

C.R. Mota*, H. Rocha*, L. Gomes*,
E. Pereira**

An Esp Pediatr 1996;44:496-498.

Hematuria macroscópica. Forma de presentación de la enfermedad de Crohn en la infancia

Introducción

La enfermedad de Crohn, presenta su máxima incidencia en la época del adulto joven, si bien en los últimos años, se está diagnosticando, a edades más tempranas⁽¹⁻⁵⁾. Su incidencia varía según las distintas regiones entre el 4-6 por 100.000 habitantes, correspondiendo a la presentación infantil el 15-30% de los casos^(1,6). Cuanto menor sea la edad del niño, mayor será la dificultad de llegar a un diagnóstico exacto, puesto que la afectación no estará totalmente establecida^(1,2,4). De etiología desconocida, afecta al intestino de forma segmentaria y lesiona las tres capas intestinales del aparato digestivo, desde la boca hasta el ano, constituyendo de modo característico un granuloma epitelioide gigantocelular, pero de presentación inconstante^(1-3,7). Los criterios actuales para llegar al diagnóstico, se basan en tres tipos de exploraciones: radiología, endoscopia e histología, aunque de ellos, los dos últimos son los definitivos⁽¹⁻³⁾.

Caso clínico

Varón de 13 años de edad que accede a consulta de gastroenterología por presentar diarrea crónica con deposiciones semi-líquidas, con moco y sangre.

Sin antecedentes familiares de interés y sin antecedentes personales patológicos hasta los 10 años. Seguido en consulta de nefrología tras dos años por episodios cíclicos de macrohematuria terminal y de forma intermitente (sin cuadros infecciosos precedentes) y desde hace un año diarrea esporádica (deposiciones pastosas con moco y a veces pus). Las exploraciones complementarias aportaran como datos patológicos: Anemia ligera (Hb 10,3 mg/dl) microcítica hipocrómica, VSG:25/54 mm/hg, microhematuria (82.250 hematíes/minuto), con hematíes eumórficos, leucocituria (65.630 leucocitos/minuto), y resultados normales de la bioquímica de sangre, estudio inmunológico (inmunoglobulinas, C3, C4, CH50), cociente calcio/creatinina en orina matutina, aminoaciduria y oxalato, urocultivos, cultivos de orina para *Mycobacterium tuberculosis*, ecografía y cistografía miccional. La urografía intravenosa mostró uréteres con "estrías" o pliegues horizontales y contornos irregulares



Figura 1. Urografía intravenosa mostrando defectos de repleción e irregularidad en las paredes de la pelvis y de los uréteres

de las paredes de la pelvis y de los uréteres (Fig. 1). La cistoscopia mostró congestión del trigono. La función renal y tensión arterial estuvieron siempre normales manteniéndose una actitud expectante con revisiones trimestrales.

En los últimos seis meses la periodicidad de las deposiciones fue mayor ocurriendo en número de tres a cinco al día y de mayor gravedad (deposiciones líquidas mucohemorrágicas), rectorragias, dolor al defecar, dolor abdominal, astenia, apatía, tristeza, anorexia y pérdida de peso con curva ponderal plana.

Hospital Central e Especializado de Crianças Maria Pia. Porto - Portugal
* Servicio de Pediatría / Unidade de Gastroenterologia y Nutrição Infantil. **
Serviço de Nefrologia

Correspondencia: Dra. Céu R. Mota. Hospital de Crianças Maria Pia.
Rua Boavista n° 827. 4000 Porto-Portugal

Recibido: Abril 1995

Aceptado: Octubre 1995

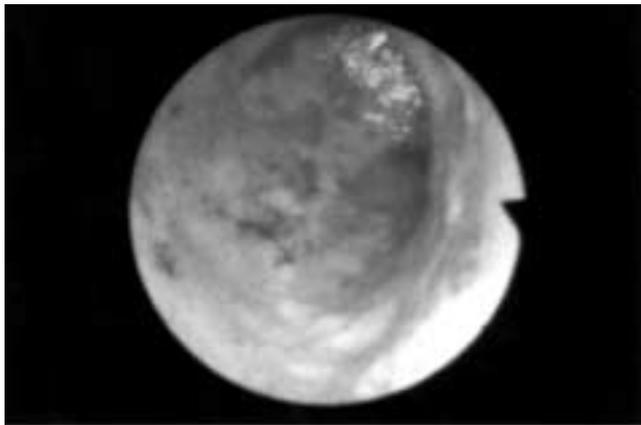


Figura 2. Imagen colonoscópica de zonas equimóticas sangrantes algunas de ellas confluentes y otras lesiones aftoides redondeadas con márgenes hemorrágicas.

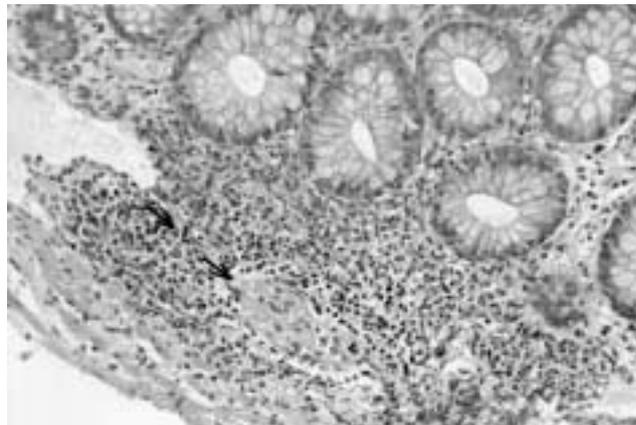


Figura 3. Estudio histológico de la mucosa a nivel recto-sigma: mucosa con infiltrado linfoide transmural, con formación granulomatosa epitelioides a nivel de la lámina propia.

A la exploración clínica presenta: peso 29,5 kg (<P5), talla 132 cm (<P5), afectación del estado general, piel y mucosas moderadamente rosadas, abdomen no indoloro a la palpación, examen anal normal, restante exploración clínica por órganos y aparatos normal. Las exploraciones complementarias: radiología simple, tránsito intestinal y ecografía abdominal normales. La fibrocolonoscopia destaca la presencia de zonas hiperémicas de irregular distribución en sigma y colon, algunas de ellas confluentes y otras lesiones aftoides redondeadas con márgenes hemorrágicos en una mucosa que, por lo demás es normal (Fig. 2). El estudio histológico muestra una afectación discontinua de la mucosa, con abundantes células caliciformes en las criptas glandulares, ulceraciones longitudinales, la lámina propia contiene un abundante infiltrado linfoplasmocitario con formaciones granulomatosas no caseificantes de células epitelioides que se extiende de la submucosa a la muscularis mucosa (Fig. 3). La clínica, los hallazgos de la fibrocolonoscopia así como el resultado de la anatomía patológica con la presencia de granulomas no caseificantes, hacen posible el diagnóstico de la enfermedad inflamatoria granulomatosa crónica intestinal o enfermedad de Crohn.

Se instaura tratamiento con salazopirina a 50 mg/kg/día, suplementos vitamínicos y dieta variada pobre en residuos. Constatamos en las primeras revisiones una disminución del número de deposiciones por día siendo éstas algo más formadas y del dolor cólico abdominal, con mejoría del estado general y nutricional. Las alteraciones urinarias desaparecieron en 2-3 meses y a los doce meses de tratamiento presentaba una urografía intravenosa normal.

Comentarios

La clínica en la enfermedad de Crohn se caracteriza por un inicio insidioso y un curso progresivo, llegándose al diagnóstico cuando ha transcurrido un tiempo variable de uno a tres años, desde las manifestaciones iniciales⁽⁹⁻¹³⁾. Predominan los síntomas de afectación del estado general con el ya conocido retraso ponderoestatural en el 30-50% de los casos^(4,9,13), astenia pro-

gresiva, anorexia y febrícula, siendo más tardías las abdominalalgias y la diarrea intermitente⁽⁹⁾. Los síntomas extradigestivos son de aparición muy variable (5-70%), predominando las alteraciones articulares (poliartralgias, sacroileítis, espondilitis anquilosante, hipocratismo digital), cutáneas (eritema nodoso, pioderma gangrenoso), oculares (iritis, conjuntivitis), hepatobiliares (pericolangitis, colelitiasis, esteatosis hepática, colangitis esclerosante) y nefro-urológicas (hipertensión, infecciones, nefrolitiasis - oxalatos, uropatía obstructiva, amiloidosis)^(1,3,5,9,13,15-20).

El caso que nos ocupa es una enfermedad de Crohn, en la que cabe destacar la presencia de manifestaciones urológicas previas a la presentación del cuadro clínico típico de la enfermedad. Las manifestaciones nefrourológicas en la enfermedad inflamatoria puede presentarse entre un 17% y en 23%^(15,16) pero en el niño es del 5%⁽³⁾. Las complicaciones más frecuentes son las fístulas entre diversas asas intestinales o entre el tubo digestivo y otros órganos próximos, por ejemplo las vías urinarias o la piel, incluidas fístulas perianales, y los abscesos profundos abdominales; en cambio son más raros la malignización, las hemorragias y el megacolon tóxico^(1,2,9,20).

La microhematuria y la leucocituria presentes en nuestro paciente así como las alteraciones en la urografía pensamos que fueron debidas a la inflamación de la vía urinaria por procesos de vecindad con la inflamación transmural de las asas intestinales. El diagnóstico de nuestro paciente se ha basado en el cuadro clínico con los síntomas más constantes de la enfermedad, junto con las lesiones características en la colonoscopia y la presencia histológica de granuloma no caseificante de células epitelioides. Estos granulomas son el elemento más importante en el diagnóstico, sobre todo en los casos difíciles, llegándose a detectar en el 60% de los afectados con disminución en número en colon distal para aumentar en recto, su número es mayor en el niño siendo éste de menor tamaño^(14-21,22).

En nuestro paciente dada la rápida respuesta terapéutica con desaparición de las alteraciones urinarias y mejoría clínica no

hemos creído indicado realizar biopsia renal así como otros estudios inmunológicos.

El diagnóstico en estas formas de inicio insidioso, con escasa expresividad intestinal y manifestaciones extradigestivas previas poco frecuentes, es tardío (en nuestro caso el tiempo que transcurrió hasta llegar al diagnóstico fue de 3 años), hecho que hace que nuestro caso tenga interés para presentarlo en esta nota clínica.

Bibliografía

- 1 Hyams JS. Crohn's Disease. En: Willie R, Hymans JS. Pediatric Gastrointestinal Disease - pathophysiology diagnosis management. London: WB Saunders company, 1993; págs. 742-764.
- 2 Espada JMR, Burriel JIG, Crespo MH, et al. Colitis granulomatosa (enfermedad de Crohn) en el primer año de vida. *An Esp Pediatr* 1993;**38**:71-73.
- 3 Jackson WD, Grand RJ. Crohn's disease. En: Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, et al. (eds). Pediatric Gastrointestinal Disease. Philadelphia: BC Decker, Inc, 1991; págs. 592-608.
- 4 Statter MB, Hirschl RB, Coran AC. Inflammatory bowel disease. *Ped Clin North Am*, 1993;**40**:1213-1231.
- 5 Cortina LS, Giraldo MP, Castro HE. Enfermedad inflamatoria intestinal. *An Esp Pediatr*, 1993;**39**:185-189.
- 6 Sandler RS. The epidemiology of inflammatory bowel disease. *Current Opinion in Gastroenterol* 1990;**6**:531-535.
- 7 Gryboski JD, Spiro H. Prognosis in children with Crohn's disease. *Gastroenterology* 1978;**74**:807-812.
- 8 Chong SKF, Blackshaw AJ, Boyle S, y cols. Histologic diagnosis of chronic inflammatory bowel disease in childhood. *Gut*, 1985;**26**:55-59.
- 9 Cruz M, Lambruschini N. Diarrea crónica o prolongada. Colitis ulcerosa. Enfermedad de Crohn. En: Hernández MC. Tratado de Pediatría. Barcelona:Espaxs 1994; págs. 1178-1190.
- 10 Suárez L. Enfermedad Inflamatoria Intestinal. *Acta Pediatr Esp* 1991;**49**:255-258.
- 11 Lelulery B et al. La maladie de Crohn de l'enfant et de l'adolescence. *Arch Fr Pediatr* 1985;**42**:677-680.
- 12 Ballesterio JVG, Pérez RAP, Calvete JF, Rodero SR. La enfermedad de Crohn en la infancia. *Rev Esp Pediatr* 1983;**39**:456-462.
- 13 Fernández P, Lozano MJ, Vitoria JC, et al. Estudio multicéntrico de 60 casos de enfermedad inflamatoria intestinal crónica en la infancia en el norte de España. *An Esp Pediatr* 1994;**40**:435-442.
- 14 Kirsner JB, Shorter RG. Recent developments in "nonspecific" inflammatory bowel disease. *N Engl Med* 1982;**306**:775.
- 15 Glassman M, Kaplan M, Spivak W. Immune-Complex Glomerulonephritis in Crohn's Disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 1986;**5**:966-969.
- 16 Shield ED, Lytton B, Weiss RM, Schiff M. Urologic complications of inflammatory bowel disease. *The Journal of Urology* 1976;**115**:701-706.
- 17 Kent GG, McGowan GE, Hymans JS, Leichtner AM. Hypertension associated with unilateral hydronephrosis as a complication of Crohn's disease. *Journal of Pediatric Surgery* 1987;**22**:1049-1050.
- 18 Clark JH, Fitzgerald JF, Bergstein JM. Nephrolithiasis in childhood inflammatory bowel disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 1985;**4**:829-834.
- 19 Wilcox GM, Aretz HT, Roy MA, Roche JK. Glomerulonephritis associated with inflammatory bowel disease. Report of a patient with chronic ulcerative colitis, sclerosing cholangitis and acute glomerulonephritis. *Gastroenterology* 1990;**98**:786-791.
- 20 Hymans JS. Extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease in children. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 1994;**19**:7-21.
- 21 Schmiech-Moormann P, y Schang M. Histology of the lower intestinal tract in Crohn's disease of children and adolescents. Multicentric Paediatrics Crohn's disease study. *Pathol Res Pract* 1990;**186**:479-484.
- 22 Keller KM, Bender SW, Kirchmann H, Ball F, et al. Diagnostic significance of epitheloid granulomas in Crohn's disease in children. Multicenter Paediatrics Crohn's Disease study Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1990;**10**:27-32.