidity of hidradenitis suppurativa and perianal Crohn's disease. *Int J Colorectal dis.* 1993; 8: 117-9
5. STEIN BL; GORDON PH: Perianal inflammatory conditions in inflammatory bowel disease. *Curr Opin Gen Surg.* 1993;14:1-6
6. DELEMARE JB: What is new in the treatment of perianal fistula in Crohn disease? *Neth J Med.* 1996;48:74-6