

Diagnóstico diferencial entre doença de crohn e hidradenite supurativa: relato de caso

Differential diagnosis between crohn's disease and hidradenitis suppurativa: case report

FABIO S. YAMASHIRO¹, FERNANDO G. ROMEIRO¹, LETÍCIA C FRANZONI¹, TALLES B. LIMA¹, JÚLIO P. BAIMA¹, IDBLAN C. ALBUQUERQUE², LÍGIA Y. SASSAKI¹

RESUMO

A doença de Crohn é uma doença inflamatória intestinal crônica com inflamação transmural segmentar, que pode complicar com formação de fístulas e abscessos. A hidradenite supurativa (HS) é caracterizada por abscessos recorrentes e dolorosos, com predileção por áreas ricas em glândulas apócrinas como as regiões axilares, inguinais e perineal. O diagnóstico diferencial entre estas doenças é difícil e pode comprometer o tratamento. Relatamos o caso de C.R.M.A., 40 anos, feminina, branca, com doença de Crohn ileocolônica com fístula perianal e retovaginal há 12 anos, em terapia biológica desde maio 2010. Em setembro de 2010 apresentou abscesso em glúteo direito com saída de secreção purulenta refratária ao uso de ciprofloxacino e metronidazol. Ultrassonografia apresentando coleção de 30 cm³ em região glútea direita. A hipótese diagnóstica foi HS e a paciente foi submetida à ressecção cirúrgica em bloco (10 x 2 cm), com cicatrização por segunda intenção. Realizou enxerto de pele em dezembro de 2010 sem sucesso. Retornou em janeiro de 2011 com nova fístula no local da ressecção, compatível com doença de Crohn. Em fevereiro de 2011 foi submetida à drenagem dos abscessos e colocação de setons nas fístulas perianais. Atualmente em terapia biológica, com boa evolução das fístulas. A prevalência da HS varia de 0,3 a 4% da população em geral. A axila é a região mais afetada e as lesões perianais estão associadas com maior debilidade. Há relatos na literatura de associação entre a HS e a doença de Crohn de forma esporádica, e novos estudos são necessários para avaliar uma pato-

gênese em comum. O diagnóstico diferencial deve ser realizado em todos os casos para tratamento imediato, evitando-se, assim, as complicações e a piora da qualidade de vida do doente.

Unitermos: Doença de Crohn, Hidradenite Supurativa, Fístula Perianal.

SUMMARY

Crohn's disease is a chronic inflammatory bowel disease with segmental transmural inflammation, which complicate with formation of fistulas and abscesses. The hidradenitis suppurativa (HS) is characterized by recurrent abscesses, with a predilection for areas rich in apocrine glands such as the axillary, inguinal and perineal. The differential diagnosis between these diseases is difficult and may compromise treatment. Report case: C.R.M.A., 40 year-old, female, white, ileal and colonic Crohn's disease complicated with perianal and rectovaginal fistula for 12 years, treated with biological therapy since May 2010. In Sep/2010 presented with an abscess in the buttock D with purulent discharge refractory to the use of ciprofloxacin and metronidazole. USG: collection of 30 cm³ in buttock D. The diagnosis was HS and the patient underwent extensive surgical removal of the affected areas (10 x 2 cm) with healing by secondary intention. Skin graft performed unsuccessfully in Dec/2010. The patient returned in jan/2011 with a new fistula at the site of resection, consistent with Crohn's disease. In fev/2011

1. Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP (Universidade Estadual Paulista). **2.** Médico Coloproctologista do Hospital Heliópolis. **Endereço para correspondência:** Departamento de Clínica Médica – Distrito de Rubião Jr. s/n – Botucatu – CEP 18618-970 / e-mail: fsyamashiro@fmb.unesp.br. **Recebido em:** 02/05/2013 **Aprovado em:** 14/05/2013.

underwent drainage of abscesses and placement of setons in perianal fistulas. Currently in therapy with good biological evolution of fistulas. The prevalence of HS varies from 0.3 to 4% of the population in general. The axilla is the region most affected and perianal lesions are associated with greater weakness. There are published reports of association between HS and Crohn's disease sporadically and further studies are needed to assess a common pathogenesis. The differential diagnosis should be performed in all cases planning immediate treatment, avoiding complications and worsening of the patient's quality of life.

Keywords: Crohn's Disease, Hidradenitis Suppurativa, Perianal Fistulae.

INTRODUÇÃO

A doença de Crohn (DC) é uma doença inflamatória intestinal crônica que pode acometer qualquer segmento do trato gastrointestinal¹. A etiologia ainda não é plenamente compreendida, mas acredita-se que seja multifatorial, envolvendo fatores genéticos, ambientais e imunológicos². As lesões anorretais manifestam-se como plicomas, fístulas, abscessos, estenoses, fissuras ou ulcerações no canal anal. As fístulas são, em geral, extensas e complexas e o tratamento consiste no controle da atividade da doença em combinação com a abordagem cirúrgica.

A hidradenite supurativa (HS) foi descrita pela primeira vez em 1839 por Velpeau, como uma doença crônica manifesta por abscessos recorrentes, fistulas e cicatrizes. É também

conhecida como doença de Verneuil ou acne invertida. Esta doença afeta geralmente a área genitofemoral nas mulheres ou as axilas em ambos os sexos¹⁵. Manifesta-se como inflamação crônica, com predileção por áreas ricas em glândulas apócrinas, tais como as regiões axilares, inguinais, perineal e interglútea³. Caracteriza-se por abscessos dolorosos recorrentes e nódulos⁴. A prevalência varia de 0,33 a 4 casos por 1000 habitantes e sua patogênese permanece em grande parte desconhecida, provavelmente multifatorial⁵. Em aproximadamente um quarto dos casos há relatos de ocorrência familiar de forma autossômica dominante; a infecção bacteriana está implicada na patogenia da doença, assim como o agravo pela obesidade e tabagismo¹⁶. Diversas doenças têm sido associadas à hidradenite supurativa, incluindo doença de Crohn, doença de Dowling Degos e artropatia¹⁷.

O diagnóstico é clínico, não existindo testes específicos, e seu curso clínico é variável¹⁸. A hidradenite supurativa perineal mimetiza a doença de Crohn com fístula perianal, cisto pilonidal e abscesso; ambas podem coexistir tornando o diagnóstico muito difícil^{19,20}. O diagnóstico diferencial entre estas entidades pode ser difícil em alguns casos por causa da localização e características das lesões. Porém, deve ser realizado prontamente, evitando-se, assim, as complicações e a piora da qualidade de vida do doente. Biópsias não são rotineiramente realizadas⁴.

Opções de tratamento incluem antibióticos tópicos ou sistêmicos e agentes imunossuppressores, como o antifator de necrose tumoral (TNF alfa) em casos graves. A cirurgia constitui a pedra angular do tratamento, especialmente para os estágios avançados da doença⁶.



Figuras
1 - Abscesso em glúteo direito com fístulas (22/09/2010).
2 - Status pós-operatório de ressecção em bloco (04/10/2010).
3 - Evolução da lesão pós-perda do enxerto (29/11/2010).
4 - Exame sob anestesia com colocação dos setons (16/02/2011).
5 - Aspecto evolutivo das fístulas (28/07/2011).

RELATO DO CASO

C.R.M.A, 40 anos, feminina, branca, casada, autônoma, com diagnóstico de doença de Crohn íleo-colônica com fistulas perianais e fístula retovaginal há 12 anos. Acompanhada no serviço desde agosto de 2009 e em uso de adalimumabe desde maio de 2010.

No dia 14/09/2010 apresentou quadro de dor perianal importante, febre e aumento de secreção pelas fistulas perianais. Ao exame físico, visualizado orifício fistuloso em glúteo direito associado a halo endurecido de aproximadamente 10 cm, com saída de secreção purulenta.

Os exames laboratoriais demonstraram leucocitose (14.800/mm), PCR (proteína Creativa)=99 mg/dl (normal < 1mg/dl), USG de partes moles com processo inflamatório/infeccioso em região glútea direita com abscesso (30 cm³) e fístulas (Figura 1). Iniciamos ciprofloxacina 1g/dia e metronidazol 1,5 g/dia. Frente à suspeita de hidradenite supurativa, a paciente foi submetida à drenagem do abscesso e exérese da lesão em bloco (10 cm x 2 cm), com cicatrização por segunda intenção (Figura 2). O anatomopatológico da peça cirúrgica indicou fístulas cutâneas, com foco de reação tipo corpo estranho não compatíveis com diagnóstico de HS. A paciente realizou autoenxerto cutâneo em dezembro de 2010 sem sucesso (Figura 3).

Em janeiro de 2011, notamos a presença de novo orifício fistuloso na região cicatricial do glúteo direito, compatível com o diagnóstico de DC. A paciente foi submetida ao exame proctológico sob anestesia em fevereiro de 2011, com drenagem dos abscessos, cateterização e curetagem dos trajetos fistulosos e colocação de setons (Figura 4). Atualmente em terapia com adalimumabe associado à azatioprina e acompanhamento cirúrgico das fístulas com boa evolução (Figura 5).

DISCUSSÃO

A doença de Crohn e a hidradenite supurativa são doenças inflamatórias crônicas que geralmente acometem adultos jovens, sendo as mulheres mais frequentemente afetadas.

Há várias semelhanças entre HS e DC: ambas são doenças crônicas do epitélio que são habitadas por flora comensal; tabagismo tem sido relatado em 77 - 89% dos pacientes com HS⁶ e é um fator de risco para DC⁷; ambas as doenças têm uma predisposição genética e mostram resposta clínica à terapia anti-TNF. Além disso, são acompanhadas por formação de abscessos e fístulas⁴.

O diagnóstico de HS é feito clinicamente; critérios para o diagnóstico variam muito, mas geralmente incluem a recorrência

e a cronicidade da doença, resistência aos antibióticos, além da distribuição e característica da lesão. Um estudo com 388 pacientes com HS mostrou envolvimento perianal em 125 pacientes (32%)^{8,9}. Taxas similares foram observadas em um estudo realizado por Barth *et al.*¹⁰. Hidradenite perianal está associada a maiores taxas de recorrência (74%) e resultados mais debilitantes do que HS axilar^{11,12}.

A associação entre HS e DC tem sido descrita em vários relatos de casos, mas nunca foi amplamente investigada e, portanto, ainda não pode ser aceito como um fato clínico. Na maior parte destes relatórios, 24 de 61 pacientes (38%) com HS também tiveram um diagnóstico de DC. Na maioria destes casos, o diagnóstico de DC precedeu ao de HS em 3.5 anos; diagnóstico de HS anterior ao da DC também foi relatada^{13,14}. HS afetou a área perineal e perianal em todos os pacientes e locais secundários em 83% dos pacientes¹³. Edema perianal e inflamação associada com a DC pode desencadear o desenvolvimento de HS perineal naqueles já em risco.

O diagnóstico correto de doença de Crohn complicada com abscesso e fístula na paciente relatada evitaria a realização do tratamento inadequado (resseção cirúrgica em bloco), assim como o retardo na instituição do tratamento adequado (drenagem dos abscessos e colocação de setons nas fístulas perianais e uso da terapia biológica). O caso relatado mostra a necessidade da realização do diagnóstico diferencial entre doença de Crohn e hidradenite supurativa em pacientes com abscessos ou fístulas perianais para realização do tratamento correto, evitando-se, assim, a progressão da doença ou suas complicações. Devemos sempre lembrar que ambas as doenças afetam profundamente a qualidade de vida dos pacientes, causando prejuízos substanciais nas esferas familiar, emocional e profissional.

CONCLUSÃO

A hidradenite supurativa é um possível diagnóstico nos pacientes com doença de Crohn pelo fato destas entidades poderem coexistir.

REFERÊNCIAS

1. Feagan BC, Panaccione R, Sandborn WJ, DhHaens GR, Schreiber S, Rutgeerts PJ, Loftus EV, Lomax KG, Yu AP, Wu EQ, Chao J, Mulani P. Efeitos da terapia com adalimumabe sobre a incidência de hospitalizações e cirurgias na doença do estudo CHARM. *Gastroenterology* 2008;135:1493-1499.
2. Plosker GL, Lyseng-Williamson KA. Adalimumabe na Doença de Crohn. *Biodrugs* 2007; 21(2): 125-132.
3. Kurzen H, Kurokawa I, Jemec GB, Emtestam L, Sellheyer K, Giamaellos-Bourboulis EJ, et al. What causes hidradenitis supurativa? *Exp Dermatol.* 2008;17:455-472.

4. Van der Zee HH, Van der Woude CJ, Florencia EF, Prens EP. Hidradenitis suppurativa and inflammatory bowel disease: are they associated? Results of a pilot study. *British Journal of Dermatology* 2010; 195-197.
5. Naldi L. Epidemiology. In: Jemec G, Revuz J, Leyden J, eds. *Hidradenitis suppurativa*. vol 1. Germany: Springer 2006. p. 58-64.
6. Alikhan A, Lynch PJ, Eisen DB. Hidradenitis suppurativa: a comprehensive review. *J Am Acad Dermatol* 2009; 60:539-561.
7. Silverstein MD, Lashner BA, Hanauer SB et al. Cigarette smoking in Crohn's disease. *Am J Gastroenterol* 1989; 84:31-33.
8. Jackman RJ, McQuarrie HB. Hidradenitis suppurativa: diagnosis and surgical management of perianal manifestations. *Proc R Soc Med* 1959; 52 (suppl): 110-112.
9. Jackman RJ, McQuarrie HB. Hidradenitis suppurativa; its confusion with pilonidal disease and anal fistula. *Am J Surg* 1949; 77:349-351.
10. Barth JH, Layton AM, Cunliffe WJ. Endocrine factors in preand postmenopausal women with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 1996; 134:1057-1059.
11. Thornton JP, Abcarian H. Surgical treatment of perianal and perineal hidradenitis suppurativa. *Dis Colon Rectum* 1978;21:573-577.
12. Williams ST, Busby RC, DeMuth RJ, Nelson H. Perineal hidradenitis suppurativa: presentation of two unusual complications and a review. *Ann Plast Surg* 1991; 26:456-462.
13. Church JM, Fazio VW, Lavery IC, Oakley JR, Milsom JW. The differential diagnosis and comorbidity of hidradenitis suppurativa and perianal Crohn's disease. *Int J Colorectal Dis* 1993; 8: 117-119.
14. Burrows NP, Jones RR. Crohn's disease in association with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 1992; 126:523.
15. Wiseman MC. Hidradenitis suppurativa: a review. *Dermatol Ther* 2004; 17:50-54
16. Slade DE, Powell BW, Mortimer PS. Hidradenitis suppurativa: pathogenesis and management. *Br J Plast Surg* 2003; 56:451-461
17. Hamoir XL, Francois RJ, Van den Haute V, Van Campenhoudt M. Arthritis and hidradenitis suppurativa diagnosed in a 48-year-old man. *Skeletal Radiol* 1999; 28:453-456
18. Jemec GB. Hidradenitis suppurativa. *J Cutan Med Surg* 2003; 7:47-56
19. Church JM, Fazio VW, Lavery IC, Oakley JR, Milsom JW. The differential diagnosis and comorbidity of hidradenitis suppurativa and perianal Crohn's disease. *Int J Colorectal Dis* 1993; 8:117-119
20. Nadgir R, Rubesin SE, Levine MS. Perirectal sinus tracks and fistulas caused by hidradenitis suppurativa. *AJR* 2001; 177:476-477
21. Paul Cronin.P and Kelly A. MRI Features of Hidradenitis Suppurativa and Review of the Literature. *AJR*:185, November 2005
22. Aditya K. Gupta and Alayne R. Skinner. A Review of the Use of Infliximab to Manage Cutaneous Dermatoses. *J Cutan Med Surg* 2004; 77-89