

CASO CLÍNICO

1. Especialista en Ginecología y Obstetricia, Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Central "Dr. Urquinaona", Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela.

- a. Médico
- b. Doctora en Ciencias Médicas
- c. Doctor en Medicina Clínica

Declaración de aspectos éticos.

Reconocimiento de autoría: Todos los autores declaramos que hemos realizado aportes a la idea, diseño del estudio, recolección de datos, análisis e interpretación de datos, revisión crítica del contenido intelectual y aprobación final del manuscrito que estamos enviando.

Responsabilidades éticas: Protección de personas. Los autores declaramos que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaramos que hemos seguido los protocolos del Hospital Central "Dr. Urquinaona" sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores hemos obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento: Los autores certificamos que no hemos recibido apoyos financieros, equipos, en personal de trabajo o en especie de personas, instituciones públicas y/o privadas para la realización del estudio.

Recibido: 12 octubre 2020

Aceptado: 15 noviembre 2020

Publicación en línea:

Correspondencia:

Dr. Eduardo Reyna-Villasmil.

📍 Hospital Central "Dr. Urquinaona", Final Av. El Milagro, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

☎ 58162605233

✉ sippenbauch@gmail.com

Citar como: Rondon-Tapia M, Torres-Cepeda D, Reyna-Villasmil E. Gangrena de Fournier vulvar. *Rev Peru Ginecol Obstet.* 2021;67(2). DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v67i2323>

Gangrena de Fournier vulvar Vulvar Fournier's gangrene

Martha Rondon-Tapia^{1,a}, Duly Torres-Cepeda^{1,b}, Eduardo Reyna-Villasmil^{1,c}

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v67i2323>

RESUMEN

La gangrena de Fournier es una enfermedad infecciosa rara y potencialmente fatal, caracterizada por fascitis necrótica rápidamente progresiva de la región genital, perineal y/o perianal. Afecta cualquier edad y género. La gangrena de Fournier vulvar tiene baja incidencia en las mujeres, pero tasa alta de mortalidad, debido a las diferencias en la anatomía genital femenina. La sospecha clínica es fundamental para el diagnóstico, debido a la baja frecuencia de presentación. El tratamiento debe ser agresivo, con administración rápida de antibióticos de amplio espectro y enfoque interdisciplinario temprano por parte de múltiples especialidades médicas. Por ello, es necesario comprender completamente la fisiopatología de la condición para aumentar la tasa de supervivencia del paciente. Se presenta un caso de gangrena de Fournier vulvar.

Palabras clave. Enfermedades de la vulva, Gangrena de Fournier, Fascitis necrotizante.

ABSTRACT

Fournier's gangrene is a rare and potentially fatal infectious disease characterized by rapidly progressive necrotic fasciitis of the genital, perineal and/or perianal region. It affects any age and gender. Vulvar Fournier's gangrene has a low incidence in women, but a high mortality rate, due to differences in female genital anatomy. Clinical suspicion is essential for diagnosis, due to the low frequency of presentation. Treatment should be aggressive, with prompt administration of broad-spectrum antibiotics and early interdisciplinary approach by multiple medical specialties. Thus, a complete understanding of the pathophysiology of the condition is necessary to increase the patient's survival rate. A case of vulvar Fournier's gangrene is presented.

Key words: Vulvar diseases, Fournier gangrene; Fascitis, necrotizing.

INTRODUCCIÓN

La gangrena de Fournier es una fascitis necrotizante idiopática de aparición súbita que abarca la región genital, perineal y/o perianal, con alta mortalidad⁽¹⁾. Está caracterizada por rápida progresión de la infección de los tejidos blandos, causada por la acción sinérgica de varios organismos y que puede extenderse a lo largo de planos fasciales, causando necrosis y destrucción subfacial. Los factores predisponentes más comunes son la diabetes mellitus, uso de esteroides, alcoholismo crónico y edad avanzada. Su manifestación clínica característica es la aparición abrupta de edema, dolor y rápida progresión a gangrena⁽²⁾.

La gangrena de Fournier es una condición muy rara en mujeres. La frecuencia informada es de 1,6 casos / 100 000 de la población masculina y con relación de casos masculinos / femeninos que supera la proporción 10:1⁽³⁾. Los casos que aparecen en vulva son comúnmente subdiagnosticados, lo que generalmente lleva a diagnósticos erróneos y falla del tratamiento durante la fase aguda, por lo que la alta tasa de mortalidad es mayor comparada con la de los hombres⁽²⁾. Se presenta un caso de gangrena de Fournier vulvar.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 40 años acudió a la emergencia por presentar tumefacción dolorosa y extensa de la zona vulvar derecha, que se extendía hasta la región púbica, con drenaje de líquido purulento fétido de aproximadamente 6 días de evolución, acompañada de fiebre no cuantificada y retención urinaria. Refería antecedentes de diagnóstico de diabetes no insulino dependiente desde hacía 5 años, tratada de forma irregular.



Negaba antecedentes de traumatismos locales, dolor abdominal, cambios en los hábitos evacuatorios y sangrado vaginal o rectal.

Al momento del ingreso, la paciente presentaba palidez cutáneo-mucosa moderada, temperatura de 39,1° C, frecuencia respiratoria 24 por minuto, saturación de oxígeno 97%, frecuencia cardíaca 110 latidos por minuto y presión arterial 100/60 mmHg, con dificultad para la marcha. En el examen físico se observó tumoración que deformaba el labio mayor derecho de aproximadamente 10 centímetros de diámetro, de tipo flemonoso y fluctuante que se extendía hasta la región púbica (figura 1). Además, se observaron amplias zonas de piel perineal edematosa con induraciones de color rojo púrpura con necrosis de partes blandas de perineo y región perianal junto a secreción purulenta, con dolor intenso y prurito, sin crepitaciones ni ampollas hemorrágicas. El examen rectal fue extremadamente doloroso y no reveló alteraciones. Se tomaron muestras para cultivos de tejido necrótico y sangre venosa.

Las pruebas de laboratorio mostraron hemoglobina de 6,5 g/dL, conteo de glóbulos blancos de 21 000 células/ mL con 85% de neutrófilos. Los valores séricos de glicemia estaban dentro de límites normales. La radiografía pélvica reveló algunas burbujas de gas en los tejidos blandos perineales. Las imágenes de tomografía abdominopélvica mostraron inflamación extensa, edema y enfisema subcutáneo que se extendía desde la zona genito-perineal derecha hasta la inserción del músculo recto mayor en la sínfisis púbica, lo cual era compatible con diagnóstico de gangrena de Fournier vulvar.

De forma inmediata se inició tratamiento empírico con antibióticos de amplio espectro y se programó la cirugía para desbridamiento quirúrgico. Se realizó una incisión larga en el área perineal, drenando aproximadamente 300 mL de líquido purulento de color marrón-grisáceo y fétido. Se encontró cavidad con extensas áreas de tejido necrótico en su base, que afectaba parcialmente el área perianal (figura 2). Las porciones necróticas de tejidos blandos fueron extirpadas de forma amplia con posterior irrigación y cobertura con apósitos antibióticos.

La evaluación anatomopatológica de las muestras de la región quirúrgica fue compatible con

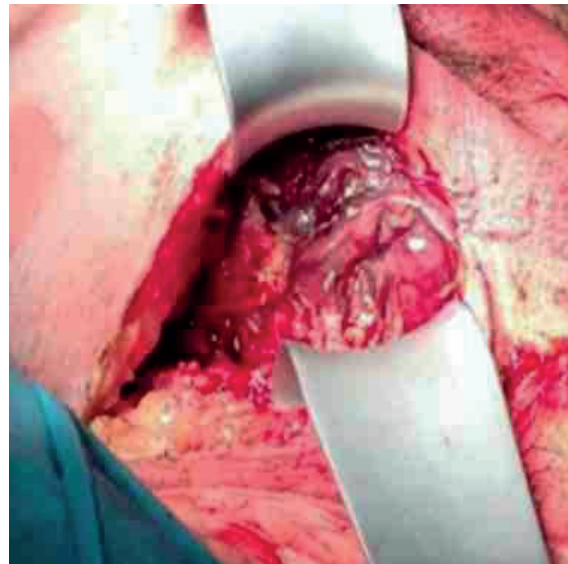
fascitis necrotizante. El cultivo microbiano mostró crecimiento polimicrobiano de *Escherichia coli*, *Acinetobacter* y *Enterococcus*, mientras que el resultado del hemocultivo fue negativo.

Luego de varias curas locales con dos nuevos desbridamientos y antibioticoterapia de amplio espectro, la paciente evolucionó favorablemente sin evidencia de fiebre o afección sistémica. La herida estaba libre de infección al quinto día postoperatorio y apareció tejido de granulación. Se logró el cierre completo de la herida, sin complicaciones ni formación de fístulas, mediante injerto de piel de espesor parcial dos semanas después de la cirugía. Fue dada de alta a los 21

FIGURA 1. TUMORACIÓN QUE DEFORMA LABIO MAYOR DERECHO DE TIPO FLEMONOSO Y FLUCTUANTE.



FIGURA 2. CAVIDAD CON EXTENSAS ÁREAS DE TEJIDO NECRÓTICO EN SU BASE.





días del ingreso hospitalario luego de no presentar problemas para la deambulación. No se observaron problemas de cicatrización de la herida durante el período de seguimiento de 3 meses.

DISCUSIÓN

La gangrena de Fournier es una entidad clínica bien definida de fascitis necrotizante sinérgica y polimicrobiana del periné. Está caracterizada por endarteritis obliterante de las arterias subcutáneas que lleva a gangrena del tejido subcutáneo y piel suprayacente⁽⁴⁾. La necrosis es ocasionada por la diseminación de microorganismos hacia el espacio subcutáneo (agregación plaquetaria favorecida por aerobios y heparinasa producida por anaerobios). Junto al edema local, aparece hipoxia por alteraciones locales del aporte sanguíneo, lo que favorece el desarrollo de microorganismos anaerobios que producen hidrógeno y nitrógeno, los cuales se acumulan en los tejidos, ocasionando la crepitación⁽⁵⁾. Esta condición es rara en mujeres, pero progresa rápidamente y con alta mortalidad⁽⁶⁾. Aproximadamente, 25% de los casos tiene etiología desconocida, aunque existen factores de riesgo conocidos que incluyen diabetes mellitus, abuso de alcohol, hipertensión renal y hepática, obesidad, tabaquismo, enfermedades de inmunodeficiencia y lesiones preexistentes⁽²⁾.

Existen diferencias en las características de la gangrena de Fournier entre hombres y mujeres, debido a las diferencias anatómicas⁽⁶⁾. La vagina permite el drenaje del contenido y de la secreción pélvica, lo que contribuye a la baja incidencia⁽⁷⁾. Sin embargo, cuando ocurre la enfermedad, esta progresa con un curso más severo y potencialmente fatal. La tasa de mortalidad en mujeres llega hasta 50%⁽⁶⁾. Por lo general, tiene origen en los microorganismos del tracto genitourinario y anorrectal o de la piel del área genital⁽⁸⁾. El agente etiológico más común es el *Escherichia coli*, aunque en cerca de 60% de los casos la infección es polimicrobiana, bacterias generalmente comensales que se vuelven patógenas. Esto obliga al uso inicial de esquemas con combinaciones de antibióticos de amplio espectro⁽⁹⁾.

El diagnóstico clínico de gangrena de Fournier vulvar es difícil debido a su presentación clínica variable. Las manifestaciones más comunes son edema, eritema, dolor, aumento de volumen

local y fiebre⁽²⁾. La producción de gas por los gérmenes anaerobios que se acumula en el tejido celular subcutáneo es clínicamente evidente por la presencia de crepitación. No obstante, la crepitación y las ampollas hemorrágicas están presentes en 20% a 50% de los casos⁽⁴⁾. La extensión de la infección puede ser dramática y letal, tanto en la naturaleza como en el curso clínico. Puede existir retraso de 2 a 7 días entre los primeros síntomas y la atención médica, lo que influye negativamente en el pronóstico de las pacientes⁽⁶⁾.

La gangrena de Fournier tiene cuatro fases clínicas. La primera fase dura 14 a 48 horas y está caracterizada por una evolución insidiosa e inespecífica con endurecimiento de la zona afectada, acompañada de prurito, edema y eritema. En la fase invasiva (segunda fase) aparecen manifestaciones inflamatorias regionales, como dolor perineal, eritema y fiebre. La tercera fase (fase necrótica) cursa con manifestaciones sistémicas y agravamiento del estado general. La mitad de los casos pueden evolucionar a sepsis. Localmente, existe tensión, flictenas hemorrágicas que evolucionan a necrosis y que pueden extenderse a regiones anatómicas de continuidad entre las fascias del periné y abdomen en los casos más graves. La cuarta fase de restauración espontánea está caracterizada por reparación de los tejidos necrosados, con cicatrización lenta, granulación profunda inicial con posterior epitelización durante varios meses⁽¹⁾.

Los hemocultivos -positivos en una cuarta parte de los casos- y las pruebas de laboratorio pueden ayudar a orientar la antibioticoterapia, establecer índices de pronóstico y evaluar la evolución del tratamiento. Los estudios por imágenes tienen importancia relativa, ya que permiten observar los abscesos en la zona. La presencia de gas subcutáneo puede ser detectada por radiografía, ecografía, tomografía computarizada y resonancia magnética. La ecografía es el método más útil, ya que permite el diagnóstico diferencial con otros procesos patológicos menos intensos, como edema o celulitis⁽³⁾.

El manejo adecuado temprano es crucial en las pacientes con gangrena de Fournier vulvar. El drenaje y la antibioticoterapia de amplio espectro contra microorganismos aeróbicos y anaeróbicos, independientemente de la tinción de Gram y los resultados del cultivo, deben ser indicados inmediatamente después del diagnóstico^(4,5). El



tratamiento definitivo es el desbridamiento radical, precoz y activo, con varios procedimientos repetidos antes de considerar resuelta la infección, con o sin colostomías. Diferentes estudios han descrito que la tasa de propagación de la destrucción tisular se acerca a 2 o 3 centímetros/hora⁽¹⁾. El objetivo del procedimiento es eliminar todo tejido no viable, detener el progreso de la infección y evitar las complicaciones sistémicas. La colostomía es una opción terapéutica controversial en aquellos casos con afección perineal. Aunque fue considerada como fundamental en la prevención de la contaminación fecal y mejora de las condiciones de cicatrización de la herida, su realización está asociada a mayor mortalidad⁽¹⁰⁾. Existe evidencia de que la limpieza de la herida perineal mejora la cicatrización, evitando la colostomía^(9,11).

A pesar del tratamiento apropiado, la mortalidad asociada es alta, por lo que es necesario el manejo agresivo y multidisciplinario, incluso con la posibilidad de ingreso a la unidad de cuidados intensivos. La mortalidad está vinculada directamente con la severidad de la gangrena. Los factores asociados con mayor mortalidad son su origen anorrectal, la enfermedad extensa comúnmente secundaria a un diagnóstico tardío, la edad avanzada y las condiciones clínicas al momento de la presentación, que incluyen sepsis con disfunción multiorgánica⁽⁷⁾.

La reconstrucción genital en casos de gangrena de Fournier en mujeres es un problema diferente al de los hombres y debe estar centrada en las características anatómicas de vagina y vulva^(12,13). La cirugía es un desafío, ya que los genitales femeninos tienen características funcionales complejas. La vagina debe mantener su forma cilíndrica para permitir las relaciones sexuales, mientras que la vulva debe actuar como la puerta de ingreso. Además, la vulva protege, tanto a la vagina como a la uretra, de la exposición directa y contribuye en la actividad sexual⁽¹⁴⁾. Por tanto, los genitales femeninos deben reconstruirse para mantener la calidad de vida de la paciente. El hecho de cubrir solo el defecto resultaría en una vulva sin volumen, que llevaría a la aparición de ectropión, exposición directa de la vagina, dirección irregular de la micción e insatisfacción sexual. Los injertos de piel o colgajos del área del muslo son utilizados para reconstruir los genitales femeninos, pero producen complicaciones postoperatorias severas⁽¹⁵⁾.

En conclusión, la gangrena de Fournier vulvar es una condición progresiva y potencialmente mortal, lo cual la convierte en una verdadera emergencia quirúrgica. Sus características clínicas deben ser consideradas para establecer el tratamiento más adecuado. El retraso tanto en el diagnóstico como en la cirugía es responsable de la elevada mortalidad. El tratamiento agresivo, que incluye intervención quirúrgica temprana, antibioticoterapia de amplio espectro y cuidados postoperatorios adecuados, lleva a mejorar el pronóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kranz J, Schlager D, Anheuser P, Mühlstädt S, Brücher B, Frank T, et al. Desperate need for better management of Fournier's gangrene. *Cent European J Urol*. 2018;71(3):360-5. doi: 10.5173/cej.2018.1740
2. Ioannidis O, Kitsikosta L, Tatsis D, Skandalos I, Cheva A, Gkioti A, et al. Fournier's Gangrene: lessons learned from multimodal and multidisciplinary management of perineal necrotizing fasciitis. *Front Surg*. 2017;4:36. doi: 10.3389/fsurg.2017.00036
3. Ballard DH, Mazaheri P, Raptis CA, Lubner MG, Menias CO, Pickhardt PJ, et al. Fournier gangrene in men and women: Appearance on CT, ultrasound, and MRI and what the surgeon wants to know. *Can Assoc Radiol J*. 2020;71(1):30-9. doi: 10.1177/0846537119888396
4. Singh A, Ahmed K, Aydin A, Khan MS, Dasgupta P. Fournier's gangrene. A clinical review. *Arch Ital Urol Androl*. 2016;88(3):157-64. doi: 10.4081/aiua.2016.3.157
5. George J, Raja A, Chun Hei Li D, Joshi H. Fournier's gangrene: diagnosis and management aided by repeated clinical examination and ultrasound. *BMJ Case Rep*. 2017;2017:bcr2016217409. doi: 10.1136/bcr-2016-217409
6. Czymek R, Frank P, Limmer S, Schmidt A, Jungbluth T, Roblick U, et al. Fournier's gangrene: is the female gender a risk factor? *Langenbecks Arch Surg*. 2010;395(2):173-80. doi: 10.1007/s00423-008-0461-9
7. Hong KS, Yi HJ, Lee RA, Kim KH, Chung SS. Prognostic factors and treatment outcomes for patients with Fournier's gangrene: a retrospective study. *Int Wound J*. 2017;14(6):1352-8. doi: 10.1111/iwj.12812
8. Roghmann F, von Bodman C, Tian Z, Brock M, Löppenberg B, Braun K, et al. Outcome prediction in patients with Fournier's gangrene. *Urologe A*. 2013;52(10):1422-9. doi: 10.1007/s00120-013-3173-x
9. Malik AM, Sheikh S, Pathan R, Khan A, Sheikh U. The spectrum of presentation and management of Fournier's gangrene--an experience of 73 cases. *J Pak Med Assoc*. 2010;60(8):617-9.
10. Lin HC, Chen ZQ, Chen HX, He QL, Liu ZM, Zhou ZY, et al. Outcomes in patients with Fournier's gangrene originating from the anorectal region with a particular focus on those without perineal involvement. *Gastroenterol Rep (Oxf)*. 2019;7(3):212-7. doi: 10.1093/gastro/goy041



11. Taken K, Oncu MR, Ergun M, Eryilmaz R, Demir CY, Demir M, et al. Fournier's gangrene: Causes, presentation and survival of sixty-five patients. *Pak J Med Sci.* 2016;32(3):746-50. doi: 10.12669/pjms.323.9798
12. Hunter CL, Skinner EC, Lee GK. Reconstruction with pedicled anterolateral thigh flap after wide local excision of extramammary Paget's disease: A case report and comprehensive literature review. *Eplasty.* 2015;15:e26.
13. Chen YC, Scaglioni MF, Kuo YR. Profunda artery perforator-based V-Y rotation advancement flap for total vulvectomy defect reconstruction--A case report and literature review. *Microsurgery.* 2015;35(8):668-71. doi: 10.1002/micr.22498
14. Nappi RE, Particco M, Biglia N, Cagnacci A, Di Carlo C, Luisi S, et al. Attitudes and perceptions towards vulvar and vaginal atrophy in Italian post-menopausal women: Evidence from the European REVIVE survey. *Maturitas.* 2016;91:74-80. doi: 10.1016/j.maturitas.2016.06.009
15. Di Donato V, Bracchi C, Cigna E, Domenici L, Musella A, Giannini A, et al. Vulvo-vaginal reconstruction after radical excision for treatment of vulvar cancer: Evaluation of feasibility and morbidity of different surgical techniques. *Surg Oncol.* 2017;26(4):511-21. doi: 10.1016/j.suronc.2017.10.002n