

## Úlcera genital de causa original

Luis Francisco Dueña-Bartolomé<sup>1</sup>, Jimena Varona-Pérez<sup>1</sup>, Sonia Losada-Wilczek<sup>1</sup>, Laura Quintas-González<sup>1</sup>, Joel Sanz-Casero<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Bizkaia, España

<sup>2</sup>Servicio de Urología, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Bizkaia, España

Recibido: 04/03/2024

Aceptado: 04/07/2024

En línea: 31/08/2024

**Citar como:** Dueña-Bartolomé L, Varona-Pérez J, Losada-Wilczek S, Quintas-González L, Sanz-Casero J. Úlcera genital de causa original. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (agosto); 9(2): 68-70. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a9>.

**Cite this as:** Dueña-Bartolomé L, Varona-Pérez J, Losada-Wilczek S, Quintas-González L, Sanz-Casero J. Genital ulcer of unusual cause. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2024 (August); 9(2): 68-70. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a9n2a9>.

**Autor para correspondencia:** Luis Francisco Dueña-Bartolomé. [luisfrancisco.duenabartolome@osakidetza.eus](mailto:luisfrancisco.duenabartolome@osakidetza.eus)

### Palabras clave

- ▷ Vasculitis escrotal juvenil gangrenosa
- ▷ Úlcera necrótica escrotal
- ▷ Asistencia compartida

### Resumen

La vasculitis gangrenosa juvenil del escroto es una causa de úlcera escrotal, de carácter endémico y curso favorable. Presentamos el caso de un varón de 21 años, que, en contexto de una faringoamigdalitis pultácea, desarrolló una úlcera escrotal necrótica con elevación de reactantes de fase aguda, leucocitosis con desviación izquierda y pruebas de imagen sugestivas de gangrena de Fournier por la que se realizó desbridamiento quirúrgico urgente, que no resultó compatible con la sospecha inicial. Tras revaloración del caso en la Unidad de Asistencia Compartida, se consideró la posibilidad de vasculitis escrotal confirmándose esta por histología.

### Keywords

- ▷ Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum
- ▷ Necrotic scrotal ulcer
- ▷ Internal Medicine comanagement

### Abstract

Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum is an unusual cause of scrotal ulcer endemic nature with a self-limited and favourable development. We present the case of a 21-year-old man, whom in the context of pultaceous pharyngotonsillitis, developed a single necrotic scrotal ulcer with elevated acute phase reactants, leukocytosis with left deviation and image studies suggestive of Fournier's gangrene. We proceeded with urgent debridement, which was not compatible with the initial diagnosis. After reassessment of the case with the Internal Medicine Physician Comanagement Unit, the possibility of scrotal vasculitis was considered, which was confirmed by an histologic assessment.

### Puntos destacados

- ▷ La vasculitis gangrenosa juvenil del escroto es una afección infrecuente, endémica en España y de curso favorable.
- ▷ Con el objetivo de realizar un adecuado diagnóstico, debemos sospechar de las ulceraciones escrotales en pacientes jóvenes sanos que además presenten un cuadro respiratorio alto.

## Introducción

La vasculitis gangrenosa juvenil del escroto es un tipo de gangrena genital infrecuente, de carácter endémico (cuena del Mediterráneo), y de curso favorable (a diferencia de la gangrena de Fournier) que afecta a adultos jóvenes sanos sin patología genital previa. En la mayoría de los casos descritos, la enfermedad viene precedida por un cuadro infeccioso de tracto respiratorio superior con afectación del estado general<sup>1</sup>.

## Caso clínico

### Antecedentes

Varón de 21 años natural de España sin alergias conocidas, hábitos tóxicos, factores de riesgo cardiovasculares ni antecedentes familiares de interés; únicamente destacaba asma leve controlada con terbutalina inhalada a demanda.

### Enfermedad actual

Presentaba cuadro de odinofagia y fiebre con diagnóstico de faringoamigdalitis pultácea, por lo que se inició tratamiento antibiótico con amoxicilina-ácido clavulánico 500/125 mg cada 8 horas, a pesar de ello, persistió con fiebre, y 4 días después, presentó aparición de una úlcera necrótica única en escroto, levemente dolorosa.

En la anamnesis, negó relaciones sexuales de riesgo, consumo de simpaticomiméticos o clínica de uretritis, tampoco contacto con garrapatas o animales domésticos ni salvajes.

### Exploración física

Se objetivó febrícula (37,7°C), taquicardia (120 lpm) con exploración orofaríngea anodina. No se auscultaron soplos en ningún foco. En región inguinal no se palparon adenopatías. A nivel genital se observaron pene y epidídimos sin alteraciones, ambos testículos normoposicionados, no horizontalizados, de consistencia y tamaño normales; en hemiescrotro derecho encontramos una úlcera con fondo necrótico de 2x2 cm rodeada de celulitis sin palpase abscesos (figura 1). No presentaba ojo rojo ni aparición de exantema a otros niveles. Sin semiología de artritis y sin aftas ni lesiones genitales u orales distintas de las mencionadas.

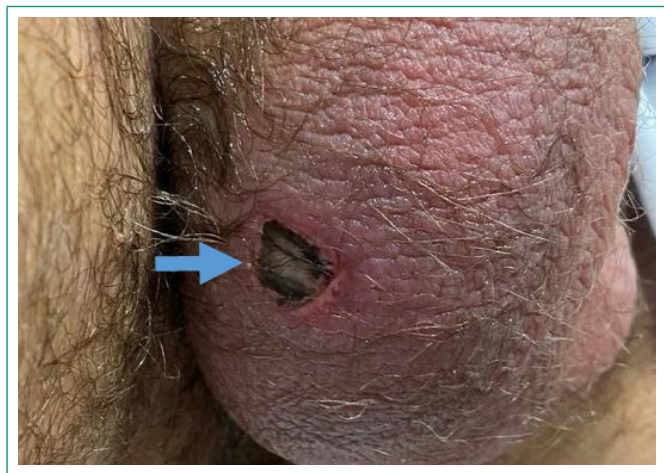


Figura 1 Imagen de la úlcera escrotal necrótica (flecha azul) con eritema local, de bordes bien definidos y no sobreelevados.

### Pruebas complementarias

Como parte del estudio inicial, se solicitó analítica sanguínea, en la que destacó una elevación de reactantes de fase aguda (PCR 219,5 mg/L) así como leucocitosis con desviación izquierda (19.200 leucocitos/microlitro de los cuales 15.900 eran neutrófilos); una ecografía escrotal (figura 2) cuyos hallazgos motivaron al radiólogo a realizar una tomografía axial computarizada regional (figura 3) que reveló un marcado edema y aumento de tamaño de partes blandas en región escrotal bilateral de predominio derecho, con presencia de pequeña burbuja aérea en región escrotal derecha que podría corresponder con área de ulceración. Todos estos hallazgos en conjunto sugerían gangrena de Fournier.

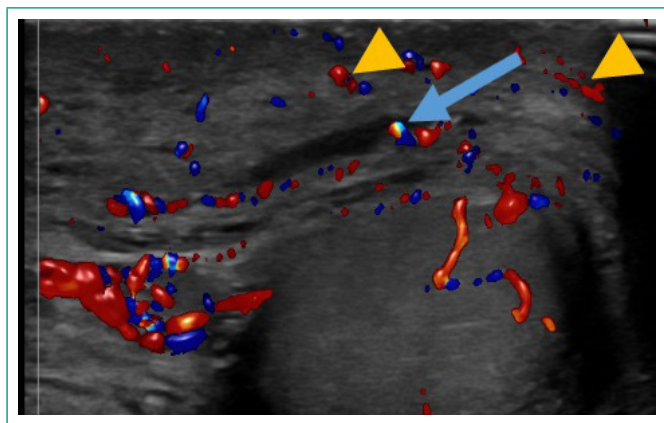


Figura 2. Ecografía escrotal que demostraba testículos de tamaño normal, con edema tisular (flecha azul) y aumento de la señal Doppler cutánea (puntas de flecha amarillas).



Figura 3 Corte coronal de tomografía axial computarizada en el que se apreciaba pequeña burbuja aérea (flecha naranja) en hemiescrotro derecho y ligero edema peritesticular, compatible radiológicamente con gangrena de Fournier.

### Evolución

Dados los hallazgos compatibles con gangrena de Fournier (febrícula, taquicardia, úlcera escrotal necrótica y burbuja aérea escrotal)<sup>2,3</sup> se decidió desbridamiento quirúrgico urgente de la mencionada úlcera escrotal, objetivando en quirófano que no había extensión más allá de la dermis superficial de la misma y remitiendo material a Anatomía Patológica con posterior ingreso en planta de Urología para seguimiento conjunto con Medicina Interna en régimen de Asistencia Compartida (modelo de organización asistencial que ofrece una respuesta a las crecientes dificultades en la atención al paciente quirúrgico por sus comorbilidades)<sup>4</sup>.

En planta, se prosiguió estudio, solicitando serologías (VIH, Epstein-Barr, Lúes, Citomegalovirus), marcadores de autoinmunidad (ANA, ANCA y niveles de complemento) y sedimento urinario con el objetivo de descartar afecciones de corte sistémico. Además, se prolongó el ingreso para vigilar evolución por si se tratase de un pioderma gangrenoso y cursase con un empeoramiento de herida quirúrgica por fenómeno de patergia. No obstante, el principal diagnóstico de presunción era una vasculitis gangrenosa juvenil escrotal, por lo que se tomó biopsia para confirmación histopatológica. Esta demostró vasculitis de pequeño y mediano calibre, infiltrado dérmico de neutrófilos y necrosis fibrinoide limitada a la dermis, sin afectación profunda. El resto de pruebas solicitadas fueron anodinas y la evolución satisfactoria, sin recurrencia en el momento actual ni aparición de otra clínica tras ciclo breve de 5 días de 30 mg de prednisona oral

### Diagnóstico

Vasculitis gangrenosa juvenil del escroto.

### Discusión

La vasculitis gangrenosa juvenil del escroto es un tipo de gangrena genital infrecuente y de carácter endémico afectando mayoritariamente a jóvenes sanos sin patología genital previa (hasta 2021 se han realizado 27 publicaciones acerca de 30 casos, de las cuales 19 aportaciones sobre 23 pacientes son de España) describiéndose por primera vez en 1973<sup>1</sup>.

La etiología continúa siendo desconocida, no obstante, se ha observado que a la mayoría de casos le precede un episodio infeccioso de vías aéreas altas con afectación del estado general. Típicamente se continúa con una sensación

pruriginosa y urente del área escrotal seguida de la aparición de una o varias úlceras escrotales muy dolorosas asociada a una elevación de reactantes de fase aguda y leucocitosis con neutrofilia.

El diagnóstico es clínico e histopatológico, siendo los hallazgos característicos un infiltrado dérmico neutrofilico y necrosis fibrinoide de las paredes vasculares de pequeño calibre en ausencia de vasculitis leucocitoclástica<sup>5</sup>. Histológicamente presenta gran similitud respecto al pioderma gangrenoso, debiendo establecerse la diferencia mediante el curso clínico (pioderma gangrenoso es crónico con múltiples recaídas frente a la vasculitis gangrenosa juvenil del escroto aguda y sin recidivas)<sup>5,6</sup>. Otras entidades con las que resulta preciso plantearse un diagnóstico diferencial son las infecciones de transmisión sexual, la dermatosis neutrofílica, la enfermedad de Behçet y, la más temida, la gangrena de Fournier<sup>5,6,7</sup>.

Se especula que pueda estar relacionado con el *ulcus vulvae acutum* de Lipschutz<sup>5</sup>, entidad que afecta a mujeres jóvenes sin actividad sexual previa, consistente en la aparición de una o varias úlceras preferentemente en los labios menores vulvares con clínica catarral previa o sincrónica que se resuelven espontáneamente. Parece guardar relación con infecciones virales<sup>5</sup>.

El manejo de esta enfermedad no está estandarizado, se ha descrito que ciclos cortos de antibioterapia y corticoides pueden ser efectivos. Habitualmente cursa de forma aguda, resolviéndose en escasas semanas con una mejoría progresiva tanto de la sintomatología sistémica como local, presentando, por tanto, una evolución favorable sin recurrencias ni cicatrices<sup>1,5</sup>.

El caso presentado cumple las características clínicas e histopatológicas de la entidad que hemos desarrollado. Inicialmente se sospechó gangrena de Fournier, pero, ni la evolución clínica ni el resultado anatómico-patológico resultaron compatibles.

## Conclusiones

A pesar de tratarse de una entidad infrecuente, es endémica en nuestra área y debemos tener un alto nivel de sospecha en aquellos pacientes jóvenes y sanos que, de forma abrupta, presenten ulceraciones escrotales, especialmente si estas son precedidas de un cuadro respiratorio alto, con el objetivo de realizar un adecuado diagnóstico evitando así actuaciones quirúrgicas agresivas sobre un paciente joven con una enfermedad de curso indolente.

## Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso.

## Bibliografía

1. Romero Pérez P, Amat Cecilia M, Merenciano Cortina FJ, Lapuerta Torres FE, Navarro Antón JA, Polo Hernández R, *et al*. ¿Es la vasculitis gangrenosa juvenil del escroto una enfermedad endémica de los países mediterráneos? Revisión de las publicaciones mundiales y descripción de un nuevo caso. Arch Esp Urol. 2021; 74(6): 571-578. Accesible en: <https://www.aeurolgia.com/EN/Y2021/V74/I6/571> (último acceso jul. 2024).
2. Montrieff T, Long B, Koyfman A, Auerbach J. Fournier Gangrene: A Review for Emergency Clinicians. J Emerg Med. 2019; 57(4): 488-500. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jemermed.2019.06.023> (último acceso jul. 2024).
3. Desai R, Batura D. A contemporaneous narrative review of Fournier's gangrene. Urología. 2023; 90(2): 201-208. doi: <https://doi.org/10.1177/03915603231165067> (último acceso jul. 2024).
4. Montero Ruiz E; por el Grupo de Trabajo de Asistencia Compartida e Interconsultas de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Shared care (comanagement). Rev Clin Esp (Barc). 2016; 216(1): 27-33. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rce.2015.05.006> (último acceso jul. 2024).
5. Bazzi N, Salloum A, Chebl JA, Hreibe W, Bazzi M, Fiani E, *et al*. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: systematic review. Int J Dermatol. 2022; 61(11): 1364-1371. doi: <https://doi.org/10.1111/jid.16066> (último acceso jul. 2024).
6. Gomes N, Costa-Silva M, Nogueira A, Marques A, Lopes J, Azevedo F, *et al*. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum - a diagnosis not to forget. Int J Dermatol. 2020; 59(3): e49-50. doi: <https://doi.org/10.1111/jid.14747> (último acceso jul. 2024).
7. Jiménez-Cauhe J, Gil-Redondo R, Domínguez-Santas M, Ferrer-Gómez A, Cuevas-Santos J, Rodríguez-Peralto J, *et al*. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: the male counterpart of Lipschütz ulcer? J Eur Acad Dermatol Venereol. 2019; 33(12): e459-61. doi: <https://doi.org/10.1111/jdv.15778> (último acceso jul. 2024).