

# ENFERMEDAD CELÍACA

## Prevención secundaria: Intervención

La enfermedad celíaca consiste en una intolerancia permanente a las proteínas del gluten que se presenta en individuos genéticamente predispuestos y que cursa con una atrofia severa de la mucosa del intestino delgado superior, lo que favorece una malabsorción de nutrientes. El establecimiento de una dieta estricta sin gluten conduce a la desaparición de los síntomas clínicos, así como a la normalización de los marcadores serológicos y de la mucosa intestinal.

Es la enfermedad crónica intestinal más frecuente, estimándose que 1 por cada 100 recién nacidos vivos van a padecerla a lo largo de su vida. La relación mujer-varón es de 2:1. Es una enfermedad infradiagnosticada debido al desconocimiento de la gran variedad de signos y síntomas con que puede presentarse clínicamente.

Entre las formas clínicas de presentación cabe destacar:

**Enfermedad celíaca clásica:** *enteropatía severa* inducida por gluten en sujetos con anticuerpos séricos positivos. Los pacientes pueden cursar con síntomas digestivos o extradigestivos, e incluso la enfermedad puede mantenerse clínicamente **silente** en algunos casos.

**Enfermedad celíaca latente:** individuos con anticuerpos séricos positivos que tienen una mucosa yeyunal normal cuando toman una dieta libre y atrofia vellositaria inducida por gluten en algún otro momento evolutivo que se recupera con una dieta sin gluten.

**Enfermedad celíaca potencial:** pacientes que tienen una mucosa yeyunal normal cuando toman una dieta libre en el momento del estudio, pero con características inmunológicas asociadas a patrones HLA similares a aquellos encontrados en la enfermedad celíaca. El término potencial hace referencia a la fase de la enfermedad previa a que los pacientes desarrollen la enteropatía.

### 1. Síntomas y signos clínicos

- En el niño pequeño el cuadro clínico varía dependiendo del momento de la introducción del gluten en la dieta. Los síntomas más frecuentes son diarrea crónica, distensión abdominal, vómitos, falta de apetito, irritabilidad y laxitud, estancamiento ponderal y retraso del crecimiento.
- En el niño mayor y en el adolescente puede no haber síntomas digestivos y presentarse la enfermedad como una anemia ferropénica rebelde a la ferroterapia oral, estreñimiento, talla baja y retraso de la menarquia.
- En el adulto la enfermedad también puede cursar con manifestaciones digestivas clásicas, si bien lo más frecuente es que consulten por anemia ferropénica refractaria, dispepsia, estreñimiento, intestino irritable, dolores óseos y articulares, parestesias, infertilidad, abortos recurrentes, malnutrición, etc. (Tabla I)

**Tabla I. MANIFESTACIONES CLÍNICAS según la edad de presentación**

Niños	Adolescentes	Adultos
<b>Síntomas</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>· Diarrea</li> <li>· Anorexia</li> <li>· Vómitos</li> <li>· Dolor abdominal</li> <li>· Irritabilidad</li> <li>· Apatía</li> <li>· Introversión</li> <li>· Tristeza</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Frecuentemente asintomáticos</li> <li>· Dolor abdominal</li> <li>· Cefalea</li> <li>· Artralgias</li> <li>· Menarquia retrasada</li> <li>· Irregularidades menstruales</li> <li>· Estreñimiento</li> <li>· Hábito intestinal irregular</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Dispepsia</li> <li>· Diarrea crónica</li> <li>· Dolor abdominal</li> <li>· Síndrome de intestino irritable</li> <li>· Dolores óseos y articulares</li> <li>· Infertilidad, abortos recurrentes</li> <li>· Parestesias, tetania</li> <li>· Ansiedad, depresión, epilepsia, ataxia</li> </ul>
<b>Signos y alteraciones analíticas</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>· Malnutrición</li> <li>· Distensión abdominal</li> <li>· Hipotrofia muscular</li> <li>· Retraso pondero-estatural</li> <li>· Anemia ferropénica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Aftas orales</li> <li>· Hipoplasia del esmalte</li> <li>· Distensión abdominal</li> <li>· Debilidad muscular</li> <li>· Talla baja</li> <li>· Artritis, osteopenia</li> <li>· Queratosis folicular</li> <li>· Anemia por déficit de hierro.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Malnutrición con o sin pérdida de peso</li> <li>· Edemas periféricos</li> <li>· Talla baja</li> <li>· Neuropatía periférica</li> <li>· Miopatía proximal</li> <li>· Anemia ferropénica</li> <li>· Hipertransaminemia</li> <li>· Hipoesplenismo</li> </ul>

## **2. Grupos de riesgo y enfermedades asociadas**

Son grupos de riesgo prioritarios los familiares de enfermos celíacos y pacientes con enfermedades asociadas a enfermedad celiaca. (Tabla II)

**Tabla II: GRUPOS DE RIESGO**

<b>1) Familiares de primer grado</b>	
<b>2) Pacientes con enfermedades asociadas:</b>	
<p><b>Enfermedades autoinmunes</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>· Dermatitis herpetiforme</li> <li>· Diabetes tipo I</li> <li>· Déficit selectivo de IgA</li> <li>· Tiroiditis</li> <li>· Enfermedad inflamatoria intestinal</li> <li>· Síndrome de Sjögren</li> <li>· Lupus eritematoso sistémico</li> <li>· Enfermedad de Addison</li> <li>· Nefropatía por IgA</li> <li>· Hepatitis crónica activa autoinmune</li> <li>· Cirrosis biliar primaria</li> <li>· Artritis reumatoide</li> <li>· Psoriasis, vitiligo y alopecia areata</li> </ul>	<p><b>Trastornos neurológicos y psiquiátricos:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>· Encefalopatía progresiva</li> <li>· Síndromes cerebelosos</li> <li>· Demencia con atrofia cerebral</li> <li>· Leucoencefalopatía</li> <li>· Epilepsia y calcificaciones</li> </ul> <p><b>Otras asociaciones:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>· Síndrome de Down</li> <li>· Fibrosis Quística</li> <li>· Síndrome de Turner</li> <li>· Síndrome de Williams</li> <li>· Enfermedad de Hartnup</li> <li>· Cistinuria</li> </ul>

**Las enfermedades asociadas** suelen preceder a la enfermedad celíaca, aunque también pueden manifestarse simultáneamente e incluso después del diagnóstico (Tabla II). Los pacientes que las padecen son considerados grupos de riesgo ya que su asociación se produce con una frecuencia superior a la esperada.

**\*Familiares de primer grado.** Constituyen un grupo de riesgo elevado en el que la prevalencia de enfermedad celiaca se sitúa entre el 10 y el 20%. Clínicamente pueden permanecer asintomáticos o con formas clínicas de expresión leve.

**\*Dermatitis herpetiforme.** Se presenta en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes en forma de lesiones vesiculares pruriginosas en piel normal o sobre placas maculares localizadas simétricamente en cabeza, codos, rodillas y muslos. El diagnóstico se realiza por inmunofluorescencia directa de depósitos granulares de IgA en la unión dermoepidérmica de piel sana. En la mayoría de los casos se observa una lesión severa de la mucosa intestinal.

**\*Diabetes tipo 1.** Aproximadamente un 8% de los pacientes con diabetes tipo 1 asocian una enfermedad celíaca.

**\*Déficit selectivo de IgA.** Aproximadamente el 4% de los pacientes celíacos presentan además un déficit selectivo de IgA.

**\*Síndrome de Down.** La asociación con enfermedad celíaca es superior al 15%.

**\*Enfermedades tiroideas.** La asociación de la enfermedad celíaca con tiroiditis autoinmune es frecuente tanto en niños como en adultos.

**\*Enfermedad hepática.** La elevación de transaminasas es un hallazgo frecuente en pacientes celíacos activos debiéndose controlar su paulatina normalización después de iniciar una dieta sin gluten.

Dado que las lesiones histológicas pueden ser parcheadas, en ocasiones se precisarán varias muestras de biopsia intestinal. El hallazgo de una atrofia vellositaria (Marsh tipo 3) sugiere fuertemente el diagnóstico de enfermedad celíaca. La presencia de cambios infiltrativos con una hiperplasia de las criptas (Marsh tipo 2) es también compatible con una enfermedad celíaca. En estos casos la presencia de anticuerpos positivos refuerza el diagnóstico.

El hallazgo solo de cambios infiltrativos (Marsh tipo 1) en la biopsia intestinal no es sugestivo de enfermedad celíaca.

### **3. Diagnóstico**

#### **Atención Primaria**

Una anamnesis detallada unida a un examen físico cuidadoso permite establecer el diagnóstico de sospecha en aquellos pacientes que cursan con sintomatología convencional o son grupos de riesgo (Tabla III).

**En estos casos es recomendable la determinación de anticuerpos antitransglutaminasa tisular humana recombinante de clase IgA (AAtTG) y de una IgA sérica total**, dada la alta frecuencia con la que los enfermos celíacos asocian un déficit selectivo de IgA.

**TABLA III**

**Consultas de Atención Primaria**

**Grupos de riesgo / Petición de anticuerpos antitransglutaminasa: AAtTG**

<b>Familiares en primer grado</b>	<b>Tabla II: Grupos de riesgo</b>	<b>AAtTG</b>
<b>Pacientes con enfermedades asociadas</b>	<b>Tabla II: Grupos de riesgo</b>	<b>AAtTG</b>
<b>Pacientes con signos y síntomas de sospecha</b>	<b>Tabla I: Manifestaciones clínicas por edades</b>	<b>AAtTG</b>

*Efectuar una búsqueda activa de casos determinando los marcadores serológicos de elección diagnóstica: AATTG.*

También es posible solicitar, IgA sérica total y un estudio de coagulación.

Los pacientes que presenten síntomas y/o títulos elevados de anticuerpos AAtTG de clase IgA se derivarán a especializada y estará indicada la realización de una biopsia intestinal para el diagnóstico de certeza de enfermedad celíaca.

- *La presencia de AAtTG de clase IgA obliga a derivar al paciente a una unidad especializada.*
- *Aunque los marcadores serológicos sean negativos, si la sospecha clínica es alta también se derivará al paciente al especialista.*

*Nunca se retirará el gluten antes de realizar una biopsia intestinal.*

### **Atención especializada**

Cuando los marcadores serológicos estén aumentados es imprescindible la realización de una **biopsia intestinal** a nivel **duodeno-yeyunal** (precedida de un estudio de coagulación normal) para confirmar el diagnóstico de enfermedad celíaca (Fig. 1).

La detección de autoanticuerpos es muy útil como apoyo al diagnóstico de sospecha, para indicar el momento en que debe realizarse la biopsia intestinal y para vigilar el cumplimiento de la dieta exenta de gluten.

La presencia del heterodímero HLA-DQ2/DQ8 en familiares de pacientes celíacos únicamente indica que existe una predisposición genética a padecer la enfermedad.

### **4. Complicaciones**

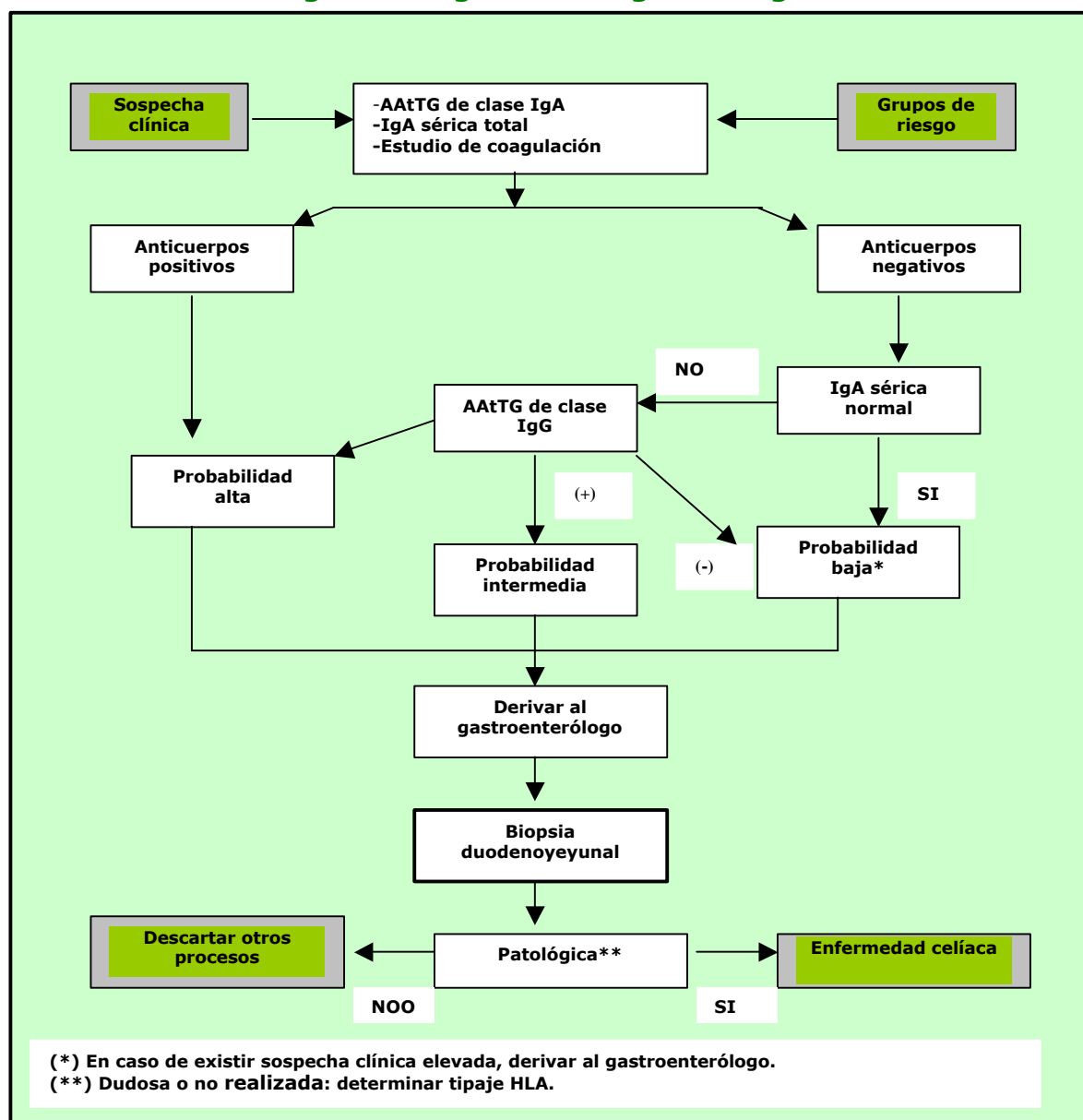
Algunas de las complicaciones que el enfermo celiaco sin tratamiento puede presentar a medio y largo plazo son: hipoesplenismo, insuficiencia pancreática exocrina, osteoporosis, crisis celíaca, yeyunoileítis ulcerativa crónica, colitis microscópica, sobrecrecimiento bacteriano, celiaca refractaria, linfoma no Hodgkin y carcinomas digestivos de faringe, esófago, estómago y recto.

## 5. Tratamiento

El único tratamiento eficaz de la enfermedad celíaca es una dieta estricta exenta de gluten durante toda la vida. Con ello se consigue la mejoría de los síntomas a partir de las dos semanas, la normalización serológica entre los 6 y 12 meses y la recuperación de las vellosidades intestinales en torno a los 2 años de iniciado el tratamiento. **Hay que excluir de la dieta el trigo, cebada, centeno y todos sus derivados incluidos los almidones. Para conseguir una dieta sin gluten es necesario recurrir a un consumo preferente de alimentos naturales: carnes, huevos, leche de vaca y derivados, pescado, legumbres, frutas, verduras, hortalizas y cereales sin gluten como maíz o arroz.**

No es fácil realizar una dieta sin gluten en los países occidentales donde el trigo es el cereal más consumido y utilizado. **La Asociación de Celíacos de Madrid** realiza una gran labor de asesoramiento sobre la dieta sin gluten y el manejo de ésta, y es de gran ayuda para la superación de los problemas sociales, profesionales, psicológicos, etc., que conlleva el seguimiento estricto y de por vida de una dieta sin gluten.

**Figura 1: Algoritmo diagnóstico general**



## **6. Seguimiento**

Es preciso realizar un seguimiento clínico de los pacientes con objeto de vigilar la evolución de los síntomas, controlar el crecimiento en los niños, y valorar la adhesión al tratamiento. **Este seguimiento se realiza en unidades especializadas mediante determinación periódica de anticuerpos séricos.**

En aquellos individuos que tomen una dieta sin gluten pero que mantengan los síntomas de forma persistente ó recurrente, su médico podrá solicitar una determinación de AAtTG, ya que una elevación de los títulos sugiere un mal cumplimiento de la dieta.

### **Centros colaboradores**

- Servicio de Prevención de la Enfermedad. Instituto de Salud Pública. C/ Julián Camarillo, nº4 B. 28037. Madrid. Tel.: 91 2052394
- Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. Paseo de la Castellana, 261. 28046. Madrid
- Asociación de Celíacos de Madrid. C/ Lanuza, 19. 28028. Madrid. Tel.: 91 7130147. Fax: 91 7258059 [www.celiacosmadrid.org](http://www.celiacosmadrid.org)

### **AUTORES**

- **Dra. Isabel Polanco.** Profesora Titular de Pediatría. Jefe de Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.
- **Dra. Belén Roldán.** Pediatra de Atención Primaria. Área 5. Madrid.

#### **Coordinación Técnica:**

**Dra. Manuela Arranz.** Jefe de Sección de Prevención de Minusvalías. Servicio de Prevención de la Enfermedad. ISP. Dirección General de Salud Pública y Alimentación. Madrid.

### **Referencias bibliográficas de consulta**

- Agency for Healthcare Research and Quality. Celiac Disease. Summary, Evidence Report/Technology Assessment: Number 104. AHRQ Publication Number 04-E029-1 [Internet]. Junio 2004. Disponible en: <http://www.ahrq.gov/clinic/epcsums/celiacsum.htm>
- American Gastroenterological Association medical position statement: celiac sprue [Internet]. American Gastroenterological Association; Septiembre 2004. Disponible en: [http://www.guideline.gov/summary/summary.aspx?doc\\_id=3058&string=celiac](http://www.guideline.gov/summary/summary.aspx?doc_id=3058&string=celiac)
- British Medical Journal. Coeliac disease (1995-2004). BMJ.com
- Documento Técnico La Enfermedad Celíaca. Dirección General Salud Pública Madrid. Noviembre 2000.
- Finnish Medical Society. EBM Guidelines: coeliac disease [Internet]. Abril 2004. Disponible en: [http://www.terveysportti.fi/pls/ebmg/ltk.koti?p\\_haku=sportti.fi/pls/ebmg/ltk.koti?p\\_haku=](http://www.terveysportti.fi/pls/ebmg/ltk.koti?p_haku=sportti.fi/pls/ebmg/ltk.koti?p_haku=)
- Guideline for the Diagnosis and Treatment of Celiac Disease in Children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. JPGN 2005; 40:1-19.
- Medscape Today. Advances in celiac disease [Internet]. Marzo 2004. Disponible en: [http://www.medscape.com/viewarticle/470569\\_1](http://www.medscape.com/viewarticle/470569_1)
- Polanco I. Enfermedad celíaca: Un reto diagnóstico. Madrid. Alpe Editores, 2005.
- Vergara J. Enfermedad celíaca. Guías clínicas. [Internet]. Diciembre 2004. Disponible en: <http://www.fisterra.com/guias2/celiaca.asp>