

Síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* intestinal en la enfermedad inflamatoria intestinal

Yolanda Hidalgo^a, Francisco Vázquez^a, María López-Escobar^a, José A. Manjón^a, José L. Sánchez^b, Tomás Soler^c y Narciso Pérez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. España.

^bServicio de Digestivo. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. España.

^cServicios de Anatomía Patológica. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. España.

Resumen.—El síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* intestinal fue descrito por Jorizzo et al en 1983. Desde entonces se han publicado 8 casos en lengua inglesa. En un estudio realizado por nosotros sobre 139 pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal hemos detectado 2 casos. Se trataba de 2 mujeres, con enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa respectivamente, que consultaron por la aparición en tronco y extremidades de lesiones rojizas, de pequeño tamaño y pruriginosas en cuyo centro iban apareciendo lesiones purulentas. Referían episodios previos similares, siempre relacionados con brotes de su enfermedad inflamatoria intestinal. La exploración reveló una erupción vesiculopustulosa en tronco y extremidades. El estudio histológico mostró hallazgos de dermatosis neutrofílica. El cuadro se controló con corticoides sistémicos.

Palabras clave: enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* intestinal, síndrome de dermatosis-artritis.

BOWEL BYPASS SYNDROME WITHOUT BOWEL BYPASS IN INFLAMMATORY BOWEL DISEASE (IBD)

Abstract.—Bowel bypass syndrome without bowel bypass was described by Jorizzo et al in 1983. Since then, 8 cases have been published in the English language. In a study we carried out on 139 patients with inflammatory bowel disease, we detected 2 cases. They were 2 women, with Crohn's disease and ulcerative colitis, respectively, who consulted their physicians because of the appearance of reddish lesions on their trunk and limbs, small in size and pruritic, in the center of which purulent lesions began appearing. They referred to similar previous episodes, always related to flare-ups of their inflammatory bowel disease. The examination revealed a vesicular-pustular eruption on the trunk and limbs. The histological study showed features of neutrophilic dermatosis. The symptoms were controlled with systemic corticosteroids.

Key words: inflammatory bowel disease, bowel bypass syndrome without bowel bypass, dermatosis-arthritis syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* intestinal fue descrito por Jorizzo et al¹ en 1983, quienes propusieron el término de síndrome de dermatosis-artritis asociado al intestino. Describieron un cuadro clínico superponible al presentado por un 20 % de los pacientes sometidos a *bypass* intestinal, pero asociado a otras enfermedades intestinales. Desde esta descripción original, se han publicado únicamente 8 casos de este síndrome. Presentamos 2 nuevos casos detectados en un estudio realizado sobre 139 pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal y lesiones cutáneas.

Correspondencia:

Yolanda Hidalgo.

Hermanos Soria, 3, 3.º izqda. 33400 Avilés. Asturias. España.

yhidalgo@yahoo.es

Recibido el 24 de febrero de 2004.

Aceptado el 28 de abril de 2004.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Una mujer de 34 años, sin antecedentes familiares de interés y entre cuyos antecedentes personales destacaba el haber sido diagnosticada 8 meses antes de enfermedad de Crohn con afectación ileocólica de intensidad leve, que controlaba con mesalazina, vitamina B₁₂ y resinolectiramina, acudió a consulta por la aparición, desde hacía una semana, en tronco y extremidades, de pequeñas lesiones rojizas, diseminadas y pruriginosas, en cuyo centro iban apareciendo lesiones sobreelevadas, de contenido líquido claro que se hacían pustulosas en su evolución. Dichas lesiones se resolvían de forma espontánea con formación de costras en 4-5 días, mientras iban apareciendo nuevas lesiones de características y evolución similares. Algunas producían hiperpigmentación residual al resolverse. El inicio del cuadro coincidió con un brote de actividad de su enfermedad de Crohn de grado leve (índice de actividad de Harvey de 5). La paciente refería varios episodios previos similares, menos intensos, siempre coincidiendo con brotes de su enfermedad.

A la exploración dermatológica se observó la presencia, en la parte baja de espalda, de máculas y pápulas eritematoedematosas, de bordes mal definidos, redondeadas, en cuyo centro se observaban vesículas de contenido líquido claro y pústulas puntiformes (fig. 1). En ambas piernas, con carácter bilateral y simétrico, se observaban pápulas excoriadas con costra hemorrágica central y máculas hiperpigmentadas residuales. En ningún momento el paciente presentó fiebre, artromialgias o afectación ocular.

Se realizó estudio histológico de una lesión clínicamente vesiculosa del tronco, que mostró, bajo una epidermis normal, discreto edema en dermis papilar y un infiltrado inflamatorio superficial, perivascular y difuso (fig. 2). Dicho infiltrado estaba formado por linfocitos, histiocitos y abundantes neutrófilos, con fenómenos de leucocitoclastia y edema endotelial sin observarse signos de vasculitis (fig. 3).

El brote intestinal se controló con aumento de la dosis de mesalazina y con enemas de corticoides, y la sintomatología cutánea se resolvió paralelamente.

Caso 2

Una mujer de 41 años de edad, sin antecedentes familiares de interés y entre cuyos antecedentes personales destacaba el haber sido diagnosticada un año antes de pancolitis ulcerosa, para lo cual realizaba tratamiento con 5-ASA y enemas de corticoides, consultó por la aparición en muslos desde hacía 15 días, de pequeñas lesiones diseminadas, rojizas y pruriginosas, que en su evolución se hacían pustulosas. La aparición de estas lesiones había coincidido con la retirada del tratamiento con corticoides orales que realizaba por un brote previo de su enfermedad inflamatoria intestinal, produciéndose una reactivación de la actividad intestinal (índice de actividad Truelove de 15). La paciente refería episodios previos similares, que habían precedido en 1-2 días a su brote de actividad intestinal, y que se habían resuelto con el control del brote. A la exploración se observaba la presencia en ambos muslos, con carácter bilateral y tendencia simétrica, de vesículas de contenido líquido claro y pústulas, aisladas, de 2-5 mm de diámetro que asentaban sobre una base eritematoedematosa. Presentaba febrícula y artromialgias difusas, sin signos de artritis ni afectación ocular.

La biopsia cutánea de una de las lesiones mostró intenso edema en dermis papilar y un denso infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial en todo el espesor de la dermis (fig. 4), formado por linfocitos, histiocitos y abundantes neutrófilos. Se observaron también fenómenos de leucocitoclastia y edema de las células endoteliales, sin otros signos de vasculitis. La epidermis se encontraba respetada (fig. 5).

El brote de actividad intestinal fue controlado con corticoides orales (prednisona 1 mg/kg/día en pauta descendente), y las lesiones cutáneas y articulares se resolvieron paralelamente.



Fig. 1.—Vesiculopústulas aisladas, sobre base eritematoedematosa, en la parte baja de la espalda.

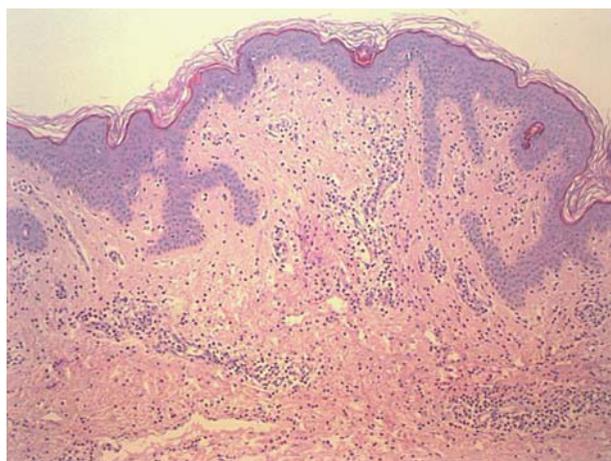


Fig. 2.—Discreto edema en dermis papilar con infiltrado inflamatorio perivascular y difuso. La epidermis está respetada. (Hematoxilina-eosina, 10.)

DISCUSIÓN

El síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* intestinal, o síndrome de dermatosis-artritis, se ha descrito asociado a diferentes enfermedades intestinales como úlceras gastroduodenales, adherencias intestinales secundarias a cirugía abdominal previa o enfermedad inflamatoria intestinal. Clínicamente se caracteriza por la aparición en tronco y extremidades de máculas

eritematosas, menores de 1 cm de diámetro, que progresan hacia la formación de pápulas eritematoedematosas de bordes mal definidos, con formación de vesículas y pústulas centrales en 24-48 h. Las lesiones persisten durante 2-8 días y suelen recurrir durante 1-6 semanas. Habitualmente se acompaña de un cua-

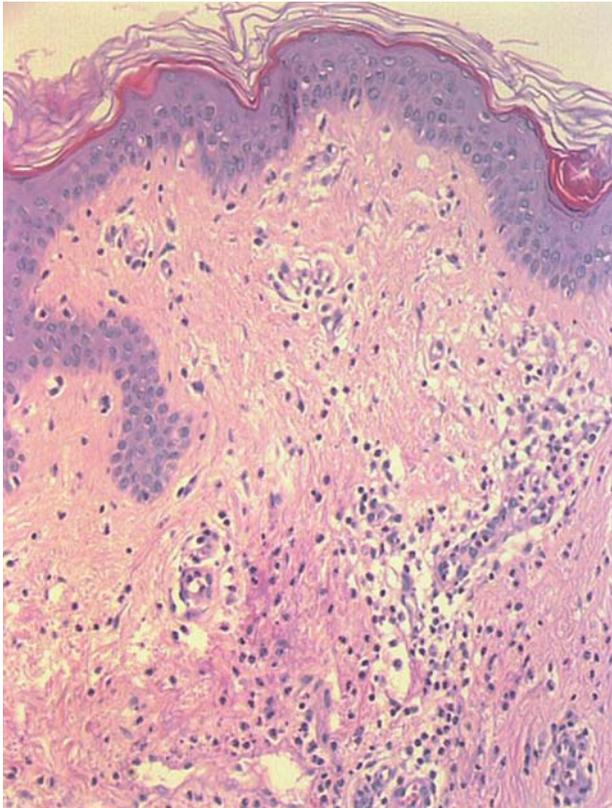


Fig. 3.—Infiltrado inflamatorio mixto, formado por linfocitos, histiocitos y abundantes neutrófilos con leucocitoclasia. (Hematoxilina-eosina, 20.)

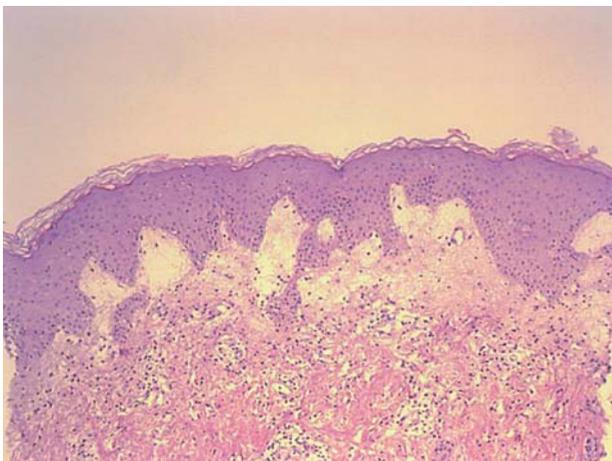


Fig. 4.—Intenso edema en dermis papilar y denso infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial, en todo el espesor de la dermis, bajo una epidermis normal. (Hematoxilina-eosina, 10.)

dro pseudogripal². Hasta el momento sólo se han descrito 8 casos como síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* intestinal¹⁻³. Otros casos se han publicado como síndrome de Sweet², erupción vesiculopustulosa asociada a enfermedad inflamatoria intestinal⁴ o pioderma gangrenoso abortivo⁵.

Histológicamente, el síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* se incluye dentro de las dermatosis neutrofilicas. Se caracteriza por la presencia de una epidermis respetada, un denso infiltrado inflamatorio mixto con presencia de numerosos neutrófilos en dermis y edema en dermis papilar. Pueden existir fenómenos de leucocitoclasia, pero sin necrosis fibrinoide de los vasos^{1,2}. La superposición observada clínica y/o histológicamente entre las diversas dermatosis neutrofilicas, así como su aparición simultánea o consecutivamente en los pacientes, ha llevado a algunos autores a considerar el término dermatosis neutrofilica como una entidad nosológica individualizada con diferentes presentaciones clínicas^{6,7}.

De los 8 casos descritos, únicamente tres se asociaban a enfermedad inflamatoria intestinal, tanto enfermedad de Crohn como colitis ulcerosa. Se trataba de 3 mujeres, que coincidiendo con un brote intestinal, presentaron lesiones vesiculopustulosas sobre una base eritematosa. Dos casos se acompañaron de eritema nudoso. En todas se produjo la resolución de las lesiones cutáneas tras el control del brote intestinal con corticoides sistémicos. La histología era similar al síndrome de Sweet^{1,3}. O'Laughlin y Perry⁵ describieron además otros 2 pacientes, un hombre y una mujer, afectados de colitis ulcerosa, que presentaron un cuadro clínico similar, coincidente con exacerbaciones de colitis ulcerosa, que interpretaron como una forma abortiva de pioderma gangrenoso. La asociación con brotes de enfermedad inflamatoria intestinal queda reflejada en la clasificación de Gregory y Ho⁸ que incluye el síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* intes-

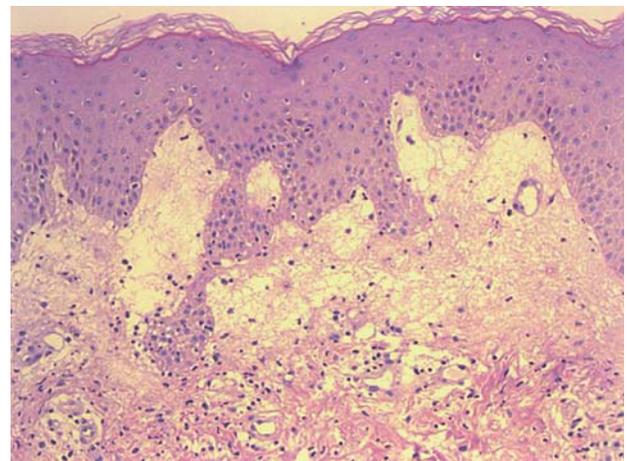


Fig. 5.—Intenso edema en dermis papilar con infiltrado inflamatorio mixto con abundantes neutrófilos y leucocitoclasia sin signos de vasculitis. (Hematoxilina-eosina, 20.)

tinal dentro de las manifestaciones reactivas de la enfermedad inflamatoria intestinal. En los 2 casos descritos por nosotros también se observa esta asociación con los brotes de actividad intestinal.

Los principales diagnósticos diferenciales del síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass* intestinal en la enfermedad inflamatoria intestinal son el síndrome de Sweet y la erupción vesiculopustulosa de la enfermedad inflamatoria intestinal, ambas incluidas en el grupo de las dermatosis neutrofílicas. El diagnóstico diferencial frente al síndrome de Sweet se realiza en función de criterios clínicos, ya que histológicamente son indistinguibles. El síndrome de Sweet se diferencia por la presencia en éste de placas de mayor tamaño y superficie pseudovesiculosa de predominio en parte alta del tronco y extremidades superiores^{1,2}. El diagnóstico diferencial frente a la erupción vesiculopustulosa asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal es fundamentalmente histológico, ya que clínicamente son muy similares y ésta se caracteriza por la presencia de pústulas de neutrófilos intraepidérmicas o subcórneas con infiltrado inflamatorio mixto en la dermis^{9,10}. Otros diagnósticos diferenciales son la enfermedad de Behçet, la meningococemia diseminada, la endocarditis bacteriana subaguda, la candidiasis sistémica, la vasculitis leucocitoclástica, el pio-derma gangrenoso y la vasculitis pustulosa primaria idiopática^{1,2,5,11}.

Se cree que su etiopatogenia se debe a un sobrecrecimiento bacteriano en la luz intestinal con paso de antígenos peptidoglucanos a la circulación sanguínea y formación de inmunocomplejos circulantes que se depositarían en las paredes vasculares, produciendo quimiotaxis de neutrófilos¹². Debido a este sobrecrecimiento bacteriano se ha defendido el tratamiento con antibióticos sistémicos, fundamentalmente ciprofloxacino y trimetoprima-sulfametoxazol, ya que además de su capacidad bactericida inhibirían la quimiotaxis de los neutrófilos. Incluso se ha considerado que la respuesta a antibióticos sería un criterio diagnóstico diferencial de esta entidad frente al síndrome de Sweet, que por el contrario respondería a corticoides². Sin embargo, los casos descritos asociados a enfermedad inflamatoria intestinal fueron controlados con corticoides sistémicos, probablemente debido a que éstos son el tratamiento de elección del brote intestinal¹³.

Queremos destacar que estos 2 casos descritos se diagnosticaron entre 139 pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal y lesiones cutáneas, lo que supone un 1,43 % de los pacientes (datos no publicados). Dada esta frecuencia observada en nuestro estudio creemos que se trata de un cuadro infradiag-

nosticado, que debería ser valorado además como predictor de brotes de actividad intestinal. Creemos que aunque en algunos casos se observe superposición clínica y/o histológica de las lesiones en dermatosis neutrofílicas, en otros, como los dos descritos por nosotros, sí puede alcanzarse un diagnóstico más específico y etiquetarse de síndrome del *bypass* intestinal sin *bypass*.

BIBLIOGRAFÍA

- Jorizzo JL, Apisarntharanax P, Subrt P, et al. Bowel-bypass syndrome without bowel bypass. bowel-associated dermatosis-arthritis syndrome. Arch Intern Med 1983;143:457-61.
- Geary JR, Long LL, Mutasim DF. Bowel bypass syndrome without bowel bypass. Cutis 1999;63:17-20.
- Dicken CH. Bowel-associated dermatosis-arthritis syndrome: Bowel bypass syndrome without bowel bypass. J Am Acad Dermatol 1986;14:792-6.
- Villanueva C, Monés J, Pujol R, Puig L, Such J, Sancho FJ. Erupción vesículo-pustulosa y síndrome de Sweet asociados a dos exacerbaciones de colitis ulcerosa en una mujer de 76 años. Med Clin (Barc) 1989;93:298-300.
- O'Loughin S, Perry HO. A diffuse pustular eruption associated with ulcerative colitis. Arch Dermatol 1978;114:1061-4.
- Brouard MC, Chavaz P, Borradori L. Acute pustulosis of the legs in diverticulitis with sigmoid stenosis: an overlap between bowel-associated dermatosis-arthritis syndrome and pustular pyoderma gangrenosum. JEADV 2004;18:89-92.
- Del Pozo J, Martínez W, Fonseca E. Síndrome de Sweet y enfermedad sistémica. Piel 2004;19:135-47.
- Gregory G, Ho VC. Cutaneous manifestations of gastrointestinal disorders. Part II. J Am Acad Dermatol 1992;26:371-83.
- Fenske NA, Gern JE, Pierce D, et al. Vesiculopustular eruption of ulcerative colitis. Arch Dermatol 1983;119:664-9.
- Matheson BK, Gilbertson EO, Eichenfield LF. Vesiculopustular Eruption of Crohn's Disease. Pediatr Dermatol 1996;13:127-30.
- McNeely MC, Jorizzo JL, Solomon AR, Schmalstieg FC, Cavallo T. Primary idiopathic cutaneous pustular vasculitis. J Am Acad Dermatol 1986;14:939-44.
- Jorizzo JL, Schmalstieg FC, Dinehart SM, et al. Bowel-Associated Dermatitis-Arthritis Syndrome. Immune Complex-Mediated Vessel Damage and Increased Neutrophil Migration. Arch Intern Med 1984;144:738-40.
- Glickman RM. Enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn). En: Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, editores. Harrison. Principios de Medicina Interna. 13.^a ed. Madrid: Interamericana McGraw-Hill, 1994; p. 1612-27.