

Paweł Maleika, Elżbieta Krzesiek

Przewlekłe zmiany okołoodbytowe u prawidłowo rozwijającego się 17-letniego chłopca

Chronic perianal lesions in a normally developing 17-year-old boy

Katedra i Klinika Pediatrii, Gastroenterologii i Żywienia, Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu, Wrocław, Polska

Adres do korespondencji: Paweł Maleika, Katedra i Klinika Pediatrii, Gastroenterologii i Żywienia, ul. M. Curie-Skłodowskiej 50/52, 50-369 Wrocław, tel.: +48 71 770 30 45, faks: +48 71 770 30 46, e-mail: paw.maleika@gmail.com

Streszczenie

W pracy przedstawiono opis przypadku 17-letniego, dotychczas zdrowego i prawidłowo rozwijającego się chłopca, który został przyjęty do Kliniki z powodu utrzymujących się od trzech lat przetok okolicy odbytu. Wykonane dotychczas badania diagnostyczne, w tym kolonoskopia, nie pozwoliły ustalić rozpoznania. Wielokrotne leczenie chirurgiczne i antybiotykoterapia doustna nie przyniosły poprawy. Postawiono podejrzenie choroby Leśniowskiego–Crohna. Wykonano pełną diagnostykę: gastroscopię i kolonoskopię z pobraniem wycinków, enterografię rezonansu magnetycznego oraz badanie rezonansu magnetycznego miednicy mniejszej. Na podstawie całości obrazu klinicznego oraz wyników badań dodatkowych zdiagnozowano chorobę Leśniowskiego–Crohna. Celem niniejszej pracy jest podkreślenie wagi wczesnej, ukierunkowanej diagnostyki, która pozwoli uniknąć opóźnień w rozpoznaniu i dzięki temu zmniejszyć ryzyko wystąpienia powikłań. Niezmiernie istotna jest w tym procesie rola lekarza sprawującego podstawową opiekę nad pacjentem, kierującego go na badania dodatkowe i konsultacje specjalistyczne. Dlatego też, opisując historię choroby młodego pacjenta, autorzy chcieli zwrócić uwagę na pewne charakterystyczne objawy, które mogą być pierwszymi symptomami przewlekłej zapalnej choroby jelit. Należy podkreślić, że występowanie przewlekłych czy nawracających zmian okołoodbytowych u prawidłowo rozwijającego się nastolatka, przy braku innych dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego, powinno skłaniać do wykonania pełnej diagnostyki w kierunku choroby Leśniowskiego–Crohna.

Słowa kluczowe: choroba Leśniowskiego–Crohna, dzieci, zmiany okołoodbytowe

Abstract

We present a case of a 17-year-old so far healthy and normally developing boy, who was admitted to our Department due to perianal fistulas persisting for three years. Previous diagnostic procedures, including colonoscopy, failed to provide the diagnosis. No improvement was observed after repeated surgical interventions and oral antibiotic therapy. A suspicion of Crohn's disease was raised. Full diagnosis was performed: gastroscopy and colonoscopy with biopsy, magnetic resonance enterography, and pelvic magnetic resonance. Crohn's disease was diagnosed based on the overall clinical picture and laboratory findings. The aim of this paper was to emphasise the importance of early targeted diagnosis to avoid diagnostic delay and thus reduce the risk of complications. A general practitioner, who provides primary care and refers his patients for additional tests and consultations, plays a very important role in this process. Therefore, by describing the case of this young patient, we aimed to draw attention to some typical symptoms that may be the very first manifestations of chronic inflammatory bowel disease. The chronic or recurrent perianal lesions in an otherwise normally developing adolescent showing no other gastrointestinal symptoms should be a motivation for performing full diagnosis for Crohn's disease.

Keywords: Crohn's disease, children, perianal lesions

WSTĘP

W pracy przedstawiono opis przypadku 17-letniego chłopca z przewlekłymi, nawracającymi zmianami okołoodbytowymi, u którego dopiero po trzech latach od wystąpienia pierwszych objawów udało się ustalić rozpoznanie choroby Leśniowskiego–Crohna. Schorzenie to należy do grupy przewlekłych chorób zapalnych jelit. W jego przebiegu zmiany są najczęściej zlokalizowane w końcowym odcinku jelita cienkiego oraz w początkowym odcinku jelita grubego, mogą jednak występować w każdej części przewodu pokarmowego. Pacjenci pediatryczni stanowią około 25% wszystkich rozpoznawanych przypadków⁽¹⁾. Objawy w postaci typowej triady charakterystycznej dla tej choroby (ból brzucha, spadek masy ciała oraz przewlekłe biegunki) występują jedynie w 25% przypadków w grupie najmłodszych pacjentów⁽²⁾. U pozostałej części dzieci objawy są nietypowe, niezwiązane z układem pokarmowym lub bardzo skąpo wyrażone. Izolowane zmiany okołoodbytowe jako jedyna, początkowa manifestacja choroby mogą występować nawet w 50% przypadków⁽³⁾. Stanowi to duże wyzwanie dla lekarzy, ponieważ u dzieci ryzyko wystąpienia ciężkiej postaci choroby oraz powikłań jest znacznie większe niż u dorosłych. Nierozpoznany i nieleczone proces zapalny może prowadzić między innymi do ogólnoustrojowych zaburzeń związanych ze wzrastaniem i dojrzewaniem organizmu⁽⁴⁾.

Rozpoznanie ustala się zgodnie z kryteriami z Porto, uwzględniając: objawy kliniczne z oceną antropometryczną, badania endoskopowe (górny i dolny odcinek przewodu pokarmowego z pobraniem wielokrotnych wycinków i oceną histopatologiczną przeprowadzoną przez dwóch histopatologów) oraz badania obrazowe przewodu pokarmowego (pasaż przewodu pokarmowego, enterokliza, badanie jelit metodą ultrasonograficzną, tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny)⁽⁵⁾.

Aktywność choroby Leśniowskiego–Crohna oceniana jest na podstawie pediatrycznego indeksu aktywności choroby Leśniowskiego–Crohna (Pediatric Crohn's Disease Activity Index, PCDAI), który uwzględnia: nasilenie bólów brzucha, biegunki i krwawienia, ograniczenie codziennej aktywności, bolesność palpacyjną jamy brzusznej i występowanie zmian okołoodbytowych⁽⁶⁾.

OPIS PRZYPADKU

Siedemnastoletni chłopiec został przyjęty do Kliniki Pediatrii, Gastroenterologii i Żywienia z powodu utrzymujących się od trzech lat przetok w okolicy odbytu.

Chłopiec do tej pory rozwijał się prawidłowo (CV, PV; 10 pkt w skali Apgar), nie chorował, nie zgłaszał wymiotów, bólów brzucha, aft ani niewyjaśnionych bólów stawowych. Był aktywny fizycznie (regularne treningi). Cechował się dobrym apetytem. Masa ciała: 50. centyl, wzrost: 10.–25. centyl, wskaźnik masy ciała (*body mass index*, BMI): 50.–75. centyl.

W ciągu ostatnich trzech lat chłopiec był wielokrotnie hospitalizowany na oddziale chirurgii dziecięcej oraz na oddziale pediatrii w szpitalu powiatowym. Przeprowadzono u niego wielokrotne leczenie chirurgiczne zmiany okolicy pośladka lewego, stawiając kolejno diagnozy ropnia, torbieli pilonidalnej i przetok tej okolicy. Pomimo wielokrotnego nacinania zmian, sączkowania oraz kilkukrotnej antybiotykoterapii doustnej nie uzyskano poprawy. Zmiana na pośladku nie goiła się prawidłowo i występowało okresowe sączenie. Ponadto u chłopca pojawił się czyrak na skórze uda lewego, wyleczony skutecznie antybiotykiem doustnym (Amoksiklav). W badaniu przedmiotowym poza zmianą w okolicy pośladka lewego nie wykazywano odchyłań. W badaniach dodatkowych odnotowano: niewielki wzrost odczynu Biernackiego (OB) i stężenia białka C-reaktywnego (*C-reactive protein*, CRP) oraz nieznaczną niedokrwistość i nadpłytkowość. W kolonoskopii przeprowadzonej w znieczuleniu ogólnym nie uwidoczniiono żadnych nieprawidłowości. Obraz ultrasonograficzny (USG) brzucha i węzłów chłonnych pachwinowych prawidłowy. Z powodu dotychczas nieskutecznego leczenia przetok okolicy pośladka lewego zdecydowano o przyjęciu chłopca na oddział gastroenterologii w celu dalszej diagnostyki. Przy przyjęciu stan ogólny pacjenta był dobry. W badaniu przedmiotowym odnotowano pojedyncze zmiany trądzikowe na tułowiu; okolica zwieracza niezmienniona; na pośladku lewym widoczny założony seton; w okolicy nacięcia dyskretny obrzęk i wyczuwalne zgrubienie, tkliwe przy ucisku, oraz ślad ropnej wydzieliny; poza tym bez odchyłań. W badaniach dodatkowych: nieznaczne podwyższenie stężenia CRP, stężenie kalprotektyny 437,7 µg/g, w badaniu USG jamy brzusznej pogrubienie ściany jelita grubego w okolicy kątnicy.

W związku ze zgłaszanymi dolegliwościami bólowymi okolicy przetoki wykonano badanie USG tkanek miękkich, w którym uwidoczniiono formujący się ropień. Chłopca przekazano na oddział chirurgii w celu przeprowadzenia pilnej interwencji.

Następnie zaplanowano kolejne badania diagnostyczne: wykonano enterografię rezonansu magnetycznego (*magnetic resonance*, MR) [uwidoczniiono pogrubienie do około 0,5 cm ostatnich 5 cm ściany jelita krętego ze wzmocnieniem kontrastowym, mogące odpowiadać zmianom w przebiegu nieswoistego zapalenia jelit (*inflammatory bowel disease*, IBD), oraz zatarcie sygnału tkanki tłuszczowej w sąsiedztwie opisywanych zmian, mogące odpowiadać niewielkim zmianom naciekowym w przebiegu IBD], MR miednicy mniejszej (uwidoczniiono złożoną przetokę odbytniczą z ujściem wewnętrznym 3 cm od ujścia wewnętrznego odbytu oraz ujściem zewnętrznym w okolicy pośladka lewego; zmiany naciekowe tkanek miękkich krocza), gastroskopię (liczne nadżerki krwotoczne w okolicy wpustu i trzonu żołądka oraz w okolicy przedodźwiernikowej) i kolonoskopię (błona śluzowa odbytnicy i esicy z pojedynczymi nadżerkami aftowymi; poza tym błona śluzowa jelita grubego prawidłowa; zastawka krętniczno-kątnicza obrzęknięta,

prawdopodobnie zwężona; próba przejścia przez zastawkę nieudana). Podczas kolonoskopii pobrano wycinki do badania histopatologicznego (w błonie śluzowej jelita grubego przewlekły proces zapalny małego i średniego stopnia; bez charakterystycznego ziarninowania tkanki, typowego dla choroby Leśniowskiego–Crohna).

Na podstawie całości obrazu klinicznego ustalono rozpoznanie choroby Leśniowskiego–Crohna.

OMÓWIENIE

Warto zwrócić uwagę, że objawy w postaci zmian okołoodbytowych u dotychczas zdrowego, prawidłowo rozwijającego się, dobrze odżywionego i uprawiającego sport chłopca nie sugerują w pierwszej kolejności rozpoznania choroby Leśniowskiego–Crohna. Jednak przewlekłe utrzymywanie się zmian w tej okolicy, a także brak prawidłowego gojenia się mimo interwencji chirurgicznych oraz antybiotykoterapii doustnej powinny skłonić do poszerzenia diagnostyki w kierunku przewlekłych chorób zapalnych jelit. Istotne znaczenie ma również odpowiednio przeprowadzona diagnostyka. Prawidłowo wykonana kolonoskopia, w której nie uwidoczniło zmian w obrębie błony śluzowej, nie jest podstawą do wykluczenia choroby Leśniowskiego–Crohna ani do zaniechania dalszej diagnostyki. Konieczne jest przeprowadzenie badania endoskopowego górnego odcinka przewodu pokarmowego, w celu wykluczenia obecności zmian błony śluzowej. Warto zauważyć, że choroba Leśniowskiego–Crohna dotyczy całego przewodu pokarmowego, a więc zmiany w badaniach endoskopowych mogą być obecne zarówno w górnym, jak i dolnym jego odcinku. Kolejny ważny etap diagnostyki stanowią enterografia MR oraz badanie MR miednicy mniejszej w celu oceny zmian okołoodbytowych, które w przypadku opisywanego pacjenta pozwoliły na ustalenie rozpoznania mimo skąpych objawów klinicznych.

Po postawieniu diagnozy rozpoczęto leczenie, włączając mesalazynę. W związku z utrzymującą się czynną przetoką podjęto decyzję o intensyfikacji terapii – dołączono azatioprynę⁽⁷⁾, nie uzyskując jednak poprawy. W przypadku zmian okołoodbytowych niereagujących na leczenie chirurgiczne, antybiotykoterapię oraz leki immunosupresyjne istnieje możliwość zastosowania leków biologicznych, bez względu na stopień klinicznego nasilenia choroby zgodnie ze skalą PCDAI⁽⁸⁾. Po podaniu drugiej dawki infliksymabu u opisywanego chorego zaobserwowano późną reakcję niepożądaną: obrzęk powiek, uogólnioną pokrzywkę oraz drżenia kończyn. W związku z wystąpieniem wymienionych objawów podjęto decyzję o zakończeniu leczenia preparatem infliksymabu i włączeniu preparatu adalimumabu. Podczas kolejnych wizyt kontrolnych obserwowano stopniowe, prawidłowe gojenie się przetoki okolicy odbytu.

WNIOSKI

Obecnie odnotowuje się coraz większą liczbę przypadków nietypowego przebiegu choroby Leśniowskiego–Crohna. Celem niniejszej pracy jest zwrócenie uwagi na fakt, że przewlekłe/nawracające zmiany okołoodbytowe, mimo braku innych dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego, powinny skłaniać do wykonania pełnej diagnostyki w kierunku choroby Leśniowskiego–Crohna.

Podkreślenia wymaga znaczenie wczesnej, ukierunkowanej diagnostyki, która pozwoli uniknąć opóźnień w rozpoznaniu i dzięki temu zmniejszyć ryzyko wystąpienia powikłań. Niezmiernie istotna jest w tym procesie rola lekarza sprawującego podstawową opiekę nad pacjentem, kierującego go na badania dodatkowe i konsultacje specjalistyczne.

Konflikt interesów

Autrzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpływać na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo

1. Lee YA, Chun P, Hwang EH et al.: Clinical features and extraintestinal manifestations of Crohn disease in children. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2016; 19: 236–242.
2. Sawczenko A, Sandhu B: Presenting features of inflammatory bowel disease in Great Britain and Ireland. *Arch Dis Child* 2003; 88: 995–1000.
3. Palder SB, Shandling B, Bilik R et al.: Perianal complications of pediatric Crohn's disease. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 513–515.
4. Kelsen J, Baldassano RN: Inflammatory bowel disease: the difference between children and adults. *Inflamm Bowel Dis* 2008; 14 Suppl 2: S9–S11.
5. Levine A, Koletzko S, Turner D et al.; European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition: ESPGHAN revised Porto criteria for the diagnosis of inflammatory bowel disease in children and adolescents. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014; 58: 795–806.
6. Hyams JS, Ferry GD, Mandel FS et al.: Development and validation of a pediatric Crohn's disease activity index. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1991; 12: 439–447.
7. Lamireau T, Cezard JPM, Dabadie A et al.: Efficacy and tolerance of infliximab in children and adolescents with Crohn's disease. *Inflamm Bowel Dis* 2004; 10: 745–750.
8. Ruemmele FM, Veres G, Kolho KL et al.; European Crohn's and Colitis Organisation; European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease. *J Crohns Colitis* 2014; 8: 1179–1207.