

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

CARACTERIZACIÓN DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD
INFLAMATORIA INTESTINAL EN EL HOSPITAL NACIONAL DE
NIÑOS “DR. CARLOS SÁENZ HERRERA” PARA EL PERIODO
DEL 01 DE AGOSTO DE 2000 AL 31 DE AGOSTO DE 2015

Trabajo de graduación aceptado por el Posgrado de Pediatría para optar
por el grado académico de especialista en Pediatría

DR. ALEJANDRO VÍQUEZ VÍQUEZ

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

Enero 2016

INVESTIGADORES

Investigador principal

Dr. Alejandro Víquez Víquez

Residente de Pediatría

Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

San José, Costa Rica

Teléfono: (506) 88220712

Correo electrónico: aleviq@hotmail.com

Tutora

Subinvestigadora

Dra. Gabriela Jiménez Arguedas

Pediatra Gastroenteróloga Asistente Especialista

Servicio de Gastroenterología, Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

San José, Costa Rica

Teléfono: (506) 25233600. Extensión 4528

Correo electrónico: grabielajimenez@yahoo.com

DEDICATORIA

A mis padres, mi pareja y mis hermanas, quienes me apoyaron a lo largo de todo el camino hasta lograr alcanzar esta meta.

AGRADECIMIENTOS

Le doy gracias a Dios por darme la vida y salud, por ser mi guía en todo momento, y por permitirme cumplir un sueño más.

A mis padres, por su amor, trabajo y sacrificios en todos estos años, gracias a ustedes he logrado llegar hasta aquí y convertirme en lo que soy.

A mi pareja por todo su apoyo y comprensión incondicional.

A mis hermanas por estar siempre a mi lado y apoyarme en cada decisión de vida.

A mis tutores, profesores del postgrado de pediatría y compañeros de residencia, gracias por todas las enseñanzas y por hacer de este tiempo una gran experiencia.

Enero 2016

Sistema de Estudios de Postgrado
Universidad de Costa Rica

Estimados señores:

Por este medio hago constar que la investigación "Caracterización de los pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera para el período del 01 de Agosto de 2000 al 31 de Agosto de 2015", sus resultados, discusión y conclusiones son obra y producto de mi persona, por lo que los derechos de propiedad intelectual sobre los mismos también me pertenecen.

Este estudio fue debidamente aprobado por el Comité Local de Bioética e Investigación del Hospital Nacional de Niños con el código CLOBI-HNN-021-2014.

Sin otro particular, se suscribe atentamente



Dr. Alejandro Víquez Víquez

Cédula: 1-1211-0004

Código Médico: 11372

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO
ACTA DE REVISIÓN DEL PROYECTO DE GRADUACIÓN

Caracterización de los pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal en el Hospital
Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" para el período del
01 de Agosto de 2000 al 31 de Agosto de 2015

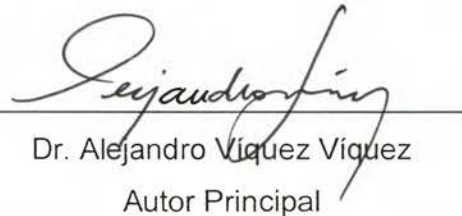
Este trabajo de graduación fue aceptado por el Postgrado de Pediatría para optar por el
grado académico de especialista en Pediatría



Dra. Lydiana Ávila de Benedictis
Neumóloga Pediatra
Coordinadora del Postgrado en Pediatría
Universidad de Costa Rica



Dra. Gabriela Jiménez Arguedas
Gastroenteróloga Pediatra
Hospital Nacional de Niños
Tutora Académica



Dr. Alejandro Viquez Viquez
Autor Principal

TABLA DE CONTENIDOS

Investigadores	ii
Dedicatoria	iii
Agradecimientos	iv
Carta de finalización del proyecto	v
Acta de revisión del proyecto	vi
Resumen	1
Lista de gráficos, tablas e ilustraciones	5
Abreviaturas	7
Introducción	8
Justificación	15
Objetivos	16
Pacientes y métodos	17
Aspectos éticos	20
Fuentes de financiamiento	20
Resultados	21
Discusión	27
Conclusiones y recomendaciones	32
Limitaciones y sesgos del estudio	35
Anexos	36
Bibliografía	54

RESUMEN

Antecedentes: La Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) es el término utilizado para describir dos desórdenes intestinales crónicos, la Enfermedad de Crohn (EC) y la Colitis Ulcerativa (CU), ambas caracterizadas por una inflamación del intestino secundaria a un proceso autoinmune. De ser posible, la enfermedad debe ser clasificada como CU o EC, esta clasificación usualmente se consigue con la combinación de la clínica, hallazgos de laboratorio, endoscópicos e histológicos. Si el tipo de enfermedad sigue siendo incierto después de una evaluación completa se utiliza el término colitis indeterminada. Se desconoce la verdadera etiología, sin embargo se han asociado diversos patógenos, factores genéticos y ambientales. La presentación usualmente ocurre entre los 15 y 25 años, y aproximadamente 20 al 30% de los pacientes debutan con la enfermedad antes de los 20 años. En el mundo se describe una incidencia aproximada de 0.1 a 15 por cada 100.000 habitantes y varía según la latitud geográfica. Los pacientes con EII se presentan con manifestaciones gastrointestinales que generalmente dependen del área del tracto gastrointestinal que esté comprometida, además pueden presentar manifestaciones extraintestinales. El tratamiento se realiza con diferentes glucocorticoides y antiinflamatorios que se brinda en dos fases: la remisión y el mantenimiento. Se describen además en estos pacientes diversas complicaciones así como la necesidad de cirugía en algunos casos. En Costa Rica se desconoce la incidencia así como la forma de presentación pediátrica, propósito del presente estudio.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo y observacional, basado en la revisión de expedientes clínicos. Se tomaron todos los pacientes con diagnóstico de EII (EC y CU) entre los 0 y los 15 años, atendidos en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” para el período del 01 de Agosto de 2000 al 31 de Agosto de 2015, para un total de 69 pacientes. De estos, se excluyeron 35 pacientes que no cumplían con los criterios de inclusión, para una muestra total de 34 pacientes.

Resultados: De los 34 pacientes de la muestra final, 30 pacientes fueron diagnosticados con colitis ulcerativa y 4 pacientes con enfermedad de Crohn. La tasa de incidencia global del estudio fue de 2.96/100000 habitantes para edades de los 0 a los 15 años. El sexo femenino correspondió a un 55.9% de la muestra. La edad promedio general de diagnóstico fue de 8.8 años. En su mayoría los pacientes eran costarricenses (94.2%), y provenían de San José (64.7%). Además la mayoría presentaban alguna patología gastrointestinal de previo (29.4%) y en su mayoría no presentaban AHF positivos de EII (88.2%). La hospitalización al diagnóstico la requirió el 75.8% de los pacientes. El estado nutricional más frecuente al diagnóstico fue la eutrofia (67.5%). La clínica inicial prevalente fue con diarrea (85.5%) en su gran mayoría disentérica (96.6%), y asociando dolor abdominal (70.6%), hematoquecia (55.9%) o sangrado rectal (35.3%). Las deposiciones diarias que basalmente presentaba el paciente fueron descritas como diarreicas (52.9%) y en la mayoría no se conoció cuantas deposiciones presentaban por día. La mayor parte de los pacientes no presentaban limitación para sus actividades diarias (76.5%). Las manifestaciones extraintestinales no se presentaron en la mayoría de casos (70.6%). Los laboratorios con mayor alteración fueron los eritrocitos o leucocitos elevados en heces (79.3%), anemia (57.6%), elevación de VES (50%) y leucocitosis (43.8%). Todos los cultivos de heces fueron negativos, la mayoría de guayacos positivos (67.6%) y no se aisló en ningún caso *C. difficile*. La gastroscopía no se realizó en un 44.1% de los pacientes y la anormalidad en la misma no fue frecuente (14.7%). La colonoscopia se realizó al 100% de la muestra y los hallazgos más comunes fueron la mucosa friable o eritematosa (88.2%), inflamación (79.4%) y las úlceras o microulceraciones (70.6%); el colon (100%) y el recto (82.4%) fueron las áreas del TGI más afectadas. Las biopsias en su mayoría fueron inespecíficas y en menos de la mitad de los casos concluyentes de CU o EC. La totalidad de pacientes se trataron con esteroides, y un 70.6% con antibióticos, siendo el metronidazole el más utilizado (95.8%). Además se utilizó la azatioprina en su mayoría para ambas fases del tratamiento (51.7%) y la 5-ASA para el mantenimiento (50%). Sólo 3 pacientes requirieron cirugías, el 58.8% de los pacientes recayeron al año de diagnóstico con una media de 1.6 recaídas/año. El 17.6% requirió

esteroides de manera dependiente, y sólo 3 pacientes presentaron otras complicaciones como estenosis, obstrucciones, úlceras, abscesos y fístulas.

Conclusiones: En nuestro medio hay una mayor presentación de la EII como colitis ulcerativa en la población pediátrica. No hubo diferencia importante en cuanto al sexo, y la edad promedio general de presentación fue de 8.8 años. En su mayoría los pacientes eran costarricenses, provenientes de San José, con alguna patología gastrointestinal previamente conocida y sin AHF de EII positivos. La clínica predominante encontrada al momento del diagnóstico fue con diarrea disintérica, dolor abdominal, hematoquecia y/o sangrado rectal. La eutrofia fue el estado nutricional más prevalente. En la mayoría no existió limitación de la actividad basal y pocos presentaron manifestaciones extraintestinales, Al diagnóstico, los hallazgos de laboratorios más frecuentes fueron leucocitos y/o eritrocitos elevados en heces, anemia, elevación de VES y leucocitosis, las mismas correlacionando con el proceso inflamatorio *per se*. El porcentaje de gastroscopías realizadas en nuestro medio es bajo y la mayoría estas son normales. Se recomienda realizarla en todo pacientes con sospecha de EII. Al 100% de los pacientes se les realizó colonoscopia y en muchos casos hay una descripción incompleta de los hallazgos que podría dificultar su seguimiento como CU o EC. Sólo en la mitad de las biopsias se reportan datos compatibles con CU o EC, en el resto sólo se describen procesos inflamatorios inespecíficos, lo que hace difícil correlacionar los hallazgos endoscópicos y clínicos con la histología. Se recomienda realizar sesiones conjuntas con el servicio de Patología para la discusión de casos y así lograr un mejor manejo de los pacientes a futuro. Los tratamientos utilizados en nuestros pacientes son similares a lo descrito mundialmente. El tratamiento se basó en 2 fases, remisión y mantenimiento en todos los casos. Los esteroides se utilizaron en la totalidad de pacientes y la mayoría requirieron antibióticos. La azatioprina y la 5-ASA fueron los otros medicamentos más utilizados. No se utilizaron anticuerpos monoclonales, terapia cuyo uso podría ser valorado según caso específico. La mayoría de pacientes presentaron al menos una recaída durante el primer año de tratamiento. Otras complicaciones fueron poco frecuentes en nuestra población y una gran minoría requirió alguna cirugía como parte del tratamiento. Se

recomienda la realización de un protocolo de atención para un mejor diagnóstico y manejo de pacientes con sospecha de EII. Se sugiere además el uso de herramientas como el PUCAI (*Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index*), y de esta manera poder valorar la evolución del paciente y lograr una adecuada toma de decisiones sobre su manejo.

LISTA DE GRÁFICOS, TABLAS E ILUSTRACIONES

Gráfico	Página
Gráfico 1. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según provincia de procedencia. HNN. 2000-2015	39
Gráfico 2. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según nacionalidad. HNN. 2000-2015	39
Gráfico 3. Patologías previamente conocidas al momento del diagnóstico de Enfermedad Inflamatoria Intestinal. HNN. 2000-2015	40
Gráfico 4. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según clasificación nutricional al momento del diagnóstico. HNN. 2000-2015	41
Gráfico 5. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según presentación clínica al diagnóstico. HNN. 2000-2015	41
Gráfico 6. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según caracterización de las deposiciones al momento del diagnóstico. HNN. 2000-2015	42
Gráfico 7. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según número de deposiciones en 24 horas al momento del diagnóstico. HNN. 2000-2015	42
Gráfico 8. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según nivel de actividad al momento del diagnóstico. HNN. 2000-2015	43
Gráfico 9. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según manifestaciones extraintestinales. HNN. 2000-2015	43
Gráfico 10. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según hallazgos de laboratorio al diagnóstico. HNN. 2000-2015	44
Gráfico 11. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según resultado de gastroscopía. HNN. 2000-2015	45
Gráfico 12. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según resultado macroscópico en la colonoscopia. HNN. 2000-2015	46
Gráfico 13. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal	

según área del tracto gastrointestinal afectado. HNN. 2000-2015	47
Gráfico 14. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según resultado de la biopsia. HNN. 2000-2015	47

Cuadro	Página
---------------	---------------

Cuadro 1. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según sexo. HNN. 2000-2015	38
Cuadro 2. Determinación de la edad en años al diagnóstico, en pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según sexo. HNN. 2000-2015	38
Cuadro 3. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según antecedentes heredofamiliares de EII. HNN. 2000-2015	40
Cuadro 4. Distribución de pacientes al momento de diagnóstico de Enfermedad Inflamatoria Intestinal según resultado de examen de heces. HNN. 2000-2015	45
Cuadro 5. Distribución de pacientes según clasificación del tipo de Enfermedad Inflamatoria Intestinal. HNN. 2000-2015	48

Ilustración	Página
--------------------	---------------

Ilustración 1. Hallazgos de laboratorio más frecuentes al diagnóstico, según patología específica: CU y EC. HNN. 2000-2015	44
Ilustración 2. Hallazgos macroscópicos de colonoscopia más frecuentes según patología específica: CU y EC. HNN. 2000-2015	46

ABREVIATURAS

HNN: Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

CLOBI: Comité Local de Bioética en Investigación

EII: Enfermedad Inflamatoria Intestinal

EC: Enfermedad de Crohn

CU: Colitis ulcerativa

TGI: Tracto gastrointestinal

DPC: Desnutrición proteico calórica

RGE: Reflujo gastroesofágico

ECNP: Encefalopatía crónica no progresiva

PCR: Proteína C reactiva

VES: Velocidad de eritrosedimentación

PFH: Pruebas de función hepática

IV: Intravenoso

5-ASA: Mesalazina / ácido 5 aminosalicílico

INTRODUCCIÓN

a) Definición

La Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) representa un grupo de afecciones intestinales inflamatorias crónicas idiopáticas. Las dos categorías nosológicas principales que cubre el término son la enfermedad de Crohn (EC) y la colitis ulcerativa (CU); ambas presentan rasgos clínico-patológicos que se superponen y otros que difieren claramente.¹

De ser posible, la enfermedad debe ser clasificada como CU o EC. Esta clasificación usualmente se consigue con la combinación de los hallazgos clínicos, estudios de imagen, endoscópicos e histológicos, y descartando otras causas según el cuadro clínico. Si las características específicas de cada entidad no son evidentes, debe hacerse un seguimiento de los pacientes por 3 a 6 meses para tratar de establecer un diagnóstico más claro.¹ Si el tipo de enfermedad sigue siendo incierto después de una evaluación completa se utiliza el término de colitis intedeterminada.^{1,2}

b) Etiología

No se conoce la verdadera etiología de la EII, sin embargo, numerosos estudios han identificado factores genéticos y ambientales, como la modificación de las bacterias luminales y el aumento de la permeabilidad intestinal, que juegan un importante papel en la mala regulación de la inmunidad intestinal, lo que lleva a la lesión gastrointestinal.^{1,2} El evento desencadenante para la activación de la respuesta inmune aún no ha sido identificado, sin embargo se describe que podría tratarse de un microorganismo patógeno o un antígeno intraluminal.²

c) Incidencia

El pico de incidencia de la EII ocurre entre los 15 y 25 años, sin embargo aproximadamente del 25 al 30% de los pacientes con EC y 20% de pacientes con CU se presentan antes de los 20 años.³ El desarrollo de la EII a edades tempranas tiene implicaciones diferentes a las encontradas en la población adulta; en esta población no sólo se debe tratar la enfermedad y sus complicaciones, sino además, se debe monitorizar cuidadosamente el crecimiento, desarrollo óseo y la pubertad que pueden verse alteradas.⁴

Se describe una mayor incidencia de EII en los países nórdicos y en países desarrollados, así como una mayor incidencia de CU que de EC. Un estudio en Carolina del Norte y otro en Noruega, describen la incidencia de CU de 4.9/100 000 y 4.3/100000 y de EC 4.3/100000 y 2.5/100000 habitantes respectivamente.^{5 y 14} Un estudio realizado en California del Norte, EUA, entre 1996 y 2006 mostró una incidencia anual de 3.2/100 000 para CU y 2.7/100000 para EC⁵. Por otra parte, algunos estudios han mostrado un aumento en la incidencia de EII en los últimos años, lo cual habla a favor de posibles factores ambientales contribuyentes. Con respecto a este aumento, vemos como un estudio realizado en Finlandia entre 1987 y 2003, mostró un cambio en la incidencia anual de 3.9/100000 en 1987 a 7/100000 en 2003,⁶ otro estudio realizado en Texas EUA entre 1991 y 2002 mostró que la tasa de incidencia se duplicó de 1.1/100000 a 2.4/100000 habitantes.^{5 y 7}

d) Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la EII generalmente dependen del área del TGI que esté comprometida. En la CU el proceso inflamatorio se encuentra limitado sólo a la mucosa colónica, mientras que la EC puede comprometer cualquier parte del TGI desde la boca hasta el ano.² Además una serie de manifestaciones extraintestinales pueden observarse en ambas patologías.²

En CU los pacientes usualmente se presentan con una enfermedad subaguda caracterizada por diarrea, frecuentemente sanguinolenta, debilidad, anemia y en ocasiones pérdida de peso. Los que tienen una presentación más fulminante pueden tener además dolor abdominal severo, diarrea francamente sanguinolenta, tenesmo, fiebre, leucocitosis e hipoalbuminemia. Muchos niños tienen un inicio de los síntomas más insidioso, con diarrea no sanguinolenta y pobre ganancia de peso previo al desarrollo de signos y síntomas más evidentes.⁴

Aunque en la EC puede afectar cualquier porción del TGI, la enfermedad usualmente es localizada, más comúnmente en el íleo, íleo y ciego o íleo y totalidad del colon. Gastritis e inflamación del tracto intestinal alto se presenta en el 30% de estos pacientes.⁴ En una de las más grandes series de niños menores de 10 años los síntomas de presentación más comunes fueron: dolor abdominal (95%), pérdida de peso (80%), diarrea (77%), hematoquecia (60%), falla para progresar (30%) y manifestaciones extraintestinales (20%).⁸ Las anomalías perianales son comunes en EC. Pueden ser leves como úlceras pequeñas o fisuras anales, o más severas como abscesos y fístulas. Las lesiones orales también son comunes en estos niños e incluyen mucogingivitis, úlceras o pioestomatitis.⁸

La falla para progresar es un hallazgo común, particularmente en los niños con EC. Las causas del problema nutricional en estos niños son complejas, e incluyen el proceso inflamatorio por sí mismo, ya que la producción de citoquinas proinflamatorias puede causar anorexia, así como baja de la ingesta, malabsorción, aumento en las demandas y pérdida enteral de proteínas.^{8,9}

Con respecto a las manifestaciones extraintestinales, las mismas se presentan hasta en un 25% de los pacientes. De estas, la más común es la artritis, otras son la espondilitis anquilosante, el pioderma gangrenoso, el eritema nodoso, la iritis, la uveítis, la epiescleritis, la colangitis esclerosante primaria, trastornos de la ansiedad y depresión y la enfermedad hepática no grasa. Un mismo paciente puede presentar

múltiples manifestaciones extraintestinales o solo una de ellas, y el inicio de presentación puede ser incluso anterior al diagnóstico de EII.¹

e) Exámenes complementarios

Las pruebas de laboratorio pueden mostrar un aumento en el conteo leucocitario y plaquetario, anemia, VES elevado, PCR elevada, hipoalbuminemia así como el hallazgo de eritrocitos y/o leucocitos en heces. Los valores de laboratorio suelen correlacionar con la severidad de la enfermedad.³

Los hallazgos colonoscópicos sugestivos de EC incluyen: úlceras longitudinales en colon, lesiones asimétricas transmurales discontinuas con áreas alternantes de mucosa normal (lesiones en sacabocados), aspecto empedrado, fisuras profundas y fundamentalmente comprometen íleo y porción derecho de colon. En la biopsia se identifican granulomas.^{1,3}

En CU hallazgos típicos de la colonoscopia incluyen inflamación superficial difusa del colon, compromiso del recto que se extiende proximalmente hacia el colon, erosiones y úlceras poco profundas y sangrado espontáneo. La mucosa colónica frecuentemente se observa eritematosa y friable. En casos de CU de muy larga evolución pueden verse pseudopólipos.^{1,3}

f) Complicaciones

En cuanto a las complicaciones, las estenosis y obstrucciones son descritas como las más comunes en los pacientes con EC.³ Las fístulas y enfermedad perianal también son comunes en estos pacientes, y pueden ser refractarias al tratamiento médico. Usualmente tienen presentación en la edad pediátrica, requieren manejo quirúrgico y tienen un alto riesgo de recurrencia.³ El megacolon tóxico es una complicación que puede comprometer la vida y requiere intervención quirúrgica inmediata.³

g) Tratamiento

El manejo de la EII a menudo requiere un tratamiento a largo plazo, basado en la combinación de medicamentos para controlar la enfermedad.¹ En la EII el abordaje terapéutico inicial debe basarse en: clasificación CU o EC (sin embargo es poco importante para los aspectos tempranos del tratamiento), localización, fenotipo, severidad, complicaciones y respuesta individual de la enfermedad al momento de la presentación.^{1, 10, 11} Las metas del tratamiento son: mantener y mejorar el bienestar general del paciente, tratar la enfermedad aguda minimizando los efectos colaterales, disminuir frecuencia y severidad de recurrencias así como la dependencia de esteroides, evitar las hospitalizaciones y cirugías como complicaciones, y por último se debe procurar mantener un buen estado nutricional.¹

Se recomiendan algunos cambios en el estilo de vida, importante en esto es el cese de fumado y lograr reducir el estrés. Con respecto a la dieta, aún no se comprende en su totalidad el impacto de la misma sobre la evolución de la enfermedad, sin embargo, algunos autores recomiendan la disminución de fibra en momentos de enfermedad activa y la dieta baja en residuos para disminuir la frecuencia de las deposiciones.¹

Los corticoesteroides siguen siendo el principal tratamiento médico inicial para la EC moderada a severa. En pacientes con enfermedad severa debe iniciarse con corticoesteroides IV que después pueden continuarse por vía oral. Aunque la mayoría de los pacientes entran en remisión después de 30 días de tratamiento, aún después de un año un porcentaje importante es dependiente de glucocorticoides y muchos llegan a requerir cirugía.^{1, 11}

En pacientes con CU que presentan proctitis o proctosigmoiditis puede usarse tratamiento local antiinflamatorio con enemas de 5-ASA o de esteroides. La remisión se logra en 3 a 4 semanas y muchos de estos pacientes no requieren tratamiento oral.

Para pacientes que no responden o no toleran el tratamiento local, la 5-ASA por vía oral es una alternativa efectiva. Este medicamento requiere 3 a 6 semanas para ejercer su máximo efecto. En pacientes que no responden al mismo, se puede considerar el uso de prednisona, la cual usualmente es efectiva en 10 a 14 días, sin embargo no debe usarse como terapia de mantenimiento.¹⁰ En pacientes con colitis extensa o pancolitis se puede iniciar con 5-ASA vía oral y enemas. Una vez alcanzada la remisión se debe dejar el 5-ASA como terapia de mantenimiento. Los pacientes con colitis severa o fulminante requieren hospitalización para reposo intestinal y tratamiento con esteroides por vía endovenosa. En estos pacientes se pueden adicionar enemas de 5-ASA o esteroides, o en su defecto, tratamiento con 5-ASA por vía oral.¹⁰

Los antibióticos de amplio espectro se recomiendan en todos los pacientes con colitis fulminante, fiebre alta, leucocitosis y bandemia, signos de irritación peritoneal o megacolon. Pacientes con colitis severa, no tóxicos, se podrían beneficiar del uso de metronidazole o ciprofloxacina, sobre todo aquellos que son refractarios a tratamiento médico.¹⁰ Los antibióticos también se usan para tratar las complicaciones infecciosas de la EII (p.e. abscesos abdominales o perianales) pero tienen también un rol limitado en el tratamiento de la EC leve.¹¹

Pacientes con megacolon tóxico que no responden en 72 horas, o aquellos con enfermedad menos severa que no responden después de 7-10 días de tratamiento con esteroides IV, son candidatos a ciclosporina A o colectomía.^{3,10}

Las tiopurinas (azatriopina y 6-Mercaptopurina) han sido usadas en el tratamiento de la EII refractaria a esteroides. Estos medicamentos requieren 3 a 6 meses para alcanzar su máximo efecto, por eso son agentes de mantenimiento más que de inducción.¹¹

El infliximab, un anticuerpo monoclonal dirigido contra el factor de necrosis tumoral alfa, es indicado como tratamiento en la EC moderada a severa, en niños que han tenido una respuesta inadecuada al tratamiento convencional. Generalmente es

bien tolerado, sin embargo siempre se debe tener en cuenta la posibilidad de sus efectos adversos como lo son la hipersensibilidad y la aparición de anticuerpos antiinfliximab. Para asegurar una adecuada seguridad y eficacia de este tratamiento en la edad pediátrica se requieren más estudios clínicos.¹²

La cirugía por su parte, se reserva principalmente para pacientes que no responden al tratamiento médico o que desarrollan complicaciones (abscesos, fístulas o estenosis). Aunque el tratamiento inicial es principalmente médico, muchos pacientes requieren cirugía en algún punto de su enfermedad. En términos generales hasta la mitad de los pacientes con EII requieren al menos un procedimiento quirúrgico en el curso de su enfermedad.¹¹ La cirugía puede ser particularmente eficaz en pacientes con enfermedad limitada a una región. En pacientes con EII extensa, la resección colónica completa con ileostomía terminal puede ser inevitable. Los propósitos de la cirugía son el cese de la sintomatología, menor número de recaídas y lograr mejoría en la evolución de los pacientes.^{3, 10}

JUSTIFICACIÓN

La Enfermedad Inflamatoria Intestinal es una enfermedad crónica que en muchos casos se presenta a edades tempranas, sus manifestaciones pueden ser leves, pero en otros casos fulminantes. A pesar de no tener una alta incidencia a nivel mundial, es una enfermedad que presenta muchas implicaciones para la salud de los pacientes, así como para sus familias.

Actualmente se desconoce la incidencia, epidemiología y forma de presentación de la enfermedad en la población pediátrica costarricense, al no existir estudios previos que caractericen los mismos. Es por lo anterior que se realizó el presente estudio, que permite contar con datos propios, para así poder correlacionar con los reportes de otras latitudes, y poder mejorar el diagnóstico y seguimiento de nuestros pacientes.

El Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” es el único centro médico nacional que cuenta con servicio de Gastroenterología Pediátrica, por lo que es el centro de referencia y seguimiento para los pacientes con este diagnóstico.

Es de gran interés de este centro poder protocolizar el manejo de estos pacientes, esto con el objetivo de un mejor manejo integral de la enfermedad.

OBJETIVOS

Objetivo General

- Conocer las características demográficas y clínicas de los pacientes pediátricos con EII, atendidos en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” para el período del 01 de Agosto de 2000 al 31 de Agosto de 2015.

Objetivos Específicos

- Identificar las medidas antropométricas al momento del diagnóstico para clasificar el estado nutricional de los pacientes.
- Describir los hallazgos de laboratorio, endoscópicos e histológicos utilizados como criterios para el diagnóstico de EII.
- Conocer tipo de medicamentos que se utilizaron para alcanzar la remisión, así como para terapia de mantenimiento.
- Identificar el número de recaídas de los pacientes en el primer año posterior al diagnóstico.
- Caracterizar los pacientes que requirieron alguna intervención quirúrgica como complicación de su enfermedad, así como el tipo de cirugía requerida.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se trata de un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional, basado en revisión de expedientes clínicos. Para la recolección de información de los mismos, se utilizó una hoja de recolección de datos prediseñada (se adjunta en anexo). Los pacientes fueron identificados según la información consignada por el Servicio de Documentos Médicos y Estadística del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, atendidos tanto en Emergencias, Consulta Externa de Gastroenterología así como hospitalizados.

Se incluyeron los pacientes con diagnóstico de EII (CU y EC) en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” durante el período del 01 de Agosto de 2000 al 31 de Agosto de 2015.

Participantes

La población comprende todos los pacientes con diagnóstico de EII (CU y EC) en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” durante el período del 01 de Agosto de 2000 al 31 de Agosto de 2015.

Criterios de inclusión

Pacientes entre 0 y 15 años con diagnóstico de EII (CU y EC), en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, durante el período del 01 de Agosto de 2000 al 31 de Agosto de 2015 con atención tanto en servicios de Emergencia, Consulta Externa de Gastroenterología y hospitalizados.

Criterios de exclusión

Pacientes cuyo expediente cuente con menos del 40% de la información requerida para el llenado de la hoja de recolección de datos, no se encuentre disponible, o cuya información sea indispensable para el estudio.

Tamaño de la muestra

Se incluyeron todos los pacientes con el diagnóstico de EII atendidos en el centro para las fechas establecidas. La muestra inicial fue de 69 pacientes, según la lista brindada por el Servicio de Documento Médicos y Estadística del hospital, de los cuales se excluyeron 28 pacientes por presentar diagnóstico diferente a EII (CU y EC) o no encontrarse el expediente, y otros 7 por tener expediente incompleto. La muestra final fue de 34 pacientes.

Análisis de datos

Se realizó un análisis de los datos cualitativos y cuantitativos comúnmente utilizados en los estudios clínicos de vigilancia epidemiológica.

Se incluyeron las siguientes variables:

- Sexo
- Edad
- Días de estancia hospitalaria
- Provincia de procedencia
- Nacionalidad
- Patologías conocidas previas al diagnóstico
- Antecedentes heredofamiliares de EII
- Clasificación nutricional al momento del diagnóstico
- Presentación clínica al diagnóstico
- Hallazgos de laboratorio al diagnóstico

- Hallazgos endoscópicos al diagnóstico
- Áreas del TGI afectadas al diagnóstico
- Hallazgos según biopsias al diagnóstico
- Clasificación del tipo de EII
- Tratamiento médico
- Cirugías requeridas y tipos
- Recaídas al año de diagnóstico
- Dependencia a esteroides
- Otras complicaciones

Para las variables cuantitativas se utilizó estadística descriptiva con medidas de tendencia central (media y mediana), y para las variables cualitativas se realizaron cálculos de frecuencia.

Además se realizó una tasa de incidencia para el estudio con base en los datos publicados por el Instituto Nacional de Estadística y Censo de Costa Rica para la población en estudio; edades entre los 0 y 15 años de edad¹⁶. Se tomó en cuenta la población nacional total con estas edades y se calculó una tasa por 100.000 habitantes.

Los análisis se realizaron usando el software Epidata 3.1 y Microsoft Excel 15.13.1.

ASPECTOS ÉTICOS

El presente estudio fue aprobado por el Comité Local de Bioética e Investigación del HNN con el código CLOBI-HNN-021-2014.

Se respetaron todos los principios éticos establecidos en el informe de Belmont. El principio de autonomía se cumplió ya que la información se obtuvo de expedientes médicos y no se trabajó con personas físicas, además, se mantuvo la confidencialidad al asignar códigos para cada paciente y al mantener la información almacenada con adecuadas medidas de seguridad. Se mantuvo el principio de justicia al tomar en cuenta toda la información de cada paciente, sin hacer distinción de etnia, procedencia, género ni otras diferencias. El principio de beneficencia se respetó dado a que los datos encontrados son de beneficio para los participantes. Se cumplió además con el principio de no maleficencia pues este estudio implicó un riesgo mínimo, y por lo tanto no se realizó consentimiento informado.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Esta investigación consistió únicamente en revisión de expedientes médicos, para lo cual no se contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos adicionales para la institución. Los gastos de papelería e impresión fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores.

RESULTADOS

De acuerdo a la base de datos del servicio de Documentos Médicos y Estadística del HNN se registraron inicialmente 69 pacientes, de los cuales se excluyeron 28 por presentar diagnóstico diferente a CU y EC, o no encontrarse el expediente físico de los mismos; otros 7 se excluyeron por tener expediente incompleto. La muestra final fue de 34 casos.

El 55.9% de los pacientes correspondió al sexo femenino, para una relación hombre: mujer de 0.8:1. (Cuadro 1).

El promedio de edad al diagnóstico fue de 8.8 años para la población general, con un promedio de 8.5 años para el sexo masculino y de 9.1 años para el femenino. La mediana de edad general fue de 8.6 años. El menor de los pacientes al diagnóstico presentaba una edad de 2.1 años y el mayor de 14.1 años. (Cuadro 2).

Al momento del diagnóstico un 75.8% de los pacientes requirieron hospitalización. La estancia hospitalaria tuvo un tiempo medio de 11.9 días, con un rango de 2 - 58 días.

Con respecto a la distribución de los casos según la provincia de procedencia, se evidenció que San José fue la que presentó mayor frecuencia de casos (64.7%), seguida de Alajuela (14.7%), Cartago (11.8%), Puntarenas (2.9%), Guanacaste (2.9%) y Heredia (2.9%). Ningún paciente procedía de Limón. La tasa de incidencia para el presente estudio fue de 2.96/100.000 habitantes con edad de los 0 a los 15 años¹⁶. (Gráfico 1).

La distribución según la nacionalidad del paciente fue de 94.2% para los costarricenses, un caso de Estados Unidos (2.9%) y un caso de República Dominicana (2.9%). (Gráfico 2).

En cuanto a patologías previamente conocidas al momento de diagnóstico de EII, las más frecuentes fueron las gastrointestinales (29.4%) con diagnósticos de hepatopatía crónica (n= 2/10), constipación (n= 3/10), DPC (n= 2/10), intolerancia a la lactosa (n= 1/10), RGE (n= 1/10) y gastritis (n= 1/10). Las neurológicas se presentaron en un 14.7%, con diagnósticos de ECNP (n= 3/5) y epilepsia (n= 2/5). Las pulmonares representaron un 14.7%, 2 pacientes con asma, 2 con rinitis y 1 con enfermedad pulmonar intersticial difusa. En menor frecuencia se presentaron las hematológicas en un 8.8%, todos con anemia crónica (n= 3/3). La dermatológica (2.9%) correspondió a un caso de dermatitis atópica, y la psiquiátrica (2.9%) a un paciente con depresión. Un 26.5% de los pacientes no presentaron patología previa. (Gráfico 3).

Según los antecedentes heredo-familiares de EII de los pacientes, se evidenció que la mayoría no presentaban los mismos (88.2%), un 8.8% los tenían; y de estos, todos correspondían a familiares de segundo o tercer grado. En un 2.9% se desconocía esta información. (Cuadro 3).

La evaluación del estado nutricional al momento del diagnóstico evidenció que el 67.5% de los casos eran eutróficos, un 14.7% presentaron desnutrición leve, y tanto la desnutrición moderada, desnutrición severa, así como pacientes con esta información desconocida, representó un 5.9% de pacientes para cada caso. (Gráfico 4).

La presentación clínica al momento del diagnóstico evidenció como síntoma más frecuente la diarrea en 85.5% de casos, y de estos, 96.5% era disentérica (n= 28/29). El segundo hallazgo en frecuencia fue el dolor abdominal (70.6%), el tercero la hematoquecia (55.9%) y como cuarto el sangrado rectal (35.3%). Hallazgos menos frecuentes fueron la pérdida de peso (26.5%), vómitos (14.7%), fiebre (8.8%), mucogingivitis o úlcera oral (2.9%), tenesmo (2.9%) y fisuras (2.9%). (Gráfico 5).

Al momento del diagnóstico, un 52.9% de los pacientes refirieron deposiciones predominantemente diarreicas en un día típico, un 34,4% parcialmente formadas y sólo un 14,7% las describieron formadas. (Gráfico 6).

En cuanto al número de deposiciones en 24 horas, en la mayoría de expedientes no se anotó este dato (41.2%, n= 14/34), de los que sí se contaba con la información, la mayor parte presentaban de 3-5 deposiciones/día (26,5%), seguidas por igual porcentaje para 0-2 y 5-8 deposiciones/día, cada una con un 14.7%, y sólo un paciente presentaba más de 8 deposiciones al día (2.9%). (Gráfico 7).

La mayoría de los pacientes no tenían limitación en la actividad diaria, para un 76.5%, seguido de 17.6% que reportaron limitación ocasional y una minoría con limitación severa (5.9%); esto al momento del diagnóstico. (Gráfico 8).

La mayoría de pacientes no presentaron manifestaciones extraintestinales (70.6%). Aquellos que sí las presentaron: las mialgias y poliartralgias fueron las dos más comunes con un 8.8% cada una. Las lesiones cutáneas, úlcera interglútea, eritrodermia y artritis con derrame, representaron cada una un 2.9%. (Gráfico 9).

Los hallazgos de laboratorio más frecuentes fueron el aumento de leucocitos y/o eritrocitos en heces (79.3%), en segundo lugar la anemia (57.6%), seguido de elevación de VES (50.0%) y leucocitosis (43.8%). Hallazgos menos comunes fueron la trombocitosis periférica (37.5%), hipoalbuminemia (24.1%), elevación de PCR (20.8%), bandemia (15.6%) y alteración de PFH (9.7%). (Gráfico 10).

Al comparar los hallazgos de laboratorio según patología específica, CU presentó en orden de mayor a menor frecuencia: leucocitos y/o eritrocitos aumentados en heces (84.6%, n= 22/26), anemia (55.2%, n= 16/29), elevación de VES (42.9%, n= 9/21) y leucocitosis (35.7%, n= 10/28). En los casos de EC lo más frecuente fue: leucocitosis (100.0%, n= 4/4), trombocitosis (100.0%, n= 4/4), anemia (75.0%, n= 3/4) y elevación de VES (75.0%, n= 3/4). (Ilustración 1).

El análisis de heces al diagnóstico, mostró que el cultivo fue negativo en un 91.2%, ningún paciente tuvo un coprocultivo positivo, pero no se contó con la

información en un 8.8% de los casos. El guayaco fue positivo en un 67.6%, negativo en 17.6% y desconocido en 17.6% de los casos. Por su parte, el látex por *Clostridium difficile* en su mayoría fue desconocido (55.9%), negativo en un 44.1% y en ningún caso fue positivo. (Cuadro 4).

La gastroscopía no se realizó en 44.1% de casos, en 41.2% fue normal y anormal en 14.7%. De las que resultaron anormales macroscópicamente, se encontró que la hiperemia y/o edema de mucosa, así como la gastritis crónica leve representaron un 40% (n= 2/5) cada una, y la esofagitis leve un 20% (n= 1/5). (Gráfico 11).

Al 100% de los pacientes se les realizó colonoscopia. La evaluación de los hallazgos macroscópicos en la misma, mostró que el hallazgo más común fue la mucosa friable o eritematosa (88.2%), seguida de inflamación (79.4%) y úlceras o microulceraciones (70.6%). Hallazgos menos comunes fueron pseudopólipos (17.6%), pérdida de la arquitectura y pérdida del patrón vascular (14.7% cada una), patrón granular y erosiones (5.9% cada una) y lesión en sacabocados, sangrado espontáneo y patrón en parche (2.9% cada una). (Gráfico 12).

La ilustración 2, muestra los hallazgos colonoscópicos más relevantes según patología específica. Para CU el hallazgo más común fue la mucosa friable (93.3%, n= 28/30), seguido de inflamación (80.0%, n= 24/30), úlceras (66.6%, n= 20/30) y pérdida de la arquitectura (20.0%, n= 6/30). Esta patología fue la única que presentó erosiones (6.6%, n= 2/30) y sangrado espontáneo (3.3%, n= 1/30). En la EC lo más frecuente fueron las úlceras (100.0%, n= 4/4), seguido de inflamación (75.0%, n= 3/4) y mucosa friable y pseudopólipos (50.0%, n= 2/4, cada una). Sólo en EC se presentaron aftas (25.0%, n= 1/4) y se describió patrón en parche (25%, n= 1/4).

Según el área del TGI afectada, se encontró que el 100% presentó afección colónica, 82.4% en recto, 29.4% perianal, 11.8% en íleon. Para estómago, duodeno y esófago la afectación se presentó en 2.9% para cada una. (Gráfico 13).

Los resultados de la biopsia del TGI evidenciaron que en 44.1% de los paciente se describió como tipo CU, 20.6% como hiperplasia linfoide o inespecífica inflamatoria, 14.7% como EII crónica, 5.9% como sugestiva de CU y este mismo porcentaje para EII idiopática. Sólo en un 2.9% de casos se describió como Tipo Crohn, EII versus eosinofílica y EII versus infecciosa, para cada una de estas. (Gráfico 14).

El diagnóstico con el finalmente se clasificó al paciente, según tipo de EII, correspondió a un 88.2% para CU y un 11.8% para EC. (Cuadro 6).

En cuanto al tratamiento, un 100% de los pacientes requirió glucocorticoides para lograr la remisión, con una duración promedio de 13.5 semanas y un rango de 4 a 54 semanas. Los antibióticos para la remisión se utilizaron en 70.6% (n= 24) de los pacientes. De estos, el metronidazole fue el más utilizado (95.8%, n= 23/24), y luego la gentamicina (66.7%, n= 16/24), clindamicina (50%, n= 12/24), ampicilina (12.5%, n= 3/24) y otros (12.5%, n= 3/24). La azatioprina se utilizó para la remisión en un 17.2% (n= 5/29), mantenimiento 31.0% (n= 9/29), y para ambas etapas de tratamiento en 51.7% (n= 15/29). La 5-ASA en su mayoría se medicó para el mantenimiento (50%, n= 6/12), para la remisión en un 8.3% (n= 1/12) y en ambas fases del tratamiento en 41.6% de los pacientes (n= 5/12).

La cirugía fue necesaria en 3 pacientes, para un 8.8% de casos. Un paciente con CU requirió colectomía total, anastomosis íleo-anal e ileostomía. Otro paciente igualmente con CU, requirió colectomía total e ileostomía. El último paciente tenía diagnóstico de EC, y este requirió resección de la válvula ileocecal así como anastomosis termino-terminal.

Como complicaciones se describen las recaídas al año de establecido el diagnóstico en un 58.8% (n= 20/34) con una media de 1.6 recaídas/año y un rango de 1 a 3. Pacientes esteroide dependientes en un 17.6% (n= 6/34). Otras complicaciones encontradas fueron: en un mismo paciente con CU úlcera sacra, estenosis rectal post

cirugía y obstrucción intestinal por bridas; otro paciente también con CU, presentó transfusiones múltiples y toxicidad medular por azatioprina. Por último, un paciente con EC tuvo un absceso rectal y fístula anal.

DISCUSIÓN

Para la EII, la literatura mundial ha descrito una incidencia variable en cuanto a la predominancia por sexo de los pacientes afectados. En el presente estudio, no hubo diferencia significativa en cuanto al sexo, lo que coincide con los reportes de Malaty, Turunen y Bernstein.^{1, 6, 7, 13}

Los diversos textos describen una presentación pediátrica más frecuente después de los 9 años y comúnmente en el rango de los 10 a los 15 años, además que es poco común su presentación previa a los 6 años. En nuestro estudio, la edad de presentación promedio fue de 8.8 años, con una media general de 9.6 años, coincidiendo con lo expuesto en otras latitudes.^{5, 6, 15}

La mayoría de pacientes pertenecían a la provincia de San José, resultado esperable según la densidad poblacional. Es de importancia además rescatar que ningún paciente procedía de Limón, pudiendo esto relacionarse con un subdiagnóstico, menores recursos económicos para el diagnóstico de la enfermedad y una mayoría de etnia negra en la zona, siendo la EII menos común en estos pacientes.^{7, 15}

Se realizó una tasa de incidencia para el presente estudio. La misma fue de 2.96/100.000 habitantes con edades entre los 0 y los 15 años. Se decidió establecer la misma como una tasa para el estudio y no formalizarla como nacional, esto porque podrían existir otros casos, especialmente de niños mayores de 13 años, que se diagnostiquen y traten en centros hospitalarios de adultos en el país, información que no se tomó en cuenta en este estudio. La misma podría ser comparable con la reportada para la mayoría de países europeos nórdicos y meridionales, pero menor que lo reportado para Estados Unidos, Australia y Nueva Zelanda.^{1, 14}

De igual manera, es esperable que la mayoría de pacientes son costarricenses, y sólo se presentaron 2 casos con nacionalidades diferentes a la nuestra.

La hospitalización se requirió en la mayoría de pacientes, hallazgo esperable, ya que muchos de estos se presentaron con enfermedad aguda de moderada a severa, ameritando tratamientos intravenosos, que en nuestro medio sólo con la hospitalización se pueden brindar; dato a considerar por las implicaciones económicas que esto traduce para nuestro sistema de salud.

De las patologías previamente conocidas al diagnóstico, las gastrointestinales fueron las más encontradas. Este hallazgo podría relacionarse con que muchas de estas manifestaciones pueden formar parte de la sintomatología *per se* de la EII, diagnóstico que aún no había sido establecido en estos pacientes.¹

Una minoría de los pacientes presentaron AHF positivos de EII, todos ellos en familiares de segundo y tercer grado. La literatura rescata que el tener AHF positivos, predispone a padecer la EII, esto por el componente genético que se describe en esta patología.^{2, 15}

Al diagnóstico la mayoría de pacientes se presentaron eutróficos. Un poco más de la cuarta parte presentaron algún grado de desnutrición. Este último hallazgo se menciona en la literatura con una presentación de un 10 a un 40% de los casos, por lo que correlaciona con nuestros datos.^{1, 14}

Como bien se reporta en la literatura, las manifestaciones clínicas de la EII es variable, y puede presentarse con un único síntoma, que ocasiones podría ser inespecífico, o con diversos síntomas característicos de la enfermedad. En nuestra población el síntoma más frecuente fue la diarrea, en la gran mayoría de casos disintérica, y usualmente acompañada de dolor abdominal. Los hallazgos de hematoquecia y sangrado rectal con sangre roja rutilante también fueron frecuentes. Las fisuras y el tenesmo fueron los menos reportados. Esto último difiere con lo reportado en la literatura, y podría deberse a la carencia del clínico en la búsqueda del tenesmo como síntoma y no reporte en los expedientes. Se notó además, que en su mayoría los pacientes reportaron deposiciones predominantemente diarreicas en un

típico día y en su mayoría presentaban de 3 a 5 deposiciones/día (de los que se logró conocer el dato), que también correlaciona con lo descrito en la literatura. Por otra parte, nuestros pacientes en su mayoría no presentaron limitación con la actividad usual, lo que podría deberse a un probable diagnóstico temprano.^{1, 2, 14}

Las manifestaciones extraintestinales se presentaron en más de la cuarta parte de la población, y las mialgias y poliartralgias fueron las más comunes. Esto es congruente con lo reportado mundialmente, donde se espera que un 25-30% de pacientes las presenten, traduciendo patología inflamatoria franca de otros órganos y tejidos diferentes al TGI.^{1, 13, 14}

Los hallazgos de laboratorios que nuestra población presentó con mayor alteración fueron los leucocitos y/o eritrocitos elevados en heces, anemia, elevación de VES y la leucocitosis. Estos traducen inflamación intestinal y un proceso que se ha ido cronificando poco a poco. La hipoalbuminemia y la trombocitosis sin embargo, no fueron encontrados tan importantemente como sí sucedió en otros estudios. Ningún cultivo de heces fue positivo, lo que traduce un adecuado descarte de diagnóstico diferencial de EII, así como de datos de infección. Es importante además tomar en cuenta que no se encontró ningún caso positivo con *C. difficile* positivo, ya que esta es una prueba que en nuestra institución se realiza hasta hace poco tiempo; la literatura reporta casos diagnosticados en relación y posterior a una infección por este germen ^{1, 2, 14}

Los estudios endoscópicos muestran que en nuestro medio aún existe una falta de realización de gastroscopía en los pacientes con sospecha de EII, ya que en su mayoría no contaban con la misma. Este estudio se debe realizar de manera rutinaria en todo niño que se sospeche con EII. La endoscopía baja por su parte, traduce hallazgos comunes como úlceras, sangrado, inflamación y estenosis, hallazgos encontrados frecuentemente en nuestro estudio. Existe además, una necesidad de una mayor descripción de los hallazgos colonoscópicos en los expedientes para así correlacionar con un diagnóstico probable de CU o EC. Las áreas con mayor

afectación fueron el colon, recto y región perianal, lo que es comparable y esperable según lo descrito para la patología^{1, 14}

Con respecto a las biopsias, se pudo notar que las mismas en su mayoría no son específicas para una adecuada clasificación de la enfermedad como CU o EC. Muchas de estas sólo plantean la sugestividad de la enfermedad específica e incluso no descartan la posibilidad de causas como las infecciosas.

La clasificación final del paciente, tomando en cuenta la clínica, laboratorios, hallazgos endoscópicos e histológicos, nos mostró que en nuestra población la mayoría de casos correspondieron a CU. Esto difiere con la mayoría de latitudes donde se describe una mayor incidencia de EC. Es importante sin embargo, tomar en cuenta que para países en vías de desarrollo como el nuestro, la literatura menciona que la CU podría ser más común, como ocurrió en nuestro estudio.^{1, 14}

Los pacientes del estudio en su totalidad fueron tratados con esteroides y la mayoría requirieron tratamiento antibiótico combinado. En promedio, la remisión se logró a las 13.5 semanas, periodo un poco mayor a lo contemplado en los textos. Se utilizaron las dos fases de tratamiento, remisión y mantenimiento, y se utilizaron de manera adecuada los medicamentos en cada fase según lo recomendado en la literatura. Por el momento en nuestro medio no existen pacientes tratados con anticuerpos monoclonales, como si ocurre en otras regiones. Pocos pacientes resultaron esteroide dependientes, lo que traduce que la mayoría se controlan idóneamente.^{1, 10, 11, 12}

Las recaídas se presentaron en la mayoría de pacientes, correlacionando con lo descrito para la enfermedad, y se presentaron con una media de 1.6 al año de diagnóstico. Otras complicaciones fueron poco comunes, las que se relacionan con la enfermedad son las estenosis, obstrucciones, abscesos y fístulas, también encontradas en nuestro estudio. Por otra parte, solo tres de nuestros pacientes requirieron cirugías (8.8%); a nivel mundial la necesidad de estas es de un 70-75% en los casos de EC y

de 25-30% en CU, por lo que fue menor a lo descrito. Se realizaron las cirugías usuales como colectomía con anastomosis y resecciones intestinales.^{1, 2, 6, 10, 11, 15}

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

- La EII es una enfermedad crónica con presentación clínica en edad pediátrica considerable. Para nuestro estudio y nuestro centro, encontramos una tasa de incidencia de 2.96/100000 habitantes de los 0 a los 15 años, la misma comparable con lo reportado en países nórdicos y europeos meridionales.
- En nuestra población hubo una franca predominancia de CU con respecto a EC, no hubo diferencia en cuanto al sexo, la edad promedio general fue de 8.8 años, en su mayoría los pacientes eran costarricenses, provenientes de San José, con alguna patología gastrointestinal previamente conocida y sin AHF de EII positivo en su mayoría.
- La clínica predominante encontrada al momento del diagnóstico fue la diarrea disintérica, el dolor abdominal y la hematoquecia y/o sangrado rectal. Además, en su mayoría los pacientes no presentaban desnutrición, ni tampoco limitación en su actividad basal. Pocos pacientes presentaron manifestaciones extraintestinales, de estas las más comunes fueron las mialgias y poliartralgias.
- Al diagnóstico, los hallazgos de laboratorios más frecuentes fueron leucocitos y/o eritrocitos elevados en heces, anemia, elevación de VES y leucocitosis, las mismas correlacionando con el proceso inflamatorio que presentaban estos pacientes.
- El porcentaje de gastroscopías realizadas en nuestro medio es bajo y en su mayoría normales. Se recomienda realizarla en todo pacientes con sospecha de EII.

- Al 100% de los pacientes se les realizó colonoscopia y en muchos casos hay una descripción incompleta de los hallazgos que podría dificultar su clasificación y seguimiento como CU o EC.
- Sólo en la mitad de las biopsias se reportan datos compatibles con CU o EC, en el resto sólo se describen procesos inflamatorios inespecíficos, lo que hace difícil correlacionar los hallazgos endoscópicos y clínicos con la histología. Por lo anterior, se recomienda realizar sesiones conjuntas con el servicio de Patología para la discusión de casos y así lograr un mejor manejo de los pacientes a futuro.
- Los tratamientos utilizados en nuestros pacientes son similares a lo descrito mundialmente para la patología. El tratamiento se baso en 2 fases, remisión y mantenimiento en todos los casos. Los esteroides se utilizaron en la totalidad de pacientes y la mayoría requirieron antibióticos. La azatioprina y la 5-ASA fueron los otros medicamentos más utilizados. No se utilizaron anticuerpos monoclonales, terapia cuyo uso podría ser valorado según caso específico.
- La mayoría de pacientes presentaron al menos una recaída durante el primer año de tratamiento. Otras complicaciones fueron poco frecuentes en nuestra población y una gran minoría requirió alguna cirugía como parte del tratamiento, este hallazgo fue menor a lo descrito en otras latitudes.
- Se recomienda la realización de un protocolo de atención para un mejor y adecuado diagnóstico y manejo de pacientes con sospecha de EII. Posteriormente se podría valorar el cumplimiento del protocolo con un estudio prospectivo.
- Se debe anotar de manera más específica la información necesaria e importante en el expediente clínico, tanto al momento del diagnóstico como en

citas control de los pacientes, para así contar con la información óptima para un adecuado seguimiento.

- Se sugiere el uso de herramientas mundialmente validadas para determinar la severidad de la enfermedad de todo paciente con EII, ejemplo de esto es el PUCAI (*Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index*). De esta manera se puede valorar la evolución del paciente y lograr una adecuada toma de decisiones sobre su manejo.

LIMITACIONES Y SEGOS DEL ESTUDIO

Como limitaciones de esta investigación se encontraron las propias de los estudios retrospectivos, como lo son los expedientes incompletos para la obtención de todos los datos requeridos, así como expedientes no disponibles para la revisión. Existe además una falta de descripción de datos importantes en muchos de los expedientes clínicos.

Otra limitación es que a pesar de que el “Hospital Dr. Carlos Sáenz Herrera” es centro de referencia y valora casi la totalidad de pacientes con el diagnóstico de EII, el centro diagnostica niños hasta los 13 años de edad, por lo que podría existir un sesgo de información al no poder tomar en cuenta algunos pacientes con edades entre los 13 y 15 años que pudieran haber sido diagnosticados y atendidos en otro centro, razón por la cual no se logró realizar una tasa nacional y únicamente se realiza una tasa para nuestro estudio.

ANEXOS

ANEXO 1

GRÁFICOS, TABLAS E ILUSTRACIONES

Cuadro 1. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según sexo. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

Sexo	n	%
Femenino	19	55.9
Masculino	15	44.1
Total	34	100.0

Cuadro 2. Determinación de la edad en años al diagnóstico, en pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según sexo. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

Sexo	n	Media (años)	Mediana (años)	Rango (años)
Masculino	15	8.5	9.6	2.1-14.1
Femenino	19	9.1	8.6	5.0-13.1
General	34	8.8	8.6	2.1-14.1

Gráfico 1. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según provincia de procedencia. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

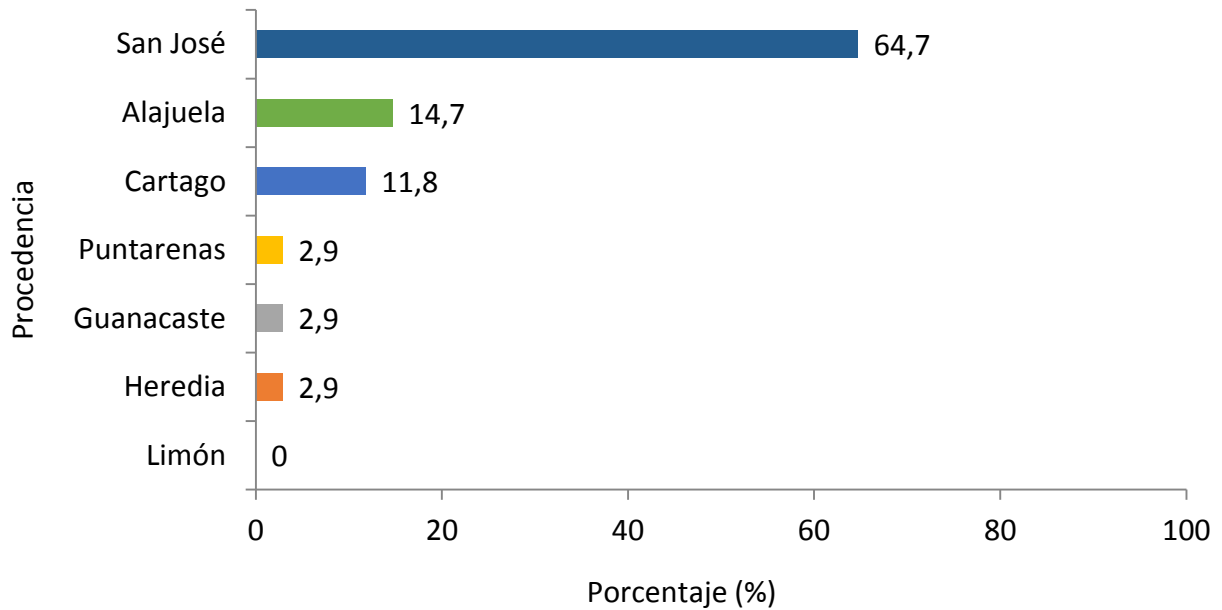


Gráfico 2. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según nacionalidad. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

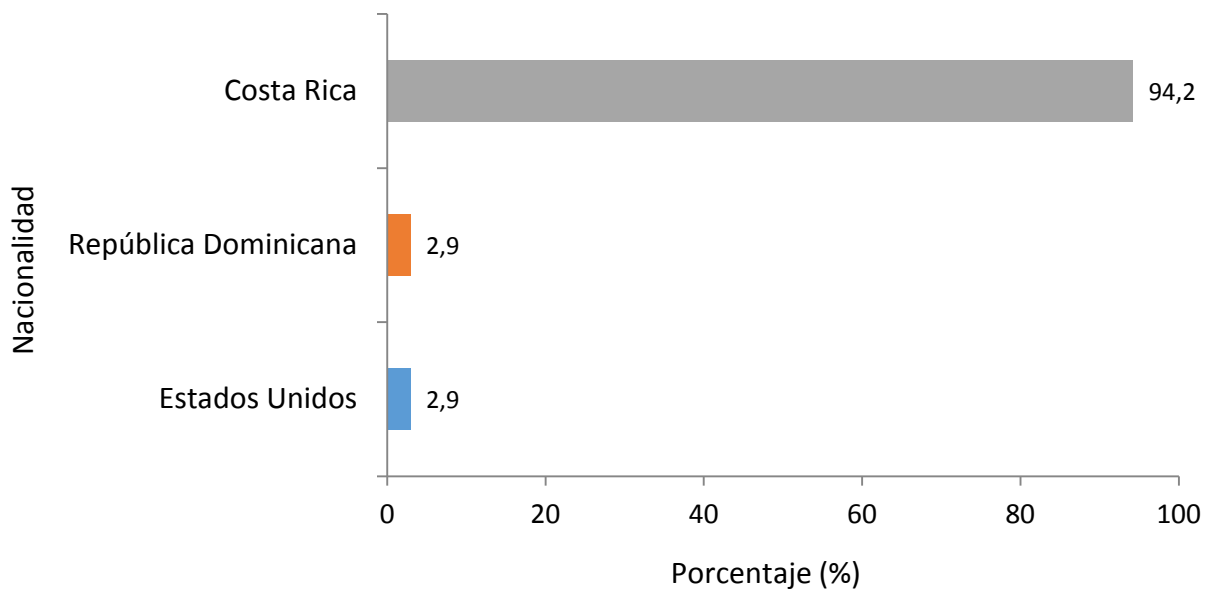
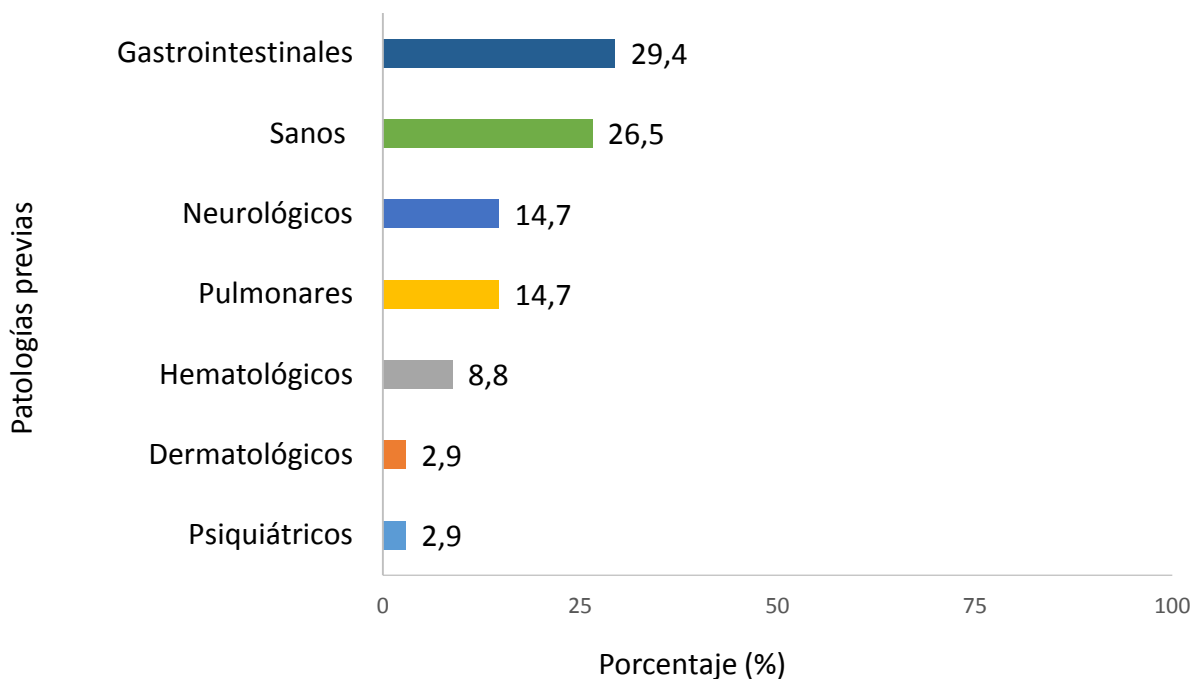


Gráfico 3. Patologías previamente conocidas al momento del diagnóstico de Enfermedad Inflamatoria Intestinal en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)



Cuadro 3. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según antecedentes heredofamiliares de EII. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

Antecedente Heredo-Familiar de EII	%	n
Sin antecedentes	88.2	31
Con antecedentes	8.8	3
Desconocido	2.9	1

Gráfico 4. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según clasificación nutricional al momento del diagnóstico. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

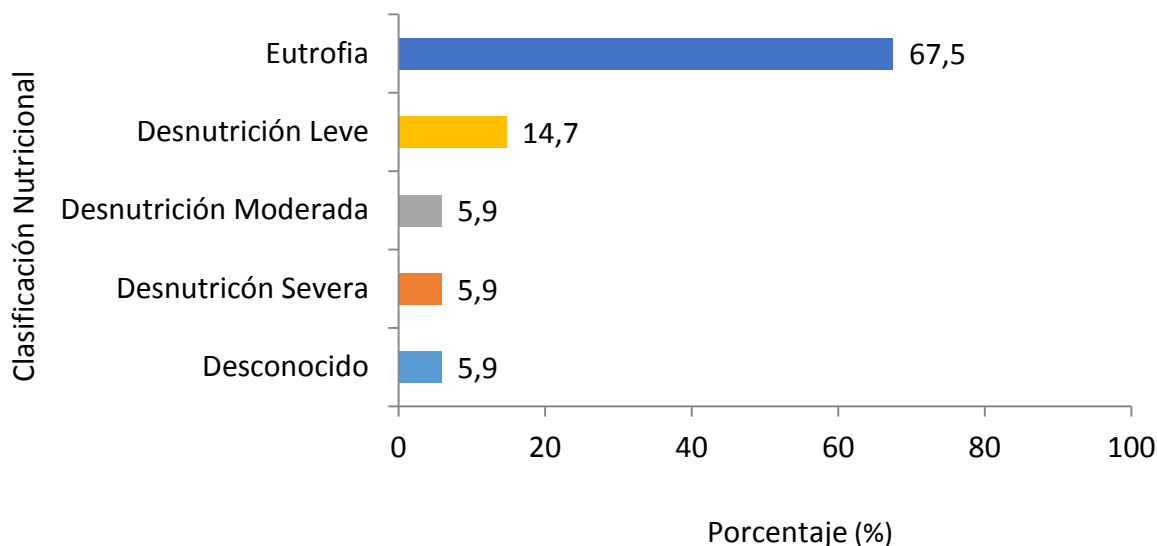
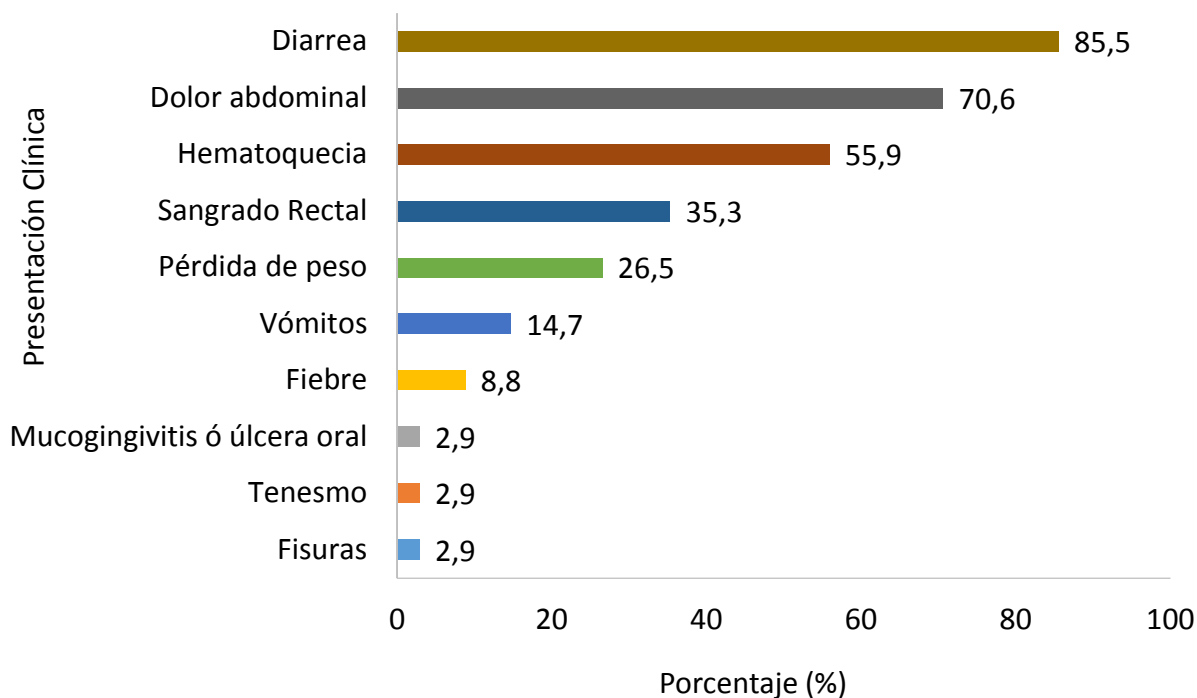


Gráfico 5. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según presentación clínica al diagnóstico. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)



*96.5 de diarreas fueron disintéricas

Gráfico 6. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según caracterización de las deposiciones al momento del diagnóstico. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

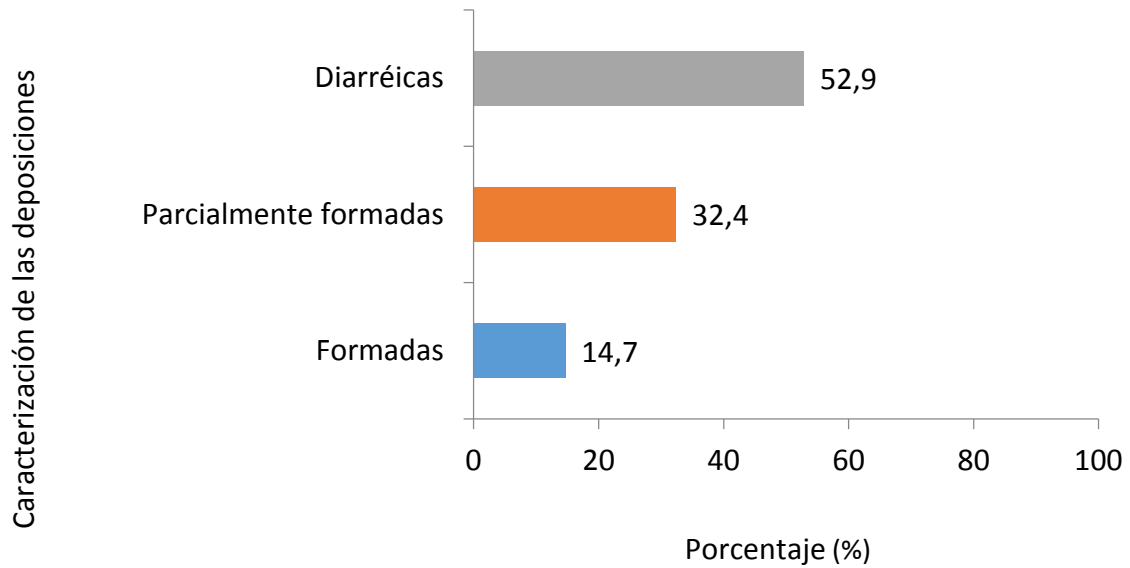


Gráfico 7. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según número de deposiciones en 24 horas al momento del diagnóstico. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

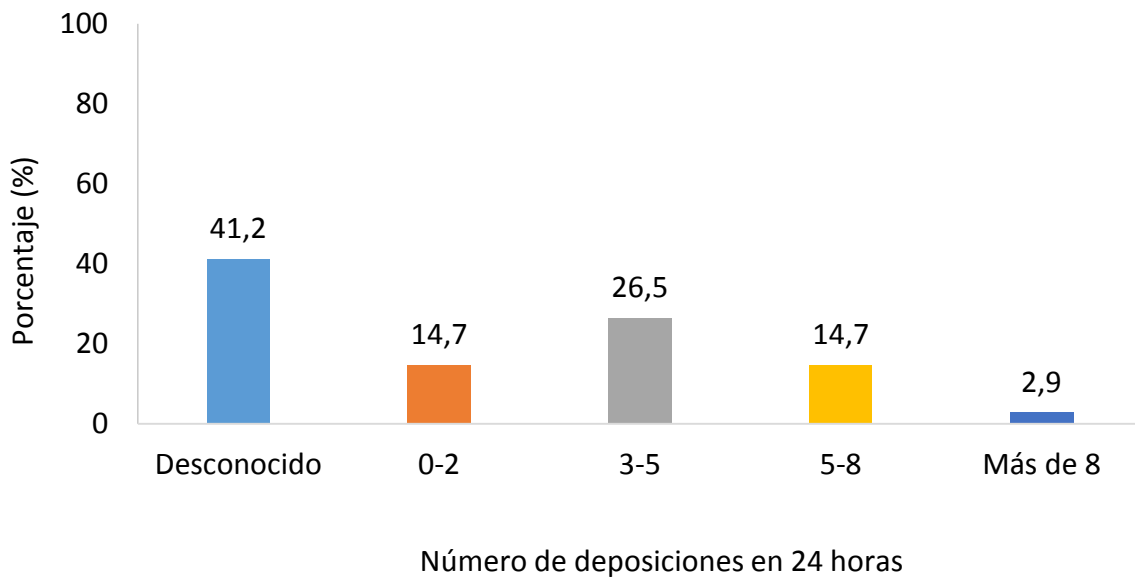


Gráfico 8. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según nivel de actividad al momento del diagnóstico. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

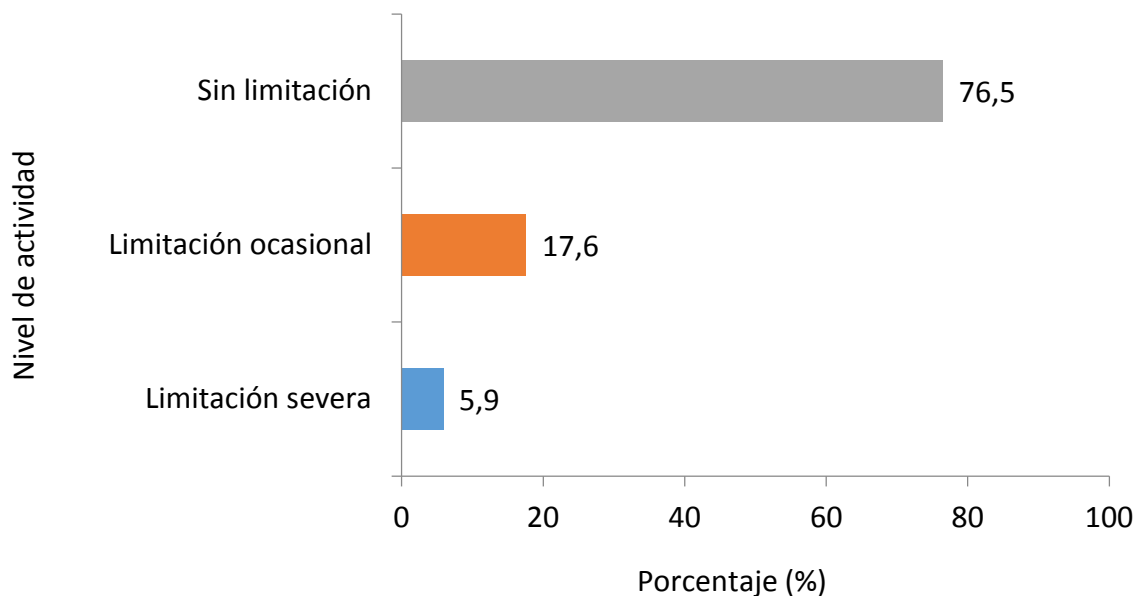


Gráfico 9. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según manifestaciones extraintestinales. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

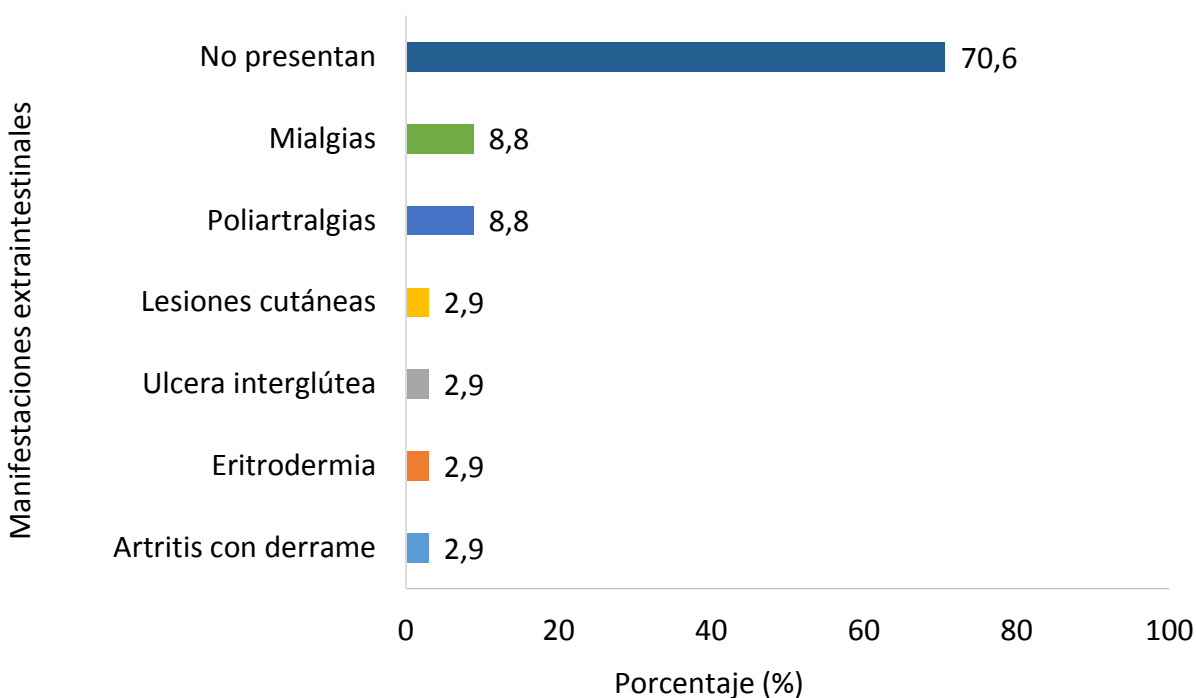


Gráfico 10. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según hallazgos de laboratorio al diagnóstico. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

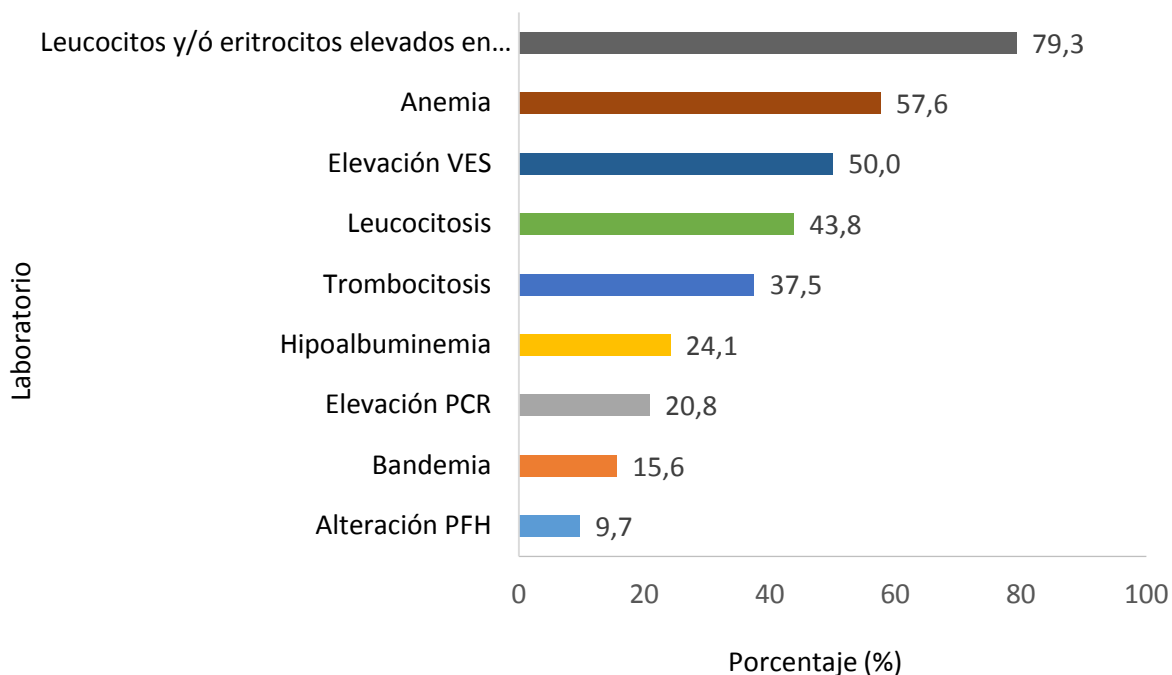
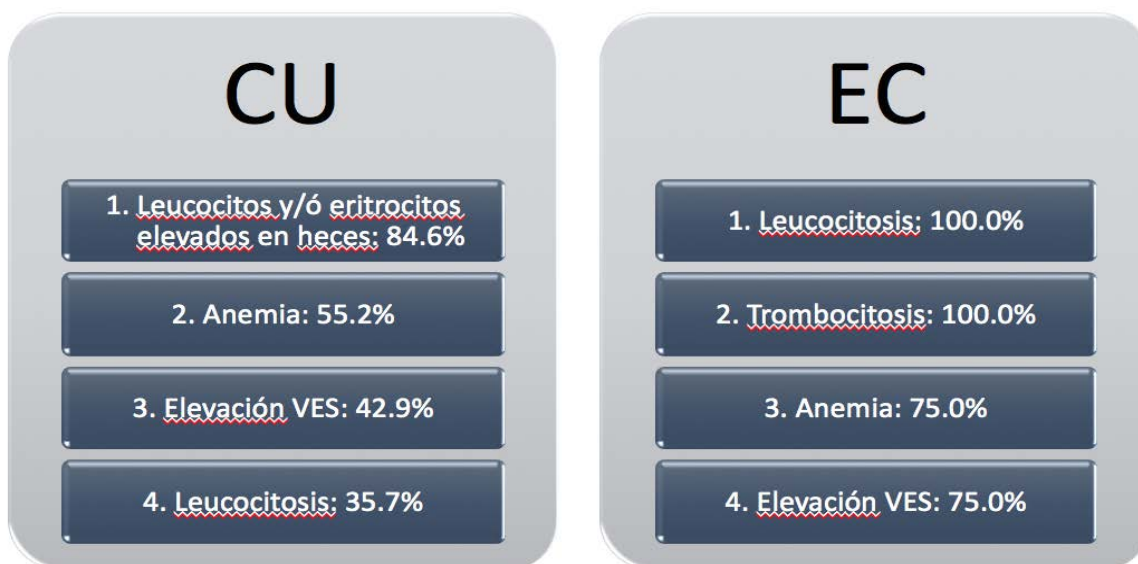


Ilustración 1. Hallazgos de laboratorio más frecuentes al diagnóstico, según patología específica: CU y EC. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)



Cuadro 4. Distribución de pacientes al momento de diagnóstico de Enfermedad Inflamatoria Intestinal según resultado de examen de heces. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

Tipo de examen de Heces	Resultado		
	Positivo % (n)	Negativo % (n)	Desconocido % (n)
Cultivo	-	91.2% (31)	8.8% (3)
Guayaco	67.6% (23)	14.7% (5)	17.6% (6)
Látex por <i>Clostridium difficile</i>	-	44.1% (15)	55.9% (19)

Gráfico 11. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según resultado de gastroscopía. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

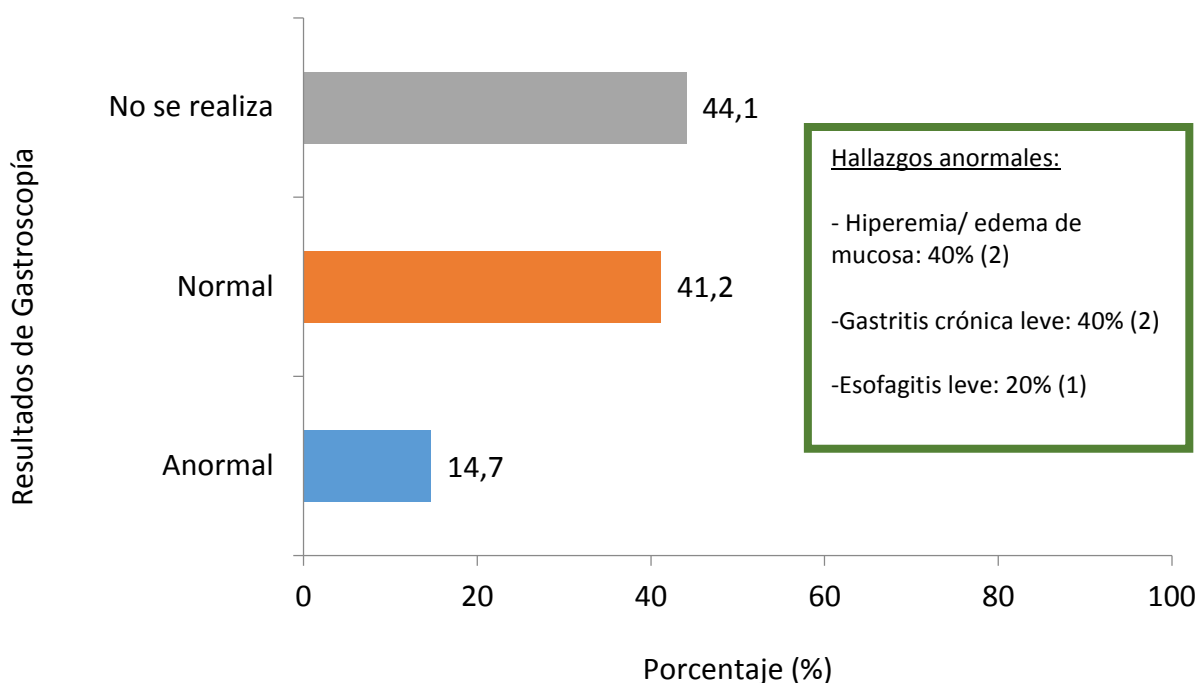


Gráfico 12. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según resultado macroscópico en la colonoscopia. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

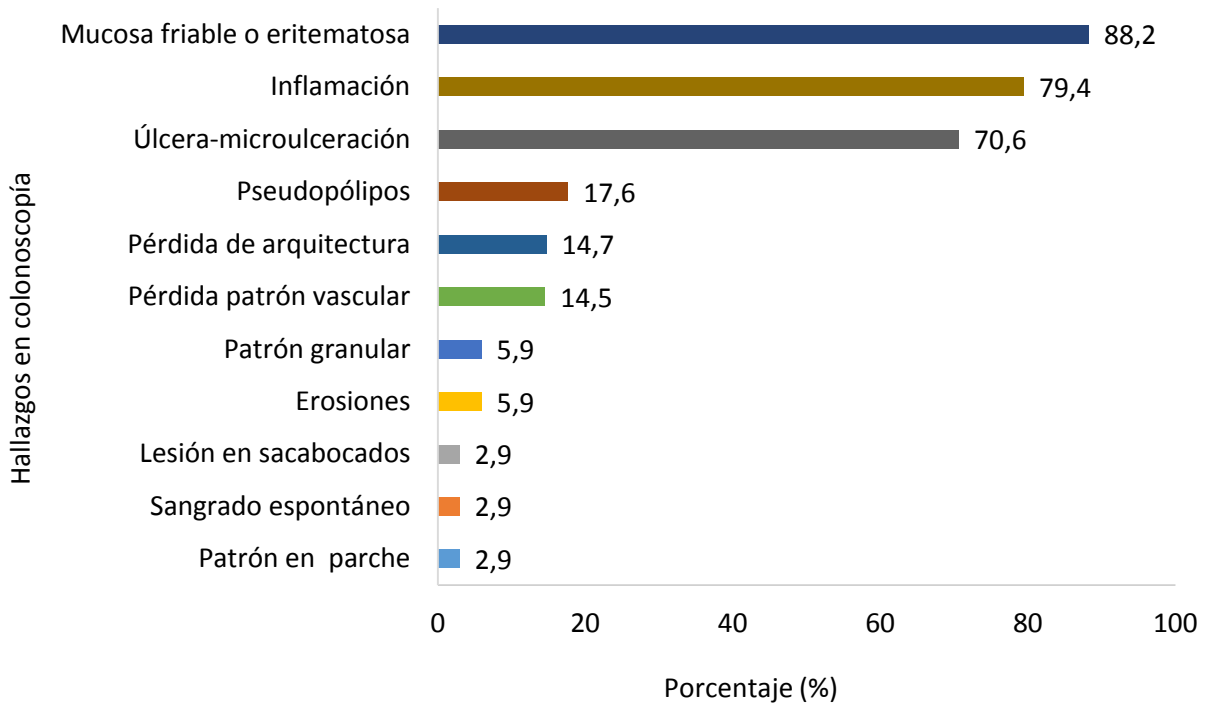
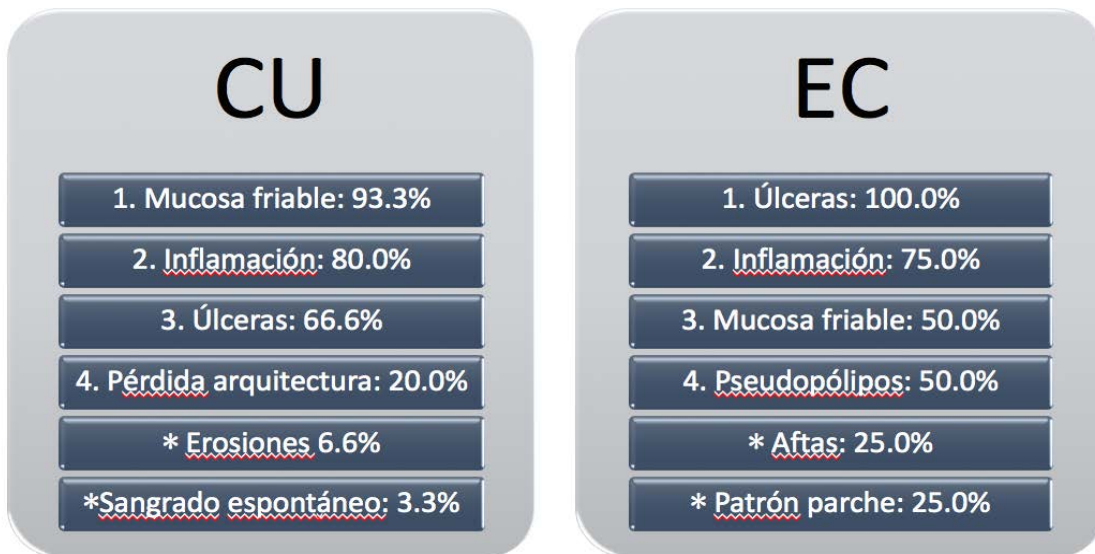


Ilustración 2. Hallazgos macroscópicos de colonoscopia más frecuentes según patología específica: CU y EC. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)



**Hallazgo único en la patología*

Gráfico 13. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según área del tracto gastrointestinal afectado. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

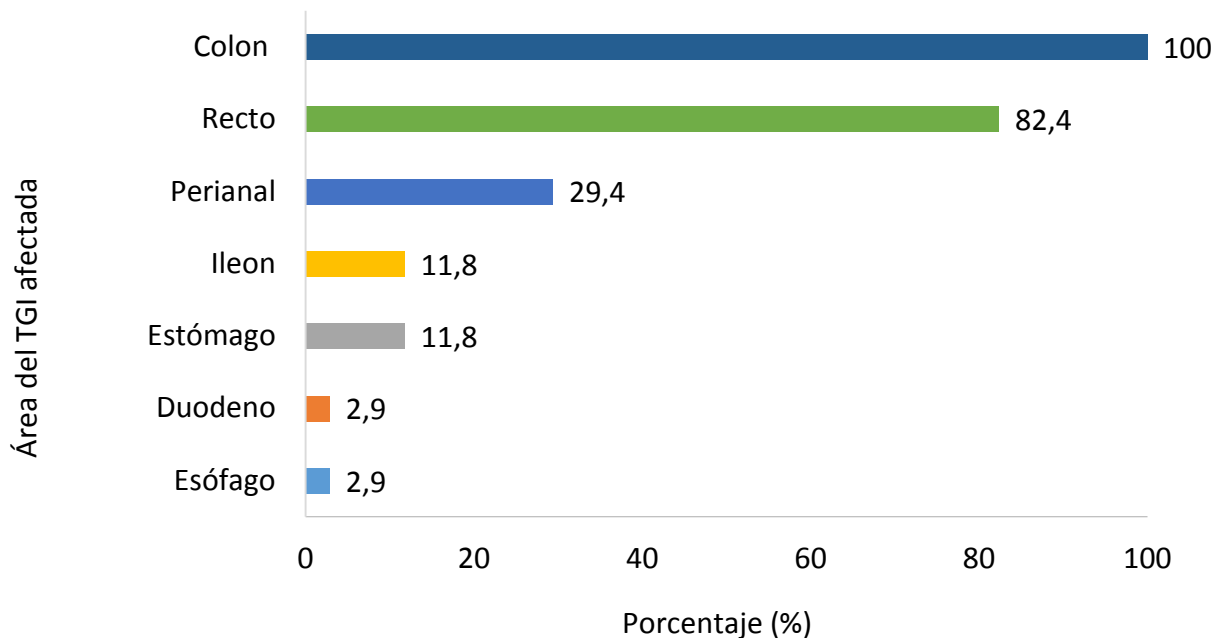
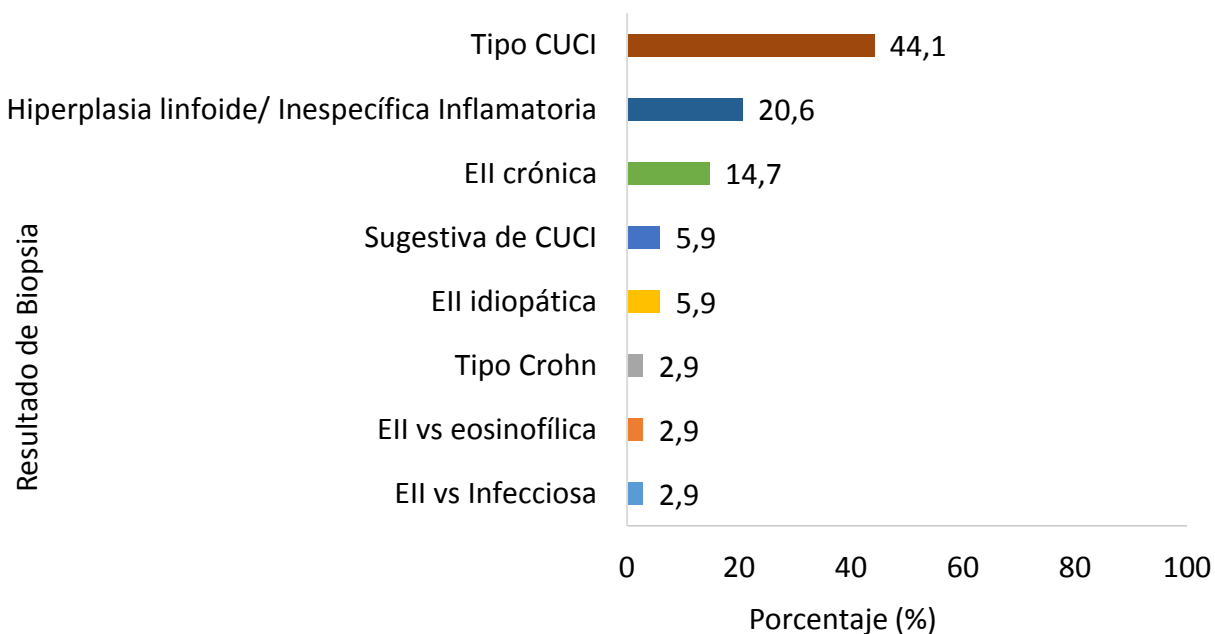


Gráfico 14. Distribución de pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal según resultado de la biopsia. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)



Cuadro 5. Distribución de pacientes según clasificación del tipo de Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, 2000-2015 (n= 34)

Tipo de EII	n	%
Crohn	4	11.8
CUCI	30	88.2
Total	34	100

ANEXO 2

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Paciente _____
Género Masculino (1) _____ Femenino (2) _____
Edad (años, meses) _____
Fecha de nacimiento (dd-mm-aaaa): _____
Edad y fecha al diagnóstico: _____(dd-mm-aaaa): _____
Hospitalización al diagnóstico: Sí _____ No _____
Duración internamiento al diagnóstico (días): _____

Procedencia

(1) San José _____
(2) Alajuela _____
(3) Heredia _____
(4) Cartago _____
(5) Guanacaste _____
(6) Puntarenas _____
(7) Limón _____

Nacionalidad: Costa Rica (1) _____ Nicaragua (2) _____
Otra: _____

PATOLOGÍAS PREVIAMENTE CONOCIDAS AL DIAGNÓSTICO

Patología _____

ANTECEDENTES HEREDO-FAMILIARES DE EII

(1) Sí _____
a) Padre _____ Patología _____
b) Madre _____ Patología _____
c) Hermano (a) _____ Patología _____
d) Abuelo (a) _____ Patología _____
e) Primo (a) _____ Patología _____
f) Tío (a) _____ Patología _____
(2) No _____

CLASIFICACIÓN DE ESTADO NUTRICIONAL

Peso (Kg) _____
Talla (cm) _____
IMC _____
Estado Nutricional: (0) Eutrofia _____ (1) D. Leve _____
(2) D. Moderada _____ (3) D. Severa _____ (9) Desconocida _____

PRESENTACIÓN CLÍNICA AL INGRESO:

(1) Diarrea (1) Sí _____ (2) No _____
a. Sanguinolenta (1) Sí _____ (2) No _____
(2) Pérdida de peso (1) Sí _____ (2) No _____

- (3) Nivel de actividad (1) Sin limitación _____
 (2) Limitación ocasional _____
 (3) Limitación severa _____
- (4) Dolor abdominal (1) Sí _____ (2) No _____
 (5) Tenesmo (1) Sí _____ (2) No _____
 (6) Hematoquecia (1) Sí _____ (2) No _____
 (7) Fiebre (1) Sí _____ (2) No _____
 (8) Mucogingivitis ó úlcera oral (1) Sí _____ (2) No _____
 (9) Fisuras (1) Sí _____ (2) No _____
 (10) Fístulas (1) Sí _____ (2) No _____
 (11) Vómitos (1) Sí _____ (2) No _____
 (12) Sangrado rectal (1) Sí _____ (2) No _____
 (13) Tenesmo I (1) Sí _____ (2) No _____

- (14) Caracterización de deposiciones:
 (1) Formadas _____
 (2) Parcialmente formadas _____
 (3) Diarreicas _____

- (15) Numero de deposiciones en 24 horas
 (9) Desconocido _____
 (1) 0-2 _____
 (2) 3-5 _____
 (3) 5-8 _____
 (4) más de 8 _____

- (16) Manifestación extraintestinal (1) Sí _____ (2) No _____
 Tipo: _____

- (17) Otro _____ Cual? _____

LABORATORIOS

- (1) Anemia _____
 (2) Leucocitosis _____
 (3) Bandemia _____
 (4) Trombocitosis _____
 (5) Hipoalbuminemia _____
 (6) Elevación VES _____
 (7) Elevación PCR _____
 (8) Alteración PFH _____
 (9) Leucocitos o eritrocitos elevados en heces _____
 (10) Guayaco (positivo) (1) Sí _____ (2) No _____
 (11) Cultivo de heces
 (1) Sí _____ (2) No _____
 (a) Positivo _____ (2) Negativo _____
 (b) Germen aislado _____

(12) Látex por Clostridium (positivo) (1) Sí _____ (2) No _____

RESULTADO ENDOSCOPIA

Gastroscofia

(1) Normal _____ (2) Anormal _____ (3) Hallazgo _____
(9) Desconocido _____

Colonoscopia

(1) Normal _____ (2) Anormal _____

Hallazgos

(1) Úlceras _____
(2) Erosiones _____
(3) Lesión en sacabocados _____
(4) Inflamación _____
(5) Mucosa friable o eritematosa _____
(6) Pseudopólipos _____
(7) Estenosis _____
(8) Pérdida arquitectura _____
(9) Patrón granular _____
(10) Sangrado espontáneo _____
(11) Patrón en parche _____
(12) Pérdida patrón vascular _____
(13) Aftas _____
(14) Otro _____

ÁREA DEL TGI AFECTADO

(1) Boca _____
(2) Esófago _____
(3) Estómago _____
(4) Duodeno _____
(5) Yeyuno _____
(6) Íleon _____
(7) Colon _____
(8) Recto _____
(9) Perianal _____

RESULTADO DE BIOPSIA _____

TIPO DE EII CUCI (1) ___ Crohn (2) ___ Indeterminado (3) _____

TRATAMIENTO BRINDADO REMISIÓN Y/O MANTENIMIENTO

(1) Prednisolona _____ Duración (semanas) _____
(2) Azatioprina _____

- (a) Remisión _____ (b) Mantenimiento _____
- (3) 5-ASA Vía Oral _____
- (a) Remisión _____ (b) Mantenimiento _____
- (4) 6- Mercaptopurina _____
- (a) Remisión _____ (b) Mantenimiento _____
- (5) Infliximab _____
- (6) Ciclosporina _____
- (7) Antibiótico _____ Nombre _____
- (8) Otro _____

CIRUGÍA

- (1) Sí _____ Número _____ Tipo (1) Colostomía _____
- (2) Colectomía _____
- (3) Laparoscopia _____
- (4) Laparotomía _____
- (5) Otro _____
- (2) No _____

RECAÍDAS AL AÑO DE DIAGNÓSTICO

- (1) Sí _____ Número _____
- Es esteroide dependiente? (1) Sí _____ (2)No _____
- (2) No _____

OTRAS COMPLICACIONES ASOCIADAS _____

BIBLIOGRAFÍA

1. Bernstein, C. et al. **World Gastroenterology Organization Global Guidelines: Inflammatory Bowel Disease.** World Gastroenterology Organization. 2015. Disponible en: www.worldgastroenterology.org
2. Ponsky, T. Hindle, A. Sandler, A. MD. **Inflammatory Bowel Disease in the pediatric patient.** Surg Clin North Am. 2007; 87(3): 643-58
3. Heppell, J. MD. **Surgical management of ulcerative colitis.** UpToDate. (Última revisión Ene, 2014)
4. Bousvaros, A. MD, Leichtner, A. MD, Burpee, T. MD. **Treatment of Ulcerative Colitis in children and adolescents.** UpToDate. (Última revisión Agost, 2013)
5. Abramson, O. Durant, M. Mow, W. et al. **Incidence, prevalence, and time trends of pediatric Inflammatory Bowel Disease in Northern California, 1996 to 2006.** J Pediatr. 2010; 157 (2): 233-39
6. Turunen, P. Kolho, K. Auvinen, A. et al. **Incidence of inflammatory bowel disease in finnish children, 1987-2003.** IBD Journal. 2006; 12(8): 677-83
7. Malaty, H. Fan X, Openkun, A. et al. **Rising incidence of Inflammatory Bowel Disease among children: A 12-year study.** J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010; 50(1): 27-31
8. Bousvaros, A. Burpee, T. Leichtner, A. **Clinical manifestations of Crohn's disease in children and adolescents.** UpToDate. (Última revisión Ene, 2013)
9. Kugathasan, S. Nebel, J. Skelton, J. et al. **Body mass index in children with newly diagnosed Inflammatory Bowel Disease: Observations from two multicenter North American inception cohorts.** J Pediatr. 2007; 151(5): 523-7
10. Peppercorn, M. Farrell, R. **Management of severe ulcerative colitis.** UpToDate. (Última revisión Jun, 2014).
11. Bousvaros, A. Leichtner, A. **Overview of the management of Crohn's disease in children and adolescents.** UpToDate. (Última revisión Mar, 2014)
12. Casellas, F. **Inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa en la enfermedad inflamatoria intestinal.** Med Clin (Barc). 2004; 123(16): 627-34

13. Sauer, C. Kugathasan, S. **Pediatric Inflammatory Bowel Disease: Highlighting pediatric differences in IBD.** Med Clin North Am. 2010; 94(1): 35-52
14. ESPGHAN IBD Working Group. **Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents: Recommendations for Diagnosis-The Porto Criteria.** JPGN. 41: 1-7
15. Adamiak, T. Walkiewicz-Jedrzejczak, D. Fish, D. et al. **Incidence, Clinical Characteristics, and Natural History of Pediatric IBD in Wisconsin: a Population-based Epidemiological Study.** Inflamm Bowel Dis. 2013; 19(6): 1218-23.
16. Instituto Nacional de Estadística y Censos de Costa Rica. **X Censo Nacional de Población y VI Censo Nacional de Vivienda. Archivo: C02. Población total, zona, sexo, provincia, edad simple (1).xls.** 2011. Disponible en: <http://www.inec.go.cr/>