

LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA: DESDE LA CLÍNICA AL DIAGNÓSTICO

LUIS ORTIGOSA, M.D.*

RESUMEN

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es un trastorno caracterizado por una inflamación crónica del tubo digestivo, evolucionando en forma de brotes. Agrupa dos entidades clínicas, bien diferenciadas entre sí, pero relacionadas con la enfermedad de Crohn (EC) y la colitis ulcerosa (CU). La EC se caracteriza por una inflamación crónica y transmural, incluyendo todas las capas del intestino y puede llegar a afectar a uno o varios segmentos del tracto digestivo, con localización predominante en íleon terminal, colon y región perianal, siendo los tramos entre zonas afectadas histológicamente normales. La CU es una inflamación difusa del colon, con afectación siempre del recto, extendiéndose de manera continua y en sentido proximal. Habitualmente el proceso inflamatorio se localiza en mucosa/submucosa colónica. Ambos trastornos se acompañan de manifestaciones digestivas y extradigestivas en ocasiones articulares, mucocutáneas, hepatobiliares, nefrourológicas y oculares. Tienen un curso crónico, alternando fases de actividad con fases de latencia. El diagnóstico de la EII se apoya en criterios clínicos, endoscópicos, radiológicos e histopatológicos. El uso de distintos índices de actividad para estas enfermedades es de gran utilidad para un adecuado manejo terapéutico y control evolutivo.

Palabras clave: Enfermedad inflamatoria intestinal; Colitis ulcerosa; Enfermedad de Crohn; Índices pediátricos de actividad.

INTRODUCCIÓN

Bajo el término enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se incluyen dos entidades clínicas

* Médico Adjunto de Pediatría, Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil, Departamento de Pediatría, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife. Islas Canarias. Profesor Asociado de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de La Laguna, España.

Recibido para publicación diciembre 19, 20006

Aceptado para publicación febrero 1, 2006

SUMMARY

Inflammatory bowel disease (IBD) is a chronic disorder, characterized by an inflammation of the small and/or large bowel. IBD groups two clinic entities: Crohn's Disease (CD) and ulcerative colitis (UC). CD may affect to one or several parts of the digestive tube, including a transmural inflammation, mainly in the terminal ileum, colon and perianal region. Damaged areas are involved with normal areas, versus UC diffuse inflammation. UC is defined as a diffuse colonic inflammation (affecting always to rectum), and may be extending (continuously) over proximal colon. The inflammatory process is located to the colonic mucosa and submucosa. Both disorders may present digestive and extradigestive manifestations: including arthritis, muco-cutaneous, hepatobiliary, nephrourologic, and ocular affectation. Differential diagnosis between UC and CD is possible, with the help of a precise clinical record, laboratory findings, endoscopic, histopathologic and image techniques. Clinical use of Paediatric Activity Index Disease (PDAI) is a very useful tool for managing IBD.

Key words: Inflammatory bowel disease; Ulcerative colitis; Crohn's disease (CD). Pediatric Activity Index.

distintas, pero relacionadas, como son la colitis ulcerosa (CU) y la enfermedad de Crohn (EC). La experiencia clínica acumulada a lo largo de las dos últimas décadas, parece indicar que estos dos trastornos son diferentes entre sí; sin embargo, existen dudas y preguntas sobre si son enfermedades realmente distintas o partes de un mismo proceso con implicaciones en el concepto y manejo práctico de las mismas^{1,2}.

La CU se define como una inflamación difusa del colon, con afectación del recto y que se extiende de manera proximal y continua, localizándose el proceso inflamatorio habitualmente en mucosa y submucosa colónica. La

lesión histopatológica característica es la presencia de abscesos en las criptas, produciéndose un infiltrado inflamatorio en la lámina propia de neutrófilos, células plasmáticas y eosinófilos.

La EC es una inflamación crónica y transmural (afectando a todas las capas del intestino) que, a diferencia de la CU, puede comprometer a uno o varios segmentos del tracto digestivo, con predominio en íleon terminal, colon y región perianal, siendo histológicamente normales los tramos entre zonas.

En la mayoría de los casos se puede diferenciar la CU de la EC, reservándose el término de colitis indeterminada para las situaciones de colitis donde no se pueden reunir criterios que permitan una diferenciación clara entre CU y EC.

En la Tabla 1 se muestran algunas de las principales diferencias entre CU y EC. La incidencia de EII se ha elevado a lo largo de las dos últimas décadas, tanto en niños como en adultos, estimándose que sobre 25% y 30% de todos los pacientes diagnosticados de EII lo son antes de cumplir los 20 años³⁻⁶.

En los últimos años se han publicado diversos trabajos en los que se puede apreciar este notable aumento de incidencia y prevalencia de niños y adolescentes con EII, estimándose cifras de incidencia que oscilan entre 2.2 y 6.8 por 100,000, con diferencias significativas entre continentes, países y zonas geográficas, siendo diagnosticadas con más frecuencia en países desarrollados que en subdesarrollados o en vías de desarrollo, y dentro de los países industrializados son más comunes en zonas urbanas que en áreas rurales^{2,5-11}.

Por otro lado, tanto la CU como la EC en la infancia y adolescencia presentan unas peculiaridades que la diferencian de la presentación clínica en la edad adulta como²⁻⁴:

1. Trastornos en el crecimiento debidos a la propia enfermedad o asociados con el tratamiento farmacológico, siendo este aspecto único e importante en estas edades.
2. El curso evolutivo de una enfermedad diagnosticada en la infancia tiene el riesgo potencial de complicaciones a largo plazo, incluyendo malignización, cirugía, problemas con la calidad de vida, enfermedad

Tabla 1
Diferencias entre colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn

	<i>Colitis ulcerosa</i>	<i>Enfermedad de Crohn</i>
Localización	Predominio lado izquierdo	Ileon terminal y colon derecho
Dolor abdominal	Infrecuente	Frecuente
Megacolon tóxico	Sí	Infrecuente
Masa abdominal	Rara	Frecuente
Extensión inflamación	Mucosa y submucosa	Transmural
Distribución lesiones	Continua	Discontinua
Lesiones anales	10%-25%	75%-80%
Afectación del recto	Sí	No
Ileon terminal	10%-15%	30%
Mucosa	Ulcerada, sin fisuras granulomas	Ulceras pequeñas, con fisuras, lineales, en empedrado.
Serosa	Normal	Serositis
Estenosis fibrosas	Raras	Frecuentes
Fístulas espontáneas	Infrecuentes	10%-20%
Riesgo malignización	Discretamente elevado	Relativo
Recurrencias postcolectomía	Rara	70%

hepatobiliar y efectos secundarios con la medicación.

3. La realización de ensayos clínicos en Fase III con medicamentos en los que estén implicados niños, produce una dificultad y unas consideraciones éticas, por lo que la información acerca de las dosis óptimas de estos medicamentos y sus efectos secundarios en la infancia y adolescencia a veces son difíciles de obtener.

En relación con la patogénesis de la EII, se ha sugerido la existencia de factores genéticos en la susceptibilidad para padecer la enfermedad, concretamente en el cromosoma 16 (locus IBD1, que codifica para una proteína citoplasmática designada como NOD2/CARD15, en pacientes con EC pero no en CU, y en los cromosomas 3, 5, 7, 12, estando ligados estos factores genéticos con factores ambientales en la etiopatogenia de la EII^{1,12-17}. Sin embargo, la EII es un trastorno complejo, poligénico, que no puede ser explicado por un modelo simple mendeliano², interviniendo en su presentación factores de predisposición genética junto con factores medioambientales (bacterias intraluminales, infecciones) que interactúan con el sistema inmunoregulator presente en la mucosa gastrointestinal³.

Es importante hacer un adecuado diagnóstico diferencial entre EC y CU (Tabla 1), con base en criterios clínicos, endoscópicos (Tabla 2), radiológicos, analíticos e histopatológicos (Tabla 3). Actualmente hay consenso unánime que cualquier niño con sospecha de EII se debe someter a colonoscopia e ileoscopia con toma de biopsias y en los casos de sospecha de EC, endoscopia alta y estudio radiológico de intestino delgado².

Asimismo, es muy importante realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial con otras enfermedades que puedan confundirse con la EC o CU (sobre todo en los estadios iniciales de sospecha de EII), tal como señalamos en la Tabla 4, sin olvidar que en ocasiones pueden ir asociadas con otros trastornos autoinmunes, como colangitis esclerosante primaria, enfermedad celíaca, fibrosis pulmonar, lupus eritematoso sistémico, pancreatitis, poliartritis crónica¹⁸⁻²⁰.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS¹⁸⁻²⁶

La mayoría de los casos de EII presentan una tríada clínica característica por dolor abdominal, pérdida de peso y diarrea. Tanto en la CU como en la EC se encuentran síntomas digesti-

Tabla 2
Hallazgos endoscópicos en la colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn

Colitis ulcerosa
Mucosa eritematosa/granulosa/edematosa y friable
Úlceras
Inflamación continua (sin solución de continuidad)
Pseudopólipos y pólipos inflamatorios
Hemorragias
Pérdida de vascularización del patrón normal
Afectación del recto, sigma y colon (extensión variable)
Enfermedad de Crohn
Mucosa eritematosa/granulosa/edematosa/friable
Úlceras aftosas
Úlceras lineales y profundas
Imágenes en empedrado (islotos de mucosa normal entre úlceras)
Pseudopólipos y pólipos inflamatorios
Hemorragias
Fístulas
Carácter segmentario de la lesión (extensión variable, con recto habitualmente indemne)

Tabla 3
Hallazgos histopatológicos en la colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn

<p>Colitis ulcerosa</p> <ul style="list-style-type: none"> Inflamación exclusiva de mucosa y submucosa Presencia de microabscesos en el fondo de las criptas Depleción de células mucoides Hiperplasia linfoide Úlceras superficiales y continuas Distorsión de las criptas
<p>Enfermedad de Crohn</p> <ul style="list-style-type: none"> Inflamación transmural Presencia de granulomas no caseificantes en submucosa Agregados linfoides (sin centro germinal) Úlceras profundas y fisuras con infiltrado inflamatorio inespecífico Inflamación de carácter discontinuo, con zonas de mucosa sana entre zonas afectadas

Tabla 4
Diferencias en el diagnóstico inicial de enfermedad inflamatoria intestinal con otras enfermedades¹⁸

Signos y síntomas principales	Otras posibilidades diagnósticas
Dolor en fosa ilíaca derecha, con o sin masa palpable	Apendicitis, infección (<i>Campylobacter</i> , <i>Yersinia</i>), linfoma intestinal, invaginación, divertículo de Meckel, adenitis mesentérica, quiste de ovario
Dolor epigástrico o periumbucal	Enfermedad péptica, estreñimiento, colon irritable
Sangrado rectal, sin diarrea	Fisura rectal, pólipo intestinal, divertículo de Meckel
Diarrea sanguinolenta	Diarrea infecciosa (<i>Salmonella</i>), púrpura de Schölein-Henoch, síndrome hemolítico-urémico, Colitis postirradiación
Diarrea acuosa	Colon irritable, intolerancia alimenticia, diarrea aguda infecciosa, giardiasis
Enfermedad perianal	Grietas, fisuras, hemorroides, infección perianal estreptocócica, condilomas
Retraso del crecimiento	Endocrinopatía, enfermedad celíaca
Anorexia, Retraso ponderal	Anorexia nerviosa, enfermedad celíaca
Artritis	Colagenosis, artritis infecciosa
Hepatopatía	Hepatitis crónica (infecciosa, metabólica)

vos y manifestaciones extraintestinales, siendo la mayoría de ellos comunes para ambas enfermedades, sobre todo cuando la EC se limita al colon.

En el niño, además de los síntomas clínicos comunes para otras edades de la vida, se destaca que con frecuencia el retraso del crecimiento puede ser el primer signo de enfermedad, y en los adolescentes el retraso en la aparición de signos puberales; de ahí que ante la sospecha diagnóstica de EII en la infancia y adolescencia, se debe poner en marcha todos los mecanismos diagnósticos para confirmar la enfermedad lo antes posible y evitar la instauración de la malnutrición secundaria y el retraso en el crecimiento.

Enfermedad de Crohn. Las manifestaciones clínicas de la EC en la infancia y adolescencia varían enormemente, en función de la extensión y localización del proceso inflamatorio:

- **El retraso pondero estatural** es un signo muy frecuente, pudiendo pasar incluso años entre el comienzo de la sintomatología gastrointestinal y la pérdida de peso o el estacionamiento de la talla, acompañándose en muchas ocasiones de anemia como otro signo importante. En estos casos habría que saber hacer un preciso diagnóstico diferencial con la enfermedad celíaca.
- **El retraso de la maduración sexual** es otro signo que debe hacer sospechar que un adolescente o preadolescente puede estar afecto de una EC.
- **Anorexia, fiebre y pérdida de peso.**
- **Dolor abdominal recurrente**, que se puede localizar periumbilicalmente y ser de tipo cólico, aunque la localización más frecuente es a nivel de íleon terminal, no siendo raro que la EC debute remediando una apendicitis aguda, y que sea tras haber practicado la apendicectomía cuando se confirme el diagnóstico de EC.
- **Diarrea**, frecuentemente de tipo postprandial, pudiendo acompañarse de malestar abdominal y urgencia rectal.

- **Masa abdominal**, de forma que cuando se palpe una masa abdominal, y se acompañe de fiebre prolongada de origen poco claro, debe haber sospecha de una EC.
- **Enfermedad perianal/fístulas.** En otras ocasiones, la presencia de lesiones perianales (fisuras, fístulas, abscesos) también puede sugerir la existencia de una EC, presentándose de esta forma en 15% a 25% de niños y adolescentes.

Colitis ulcerosa. Muchos de los síntomas y signos clínicos señalados antes son superponibles a la CU (aunque no es habitual encontrar lesiones perianales y masas abdominales palpables). La CU tiende a una evolución clínica más complicada en la infancia que en la edad adulta, con una mayor posibilidad de pancolitis que de afectación limitada del colon, con mayores posibilidades de extensión proximal de la enfermedad localizada inicialmente y una mayor cifra de colectomía²⁵.

Los datos clínicos más relevantes en la infancia y adolescencia son los siguientes:

- **Diarrea mucosanguinolenta**, acompañada de tenesmo y urgencia al defecar.
- **Dolor abdominal**, de predominio hipogástrico, aunque su localización puede reflejar el segmento de colon que se encuentra afectado.
- **Anorexia, fiebre y pérdida de peso**, con disminución de la velocidad normal de crecimiento.

Manifestaciones extradigestivas²⁷⁻²⁹. En muchas ocasiones los niños y adolescentes con EII pueden presentar una serie de manifestaciones extradigestivas, que a veces coinciden en el tiempo con los síntomas digestivos y otras veces pueden preceder a los mismos, siendo las más frecuentes las manifestaciones mucocutáneas, oculares, articulares, óseas y hepáticas (Tabla 5):

- **Manifestaciones mucocutáneas:** el eritema nudoso (más frecuente en la EC que en la

Tabla 5
Manifestaciones extradigestivas de la EC y CU

1. Manifestaciones mucocutáneas (4-10%):

- Eritema nodoso
- Pioderma gangrenoso
- Estomatitis recidivantes

2. Manifestaciones oculares:

- Episcleritis y escleritis
- Uveítis
- Conjuntivitis

3. Manifestaciones osteoarticulares:

- Artritis colíticas o periféricas
- Artritis centrales: sacroileítis/espondilitis anquilosante
- Osteopatía hipertrófica: acropaquias, sinovitis, periostosis dolorosas

4. Manifestaciones hepatobiliares y pancreáticas:

- Esteatosis.
- Colangitis esclerosante/ pericolangitis.
- Hepatitis crónica.
- Pancreatitis crónica.

5. Otras manifestaciones:

- Manifestaciones hematológicas y vasculares: anemia hemolítica, arteritis de grandes vasos, trombosis venosa profunda.
- Manifestaciones pulmonares: bronquiectasias, alveolitis fibrosante, derrame pleural, vasculitis.
- Manifestaciones cardíacas: pericarditis, trastornos de conducción.
- Manifestaciones neurológicas: polineuritis, mononeuritis, mielitis transversa.
- Manifestaciones tiroideas: hipertiroidismo
- Manifestaciones nefrourológicas: nefrolitiasis, uropatía obstructiva, enfermedad fistulizante.

CU), sobre todo en la cara anterior de las piernas y el pioderma gangrenoso, aunque infrecuente en niños y adolescentes puede aparecer en forma de úlcera crónica e indolora. Entre 3% y 15% de niños puede haber estomatitis aftosa de repetición.

- **Manifestaciones oculares:** a menudo acompañando a otras manifestaciones extradigestivas, por lo general en forma de uveítis, que entre 25% y 30% de los casos son transitorias y asintomáticas y sólo en 1% a 2% van a presentar uveítis aguda. En otras

ocasiones se puede encontrar episcleritis, conjuntivitis, miositis orbitaria, úlceras corneales, vasculitis retiniana, cataratas y glaucoma.

- **Manifestaciones osteoarticulares:** con predominio de la afectación de grandes articulaciones (rodillas, tobillos, sacro), como artralgiyas y artritis no destructivas, frecuentes la sinovitis y el derrame articular. En otras ocasiones hay trastornos de la densidad mineral ósea. Las sacroileítis y la espondilitis anquilosante son raras en la edad pediátrica y aparecen casi siempre en sujetos HLA B27 (+).

- **Manifestaciones hepatobiliares:** Entre 10% y 15% de los casos de niños con EII presentan hipertransaminasemia en el curso evolutivo de la misma (ya sea por la propia enfermedad o secundaria al uso de medicamentos), y en ocasiones manifestación de dos cuadros crónicos graves, como son la hepatitis crónica activa o la colangitis esclerosante. También hay que destacar la presentación de litiasis biliar en muchos niños con EII.

- **Otras manifestaciones:** También se puede presentar afectación nefrourológica, en forma de nefrolitiasis, glomerulonefritis, uropatía obstructiva, absceso perirrenal y perivesical, fístulas enterovesicales. Afectación pulmonar como infiltrado granulomatoso, vasculitis pulmonar, alveolitis fibrosante, neuropatía intersticial.

DATOS DE LABORATORIO³⁰⁻⁴⁰

Al margen de una buena anamnesis y datos clínicos, existe una serie de exámenes complementarios de laboratorio de gran utilidad para el manejo y seguimiento de ambas enfermedades:

Reactantes de fase aguda. Reflejan inflamación tisular, inespecíficos en cuanto al proceso y localización, pero de gran ayuda para valorar la severidad de la enfermedad³⁰:

- Velocidad de sedimentación globular au-

mentada.

- Orosomucoide elevado.
- Trombocitosis.
- Aumento de la ferritina plasmática.
- Descenso de la hemoglobina plasmática y hematocrito.
- Disminución de la albúmina sérica.
- Aumento de la proteína C reactiva.

Marcadores serológicos pAnca y ASCA³¹⁻³⁶. Los pANCA (anticuerpos anticitoplasma perinuclear de los neutrófilos) son autoanticuerpos de clase IgG, que se detectan en 50% a 60% de los casos de CU, mientras que los ASCA (anticuerpos anti *Saccharomyces cerevisiae*) son marcadores asociados a la EC. La utilidad de estos marcadores serológicos es facilitar la diferencia entre EC y CU, y en muchas ocasiones van a permitir también una predicción de la evolución de la colitis indeterminada, de forma que existe una alta especificidad para CU cuando hay una prueba pANCA+/ASCA-, y una alta especificidad para colitis de EC con marcadores ASCA+/pANCA-.

Calprotectina fecal³⁷⁻⁴⁰. La calprotectina es un marcador inespecífico de inflamación y/o aumento de la permeabilidad intestinal con niveles aumentados en infecciones gastrointestinales, cáncer colorrectal, enteropatía por AINES y en la EII, reflejando la migración de neutrófilos a través de la mucosa intestinal inflamada hacia la luz. Durante los últimos años se ha preconizado su utilización como un nuevo marcador de EII, de manera que los niveles de calprotectina fecal se correlacionan tanto con la severidad de la inflamación intestinal, como con la extensión, sugiriéndose que la calprotectina fecal es un marcador que se altera tanto por la longitud del intestino afectado, como por la severidad de la inflamación.

TÉCNICAS DE IMAGEN⁴¹⁻⁴⁵

Durante los últimos años se han incorporado nuevas técnicas de imagen en el diagnóstico de la EII, además de los estudios radiográficos (Rx) convencionales, tanto Rx simples de abdo-

men o con contraste baritado (tránsito esófago-gastroduodeno-intestinal y enema opaco). La tomografía axial computadorizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN) sólo se deben utilizar en contadas excepciones, en casos seleccionados, no estando indicadas como pruebas diagnósticas de primera línea. La ecografía abdominal puede aportar información útil en casos de fibrosis de la pared intestinal y edema de mucosa⁴¹ y la gammagrafía con leucocitos marcados (Tc99 HMPAO)⁴², también es de utilidad en determinadas ocasiones, habiéndose preconizado una serie de ventajas para la utilización de esta última técnica:

- Prueba no invasiva, con baja dosis de radiación.
- Proporciona información sobre la extensión de la enfermedad intestinal y sobre localización extraintestinal.
- Permite identificar afectación de íleon terminal.
- Proporciona información semicuantitativa útil para evaluar y monitorizar la intensidad de la enfermedad.
- Permite ver intestino completo en un único estudio.
- Práctica y segura, incluso en niños con afectación grave de la enfermedad, siendo muy bien aceptada por los niños y de fácil interpretación, no requiriendo anestesia ni sedación, ni un procedimiento incómodo de preparación como para la colonoscopia.
- Alta correlación con la colonoscopia, siendo superior a la radiografía convencional y más económica que una sesión de colonoscopia.

A pesar de las utilidades reseñadas, las técnicas isotópicas para el estudio de la EII no están libres de controversia⁴³ y pueden presentar algunos inconvenientes:

- En EC no define detalles anatómicos (estenosis, fístula,).
- No permite la toma de muestras histológicas.
- Posible alteración de los resultados finales

si existe un sangrado rectal concomitante.
· Sólo disponible en centros que cuenten con servicio de medicina nuclear.

Para finalizar con estos comentarios acerca de los estudios de imagen con técnicas gamma-gráficas, hay que señalar que se continúa investigando en la implementación de estas técnicas no invasivas asociadas con SPECT y aunque estas técnicas no deben ni pueden sustituir a los estudios convencionales, sí son de gran utilidad en determinados casos, cuando los procedimientos habituales no se logran realizar⁴⁴⁻⁴⁵.

Endoscopia digestiva. El mejor método diagnóstico y que sigue constituyendo el patrón oro en las pruebas diagnósticas en la EII, lo constituye la endoscopia digestiva, porque además de permitir la observación directa de la afectación de la mucosa intestinal, se pueden obtener biopsias necesarias para realizar el estudio histopatológico de las lesiones observadas. En la Tabla 2 se reflejan las principales diferencias endoscópicas entre CU y EC. Hay que destacar que recientemente se ha desarrollado una cápsula endoscópica que permite realizar videoendoscopia en todo el intestino delgado y aunque tiene limitaciones para su uso en niños pequeños, además de que no se pueden tomar muestras para estudio histopatológico, cuando se perfecciona, su utilización puede representar un gran avance para la visualización de las zonas intestinales donde no se llega con el endoscopio convencional⁴⁶⁻⁴⁸.

Índices de actividad⁴⁹⁻⁵⁴. La utilización de índices de actividad en la EII es de gran ayuda para el manejo adecuado y el control de estas enfermedades, habiéndose propuesto numerosos puntajes para adultos, pero existen pocos validados y que sean de utilidad en edades pediátricas, siendo los más empleados el índice propuesto por Lloyd-Still⁴⁹ y sobre todo el PCDAI (*Pediatric Crohn's Disease Activity Index*)⁵⁰ para la EC, no existiendo acuerdo unánime de un índice de actividad para CU pediátrica.

El PCDAI se desarrolló y se validó en 1991,

habiéndose demostrado como una herramienta útil para estudios multicéntricos en niños y adolescentes con EC⁵¹⁻⁵³. El PCDAI analiza 11 variables: 3 basadas en datos de la historia clínica (dolor abdominal, número y aspecto de las deposiciones y estado general/capacidad funcional); otras 3 se refieren a datos de laboratorio (velocidad de sedimentación globular - VSG-, albúmina y hematocrito); y las 5 restantes valoran la exploración física (peso, examen del abdomen, talla, enfermedad perianal y manifestaciones extradigestivas) (Tabla 6).

Cada variable del PCDAI se valora en una escala de tres puntos (0, 5, 10), excepto para la VSG y el hematocrito que se valora en 0, 2.5 y 5. La puntuación total del PCDAI puede oscilar desde 0 a 100, indicando las puntuaciones más altas, un mayor índice de actividad inflamatoria de la enfermedad:

- PCDAI \leq 10: Remisión clínica
- PCDAI > 11 y ≤ 30 : Enfermedad leve
- PCDAI > 30 : Enfermedad moderada o grave

Recientemente se ha realizado una nueva validación del PCDAI, relacionándolo con una evaluación global médica (PGA: *physician global assessment*) en un estudio multicéntrico realizado en 18 centros de gastroenterología pediátrica de Estados Unidos y Canadá, confirmando la utilidad del PCDAI para el manejo y tratamiento de niños con EC⁵⁴.

El manejo de niños y adolescentes con EC o CU requiere en todos los casos una cuidadosa atención multidisciplinaria, en la que deben intervenir además del gastroenterólogo infantil, el pediatra de atención primaria que atiende habitualmente al niño o adolescente, el dietista/nutricionista, el radiólogo, patólogo, cirujano experto en la cirugía de EII, y en muchas ocasiones el equipo de salud mental que preste apoyo tanto al niño o adolescente como a la familia, de manera que con la colaboración de todo este equipo se conduzca al niño hacia la edad adulta con la mejor calidad de vida⁵⁵.

REFERENCIAS

1. Podolsky DK. Inflammatory bowel disease. *N Eng J Med* 2002; 347: 417-429.
2. Buller H, Chin S, Kirschner B, Kohn J, Markowitz J, Moore D, *et al.* Inflammatory bowel disease in children and adolescents: Working Group Report of the First World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35 (Suppl): 151-158.
3. Isaacs KL, Lewis JD, Sandborn WJ, Sands BE, Targan SR. State of the Art: IBD Therapy and Clinical Trials in IBD. *Inflamm Bowel Dis* 2005; 11 (Suppl): 3-12.
4. Ortigosa L. Enfermedad inflamatoria intestinal. En: *Enfermedades digestivas en niños*. 2ª ed. Velasco Benítez CA (ed.). Cali: Programa Editorial, Universidad del Valle; 2006+. p. 109-121.
5. Moyer MS. A collaborative effort to define the epidemiology of pediatric inflammatory bowel disease: what can we learn from children with early-onset disease. *J Pediatr* 2005; 146: 7-8.
6. Pappa HM, Semrin G, Walker TR, Grand RJ. Pediatric inflammatory bowel disease. *Curr Opin Gastroenterol* 2004; 20: 333-340.
7. Sawczenko A, Sandhu BK, Logan RFA, Jenkins H, Taylor CJ, Mian S, *et al.* Prospective survey of childhood inflammatory bowel disease in the British Isles. *Lancet* 2001; 357: 1093-1094.
8. Kugathasan S, Judd RH, Hoffmann RG, Heikenen J, Telega G, Khan F, *et al.* Epidemiologic and clinical characteristics of children with newly diagnosed inflammatory bowel disease in Wisconsin: a statewide population-based study. *J Pediatr* 2003; 143: 525-531.
9. Armitage EL, Aldhous MC, Anderson N, Drummond He, Riemersma RA, Ghosh S, *et al.* Incidence of Juvenile-Onset Crohn's Disease in Scotland: Association with Northern Latitude and Affluence. *Gastroenterology* 2004; 127: 1051-1057.
10. Hildebrand H, Finkel Y, Grahnquist L, Lindholm J, Ekblom A, Askling J. Changing pattern of paediatric inflammatory bowel disease in northern Stockholm 1990-2001. *Gut* 2003; 52: 1432-1434.
11. Heyman MB, Kirschner BS, Gold BD, Ferry G, Baldassano R, Cohen SA, *et al.* Children with Early-Onset Inflammatory Bowel Disease (IBD): Analysis of a pediatric IBD Consortium Registry. *J Pediatr* 2005; 146: 35-40.
12. Oliva-Hemker M, Fiocchi C. Etiopathogenesis of inflammatory bowel disease: the importance of the pediatric perspective. *Inflamm Bowel Dis* 2002; 8: 112-128.
13. Cohen MB, Seidman E, Winter H, Colletti RB, Kirschner B, Balistreri WF, *et al.* Controversies in pediatric inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis* 1998; 4: 203-227.
14. Russell RK, Drummond HE, Nimmo EE, Anderson N, Smith L, Wilson DC, *et al.* Genotype-phenotype analysis in childhood-onset Crohn's disease: NOD2/CARD15 Variants consistently predict phenotypic characteristics of severe disease. *Inflamm Bowel Dis* 2005; 11: 955-964.
15. Ohmen JD, Yang HY, Yamamoto KK, Zhao HY, Ma Y, Bentley LG, *et al.* Susceptibility locus for inflammatory bowel disease on chromosome 16 has a role in Crohn's disease, but not in ulcerative colitis. *Hum Mol Genet* 1996; 5: 1679-1683.
16. Satsangi J, Parkes M, Louis E, Hashimoto L, Kato N, Welsh K, *et al.* Two stage genome-wide searches in inflammatory bowel disease provide evidence for susceptibility loci on chromosomes 3, 7 and 12. *Nat Genet* 1996; 14: 199-202.
17. Tomer G, Ceballos C, Concepción E, Benkov KJ. NOD2/CARD15 variants are associated with lower weight at diagnosis in children with Crohn's disease. *Am J Gastroenterol* 2003; 98: 2479-2484.
18. Hyams JS. Enfermedad de Crohn. En *Clin Ped Norteam (edición española)*. *Gastroenterología Pediátrica I* 1996: 243-263.
19. Heikenen JB, Werlin SL, Brown CW, Balint JP. Presenting symptoms and diagnostic lag in children with inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis* 1999; 5: 158-160.
20. Suárez L, Prieto G, Varea V, Abad-Lacruz A, Gassull MA, Devesa JM. Enfermedad inflamatoria intestinal. Mesa de Trabajo de la Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica de la AEP. *Acta Pediatr Esp* 1991; 49: 255-270.
21. Armas H, Ortigosa L, Peña L, Zurita A. Enfermedad inflamatoria intestinal en niños canarios. *Acta Pediatr Esp* 1991; 49 (S4): 25.
22. Suárez L, Fuentes D. Enfermedad inflamatoria intestinal. En: *Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica*. Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Madrid: Ergon ed.; 2004. p. 177-191.
23. Mamula P, Telega GW, Markowitz JE, Brown KA, Russ PA, Piccoli DA, *et al.* Inflammatory bowel disease in children 5 years of age and

- younger. *Am J Gastroenterol* 2003; 97: 2005-2010.
24. Griffiths AM. Enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica: peculiaridades y objetivos específicos. *En: Enfermedad inflamatoria intestinal*. 2ª ed. Gassull MA, Gomollón F, Obrador A, Hinojosa J (eds.). Madrid: Doyma; 2003. p. 359-372.
 25. Kirschner BS. Colitis ulcerosa. *En Clin Ped Norteam (edición española). Gastroenterología Pediátrica I* 1996; 223-241.
 26. Aguilar-Diosdado JM, Argüelles Martín F. Enfermedad inflamatoria intestinal. *En: Manual de gastroenterología pediátrica*. Argüelles Martín F, Polanco Allué I (eds.). Granada: Editorial Comares; 1996. p. 269-284.
 27. Hyams JS. Extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994; 19: 7-21.
 28. López-San Román A. Manifestaciones extra-intestinales de la enfermedad inflamatoria intestinal. *En: Enfermedad inflamatoria intestinal*. 2ª ed. Gassull MA, Gomollón F, Obrador A, Hinojosa J (eds.). Madrid: Doyma; 2003. p.125-133.
 29. Peñalva M. Tratamiento de las manifestaciones extraintestinales más frecuentes. *En: Conductas de actuación en la enfermedad inflamatoria crónica intestinal*. 3ª ed. Hinojosa J, Nos P (eds.). Madrid: Doyma; 2003. p. 173-184.
 30. Solem CA, Loftus EV, Tremaine WJ, Harmsen WS, Zinsmeister AR, Sandborn WJ. Correlation of C-reactive protein with clinical endoscopic, histologic, and radiographic activity in inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis* 2005; 11: 707-712.
 31. Ruemmele F, Targan SR, Levy G, Dubinsky M, Braun J, Seidman EG. Diagnostic accuracy of serological assays in pediatric inflammatory bowel disease. *Gastroenterology* 1998; 115: 1006-1009.
 32. Hoffenberg EJ, Fidanza S, Sauaia A. Serologic testing for inflammatory bowel disease. *J Pediatr* 1999; 134: 447-452.
 33. Sandborn WJ. Serologic markers in inflammatory bowel disease: state of the art. *Rev Gastroenterol Disord* 2004; 4: 167-174.
 34. Beaven SW, Abreu MT. Biomarkers in inflammatory bowel disease. *Curr Opin Gastroenterol* 2004; 20: 318-327.
 35. Gupta A, Derbes C, Sellin J. Clinical Indications of the Use of antineutrophil cytoplasmic antibodies and anti-*Saccharomyces cerevisiae* antibodies in the evaluation of inflammatory bowel disease at an academic medical center. *Inflamm Bowel Dis* 2005; 11: 898-902.
 36. Zholudev A, Zurakowski D, Young W, Leichtner A, Bousvaros A. Serologic testing with ANCA, ASCA, and anti-OmpC in children and young adults with Crohn's disease and ulcerative colitis: diagnostic value and correlation with disease phenotype. *Am J Gastroenterol* 2004; 99: 2235-2241.
 37. Bunn SK, Bisset WM, Main MJC, Golden BE. Fecal calprotectin as a measure of disease activity in childhood inflammatory bowel disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 32: 171-177.
 38. Bjarnason I, Sherwood R. Fecal calprotectin: a significant step in the noninvasive assessment of intestinal inflammation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 33: 11-13.
 39. Bunn SK, Bisset WM, Main MJC, Gray ES, Olson S, Golden BE. Fecal calprotectin: validation as a noninvasive measure of bowel inflammation in childhood inflammatory bowel disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 33: 14-22.
 40. Armas H, Ortigosa L, Díez MV, Cabrera R, Peña L, Ramos JC, *et al.* Interés diagnóstico de la calprotectina fecal en enfermedad inflamatoria intestinal. *Colomb Med* 2005; 36 (Supl 1): 69-
 41. Scholbach TH, Herrero I, Scholbach J. Dynamic color doppler sonography of intestinal wall in patients with crohn disease compared with healthy subjects. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39: 524-528.
 42. Zurita A, Ortigosa L, Sequera M. Gammagrafía con leucocitos marcados con 99 MTc-HMPAO. *An Esp Pediatr* 1994; 57 (Supl): 53-54.
 43. Grahnquist L, Chapman SC, Hvidsten S, Murphy MS. Evaluation of 99 mTc-HMPAO leukocyte scintigraphy in the investigation of pediatric inflammatory bowel disease. *J Pediatr* 2003; 143: 48-53.
 44. Biancone L, Schillaci O, Capocetti F, Bozzi RM, Fina D, Petruzzello C, *et al.* Technetium-99m-HMPAO labeled leukocyte single photon emission computerized tomography (SPECT) for assessing Crohn's disease extent and intestinal infiltration. *Am J Gastroenterol* 2005; 100: 344-354.
 45. Lemberg DA, Issenman RM, Cawdron R, Green T, Mernagh J, Skehan SJ, *et al.* Positron emission tomography in the investigation of pediatric inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis* 2005; 11: 733-738.
 46. Iddan G, Meron G, Glukhovskiy A, Swain P. Wireless capsule endoscopy. *Nature* 2000; 405: 417.

47. Seidman EG. Wireless capsule video-endoscopy. An odyssey beyond the end of the scope. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 34: 333-334.
48. Arguelles-Arias F, Caunedo A, Romero J, Sánchez A, Rodríguez-Tellez M, Pellicer FJ, *et al.* The value of capsule endoscopy in pediatric patients with a suspicion of Crohn's disease. *Endoscopy* 2004; 36: 869-873.
49. Lloyd-Still J, Green OA. A clinical scoring system for inflammatory bowel disease in children. *Dig Dis Sci* 1979; 24: 620-624.
50. Hyams JS, Ferry GD, Mandel FS, Gryboski JD, Kibort PM, Kirschner BS, *et al.* Development and validation of a pediatric Crohn's disease activity index. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1991; 12: 439-447.
51. Kundhal PS, Critch JN, Zachos M, Otley AR, Stephens D, Griffiths AM. Pediatric Crohn disease activity index: responsive to short-term change. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 36: 83-89.
52. Loonen HJ, Griffiths AM, Merkus MP, Derkx HHF. A critical assessment of items on the pediatric Crohn's disease activity index. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 36: 90-95.
53. Shepanski MA, Markowitz JE, Mamula P, Hurd LB, Baldassano RN. Is an abbreviated pediatric Crohn's disease activity index better than the original? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39: 68-72.
54. Hyams J, Markowitz J, Otley A, Rosh J, Mack D, Bousvaros A, *et al.* Evaluation of the pediatric Crohn disease activity index: A prospective multicenter experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41: 416-421.
55. Baldassano R, Ferry G, Griffiths A, Mack D, Markowitz J, Winter H. Transition of the patient with inflammatory bowel disease from pediatric to adult care: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 34: 245-248.