

Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica

Javier Martín de Carpi

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 78-81]

RESUMEN

La Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (Enfermedad de Crohn, Colitis Ulcerosa, Colitis Indeterminada) está experimentando un claro aumento en su incidencia. Dos de los factores determinantes en la evolución de estas enfermedades, así como en su repercusión en el crecimiento y desarrollo de los pacientes pediátricos, van a ser tanto el diagnóstico precoz como el control efectivo del proceso inflamatorio crónico. Para ello, va a ser necesario que, tanto desde atención primaria como desde la atención especializada, se conozca esta enfermedad, de cara a poner en marcha una actitud vigilante que permita anticiparse, tratar efectivamente y minimizar los efectos que dichas enfermedades puedan tener sobre una población especialmente sensible a sus consecuencias.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica, Enfermedad de Crohn, Colitis Ulcerosa, Colitis Indeterminada.

Paediatric Inflammatory Bowel Disease

ABSTRACT

Incidence of Paediatric Inflammatory Bowel Disease (Crohn's Disease, Ulcerative Colitis, Indeterminate Colitis) is increasing in the developed world in the last decades. Both early diagnosis and an effective control of chronic inflammation are two of the main factors that correlate with the outcome of the patients and the consequences in their growth and maturation. Therefore, both primary care physicians and paediatric gastroenterologists should know the disease and have an attitude of surveillance, in order to be able to treat it correctly and to diminish the deleterious effects of the disease in paediatric patients.

KEYWORDS

Paediatric Inflammatory Bowel Disease, Crohn's Disease, Ulcerative Colitis, Indeterminate Colitis.

Bajo el término Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) se engloban una serie de procesos caracterizados por fenómenos inflamatorios crónicos y recidivantes, de etiología multifactorial, que pueden afectar a diferentes segmentos del tubo digestivo: Enfermedad de Crohn (EC), Colitis Ulcerosa (CU) y Colitis Indeterminada (CI). La EII es una entidad frecuente en los países industrializados. Recientes estudios establecen una incidencia para CU de 10,4 nuevos casos por cada 10⁵ habitantes y para EC de 5,6 nuevos casos por cada 10⁵ habitantes en Europa occidental. Se estima que entre un 0,5% y un 1% de la población de Escandinavia y del Reino Unido sufrirán algún tipo de EII a lo largo de su vida.

Paralelamente a este aumento en la incidencia global de EII, en los países de nuestra área estamos asistiendo a

un claro aumento de los casos de EII diagnosticados en la edad pediátrica. Se estima que hasta un 30% de los casos de EII debutan durante la infancia-adolescencia. Los datos existentes de prevalencia de la Enfermedad Inflamatoria Intestinal Pediátrica (EII-P) muestran un aumento evidente a lo largo de las últimas décadas. Así, estudios realizados en Gales y en Escocia y mostraban que el número de casos se ha multiplicado por 2 (en el período 1983-1999) y por 3 (en el período entre 1968 y 1999) respectivamente. No contamos con datos fiables de la incidencia de EII-P en nuestro país, si bien queda de manifiesto en nuestra práctica clínica diaria el aumento que su diagnóstico está experimentando en nuestra población pediátrica, favorecido a su vez por un mayor grado de sospecha clínica por parte de los profesionales sanitarios.

Correspondencia: Javier Martín de Carpi

E-mail: javiermartin@hsjdbcn.org

Recibido en octubre de 2007. Aceptado para su publicación en octubre de 2007.

La EII-P presenta una serie de rasgos diferenciales frente a la EII del adulto, lo que hace fundamental un manejo especial del paciente pediátrico afecto de EII. Por ello, tanto el pediatra como el gastroenterólogo de adultos tendrán que tener en cuenta que el paciente con EII-P no va a ser, por diferentes motivos, superponible al paciente adulto con EII.

HECHOS DIFERENCIALES DE LA EII-P

1. Edad de presentación.

La mayor parte de los casos pediátricos diagnosticados de EII se encuentran en la franja etaria entre los 11 y los 16 años, con un pico en los 14 años, siendo extraordinariamente infrecuente por debajo de los 5 años de edad. Cuando se presenta en niños menores de 2 años, en la amplia mayoría de los casos se trata de casos de pancolitis ulcerosa de evolución tórpida y mala respuesta a los tratamientos habituales.

2. Forma de presentación y clínica al diagnóstico.

Especial mención en el caso de la EII-P merece la entidad calificada como colitis indeterminada (CI). Frente a las características clínicas que clásicamente establecían el diagnóstico diferencial entre CU y EC (tabla 1), el término CI hace referencia a una colitis que por sus características endoscópicas e histológicas no puede ser caracterizada totalmente como CU ni como EC. En comparación con la población adulta, en la cual supone un 10% de los casos al diagnóstico, hasta un 30% de la EII-P debuta en forma de CI. Asimismo, mientras que en los adultos el 80-90% de las CI con el tiempo entrarán dentro de los criterios diagnósticos de CU o de EC, un 60% de la CI pediátrica se mantiene como CI a lo largo del tiempo. La CI de la infancia presenta una alta ten-

dencia a la afectación colónica grave, extensa, rápidamente progresiva y con importantes complicaciones posquirúrgicas.

La EC de presentación pediátrica, suele asociarse con frecuencia a una historia familiar positiva, afectar al intestino delgado, presentar alto riesgo de complicaciones fistulosas y requerir cirugía. Asimismo, se estima que hasta el 50% de los casos de Crohn pediátrico presentan afectación de tramos intestinales altos (esófago, estómago y duodeno) y alrededor de un 20% afectación a nivel yeyunal.

Cuando la CU se diagnostica en edades pediátricas la forma de presentación suele ser más extensa, más grave y más rebelde a los tratamientos habituales. Por otro lado, hay que tener en cuenta que al tratarse de una entidad asociada a riesgo de malignización, los casos de debut pediátrico, al ser procesos crónicos de larga evolución, van a ir asociados a un mayor riesgo absoluto de posibilidad de desarrollar carcinoma de colon a lo largo de los años.

Respecto a la clínica de presentación de la EII-P hay que tener en cuenta que, si bien la CU va a manifestarse habitualmente con una clínica bastante evidente (diarrea mucosanginolenta, fiebre, afectación del estado general), en el caso de la EC únicamente un 25% de los pacientes presentarán lo que se denomina la triada clásica al debut (diarrea, abdominalgia y pérdida de peso). Es importante tener en cuenta por ello que algunos pacientes presentarán únicamente síntomas más inespecíficos (pérdida de peso, anorexia, estancamiento ponderal, retraso puberal), patología perianal (fístulas, abscesos) o manifestaciones extraintestinales (eritema nodoso, artropatía)⁽¹⁾. Por todo lo anterior, se considera que existe una demora en el diagnóstico en los casos de EC pediátrica desde el inicio de los síntomas de unas 47 semanas frente a las 20 semanas en el caso de la CU. Asimismo, existe una relación inversa entre esta demora en el diagnóstico y la evolución de la talla del paciente con Crohn.

3. Efectos de la enfermedad crónica sobre un organismo en desarrollo.

Al tratarse de una enfermedad crónica que, como hemos visto muchas veces tarda en diagnosticarse, la EII-P va a incidir negativamente en el desarrollo ponderoestatural y en la maduración sexual del paciente. Los efectos de la malnutrición, anemia, catabolismo aumentado y alteración en el metabolismo óseo secundarios todos ellos a la inflamación crónica, van a condicionar de una manera importante el crecimiento y el desarrollo del niño y del adolescente. Este hecho constituye uno de los hechos diferenciales más importantes en el abordaje terapéutico del paciente pediátrico con EII respecto a los pacientes adultos. Junto a una serie de objetivos comu-

Tabla 1. Criterios diferenciales entre Enfermedad de Crohn y Colitis Ulcerosa.

Enfermedad de Crohn vs. Colitis Ulcerosa	
Enfermedad de Crohn	Colitis Ulcerosa
Posible afectación de todo el tubo digestivo	Limitada a colon
Más común en zona ileocecal	Afectación retrógrada
Inflamación transmural	Afectación mucosa
Distribución: zonas afectadas con mucosa sana interlesional	Distribución continuada
Presencia de granulomas	No granulomas

nes en el tratamiento de la EI (remisión de los brotes, mantenimiento de la remisión, prevención de las complicaciones), en el caso de la EI-P existirá otro objetivo igual de importante: salvaguardar el correcto crecimiento y desarrollo del paciente.

4. Efectos adversos de los tratamientos.

Algunos de los tratamientos clásicos de la EI (especialmente los corticoides) presentan una serie de efectos adversos sobre el crecimiento de los pacientes pediátricos ya ampliamente conocidos. Por tanto, será muy importante en el caso del tratamiento de la EI-P tratar de minimizar los posibles efectos secundarios no deseables de dichos tratamientos, lo que obligará a una cuidadosa individualización y optimización de los mismos en nuestros pacientes. Asimismo, ante la utilización cada vez más extendida de nuevos tratamientos inmunomoduladores y tratamientos biológicos sobre los que aún no existen datos de seguridad a largo plazo, es importante tener en cuenta que el paciente pediátrico podría estar expuesto a posibles efectos secundarios no exentos de riesgos durante períodos de tiempo prolongados.

Por todo lo anteriormente expuesto, es importante tener en cuenta que la EI-P constituye una entidad específica que requiere un manejo cuidadoso y vigilante por parte del pediatra de cabecera así como un abordaje especializado por parte del gastroenterólogo pediátrico.

PRIMER DESAFÍO: DIAGNÓSTICO PRECOZ

Un diagnóstico precoz exige una actitud alerta por parte del pediatra de cabecera. Esto consiste en tener presente la posibilidad de EI-P en pacientes con clínica digestiva de evolución tórpida o con historia sugestiva de enfermedad crónica aun en caso de sintomatología poco clara. Ante la sospecha de EI conviene llevar a cabo diferentes estrategias:

- Buscar historia previa de enfermedad crónica. Anamnesis rigurosa.
- Antropometría y desarrollo puberal.
- Descartar patología GI infecciosa (coprocultivos, parásitos, *Yersinia*, *Clostridium*...).
- Marcadores serológicos de inflamación (PCR, VSG, trombocitosis).
- Datos analíticos de patología crónica (anemia, ferropenia, hipoproteinemia-hipoalbuminemia...).
- Signos guía en la EF: patología oral, perianal, sensibilidad abdominal, manifestaciones extraintestinales...

Una vez derivado ante la sospecha de EI, el especialista digestivo dispone de una serie de herramientas para el diagnóstico definitivo. Tal y como hemos comentado anteriormente, existe un alto porcentaje de pacientes en los que será difícil inicialmente establecer un diagnóstico de seguridad (CU o EC). Por ello, la ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) estableció recientemente los criterios de Oporto para el diagnóstico de EI-P, que consisten en la realización de colonoscopia completa con ileoscopia y endoscopia alta con toma de biopsias múltiples así como tránsito gastrointestinal completo⁽²⁾. Otras técnicas que pueden ser útiles a la hora de estudiar aspectos específicos pueden ser la ecografía abdominal y la RNM así como la gammagrafía con leucocitos marcados en busca de zonas inflamadas de captación aumentada. A este nivel hay que establecer el diagnóstico diferencial con otras posibles causas de inflamación del tracto digestivo como TBC, vasculitis o enfermedad granulomatosa crónica. Asimismo, será fundamental el estudio de las posibles consecuencias de la enfermedad crónica: valoración del estado nutricional, densitometría ósea, apoyo psicológico...

SEGUNDO DESAFÍO:

TRATAMIENTO ADECUADO

Tal y como hemos señalado el tratamiento de la EI-P debe tener diferentes objetivos:

- Inducir remisión de la actividad de la enfermedad.
- Mantener la remisión.
- Asegurar un normal crecimiento y desarrollo.
- Asegurar adecuado soporte psicológico en fases críticas de maduración y de conformación de la propia personalidad.

El objetivo fundamental será controlar la enfermedad desde fases iniciales para así modificar su historia natural y evitar sus complicaciones y efectos deletéreos. Para conseguir esto trataremos de instaurar tratamientos eficaces, con pocos efectos secundarios, que curen la lesión mucosa, ya que se ha demostrado que es lo que condiciona un mantenimiento de la remisión, y capaces de modular el sistema inmune en fases precoces de la enfermedad^(3,4,5). Con esta finalidad, en los últimos años se han puesto en marcha una serie de estrategias:

- Optimización nutrición enteral en brotes EC ileal/ileocólica.
- Inicio inmunomodulación precoz.
- Tratamientos biológicos (infliximab, adalimumab) en EC en primeras fases de enfermedad.

- Utilización de corticoides sólo en casos necesarios (CU grave).
- Cirugía localizada precoz en EC crónicamente activa.
- Técnicas de aféresis en EI de mala evolución y posible efecto beneficioso en primeras etapas.

TERCER DESAFÍO: ESTRATEGIA DE VIGILANCIA Y ANTICIPACIÓN

Con el fin de conseguir un buen control de la enfermedad se debe llevar a cabo una vigilancia estricta de la evolución del proceso inflamatorio tanto clínico y analítico, como endoscópico e histológico, lo que supone una actitud más intervencionista en cuanto a técnicas endoscópicas con el fin de comprobar in situ la situación real de la mucosa intestinal.

Asimismo tenemos que proporcionar una adecuada información y educación a los pacientes para el conocimiento de su propia enfermedad, con el fin de poder llevar a cabo una correcta y precoz detección de señales de alarma en la evolución por parte de ellos y del personal de asistencia primaria: inicio sintomatología, clínica insidiosa, alteraciones analíticas (anemia, ferropenia)...

CUARTO DESAFÍO: ABORDAJE INTEGRAL DEL PACIENTE CON EII-P

Tan importante como el correcto control de la enfermedad de base va a ser asegurar un correcto crecimiento, maduración, desarrollo psicoafectivo y calidad de vida de nuestros pacientes. Y va a ser fundamental el no estigmatizar al paciente crónico pediátrico. Es necesario transmitirle seguridad para favorecer la autoestima. Son pacientes a los que de pronto se les *coloca la etiqueta* de enfermo crónico, con una clínica que muchas veces les avergüenza y les hace aislarse de sus compañeros. Por otro lado, son pacientes que muchas veces desarrollan una cierta permisividad para con su enfermedad y que dan como normales ciertos síntomas que inciden en su calidad de vida. Es importante transmitirles la idea de que nuestra finalidad es el control de su enfermedad, que se encuentren en situación de remisión y asintomáticos y que si algo no funciona bien, tendremos que actuar para conseguir nuestro objetivo fundamental que es que crezca sano y feliz. Un aspecto fundamental para conseguir esto va a ser la actuación sobre el ámbito familiar; facilitándoles la información y asesoramiento adecuados. Y por último, al tratarse de enfermedad crónica cuya evolución excederá los cuidados por parte del personal de atención pediátrica, será nuestro deber también asegurar una adecuada transición hacia los cuidados del adulto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sawczenko A, Sandhu B. Presenting features of inflammatory bowel disease in Great Britain and Ireland. Arch Dis Child 2003; 88: 995-1000.
2. ESPGHAN IBD working group. Inflammatory bowel disease in children and adolescents: recommendations for diagnosis-The Porto criteria. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005; 41: 1-7.
3. Vilar PJ, Martín de Carpi J, Suárez L. Algunos aspectos de la enfermedad de Crohn pediátrica. En: Balanzó J, Ricart E, eds. Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Marge Medica Books, Barcelona, 2006.
4. D'Haens G. Mucosal healing in pediatric Crohn's disease. The goal of medical treatment. Inflamm Bowel Dis 2004; 10: 479-480.
5. Escher JC, Taminiu JAJM, Nieuwenhuis EES, Büller HA, Grand RJ. Treatment of inflammatory bowel disease in childhood: best available evidence. Inflamm Bowel Dis 2003; 9: 34-58.