

## TEMAS DE REVISIÓN

# ENFERMEDAD CELÍACA EN LA INFANCIA. NUEVOS RETOS.\*

Carlos Castañeda Guillot

### 1. RESUMEN

Se expone las características de la enfermedad celíaca y los retos de su identificación. Se describe la prevalencia, patogenia, criterios recientes relacionados con las manifestaciones clínicas, asociaciones y complicaciones de la enfermedad. Se enfatiza el estado actual de su diagnóstico en los países andinos, los aspectos usados para su identificación y evaluación en la infancia y trascendencia a la adherencia del tratamiento por ser una enfermedad para toda la vida, destacándose el rol de la madre y su tarea de crianza como base de la salud mental de su bebé.

**Palabras claves:** enfermedad celíaca en la infancia, diagnóstico en países andinos.

**2. SUMMARY:** The characteristics of celiac disease and the challenges of identification is exposed. The prevalence, pathogenesis, recent criteria related to the clinical manifestations, associations and complications of the disease are described. The current status of diagnosis in the Andean countries, the aspects used for identification and evaluation in childhood and importance to adhesion treatment for being a lifelong disease is emphasized.

**Key words:** annihilation, persecution, separation and castration.

**3. INTRODUCCIÓN:** La enfermedad celíaca (EC) es reconocida como afección sistémica autoinmune crónica que acontece en individuos genéticamente susceptibles producida por una intolerancia permanente al gluten y se caracteriza por variadas manifestaciones clínicas relacionadas con la presencia de anticuerpos específicos, haplotipos HLA-DQ2 o HLA-DQ8 y enteropatía dependiente del consumo de gluten. Esta actualizada definición fue postulada por la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición (ESPGHAN) en las Guías para su Diagnóstico publicada en el 2012 (1). LA EC es considerada una de las afecciones en Pediatría que ha motivado más publicaciones en los últimos años y por su interés y repercusión se han establecido distintas guías para su estudio por Sociedades Científicas Médicas de distintos continentes y países<sup>(1-4)</sup>.

Fue descrita en 1888 en Londres en el Hospital San Bartolomeo por Samuel Gee, considerado uno de los padres de la pediatría europea y de la Gastroenterología Pediátrica. La clásica descripción clínica establecida es «un tipo de indigestión crónica con diarrea con heces

voluminosas y junto a la diarrea se presenta emaciación y caquexia»<sup>(5)</sup>.

Es al final de la Segunda Guerra Mundial en Holanda que Dicke, en su condición de pediatra, asocia la enfermedad con la ingestión de gluten, resultado de sus observaciones, pues durante los años de la guerra sus pacientes habían mejorado al no disponer de pan y otros alimentos de trigo, a consecuencia de las restricciones y carencias impuesta por el proceso bélico, que al volver a consumirlos provocó la reaparición de las manifestaciones clínicas. En años posteriores van de Kamer, Weijers y Dicke evidencian que el gluten es la fracción proteica del trigo, insoluble en agua, causante de la malabsorción de grasas en los celíacos<sup>(5)</sup>.

La EC es denominada enteropatía sensible al gluten o esprue celíaco. Ha sido reconocida como enfermedad de Gee-Herter o enfermedad de Heuber o enteropatía no tropical y fue evaluada inicialmente como una enteropatía capaz de producir mal absorción intestinal. En los años más recientes es evaluada como una enfermedad sistémica capaz de producir manifestaciones clínicas intestinales y extra-intestinales, en muchos sistemas. Herter en 1908 redactó un libro sobre la enfermedad y el término esprue surgió en el siglo XVIII, procedente de la palabra holandesa «spruw», para nombrar la afección ante la presencia de aftas bucales o estomatitis aftosa<sup>(5,6)</sup>.

El objetivo de esta publicación es difundir los aspectos más actualizados a la Comunidad Médica Pediátrica Peruana relacionados con los avances en su conocimiento y los retos para su diagnóstico.

- Profesor Titular Principal y Analista de Investigación. Facultad de Ciencias Médicas Universidad Regional Autónoma de Los Andes. –UNIANDES– Ambato, Ecuador.

- Profesor Consultante. Investigador Titular. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

Dirección: Universidad Regional Autónoma de Los Andes –UNIANDES– Km, 5 y medio, Vía Baños. Ambato. Provincia de Tungurahua, Ecuador.  
Teléfono: 593-979225639. Correo electrónico: ccastanedag4q@gmail.com

#### 4. Epidemiología

Antes de la década de los años 90 la EC era considerada como "la enfermedad de los niños rubios y ojos azules" por la australiana Charlotte Anderson, del Hospital de Birmingham en el Reino Unido, reconocida como «la madre de la celiacía» (7) y principalmente diagnosticada en la población europea, de ascendencia caucásica. Este argumento perdería su valor ante los conocimientos de la genética y la demostración de la enfermedad en distintas latitudes, como acontece con Cuba, país con un alto mestizaje, resultado de un proceso de interacción y mezcla racial entre colonizadores, negros africanos e indígenas, e incluso chinos; lo que también sucede con los habitantes originarios del noroeste africano, en el llamado Sahara Occidental; de procedencia árabe-bereber, hoy reconocida como la República Árabe Saharaí, donde se reporta la mayor proporción a escala mundial de población celiaca, seguida de la población finlandesa<sup>(8-10)</sup>.

En la actualidad se reconoce una proporción de 1 a 2 % en la población europea y estadounidense (11-13) y la prevalencia a nivel del orbe es 1/266<sup>(14)</sup>, con predominio 2:1 del sexo femenino/masculino. En estudio realizado acerca su prevalencia en la región Latinoamericana se reporta de 0,46% a 0,64%, mientras en familiares de primer grado fue de 5,5 a 5,6%, y en los pacientes con diabetes mellitus tipo 1 fue de 4,6% a 8,7%, lo que permitió afirmar según revisión sistemática y metanálisis en población sana latinoamericana hay coincidencia de la prevalencia a los informes en la población europea<sup>(15)</sup>.

En Suramérica el país con mayor prevalencia y desarrollo histórico en el diagnóstico es Argentina, también es sobresaliente en Brasil, Uruguay, Paraguay y Chile.<sup>(10)</sup> En el resto de los países de la región latinoamericana, es reconocida en Cuba, desde hace más de cuarenta años (16) y en México<sup>(17)</sup>; la incidencia en los países andinos es expuesta en este artículo, pero en los países centroamericanos, donde predomina la «cultura del maíz» y en otros del Caribe no ha sido descrita.

En Norteamérica la EC era considerada poco común en relación a Europa antes de la década de los años 90s del pasado siglo. Hoy día se reporta en una proporción entre 1/104 a 1/133, muy superior a la europea. (10-13). En los grupos de riesgo la prevalencia reportada es 1/22 (5 %) en un relativo primer grado, 1/39 en un segundo grado relativo y en 1/56 en pacientes sintomáticos<sup>(10)</sup>.

Al revisar la epidemiología de la EC hallamos es Europa occidental la región del orbe con mayor diagnóstico, con. Finlandia e Irlanda del Norte como los países con mayor prevalencia, y la isla italiana de Córcega.<sup>(10)</sup> También España, Italia, Reino Unido, Alemania y Francia alcanzan altos índices. En otros países europeos como Holanda, Suecia,

Portugal, Estonia y Rumania ha sido identificada con similares resultados<sup>(10,18-20)</sup>. Actualmente en España la prevalencia es de 1/118 en la población infantil y de 1/389 en la adulta<sup>(21,22)</sup>.

En Africa, además de la República Árabe Saharaí, se reporta en Egipto (0,78%) y Sudán. En otros países del norte africano como Túnez, Argelia y Libia, con un alto índice de consumo de trigo, ha sido descrita en asociación con diabetes mellitus tipo 1. Entre la población de los países subsaharianos se desconoce la incidencia de la enfermedad, al ser una región con múltiples y marcadas limitaciones sanitarias, sólo ha sido informada en Surafrica y Burkina Faso<sup>(10)</sup>.

En la región del Oriente Medio caracterizada por un predominio histórico y ancestral del cultivo de trigo y cebada en sus poblaciones se destaca el diagnóstico. Es común en Irán, Irak, Jordania, Turquía, Arabia Saudita y Kuwait en niños y adultos. También en Israel y Palestina se reporta prevalencia de la EC superior a 1%<sup>(10)</sup>.

En Asia, en la India se ha hecho frecuente la demostración de la EC en la infancia con variaciones según las etnias. Sin embargo, es excepcional en Japón y China, donde es rasgo en la población el predominio del elevado consumo de arroz y escaso en trigo. En Japón no ha sido diagnosticada y en China, hace apenas escasos años ha sido informada en algunas provincias del norte del país, donde los hábitos alimentarios occidentales han introducido el consumo del trigo y sus derivados<sup>(23)</sup>. En chinos inmigrantes en Canadá ha sido hallada<sup>(24)</sup>.

En Oceanía, tanto en Australia como Nueva Zelanda, donde su población es de ascendencia europea, es reconocida la enfermedad, muy similar a los indicadores de Europa (1/60 a 1/140)<sup>(10)</sup>.

Xxx Casellas F. Enfermedad celíaca Med Clin (Barc) 2006;126 (4):137-42.

Por otro lado un conflicto aparentemente neurótico (propio del complejo de Edipo) puede arrastrar aspectos de un tinte psicótico (propio de los primeros estadios de la relación mamá / bebé) que han impedidos al paciente enfrentar y transitar el complejo de Edipo en su infancia.

Sea como fuere, nos toca a nosotros los pediatras la tarea de la profilaxis de la salud mental; que consiste en promover y proteger una crianza saludable del infante.

Es la madre quien sienta las bases y los pilares de la futura salud mental de su bebé en la infancia temprana, esto es en la etapa preedípica que es de capital importancia. Protegerla y ayudarla a realizar su labor de "sostén" es nuestra tarea.

En la **tabla 1** se muestra detalles de su distribución en muchos países a nivel mundial.

Tabla 1. Distribución Enfermedad Celíaca

Países	Prevalencia
Argentina	1/111
Brasil	1/400
Alemania	1/500
Estados Unidos de América	1/111
España	1/200-300
Francia	1/250
Italia	1/184
Reino Unido	1/112

Fuente: Castañeda C. Esprue celíaco. La Habana, 2015. <sup>(5)</sup>

## 5. La enfermedad celíaca y los países andinos

En los países andinos la incidencia de la EC ha sido abordada en Perú en tres estudios en pacientes en edad adulta. El primero fue estudio transversal reportado en 2010 en el Hospital Daniel Alcides Carrión, en Lima para evaluar la correlación entre la serología y la biopsia de duodeno en pacientes diagnosticados como EC, según resultado de la biopsia. Se incluyeron 31 pacientes histológicamente compatibles por el resultado de la histología duodenal, de los cuales 25 tenían distintas pruebas serológicas positivas: anticuerpo antiendomiso (EMA) en 6; anticuerpo anti-transglutaminasa tisular (aTGt) en 5; y sólo un caso presentó ambos anticuerpos positivos; y en otros 14 casos con anticuerpo antigliadina (AGA) positivo, pero estos últimos resultados por la especificidad de la prueba no fueron considerados celíacos y sólo aquellos con los dos primeros anticuerpos positivos por su elevada especificidad. El estudio demostró baja correlación entre las pruebas serológicas y la interpretación de la biopsia; los diagnósticos en la serie revisada no han sido realizados con serología positiva<sup>(25)</sup>.

El segundo es un estudio retrospectivo reportado en la Clínica Angloamericana, de Lima, en 2012; en una muestra de 39 casos, mayores de 18 años de edad (media de 61,5 años), correspondiendo al sexo masculino 13 casos (33,3%) y al sexo femenino 26 (66,7%) atendidos entre septiembre de 2004 y febrero 2012, de pacientes con diarrea, dolor abdominal, distensión abdominal y anemia entre los síntomas más sobresalientes. Para pesquisar la enfermedad a la muestra seleccionada se realizó determinación de la prueba serológica de aTGt, que resultó positiva en todos los casos. La evaluación de la biopsia de duodeno-yeyuno en 20 de los pacientes fue positiva en grado IIIa (51,3%) y en 12 (30,8%,) grado IIIb, siguiendo los parámetros establecidos en la clasificación de Marsh<sup>(26)</sup>. El tercer estudio fue realizado también en Lima en la Clínica San Pablo; consistió en revisión

de las biopsias de duodeno-yeyuno compatibles con EC correspondiente a los pacientes adultos atendidos en el período de 1994 a 2111, de los cuales 44 presentaron biopsias compatibles con EC, masculinos 18 (40,9%) y 26 femeninos (59,1%), de ellos el anti aTGt fue positivo en 20 (27,27%), en 30 negativo y en dos indeterminada. En los tres estudios se demostró el diagnóstico de EC en las muestras investigadas<sup>(27)</sup>.

En Colombia en estudio ejecutado por la Universidad de Rosario de Bogotá en pesquisa de la enfermedad realizada en 721 pacientes con afecciones autoinmunes y en 261 pacientes sanos usando los anticuerpos serológicos anti-transglutaminasa tisular y anti-endomiso tipo Ig A, ambos grupos investigados resultaron negativos, por lo que se consideró la ausencia de los mismos expresión de baja prevalencia de la enfermedad celíaca<sup>(14)</sup>.

Sin embargo resulta de interés que también en Colombia, en investigación prospectiva en ejecución por el Grupo de Investigación en Gastroenterología y Nutrición Pediátrica (GASTRONUP) de la Universidad del Valle del Cauca, en Cali se ha precisado en estudio en 150 niños con diabetes mellitus tipo 1, como grupo de riesgo de la enfermedad, positividad a la determinación de aTGt en tres niños, en los cuales la biopsia de duodeno-yeyuno fue compatible con EC y en otra grupo en una muestra de 100 niños sanos pesquisados en un colegio público se ha hallado dos positivos a la serología de aTGt<sup>(28)</sup>.

En la región andina hasta el presente el único estudio realizado en la infancia es el informado por Velasco en Colombia. En Perú como información de carácter anecdótica, el autor tiene referencia del diagnóstico de EC en adolescentes peruanos hijos de inmigrantes residentes en Buenos Aires, Argentina con síntomas digestivos atendidos en Hospital de Clínicas José de San Martín, a los cuales se les orientó el diagnóstico mediante el examen serológico de anticuerpo aTGt para evidenciar la enfermedad<sup>(29)</sup>.

Por otra parte, en encuesta realizada online por el autor a médicos especializados en Gastroenterología Pediátrica en 2015 en los países andinos, salvo lo referido a Colombia no hay información acerca el diagnóstico de la EC en la infancia y adolescencia en la región. En esa investigación en dos países de la región andina, el Ecuador y Bolivia, no se reportó la celiaquía en niños ni en adultos<sup>(30)</sup>.

## 6. Patogenia

Se ha establecido en la EC participan tres mecanismos convergentes: ambientales, inmunológicos y genéticos. Los ambientales lo constituyen la ingestión de la gliadina del trigo y prolina de la cebada y el centeno. Los inmunológicos están representados por

la activación de la respuesta inmune innata y adaptativa por la exposición a los cereales tóxicos y el genético está representado por los genes del Sistema de Histocompatibilidad HLA clase II, DQ2 y DQ8 junto a otros factores genéticos. La ausencia de alelos que codifican para DQ2/DQ8 descarta la enfermedad. Hay factores ambientales predisponentes que incluyen varias condiciones, como la corta duración de la lactancia materna, la exposición temprana al gluten, infecciones intestinales y cambios en la microbiota intestinal<sup>(1-5)</sup>.

Por mecanismos inmunológicos innatos y adaptativos se desencadena reacción inflamatoria en el intestino delgado, principalmente en el yeyuno por efecto de la fracción tóxica del gluten, la gliadina, cuyos péptidos determinan cambios en el epitelio de la mucosa intestinal y en la lámina propia. A nivel de la lámina propia los péptidos de gliadina son desaminados por acción de un

autoantígeno, la transglutaminasa tisular. Por acción de las moléculas DQ2/DQ8 las células presentadoras de antígeno se unen a las células T CD4, las que producen citocinas pro-inflamatorias de parte de los enterocitos por mecanismos de la inmunidad innata, con activación de los linfocitos intraepiteliales (LIE) producido por incremento de interleuquina 15 (IL-15). Estas células activadas se vuelven citotóxicas y afectan y destruyen los enterocitos<sup>(1-5)</sup>.

**Formas clínicas**

Han sido postulados distintos criterios acerca las formas clínicas de la EC. A la luz de los conocimientos más recientes se han establecido y modificado los existentes previamente por el Consenso de Oslo en 2013<sup>(31)</sup>. Según la expresión de la enfermedad en su forma clásica y no clásica se expresan sus variaciones. **Tabla 2**

**Tabla 2. FORMAS CLÍNICAS DE ENFERMEDAD CELÍACA–Criterios de Oslo (2013)**

- Clásica: síntomas floridos de malabsorción intestinal.
- Sintomática: con síntomas intestinales y extra-intestinales.
- No clásica: con síntomas, pero no de malabsorción intestinal.
- Asintomática : sin síntomas clínicos. Equivalente a la forma silente.
- Sub-clínica: apenas síntomas, correspondientes a alteraciones en análisis laboratorio.
- Potencial: serología positiva y biopsia duodeno-yeyuno normal.

Nota: Los términos de las Formas Latente y Silente han sido eliminados<sup>(32)</sup>  
También las denominadas Formas Típicas y Atípicas

**Tabla 3. CRITERIOS CLÍNICOS DE LA ENFERMEDAD CELÍACA**

Forma clásica	Formas no clásica (sin síntomas de malabsorción)
<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Diarrea crónica esteatorreica (más de uno a dos meses evolución)</li> <li>✓ Distensión abdominal</li> <li>✓ Detención del crecimiento (baja talla)</li> <li>✓ Desnutrición</li> <li>✓ Deficiencia de vitaminas y minerales</li> <li>✓ Irritabilidad</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Anemia ferropénica resistente al tratamiento</li> <li>✓ Aftas bucales</li> <li>✓ Hipoplasia esmalte de los dientes (segunda dentición)</li> <li>✓ Distensión abdominal</li> <li>✓ Baja talla</li> <li>✓ Vómitos</li> <li>✓ Dolor abdominal recurrente</li> <li>✓ Uñas quebradizas</li> <li>✓ Osteoporosis (25%)</li> <li>✓ Artralgia o artritis</li> <li>✓ Púrpura</li> <li>✓ Estreñimiento</li> <li>✓ Retardo en la menarquia</li> <li>✓ Amenorrea</li> <li>✓ Elevación de las transaminasas</li> </ul>

Fuentes: Polanco I. Enfermedad celíaca. Presente y future. Madrid,2013 <sup>(33)</sup>;  
Celiac disease Foundation <sup>(34)</sup>.



**Niño de 16 meses**

Figuras 1a y 1b. Forma clásica. Niño de 16 meses. Marcada distensión abdominal.

Foto caso del autor. (Paciente de la Sección de Pediatría del Instituto Nacional de Gastroenterología. La Habana, 2009).

**7. Manifestaciones clínicas:**

El cuadro clínico varía según la expresión de la enfermedad en su forma clásica y la forma no clásica (1-5). **Tabla 3 y Figuras 1a y 1b.**

**8. Enfermedades asociadas**

Entre las enfermedades asociadas las más comunes son la enfermedad la diabetes mellitus

tipo 1 y la enfermedad del tiroides. En la Tabla 4 se muestra una amplia relación de entidades que cursan con EC<sup>(33)</sup>. La tardanza en el diagnóstico predispone a mayor probabilidad de desarrollar asociación con enfermedad autoinmune. A menor edad del diagnóstico (2-4 años) la probabilidad de desarrollar otro trastorno autoinmune es de 1,5%, mientras que por encima de los 20 años de edad es de 34%<sup>(34)</sup>.

**Tabla 4. ENFERMEDADES ASOCIADAS A LA CELIAQUIA**

Enfermedades autoinmunes	Trastornos neurológicos y psiquiátricos	Otras asociaciones
Dermatitis herpetiforme	Epilepsia y calcificaciones intracraneales occipitales	Síndrome de Down <sup>(5-16%)</sup>
Diabetes mellitus tipo 1 (8%)	(Síndrome de Gobbi)	Fibrosis quística
Defecto selectivo Ig A (4%)	Síndrome cerebeloso	Pancreatitis crónica
Artritis idiopática juvenil	Demencia con atrofia cerebral	Síndrome de Turner
Artritis reumatoide	Esclerosis múltiple	Síndrome de Williams (8%)
Tiroiditis Hashimoto	Deterioro de la atención/memoria	Fibromialgia
Síndrome Sjögren		Síndrome fatiga crónica
Colitis ulcerosa (10-15%)		Intestino Irritable (10%)
Hepatitis autoinmune (6%)		
Colangitis Esclerosante Prim.		
Nefropatía por Ig A (Enfermedad de Berger)		
Lupus eritematoso sistémico		
Psoriasis, vitiligo y alopecia areata		

Fuente: Polanco I. Enfermedad celíaca. Presente y futuro, Madrid, 2013 <sup>(33)</sup>

En estudio realizado en población de riesgo en una serie de niños y adolescentes cubanos se halló en diabéticos tipo 1 prevalencia 2,4% y en síndrome de Down 2,2%<sup>(35)</sup>.

**Complicaciones**

La crisis celíaca es la más frecuente de las complicaciones, aunque no es común. Las complicaciones malignas son excepcionales en el niño y raras en el adulto, habitualmente se presentan en edad promedio de 55 a 57 años. El cumplir la dieta exenta de gluten puede disminuir el riesgo de cáncer. La adherencia a la dieta por más de 10 años determina el riesgo sea similar a la población general<sup>(5,6,34)</sup>.

histológico, fluctuando desde una mucosa normal a hipotrófica, estableciendo cuatro tipos patológicos: Normal (mucosa y arquitectura de vellosidades): tipo 0; Infiltrativa: tipo I; Hiperplástica: tipo II y Lesión destructiva (Atrófica): tipo III, subdividida en tres subtipos: IIIa: atrofia parcial; IIIb atrofia subtotal y IIIc atrofia total con variaciones en la severidad del acortamiento de las criptas de cada subtipo, y el tipo IV hipoplásica (37).

**10. Marcadores serológicos**

Tienen un importante rol en el diagnóstico, control del tratamiento y estudios en grupos de riesgo para pesquisar la enfermedad. Son anticuerpos de clase Ig A e Ig G, el primero es más sensible y pueden

**Tabla. 5. Complicaciones de la enfermedad celíaca.**

<b>Crisis celíaca</b>
<b>Enfermedad Celíaca refractaria</b>
<b>Yeyunitis ulcerativa crónica no granulomatosa</b>
Malignas:
Linfoma intestinal no Hodgkin de células T
Adenocarcinoma del intestino delgado (yeyuno)
Carcinoma de células escamosas de la boca
Carcinoma de faringe
Carcinoma de esófago
Carcinoma papilar del tiroides

Fuente: Polanco I. Enfermedad celíaca. Presente y futuro, Madrid, 2013,<sup>(33)</sup> modificada por el autor.

**9. Anatomía patológica**

Marsh en 1992 establece clasificación diagnóstica anatomo-patológica de la enfermedad basada en la altura de las vellosidades, la hiperplasia de las criptas y presencia de linfocitos intraepiteliales (36) , la cual es modificada por Oberhuber en 1999 y aceptada en la actualidad para el diagnóstico

ser manufacturado como Ig A o combinados (34) Se reporta deficiencia de Ig A en el 10% de celíacos. Los anticuerpos más usados, de acuerdo a su sensibilidad y especificidad, se muestran en la Tabla 6. Son muy útiles para las investigaciones de pesquisa en grupos de riesgo y población aparentemente sana (1-4, 33).

**Tabla 6. Pruebas serológicas para la Enfermedad celíaca**

Anticuerpo antigliadina (AG 39A). Ig A/Ig G Descrito en 1960. Sensibilidad: 85% - Especificidad: 80-90 %.
Anticuerpo Antiendomisio (AEM). Ig A. Descrito en 1980. Sensibilidad: 95% - Especificidad: 98 %.
Anticuerpo Antitransglutaminasa tisular (A tGt) Ig A / Ig G Descrito en 1997 Ig A Sensibilidad: 98 % - Especificidad: 98 % Ig G Sensibilidad: 70 % - Especificidad: 95 %
Péptido de gliadina desaminado (PGD) Ig A Sensibilidad: 88 % Especificidad: 95 % Ig G Sensibilidad: 80 % Especificidad: 98 %

Fuente: Polanco I. Enfermedad celíaca. Presente y futuro, Madrid, 2013 <sup>(33)</sup>.

**Exámenes complementarios:**

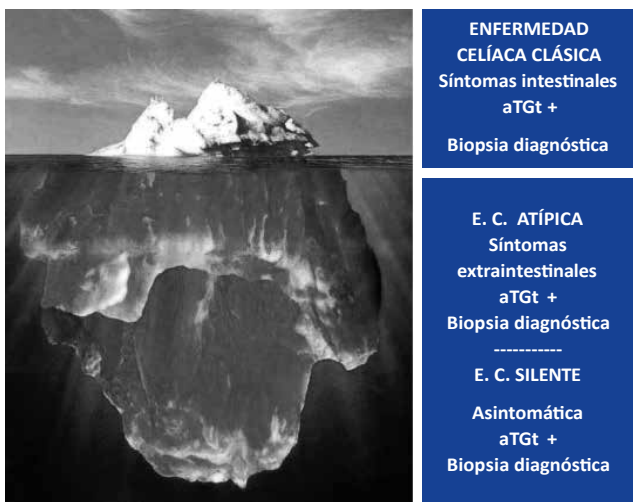
Los estudios de análisis generales mostrarán una frecuente anemia microcítica hipocrómica por déficit de hierro con la determinación de hierro sérico baja. En ocasiones la anemia es megaloblástica con disminución de folatos en sangre y en células rojas.

Otros análisis pueden mostrar hipoproteinemia e hipoalbuminemia asociada en ocasiones a los edemas en miembros inferiores que pueden estar presentes en la fase inicial de la enfermedad no tratada, como el tiempo de protrombina prolongado por el trastorno de absorción de la vitamina K y los niveles de hipocalcemia<sup>(1,5,6,16)</sup>.

**DIAGNÓSTICO**

En el curso de los años han variado los criterios para el diagnóstico de la enfermedad. Hoy día es evidente que la imagen del <iceberg> es representativo de la EC en su totalidad. La expresión clínica por debajo del nivel del agua es exponente de las formas no clásica, sub-clínica y asintomática, las cuales son más común versus la forma clásica que representa los casos con diagnóstico clínico, la porción visible del iceberg<sup>(1,4-6)</sup>.

**Figura 2.**



**Figura 2.** Modelo de “Iceberg” propuesto por Richard Logan (1991) para la Enfermedad Celíaca y su relación con las formas clínicas.

**Fuente:** WGO. Global Guidelines on Celiac disease. 2012<sup>(4)</sup>.

**11. Criterios para el diagnóstico**

En 1969 se estableció por la Sociedad Europea de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición (ESPGHAN) los criterios para el diagnóstico, basados en los siguientes elementos (37):

- Síntomas y signos de malabsorción intestinal.
- Atrofia subtotal o total de las vellosidades intestinales.

- Remisión clínica y recuperación histológica consecutiva a la supresión del gluten en la dieta.
- Recaída clínica e histológica a la reintroducción del gluten dentro de los 2 años subsiguientes.

Estos criterios postulaban la realización de sobrecarga con gluten para el diagnóstico definitivo, si la primera biopsia se había realizado antes de los dos años de edad.

En 1990 ESPGHAN difunde la nueva guía para el diagnóstico de la EC, con modificaciones en relación a los criterios iniciales<sup>(38)</sup>, cuyos fundamentos son:

- Historia y presentación clínica.
- Pesquisa serológica compatible con EC.
- Hallazgos histológicos compatibles con EC.
- Respuesta clínica y serológica a la supresión del gluten de la dieta por la recuperación histológica.
- Otras condiciones que asemejan EC.

En 2011, Grupo de trabajo sobre la Enfermedad celíaca de ESPGHAN publica cambios para el diagnóstico de la enfermedad (39,40), cuyos fundamentos son:

1. No es necesaria la biopsia en casos seleccionados con síntomas clínicos, los marcadores genéticos DQ2/DQ8 positivos y niveles cuantitativos elevados de aTGt o anti EMA son diagnósticos.

La sobrecarga con gluten, no es obligatoria en todos los casos diagnosticados con la primera biopsia de duodeno-yeyuno antes de dos años de edad. Estos nuevos argumentos deben ser evaluados con discreción en los países en donde no ha sido elevada la incidencia de la enfermedad, por lo que la realización de la biopsia duodeno-yeyuno será imprescindible para el diagnóstico en una etapa inicial

**Tratamiento**

La EC exige para su recuperación una dieta exenta de gluten al ser el único tratamiento para esta condición. Los alimentos que contengan los <cereales tóxicos> para la enfermedad son prohibidos. Estos son el trigo, la cebada y el centeno. El cumplimiento de la dieta determina una pronta mejoría clínica e histológica, mientras su incumplimiento conlleva recaída de los síntomas clínicos y de las lesiones de la mucosa intestinal entre 7 al 30 %. Para que un alimento sea libre de gluten no debe contener más de 200 ppm del mismo. Esta dieta se establecerá para toda la vida. Es decisiva su adherencia, y recomendable un equilibrado apoyo nutricional por los alimentos, con adición de vitaminas y minerales. Las Asociaciones de Celíacos tienen una beneficiosa repercusión social para la enfermedad. El control médico debe ser realizado según la evolución, en un mínimo de 6 a 12 meses por parte del pediatra especializado en gastroenterología<sup>(1-5,33)</sup>.

## NUEVOS RETOS:

La problemática para el diagnóstico de la EC en los países andinos plantea un reto para la comunidad médica pediátrica. Las limitaciones hasta el presente se caracterizan por carencia o poca disponibilidad de los anticuerpos serológicos, las limitantes en la infancia y adolescencia para realizar biopsia de la mucosa duodeno-yeyuno y de los marcadores genéticos. A lo anterior se une la poca difusión para el diagnóstico de la enfermedad en sus formas atípicas y extra-intestinales lo que consideramos ha sido motivo de confusión para el diagnóstico en relación a la identificación de la enfermedad, como acontece con otras causas de la forma típica de la enfermedad, productoras de mal absorción intestinal, entre las cuales, la diarrea persistente, los trastornos absortivos de causa parasitaria intestinal, como sucede en la giardiosis y la malnutrición proteico calórica, son fieles exponentes<sup>(30)</sup>.

Se ha establecido un promedio de casos diagnosticados a no diagnosticados de 1/5-10 en los países desarrollados. Esto es expresión de las formas clínicas atípicas y silentes, cuyas manifestaciones clínicas no son las típicas tradicionalmente conocidas, pues lo habitual son las referidas atípicas o asintomáticas (silentes)<sup>(1,5)</sup>. En los estudios realizados en Italia y Alemania se ha puesto en evidencia existen variaciones en las formas clínicas de la enfermedad, aunque no se ha podido argumentar las mismas, en países como Finlandia y Alemania la diferencia es de 1 a 7<sup>(10,30)</sup>. Las encuestas realizadas por el autor a personal médico especializado y la revisión de la información publicada en la región andina respaldan también los criterios expuestos (25-28,30). La realización de investigaciones para la demostración de la enfermedad se convierte en necesidad acuciante en la población pediátrica, las cuales deben ser dirigidas en tres direcciones: la pesquisa en población infantil entre 5 a 12 años de edad, estudios en los reconocidos grupos de riesgo, en los que la asociación a afecciones autoinmunes es una condición precisa, y en otros no autoinmunes; y en los donadores de sangre, los cuales son fieles investigaciones en población asintomática o aparentemente sana<sup>(30, 33)</sup>.

## CONCLUSIONES

Las características de la Enfermedad Celíaca y sus principales aspectos clínicos y patológicos son actualizados. Se llama la atención a la Comunidad Médica Pediátrica Peruana acerca la trascendencia para orientar y establecer el diagnóstico de la EC en la infancia y adolescencia en el país con las peculiaridades de sus formas

clínicas de presentación, enfermedades asociadas y complicaciones, resultando crucial la importancia del diagnóstico precoz en la evolución de ésta afección, para establecer el tratamiento efectivo y gratificante de la dieta libre de gluten para lograr la recuperación y prevención de sus secuelas. Ante el dilema del diagnóstico de la EC, al ser una afección para toda la vida, se enfatiza la necesidad de ejecutar por parte del especialista en gastroenterología pediátrica la biopsia de duodeno-yeyuno como imprescindible en el diagnóstico desde la infancia y establecer las medidas adecuadas para la adhesión a una alimentación sin gluten para toda la vida.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) Husby S, Koletzko S, Krponay-Sabo IR, Meurin ML, Phillips A, Shamir R, Toncone RK, Giersiepen K, Branski D, Catassi C, Leigeman M, Maki M, Ribes-Koninx C, Ventura A and Zimmer KP. Guidelines for the diagnosis for Coeliac Disease in children and adolescents. An evidence based approach. *J Pediatr Gastroenterol Nutr (JPGN)* 2012;54:136-160.
- 2) Ludvigsson J., Bai J, Biagi F, et al. Diagnosis and management of adult coeliac disease: guidelines from the British Society of Gastroenterology. *Gut*, 2014 63: 1210–1228
- 3) Rubio-Tapia A, Hill I, Kelly C, Calderwood A, Murray J. ACG Clinical Guidelines: Diagnosis and Management of Celiac Disease. *Am J Gastroenterol*, 2013,108:656–676
- 4) Bai JC, Fried M, Corazza GR, Schuppan D, Farthing M, Catassi C, Grecco L et al. World Gastroenterology Organisation Global Guidelines on Celiac Disease. *J Clin Gastroenterol*, 2013;47,(2):121–126.  
<http://www.worldgastroenterology.org/UserFiles/file/guidelines/ceeliac-disease-spanish-2013.pdf>
- 5) Castañeda C. Esprue celíaco. En *Tratado de Gastroenterología y Hepatología Clínica*. Capítulo 99. Pag. 1022-36. Eds. Paniagua M y Piñol F. Editorial Ciencias Médicas (ECIMED), La Habana, 2015.
- 6) Scanon SA, Murray J-A. Update on celiac diseases- etiology, differential diagnosis, drug targets, and management advances. *Clin Exp Gastroenterol* 2011;4:297-311.
- 7) Charlotte Anderson Anderson C.M, Burke V. Chapter Coeliac Disease. In *Paediatric Gastroenterology*. First ed. London. Ed: Blackwell Sciences Ltd., 1975, pp 175-99.
- 8) Marcheco-Teruel B, Parra EJ, Fuentes-Smith E, Salas A., Buttenschen HN, Demontis D et al. Cuba: Exploring the history and admixture and genetic basis of pigmentation using autosomal and uniparental markers. *Plos Genet* 2014 Jul 24, 1017:e1004488
- 9) Catassi C, Macis MD, Rättsch I, De Virgilia S, Cueva F. La distribución de los genes DQ en la población Saharawi proporciona sólo una explicación parcial para la alta incidencia de la enfermedad celíaca. *Tissue antigens* 2001;58:402-.
- 10) Catassi C. El mapa mundial de la enfermedad celíaca. *Acta Gastroenterol Latinoamericana* 2005; 35 (1): 46-55.
- 11) Fasano A, Berti I, Gerarduzzi T, Not T, Colletti RB, Drago S, Elitsur Y, Green PH, Guandalini S, Hill ID, Pietzak M, Ventura A, Thorpe M, Kryszak D, Fornaroli F, Wasserman SS, Murray JA, Horvath K. Prevalence of celiac disease in at-risk and not-at-risk groups in the United States: a large multicenter study. *Arch Intern Med*. 2003 Feb 10;163(3):286-92.
- 12) Green P, Stavropoulos S, Panagi S, et al. Characteristics of adult celiac disease in the USA: results of a national survey. *Am J Gastroenterol*, 2001;96:126–31
- 13) Murray J., Van Dyke C., Plevak M, Dierkhising R, Zinsmeister A, Melton L. Trends in the identification and clinical features of celiac disease in a North American community, 1950-2001. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2003;1:19–27
- 14) Parra-Medina R, Molano N, Rojas A, Agmon N2, Arango MT, Shoenfeld Y, Anaya JM Prevalence of celiac disease in Latin america: a systematic review and meta-regression. *PLoS One*. 2015 May 5;10(5):e0124040. doi: 10.1371/journal.pone.0124040. eCollection 2015.
- 15) Fasano A, Catassi C. Current approaches to diagnosis and treatment of celiac disease: an evolving spectrum. *Gastroenterology* 2001;120:636-51
- 16) Castañeda C. Enfermedad celíaca en Cuba y sus cuarenta años de experiencias y realidades para su diagnóstico. *Rev Cub Pediatría* 2016;88<sup>(4)</sup>
- 17) Chávez Barrera J. Enfermedad celíaca en México. Curso pre-congreso GE Pediátrica 2010. *Revista de Gastroenterología de México* 2010, Supl. 2 (75):238-240
- 18) Remes-Troche JM. Enfermedad celíaca; ¿quién está fuera? *Rev Gastroenterol Mex* 2008;73, Supl 2:50-3.
- 19) West J, Logan R.F, Hill P.G, et al. Seroprevalence, correlates, and characteristics of undetected coeliac disease in England. *Gut* 2003,52: 960–65
- 20) Burger J, Roovers E, Drenth J, Meijer J, Wahab P. Rising incidence of celiac disease in the Netherlands: an analysis of temporal trends from 1995 to 2010. *Scand J Gastroenterol*,

2014;49:933–941

21) Riestra S, Fernández E, Rodrigo I, García S, Ocio G. Prevalence of Coeliac disease in the general population of northern Spain. Strategies of serologic screening. *Scand J Gastroenterol* 2000;35:398-402.

22) Castaño I, Blanduni E, Ortiz L, Nuñez J, Bilbao JR, Rica I et al. Prospective population screening for celiac disease: high prevalence in the first 3 years of life. *J Pediatric Gastroenterol Nutr* 2004;39:80-4.

23) Pérez Villavicencio A, Beirute Lucke C, Peña AS. Enfermedad Celíaca en China y Centroamérica. En Rodrigo L y Peña AS, editores. *Enfermedad celíaca y sensibilidad al gluten no celíaca*. Barcelona, España: OmniaScience; 2013: 61-74

24) Freeman HJ. Biopsy-defined adult Celiac disease in Asian Canadians. *Clin J Gastroenterol* 2003;17:433-6

25) Arévalo F, Roe E, Arias-Stella Castillo J, Cárdenas J, Montes P, Monge E. Positividad serológica baja en los pacientes con histología compatible con enfermedad celíaca en Perú. *Rev Esp Enferm Dig*. 2010 Jun;102 (6):372-5.

26) Llanos O, Matzumura M, Tagle M, Huerta-Mercado J, Cedrón H, Scavino Y et al. Enfermedad celíaca: estudio descriptivo en la Clínica Anglo-Americana. *Rev. Gastroenterol. Perú*. 2012; 32 (2) abr./jun. Lima. Disponible en [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S102251292012000200003&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S102251292012000200003&script=sci_arttext)

27) Piscocoy JM, Gálvez GV. Positividad anticuerpo antitransglutaminasa tisular humana en adultos histológicamente compatibles con enfermedad celíaca. *Rev. Gastroenterol. Perú* 2014;34(3) jul: 189-94.

28) Velasco-Benítez CA. Comunicación personal. Grupo Investigación GASTROHNUP, Cali, Colombia. 2015.

Dirección correo electrónico: carlos.velasco@correounivalle.edu.co

Agencia de Noticias Univalle. Docentes pioneros en investigación de enfermedad celíaca en Colombia. Enero 2016. [http://www.univalle.edu.co/universidad-y-region/docentes-pioneros-en-](http://www.univalle.edu.co/universidad-y-region/docentes-pioneros-en)

[investigacion-de-enfermedad-celiaca-en-colombia](http://www.univalle.edu.co/universidad-y-region/docentes-pioneros-en-investigacion-de-enfermedad-celiaca-en-colombia)

29) Maccari ML, Comunicación personal, 2016. Hospital de Clínicas José de San Martín

Bs. As., Rep. Argentina. Dirección correo electrónico: mluisamaccari@gmail.com)

30) Castañeda C. Las enfermedades de baja prevalencia y la enfermedad celíaca.

*GASTROHNUP* 2015;17(3) Supl 1:S40-44.

31) Ludvigsson J, Leffle D, Bai C, et al. The Oslo definitions for coeliac disease and related terms. *Gut*, 2013; 62: 43–5

32) Troncone R, Greco L, Mayer M, et al. Latent and potential coeliac disease. *Acta Paediatr*, 1996; 412:10–14.

33) Polanco I. Enfermedad celíaca. Presente y futuro. *Ergón* 2013. ISBN:978-84-15351-77-1.

34) Celiac Disease Foundation. <https://celiac.org/celiac-disease/understanding-celiac-disease-2/celiac-disease-and-comorbid-conditions/22514-2/>

35) Castañeda C, Alvarez-Fumero R, Sorell L, Galván A, Carvajal F. Screening for Coeliac Disease in risk groups in Cuba. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;39(Suppl 1): S211.

36) Marsh MN. Gluten major histocompatibility complex, and the small intestine. A molecular and immunobiologic approach to the spectrum of gluten sensitivity (“celiac sprue”). *Gastroenterology* 1992;103:330-54.

37) Oberhuber G.. Histopathology of celiac disease. *Biomed Pharmacother*, 54 (2000), pp. 368–72.

38) Meeuwisse GW. Diagnostic criteria in coeliac disease. *Acta Paediatr Scand* 1970;59:461-3

39) Walker-Smith JA, Guandalini S, Schmitz J, Shmerling DH, Visakorpi JK. Revised criteria for diagnosis of coeliac disease. *Arch Dis Child* 1990;65:909-11.

40) Ribes-Koninckx C, Mearin ML, Korponay-Szabó IR, Shamir R, Husby S, Ventura A et al. (The ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis). Coeliac disease diagnosis: ESPGHAN 1990 Criteria or need for a change. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012;54 (1):15-9.