

INSTITUTO DE GASTROENTEROLOGIA

Enfermedades inflamatorias crónicas del intestino en la infancia. Nuestra experiencia

Por los Dres.:

EDUARDO SAGARÓ*, ALBERTO RUIZ**, TRINI FRAGOSO*, RAIMUNDO LLANIO***
y CARLOS CASTAÑEDA****

Sagaró, E. y otros. *Enfermedades crónicas del intestino en la infancia. Nuestra experiencia*. Rev Cub Ped 56: 5, 1984.

Se presentan 4 pacientes en edad pediátrica, con colitis ulcerativa idiopática, 4 con colitis inespecífica y 1 con enfermedad de Crohn, para un total de 9 pacientes con enfermedades inflamatorias crónicas del intestino, estudiados en el Instituto de Gastroenterología en un periodo de 10 años. Debe pensarse en el diagnóstico de estas enfermedades, ante todo paciente con diarreas crónicas sanguinolentas o no, que se acompañen de dolor espontáneo o la palpación abdominal, lesiones perianales, retraso en el peso o talla y astenia. La eritrosedimentación en caso de estar acelerada nos eleva el índice de sospecha clínica en los pacientes con estas enfermedades. Una vez sospechado el diagnóstico estamos obligados a indicar la colonoscopia, biopsias múltiples del colon y estudios radiológicos del colon e intestino delgado pues el diagnóstico de estas entidades se basa en una combinación de hallazgos clínicos, radiológicos, endoscópicos e histopatológicos. Los hallazgos radiológicos y endoscópicos a esperar en los niños que presentan estas enfermedades serían las lesiones precoces o iniciales en contraposición con pacientes adultos. La precocidad del diagnóstico es fundamental, pues se considera que las complicaciones graves se observan más frecuentemente mientras más temprano aparezca la enfermedad.

INTRODUCCION

Desde que aparecieron las primeras publicaciones sobre la colitis ulcerativa idiopática (CUI) y la enfermedad de Crohn (EC) en niños se ha despertado un creciente interés entre los pediatras como causas de enfer-

* Especialista de I grado en gastroenterología. Instituto de Gastroenterología.

** Residente de gastroenterología. Instituto de Gastroenterología.

*** Doctor en Ciencias Médicas. Director del Instituto de Gastroenterología.

**** Jefe de la sección de gastroenterología pediátrica. Instituto de Gastroenterología.

medades inflamatorias intestinales crónicas.¹ Existen también pacientes con inflamación crónica no específica del colon incluida dentro de este grupo de enfermedades.

Definimos la enfermedad de Crohn como un desorden inflamatorio crónico que afecta cualquier parte del tractus digestivo, desde la boca hasta el ano, que presenta un cuadro característico de rasgos clínicos y patológicos sin que ninguno de ellos sea esencial al establecer el diagnóstico.² La CUI se define como una enfermedad inflamatoria crónica limitada al colon con características radiológicas, histológicas y endoscópicas propias. Se diagnostica colitis inespecífica (CI) cuando existe inflamación crónica pero no hay características específicas ni de enfermedad de Crohn ni de colitis ulcerativa idiopática.

El problema del diagnóstico precoz en este grupo de enfermedades constituye un problema importante. La disponibilidad, tanto de colonoscopia como de métodos radiológicos especializados unida a la posibilidad de tomar muestras por biopsias de los segmentos afectados del intestino ha aumentado la capacidad de hacer con precisión el diagnóstico de estas enfermedades en la infancia.³

El objetivo de este trabajo no es solamente destacar la magnitud actual de este problema, sino también, demostrar nuestra experiencia acerca de la atención y diagnóstico de las enfermedades inflamatorias crónicas del intestino en la infancia, llamando la atención a pediatras y gastroenterólogos acerca de la importancia del diagnóstico precoz de esta entidad.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron las historias clínicas codificadas con el diagnóstico de enfermedad inflamatoria crónica del intestino en el archivo del Instituto de Gastroenterología, comprendido en un período de 10 años (1972-1982), y se observó un total de 9 pacientes entre 5 y 14 años. De las mismas se obtuvieron: edad, sexo, síntomas iniciales, examen físico en el momento del diagnóstico, peso y talla. Exámenes de laboratorio: hemograma, eritrosedimentación, proteínas totales por electroforesis, despistaje de parasitismo intestinal mediante el examen de las heces fecales y del contenido duodenal y examen bacteriológico de las heces fecales, así como hallazgos radiológicos, endoscópicos, e histológicos.

RESULTADOS

Del total de pacientes, 4 niños fueron diagnosticados como CUI, 4 como CI y 1 como EC.

En cuanto a la distribución de edad y sexo de nuestros pacientes vemos que el 100% de los mismos están por encima de 5 años, de los cuales, la mitad a su vez es menor de 9 años. Hay un predominio discreto del sexo masculino (cuadro I).

Los resultados que a continuación relacionamos han sido agrupados por afecciones con el objeto de hacer más evidentes las características de las mismas que se agrupan bajo el acápite de enfermedades inflamatorias crónicas del intestino.

Colitis ulcerativa idiopática

Con relación a los síntomas iniciales (cuadro II, gráfico) de esta enfermedad, el 100% de estos pacientes presentaron diarreas, las que se acompañaban en la inmensa mayoría de los casos de astenia, anorexia, fiebre y

CUADRO I

DISTRIBUCION PORCENTUAL DE EDAD Y SEXO DE LOS PACIENTES SEGUN ENTIDADES

Formas de la enfermedad	Edad en años			Sexo (%)	
	0-4	5-10	(%) 11-4	M	F
CUI n=4	—	50	50	75	25
CI n=4	—	75	25	50	50
EC n=1	—	100	—	—	100

Fuente: Historias clínicas

CUADRO II

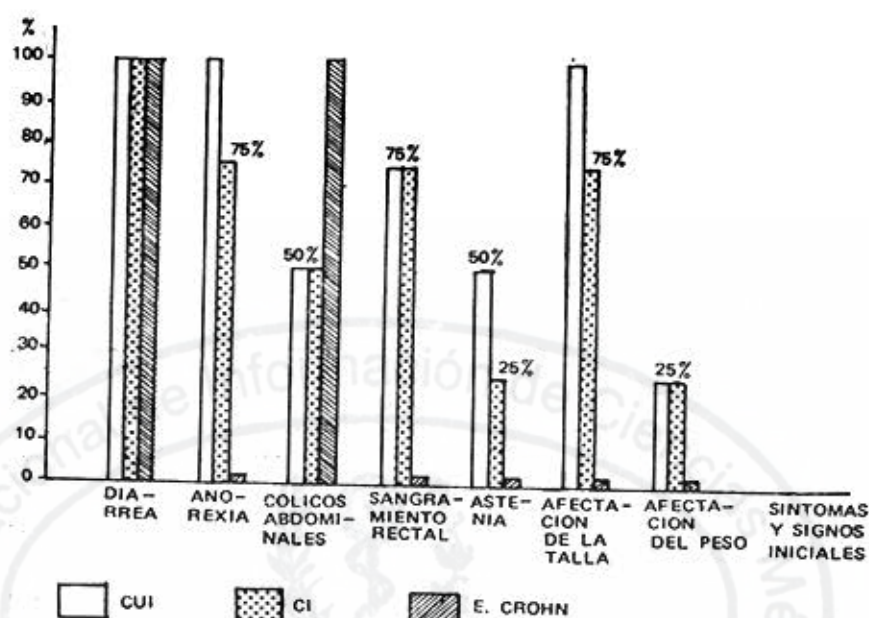
DISTRIBUCION PORCENTUAL DE LOS SNTOMAS Y SIGNOS INICIALES
SEGUN ENTIDADES

Síntomas y signos de inicio	CUI (n=4) %	CI (n=4) %	EC (n=1) %
Diarreas	100	100	100
Anorexia	100	75	—
Cólicos abdominales	50	50	100
Sangramiento rectal	75	75	—
Astenia	50	25	—
Afectación de la talla	100	75	—
Afectación del peso	25	25	—

Fuente: Historias clínicas

Gráfico

PORCENTAJE DE PACIENTES CON SINTOMAS INICIALES. COMPARACION SEGUN ENTIDADES



sangre en las heces fecales. El hallazgo más común al examen físico fue el dolor a la palpación del abdomen y el sangramiento rectal. Uno de nuestros pacientes presentó fístula perianal.

Los 4 pacientes presentaban afectación de la talla, pues todos estaban en el 25 percentil y en cuanto al peso sólo uno estaba afectado.

Los exámenes de laboratorio revelaron que la eritrosedimentación estaba acelerada en 3 pacientes, lo que constituye un 75% de los mismos, y un 25% presentaba anemia. La hipoproteïnemia con inversión del índice serina globulina se encontró en 2 pacientes.

Los 4 pacientes presentaban un parasitismo por *Amoeba histolytica* que se asoció a *Giardia lamblia* en 2. Sólo uno tenía un estudio bacteriológico positivo a *Estafilococo coagulasa positiva* (cuadro III).

El diagnóstico se realizó en todos los pacientes por endoscopia e histología, que demostraron ser los métodos diagnósticos más eficaces, seguidos por la radiología. En 2 casos se realizó el diagnóstico simultáneamente por métodos radiológicos y endoscópico (cuadro IV).

CUADRO III

RESULTADOS DE LOS ESTUDIOS DE PARASITOLOGIA Y DE BACTERIOLOGIA SEGUN ENTIDADES

No.	Entidades	Parasitología (heces fecales y/o jugo duodenal)	Bacteriología (coprocultivo)
1	CUI	Amoeba histolytica Giardia lamblia	Estafilococo coagulasa positiva
2	CUI	Amoeba histolytica Giardia lamblia	Normal
3	CUI	Amoeba histolytica	"
4	CUI	Amoeba histolytica Giardia lamblia	"
5	EC	Giardia lamblia	"
6	CI	Giardia lamblia	"
7	CI	Amoeba histolytica Giardia lamblia Trichuris trichura	"
8	CI	Amoeba histolytica	"
9	CI	Amoeba histolytica	"

CUADRO IV

RESULTADOS OBSERVADOS EN LAS PRUEBAS REALIZADAS SEGUN ENTIDADES

	CUI (n=4)		CI (n=4)		EC (n=1)	
	Normal	Patol.	Normal	Patol.	Normal	Patol.
Radiología	50	50	75	25	—	100
Endoscopia	—	100	25	75		
Histología	—	100	—	100		

Colitis inespecífica

Los síntomas iniciales de los pacientes con CI (cuadro II, gráfico) fueron la diarrea para un 100%, seguida en orden de frecuencia por el sangramiento rectal y la anorexia, los que constituyeron el 75%, dolor abdominal en el 50% y la astenia que la presentó un 25% de los pacientes.

En el momento del diagnóstico el síntoma predominante continuó siendo la diarrea (100%), seguida del sangramiento rectal (50%) y el dolor abdominal estuvo presente en un 25% de éstos.

Al examen físico lo único positivo fue el retraso de la talla que se afectó en 3 de los 4 pacientes y el peso sólo en uno.

La eritrosedimentación estuvo acelerada en dos casos (50%) con 168 y 52 mm respectivamente. En ninguno de los enfermos se demostró la presencia de anemia ni de alteraciones en el proteinograma.

Tres de estos pacientes se encontraban parasitados con *Amoeba histolytica*, uno de los mismos tenía asociada una giardiasis y una trichuriasis, el otro paciente sólo tenía *Giardia lamblia*, y todos los coprocultivos fueron negativos (cuadro III).

El diagnóstico de la CI se estableció en los 4 pacientes por medio del resultado de las biopsias, en 3 de ellos la endoscopia mostró los hallazgos de la enfermedad. La radiología no fue de utilidad para el diagnóstico de esta entidad (cuadro IV).

Enfermedad de Crohn

El caso con EC a su inicio (cuadro II, gráfico) presentó como síntomas predominantes diarrea y dolor abdominal. Al momento del diagnóstico presentaba diarreas líquidas, el examen físico fue negativo y no hubo afectación del peso ni de la talla.

La eritrosedimentación estaba acelerada (78 mm), no tenía anemia y sólo discreta hipergammaglobulinemia. Se demostró la presencia de *Giardia lamblia* y los coprocultivos fueron negativos (cuadro III).

El diagnóstico se estableció por medio de un tránsito intestinal con doble contraste, donde se encontraron los hallazgos típicos de esta enfermedad. No se le realizó colonoscopia (cuadro IV).

DISCUSION

Convencionalmente las enfermedades inflamatorias crónicas del intestino incluyen la CUI, la EC y la CI; todas son de causa desconocida. De hecho pueden representar respuestas bastantes estereotipadas del intestino a una diversidad de factores causales y esto es precisamente el misterio de estas entidades.

Estas enfermedades con manifestaciones variables, de pronóstico reservado, con respuesta al tratamiento no predecible y en ocasiones frustrante, son un verdadero reto para los médicos que asumen la responsabilidad del diagnóstico, atención y tratamiento de los pacientes que presentan la misma. Cuando se trata de pacientes en edad pediátrica, esta responsabilidad es aún mayor, por lo que entendemos debe hacerse para éstos ciertas consideraciones especiales.⁴ Desde los primeros informes

acerca de su presencia en la infancia, cada vez han ido mereciendo mayor atención estas entidades.

El problema de la investigación y características de las enfermedades inflamatorias crónicas del intestino en la infancia se está haciendo cada vez más común y muchas investigaciones precisan que estas entidades se observan con mayor frecuencia en niños y adolescentes como se evidencia en este trabajo. Hace una década este hecho se consideraba excepcional.^{4,5}

El número de niños en que se ha diagnosticado la enfermedad de Crohn en el hospital Saint Bartholomew de Londres, ha venido manteniendo un ritmo anual creciente desde uno en 1975 hasta diez en 1980. En este centro diagnosticaron un total de 47 niños con EC; 16 con CUI y 16 con CI para un total de 79 casos en ese período.² La clínica de Cleveland ha publicado una tendencia similar en una revisión de 20 años de pacientes cuya enfermedad inflamatoria del intestino se inició antes de los 20 años de edad: 522 tuvieron enfermedad de Crohn y 76 CUI. Por su parte Gryboski⁵ refiere que en su centro de Connecticut, EE.UU. la población de pacientes con este grupo de enfermedades se ha duplicado en estos últimos años. Como apreciamos en nuestro trabajo, también en nuestro medio se observa una tendencia creciente en el diagnóstico de estas enfermedades por lo que debe elevarse el índice de sospecha de las mismas en todo niño con un cuadro clínico sugestivo.

Cuando en un paciente se sospeche el diagnóstico de enfermedad inflamatoria crónica del intestino hay que descartar varias posibilidades entre las que se incluyen infecciones específicas como la amebiasis, giardiasis, shigellosis, salmonelosis y la enterocolitis por yersinia, después de lo cual estamos obligados a hacer con precisión el diagnóstico racional de colitis ulcerativa idiopática, colitis inespecífica, y/o enfermedad de Crohn.⁶

Como se comprobó en este trabajo el pediatra o gastroenterólogo no debe conformarse con el diagnóstico de parasitismo intestinal ante un paciente sospechoso de presentar una enfermedad inflamatoria crónica del intestino. Está fehacientemente demostrado que en estos pacientes se puede asociar un parasitismo intestinal, especialmente la amebiasis, lo que enmascara el cuadro clínico y retrasa el diagnóstico.

De acuerdo con nuestra experiencia, tanto la eritrosedimentación como las alteraciones de las proteínas plasmáticas han demostrado ser de un valor inestimable para elevar el índice de sospecha diagnóstica de estas afecciones.

Como hemos señalado anteriormente debemos sospechar la enfermedad de Crohn ante todo paciente con diarreas crónicas y dolor abdominal, aun cuando no exista afectación del peso ni de la talla, con eritrosedimentación acelerada, y el diagnóstico se confirma por medio de un tránsito intestinal si consideramos que existe afectación del intestino delgado.⁷ De estar afectado el intestino grueso debemos indicar una colonoscopia con múltiples biopsias del colon.

Como hemos visto el diagnóstico de EC está basado en una combinación de hallazgos clínicos, signos radiológicos, endoscópicos e histopatológicos. En niños debemos esperar encontrar lesiones precoces y no el cuadro florido que se observa en el período de estado de la enfermedad. Se considera a las úlceras aftoides como manifestaciones precoces de dicha enfermedad. Ningún criterio, con la única excepción de la presencia del granuloma no caseificante en la pieza histológica, puede considerarse como que ha establecido el diagnóstico definitivo. Sin embargo, debemos señalar que tales granulomas no aparecen en todos los pacientes con esta enfermedad.

El diagnóstico de CUI suele ser más sencillo, pero en ocasiones puede ser también difícil, como en los adultos. La diarrea y el sangramiento rectal son las manifestaciones más comunes, y la presentación de la misma es variable y depende en gran parte de la extensión y la gravedad de la enfermedad.⁸ En pacientes con características clínicas sugestivas de esta entidad, la investigación más exacta es la colonoscopia con biopsias múltiples del colon, que permite precisar no sólo el diagnóstico sino su extensión, pues esto tiene una significación muy importante en el pronóstico.

En casos dudosos es importante hacer varias biopsias, pues es difícil para el patólogo establecer el diagnóstico cuando sólo cuenta con una muestra, la que en ocasiones es pequeña. El neumocolon constituye también una ayuda eficaz en el diagnóstico y extensión de esta enfermedad.

El diagnóstico definitivo suele hacerse cuando existen características consideradas como típicas en más de uno de estos criterios.

La evolución de la enfermedad es extraordinariamente variable en niños, y hay casos que presentan un episodio aislado sin recurrencia de la misma, con mayor frecuencia la enfermedad evoluciona a una forma crónica con remisión o sin ella.⁹ Es importante el seguimiento a largo plazo de estos pacientes, pues se ha considerado que las complicaciones graves de la misma son más frecuentes cuando la enfermedad comienza en etapas tempranas de la vida. El pronóstico en niños con esta entidad suele implicar períodos prolongados de incapacidad y mayor riesgo de cáncer que en el adulto.¹⁰

Se diagnostica colitis inespecífica cuando existe una manifiesta inflamación crónica del colon, sin evidencia de colitis ulcerativa o enfermedad de Crohn. Estos casos precisan también de un seguimiento estrecho y prolongado. En ocasiones, pacientes diagnosticados inicialmente como colitis inespecífica con el decursar del tiempo se transforman en casos típicos de colitis ulcerativa idiopática o de enfermedad de Crohn. El pronóstico de esta enfermedad debe ser considerado como reservado.

SUMMARY

Sagaró, E. et al. *Chronic intestinal diseases in childhood. Our experience.* Rev Cub Ped 56: 5, 1984.

Four pediatric patients with idiopathic ulcerative colitis, four with nonspecific colitis and one with Crohn's disease, are presented. These patients, making a total of nine, with

chronic inflammatory intestinal diseases, were studied at the Institute of Gastroenterology, during a 10 year period. We must be suspicious of such diseases in front of each patient presenting bleeding or nonbleeding chronic diarrheas, accompanied by spontaneous pain or at abdominal palpation, perianal lesions, retarded weight and height and asthenia. In case eritrosedimentation could be accelerated index of clinical suspicious in patients suffering such diseases is raised. Once we face a suspicious diagnosis are compelled to indicate colonoscopy, multiple biopsies of the colon and radiologic studies of colon and small intestine, though diagnosis of such entities is based on combination of clinical radiologic, endoscopic and histopathology findings. Radiologic and endoscopic findings to be expected in children presenting such diseases would be early and initial lesions as contrasted with adult patients. Precocity of diagnosis is fundamental, thus it is considered severe complications are most frequently observed while most early disease appears.

RÉSUMÉ

Sagaró, E. et al. *Maladies chroniques de l'intestin chez l'enfant. Notre expérience.* Rev Cub Ped 56: 5, 1984.

Les auteurs présentent 4 malades en âge pédiatrique atteints de colite ulcéraire idiopathique, 4 malades avec colite non spécifique et un autre atteint de la maladie de Crohn, pour un total de 9 malades atteints de maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, étudiés à l'Institut de Gastro-entérologie pendant une période de 10 années. Il faut penser au diagnostic de ces maladies devant tout patient présentant des diarrhées chroniques, sanguinolentes ou non, accompagnées de douleur spontanée ou à la palpation abdominale, de lésions périanales, de retard pondéral ou statural et d'asthénie. L'accélération de la sédimentation des érythrocytes augmente l'indice de soupçon clinique chez les patients atteints de ces maladies. Une fois que l'on suspecte le diagnostic, il faut indiquer la colonoscopie, des biopsies multiples du côlon et des études radiologiques du côlon et du grêle, car le diagnostic de ces entités se base sur un ensemble de trouvailles cliniques, radiologiques, endoscopiques et histopathologiques. Les trouvailles radiologiques et endoscopiques qui peuvent se présenter chez les enfants atteints de ces maladies sont les lésions précoces ou initiales en opposition aux patients adultes. La précocité du diagnostic est fondamentale, car on considère que les complications graves sont plus fréquentes lorsque le début de la maladie est plus précoce.

BIBLIOGRAFIA

1. Angelides, A.; J. F. Fitzgerald: Adelantos farmacológicos en el tratamiento de enfermedades gastrointestinales. Progresos en terapéutica medicamentosa pediátrica 1: 93, 1981. Clin Ped North Am.
2. Chrispin, A. R.; E. Tempany: Crohn's disease of the jejunum in children. Arch Dis Child 42: 631, 1967.
3. Walker-Smith, J. A. et al.: Investigación y características histológicas en la enfermedad inflamatoria crónica del intestino en el niño. Ponencias a la VI reunión de la sección de Gastroenterología infantil y nutrición de la Asociación Española de Pediatría, Isla de la Toja, 1981.
4. Winship, D. H.: Simposio sobre enfermedades inflamatorias del intestino. Prefacio. Clin Med North Am 6: 1015, 1980.
5. Gryboski, J.; C. Hillemeir: Enfermedades inflamatorias del intestino en niños. Clin Med North Am 6: 1167, 1980.
6. Korelitz, B. I. et al.: Granulomatosis colitis in children: a study of 25 cases and comparisons with ulcerative colitis. Pediatrics 42: 446, 1968.

7. Miller, R. C.; E. Larsen: Regional enteritis in early infancy. Am J Dis Child 122: 301, 1971.
8. Davidson, M.; A. A. Bloom; M. M. Kugler: Chronic ulcerative colitis of childhood. Journal of Pediatrics 67: 471, 1965.
9. Davidson, M.: Juvenile ulcerative colitis. New Engl J Med 277: 1408, 1967.
10. Devrode, G. J. et al.: Cancer risk and life expectancy of children with ulcerative colitis. New Engl J Med 285: 17, 1971.

Recibido: 27 de octubre de 1983.

Aprobado: 22 de noviembre de 1983.

Dr. Eduardo Sagaró
Instituto de Gastroenterología
Calle 25 No. 503 e/ H e I
Vedado, La Habana 4,
Ciudad de La Habana.

INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA

Distrofia muscular progresiva en niñas. Presentación de 3 casos

Por los Dres.:

IBIS MENENDEZ ALEJO*, SANTIAGO LUIS GONZALEZ**, REINALDO MUSTELIER
BECQUER** y NORBERTO SARDIÑAS HERNANDEZ**

Menéndez Alejo, I. y otros. *Distrofia muscular progresiva en niñas. Presentación de 3 casos*. Rev Cub Ped 56: 5, 1984.

Se realizó estudio clínico y genético en 3 niñas con distrofia muscular progresiva. El estudio de los árboles genealógicos arrojó en 2 de las pacientes un modo de herencia autosómica recesiva. La tercera paciente parece corresponder a aquellos casos en los que puede aplicarse la hipótesis de Mary Lyon.

* Especialista de I grado en genética clínica.

** Especialista de I grado en neurología.