



3° Jornadas Nacionales de Medicina Interna Pediátrica,
2° Jornadas Nacionales de Enfermería en Medicina Interna Pediátrica,
1° Jornada de Kinesiología en Medicina Interna Pediátrica y
1° Jornada de Farmacia Pediátrica Hospitalaria
Buenos Aires, 8 – 11 de agosto de 2012

ENFERMEDAD CELIACA

Aspectos clínicos en internación

Dra. Mabel Mora
Htal.M.M.I. de San Isidro



Enfermedad Celíaca (EC)

- Definición
- *“Intolerancia permanente al gluten de la dieta, en individuos genéticamente susceptibles, que resulta en un daño autoinmune de la mucosa del intestino delgado que se resuelve con régimen libre de gluten (RLG)”*
- Actualmente se la considera una enfermedad multisistémica pudiendo afectar otros órganos como piel, hueso, sistema nervioso, hígado etc

ESPECTRO CLÍNICO de la Enfermedad Celíaca



**Espectro amplio, variable, con predominio de formas
subclínicas**

Enfermedad Celíaca

Formas Clínicas

- SINTOMÁTICA | CLÁSICA
| ATÍPICA
- ASINTOMÁTICA O SILENTE

Datos de 53 pacientes celíacos en la admisión (Visakorpi JK Acta Paediatr Scand 1967)

| Numero de pacientes | N: 53 |
|--------------------------------------|---------|
| Edad al comienzo de síntomas | 7,7 ms |
| Ingesta de gluten antes del comienzo | 4,3 ms |
| Edad de admisión | 10,2 ms |
| | |
| Diarrea | 87% |
| Vómitos | 74% |
| Desnutrición | 98% |
| Abdomen distendido | 64% |
| | |
| | |

Forma Clásica

Edad: 9 meses a 2 años

(Walker Smith Murch Diseases of small Intestine in childhood Isis Med Media 1999)

- **Diarrea:** deposiciones flojas, claras, malolientes, flotan, acuosas
- Vómitos recurrentes
- Decaimiento
- Debilidad
- Anorexia
- Irritabilidad
- Dependencia materna y pérdida de pautas madurativas
- Palidez
- Debilidad muscular proximal
- Hipotonía
- Distensión abdominal
- Signos carenciales
- Edemas
- Púrpura

Forma Clásica



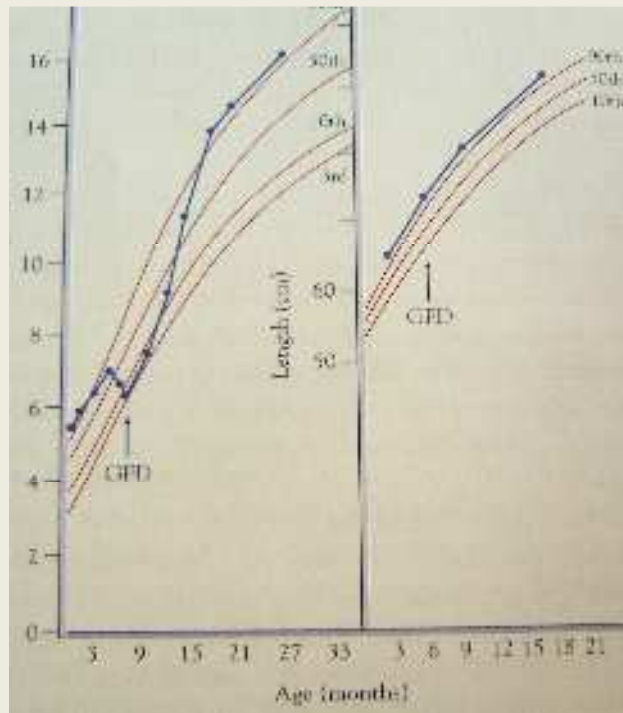
Curva típica de peso y talla

(Walker Smith Murch Diseases of small Intestine in childhood Isis Med Media 1999)

Peso

Talla

Revelan desnutrición aguda



- Forma clásica
- Crisis celíaca

Crisis celíaca

Descrito por Anderson y di Sant Agnese (Pediatrics 1953)

- Cuadro clínico grave, de rápida progresión atribuible a EC, con signos de desnutrición, con diarrea intensa que provoca deshidratación y disturbios hidroelectrolíticos.
- Clínicamente: Letargo, hipotermia, edemas, tetania, diátesis hemorrágica, debilidad muscular, puede llevar a cuadriparesias..
- 1% de EC
- Hipo { Na, K, Ca, Mg
- { Proteinemia, protrombinemia

Crisis Celíaca



- Desnutrición severa
- Distensión abdominal
- Trastornos electrolíticos
- Déficits vitamínicos
- y de oligoelementos

Crisis Celíaca



- Notable disminución del TCS especialmente de nalgas y glúteos que es característico de la E. Celíaca



Crisis celíaca manejo

Tratamiento

- Reposición hidroelectrolítica
- Corrección del medio interno
- Sobredesarrollo bacteriano
- Realimentación precoz
- Alimentación oral, enteral, parenteral
- Corticoides en casos refractarios

Diagnóstico

Descartar causas infecciosas:


Rotavirus, Adenovirus,
Giardias, Strongiloides,
HIV


Descartar infección urinaria,
sepsis

Agilizar el proceso diagnóstico
causal

Crisis Celíaca


Complicaciones del tratamiento

Síndrome de Realimentación  Dentro de la 1ª semana de la realimentación

- **Fosfatemia**
-  Kalemia,
- Calcemia,
- Magnesemia

- Insuficiencia cardíaca,
Arritmias, Convulsiones
- Paro cardíaco

*Por efecto anabólico
de Insulina
de P intracelular
de K intracelular
demandas ATP y
tiamina*



Crisis celíaca

Realimentación (JPGN 2012)

- Dieta sin lactosa y libre de gluten.
- Iniciar con **reducción de la meta calórica 50 a 75%**
- Restricción hídrica y salina
- Lenta progresión de calorías
- **Suplementar**
 - Polivitamínicos, Vit K, tiamina, P, Ca, K
 - Sulfato de Zn y Cu
- **Monitorear**
 - Na, K, P, Ca, EAB
 - T.P.
 - Proteinograma

Crisis Celíaca



- El mismo niño en el transcurso de la recuperación nutricional
- Distensión abdominal mejora lentamente, sin impedir la alimentación

Diagnóstico Diferencial

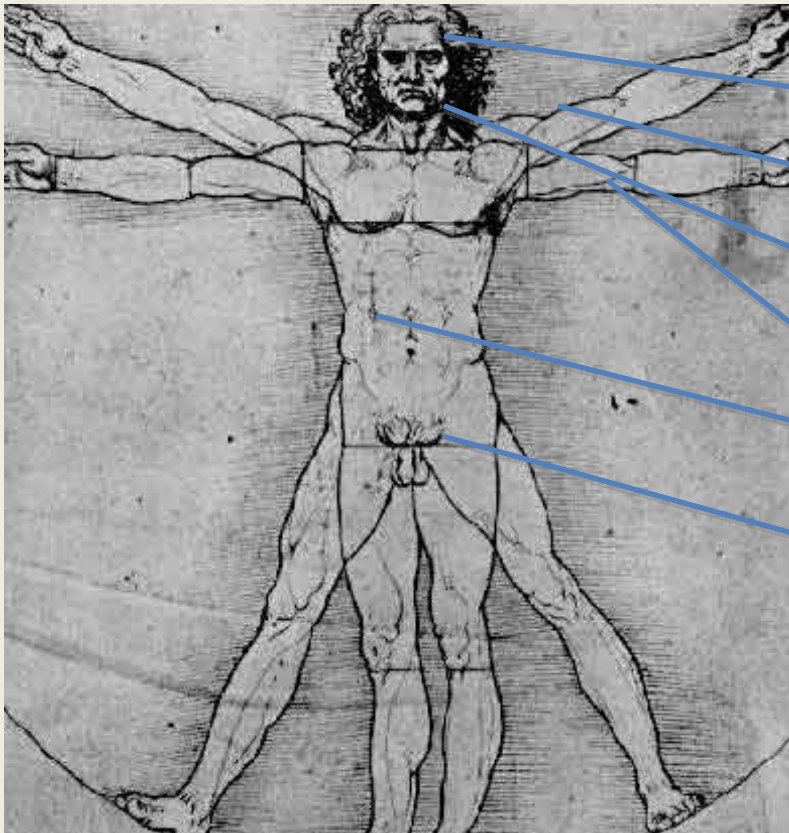
- Desnutrición primaria
- Alergia a proteína de leche de vaca
- Gastroenteritis bacteriana o viral
- Parasitosis, giardiasis, estrongiloidiasis
- HIV
- FQ
- Enfermedad de Crohn
- Gastroenteritis eosinofílica
- Inmunodeficiencias
- Enteropatía autoinmune

Formas Atípicas



St Luke Preaching (1841)

Enfermedad Celíaca



Enfermedad multisistémica

- SNC
- Piel
- Boca
- Sangre
- Hígado
- Órganos sexuales

-

Alteraciones hematológicas

(Throvardur Blood 2007)

- Déficit de Fe, Cu (12 a 69%)
- Déficit de Folatos
- Hiposplenía
- Déficit de Vit K
- Hipocrómica, microcítica, ferritina ↓
- Macrocitosis, leucopenia, trombocitopenia
- Trombocitosis
- Coagulopatía

Trastornos de la cavidad oral

Esmalte dental

- Hipoplasia del esmalte dental 50%
- Dientes permanentes
- Incisivos anteriores y 1º molares

- **Queilitis angular**
- **Glositis, boca seca**



Aftas Orales

- 15% niños y 25% adultos celíacos



Defectos del esmalte dental

J Can Dent Assoc 2011

Table 1 Classification of systemic dental enamel defects in celiac disease

| | |
|------------------|---|
| Grade I | Defects in colour of enamel: single or multiple cream, yellow or brown opacities |
| Grade II | Slight structural defects: rough enamel surface, horizontal grooves, shallow pits |
| Grade III | Evident structural defects: deep horizontal grooves, large vertical pits |
| Grade IV | Severe structural defects: shape of the tooth may be changed |

Table adapted from Aine et al.⁷ with kind permission of Wiley.

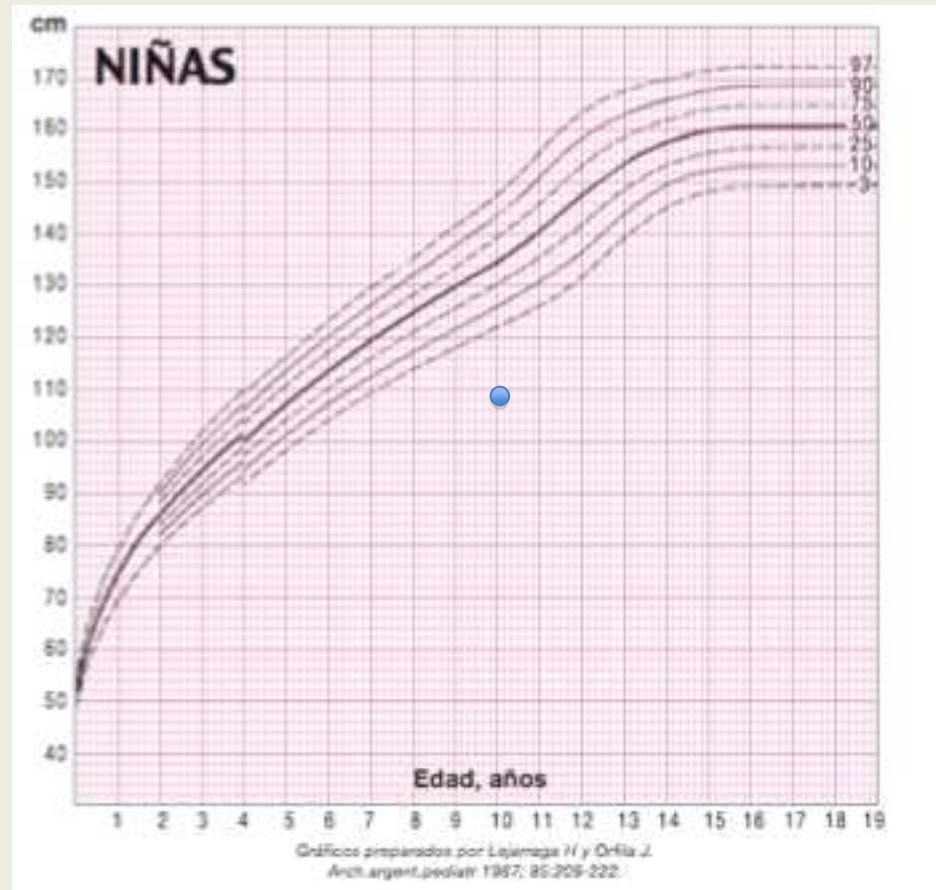


Figure 3: Grade III enamel defects: deep horizontal grooves with large pits and linear discoloration.

Retraso de crecimiento

Talla baja

Talla



Déficit de IgA

- Hay una mayor asociación entre déficit de IgA sérica y EC
- Mayor posibilidad de tener parasitosis como giardiasis que remeda el SMA
- Anticuerpos negativos de clase IgA

Dermatitis herpetiforme

Enfermedad de Durhing

Es la expresión en piel de la
EC

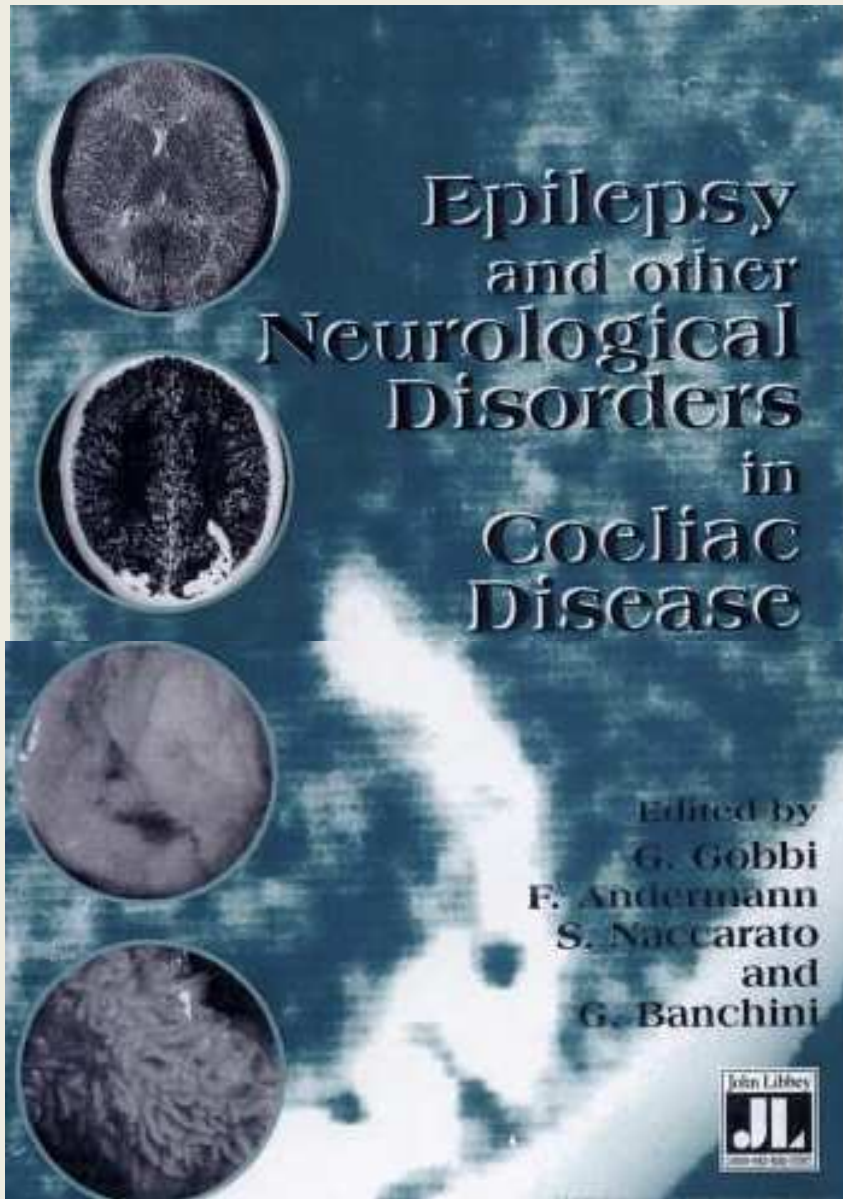
Biopsia de piel

Depósitos granulares
subepidérmicos de IgA por
IFI

Debe realizar RLG

- Lesiones crónicas
- bilaterales, simétricas,
pruriginosas, ampollares
subepidérmicas, costrosas





- 1997
- Gobbi G.1992
- Magauda 1991
- Arroyo H.
- Describieron un cuadro neurológico característico vinculado a EC en pacientes italianos. Luego se describe también entre argentinos, ÉTNICA

Epilepsia y calcificaciones cerebrales occipitales

TAC sin contraste



Características clínicas

- Series de 20 a 40 pacientes
- Edad: 5 a 7 años
- Convulsiones: Auras visuales, parciales o generalizadas y calcificaciones occipitales cerebrales.
- Atípicos o silentes para EC
- Etiología autoinmunitaria

Epilepsia y calcificaciones cerebrales

Estudios

- EEG puede ser normal
- TAC es método de elección
- Calcificaciones corticales y subcorticales bilaterales, occipitales → a temporal, frontal que expresan probable desmielinización o vasculitis
- Relación con EC 50%

Diagnóstico diferencial

- Sd. Sturge Weber
- Radioterapia
- Metotrexato
- Déficit de ácido fólico
- **Tratamiento:**
- RLG
- Antiepilépticos
- **Respuesta:**
- **Relativa al tiempo de evolución**

Epilepsia, sin calcificaciones

- Epilepsia en EC →
- En población general →
- Lóbulo occipital
- Lóbulo temporal
- Epilepsia mioclónica progresiva
- Encefalopatía epiléptica
- 5%
- 0,5%
- Puede preceder o seguir al diagnóstico de EC

Hepatopatía asociada a EC

Hepatology Rubio–Tapia, Murray 2007

- Representa un espectro
- Severidad y duración de la EC
- Mas común en adultos

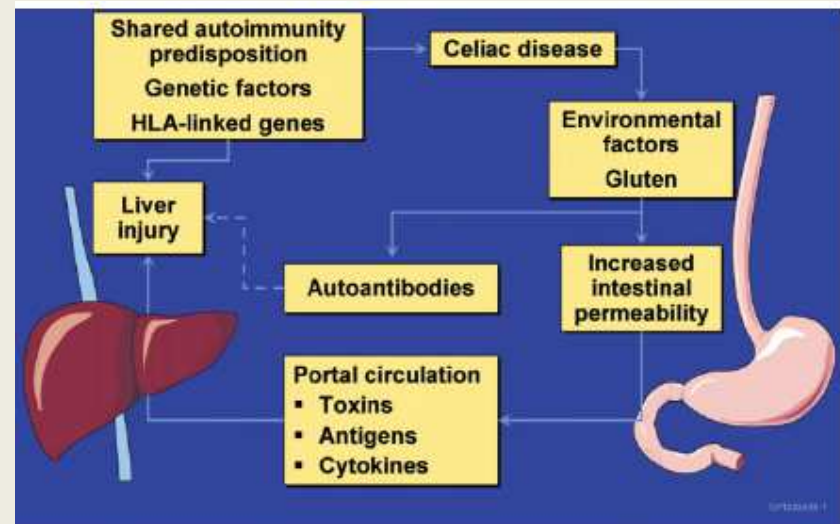


Fig. 1. Possible mechanisms of the pathogenesis of liver injury in celiac disease. HLA indicates human leukocyte antigen.

Espectro de hepatopatías asociadas a EC

(Maggiore G I J Pediatr 2006)

1- Criptogenético:

- Leve daño hepático *hipertransaminasemia* es hepatitis reactiva “hepatitis celíaca” no específica revierte con RLG
- El 10% de *hipertransaminasemias* se deben a EC
- **Fallo hepático:** RLG puede evitar Tx hepático

2-Autoinmunes:

- Crónicas: **HAI, CEP** no respuesta a RGL, requiriendo inmunosupresión

• 3- Otros:

- Hígado graso
- Budd- Chiari

Recomendación

- Chequear mediante hepatograma compromiso hepático en pacientes celíacos
- Descartar EC en cualquier hepatopatía de etiología desconocida incluido el fallo hepático agudo.

Patología ósea

- Raquitismo



- *Malabsorción de Vit D, Ca*
- Genéticos
- Nutricionales
- Actividad física
- Luz solar
- *Inflamatorios: citokinas TNF, IL6, estimulan desarrollo de osteoclastos*

EC: metabolismo óseo, dieta y forma clínica

Eur J Clin Nutr. 2006 Mar;60(3):358-63.

Bone mineral density in children with celiac disease. Effect of a Gluten-free diet.

Tau C, Mautalen C, De Rosa S, Roca A, Valenzuela X.

Metabolismo Cálculo y Oseo, Endocrinología, Hospital de Pediatría J.P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina. cristinatau@uol.com.ar

Bone density and bone metabolism are normal after long-term gluten-free diet in young celiac patients.

Mora S, Barera G, Beccio S, Proverbio MC, Weber G, Bianchi C, Chiumello G.

Am J Gastroenterol. 1999 Feb;94(2):398-403.

J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009 Nov;49(5):589-93.

Prevalence of metabolic bone disease in children with celiac disease is independent of symptoms at diagnosis.

Turner J, Pellerin G, Mager D.

Division of Pediatric Gastroenterology & Nutrition, Department of Pediatrics, Stollery Children's Hospital, Alberta Health Services, Edmonton and Area, Canada .

Prevención de Patología ósea

- En EC la DMO está disminuída en casi 60% de los pacientes al diagnóstico
- El **RLG** en infancia y adolescencia normalizará la DMO y permitirá alcanzar el pico normal de masa ósea
- Por esto el **diagnóstico precoz de EC**
- Permitirá prevenir osteoporosis en edad adulta



Macroamilasemia

(Barera y col, Pediatrics 2001)

Reporte de caso

- Niño de 11 años con D.A.R y retraso del crecimiento
- Hipotiroidismo por tiroiditis autoinmune
- Se diagnostica E.C.

Laboratorio

- Amilasa 
- Amilasuria normal
- Dosaje de autoanticuerpo anti-amilasa por ELISA 
- Se normalizó con dieta libre de gluten

Representa una auto-inmunidad hacia el páncreas exócrino?

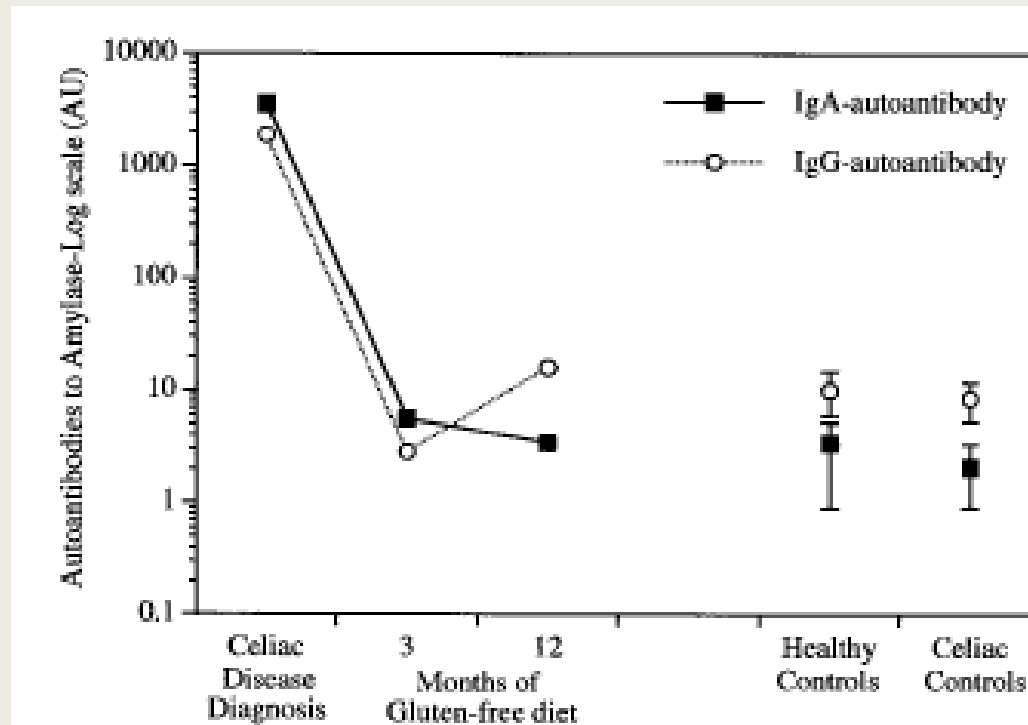


Fig 1. Autoantibodies to amylase at CD diagnosis and after gluten-free diet, compared with autoantibody concentration detected in healthy and celiac control groups (mean \pm standard deviation). Differences between control groups were not significant.

Enfermedades asociadas

- **Endocrinológicas:**

- **DBT 1** 4% al 15%

- Tiroiditis 22%

- **Dermatológicas**

- Atopía

- Psoriasis 6-16%

- Alopecia areata 1%

- Vitiligo 1%

- **Reumatológicas 5%**

- A.R., Sögren, Reynaud

- Dermatomiositis

- Esclerodermia

- **Neurológicas**

- Calcificaciones 52%

- Ataxia

- **Genéticas**

- **Síndrome de Down,**

- Turner, Williams

Esclerodermia



Esclerodermia

Grupos de riesgo

Enfermedades Asociadas

- **Enfermedades autoinmunes**
DBT tipo I, tiroiditis, vitiligo, psoriasis, ARJ, alopecia areata
- **Enfermedades Genéticas**
- Sd. de Down, Turner

Familiares de EC

- **Familiares de EC de primero o segundo grado**

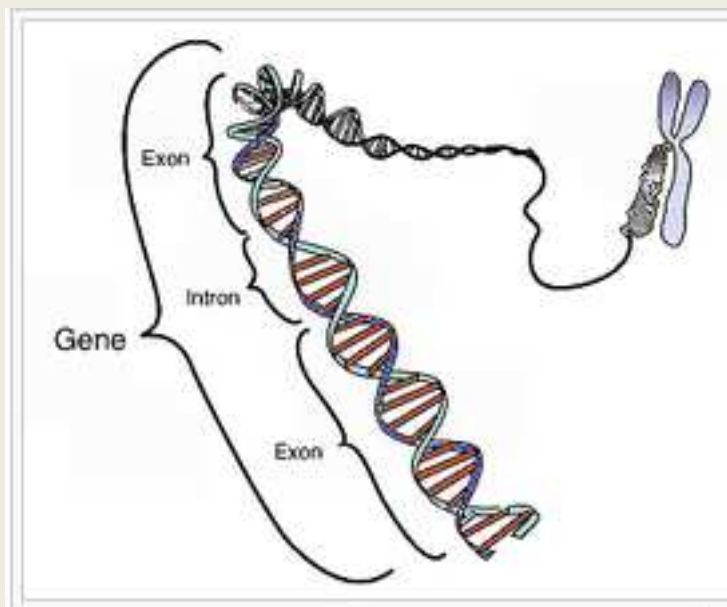
Como hacemos el diagnóstico?



- Síntomas clínicos típicos o atípicos
 - Pertenece grupo de riesgo
 - Dosaje de IgA
 - Anticuerpos positivos
 - tTG IgA
 - EMA IgA
 - DGP IgG (déficit de IgA)
 - Biopsia de duodeno
 - Efecto de la dieta sin gluten
- Diagram flow: A blue arrow points from 'Pertenece grupo de riesgo' down to 'Dosaje de IgA'. Another blue arrow points from 'Pertenece grupo de riesgo' up and to the right towards the 'Anticuerpos positivos' section. A blue arrow points from 'DGP IgG (déficit de IgA)' down to 'Biopsia de duodeno'. A final blue arrow points from 'Biopsia de duodeno' down to 'Efecto de la dieta sin gluten'.

Rol del estudio genético

- HLA DQ 2
- HLA DQ 8

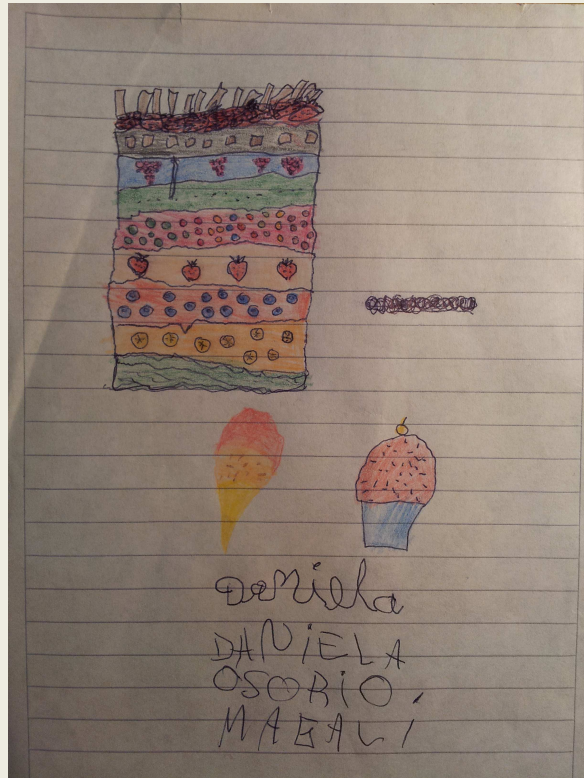


- Útiles en casos de dudosos
- Su presencia no certifica el diagnóstico porque se halla en 30% de la población general
- Su ausencia prácticamente descarta la enfermedad dado que se halla en el 99% de EC

Conclusiones

- Ante cualquiera de estas situaciones se debe efectuar ***serología*** para lograr un diagnóstico precoz....
- ***Sintomáticos clásicos o atípicos***
- ***Grupos de Riesgo***
- ***y***
- ***Realizar toda la metodología diagnóstica para lograr un diagnóstico correcto***

MUCHAS GRACIAS!!



- Dibujé lo que no voy a poder comer.....