

Afecciones perianales no infecciosas, no neoplásicas, del adulto

Prof Dres Amalia M Bores,¹ Inés A Bores,¹ Eduardo Bumashny²

¹ Médica dermatóloga.

² Médico cirujano.

Hospital Israelita. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Las enfermedades perianales del adulto, de carácter no infeccioso y no neoplásico, son un motivo de consulta poco frecuente. Se caracterizan por la variedad de su etiología y de su sintomatología clínica, y plantean dificultad en el diagnóstico y en la terapéutica. El objetivo del presente trabajo es abordar una patología que plantea la necesidad de una intervención interdisciplinaria. Se incluyen consideraciones anatomopatológicas, clínicas y terapéuticas.

Palabras claves. Enfermedades perianales.

Noninfectious, non-neoplastic adult perianal affections

Summary

Noninfectious, non-neoplastic perianal affections are uncommon diseases. They are characterized by the variety of the etiology and clinical symptomatology, posing difficulty in diagnosis and therapeutics. The objective of this paper is to address a pathology that raises the need for interdisciplinary intervention anatomopathological, clinical and therapeutic considerations are included.

Key words. Perianal skin pathology.

Introducción

Las enfermedades perianales constituyen un grupo poco frecuente de entidades que requieren muchas veces del abordaje conjunto del dermatólogo, el proctólogo y el patólogo a fin de arribar al diagnóstico de certeza.

Ocasionan rechazo y discriminación en las relaciones de carácter íntimo, con angustia de quien las padece. La consulta al profesional es generalmente demorada.

La importancia de su estudio radica en que pueden ser el signo inicial de una enfermedad sistémica o bien, integrar el cortejo sintomático de patología que compromete la vida del paciente.

La mayoría de las veces la biopsia de piel es imprescindible ya que permite confirmar el diagnóstico. Se puede llevar a cabo por medio de exfoliación, mediante un sacabocados, una incisión, o a través de una biopsia escisional, dependiendo de las características de la lesión en estudio y de su localización.

Mediante la biopsia incisional se extirpa parte de la lesión, exclusivamente con fines diagnósticos. Puede ser necesaria en presencia de una lesión de gran tamaño, en la que se requerirá programar ulteriores la resección total.

La biopsia escisional tiene por objeto extirpar íntegramente la lesión; por este motivo queda reservada para afecciones únicas. Para garantizar que la resección ha sido completa debe incluir tejido normal adyacente.

El sacabocados permite obtener una muestra de todo el espesor de la piel, pero frecuentemente no llega a extirpar la afección en su totalidad. A este fin se suele utilizar el "punch", que entrega una muestra cilíndrica del tejido en estudio.

La biopsia incisional extirpa solo una porción de la lesión, por lo que debe contar con tejido representativo, en cantidad y condiciones adecuadas. Se debe emplear únicamente a fin de obtener material destinado al diagnóstico histopatológico ya

Correspondencia. Prof Dra Amalia M Bores
Correo electrónico: amaliabores1@gmail.com

que no es terapéutica. También se puede recurrir a la punción con aguja (tanto en lesiones de tamaño pequeño como en las más grandes); sin embargo, no es recomendable su empleo indiscriminado, pues la muestra obtenida puede no ser representativa.

La estrategia ideal es efectuar una **biopsia por congelación**, entregando al patólogo una muestra recién obtenida, sin fijar, o recurrir a la técnica de Mohs, que permite obtener un resultado anatómico-patológico contemporáneo con la toma del material, y además identificar con precisión áreas donde la resección pudo no ser completa a fin de que el cirujano realice una nueva toma específica.

En procesos infecciosos, la biopsia es útil para identificar el germen involucrado a partir del cultivo correspondiente.

Analizaremos las siguientes entidades:

1. Pénfigo crónico familiar benigno. Enfermedad de Hailey-Hailey.
2. Pénfigo vegetante.
3. Pénfigo vulgar.
4. Penfigoide membrano mucoso.
5. Dermatitis herpetiforme. Enfermedad de Duhring.
6. Síndrome de Stevens Johnson.
7. Dermatitis por contacto irritativa del adulto.

1. Pénfigo crónico familiar benigno. Enfermedad de Hailey-Hailey

Genodermatosis ampollar autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable. La frecuencia es igual en ambos sexos.

Asintomática hasta la segunda década de la vida. Presenta mutación del gen ATP2C1, que codifica la bomba de calcio impulsada por ATP (cromosoma 3q 21-q24, 3q22.1).

Con brotes recurrentes de ampollas acantolíticas, pequeñas, sobre eritema, coexisten lesiones erosivas, costras húmedas, con olor fétido, bordes bien delimitados y fisuras. Hay prurito y ardor.

Afecta grandes pliegues, zonas de fricción: lateral del cuello, axilas, ingle, región perianal. Repara con hiperpigmentación, para recidivar en las mismas zonas sin dejar cicatriz.

Diagnóstico

- A) Antecedentes familiares
- B) Clínica
- C) Biopsia: hendiduras intraepidérmicas por acantólisis suprabasal en distintos niveles epidérmicos. Dando "imagen en pared de ladrillos que se derrumban" que expresa cohesión parcial entre los queratinocitos (acantólisis, de efecto en la adhesión entre proteínas desmosómicas y tonofilamentos).

Tratamiento

Localmente: cremas con corticoides, antibióticos y antimicóticos, tacrolimus.

Fotoprotección en zonas expuestas.

Tratamiento sistémico: corticoides, tetraciclinas, talidomida, dapsona, retinoides, ciclosporina, metotrexato, alefacept.

Ante sobreinfección, antibióticos sistémicos.

Debido a su evolución por brotes con remisiones espontáneas, no hay estudios randomizados ni existe tratamiento específico.

En pacientes que no responden a ninguna terapéutica debe contemplarse: extirpación quirúrgica de la zona, dermoabrasión, láser dióxido de carbono, láser YAG, toxina botulínica A, radioterapia superficial, radiofrecuencia, radioterapia con haz de electrones, terapia fotodinámica, criocirugía o fototerapia de banda estrecha.

Requiere control periódico del paciente por haberse descrito carcinoma espinocelular en vulva sobre lesión de Hailey-Hailey con HPV.

Todas las opciones buscan prolongar períodos de remisión.

No hay consenso en la terapéutica.¹⁻⁵

2. Pénfigo vegetante

Enfermedad ampollar autoinmune, poco frecuente, que afecta al adulto entre la 4^{ta} y 5^{ta} década de la vida.

Se localiza en zonas intertriginosas, pliegues peribucal, perianal, cuello. Se considera una forma de pénfigo vulgar en quienes poseen mayor resistencia inmunológica.

Se describen dos tipos:

Tipo Neumann

Clínica: inicia con ampollas suprabasales en pliegues que evolucionan a vegetaciones con pústulas y costras.

La biopsia expresa ampollas acantolíticas suprabasales, con proliferación de vegetaciones verrugosas y abscesos de eosinófilos. Es de curso más agresivo.

Tipo Hallopeau

Clínica: comienza con pústulas que dan lugar a placas vegetantes.

La biopsia muestra ampollas suprabasales acantolíticas, hendiduras, eosinófilos, espongiosis eosinofílica. Tiene mejor respuesta al tratamiento.

El localizado en la zona perianal puede expresar dolor perianal a la defecación, evidenciando enrojecimiento local, exudación inicialmente; es frecuente la sobreinfección con *Escherichia coli* o *Cándida*.

La inmunofluorescencia directa determina depósitos de IgG, Complemento 3 en el cemento intercelular.

En el suero la inmunofluorescencia indirecta demuestra anticuerpos IgG contra sustancia intercelular de la epidermis.

ELISA detecta anticuerpos contra desmogleína.³

Tratamiento

Control del medio interno, corrección del desequilibrio de líquidos y electrolitos.

Sistémico: corticoides, inmunosupresores (azatioprina, metotrexato, ciclofosfamida) concomitante para ahorrar dosis de corticoides, plasmaféresis, mofetilmicofenolato, rituxinab (anticuerpo monoclonal).⁶⁻¹¹

3. Pénfigo vulgar

Enfermedad ampollar autoinmune. Se generan anticuerpos inmunoglobulina G que se unen a la desmogleína 3 alterando la adhesión intercelular en la epidermis (acantólisis). Afecta a ambos sexos por igual en la edad media de la vida.

Evolución recurrente, reviste gravedad.

Se expresa con ampollas flácidas sobre piel sana. Preceden lesiones en mucosa oral, vaginal, cuero cabelludo, para afectar luego tronco miembros y mucosas (conjuntival, nasal, esofágica, rectal). Al destecharse las ampollas dejan erosiones dolorosas que sangran fácilmente, se observa mal estado general.

Diagnóstico

A) Clínica: Signo de Nikolsky Positivo (presión tangencial en piel sana vecina a las lesiones desprende porción superior de epidermis). Signo de Asboe (la presión vertical sobre la ampolla la extiende lateralmente).

B) Biopsia: ampolla acantolítica suprabasal. Imagen en "hilera de lápidas". Queratinocitos acantolíticos dentro de ampolla suprabasal.

Inmunofluorescencia directa: depósito de IgG, Complemento 3 intraepidérmico, intercelular.

Inmunofluorescencia indirecta: detección de anticuerpos circulantes, IgG antidesmosoma "en panel de abejas".

ELISA: reconoce la presencia de anticuerpos contra desmogleína 3 en lesiones mucosas y de antidesmogleína 3 y antidesmogleína 1 cuando la afectación es mucosa y cutánea.

Complicaciones: respiratorias, renales.

Causa de muerte: septicemia, alteraciones electrolíticas.

Tratamiento

Control del medio interno, detección de posibles focos sépticos.

Sistémico: corticoides, inmunosupresores (solos o asociados a corticoides): azatioprina, metotrexato, ciclofosfamida, mofetilmicofenolato.

Inmunoglobulina sérica, plasmaféresis, rituximab.¹²⁻¹⁶

4. Penfigoide membrano mucoso

Enfermedad autoinmune, inflamatoria, crónica, más frecuente en mujeres mayores de 70 años.

De curso grave, es poco común. Afecta preferentemente las mucosas.

Presenta ampollas subepidérmicas, que dejan al romperse cicatriz atrófica. Puede afectar piel de la cara y del cuero cabelludo (30% de los casos).

Se localiza en la mucosa oral, ocular, faríngea, laríngea, anal, genital, y lleva a estenosis anal, genital y laríngea.

La localización conjuntival causa inflamación con ausencia de ampollas, con cicatrización posterior que puede evolucionar a ceguera.

La variante de Brunsting-Perry no afecta mucosas y en la piel las ampollas recidivan en los mismo sitios dejando cicatrices atróficas.

Diagnóstico

A) Clínico

B) Biopsia: ampollas subepidérmicas sin acantólisis, con infiltrado de eosinófilos, indistinguibles del penfigoide ampollar. En zonas cicatrizadas hay infiltrado inflamatorio.

Se caracteriza porque en membrana basal se demuestra depósito de IgG, IgA, Complemento 3 lineales.

Se detectan autoanticuerpos contra membrana basal de epitelios contra BPA G2, laminina 332, colágeno tipo VII, anticuerpos contra la integrina beta 4 en variedad generalizada y ocular y anticuerpos contra alfa 6 integrina en variedad oral.

Tratamiento: dapsona en combinación con corticoides, ciclofosfamida. Otros autores propician azatioprina en combinación con corticoides; rituximab; inmunoglobulina G endovenosa.

Debe realizarse seguimiento del paciente por riesgo de malignización.^{17, 18}

5. Dermatitis herpetiforme. Enfermedad de Duhring

Es una dermatitis ampollar crónica, más frecuente en hombres adultos.

Etiología autoinmune. Naturaleza inflamatoria, intervienen factores genéticos (generalmente se evidencian en los adultos), inmunológicos, ambientales relacionados con intolerancia al gluten.

Pápulas, vesículas, ampollas, excoriaciones, placas urticarianas agrupadas e hiperpigmentación residual en erupción crónica, simétrica, bilateral, recurrente y muy pruriginosa, polimorfismo lesional.

Se ubica en cara extensora de miembros, glúteos, lumbosacra, codos, rodillas, cuero cabelludo e interescapular. Respeta mucosas.

Diagnóstico

A) Clínica

B) Biopsia de piel eritematosa adyacente a ampolla de reciente formación; ampolla subepidérmica con eosinófilos. Microabscesos de neutrófilos en vértice de papilas.

Inmunofluorescencia directa: muestra depósitos granulares de IgA en papilas dérmicas de piel perilesional.

Marcadores serológicos son anticuerpos IgA antitransglutaminasa y antiendomiso.

Tratamiento: DAPS, sulfapiridina, dieta sin gluten.¹⁹⁻²¹

6. Síndrome de Stevens Johnson

Es un complejo de hipersensibilidad que afecta piel y mucosas, más frecuente en hombres jóvenes. Se lo considera una expresión máxima del eritema multiforme mayor, pero de menor intensidad que la necrólisis epidérmica tóxica.

Expresa un 10% de desprendimiento cutáneo (si se evidencia entre el 10 al 30% de desprendimiento cutáneo constituye Síndrome de Steven Johnson / Necrolisis epidérmica tóxica superpuesto).

El Síndrome de Steven Johnson es una reacción inmunitaria citotóxica con destrucción de queratinocitos (apoptosis).

Etiología multifactorial: medicamentos, infecciones, vacunas, en el 50 % de los casos es idiopático.

Debuta bruscamente con postración, sensación quemante o dolorosa de la piel, fotofobia, cefaleas, fiebre, mal estado general. Afecta piel y mucosas.

Presenta máculas eritematosas con apariencia en "diana" que confluyen y se tornan ampollas (que se extienden por presión lateral), signo de Nikosky positivo. Ampollas en mucosas (oral, nasal, conjuntival, genital, anal). Lesiones multiformes, cursa por brotes.

Presenta costras hemáticas en labios. En piel presenta ampollas flácidas que dejan erosiones por desprendimiento de la epidermis, que deja zonas desnudas y costras.

Conjuntivitis, fotofobia, opacidad de la córnea, puede evolucionar a la ceguera. Constituye un cuadro de gravedad extrema, el paciente se halla angustiada y refiere intenso dolor.

Complicaciones: pulmonares, renales, cardíacas; revisten gravedad con pronóstico reservado.

Diagnóstico

A) Clínica: la neutropenia se relaciona con mal pronóstico.

B) Biopsia: ampolla subepidérmica, necrosis epidérmica, necrosis de todas las células y desprendimiento por hendidura por arriba de la membrana basal. Poco infiltrado inflamatorio en dermis

Tratamiento: internación en unidad de cuidados intensivos, identificar etiología para su rápido tratamiento.

Si se sospecha de un fármaco este debe suspenderse, regulación del medio interno, identificar la etiología y tratarla.

Detectar posibles complicaciones infecciosas.

Interconsulta con oftalmología por evolución de afectación ocular.

Corticoides (uso controvertido), ciclofosfamida, ciclosporina, inmunoglobulina endovenosa.²²⁻²⁴

7. Dermatitis por contacto irritativa del adulto

Expresa irritación, eritema, edema, vesículas,

prurito, excoriaciones por rascado, provocadas por contacto por múltiples causas: contacto con heces, productos de limpieza, incontinencia fecal (relaciones sexuales anales), diarreas. Se debe a la inflamación por acción directa de una sustancia irritante. Si el contactante es agresivo se formará ampolla y ulceración.

En esta dermatitis por contacto irritativa el rascado suele llevar a una sobreinfección por estafilococo (escamo-costras amarillentas) o por cándida (pápulo - pústulas en el margen de la lesión).

Debe determinarse ausencia de sangre en heces y ausencia de adenopatía regional.

Se indica: higiene diaria, luego de cada defecación higiene con abundante agua.

Si se utiliza jabón deberá ser neutro.

Evitar dejar restos de jabón en la zona así como su utilización excesiva.

Secar por presión.

Tratamiento

A) Cremas con corticoides de baja potencia asociadas a antimicóticos 1 o 2 veces por día por breve tiempo.

B) Antihistamínicos sistémicos.

En caso de sobreinfección bacteriana, antibiótico tópico.²⁵

Medidas a tener en cuenta en afecciones del área perianal

Higiene diaria de la zona y luego de cada defecación, con agua o jabón neutro y abundante agua sin friccionar.

Secar con paño suave de algodón con palmaditas.

Es importante no dejar rastros de jabón.

En el área afectada se puede indicar: cremas con corticoide (hidrocortisona) asociada a antibióticos (ácido fusídico, mupirocina) y antimicóticos (miconazol) 2 veces por día.

Utilizar ropa interior de algodón no ajustada.

Evitar el uso de talco perfumado, desodorantes genitales, jabones perfumados.

Evitar el rascado.

El alcohol, los picantes, los cítricos y el chocolate son agentes irritantes, por lo cual deben evitarse.

Deben favorecerse las deposiciones regulares y sólidas (las fibras incluidas en la dieta favorecen el regular tránsito intestinal).

Deben evitarse deposiciones diarreicas.²⁶

Conclusiones

En el presente trabajo científico se ofrece una sucinta descripción de las afecciones de observación más frecuente en la piel perianal del adulto (excluyendo las neoplásicas y las infecciosas).

La gran diversidad etiológica (que abarca condiciones clínicas, hereditarias, infecciosas, tumorales y parasitarias, entre otras) obliga a un manejo interdisciplinario de la patología de la piel perianal. Fre-

cuentemente la primera consulta del paciente se encamina hacia el proctólogo o dermatólogo cuando lo que subyace es una enfermedad que no es abordada por dichas especialidades. Por ello es importante la divulgación y el conocimiento del amplio abanico de entidades posibles de manifestarse con alteraciones patológicas locales, y en consecuencia, que se constituyan equipos integrados por médicos clínicos, dermatólogos, infectólogos, oncólogos y cirujanos para la atención de esta patología.

Concluimos que solo a partir del abordaje multidisciplinario se logrará arribar precozmente al diagnóstico de certeza y aplicar una acertada terapéutica.

Bibliografía

1. Pretel-Irazabal M, Lera-Imbuluzqueta JM, España-Alonso A. Tratamiento de la enfermedad de Hailey-Hailey con láser de dióxido de carbono: tratamiento en ocho pacientes. *Actas Dermo-Sifiligráficas* 2013; 104(4): 325-333.
2. Bores A, Bores I, Chichotky E y col. Pénfigo familiar benigno crónico. Causas de rechazo conyugal. *Rev Asoc Med Arg* 2006; 119(4): 31-35.
3. Alegre-Yataco P, Velsco Rodríguez MF, Segna Plasencia NM. Enfermedad Hailey-Hailey. Comunicación de un caso. *Rev Arg de Dermatología* 2016; 97(4): 90-98.
4. Instituto Valenciano de Microbiología IVAMI. Pruebas genéticas. Pénfigo crónico familiar benigno. Enfermedad de Hailey-Hailey. Benign chronic penphigus. *Gen ATP 2 C1*. Disponible en: <https://www.IVAMI.com>.
5. Abaca M, Flores L, Parra V. Tratamiento de la Enfermedad de Hailey-Hailey generalizada con fototerapia UVB de banda estrecha. *Actas Dermo-Sifiligráficas* 2018; 109(10): 924-927.
6. Perdomo Rosales O, Sotolongo Díaz D, González López M et al. Pénfigo vegetante. Presentación de un caso. *Mediciego. Revista Médica Electrónica. De Ciego de Ávila* 2014; 20(1). Disponible en: <http://www.revmediciego.sid.cv>.
7. Pulido Díaz N, Angulo Álvarez D. Pénfigo vegetante tipo Neuman. Presentación de un caso. *Rev. Dermatología CMQ* 2015; 13(1): 47-49.
8. Mori M, Mariotti G, Grandi V. Pénfigo vegetante de cuero cabelludo. *Rev. Academia Europea de Dermatología y Venereología* 2016; 30(2): 368-370.
9. España A, Ormillia E, Panizo C. Rituximab en Dermatología. *Actas Dermo-Sifiligráficas* 2013; 104(5): 380-392.
10. George L, Hamann I, Chen K, et al. An analysis of the dermatological uses of mycophenolate mofetil in a tertiary hospital. *Journal of Dermatological treatment* 2015; 26(1): 63-66.
11. Mergler R, Kerstan A, Schmidt E. Manifestación clínico serología atípica de un pénfigo vegetante. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Case Report Dermatol* 2017; 9: 121-130.
12. Knudson RM, Kalaaji A, Bruce A. The management of mucous membrane penphigoid and penphigus. *Dermatol Ther* 2010; 23: 268-280.
13. Alcaide Martín A, Gallardo Pérez M, Castillo Muñoz R y col. Estudio epidemiológico de 20 casos de pénfigo en el Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria de Málaga. *Actas Dermo-Sifiligráficas* 2010; 101: 524-533.
14. Parker S, Mac Kelfresh J. Autoimmune blistering diseases in the elderly. *Clin Dermatol* 2011; 29: 69-79.
15. Casnati Gobierno B, Cuestas M. Penfigoide. A propósito de dos casos clínicos. *Odontostomatología. Montevideo* 2010; 12(15): 13-14.
16. Gutiérrez J, Borque Ibañez A, Baquedano Maimar L y col. Pénfigo vulgar. Dificultad en el diagnóstico de un tipo de dermatosis vulvar poco frecuente. Reporte de un caso. *Ginecol Obst Mex* 2017; 85(8): 541-546.
17. Thorne JE, Anhalt G, Jabs D. Mucous membrane pemphigoid and pseudopenphigoid. *Ophthalmology* 2004; 11(1): 45-52.
18. Peroza D. Penfigoide membrano mucoso. *Manual MSD* 2018. Disponible en: <https://www.msmanuals.com>.
19. Berti Rocha Mendes F, Hissa Elian A, Milanez Morgado de Abren M. Revisión. Dermatitis herpetiforme. *An Bras Dermatol* 2013; 88(4): 594-599.
20. Possebon A, Soligo E, Uyeda H, et al. Dermatitis herpetiformis. Pathophysiology clinical presentation. *An Bras Dermatol* 2014; 89(6): 865-877.
21. Sanjinés L, Martínez M, Magliano J. Dermatitis herpetiforme como carta de presentación de enfermedad celíaca. *Rev. Uruguaya de Medicina Interna* 2016; 1: 5-11.
22. Chung W, Hung S, Hong H, et al. Medical genetics. A marker for Stevens Johnson Syndrome. *Nature* 2004; 428(6982): 486.
23. Del Pozzo Magana B, Lazo Langner A, Carleton B, et al. A systemic review of treatment of drug induced Stevens Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *Popul ther Clin Pharmacol* 2011; 18: 121-133.
24. Wether DA, Camillon M. Clinical, etiologic and histopathologic features of Stevens Johnson Syndrome during 8 years period at Mayo Clinic. *Mayo Clinic Proc* 2010; 85(2): 131-138.
25. Humphrey S, Bergman J. Practical management strategies for deeper dermatitis. *Skin Therapy letter* 2006; 6: 1-6.
26. Sordo Veramatus C. Dermatitis del área perianal. *Dermatología Peruana. Edición especial. Septiembre 2000*. Disponible en: www.sap.org.ar/dermatologia.sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/dermatologia/es.