

Enfermedad de Verneuil perianal y glútea. Una patología dermatológica e infecciosa poco conocida

M. Valle Carbajo, C.P. Ramírez Plaza, C. Jiménez Mazure, R. Becerra Ortiz, A. Titos García, A. Álvarez-Alcalde, J. Carrasco Campos, I. Pulido Roa, N. Marín Camero y J. Santoyo Santoyo.

Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Regional Universitario de Málaga «Carlos Haya».

Resumen

La hidrosadenitis supurativa (HS) o enfermedad de Verneuil (EV) es una enfermedad crónica que afecta principalmente a las regiones de piel que contienen glándulas apocrinas. Se caracteriza por la presencia de brotes recurrentes de abscesos cutáneos superficiales y el desarrollo de tractos sinusales y fístulas con importante reacción cicatricial. El diagnóstico va a ser tardío, por desconocimiento, y ya entonces suele tratarse de una enfermedad muy evolucionada. Aunque se han intentado diversas opciones de tratamiento médico con éxito variable, la escisión quirúrgica del tejido apocrino afecto es el único tratamiento definitivo. Presentamos el caso de un varón de 55 años que consultó por un cuadro de larga evolución, no diagnosticado previamente, de HS con extensa afectación perianal y glútea que fue tratada mediante desbridamiento reseccional extenso y posterior injerto libre de piel hendida con éxito. Se discuten los aspectos relativos a la etiopatogenia, clínica y tratamiento.

PALABRAS CLAVE Hidrosadenitis supurativa. Enfermedad de Verneuil. Tratamiento. Cirugía.

Introducción

La hidrosadenitis supurativa (HS) o enfermedad de Verneuil (EV) es una patología inflamatoria crónica, supurativa, fistulizante y fibrosante de los folículos pilosebáceos en las regiones de piel en las que existen glándulas apocrinas, sobre todo axilas, ingles, glúteos y áreas anogenitales^{1,2}. Se suele diagnosticar de forma tardía y en fase avanzada, lo cual implica la necesidad del tratamiento quirúrgico como la única posibilidad de curación.

Describimos el caso de un varón de 55 años que se diagnosticó de EV de localizaciones glútea y perianal de larga evolución y fue tratado mediante cirugía en dos tiempos; inicialmente se realizó una resección amplia de toda la zona afectada, y tres semanas después se reconstruyó el defecto con un injerto libre de piel hendida (ILPH).

Caso clínico

Varón de 55 años de edad y aspecto saludable, fumador importante (54 paquetes./año) y bebedor moderado activo

(130-140 gramos de etanol al día, como vino tinto), con antecedentes de meningitis en la infancia resuelta sin secuelas e hipertensión arterial sistémica sin control terapéutico. En los últimos tres años había consultado al menos seis veces en el Servicio de Urgencias por cuadros de dolor intenso en ambos glúteos que imposibilitaban una sedestación normal y asociaban supuración activa recurrente y distermia no termometrada con moderada afectación del estado general; en dos ocasiones fue ingresado en el Servicio de Cirugía, siendo intervenido bajo sedación de lesiones abscesificadas múltiples en ambos glúteos, a las que se les realizaron incisiones para drenaje y desbridamientos focales.

En la exploración física encontramos un paciente normotenso (124/86), eupneico (14 respiraciones/minuto), con febrícula (37,4°C) y un pulso rítmico a 88 latidos/minuto. Presentaba una normal coloración muco-cutánea y se mostraba consciente, orientado y colaborador; la exploración de ambos glúteos y la región perianal fue reveladora de la existencia de unas lesiones nodulares eritematosas amplias en ambos glúteos, polimórficas y en distintos estadios, en las que se intercalaban áreas de supuración activa (sin fluctuación subyacente) con zonas de fibrosis cicatricial antiguas, hipertrofia segmentaria, sinus y trayectos fistulosos aparentes (figura 1). En la analítica de ingreso presentaba una discreta leucocitosis de 12.900/mm³, con un 83% de

Correspondencia: César P. Ramírez Plaza. Secretaría del Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Regional Carlos Haya. Av. Carlos Haya, s/n. 29010. Málaga. cprptot@hotmail.com



Figura 1



Figura 2



Figura 3

PMN; los valores referidos a las bioquímica de rutina, series roja y plaquetaria y tiempos de coagulación no mostraron alteraciones.

Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de EV perianal y glútea evolucionada, motivo por el que se indicó la cirugía. Se realizó un desbridamiento reseccional extenso dermo-epidérmico y celular subcutáneo de toda la piel afectada hasta márgenes sanos, y se colocó un catéter epidural por parte de Anestesia para ayudar en la realización de las curas en planta (figura 2). Las muestras de exudado purulento que se tomaron para cultivo microbiológico fueron positivas para *Staphylococcus aureus* no resistente. El estudio anatómo-patológico informó de «piel y tejidos subyacentes con severos cambios inflamatorios, abscesificación y fistulización compatibles con HA supurativa perineal».

El postoperatorio transcurrió de forma satisfactoria y sin complicaciones infecciosas, siendo la base del mismo las curas oclusivas diarias con nitrofurantoína y la antibioterapia intravenosa con piperacilina-tazobactán; en el día +12 se tomó una muestra de la herida quirúrgica expuesta para cultivo, no creciendo ningún germen. Con esta evolución favorable, y por indicación del servicio de Cirugía Plástica, fue intervenido de forma electiva en el día +20 y se realizó cobertura del defecto mediante un injerto libre de piel hendida (ILPH) que se tomó de la cara posterior del muslo izquierdo (figura 3). Una semana después el paciente fue dado de alta, sin haber tenido complicaciones, con buen prendimiento del injerto y una curación adecuada de la zona donante.

Discusión

La HA fue descrita por primera vez por Velpeau en 1833, pero el término como tal fue acuñado como «hidrosadénite phlegmonouse» por Verneuil en 1864 para describir un proceso inflamatorio de las glándulas sudoríparas^{3,4}. Hoy día se ha demostrado que el problema primitivo es una hiperqueratosis a nivel de epitelio folicular terminal de la piel que tiene glándulas apocrinas, y no de las glándulas en sí, por lo que se propone cambiar el nombre por el de HA por el de «acné inversa» y se incluye dentro de la tetrada de oclusión folicular junto con el sinus pilonidal, el acné conglobata y la celulitis disecante del cuero cabelludo o «perifolliculitis capitans»^{5,6,7,8,9}. Las zonas más afectadas son las áreas intertriginosas, es decir y por orden de frecuencia, axilas, ingles, áreas perineal y perianal, glúteos, pliegues inframamarios, tórax, cuero cabelludo y región retroauricular¹⁰.

Esta entidad ocurre casi siempre entre la pubertad y los 40 años, con una incidencia estimada de 1:300 individuos y afecta más al sexo femenino (relación 4:1), aunque las localizaciones inguinal, perineal y glútea parecen ser más frecuentes en varones^{11,12,13}. Estos datos revelan una influencia hormonal en su patogénesis; otros factores implicados son los genéticos, la obesidad, el tabaco, algunos desodorantes, la humedad, el estrés y otras patologías (enfermedad de Cröhn, enfermedad de Dowling-Degos y artropatía)¹⁴.

El diagnóstico de la HA es clínico y suele realizarse en estadios avanzados ya de forma tardía. Los síntomas iniciales

son prurito, disconfort, eritema, quemazón e hiperhidrosis, y se siguen de la aparición de nódulos subcutáneos únicos y dolorosos, de 0,5-1,5 cm, y que en ocasiones drenan material purulento con mal olor; en este punto, no se suele pensar en la HA, y el diagnóstico diferencial se realiza con las lesiones del carbunco, quistes dermoides o epidermoides, erisipela, forúnculos simples, granuloma inguinal, linfogranuloma venéreo o nódulos tuberculosos^{15, 16}. La enfermedad progresa y recurre en áreas de vecindad con nuevos nódulos, reacciones de fibrosis, cicatrices incompletas y trayectos fistulosos sinusales hasta configurar el dibujo final con la formación de placas irregulares induradas, violáceas e infiltradas por coalescencia; la presencia de secreción serosa, sanguinolenta o seropurulenta, en relación con los abscesos subcutáneos y las fístulas, es la norma². Solamente en las fases avanzadas se han aislado gérmenes colonizando e infectando estas lesiones, siendo los más frecuentes *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis* y *Streptococcus milleri*^{17, 18}.

Las complicaciones de la HA pueden ser sistémicas o locales. Las primeras, en forma de septicemia, son excepcionales. Localmente, la fibrosis puede generar retracción y limitación de motilidad a nivel de los miembros, sobre todo cuando la afectación es axilar; la enfermedad perianal o genital puede generar formación de fístulas o estenosis en ano, recto o uretra. Se han descrito carcinomas epidermoides de gran agresividad (local y a distancia) en pacientes con HA activa de larga evolución^{2, 14}. Desde el punto de vista psicológico, la HA es una de las patologías dermatológicas de vivencia más angustiada y que más afecta a la calidad de vida de los pacientes que la padecen¹⁹.

La evidencia científica acerca del tratamiento médico de la HA es muy limitada y sólo se indica en formas leves o moderadas, siendo su eficacia, además, transitoria. Además de las medidas generales e higiénicas (perder peso, hidroterapia, ropa interior cómoda, jabones antisépticos,...), se han usado sin éxito distintos regímenes de antibióticos orales o tópicos, terapias hormonales con perfil antiandrogénico (acetato de ciproterona, etinilestradiol y finasteride), retinoides e inmunosupresores (corticoides, ciclosporina e infliximab)². La cirugía, en un ámbito multidisciplinar, es el único tratamiento que altera la historia natural de la HA. Las resecciones limitadas, el drenaje simple o la puesta a plano de trayectos fistulosos han mostrado su ineficacia y se indican únicamente en la fase aguda. Sólo la escisión radical hasta márgenes sanos, incluyendo epidermis, dermis y celular subcutáneo hasta la fascia profunda o una profundidad de al menos 5 mm, permitirá eliminar el tejido enfermo y prevenir la recurrencia, que se sitúa entre el 3-37%, según la región anatómica afectada y el autor²⁰. Algunos grupos abogan por el cierre del defecto por segunda intención, apoyado por espuma de silastic, que produce resultados estéticos y funcionales aceptables sobre todo en la axila; sin embargo, para los grandes defectos, sobre todo de las regiones glútea y perianal, se preconiza el cierre primario o diferido usando plastias pediculadas o injertos libres de piel hendida, con excelentes resultados^{21, 22}.

Bibliografía

- Mortimer PS, Lunniss PJ. Hidradenitis suppurativa. *J R Soc Med* 2000; 93: 420-422.
- Slade DEM, Powell BW, Mortimer PS. Hidradenitis suppurativa: pathogenesis and management. *Br J Plast Surg* 2003; 56(5): 451-461.
- Velpeau A. Dictionnaire de Médecine, un Répertoire General des Sciences Médicales sous la Rapport Théorique et Practique. Giselle, Vol. 2, 2nd edn. Paris:Bechet Jeune, 1833: 91-109.
- Verneuil A. De l'hidrosadénite phlegmonouse et des abcès sudoripares. *Arch Gén Méd* 1864; 2: 537-557.
- You CCW, Cook MG. Hidradenitis suppurativa: a disease of follicular epithelium, rather than apocrine glands. *Br J Dermatol* 1990; 122: 763-769.
- Sellheyer K, Krahl D. «Hidradenitis suppurativa» is acne inversa! An appeal to (finally) abandon a misnomer. *Int J Dermatol* 2005; 44: 535-540.
- Brunsting HA. Hidradenitis suppurativa: abscess of apocrine sweat glands – a study of the clinical and pathologic features with a report of twenty-two cases and a review of the literature. *Arch Dermatol Syphilol* 1939; 39: 108-120.
- Pillsbury DM, Shelly WB, Kligman AM. Bacterial infections of the skin. In: Pillsbury DM, ed. *Dermatology*, 1st edn. Philadelphia: W.B. Saunders, 1956; 482-484, 489.
- Plewig G, Kligman AM. *Acne: morphogenesis and treatment*. Berlin: Springer-Verlag, 1975.
- Shah N. Hidradenitis suppurativa: a treatment challenge. *Am Fam Physician* 2005; 72(8): 1547-1552.
- Jemec JBE, Heidenheim M, Nielsen NH. The prevalence of hidradenitis suppurativa and its potential precursors lesions. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 191-194.
- Fitzsimmons JS. Evidence of genetic factors in hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 1985; 131: 1-8.
- Bocchini S, Habr-Grama A, Kiss DR, Imperiale AR, Araujo SEA. Gluteal and perianal hidrosadenitis suppurativa. Surgical treatment by wide excision. *Dis Colon Rectum* 2003; 46(7): 944-949.
- Wiseman MC. Hidradenitis suppurativa: a review. *Dermatol Ther* 2004; 17(1): 50-54.
- Grosshans E. Qu'est-ce que la maladie de Verneuil?. *Ann Dermatol Venerol* 2001; 128: 111-113.
- Heid E, Chartier C. Hidradénite suppurative (maladie de Verneuil). *Ann Dermatol Venerol* 2001; 128: 158-160.
- Lapins J, Jarstrand C, Emtestam L. Coagulase-negative staphylococci are the most common bacteria found in cultures from the deep portions of hidradenitis suppurativa lesions, as obtained by carbon dioxide laser surgery. *Br J Dermatol* 1999; 140: 90-95.
- Jemec GBE, Faber M, Gutschick E, Wedelboe P. The bacteriology of hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 1996; 193: 203-206.
- Wolkenstein P, Loundou A, Barrau K, Auquier P, Revuz J. Quality of life impairment in hidradenitis suppurativa: a study of 61 cases. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 621-623.
- Harrison BJ, Kumar S, Read GF, Edwards CA, Scanlon MF, Hughes LE. Hidradenitis suppurativa: evidence for an endocrine abnormality. *Br J Surg* 1985; 72: 1002-1004.
- Kagan RJ, Yakuboff KP, Warner P, Warden GD. Surgical treatment of hidradenitis suppurativa: a 10-year experience. *Surgery* 2005; 138: 734-741.
- Lirón-Ruiz R, Torralba-Martínez JA, Morales-Cuenca G, Pellicer-Franco E, Moreno-Egea A, Martín-Lorenzo JG, Flores-Pastor B, Aguayo-Albasini JL. Tratamiento de la hidrosadenitis suppurativa perianal (enfermedad de Verneuil) extensa y de larga evolución mediante doble plastia por rotación, plastia V-Y e injertos libres. *Cir Esp* 2002; 72(5): 300-302.