



PRESENTACIÓN DE CASO

Enfermedad de Crohn fistulizante en una adolescente

Fistulizing Crohn's disease in an adolescent girl: a case report

José Ridal González-Álvarez¹✉^{id}, Emilio Andrés Rodríguez-Ramírez¹^{id}, Ernesto René Ruiz-Santiago¹^{id}, Adisnuvia Martín-Ruiz²^{id}

¹Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. Pinar del Río. Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río. Cuba.

Recibido: 24 de enero de 2022

Aceptado: 27 de febrero de 2022

Publicado: 7 de junio de 2022

Citar como: González-Álvarez JR, Rodríguez-Ramírez EA, Ruiz-Santiago ER, Martín-Ruiz A. Enfermedad de Crohn fistulizante en una adolescente. Presentación de un caso. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2022 [citado: fecha de acceso]; 26(): e5431. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/5431>

RESUMEN

Introducción: la enfermedad de Crohn es una enfermedad inflamatoria intestinal de causa desconocida con una génesis multifactorial que afectan todo el tracto digestivo, desde la boca hasta el ano.

Presentación de caso: se describe un caso de una adolescente de 18 años de edad con historia de múltiples ingresos hospitalarios por cuadros de fiebre, diarreas, cólicos abdominales y desnutrición proteico energética que a los nueve años se le hace diagnóstico de una colitis ulcerosa, con una respuesta no favorable al tratamiento con salazosulfalpiridina, mesalazina, esteroides orales e inmunosupresores. A los 16 años de edad presenta fisuras y fistulas perianales. Por la histología se concluye que es enfermedad de Crohn; fue necesario la realización de ileostomía y tratamiento con anticuerpos monoclonales (infliximab), primera experiencia de su uso en Pinar del Río.

Conclusiones: presentó una respuesta muy favorable con cicatrización total de las fisuras y las fístulas perianales, desarrollo de caracteres sexuales secundarios, así como su menarquia y recuperación nutricional.

Palabras clave: Enfermedad de Crohn; Infliximab; Tracto Gastrointestinal.

ABSTRACT

Introduction: Crohn's disease is an inflammatory bowel disease of unknown cause with a multifactorial genesis affecting the entire digestive tract, from the mouth to the anus.

Case report: an 18-year-old adolescent girl with a history of multiple hospital admissions for fever, diarrhea, abdominal colic and protein-energy malnutrition. At the age of 9 she was diagnosed with ulcerative colitis, with an unfavorable response to treatment with salicylazosulfapyridine, mesalazine, oral steroids and immunosuppressant. At 16 years old she presented fissures and perianal fistulas, histologically concluded as Crohn's disease, and it was necessary to perform an ileostomy and treatment with monoclonal antibodies (infliximab), the first experience of its use in the province.

Conclusions: she presented a very favorable response with total healing of the fissures and perianal fistulas, development of secondary sexual characteristics as well as her menarche and nutritional recovery.

Keywords: Crohn Disease; Infliximab; Gastrointestinal Tract.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Crohn (EC) y la colitis ulcerosa (CU) son enfermedades inflamatorias intestinales de causa desconocida con una génesis multifactorial que afectan todo el tracto digestivo, desde la boca hasta el ano, como la EC o solo el colon y/o el recto.⁽¹⁾

La historia de la EC comienza con una primera descripción a cargo de Giovanni Battista Morgagni en el año 1769, en la autopsia de un paciente joven con diarrea y debilidad. Pero no es hasta 1932 cuando empezó a difundirse y conocerse esta patología como Enfermedad de Crohn. Concretamente, con la publicación del artículo *Regional ileitis, a pathologic and clinical entity* por parte del Doctor Crohn al cual debe su nombre esta patología.⁽²⁾

El inicio de la enfermedad de Crohn (EC) es más frecuente en pacientes de entre 15 y 30 años de edad y la afección es similar en ambos géneros. Aparece un segundo pico de incidencia entre los 55 y 65 años. Aparece con más frecuencia en la raza blanca y los judíos. Hay una mayor incidencia en la zona norte de Europa y de Estados Unidos, así como en las zonas industrializadas respecto a las zonas rurales. La incidencia puede estimarse aproximadamente entre 10 a 20 veces.⁽³⁾

En Cuba, en los últimos 10 años transcurridos hay informes con relación a este aspecto donde se plantea una incidencia de siete a 10 casos por 100 000 habitantes por año y una prevalencia de 50-80 casos por 100 000 habitantes por año.⁽⁴⁾

En general, la tasa de mortalidad de la EII es baja si se compara con otras enfermedades. Así, algunos expertos estiman que la tasa de mortalidad atribuible a la EC se sitúa en uno de cada 200 personas que padecen la enfermedad y para la CU, la tasa es prácticamente nula.

Esta cifra es baja y difícil de cuantificar debido a que en la mayoría de casos la causa de muerte está indirectamente asociada a las complicaciones que presentan la CU y la EC tales como: cáncer, otras enfermedades gastrointestinales, cardiovasculares, respiratorias, infecciones y complicaciones derivadas de los procedimientos quirúrgicos.⁽⁵⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 18 años de edad, nacida de un embarazo normal, parto a término 40 semanas, peso al nacer 8,5 libras, que recibe lactancia materna exclusiva hasta los tres meses, después complementada con leche de vaca y puré.

A partir de los cuatro años de edad comienza con episodios recurrentes de deposiciones líquidas con eritema perianal, inapetencia y cólicos abdominales, anemia y eritrosedimentación acelerada, lo que motivó varios ingresos hospitalarios sin definir causa.

A los nueve años de edad es hospitalizada por presentar un síndrome febril de mes de un mes de evolución, deposiciones semilíquidas fétidas y estrías sanguinolentas, cólicos abdominales y eritrosedimentación en 90 mm/h, se le inicia tratamiento con antibiótico vía parenteral y aparecen nódulos subcutáneos, se realiza discusión colectiva con gastroenterología y se decide realizar estudio endoscópico superior e inferior para el despistaje de enfermedad inflamatoria intestinal.

En la gastroduodenoscopia aparece gastritis eritematosa de ligera a moderada antral. **Histología:** gastritis crónica moderada sin infección por *helicobacter pylori*, **colonoscopia:** pancolitis ulcerosa grado IV con confirmación histológica. Se inicia tratamiento específico con salazosulfapiridina a 70 mg/kg/día, metronidazol y prednisona vía intravenosa con lo que se logra la remisión de los síntomas.

Al año de haber presentado este cuadro es hospitalizada nuevamente por cuadro de descompensación, se le repite la colonoscopia y se concluye como una pancolitis ulcerosa grado III y en la histología se observa una mucosa colónica de aspecto polipoideo, hiperplasia linfoide y abundante infiltrado linfoplasmocitario en la lámina propia con área focal de ulceración y fibrosis, se egresa con igual tratamiento.

Es valorada en consulta de seguimiento en reiteradas ocasiones sin un control adecuado de los síntomas por lo que se decide sustituir la salazosulfapiridina por mesalazina, con la que tampoco se logra una compensación adecuada.

A los 13 años comienza con encopresis y dolor abdominal y al repetir el estudio endoscópico se reporta como una pancolitis ulcerosa grado II, una estenosis anal y un pseudopólipo rectal. En la histología se observa fragmento de mucosa colónica con moderado infiltrado linfoplasmocitario en la lámina propia, hiperplasia linfoide, con área focal de fibrosis en la submucosa, por lo que se le realiza esfinterotomía y anoplastia, además de cambio de tratamiento a azatioprina ½ tableta cada 12 horas. A pesar del tratamiento con inmunosupresor requirió varios ingresos por descompensación de su cuadro.

En enero del 2019 a los 16 años de edad es hospitalizada nuevamente por cuadro de fiebre, dolor y lesiones perianales, se le indica tratamiento con antibiótico y cura local, es valorada nuevamente en febrero por la aparición de múltiples colgajos perianales y una fístula perianal por lo que es nuevamente hospitalizada y llevada al salón de operaciones para retirar los colgajos y realizar cura de la fístula. Informe histológico: colitis y proctitis granulomatosa con extensa ulceración y formación de abscesos, lo que se corresponde con enfermedad de Crohn, fue necesario realizar curas bajo anestesia general. (Fig. 1 y 2)

A los cuatro meses aparece una nueva fístula en esta región con un estado nutricional muy comprometido, una depresión importante y muy negativa ante su enfermedad, por lo que fue necesario su traslado al Instituto de Gastroenterología para su inclusión en el protocolo de uso de anticuerpos monoclonales (Infliximab). (Fig. 3)

Antecedentes patológicos familiares: No datos de interés a señalar.

Alergia medicamentosa: penicilina.

Datos positivos al examen físico:

Peso:30 kg, talla: 158 cm, edad: 16 años.

Valoración nutricional: peso/edad. Menor del 3 percentil, talla/edad. 10/25 percentil y peso/talla. Menor del 3 percentil.

Abdomen: doloroso a la palpación superficial y profunda en hipogastrio.

Región perianal: presencia de fisuras perianales que ocupan casi toda la región, con secreción purulenta fétida, además de dos fístulas perianales profundas con secreción purulenta.

Exámenes de laboratorio realizados:

Hemograma con diferencial: Hb: 91 g/l, Hto: 0,28 l/l, Ltos: 4,8 x 10⁹/l, neut. 83, 1, linf. 17. Plaquetas. 628 x10⁹/ l. Eritrosedimentación. 60 mm/h.

Proteína C: Reactiva.

ALAT: 3,4 U/I, **ASAT:** 5,6 U/I, **GGT:** 14 U/I. **Fosfatasa alcalina:** 75,1 U/I.

Amilasa: 40,7 U/I, **Proteínas totales:** 71,4 g/l. **Albúmina:** 40,6 g/l, **Urea:** 2,9 mmol/l, **Creatinina:**49 mmol/l, **Acido úrico:** 249, 3 mmol/l, **Glucemia:**5,1 mmol/l, **Colesterol:** 4,43 mmol/l, **Triglicéridos:**1,47 mmol/l, **Hierro sérico:** 2,87 mmol/l, **IGM:** 1,92 g/l, IGG: 11,67 g/l.

Radiografía de tórax P/A: Sin alteraciones.

Serología para: Herpes virus, citomegalovirus, toxoplasma negativas. (Realizadas en el Instituto Pedro Kouri).

PCR para virus de la Hepatitis B y C: Negativos.

VIH y Serología: No reactivas.

Prueba de Mantoux: Negativa.

Se concluye con los siguientes diagnósticos: Enfermedad de Crohn fistulizante activa, anemia crónica y desnutrición proteico energética por defecto.

Para el inicio de tratamiento con Infliximab se requería no existir proceso infeccioso asociado, por lo que se decide su traslado a un Hospital Pediátrico Leonor Pérez y se indica tratamiento con ciprofloxacina y metronidazol vía intravenosa.

Se solicita su traslado nuevamente al Hospital Pediátrico Provincial de Pinar del Río donde se continúa el tratamiento con antibiótico y curas locales de la región perianal bajo anestesia.

Por el deterioro de su estado nutricional se valora en conjunto con el servicio de nutrición y cirugía del hospital Abel Santamaría y del William Soler; en Julio del 2019 se le realiza ileostomía a 10 cm de la válvula ileocecal.

Se mantuvo la alimentación enteral después de la intervención, luego de dos años se logró un incremento de peso.

En noviembre del 2019 se reciben seis bulbos de Infliximab 100 mg y se inicia el tratamiento a una dosis de 5 mg/kg/día y finaliza en febrero del 2020. Después de iniciado se logra una cicatrización completa de las fístulas y de las fisuras perianales, recuperación del estado nutricional, (peso/ edad y peso/ talla), desarrollo sexual con aparición de la menarquia. (Fig. 4)



Fig. 1 Presencia de colgajos perianales y fístula perianal.



Fig. 2 Cura por cirugía en el salón de operaciones, presencia de tejido de cicatrización.



Fig. 3 Estado de la región perianal antes de su traslado al Instituto de Gastroenterología.



Fig. 4 Cicatrización total de la fístula y de las fisuras perianales después del tratamiento con Infiximab.

DISCUSIÓN

La EC se define como una inflamación crónica que puede afectar a cualquier tramo del tracto gastrointestinal, de la boca hasta el ano, fundamentalmente al íleo terminal y colon. Otras características es que a nivel histológico se produce una afección que puede aparecer en cualquier tramo del tubo digestivo y presenta extensión transmural asimétrica y discontinua. Es decir, quedan afectadas todas las capas del intestino (desde la mucosa hasta la serosa) con zonas discontinuas de afectación. Asimismo, la EC se caracteriza por un curso clínico prolongado y variable, por la diversidad de las manifestaciones clínicas, las complicaciones perianales y simétricas y una marcada tendencia a la recurrencia tras la resección quirúrgica.⁽²⁾

La predisposición genética y determinados factores ambientales como la dieta e influencia hormonal, han sido asociados con alteraciones en la microbiota intestinal y la integridad de la mucosa; una respuesta inmune anómala a esta son los elementos que, combinados en un determinado paciente, provocan la EII. Sin embargo, aún no se conoce bien cómo se produce esta interacción.⁽⁶⁾

Tanto la EC como la CU comparten ciertas manifestaciones clínicas y difieren en otras. Entre los síntomas físicos más comunes destacan: la diarrea, el dolor abdominal, la fatiga y la sensación de evacuación incompleta o tenesmo. A pesar de ser una enfermedad digestiva, también pueden aparecer manifestaciones extraintestinales de carácter dermatológico, reumatológico, oftalmológico o hepático, que requieren de atención especializada.⁽²⁾

La forma clásica de presentación es el dolor abdominal, diarrea crónica y desnutrición, solamente un 25 % de los pacientes presenta la tríada clásica de: dolor abdominal, pérdida de peso y diarrea.⁽⁵⁾ Los pacientes pueden presentarse con desnutrición aguda pero es más frecuente la crónica y el retraso del crecimiento.⁽⁷⁾

El diagnóstico de la EII puede ser, en ocasiones, complejo y tardío, especialmente en pacientes con EC, ya que en este caso la inflamación puede localizarse en cualquier punto del tubo digestivo y el individuo puede tener síntomas dispares. En este sentido, estudios recientes a nivel europeo han puesto de manifiesto que aproximadamente el 45 % de los nuevos casos de EII tarda más de un año en recibir un diagnóstico definitivo y que en el 17 % del total de pacientes el periodo es superior a cinco años.⁽⁵⁾

El diagnóstico puede realizarse con una historia clínica muy detallada que deberá incluir información sobre la aparición inicial de síntomas, crisis previas, sangrado rectal, diarrea, dolor abdominal, pérdida de peso y lesiones perianales, y la presencia de síntomas extraintestinales. Deben también evaluarse antecedentes familiares de la EII, el uso de fármacos antiinflamatorios e infecciones (se incluye la tuberculosis).⁽⁸⁾

Los objetivos del tratamiento de la EII-P son inducir la remisión clínica de la enfermedad activa, mantenerla sin recaídas o brotes de actividad, permitir un crecimiento adecuado al potencial genético y minimizar efectos adversos. Se acepta que además, es conveniente procurar la curación de las lesiones intestinales y no conformarse solo con la mejoría de los síntomas. Deben perseguirse también objetivos de calidad de vida según aspectos psicológicos, familiares, escolares o sociales.⁽⁹⁾

El tratamiento de la EII se ha basado clásicamente en la combinación de aminosalicilatos, corticoides y antibióticos, junto con algunos inmunosupresores y las nuevas terapias biológicas. Dentro de los aminosalicilatos, están los inhibidores de la lipoxigenasa (5-ASA y mesalazina). Se ha usado metronidazol con el fin de disminuir la concentración de bacterias, inflamación de la mucosa y respuesta inmunitaria celular. Los inmunomoduladores (AZA-6MP) se utilizan en la EC y pancolitis severas desde el momento del diagnóstico, junto con nutrición enteral exclusiva. Dentro de las terapias biológicas, el infliximab y el adalimumab (anticuerpos monoclonales antifactor de necrosis tumoral alfa).⁽¹⁰⁾

En la EC las indicaciones quirúrgicas son la refractariedad al tratamiento, la enfermedad localizada con retraso de crecimiento, las estenosis intestinales, o la enfermedad perianal severa. En casos de resección, debe realizarse una adecuada profilaxis de la recidiva postoperatoria con controles endoscópicos y tratamiento médico.

Los objetivos de un soporte nutricional adecuado incluirían la corrección de las deficiencias de macro y micronutrientes, suministrar las calorías y las proteínas adecuadas para mantener un balance nitrogenado positivo, y promover así la cicatrización de la mucosa, además de lograr un crecimiento y desarrollo puberal adecuados. Mientras que en la CU el tratamiento nutricional es básicamente de soporte nutricional, en la EC no solo se emplea como soporte nutricional, sino como tratamiento primario para inducir la remisión. Por ello se recomienda realizar un cribado nutricional adecuado en estos pacientes. En la EII se pueden encontrar déficits nutricionales de: calorías, proteínas, alfa y beta carotenos, licopenos, vitaminas hidrosolubles y liposolubles, cobre, magnesio, calcio, hierro y zinc.⁽⁵⁾

Se concluye que la paciente presentó una respuesta muy favorable con cicatrización total de las fisuras y las fístulas perianales, desarrollo de caracteres sexuales secundarios, así como su menarquia y recuperación nutricional.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribución de los autores

Todos los autores participaron en la conceptualización, análisis formal, administración del proyecto, redacción - borrador original, redacción - revisión, edición y aprobación del manuscrito final.

Financiación

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Imigo F, Molina ME, Álvarez Lobos M, Quintana C, Klaassen J, Torres J, et al. Colitis de Crohn: resultados del tratamiento quirúrgico y evolución alejada. Rev. méd. Chile [Internet]. 2018 Feb [citado 08/5/2019]; 146(2): 183-189. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872018000200183&lng=es.

2. López San RA, Garrido E. Esteroides en enfermedad inflamatoria intestinal. Rev. esp. enferm. dig. [Internet]. 2015 Sep [citado 08/5/2019]; 107(9): 573. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082015000900011&lng=es.
3. Pizarro G, Quera R, Figueroa C. Factores pronósticos en colitis ulcerosa de reciente diagnóstico. Rev. méd. Chile [Internet]. 2017 Oct [citado 08/5/2019]; 145(10): 1319-1329. Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872017001001319&lang=pt
4. López Cortés R, Marín Fernández B, Hueso Montoro C, Escalada Hernández P, Sanz Aznarez AC, Rodríguez Gutiérrez C. Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2016 Abr [citado 08/5/2019]; 39(1): 123-131. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272016000100014&lng=es
5. Martínez Gómez MJ, Melián Fernández C, Romeo Donlo M. Nutrición en enfermedad inflamatoria intestinal. Nutr. Hosp [Internet]. 2016 [citado 08/5/2019]; 33(Suppl4): 59-62. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112016001000014&lng=es.
6. De La Fuente M, Chahuán I, Gutiérrez R, Díaz Jiménez D, Olivares M, Vidal R, et al. Presencia de Escherichiacoli intracelular en mucosa intestinal de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal y su asociación con características clínicas y el uso de corticosteroides. Rev. méd. Chile [Internet]. 2017 Sep [citado 08/5/2019]; 145(9): 1129-1136. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872017000901129&lng=es.
7. García Sanjuán S, Lillo Crespo M, Sanjuán Quiles Á, Richart Martínez M. Enfermedad de Crohn: experiencias de vivir con una cronicidad. Salud pública Méx [Internet]. 2016 Feb [citado 08/5/2019]; 58(1): 49-55. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342016000100011&lng=es.
8. Blasco Alonso J, Girón Fernández CF, Lendinez Ramírez MÁ, Gallego Gutiérrez S, Luque Pérez S, Serrano Nieto J, et al .Metastatic Crohn's disease in pediatrics. Rev. esp. enferm. dig [Internet]. 2016 Sep [citado 08/5/2019]; 108(9): 598-603. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082016000900019&lng=es.
9. Hevia M, Quera R, Soto L, Regueira T, O'Brien A, Larach A, et al. Acute small bowel diverticulitis in a patient with crohn's disease. Rev. méd. Chile [Internet]. 2017 Mar [citado 08/5/2019]; 145(3): 397-401. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872017000300016&lng=es
10. García Encinas C, Guzmán Rojas P, Espinoza Ríos J, Aguilar Sánchez V, Bravo Paredes E, Portocarrero A, et al .Venous thromboembolism in a patient with Crohn disease with ileal stenosis. Rev. gastroenterol. Perú [Internet]. 2016 Jul [citado 08/5/2019]; 36(3): 260-263. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292016000300012&lng=es