

Alergia a la proteína de leche de vaca que simula enfermedad de Hirschsprung por los hallazgos en el enema de bario. Reporte de un caso

Juanita Higuera Carrillo¹  · Michelle Higuera² 

¹ Médica Residente de Pediatría Universidad El Bosque.

² Gastroenteróloga y hepatóloga pediátra. Magister en Educación Vocacional Colombia LASPGHAN. Profesor Asistente Universidad Nacional de Colombia y El Bosque. Directora del posgrado de Gastroenterología pediátrica Universidad El Bosque. Colombia.

Acta Gastroenterol Latinoam 2023;53(4):385-389

Recibido: 10/04/2023 / Aceptado: 15/11/2023 / Publicado online: 29/12/2023 / <https://doi.org/10.52787/agl.v53i4.318>

Resumen

Introducción. La alergia a la proteína de la leche de vaca puede tener múltiples manifestaciones clínicas. Algunos casos presentan inflamación del colon rectosigmoide con dismotilidad colónica secundaria, similar a la enfermedad de Hirschsprung. Estudios previos han destacado que la proporción de alergia a la proteína de leche de vaca en recién nacidos que presentan síntomas similares a los de la enfermedad de Hirschsprung es alta. **Objetivo.** Describir el caso clínico de una paciente con alergia a la proteína de leche de vaca, con síntomas e imagen en el enema de bario sugestiva de enfermedad de Hirschsprung. **Caso clínico.** Paciente nacida a término, previamente sana, que desde

las dos semanas de vida presenta episodios de regurgitación y a los tres meses empeoramiento de los síntomas con vómitos e irritabilidad. Al examen físico presenta hallazgos compatibles con alergia a la proteína de leche de vaca. Recibió lactancia materna exclusiva y se indica continuarla con dieta de exclusión a leche de vaca. A los tres días de iniciada, el cuadro empeora con emesis, por lo que se amplían los estudios por imágenes, con hallazgos que podrían haberse relacionado con enfermedad de Hirschsprung. Se realizó una biopsia endorrectal que descartó enfermedad de Hirschsprung. Se indicó suspender la lactancia y continuar con la fórmula a base de aminoácidos, con adecuada tolerancia, progresión de peso y talla, resolución de la xerodermia y de la distensión abdominal. **Conclusión.** En pacientes con distensión abdominal severa o hallazgos que simulan enfermedad de Hirschsprung, como diagnóstico diferencial debe evaluarse la alergia a la proteína de leche de vaca, siendo una entidad cada vez más frecuente, y se deben realizar pruebas diagnósticas apropiadas para determinar un diagnóstico. Para la confirmación del diagnóstico final de enfermedad de Hirschsprung, la biopsia endorrectal es lo indicado.

Correspondencia: Juanita Higuera Carrillo
Correo electrónico: juanitahiguera@gmail.com

Palabras claves. Alergia a la proteína de leche de vaca, enfermedad de Hirschsprung, dismotilidad colónica, proctocolitis alérgica.

Allergy to Cow's Milk Protein Simulating Hirschsprung's Disease Based on Barium Enema Findings. A Case Report

Summary

Introduction. Cow's milk protein allergy can have multiple clinical manifestations. Some cases present with inflammation of the rectosigmoid colon with secondary colonic dysmotility similar to Hirschsprung's disease. Previous studies have shown that the proportion of cow's milk protein allergy in newborns presenting with Hirschsprung's disease-like symptoms is high. **Aim.** To describe the clinical case of a patient with cow's milk protein allergy, with symptoms and barium enema imaging suggestive of Hirschsprung's disease. **Clinical case.** A term infant, previously healthy, with episodes of regurgitation since two weeks of life and worsening of symptoms with vomiting and irritability at three months of age. Physical examination revealed findings compatible with cow's milk protein allergy. She was exclusively breastfed and instructed to continue on a cow's milk exclusion diet. Three days after the onset of symptoms, her condition worsened with vomiting and the imaging studies were expanded with findings that could have been related to Hirschsprung's Disease. An endorectal biopsy was performed and Hirschsprung's disease was ruled out. It was indicated to discontinue breastfeeding and continue with the amino acid-based formula, with adequate tolerance, weight and height progression, resolution of xeroderma and abdominal distension. **Conclusion.** In patients with severe abdominal distension or findings simulating Hirschsprung's disease, cow's milk protein allergy should be considered as an increasingly common entity in the differential diagnosis, and appropriate diagnostic tests should be performed to establish the diagnosis. Endorectal biopsy is indicated to confirm the definitive diagnosis of Hirschsprung's disease.

Keywords. Cow's milk protein allergy, Hirschsprung's disease, colonic dysmotility, allergic proctocolitis.

Abreviaturas

APLV: Alergia a la proteína de la leche de vaca.

EH: Enfermedad de Hirschsprung.

PA: Proctocolitis alérgica.

IG E-FA: Alergia alimentaria mediada por IgE.

Introducción

La alergia a la proteína de la leche de vaca (APLV) tiene múltiples manifestaciones gastrointestinales que pueden presentarse con inflamación del colon rectosigmoide y dismotilidad colónica difícil de diferenciar de la enfermedad de Hirschsprung (EH).¹ Existen casos en los cuales se realiza un diagnóstico erróneo de EH sin encontrar alteración en ganglios del recto resecaado,² lo cual confirma la importancia de evaluar a la APLV en pacientes con síntomas gastrointestinales similares a los de la EH.^{1,2,3}

Asimismo, en menores de 6 meses existen manifestaciones clínicas como distensión abdominal severa, estreñimiento, mala ingesta oral y retraso en el crecimiento, que pueden estar causadas por diversos factores. Por lo tanto, una vez descartadas las causas anatómicas que pueden generar una obstrucción, se debería sospechar EH u otros trastornos como la pseudoobstrucción.⁴

Existen estudios que destacan que la proporción de alergia a la proteína de la leche de vaca en recién nacidos que presentan síntomas similares a los de la EH es mucho más alta de lo esperado.^{1,6,7} La PA es un trastorno inmunomediado que se caracteriza por la inflamación del colon rectosigmoide.^{8,9} Se han realizado estudios con el fin de determinar los factores clínicos asociados con PA y HD, describiéndose casos con síntomas de proctitis alérgica (PA) similares a los de la EH,^{4,5,10} teniendo en cuenta que una historia de eliminación normal de meconio dentro de las 48 horas de vida no excluye la posibilidad de EH.⁶

El objetivo de este estudio fue el de describir el caso clínico de un paciente con APLV, con síntomas e imagen en el enema de bario sugestivos de EH. Dado que existen hallazgos que simulan EH como diagnóstico diferencial, debe evaluarse la APLV, una entidad cada vez más frecuente, y se deben realizar enfoques diagnósticos y terapéuticos apropiados.

Caso clínico

Paciente nacida a término, sin antecedentes antenatales de importancia, cuyos padres, previo al estudio, realizan la firma del consentimiento informado. Desde las dos semanas de vida presenta múltiples episodios de regurgitación. A los tres meses empeoran los síntomas, agregándose vómitos e irritabilidad. Acude a urgencias, donde se realiza una ecografía de abdomen en búsqueda de hipertrofia del píloro, la cual fue difícil de realizar por interposición de asas. Al examen físico se evidencia xerodermia generalizada, deposiciones con moco y eritema perianal, por lo que se sospecha APLV.

La paciente recibía lactancia materna exclusiva, por lo cual inicialmente se indicó continuarla, con dieta de

exclusión de leche de vaca. Sin embargo, a los tres días de iniciada, empeora el cuadro clínico, con presencia de múltiples episodios eméticos e intolerancia a la vía oral. Se ampliaron los estudios, entre ellos una radiografía de abdomen, con imagen sugestiva de vólvulo intestinal. Se solicita una radiografía de colon por enema, en la que se observa una marcada distensión del colon sigmoide, con un índice rectosigmoideo menor a 1, hallazgo que podría relacionarse con EH (Figura 1). Posteriormente, se realiza una biopsia endorrectal, que reporta la presencia de células ganglionares e inervación morfológicamente usual.

Dada la evolución de la paciente y su compromiso clínico, se indica suspender la lactancia materna e iniciar fórmula a base de aminoácidos. Posteriormente, presenta una adecuada tolerancia a la vía oral, progresión de peso y talla, con resolución de la xerodermia y la distensión abdominal, por lo que se determina que los síntomas que presentó fueron por APLV.

Figura 1. Enema con bario con marcada distensión del colon sigmoide con índice rectosigmoideo menor a 1



Discusión

La APLV puede tener múltiples manifestaciones gastrointestinales, que se expresan como reacciones inmunomediadas a las proteínas alimentarias. Esto incluye a la alergia alimentaria mediada por IgE (IgE-FA), la

alergia alimentaria mixta IgE y no mediada por IgE y no IgE-GI-FA.^{1,11} Además, dichas manifestaciones pueden presentarse con inflamación del colon rectosigmoide y dismotilidad colónica, a veces difícil de diferenciar de la EH, entidad causada por una migración, proliferación, diferenciación y supervivencia defectuosas de las células de la cresta neural, que conduce a aganglionosis intestinal.¹²

Se han descrito casos de APLV en los cuales se realiza un diagnóstico erróneo de EH, sin encontrarse alteración en ganglios del recto resecado por biopsia, lo cual confirma la importancia de evaluar APLV en pacientes con síntomas gastrointestinales similares a los de la EH.^{1,2,3} Además, se ha descrito que la presencia de manifestaciones clínicas en menores de 6 meses, como distensión abdominal severa, estreñimiento, mala ingesta oral y retraso en el crecimiento, pueden estar causadas por diversos factores, por lo cual una vez descartadas las causas anatómicas que pueden generar una obstrucción mecánica por radiografía o ecografía abdominal, se debería sospechar EH u otros trastornos como la pseudoobstrucción.⁴

Existen casos reportados que describen síntomas de proctocolitis alérgica (PA) similares a los de la EH,^{4,5} teniendo en cuenta que una historia de eliminación normal de meconio dentro de las 48 horas de vida no excluye la posibilidad de EH.⁶ En estudios previos se ha destacado que la proporción de APLV en los recién nacidos que presentan síntomas similares a los de la EH es mucho más alta de lo esperado.^{1,6,7} Por lo tanto, el médico debería evaluar cuidadosamente al menor con distensión abdominal y realizar pruebas diagnósticas apropiadas para así proporcionar un enfoque y tratamiento adecuados.

Así es como Bloom y colaboradores reportaron los casos de cuatro lactantes con proctitis alérgica que tenían un estrechamiento irregular del recto y una zona de transición en el enema de bario, sin embargo, con células ganglionares normales confirmadas por biopsia rectal.¹³ Kawai y colaboradores reportaron un caso de APLV que presentó síntomas muy similares a la EH.⁷ Kubota y colaboradores describieron casos de recién nacidos con APLV con síntomas similares a los de la EH durante el período neonatal.¹ Por último, Jee Hyun Lee y colaboradores encontraron pacientes con PA que presentaban síntomas similares y hallazgos en el enema de bario consistentes con EH, mostrando que la incidencia de PA que simulaba EH era más alta de lo esperado.⁴

La proctocolitis alérgica es un trastorno inmunomediado que se caracteriza por la inflamación del colon

rectosigmoide.^{8,9} Se han realizado estudios con el fin de determinar los factores clínicos asociados con PA y EH. Se encontró que los pacientes con PA generalmente no tenían manifestaciones como vómitos en comparación con los grupos EH, y la ingesta oral deficiente fue más común en el grupo con EH.¹⁰

En relación con la fisiopatología, en la APLV existen diferentes rutas inmunológicas. Existe una respuesta inflamatoria dentro del colon rectosigmoide e infiltración principalmente de eosinófilos, los cuales son activados a través de citoquinas (IL-4, IL-5, IL-13 y TNF) por parte de linfocitos TH2 y células plasmáticas, promoviendo la producción de IgE y la degranulación de los eosinófilos, con la liberación de proteínas con efectos proinflamatorios,¹⁴ siendo estos considerados como factores predisponentes para que se presente dismotilidad colónica y estrechamiento espástico del recto inducido por el cambio inflamatorio inmunológico.⁴ Aunque hay pocas publicaciones en relación con los hallazgos radiológicos de la colitis alérgica, usualmente se ha evidenciado edema de la mucosa y estrechamiento de la luz colónica por engrosamiento de los pliegues del intestino delgado en el enema de bario similar a la EH.^{4,13}

Con relación al caso clínico, se observa que la paciente presentaba síntomas gastrointestinales y hallazgos al examen físico, con xerodermia generalizada, deposiciones con moco y eritema perianal, que hacían sospechar APLV, por lo cual se indicó dieta de exclusión de leche de vaca. A los tres días de iniciada la dieta, empeora el cuadro, por lo cual se amplían los estudios por imágenes, que mostraron una marcada distensión del colon sigmoides, que podría relacionarse con EH. Sin embargo, los hallazgos de la biopsia endorrectal descartaron EH, confirmando el diagnóstico de APLV tras iniciar fórmula a base de aminoácidos y observando la mejoría clínica presentada por la paciente.

Conclusión

En pacientes con distensión abdominal severa o hallazgos que simulan EH, como diagnóstico diferencial debe evaluarse la APLV, entidad cada vez más frecuentemente diagnosticada, y se deben realizar pruebas diagnósticas apropiadas para determinar un diagnóstico adecuado. Para la confirmación del diagnóstico final de EH, la biopsia endorrectal es fundamental.

Consentimiento para la publicación. Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de la paciente o sus padres, tutor o familiar, para la publicación de los datos y/o imágenes clínicas en beneficio de la ciencia. La copia del formulario de consentimiento se encuentra disponible para los editores de esta revista.

Propiedad intelectual. Los autores declaran que los datos y las figuras presentes en el manuscrito son originales y se realizaron en sus instituciones pertenecientes.

Financiamiento. Los autores declaran que no hubo fuentes de financiación externas.

Conflicto de interés. Los autores declaran no tener conflictos de interés en relación con este artículo.

Aviso de derechos de autor



© 2023 Acta Gastroenterológica Latinoamericana. Este es un artículo de acceso abierto publicado bajo los términos de la Licencia Creative Commons Attribution (CC BY-NC-SA 4.0), la cual permite el uso, la distribución y la reproducción de forma no comercial, siempre que se cite al autor y la fuente original.

Cite este artículo como: Higuera Carrillo J, Higuera M. Alergia a la proteína de leche de vaca que simula enfermedad de Hirschsprung por los hallazgos en el enema de bario. Reporte de un caso. Acta Gastroenterol Latinoam. 2023;53(4):385-389. <https://doi.org/10.52787/agl.v53i4.318>

Referencias

1. Kubota A, Kawahara H, Okuyama H, Shimizu Y, Nakacho M, Ida S, Nakayama M, Okada A. Cow's milk protein allergy presenting with Hirschsprung's disease-mimicking symptoms. J Pediatr Surg. 2006;41(12):2056-8. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2006.08.031. PMID: 17161204.
2. Umeda S, Kawahara H, Yoneda A, Tazuke Y, Tani G, Ishii T, Goda T, Hirano K, Ikeda K, Ida S, Nakayama M, Kubota A, Fukuzawa M. Impact of cow's milk allergy on enterocolitis associated with Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int. 2013;29(11):1159-63. DOI: 10.1007/s00383-013-3379-4. PMID: 23982385.
3. Mehr S, Kakakios A, Frith K, Kemp AS. Food protein-induced enterocolitis syndrome: 16-year experience. Pediatrics. 2009;123(3):e459-64. DOI: 10.1542/peds.2008-2029. Epub: 2 de febrero de 2009. PMID: 19188266.
4. Lee JH, Choe YH, Lee SK, Seo JM, Kim JH, Suh YL. Allergic proctitis and abdominal distention mimicking Hirschsprung's disease in infants. Acta Paediatr. 2007;96(12):1784-9. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2007.00536.x. Epub: 22 de octubre de 2007. PMID: 17953729.

5. Schimpl G, Uray E, Ratschek M, Höllwarth ME. Constipation and intestinal neuronal dysplasia type B: a clinical follow-up study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;38(3):308-11. DOI: [10.1097/00005176-200403000-00015](https://doi.org/10.1097/00005176-200403000-00015). PMID: 15076632.
6. Stallion A, Kou TD. Hirschsprung's disease. En: Wyllie R, Hyams JS. *Pediatric gastrointestinal and liver disease.* 2006. 3° edición, pp. 735-48. Filadelfia. Saunders Elsevier Inc.
7. Kawai M, Kubota A, Ida S, Yamamura Y, Yoshimura N, Takeuchi M, Nakayama M, Okuyama H, Oue T, Kawahara H, Okada A. Cow's milk allergy presenting Hirschsprung's disease-mimicking symptoms. *Pediatr Surg Int.* 2005;21(10):850-2. DOI: [10.1007/s00383-005-1546-y](https://doi.org/10.1007/s00383-005-1546-y). Epub: 21 de octubre de 2005. PMID: 16189674.
8. Businco L, Benincori N, Cantani A. Epidemiology, incidence and clinical aspects of food allergy. *Ann Allergy.* 1984;53(6 Pt 2):615-22. PMID: 6439077.
9. Sampson HA, Buckley RH, Metcalfe DD. Food allergy. *JAMA.* 1987 Nov;258(20):2886-90. PMID: 3312671.
10. Sicherer SH. Clinical aspects of gastrointestinal food allergy in childhood. *Pediatrics.* 2003;111(6 Pt 3):1609-16. PMID: 12777600.
11. Labrosse R, Graham F, Caubet JC. Non-IgE-Mediated Gastrointestinal Food Allergies in Children: An Update. *Nutrients.* 2020;12(7):2086. DOI: [10.3390/nu12072086](https://doi.org/10.3390/nu12072086). PMID: 32674427. PMCID: PMC7400851.
12. Klein M, Varga I. Hirschsprung's Disease-Recent Understanding of Embryonic Aspects, Etiopathogenesis and Future Treatment Avenues. *Medicina (Kaunas).* 2020;56(11):611. DOI: [10.3390/medicina56110611](https://doi.org/10.3390/medicina56110611). PMID: 33202966. PMCID: PMC7697404.
13. Bloom DA, Buonomo C, Fishman SJ, Furuta G, Nurko S. Allergic colitis: a mimic of Hirschsprung disease. *Pediatr Radiol.* 1999;29(1):37-41. DOI: [10.1007/s002470050530](https://doi.org/10.1007/s002470050530). PMID: 9880614.
14. Recio A, Carabaño I, Salcedo E, García C, Botija G, Valencia A. Colitis eosinofílica: hay que pensar en ella. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2019. Epub: 25 de mayo de 2020.