

## Concepto actual y aspectos clínicos de la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa

Luis Ortigosa, M.D.\*

### RESUMEN

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) agrupa dos entidades clínicas bien diferenciadas entre sí, la colitis ulcerosa (CU) y la enfermedad de Crohn (EC). La CU se caracteriza por una inflamación difusa del colon, con compromiso del recto, que se extiende de manera proximal y continua. El proceso inflamatorio habitualmente se localiza en la mucosa y la submucosa colónica. La EC es una inflamación crónica y transmural, que afecta todas las capas del intestino y puede llegar a incluir a uno o varios segmentos del tracto digestivo, con localización predominante en íleon terminal, colon y región perianal. Los tramos entre zonas afectadas histológicamente son normales. Ambos trastornos se acompañan de manifestaciones tanto digestivas como extradigestivas en ocasiones: articulares, mucocutáneas, hepatobiliares, nefro-urológicas y oculares principalmente. Tienen un curso crónico, donde se alternan fases de actividad con fases de latencia. Generalmente, con una buena anamnesis, y la ayuda de datos clínicos, analíticos, endoscópicos, histopatológicos y de distintas técnicas de imagen se puede llegar a un diagnóstico diferencial entre CU y EC. Los índices de actividad de la enfermedad son de gran utilidad para el adecuado control evolutivo.

**Palabras clave:** Enfermedad inflamatoria intestinal (EII); Colitis ulcerosa (CU); Enfermedad de Crohn (EC); Índices de actividad pediátricos.

Bajo el término enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se incluyen dos entidades clínicas distintas, pero relacionadas, la colitis ulcerosa (CU) y la enfermedad de Crohn (EC). La experiencia clínica acumulada a lo largo de las dos últimas décadas fundamentalmente parece indicar que estos dos trastornos son diferentes entre sí, aunque existen dudas y preguntas sobre si son entidades realmente distintas, o partes de un mismo proceso con implicaciones en su concepto y en su manejo práctico<sup>1,2</sup>.

La CU se define como una inflamación difusa del colon, con compromiso 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, con un infiltrado inflamatorio de neutrófilos, células plasmáticas y eosinófilos en la lámina propia.

La EC es una inflamación crónica y transmural (que

comprende a todas las capas del intestino) y que, a diferencia de la CU, puede afectar a uno o varios segmentos del tracto digestivo, con compromiso predominante en íleon terminal, colon y región perianal. Los tramos entre las zonas afectadas histológicamente son normales.

En la mayoría de los casos se puede diferenciar la CU de la EC. Se reserva el término de *colitis indeterminada* para las situaciones de colitis en las que no se pueden reunir criterios que permitan una diferenciación clara entre CU y EC<sup>1-4</sup>. En el Cuadro 1 se muestran algunas de las principales diferencias entre CU y EC.

A fin de comprender mejor la descripción de la CU y EC se manejan una serie de términos, utilizados indistintamente para cada una de ellas, y que van a servir tanto en una mejor comprensión de estas enfermedades, como en la evaluación de la respuesta al tratamiento médico y/o quirúrgico, y cuya definición puede ayudar a la hora de pretender unificar los criterios que se han de seguir para un mejor control de los niños y adolescentes con EII<sup>3</sup>:

1. **Severidad.** La severidad, o gravedad de la enfermedad, se refleja por el estado sintomático del niño o adolescente, y se puede valorar mediante una serie de índices clínicos, que se comentarán más adelante al describir los aspectos clínicos de cada una de las entidades.
2. **Actividad.** La actividad de la EC y CU se puede medir por

\* Profesor Asociado, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de La Laguna, Tenerife y Médico Adjunto de Pediatría, Unidad de Gastroenterología Infantil, Departamento de Pediatría, Hospital Universitario Ntra Sra de Candelaria, Tenerife. Recibido para publicación diciembre 1, 2004  
Aprobado para publicación enero 28, 2005

el grado y extensión de la alteración morfológica, o de forma alternativa por el estado nutricional o serológico del paciente.

3. **Recurrencia.** La recurrencia de la enfermedad se puede considerar como la reaparición de nueva enfermedad (macroscópica), después de la resección quirúrgica “curativa”.
4. **Recidiva.** El término recidiva se utilizará para definir la reaparición de los síntomas después de un período de inactividad de la enfermedad.
5. **Remisión.** La palabra remisión se usa para considerar la desaparición de los síntomas de la enfermedad; puede ser remisión clínica, endoscópica e/o histológica.
6. **Refractariedad.** El concepto de refractariedad en la EII hace referencia a la no respuesta al tratamiento médico instaurado:

. En la CU se define para las formas distales como “*la persistencia de enfermedad activa, valorada clínica, bioquímica, endoscópica y/o anatomopatológicamente, tras tratamiento con sulfazalacina y/o 5-ASA oral, con o sin enemas de hidrocortisona, enemas de 5-ASA y/o metilprednisolona oral, durante 4-6 semanas*”. En el brote severo de CU la no remisión tras 7-10 días de tratamiento con 1-1.5 mg/kg peso de prednisona.

. En la EC, el concepto de refractariedad difiere de si la localización es cólica, íleo/cólica, o ileal/yeyunal, de forma que para los primeros casos se puede extrapolar lo establecido para la CU, mientras que para las localizaciones ileales y yeyunales, el concepto de refractariedad se refiere a la persistencia de actividad inflamatoria después de 1 mes de iniciado el tratamiento esteroideo con prednisona (dosis de 1-1.5 mg/kg/día) o sus dosis equivalentes de otros esteroides.

La incidencia de EII ha ido en aumento a lo largo de las dos últimas décadas, tanto en niños como en adultos; se estima que sobre 25% y 30% de todos los pacientes diagnosticados con EII lo son antes de cumplir 20 años<sup>5,6</sup>.

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, con más casos de EC que de CU, cuyas cifras de incidencia oscilan entre 2.2 y 6.8 por 100.000, con diferencias significativas entre continentes, países y zonas geográficas<sup>2,5-11</sup>.

Por otro lado, tanto la CU como la EC en la infancia y la adolescencia presentan unas peculiaridades que la diferencian de la presentación clínica en el adulto<sup>2,4</sup>:

- Trastornos en el crecimiento, debidos a la propia enfermedad, o asociados con el tratamiento farmacológico; este aspecto es único e importante en estas edades.
- El curso evolutivo de una enfermedad diagnosticada en

la infancia tiene el riesgo potencial de complicaciones a largo plazo, que incluyen: malignización, cirugía, problemas con la calidad de vida, enfermedad hepatobiliar y efectos secundarios con la medicación.

- La realización de ensayos clínicos en Fase III con medicamentos, en los que estén comprometidos niños tiene 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 EII, 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, donde se ligan estos factores genéticos con factores ambientales en la etiopatogenia de la EII<sup>1,12-17</sup>.

Es importante hacer un adecuado diagnóstico diferencial entre EC y CU (Cuadro 1), con base en criterios clínicos, endoscópicos (Cuadro 2), radiológicos, analíticos e histopatológicos (Cuadro 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 delgado<sup>2</sup>.

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), como se indica en el Cuadro 4, sin olvidar que en ocasiones se pueden asociar otros trastornos autoinmunes, como colangitis esclerosante primaria, enfermedad celíaca, fibrosis pulmonar, lupus eritematoso sistémico, pancreatitis, poliartritis crónica<sup>10,18-20</sup>.

Al margen de una buena anamnesis y obtención de datos clínicos, hay 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; son inespecíficos en cuanto al proceso y localización, pero de gran ayuda para valorar la severidad de la enfermedad:
  - Velocidad de sedimentación globular aumentada
  - 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.

**Cuadro 1**  
**Principales diferencias entre colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn**

	Colitis ulcerosa	Enfermedad de Crohn
Localización	Predominio lado izquierdo	Íleon 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%
Compromiso del recto	Sí	No
Íleon terminal	10%-15%	30%
Mucosa	Ulcerada, sin fisuras, granulomas	Úlceras 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%

**Cuadro 2**  
**Hallazgos endoscópicos en la colitis ulcerosa y en la 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  
Compromiso 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)

- **Marcadores serológicos pAnca y ASCA.** Los pANCA (anticuerpos anticitoplasma perinuclear de los neutrófilos) son autoanticuerpos de clase IgG, que se descubren en 50% a 60% de los casos de CU, mientras que los ASCA (anticuerpos anti-*Saccharomyces cerevisiae*) son marcadores asociados con la EC. La utilidad de estos marcadores serológicos consiste en que pueden 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 hay una alta especificidad para CU cuando se tiene una prueba pANCA+/ ASCA -, y una alta especificidad para colitis de EC con prueba ASCA+/pANCA<sup>21-26</sup>.

**Cuadro 3**  
**Hallazgos histopatológicos en la colitis ulcerosa y en la enfermedad de Crohn**

**Colitis ulcerosa**

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

**Enfermedad de Crohn**

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

- **Calprotectina fecal.** La calprotectina es un marcador inespecífico de inflamación y/o aumento de la permeabilidad intestinal que puede encontrar niveles aumentados en infecciones gastrointestinales, cáncer colorrectal, enteropatía por Aines y en la EII, y refleja la migración de neutrófilos a través de la mucosa intestinal inflamada hacia la luz.

Durante los últimos años se ha venido preconizando 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, y se sugiere que la calprotectina fecal es un marcador que se altera tanto por la longitud del intestino afectado, como por la severidad de la inflamación<sup>27-31</sup>.

Durante los últimos años se han incorporado nuevas técnicas de imagen en el diagnóstico de la EII, además de los

Cuadro 4

## Principales diferencias en el diagnóstico inicial de colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn y otras enfermedades\*

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 Sangrado rectal, sin diarrea Diarrea sanguinolenta	Enfermedad péptica, estreñimiento, colon irritable Fisura rectal, pólipo intestinal, divertículo de Meckel Diarrea infecciosa ( <i>Salmonella</i> ), púrpura de Schölein-Henoch, síndrome hemolítico-urémico, colitis post-irradiación
Diarrea acuosa	Colon irritable, intolerancia alimenticia, diarrea aguda infecciosa, giardiasis
Enfermedad perianal	Grietas, fisuras, hemorroides, infección perianal estreptocócica, condilomas
Retraso del crecimiento Anorexia, retraso ponderal Artritis Hepatopatía	Endocrinopatía, enfermedad celíaca. Anorexia nervosa, enfermedad celíaca. Colagenosis, artritis infecciosa. Hepatitis crónica (infecciosa, metabólica).

\* Tomado y modificado de Hyams JS<sup>18</sup>

estudios radiográficos (rayos X) convencionales, tanto rayos X simples de abdomen, 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, pues no están 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 mucosa<sup>32</sup> y la gammagrafía con leucocitos marcados (Tc99 HMPAO)<sup>33</sup>, también puede ser de utilidad en determinadas ocasiones, pues se ha preconizado una serie de ventajas para el empleo de esta última técnica:

- Prueba no invasiva, con baja dosis de radiación.
- Proporciona informes sobre la extensión de la enfermedad intestinal y sobre localizaciones extraintestinales.
- Permite identificar compromiso 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 compromiso grave de la enfermedad, siendo muy bien aceptada por los niños y de fácil interpretación
- Alta correlación con la colonoscopia, pues es superior a la radiografía convencional, y más barata que una sesión de colonoscopia.

A pesar de las utilidades reseñadas, las técnicas isotópicas para el estudio de la EII no están libres de controversia<sup>34</sup> y pueden presentar algunos inconvenientes:

- No define detalles anatómicos (estenosis, fistulas, en EC).

- 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 gammagráficas, hay que señalar que se continúa el estudio en la ejecución de estas técnicas no invasivas asociadas con SPECT<sup>35</sup>.

El mejor método diagnóstico, y que constituye el patrón de oro en las pruebas diagnósticas para la EII, es la endoscopia digestiva, pues además de permitir la observación directa del compromiso en la mucosa intestinal, se pueden obtener las biopsias necesarias para el estudio histopatológico de las lesiones encontradas. En el Cuadro 2 se reflejan las principales diferencias endoscópicas entre CU y EC. Se debe destacar que recientemente se ha desarrollado una cápsula endoscópica que permite realizar video-endoscopia 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 perfeccione su empleo quizá va a representar un gran avance para visualizar las zonas intestinales donde no se puede llegar con el endoscopio convencional<sup>36-38</sup>.

El uso de índices de actividad en la EII es de gran ayuda para el adecuado manejo y control de estas enfermedades. Se han propuesto numerosos patrones para adultos, pero hay pocos validados y que sean de utilidad en edades pediátricas. Los más empleados son el índice propuesto por Lloyd-Still<sup>39</sup> y principalmente el PDAI (*pediatric Crohn's disease activity index*)<sup>40</sup> para la EC. No hay acuerdo unánime sobre

un índice de actividad para CU en niños.

El PCDAI se desarrolló y se validó en 1991, pues se demostró como una herramienta útil para estudios multicéntricos en niños y adolescentes con EC<sup>41</sup>. El PCDAI analiza 11 variables (3 basadas en datos clínicos, 3 en datos analíticos y las 5 restantes en la exploración física) (Cuadro 5). Recientemente se han propuesto modificaciones para un patrón más reducido, con igual índice de reproductibilidad<sup>42-43</sup>.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Tanto en la CU como en la EC se pueden encontrar síntomas *digestivos* y manifestaciones *extraintestinales*, que son comunes, en su mayoría, para ambas enfermedades, sobre todo cuando la EC se limita al colon. En el niño, además de los síntomas clínicos frecuentes para otras edades de la vida, se debe destacar que el retraso del crecimiento puede ser el primer signo de enfermedad, y en los adolescentes el retraso en la aparición de los signos de la pubertad<sup>18-20,44-49</sup>.

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

- El **retraso en el peso en la estatura** es un signo muy frecuente; incluso pueden pasar años entre el comienzo de la sintomatología gastrointestinal y la pérdida de peso o el estacionamiento de la talla. Esto se acompaña en muchas ocasiones de **anemia** como otro signo importante. En casos así habría que hacer un diagnóstico diferencial preciso con la enfermedad celíaca.

- El **retraso de la madurez sexual** es otro signo que debe hacer sospechar que un adolescente o preadolescente puede estar afectado de la EC.

- Anorexia, fiebre y pérdida de peso.

- **Dolor abdominal recurrente**, que se puede localizar en la zona periumbilical, y ser de tipo cólico, aunque la localización más frecuente es a nivel de íleon terminal; pero no es raro que la EC se inicie como una apendicitis aguda, y que después de la apendicectomía se confirme el diagnóstico de EC.

- **Diarrea**, frecuente de tipo postprandial; se puede acompañar de malestar abdominal y urgencia rectal.

- **Masa abdominal**, cuando se palpe una masa abdominal, y se acompañe de fiebre prolongada de origen poco claro, se debe sospechar que se está frente a una EC.

- **Enfermedad perianal/fistulas**. En otras ocasiones, la presencia de lesiones perianales (fisuras, fistulas, abscesos)

también puede sugerir la existencia de una EC, pues se manifiesta 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 compromiso limitado del colon, con mayores posibilidades de extensión proximal de la enfermedad localizada inicialmente y una mayor cifra de colectomía<sup>19</sup>.

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

- **Diarrea mucosanguinolenta**, acompañada generalmente 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 EXTRADIGESTIVAS

En muchas ocasiones los niños y adolescentes con EI 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 (Cuadro 6)<sup>20,45,47,50-52</sup>:

- **Manifestaciones mucocutáneas:** el *eritema nodoso* (más frecuente en la EC que en la CU), sobre todo en la cara anterior de las piernas y el *pioderma gangrenoso*, aunque raro en niños y adolescentes puede aparecer en forma de úlcera crónica e indolora. En 3% a 15% de niños puede haber *estomatitis aftosa* de repetición.

- **Manifestaciones oculares:** a menudo acompañan a otras manifestaciones extradigestivas, generalmente en forma de *uveítis*, que en 25% a 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 de la córnea, vasculitis retiniana, cataratas y glaucoma.

- **Manifestaciones osteoarticulares:** con predominio de compromiso en grandes articulaciones (rodillas, tobillos, sacro); se pueden presentar como artralgias y artritis no destructivas, son frecuentes la sinovitis y el derrame articular. En otras ocasiones hay trastornos de la densidad mineral

**Cuadro 5**  
**Índice de actividad de la enfermedad de Crohn en niños (PCDAI)\***

<b>1. Historia clínica</b> (recuerdo de una semana)				
<i>Dolor abdominal</i>				
Ninguno				0
Leve, de corta duración, no interfiere con la actividad normal				5
Intenso, de larga duración, afecta la actividad normal, nocturno				10
<i>Deposiciones (por día)</i>				
0-1 deposiciones líquidas, son ausencia de sangre				0
Hasta 2 deposiciones semi-blandas con sangre, o 2-5 deposiciones líquidas				5
Sangrado abundante o > deposiciones líquidas o diarrea nocturna				10
<i>Estado general y capacidad funcional</i>				
Bueno. Actividad no limitada				0
Regular. Dificultades ocasionales para mantener las actividades habituales				5
Muy deficiente. Limitaciones frecuentes de las actividades.				10
<b>2. Analítica</b>				
<i>Velocidad de sedimentación globular (en mmm/h)</i>				
< 20				0
20-50				2.5
> 50				5
<i>Albúmina (g/l)</i>				
> 35				0
31-34				5
< 30				10
<i>Hematócrito (%)</i>				
< 10 años	Varón 11-14 años	Varón 15-19 años	Mujer 11-19 años	
> 33	>35	>37	>34	0
28-32	30-34	32-36	29-33	2-5
< 28	>30	<32	<29	5
<b>3. Exploración</b>				
<i>Peso</i>				
Aumento de peso, peso estable voluntario o adelgazamiento				0
Peso estable involuntario, adelgazamiento de 1 a 9%				5
Adelgazamiento > 10 %				10
<i>Abdomen</i>				
No se observan masas abdominales ni dolor con la palpación				0
Dolor con la palpación o masas abdominales sin dolor con la palpación				5
Dolor con la palpación, contractura abdominal o masa abdominal definida				10
<i>Talla (completar sólo al diagnóstico)</i>				
Disminución de menos de una escala* (* 1 escala = 2 percentiles)				0
Disminución de 1 a 2 escalas				5
Disminución de mas de 2 escalas				10
<i>Talla (completar sólo durante el seguimiento)</i>				
Velocidad de crecimiento > - 1 DE				0
Velocidad de crecimiento < - 1 DE o > - 2DE				5
Velocidad de crecimiento > - 2 DE				10
<i>Enfermedad perirrectal</i>				
No. Colgajos o papilomas cutáneos asintomáticos				0
1-2 fístulas indoloras, drenaje, sin dolor con la palpación				5
Fístulas activas, drenaje, dolor con la palpación o absceso				10
<i>Manifestaciones extraintestinales</i>				
No				0
1				5
2 ó mas				10
PCDAI Puntuación total (0 a 100)				

PCDAI > 30: Enfermedad moderada o grave    PCDAI > 11 y < 30 : Enfermedad leve    PCDAI < 10 Remisión clínica

\* Tomado de Hyams JS, Ferry GD, Mandel FS, *et al.*<sup>40</sup>

**Cuadro 6**  
**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 colícticas o periféricas.
  - Artritis centrales: sacroileítis/espondilitis anquilosante.
  - Osteopatía hipertrófica: acropaquias, sinovitis, periostosis dolorosas.
- 4. Manifestaciones hepato biliares 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 nefro-urrológicas: nefrolitiasis, uropatía obstructiva, enfermedad fistulizante.

ósea. Las *sacroileítis* y la *espondilitis anquilosante* son raras en la edad pediátrica, y aparecen por lo general en sujetos HLA B27 (+).

- **Manifestaciones hepato biliares:** Entre 10% y 15% de los casos de niños con EII pueden presentar hipertransaminasemia en el curso evolutivo de la misma (ya sea por la propia enfermedad, o secundaria al uso de medicamentos), y en ocasiones puede haber dos cuadros crónicos graves, como 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 *compromiso nefrourológico*, en forma de nefrolitiasis, glomerulonefritis, uropatía obstructiva, absceso perirrenal y perivesical, fistulas enterovesicales. *Compromiso pulmonar*, como infiltrado granulomatoso, vasculitis pulmonar, alveolitis fibrosante, neuropatía intersticial.

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, el patólogo, el 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. Por tanto, con la colaboración de todo este equipo se conduzca al niño hacia la edad adulta con la mejor calidad de vida<sup>53</sup>.

## SUMMARY

Inflammatory Bowel Disease (IBD) groups two clinic entities: Ulcerative colitis (UC) and Crohn's disease (CD). 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. CD may affect to one or several parts of the digestive tube, including a transmural inflammation, mainly on the terminal ileum, colon and perianal region. Damaged areas are mixed with normal areas, versus UC diffuse inflammation. Both disorders may present digestive and extradigestive manifestations. These comprehend arthritis, mucocutaneous signs, hepatobiliary, nephrourologic, and ocular symptoms, mainly. Differential diagnosis between UC and CD is possible, with the help of a precise clinical record, laboratory findings, endoscopic, histopathologic and image techniques. Activity index disease is a very useful tool for managing IBD.

**Key words:** Inflammatory bowel disease (IBD);  
Ulcerative colitis (UC); Crohn's disease (CD);  
Pediatric activity.

## REFERENCIAS

1. Podolsky DK. Inflammatory bowel disease. *N Eng J Med* 2002; 347: 417-429.
2. Buller H, Chin S, Kirschner B, *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 (Supl): 151-158.
3. Obrador A, Riera J. Definiciones. En Gassull MA, Obrador A, Chantar C (eds.). *Enfermedad inflamatoria intestinal*. Barcelona: JR Prous Ed.; 1994. p. 1-12.
4. Ortigosa L. Enfermedad inflamatoria intestinal. En Velasco CA (ed.) *Enfermedades digestivas en niños*. Cali: Programa Editorial Universidad del Valle; 2003. p. 71-78.
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, *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, *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, *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, *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, *et al.* Controversies in pediatric inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis* 1998; 4: 203-227.
  14. Hugot JP, Laurent-Puig P, Rousseau-Gower C, *et al.* Mapping of a susceptibility locus for Crohn's disease on chromosome 16. *Nature* 1996; 40: 572-574.
  15. Ohmen JD, Yang Hy, Yamamoto KK, *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, *et al.* Two stage genome-wide search in inflammatory bowel disease provides evidence for susceptibility loci on chromosomes 3, 7 and 12. *Nat Genet* 1996; 14: 199-202.
  17. Tomer G, Ceballos C, Concepción E, *et al.* 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. *Clin Pediatr N Am* 1996; 1: 243-263.
  19. Kirschner BS. Colitis ulcerosa. *Clin Pediatr N Am* 1996; 1: 223-241.
  20. Aguilar-Diosdado JM, Argüelles-Martín F. Enfermedad inflamatoria intestinal. En Argüelles-Martín F, Polanco-Allué I (eds.). *Manual de gastroenterología pediátrica*. Granada: Editorial Comares; 1996. p. 269-284.
  21. Quinton JF, Sendid B, Reumaux D, *et al.* Anti-*Saccharomyces cerevisiae* mannan antibodies combined with antineutrophil cytoplasmic autoantibodies in inflammatory bowel disease: prevalence and diagnostic role. *Gut* 1998; 42: 788-791.
  22. Ruemmele F, Targan S, Levy G, *et al.* Diagnostic accuracy of serological assays in pediatric inflammatory bowel disease. *Gastroenterology* 1998; 115: 822-829.
  23. Hoffenberg EJ, Fidanza S, Savaia A. Serologic testing for inflammatory bowel disease. *J Pediatr* 1999; 134: 447-452.
  24. Sandborn WJ. Serologic markers in inflammatory bowel disease: state of the art. *Rev Gastroenterol Disord* 2004; 4: 167-174.
  25. Beaven SW, Abreu MT. Biomarkers in inflammatory bowel disease. *Curr Opin Gastroenterol* 2004; 20: 318-327.
  26. 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.
  27. Tibble J, Teahon K, Thjodleifsson B, *et al.* A simple method for assessing intestinal inflammation in Crohn's disease. *Gut* 2000; 47: 506-513.
  28. 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; 3k2: 171-177.
  29. Bjarnason I, Sherwood R. Fecal calprotectin. A significant step in the noninvasive assessment of intestinal inflammation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 33: 11-13.
  30. 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.
  31. Marteau P, Daniel F, Seksik P, Jian R. Inflammatory bowel disease: what is new? *Endoscopy* 2004; 36:130-136.
  32. Scholbach Th, Herrero I, Scholbach J. Dynamic color Doppler sonography of intestinal wall in patients with Crohn's disease compared with healthy subjects. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39: 524-528.
  33. Zurita A, Ortigosa L, Sequera M, *et al.* Gammagrafía con leucocitos marcados con 99 mTc-HMPAO. *An Esp Pediatr* 1994; 57 (Supl): 53-54.
  34. 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.
  35. Biancone L, Schillaci O, Capocetti F, *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.
  36. Iddan G, Meron G, Glukhovskiy A, Swain P. Wireless capsule endoscopy. *Nature* 2000; 405: 417-421.
  37. Seidman EG. Wireless capsule video-endoscopy. An odyssey beyond the end of the scope. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 34: 333-334.
  38. Argüelles-Arias F, Caunedo A, Romero J, *et al.* The value of capsule endoscopy in pediatric patients with a suspicion of Crohn's disease. *Endoscopy* 2004; 36: 869-873.
  39. Lloyd-Still J, Green OA. A clinical scoring system for inflammatory bowel disease in children. *Dig Dis Sci* 1979; 24: 620-624.
  40. 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.
  41. Kundhal PS, Critch JN, Zachos M, *et al.* Pediatric Crohn's disease activity index: responsive to short-term change. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 36: 83-89.
  42. Loonen HJ, Griffiths AM, Merkus MP, *et al.* A critical assessment of items on the pediatric Crohn's disease activity index. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 36: 90-95.
  43. 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.
44. Heikenen JB, Werlin SL, Brown CW, Balint JP. Presenting symptoms and diagnostic lag in children with inflammatory bowel disease. *Inflammat Bowel Dis* 1999; 5: 158-160.
  45. 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.
  46. Armas H, Ortigosa L, Peña L, Zurita A. Enfermedad inflamatoria intestinal en niños canarios. *Acta Pediatr Esp* 1991; 49 (Supl 4): 25- 30.
  47. Suárez L, Fuentes D. Enfermedad inflamatoria intestinal. En *Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica*. Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Madrid: Editorial Ergon; 2004. p. 177-191.
  48. Mamula P, Telega GW, Markowitz JE, *et al*. Inflammatory bowel disease in children 5 years of age and younger. *Am J Gastroenterol* 2003; 97: 2005-2010.
  49. Griffiths AM. Enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica, peculiaridades y objetivos específicos. En Gassull MA, Gomollón F, Obrador A, Hinojosa J (eds.). *Enfermedad inflamatoria intestinal*. 2ª ed. Madrid: Editorial Ergón; 2003. p. 359-372.
  50. Hyams JS. Extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994; 19: 7-21.
  51. López-San Román A. Manifestaciones extraintestinales de la enfermedad inflamatoria intestinal. En Gassull MA, Gomollón F, Obrador A, Hinojosa J (eds.). *Enfermedad inflamatoria intestinal*. 2ª ed. Madrid: Editorial Ergón; 2003. p. 125-133.
  52. Peñalva M. Tratamiento de las manifestaciones extraintestinales más frecuentes. En Hinojosa J, Nos P (coordinadores). *Conductas de actuación en la enfermedad inflamatoria crónica intestinal*. 3ª ed. Madrid: Adalia Farma ed; 2003. p. 173-184.
  53. 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..