

M. Sánchez
J.V. Torres

185

Sección de Ginecología Oncológica. Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología. Facultad de Medicina y Odontología de Valencia. Valencia. España.

Correspondencia:

Dra. M. Sánchez Serrano.
Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología.
Facultad de Medicina y Odontología de Valencia.
Avda. Blasco Ibáñez, 17.
46010 Valencia. España.

Fecha de recepción: 8-2-02.

Aceptado para su publicación: 15-10-02.

Hidrosadenitis supurativa vulvar

Vulvar suppurative hidrosadenitis

M. Sánchez, J.V. Torres. *Hidrosadenitis supurativa vulvar*.

RESUMEN

Presentamos un caso de una mujer con hidrosadenitis perianal y vulvar, de 20 años de evolución intervenida en múltiples ocasiones que tuvo que someterse a vulvectomía.

La hidrosadenitis supurativa es una enfermedad inflamatoria supurativa crónica que afecta a las glándulas sudoríparas apocrinas de la axila, área genital, mamas y otras localizaciones; es rara antes de la pubertad y tiende a declinar tras la menopausia¹.

SUMMARY

We present the case of a woman with perianal and vulvar hidrosadenitis of 20 years' duration. After treatment on multiple occasions, vulvectomy was performed. Suppurative hidrosadenitis is a chronic suppurative inflammatory disease affecting the apocrine sweat gland-bearing skin of the axilla, genital area, breasts and other locations. It is infrequent before puberty and declines after menopause.

INTRODUCCIÓN

La hidrosadenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria supurativa crónica que afecta a las glándulas sudoríparas apocrinas de la axila, el área genital, las mamas y otras localizaciones; es rara antes de la pubertad y tiende a declinar tras la menopausia¹. La etiología de esta enfermedad es desconocida, puede producir lesiones de apariencia maligna en la vulva y además puede requerir cirugía extensiva. Presentamos el caso de una mujer con hidradenitis perineal, perianal y vulvar de 20 años de evolución, intervenida en múltiples ocasiones, a la que hubo que someter a vulvectomía.

CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años de edad, fumadora de 40 cigarrillos al día, sin otros hábitos tóxicos, que presenta los antecedentes medicoquirúrgicos y ginecológicos, que a continuación se detallan: epiléptica desde los 5 años de edad (gran mal), en tratamiento con fenitoína. A los 17 años presentó artritis en rodilla y eritema nudoso postestreptocócico, así como amigdalitis pultácea de repetición. A los 18 años tuvo un

186 parto vaginal (3.700 g), y a los 19 fue diagnosticada e intervenida de absceso perianal mediante desbridamiento y drenaje del mismo. En este momento presentaba también candidiasis vaginal. A los 21 años vuelve a ser diagnosticada de absceso perianal e intervenida mediante drenaje; el informe histopatológico evidenció absceso subepidérmico. Ese mismo año presentó también un absceso en vulva, que fue drenado, e infección por tricomonas vaginales. A los 22 años se le practicó colostomía sigmoidea debido a la persistencia y empeoramiento de los abscesos y las fistulas perianales. La paciente presentaba, entonces, amenorrea no fisiológica, y a los 23 años requirió nuevos tratamientos, consistentes en desbridamiento y drenaje, por fistulas perianales, abscesos pararrectales y paravaginales (informe anatopatológico: absceso fistulizado con fibrosis y reacción granulomatosa a cuerpo extraño a escala dérmica profunda), y exéresis de un quiste pilonidal infectado y fistuloso. Su segunda gestación, a los 24 años, se finalizó mediante cesárea (podálica; 2.300 g), y se le practicó también ligadura tubárica bilateral. Durante el postoperatorio se produjo abscesificación de la herida quirúrgica. En años sucesivos fue sometida a más de 10 intervenciones consistentes en desbridamiento y limpieza de las lesiones y recibió radioterapia local. Presentó infecciones genitales por tricomonas, hongos, *Haemophilus* y *Gardnerella*, así como condilomatosis anal. Sufrió depresión reactiva, y se produjo también infección pericolostomía. La valoración del funcionalismo rectoanal resultó impracticable, al no poder introducir la sonda manométrica, y se descartó enfermedad inflamatoria intestinal, mediante colonoscopia llevada a cabo por colostomía, evidenciando colon ascendente y transverso normales y enfermedad perianal posquirúrgica con estenosis anal.

A los 36 años de edad, y con la sospecha diagnóstica de hidrosadenitis inguinal y perianal, es sometida a cirugía plástica, practicándose resección de áreas cicáticas en las ingles hasta el rafe medio posterior, con cierre directo del lado izquierdo y colgajo en "V-Y" en el derecho. El diagnóstico anatopatológico fue: quistes de inclusión epidérmica con fistulización y linfadenitis reactiva inespecífica.

A los 38 años de edad es remitida por primera vez a nuestro servicio para la valoración de un absceso vulvar. La exploración física revela pulso de 72 lat/min, ritmicos; presión arterial de 120/55 mmHg;

temperatura de 36,9 °C y frecuencia respiratoria de 12 respiraciones/min. Estaba consciente y orientada en el tiempo, el espacio y las personas, y presentaba buen estado de nutrición e hidratación. En la inspección no se observaban anomalías salvo en la región perineal y genital, donde se apreciaban lesiones residuales de fistulas y abscesos, cicatrices hipertróficas, un absceso en el clítoris (fig. 1), que supuraba de forma espontánea, con fistulización en el monte de Venus. El flujo tenía aspecto purulento; el cérvix era difícil de visualizar, aunque por el tacto parecía normal, y el útero y los anexos no se palpaban. Los cultivos del exudado permitieron el aislamiento de *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina y *Pseudomonas aeruginosa*. La exploraciones complementarias consistieron en: hemograma, normal, salvo un hematocrito del 36%; fórmula, normal; estudio de coagulación, normal, excepto un fibrinógeno de 6,3 g/dl; bioquímica sanguínea, normal, destacando una sideremia de 26 µg/dl y una GGT de 77 mU/ml; albuminemia, normal, con intenso aumento polyclonal de las inmunoglobulinas IgA, IgG e IgM; poblaciones y subpoblaciones linfocitarias, normales; serología del VIH, VHC y VHB, negativas. En ninguna de las analíticas practicadas se evidenció alteración de la glucemia. El tránsito esofagogastrico y del intestino delgado, incluido el íleon terminal, demostraron normalidad. La tomografía computarizada (TC) pélvica puso de manifiesto una fistula en la nalga y los labios mayores, así como en la región inguinal derecha. Se observó, además, colostomía de descarga funcional y ausencia de colecciones purulentas susceptibles de drenaje. En el momento de la remisión seguía tratamiento con ciprofloxacino, diclofenaco y ranitidina, al que se añadieron 50 mg/día de acetato de ciproterona durante los primeros 10 días del ciclo, y anovulatorios que contuviesen acetato de ciproterona y etinilestradiol, para administrar tratamiento antiandrogénico durante todo el ciclo menstrual, manteniendo su regularidad. La paciente se programó para intervención quirúrgica, y dada la extensión de las lesiones se practicó vulvectomía (imagen tiempo quirúrgico), reconstruyendo el lado derecho mediante colgajo en "V-Y" y el izquierdo utilizando un colgajo de deslizamiento (fig. 2). El postoperatorio cursó de forma favorable, y fue dada de alta un mes después. El informe de anatomía patológica fue el siguiente: fragmento epidérmico que presentaba lesión inflamato-



Figura 1. Lesión vulvar que afecta visiblemente el labio menor izquierdo, extendiéndose también al derecho y al clítoris. Periné con múltiples lesiones cicatriciales.

ria de tipo agudo y crónico que se localizaba en la periferia de los apéndices cutáneos, con destrucción de éstos y formando un trayecto sinuoso hasta la superficie; diagnóstico: hidrosadenitis supurada. En las revisiones llevadas a cabo a los 2 y los 5 meses desde el alta, la paciente no presentaba recidiva de las lesiones.

DISCUSIÓN

En 1839, Velpeau describió por primera vez esta entidad, a la que también se conoce como *acné inversa*, *pioderma fistula sinifica* o *enfermedad de Velpeau*, que es una enfermedad inflamatoria supurativa y recurrente de las glándulas sudoríparas apocrinas. En un principio suele cursar con nódulos dolorosos subcutáneos en áreas que contienen dichas glándulas; estos nódulos pueden resolverse, aunque en la mayoría de casos evolucionan a abscesos o continúan desarrollándose y formando nódulos coalescentes y fistulas². De este modo, la infección crónica suele tener como resultado fibrosis, cicatrices hipertróficas y fistulización múltiple con débito maloliente. Esta enfermedad es mucho más frecuente en mujeres³ y las localizaciones más frecuentes son



Figura 2. Resultado tras exéresis de la lesión, áreas circundantes y monte de Venus. Reconstrucción mediante colgajos: deslizamiento en el lado izquierdo y en "V-Y" el derecho.

la axila (61%) y la ingle (48%), seguidas del área perianal (22%), la mama (13%) y otras localizaciones, entre las que se incluye el cuero cabelludo (13%), aunque en la mayoría de los pacientes afecta a más de un área⁴. Suele aparecer por primera vez en adultos jóvenes, de una edad media de 21,8 años, y en la práctica totalidad de los casos la enfermedad persiste sintomática durante más de 20 años, con una media de dos episodios al mes. En la mujer la sintomatología suele empeorar coincidiendo con la menstruación y mejorar sensiblemente después de la menopausia. Casi el 40% de los pacientes refieren historia familiar de HS⁵.

Presentamos este caso porque representa una enfermedad vulvar extensa no maligna para la que se pueden requerir los servicios de un ginecólogo con formación en cirugía oncológica, y cuyo diagnóstico puede resultar difícil.

El diagnóstico diferencial incluye forunculosis, pioderma, granuloma inguinal, acinitis, linfadenitis,

188 actinomicosis, escrófula, erisipela, linfogranuloma venéreo, enfermedad pilonidal, enfermedad inflamatoria intestinal y síndromes de inmunodeficiencia⁶. Debe siempre descartarse, en todas las fases de la enfermedad y durante su seguimiento, la existencia de una enfermedad maligna, y se ha sugerido una relación entre la HS y el desarrollo de cáncer de piel (diferente de melanoma), la mayoría de las veces en casos con enfermedad de larga evolución, aunque se ha descrito un diagnóstico del carcinoma 3 años después del inicio de la HS. Se ha comprobado, incluso, que el riesgo de padecer cualquier tipo de cáncer en la cohorte de estos pacientes se eleva en un 50%, siendo el riesgo estadísticamente significativo de cáncer de piel distinto del melanoma, el cáncer bucal y el cáncer hepático primario⁷. El subtipo histológico que se ha encontrado más comúnmente es el escamoso, aunque también se han descrito casos del subtipo verrugoso; en cualquier caso, la degeneración maligna suele ocurrir en la región anogenital y no en otras localizaciones, como la axila, tal vez debido a un factor regional, como puede ser el virus del papiloma humano⁸.

Generalmente, la HS comienza con la obstrucción y la dilatación de una glándula apocrina por la estenosis de su conducto, seguida de infección local secundaria. Luego, la rotura de la glándula infectada produce la infección de las glándulas adyacentes y la progresión de la enfermedad. Los microorganismos implicados con más frecuencia son los estafilococos, pero también pueden estar involucrados, especialmente en el área perineal, gramnegativos y anaerobios⁶. No se han definido los factores que hacen que un individuo sea susceptible de padecer este proceso y tampoco se ha podido demostrar asociación entre los depilatorios y desodorantes, y esta enfermedad⁹. Por otro lado, también puede existir una forma genética de HS, transmitida con patrón autosómico dominante¹⁰. Esta enfermedad es excepcional antes de la pubertad y en su desarrollo parece que podría intervenir el exceso de andrógenos, ya que un 57% de las mujeres presenta exacerbación premenstrual de la sintomatología y más de la mitad tiene sobrepeso y elevación de los valores de andrógenos^{3,11}. En 1989 se trató a una paciente con acetato de leuprolide (inhibiendo así el hipotálamo, la hipófisis, los ovarios y las suprarrenales), y se obtuvieron buenos resultados con el tratamiento mantenido¹².

Históricamente se han utilizado diversos tratamientos: incisión y drenaje, peróxido de cinc, baños de sulfuro, radiación ultravioleta, inyección de leche, inmunoterapia e irradiación local⁶. En la actualidad el tratamiento conservador consiste generalmente en higiene local, antibióticos de amplio espectro, compresas calientes o baños de asiento e incisión local y drenaje de los nódulos fluctuantes. Sin embargo, los tratamientos médicos tienen una elevada tasa de recurrencia en las formas crónicas y extensas; en estos casos el abordaje adecuado consiste en la escisión local amplia de todas las áreas afectadas, incluyendo las adyacentes de piel que contengan glándulas apocrinas¹⁷. Así, parece que cuanto antes se practique una cirugía amplia, llegando hasta la aponeurosis superficial, mejores resultados evolutivos se obtendrán. Teniendo en cuenta que la resolución espontánea de esta enfermedad es muy infrecuente, y que, por el contrario, suele evolucionar y progresar local y agresivamente, como ha ocurrido en el caso presentado, en el que fue necesario practicar una colostomía sigmoidea tan sólo 3 años después del inicio de la enfermedad, el tratamiento quirúrgico agresivo inicial parece una opción terapéutica muy razonable¹⁸. Respecto al cierre primario o secundario del defecto, no existe acuerdo entre los diferentes autores¹³⁻¹⁶, aunque parece que no tiene repercusión en la tasa de recidiva¹⁷. Por otro lado, la posibilidad de formación de cáncer escamoso o verrugoso sobre una HS en el área anogenital, así como los buenos resultados obtenidos con cirugía extensiva, refuerzan este abordaje terapéutico incluso sin lesiones tan avanzadas^{8,17}. El inicio pospuberal de esta enfermedad, la afección de áreas con anejos cutáneos y glándulas apocrinas dependientes de andrógenos, y la mejoría de la sintomatología y de las lesiones con el tratamiento antiandrogénico preconizado por Camisa et al¹², hacen de este tratamiento una opción médica coadyuvante recomendable. La radioterapia también debe tenerse en cuenta como tratamiento adyuvante, ya que consigue una completa resolución de los síntomas en un 38% de los pacientes y una clara mejoría de la sintomatología en el 40% de los mismos, sin producir efectos secundarios reseñables¹⁹.

En el caso presentado, el inicio de la enfermedad ocurrió a la edad típica; además, previamente la paciente había padecido artritis. En este sentido, se

han publicado pocos casos de asociación entre artropatías, acné conglobata y esta enfermedad²⁰, por lo que la naturaleza de dicha asociación no está clara. La localización es exclusivamente perineal, perianal y vulvar, sin afectar a la axila ni a otras áreas. Un año y 3 meses después de la intervención, con una

vulvectomía y tratamiento antibiótico y antiandrogénico se ha conseguido la remisión de la enfermedad. Debido a la presencia de condilomatosis y a la anteriormente mencionada asociación entre HS y cáncer, es preceptivo un seguimiento periódico, así como la exploración local minuciosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ridley CM. General dermatological conditions and dermatoses of the vulva. En: Ridley CM, editor. *The vulva*. London: Churchill Livingstone, 1988; p. 138-211.
2. Fu YS, Reagan JW. Dermatologic diseases of the vulva. En: *Pathology of the uterine cervix, vagina, and vulva*. Philadelphia: WB Saunders, 1989; p. 119-37.
3. Harrison BJ, Read GF, Hughes IE. Endocrine basis for the clinical presentation of hidradenitis suppurativa. *Br J Surg* 1988; 75:972-7.
4. Broadwater JR, Bryant R, Petruino RA. Advanced hidradenitis suppurativa: Review of surgical treatment in 23 patients. *Am J Surg* 1982;144:668-75.
5. Von der Werth JM, Williams HC. The natural history of hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2000;14: 389-92.
6. Paletta C, Jurkiewicz M. Hidradenitis suppurativa. *Clin Plast Surg* 1987;14:383-7.
7. Lapins J, Ye W, Nyren O, Emtestam L. Incidence of cancer among patients with hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol* 2001;137:730-4.
8. Cosman BC, O'Grady TC, Pekarske S. Verrucous carcinoma arising in hidradenitis suppurativa. *Int J Colorectal Dis* 2000; 15:342-6.
9. Morgan WP. The role of depilation and deodorants in hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol* 1982;118:101-4.
10. Fitzsimmons JS. A family study of hidradenitis suppurativa. *J Med Genet* 1985;22:367-71.
11. Mortimer PS. Mediation of hidradenitis suppurativa by androgens. *BMJ* 1986;292:245-9.
12. Camisa C, Sexton C, Friedman C. Treatment of hidradenitis suppurativa with combination hypothalamic-pituitary-ovarian and adrenal suppression. *J Reprod Med* 1989;34:543-7.
13. Pollock WJ. Axillary hidradenitis suppurativa. *Plast Reconstr Surg* 1972;49:22-7.
14. Tache C. Surgical treatment of hidradenitis suppurativa of the axilla. *Plast Reconstr Surg* 1975;55:559-64.
15. Watson JD. Hidradenitis suppurativa - A clinical review. *Br J Plast Surg* 1986;38:567-73.
16. Ariyan S, Krizek TJ. Hidradenitis suppurativa of the groin, treated by excision and spontaneous healing. *Plast Reconstr Surg* 1976;58:44-51.
17. Rompel R, Petres J. Long-term results of wide surgical excision in 106 patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatol Surg* 2000;26:638-43.
18. Hosnute M. Surgical therapy for uncontrolled chronic hidradenitis suppurativa. *Eur J Plast Surg* 2002;25:11-6.
19. Frohlich D, Baaske D, Glatzel M. Radiotherapy of hidradenitis suppurativa - still valid today? *Strahlenther Onkol* 2000;176: 286-9.
20. Leybushkis B, Fasseas P, Ryan KF, Roy R. Hidradenitis suppurativa and acne conglobata associated with spondyloarthropathy. *Am J Med Sci* 2001;321:195-7.