



Manifestaciones cutáneas de las enfermedades inflamatorias intestinales

Ruby Medina-Murillo,* Ulises Rodríguez-Wong**

RESUMEN

La enfermedad inflamatoria intestinal se asocia con diferentes manifestaciones cutáneas, que se encuentran a la vista del clínico, su correcta identificación permitirá sospechar la enfermedad subyacente, con la finalidad de establecer un diagnóstico y tratamiento oportunos.

Palabras clave: Enfermedad inflamatoria intestinal, colitis ulcerativa, enfermedad de Crohn, dermatosis.

ABSTRACT

Inflammatory bowel disease is related to different cutaneous manifestations, that could be detected by the clinician; correct identification of this manifestations is very important to establish the oportune diagnosis and treatment of the primary disease.

Key words: Inflammatory bowel disease, ulcerative colitis, Crohn's disease, dermatoses.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) y la piel comparten mecanismos fisiopatogénicos comunes, que cuando se activan, surgen enfermedades con manifestaciones tanto cutáneas como intestinales, de manera simultánea.^{1,2}

En esta revisión se analizarán las lesiones de la piel que se presentan con la enfermedad inflamatoria intestinal; la aparición y el diagnóstico de una manifestación cutánea puede preceder al diagnóstico y las manifestaciones intestinales.

Las EII clásicas son la colitis ulcerosa (CU) y la enfermedad de Crohn (EC), trastornos de etiología desconocida, que evolucionan con brotes y remisiones. Estas enfermedades pueden presentar diferentes manifestaciones extraintestinales hasta en 36% de los casos, siendo las cutáneas las más frecuentes, en especial en pacientes con afección colónica. Se estima que hasta 20% de los pacientes con colitis ulcerativa presentan afecciones dermatológicas, en tanto que 23% de los pacientes con enfermedad de Crohn, las presentan.³ Las manifestaciones dermatológicas se resumen en el cuadro 1. Estas manifestaciones pueden clasificarse en: Específicas, en las cuales se compromete directamente a la piel o mucosas por la enfermedad; las manifestaciones inespecíficas o reactivas, que no son provocadas por la enfermedad intestinal, pero

se asocian a ésta; afecciones diversas, que se clasifican como misceláneas; otras manifestaciones cutáneas son secundarias a complicaciones de la enfermedad inflamatoria; y finalmente, se encuentran las lesiones de la piel secundarias al tratamiento farmacológico de la EII.⁴

La colitis ulcerativa es una enfermedad inflamatoria intestinal idiopática del colon y recto, que evolucionan con remisiones y exacerbaciones. La enfermedad de Crohn es una enfermedad inflamatoria idiopática caracterizada por inflamación granulomatosa segmentaria del tracto digestivo que puede afectar desde la boca hasta el ano.^{5,6} Estas enfermedades inflamatorias intestinales cursan con un síndrome de mala absorción, que produce manifestaciones en la piel por un déficit vitamínico. Sin embargo, las manifestaciones dermatológicas más frecuentes son las de tipo inespecífico o reactivo, pudiendo ser en algunos casos el primer síntoma de la enfermedad.

MANIFESTACIONES ESPECÍFICAS

Las manifestaciones cutáneas específicas se distinguen por poseer un patrón histológico granulomatoso, característico de la enfermedad de Crohn y son de dos tipos: el primero y el más frecuente se caracteriza por lesiones cutáneas que se derivan de la extensión directa desde el intestino afectado (fístulas ano-rectales, fisuras, abscesos

* Dermatóloga. Hospital General "Gonzalo Castañeda" ISSSTE.

** Coloproctólogo. Hospital Juárez de México.

Cuadro 1. Manifestaciones cutáneas de la enfermedad inflamatoria intestinal.

Manifestaciones específicas
Fisuras y fistulas
Enfermedad de Crohn oral
Enfermedad de Crohn metastásica
Manifestaciones inespecíficas o reactivas
Aftas orales
Eritema nodoso
Pioderma gangrenoso
Síndrome de Sweet
Eruzión vesículo-pustulosa
Pioestomatitis y piodermitis vegetante
Vasculitis necrotizante
Poliarteritis nodosa
Asociaciones misceláneas
Epidermolisis bulosa adquirida
Vitílico
Psoriasis
Amiloidosis secundaria
Síndrome de bypass intestinal
Manifestaciones cutáneas secundarias a complicaciones de la enfermedad
Acrodermatitis enteropática
Escorbuto
Púrpura
Pelagra
Estomatitis, glositis y queilitis angular
Eccema inespecífico y xerosis
Alteraciones pelo y uñas
Manifestaciones cutáneas secundarias a tratamiento
Farmacodermias

perianales, periostomal y perifistular), que ocurren hasta en 75% de los casos, en especial en pacientes con compromiso colónico e ileocolónico. Por otra parte, existen las lesiones cutáneas que no se encuentran en contigüidad con el tracto gastrointestinal, como la enfermedad de Crohn metastásica.⁷

Fistulas y fisuras

Las fistulas y fisuras que se presentan especialmente en la enfermedad de Crohn (Figs. 1 y 2) constituyen el tipo de manifestación cutánea más frecuente,⁶ e incluso puede ser la forma de presentación de la enfermedad y



Figura 1. Fisura anal en enfermedad de Crohn.



Figura 2. Fistula ano-rectal en enfermedad de Crohn.

por supuesto el área más frecuentemente comprometida es la perianal, hasta en 60% de los pacientes; otro sitio importante de afección es la piel periostomal de la pared abdominal (Fig. 3). Los pacientes con enfermedad en el colon tienen un riesgo significativamente mayor de presentar fisuras perianales, hasta en 40% de los caos.

Enfermedad de Crohn oral

La enfermedad de Crohn oral sólo se presenta en alrededor de 0.5% de los pacientes y se manifiesta como úlceras lineales, lesiones inflamadas induradas, mucosa de aspecto empedrado y lesiones pseudopolipoides o nodulares de la mucosa oral y pueden preceder a la afección intestinal, debe realizarse la confirmación histológica. Su curso es crónico resolviéndose con cicatrices y adherencias.⁸



Figura 3. Enfermedad de Crohn perioral.

Enfermedad de Crohn metastásica

Esta entidad se caracteriza por la presencia de granulomas estériles de la piel, a distancia de las lesiones intestinales; su incidencia no ha sido precisada, debido a la variabilidad clínica de las lesiones, así como a la diversidad de su topografía. La morfología de las lesiones cutáneas es muy polimorfa (pápulas, nódulos, eritema y úlceras). Se observa con mayor frecuencia en extremidades, pliegues y genitales externos. En la edad pediátrica, la localización genital es más frecuente que en los adultos. Esta manifestación puede también preceder a los síntomas digestivos, aunque el diagnóstico se hace por histopatología con la presencia de granulomas no caseificantes similares a los intestinales. Su etiopatogenia es desconocida, sin embargo, se ha postulado la participación de mecanismos inmunológicos.⁸

MANIFESTACIONES INESPECÍFICAS O REACTIVAS

Como su nombre lo indica el tipo de lesión cutánea de estas manifestaciones puede ser muy diverso, así como su topografía y morfología; dentro de este grupo se incluyen las aftas orales, eritema nodoso, pioderma gangrenoso, síndrome de Sweet, erupción vesículo-pustulosa, y otras menos frecuentes como la vasculitis necrotizante y la poliarteritis nodosa.

Aftas orales

Estas lesiones se presentan en 8% de los pacientes con colitis ulcerativa y en 6% con enfermedad de Crohn y se manifiestan con úlceras dolorosas de fondo blanquecino y halo eritematoso, que clínica e histopatológicamente

son indistinguibles de las estomatitis aftosas. Su etiología es multifactorial, pudiendo ser secundarias a déficit de hierro, ácido fólico o vitamina B₁₂.

Pioderma gangrenoso

Es un trastorno ulcerativo que se presenta en 20% de los pacientes con enfermedad de Crohn y en 5% de los pacientes con colitis ulcerativa, es de etiología desconocida; en contraposición, 50% de todos los piodermas gangrenosos presentan colitis ulcerativa. El pioderma gangrenoso es una enfermedad inflamatoria del grupo de las dermatosis neutrofílicas, que inicia clínicamente como pápulas que evolucionan a pústulas y úlceras, con rodete inflamatorio que cursa con un fenómeno de patergia (lo precede un traumatismo). Cura con la aparición de cicatrices atróficas hiperpigmentadas, y casi siempre compromete a las piernas (Fig. 4), su evolución cursa con remisiones y exacerbaciones y en algunas ocasiones puede aparecer en cualquier área del cuerpo.

La variedad de pioderma gangrenoso perioral es una variante recientemente conocida que se presenta en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal sometidos a cirugía abdominal con la creación de una ileostomía o de una colostomía.^{9,10}



Figura 4. Pioderma gangrenoso asociado a enfermedad inflamatoria intestinal.



Figura 5. Eritema nodoso en enfermedad inflamatoria intestinal.

Síndrome de Sweet

Es una dermatosis idiopática neutrofílica aguda febril que se asocia a múltiples enfermedades sistémicas y se manifiesta con fiebre, leucocitosis neutrofílica periférica, placas y nódulos eritematosos dolorosos de aparición abrupta que curan sin dejar cicatriz;¹¹ su topografía es en cabeza cuello y extremidades superiores, cursa con patergia; se acompaña de velocidad de sedimentación globular elevada y ANCA positivo (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos).

Erupción vesículo-pustular

Esta erupción puede ser localizada o generalizada y afecta mucosas; se manifiesta con pústulas de base eritematosa que evolucionan a úlceras y necrosis. Es considerada una forma menor de pioderma gangrenoso.

Eritema nodoso

Es una paniculitis septal que se manifiesta como nódulos dolorosos en cara anterior de piernas y que involucionan en un lapso de cuatro a seis semanas, se presenta en 2 a 4% en enfermedad inflamatoria intestinal activa; a veces puede localizarse en regiones atípicas con una evolución más crónica (Fig. 5), su patogenia es desconocida.¹²

Otras manifestaciones inespecíficas

Las otras manifestaciones dermatológicas como la vasculitis necrotizante y la poliarteritis nodosa son raras, y cuando aparecen lo hacen en periodos de reagudización de la enfermedad inflamatoria intestinal.

ASOCIACIONES MISCELÁNEAS

En este grupo se incluyen algunas alteraciones dermatológicas como epidermolisis bulosa adquirida, vitílico, psoriasis, amiloidosis secundaria y el síndrome de bypass intestinal.

Síndrome de bypass intestinal

También conocido como síndrome de dermatitis-artritis intestinal, se origina por el sobrecrecimiento bacteriano en un asa intestinal, después de haberse realizado un procedimiento quirúrgico de bypass intestinal, como en el caso de la gastroeyuno anastomosis de tipo Billroth II. Clínicamente existe fiebre, mialgias, mal estado general; las manifestaciones cutáneas que se presentan son: pápulas pequeñas, dolorosas, induradas; pústulas estériles diseminadas a tronco y extremidades superiores, que se acompaña de artritis simétrica, y poliartralgias de manos y muñecas. Su evolución es de dos semanas y puede ser recidivante, su patogenia está relacionada con complejos inmunes circulantes, que se depositan en piel y articulaciones.⁴

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS SECUNDARIAS A COMPLICACIONES DE LA EII

Tanto la enfermedad de Crohn como en la colitis ulcerativa se pueden acompañar de alteraciones carenciales que pueden ser específicas o inespecíficas.⁵

Alteraciones carenciales inespecíficas

Color de la piel. Existe generalmente hiperpigmentación, sobre todo, en la cara, ya que en los casos de deficiencia de vitamina B₁₂ ocurre hiperpigmentación distal en manos y pies (guante y calcetín). La deficiencia de folatos provoca hiperpigmentación difusa y en el caso de existir desnutrición importante se observa hiperpigmentación generalizada.

Uñas. Éstas se levantan en capas, con crecimiento lento, pueden aparecer fisuras, bandas hiperpigmentadas y desarrollar coloniquia, cuando existe una deficiencia de hierro. La deficiencia de selenio provoca la aparición de uñas blancas.

Pelo. Se observa alopecia difusa con crecimiento lento del pelo y cambio de coloración en bandera. En ocasiones se desarrolla lanugo.

Ictiosis adquirida. Se caracteriza por la aparición de piel pruriginosa, seca y con escamas.

Alteraciones carenciales específicas

Vitamina A. Normalmente la vitamina A produce proliferación y diferenciación celular, así que su deficiencia

se manifiesta con metaplasia de los epitelios de todo el cuerpo. Las lesiones de la piel debidas a esta carencia se conocen como "Phrynodermia", que se manifiesta como pápulas foliculares que tienen una distribución simétrica en las superficies dorsales y laterales de extremidades. También puede provocar xerosis diseminada y retraso en la cicatrización.

Vitamina B₁ (tiamina). Su deficiencia ocasiona lengua roja y edema.

Vitamina B₂ (riboflavina). La carencia de esta vitamina ocasiona dermatitis seborreica, queilitis y la aparición de lengua roja.

Vitamina B₃ (niacina). La falta de vitamina B₃, se manifiesta como pelagra con su triada de diarrea, demencia y dermatitis; la pelagra se caracteriza por la presencia de placas café rojizas, de topografía en áreas expuestas a la luz solar.

Se llama collar de Casal a la aparición de placas pigmentadas bien delimitadas en el cuello. En la mucosa oral aparece resequedad, alisamiento de las papilas lingüales gustativas y úlceras tipo aftosas.

Vitamina V₆ (piridoxina). La deficiencia de piridoxina ocasiona la presencia de dermatitis de tipo seborreica, glositis, estomatitis angular y queilitis.

Vitamina C (ácido ascórbico). Las manifestaciones clínicas de la carencia de vitamina C son producidas por la producción de una colágena defectuosa en la dermis y vasos sanguíneos, que producen hemorragias, perifolicares, petequias, equimosis, hemorragias subungueales y de mucosas, enfermedad conocida como escorbuto.

Vitamina E. La carencia de vitamina E ocasiona una dermatitis de tipo seborreico y edema.

Vitamina K. Su deficiencia produce hemorragias, hematomas y petequias en la piel.

Hierro. La falta de hierro causa estomatitis angular, uñas quebradizas con coiloniquia, lengua lisa dolorosa y alopecia difusa.

Cinc. La disminución de este elemento produce acrodermatitis enteropática, manifestada por un ecema agudo en regiones periorificiales, manos y pies, con alopecia difusa.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS SECUNDARIAS AL TRATAMIENTO

En cuanto a las manifestaciones secundarias a las drogas utilizadas para el tratamiento de las enfermedades inflamatorias intestinales, entrarían en el grupo de las farmacodermias, que pueden tener diferentes manifestaciones dependiendo del medicamento en cuestión, que van desde una simple urticaria hasta el síndrome de Lyell.^{4,12}

CONCLUSIONES

La identificación de las manifestaciones cutáneas de la enfermedad inflamatoria intestinal es de suma importancia para el Dermatólogo, el Gastroenterólogo, el Coloproctólogo y el Médico Cirujano General, para sospechar el diagnóstico de la enfermedad de fondo, con la finalidad de establecer un diagnóstico y tratamiento oportuno de la enfermedad. Como se mencionó anteriormente, en muchos de los casos la manifestación cutánea puede ser el primer signo de una enfermedad inflamatoria intestinal.

REFERENCIAS

1. Gregory B, Ho V. Cutaneous manifestations of gastrointestinal disorders. Part II. J Am Acad Dermatol 1992; 26: 371-83.
2. Puig L, de Moragas J. Manifestaciones cutáneas de la enfermedad inflamatoria crónica idiopática del intestino. Piel 1987; 2: 512-18.
3. Fantobal A, Amaro P. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades gastrointestinales. Primera parte. Gastr Latinoam 2005; 16: 39-57.
4. Boh E, al-Smadi R. Cutaneous manifestations of gastrointestinal disease. Dermatol Clin 2002; 20: 533-46.
5. Orozco-Topete R. La piel y el aparato digestivo. Rev Gastroenterol Mex 2006; 71: 328-43.
6. Rodríguez-Wong U. Enfermedad de Crohn. En: M. Peláez C (ed.). "Colon, Recto y Año". México: JGH Eds.; 1999, p. 260-4.
7. Shum D, Guenther L. Metastatic Crohn's disease. Case report and review of the literature. Arch Dermatol 1990; 12: 645-8.
8. Burgdorf W. Cutaneous manifestations of Crohn's disease. J Am Acad Dermatol 1981; 5: 689-95.
9. García B, Reyes E, García HL, Orozco-Topete R. Pioderma gangrenoso. Asociación con enfermedades sistémicas y evolución clínica en 14 pacientes. Dermatol Rev Mex 2000; 44: 1016.
10. Powell F, Collins S. Pyoderma gangrenosum. Clin Dermatol 2000; 18: 283-93.
11. Callen J. Neutrophilic dermatoses. Dermatol Clin 2002; 20: 409-19.
12. Greenstein A, Janowitz H, Sachar D. The extraintestinal complications of Crohn's disease and ulcerative colitis: a study of 700 patients. Medicine 1976; 55: 401-12.

Solicitud de sobretiros:

Dra. Ruby Medina-Murillo
Tepic No. 113-611
Col. Roma Sur
C.P. 06760
México, D.F.
Tel.: 5264-8266