

Doença Inflamatória Intestinal com Gangrena Cutânea Mimetizando a Poliarterite Nodosa^(*)

Intestinal Inflammatory Disease with Cutaneous Gangrene Simulating Polyarteritis Nodosa

Adriana de H. Mafaldo Diógenes⁽¹⁾, Jane Teresa A. Soares⁽¹⁾, Aleksander Snioka Prokopowitsch⁽¹⁾,
Eduardo Ferreira Borba Neto⁽²⁾, Célio Roberto Gonçalves⁽²⁾ e Maurício Levy Neto⁽²⁾

RESUMO

Descrevemos o caso de uma paciente com retocolite ulcerativa que apresentou gangrena cutânea secundária à trombose microvascular. Esta rara complicação da doença inflamatória intestinal é decorrente do estado de hipercoagulabilidade observado na sua fase de atividade inflamatória. Foi necessário estabelecer diagnóstico diferencial com poliarterite nodosa pelo acometimento abdominal e cutâneo. As alterações intestinais foram demonstradas pela colonoscopia com biópsia e as vasculares por ultrasonografia com Doppler de membros inferiores e biópsia da lesão cutânea. A paciente foi tratada com prednisona (1 mg/kg), sulfasalazina e anticoagulação plena e evoluiu com remissão da doença cutânea e intestinal.

Palavras-chave: gangrena cutânea, doença inflamatória intestinal, retocolite ulcerativa, vasculite, poliarterite nodosa.

INTRODUÇÃO

Diversas manifestações cutâneas são descritas na doença inflamatória intestinal (DII), entre as quais destacam-se eritema nodoso, pioderma gangrenoso e gangrena cutânea^(1,2,3). Por outro lado, as vasculites sistêmicas, como a poliarterite nodosa, podem acometer a pele e o sistema digestivo⁽⁴⁾, causando sintomas como diarreia, dor abdominal sangramento, perfuração intestinal e abdome agudo⁽⁵⁾. A doença de Crohn e a retocolite ulcerativa compreendem 90% das DII, com incidência global de 5 a 10 casos em 100.000 hab./ano⁽⁶⁾. A retocolite ulcerativa (RCUI) é três vezes mais

ABSTRACT

We reported a patient with ulcerative colitis who developed microvascular thrombosis with secondary cutaneous gangrene. This is an uncommon complication of bowel inflammatory disease due to the hypercoagulability state that occurs in the active inflammatory phase. Differential diagnosis with polyarteritis nodosa had to be performed due to the presence of abdominal and cutaneous manifestations. The diagnosis was confirmed by colonoscopy and biopsies of various segments of the bowel, Doppler ultrasonography of the legs and biopsy of the cutaneous lesion. The patient was treated with prednisone (1 mg/kg), sulfasalazine and anticoagulation, with remission of cutaneous and bowel manifestations.

Keywords: Cutaneous gangrene, intestinal inflammatory disease, ulcerative colitis, vasculitis, polyarteritis nodosa.

freqüente e tem maior incidência de manifestações cutâneas (34%) e de fenômenos tromboembólicos como manifestações extra-intestinais^(1,2,7).

RELATO DO CASO

Mulher de 68 anos, branca, com história de dor abdominal intensa em fossa ilíaca direita, diarreia e vômito há 4 dias. Referia ainda emagrecimento de 6 kg e poliartalgia inespecífica. Dois dias antes da internação surgiram lesões cutâneas de bordos planos, hiperemiados, indolores, com área de necrose central de rápida progressão (Figura 1A),

* Disciplina de Reumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Recebido em 14/4/2001. Aprovado, após revisão, em 13/4/2003.

1. Médico(a) residente da Disciplina de Reumatologia do Hospital das Clínicas da FMUSP.
2. Médico assistente da Disciplina de Reumatologia do Hospital das Clínicas da FMUSP.

Endereço para correspondência: Adriana de H. Mafaldo Diógenes. Disciplina de Reumatologia da FMUSP. Av. Dr. Arnaldo, 455, 3.º andar, sala 3.133, CEP 01246-903, São Paulo, SP.

em dorso e axila esquerda. Simultaneamente apresentou dor e edema em membro inferior direito. Apresentava-se descorada, com abdome doloroso difusamente, mas com descompressão brusca negativa. O exame do aparelho cardiovascular não revelou alterações. Os exames laboratoriais mostravam anemia normocrômica normocítica, trombocitose (720.000 plaquetas/ mm^3), VHS 24 mm/ 1^{a} hora, FAN positivo $1/200$. Funções hepática, renal e amilase eram normais e as sorologias para vírus B e C da hepatite e para sífilis eram negativas. A pesquisa de crioglobulinas e imunocomplexos (ELISA) foi negativa. A função plaquetária e o tempo de protrombina eram normais. Foi submetida à colonoscopia, que revelou edema, granulosidade e ulcerações em todos os segmentos (Figura 2). A análise histopa-

tológica da biópsia de cólon mostrou colite crônica moderada difusa, ativa em reto. Foi também submetida à biópsia da borda da lesão cutânea (Figura 3), cujo exame histopatológico evidenciou trombo vascular, sem sinais de vasculite, e ausência de imunofluorescência específica para IgA, IgM, IgG e C3. O exame contrastado do trânsito intestinal foi normal. O estudo do membro inferior direito com ultra-sonografia e Doppler evidenciou trombose de veia femoral comum, superficial e fêmoro-poplítea. Foi diagnosticada RCUI com TVP (trombose venosa profunda) e gangrena cutânea. O tratamento desta paciente incluiu prednisona (1 mg/kg/dia), sulfassalazina e anticoagulação plena, havendo boa evolução com melhora progressiva da lesão cutânea (Figura 1B) e remissão do quadro intestinal.



FIGURA 1A – Aspecto da gangrena cutânea em junho de 2000, durante atividade da RCUI.



FIGURA 1B – Aspecto da gangrena cutânea em novembro de 2000, após tratamento com corticóide, sulfassalazina e anticoagulação plena.

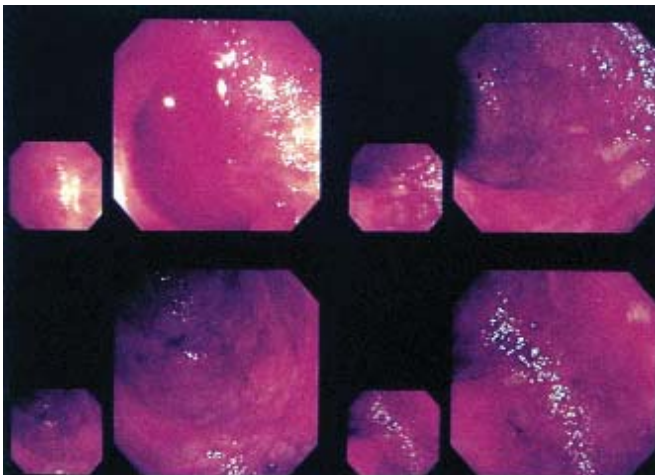


FIGURA 2 – Colonoscopia da paciente evidenciando edema, granulosidade e ulcerações envolvendo todos os segmentos do cólon.

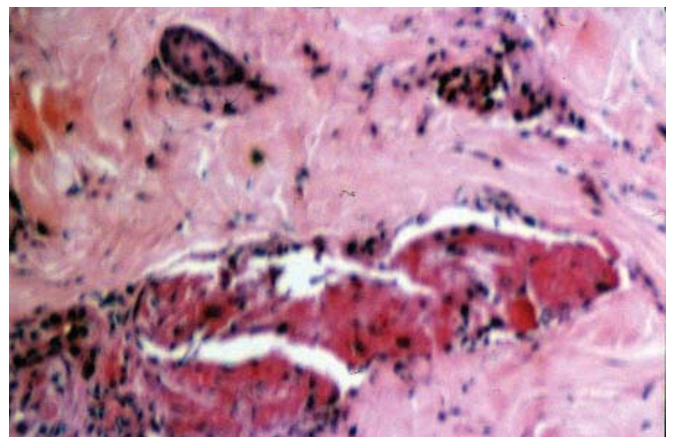


FIGURA 3 – Exame histopatológico da borda da lesão cutânea evidenciando trombo vascular, sem sinais de vasculite.

DISCUSSÃO

Manifestações cutâneas ocorrem em até 50% dos casos da doença inflamatória intestinal (DII) e estão freqüentemente associadas a significativo aumento da sua morbidade e mortalidade, condicionando necessidade de alteração terapêutica. Diversos quadros cutâneos foram descritos na DII. Na retocolite ulcerativa a maior incidência é de pioderma gangrenoso, enquanto na Doença de Crohn é o eritema nodoso, uma paniculite septal sem vasculite, que evolui em semanas com nódulo quente e doloroso em extremidades inferiores. Outras lesões descritas são: psoríase, eritema multiforme e hiperqueratose, vitiligo, urticária, lesões pelagróides e vesiculares. No caso descrito, não atribuímos a lesão de pele à uma vasculite propriamente dita, mas à trombose microvascular, complicação incomum da DII – RCUI. Esta é decorrente do estado de hipercoagulabilidade presente na RCUI^(1,6,7). Reforça esta idéia a presença de trombose em vários segmentos venosos de membro

inferior direito. O pioderma gangrenoso se caracteriza por lesões vesicopustulosas ou nódulos eritematosos que evoluem com ulceração central, indolores, com bordo sobrelevado, violáceo, de forma crônica, com duração de meses e cicatrização lenta⁽⁶⁾. A gangrena cutânea diferencia-se do pioderma gangrenoso, pois não apresenta estas características clínicas, sendo um quadro súbito, concomitante com a fase inflamatória intestinal e com fenômenos trombóticos em outros sítios, tendo rápida resposta com terapêutica anticoagulante associada ao controle de doença de base. Além disso, a biópsia da borda da lesão cutânea desta paciente demonstrou trombose microvascular, sem evidência de vasculite. Apesar da trombocitose, a função plaquetária se mostrou normal.

Os autores relatam um caso de RCUI que evoluiu com necrose cutânea em virtude de trombose de microcirculação. O diagnóstico de poliarterite nodosa foi excluído, havendo boa resposta à terapêutica instituída.

REFERÊNCIAS

1. Stapleton SR, Curley RK, Simpson WA. Cutaneous gangrene, secondary to focal thrombosis – important cutaneous manifestation of ulcerative colitis. *Clin Exp Dermatol* 1989;14:387-9.
2. Gregory B, Ho VC. Cutaneous manifestation of gastrointestinal disorders. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:371-83.
3. Katz SK, Gordon KB, Roenigk HH. The cutaneous manifestations of gastrointestinal disease. *Gastroenterology* 1996;23:455-64.
4. Chiu G, Rajapakse CN. Cutaneous polyarteritis nodosa and ulcerative colitis. *J Rheumatol* 1991;18:769-70.
5. Matsumura Y, Mizuno K, Ohta K, Okamoto H, Imamura S. A case of cutaneous polyarteritis nodosa with ulcerative colitis. *Br J Dermatol* 200;142:510-62.
6. Berges Magaña MA, Castillo Grau P, Pátron Costas G, et al. Manifestaciones extraintestinales de la enfermedad inflamatoria crónica intestinal. *Rev Clín Esp* 1992;191:435-40.
7. Allan RN. Extra-intestinal manifestations of inflammatory bowel disease. *Gastroenterology* 1983;12:617-29.