

## Archivos hace 75 años

*Hospital de Niños de La Plata. Servicio de Niños del Profesor Suplente de Pediatría:  
Dr. Eduardo G. Caselli*

### ENFERMEDAD CELIACA \*

TEORIA DE LA ACALASIA. A PROPOSITO DE UNA OBSERVACION

POR LOS

DRES. EDUARDO G. CASELLI, RICARDO J. DELLEDONE y  
VELIA ETCHEVARRIA

A pesar que todavía se considera a la enfermedad celiaca como un proceso raro de la infancia, el número considerable de publicaciones que en estos últimos tiempos han aparecido, sobre todo en las Américas, y en especial en nuestro país, la convierten en una afección de relativa frecuencia. Sin ir más lejos, en el Servicio que uno de nosotros dirige, se han registrado 4 casos de niños afectados de enfermedad celiaca en los dos últimos años y aún consideramos que la estadística puede ser más numerosa, pues tenemos la impresión que muchas de las que hoy se titulan como dispepsias funcionales crónicas de la niñez, a medida que ellas sean mejor estudiadas, serán rubricadas como dice Rohmer, como enfermedades celiacas, ya sea bajo la forma pura o bien en su modalidad frustra.

Nuestro fin al presentar esta observación, es añadir un caso más a la casuística nacional, al mismo tiempo incluir en el estudio de dicha afección la nueva *teoría de la acalasia*, a la que consideramos aplicable y de gran utilidad para explicar el síntoma de la megadolicocolia.

#### OBSERVACION CLINICA

P. A. V., 10 meses de edad; argentino, domiciliado en La Plata. *Primer ingreso*: diciembre 16 de 1944.

*Enfermedad actual*: Comienza hace seis días con vómitos abundantes que producían después de ingerir cualquier alimento líquido o sólido; además tiene deposiciones diarreicas abundantes, amarillentas, fétidas, sin sangre, en número de 5 a 6 por día. Tuvo fiebre de 38°5, decaimiento, palidez y pérdida de peso.

*Antecedentes hereditarios*: Padre sano, hace dos años tuvo pleuresía, de la que curó bien. Madre sana, actualmente embarazada; tiene otro hijo sano.

*Antecedentes personales*: Nacido a término, de gestación y parto normal. Peso de nacimiento, 4 kg., ignorando la talla. Lactancia materna hasta los 7 meses, sin horario fijo y hasta 10 veces por día. A esas edad

\* Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría en la sesión del 11 de setiembre de 1945.

le administran 2 biberones y 2 comidas; los biberones constituidos por 75 gr. de leche de vaca y 75 gr. de agua con 1 cucharadita de azúcar. Las comidas consistían en sopa de sémola, puré de papa, zapallo y zanahoria y frutas: manzana y jugo de naranjas.

A los 6 meses pesaba 6.910 gr.

*Estado actual* (17-XIII-44): Peso: 7.500 gr.; talla: 0,68 cm.; P. C. 0,43 cm. P. T. 0,41 cm.; temperatura rectal: 38°2.

Niño deshidratado, con deficiente estado de nutrición. Piel, con elasticidad y turgencia disminuida.

Cráneo: Normocéfalo, fontanela ocluída.

Cuello: Ganglios pequeños y libres.

Tórax: Se palpa rosario costal.

Aparato respiratorio: Tos catarral. Rales diseminados en ambos campos pulmonares.

Aparato circulatorio: Normal.

Abdomen: Blando, depresible, hígado en sus límites normales. Bazo: no se palpa.

Genitales: Normales.

Psiquismo: Lúcido.

Boca: Dentición, 2 inferiores. Garganta: Angina roja.

Oídos: Normales.

Aparato digestivo: Hoy ha tenido un vómito. Deposiciones en número y aspecto normales.

*Evolución:* Permaneció febril durante tres días, normalizándose luego para continuar con discretas variantes. El peso ha ido ascendiendo hasta llegar a 7.800 gr.; es dado de alta el 4-I-45 sin vómitos ni diarreas; la alimentación fué modificada progresivamente, llegando en la actualidad a una comida y cuatro biberones.

*Análisis y reacciones efectuadas:* Reacción de Mantoux al 1‰, negativa.

Reacción de Wassermann, Kahn y Kahn presuntiva, negativas. Análisis de orina: Normal. Grupo sanguíneo: A.

Radiografía de tórax: Normal.



Figura 1

*Segundo ingreso:* Reingresa 20 días después, cuando tenía un año de edad, porque a los pocos días de ser dado de alta, lo notaron decaído con diarreas (4 a 5 deposiciones por día).

*Estado actual* (26-I-45): Peso: 6.560; ha perdido 1.240 gr. en un mes. Talla: 0.68 cm. Temperatura rectal: 37°2. Desnutrición intensa; escaso pániculo adiposo. Piel: Elasticidad y turgencia disminuidas. Facie inexpressiva. Color amarillento terroso.

Cuello: Ganglios pequeños, indolores y libres.

Aparato respiratorio: Tos catarral; se auscultan rales gruesos, diseminados en ambos campos pulmonares.

Aparato circulatorio: Nada de particular.

Abdomen: Globuloso, muy meteorizado (ver Fot. N° 1). Hígado en sus límites normales. Bazo no se palpa. Genitales, normales.

Psiquismo: Lúcido, pero malhumorado, de carácter irritable.

Estática: No se sienta ni se mantiene de pie.

Boca: Dentición, 2 superiores y 2 inferiores. Garganta: Pilares rojos, faringitis.

Oídos, sanos. Miembros inferiores: Hipotonía; llama la atención el escaso desarrollo de la región glútea.

*Evolución* (marzo 9): Sigue con deficiente estado nutritivo, perdiendo peso, siendo en la actualidad de 6.400 gr.

Se muestra muy uraño y se niega muchas veces a comer. Ha tenido procesos catarrales a repetición con temperaturas que oscilaban entre 38° y 39°.

La reacción de Mantoux, practicada 1 en 10, ha sido reiteradamente negativa.

Radiografía de tórax, normal.

Un análisis de sangre, efectuado en febrero 17, arroja:

Glób. rojos, 4.890.000;  
glóbulos blancos, 14.900;  
polinucleares neutrófilos,  
65 %; polinucleares eosinófilos,  
1 %; polinucleares basófilos,  
0 %; linfocitos,  
25 %; monocitos, 7 %;  
metamielocitos, 2 %.

Lavado gástrico, negativo para bacilos de Koch.

Radiografía de huesos largos: Marcada decalcificación.

Abril 15: Nuevo examen de sangre periférica:

Glób. rojos, 4.300.000;  
glóbulos blancos, 6.800; hemoglobina,  
80 %; valor globular, 0,98 %; polinucleares neutrófilos,  
52 %; polinucleares eosinófilos,  
2 %; polinucleares basófilos,  
0 %; linfocitos, 45 %; monocitos,  
1 %.

Dosaje de lípidos en sangre (realizado según el método de Escudero):

Grasas totales, 38 gr. %; colesterol, 2,40 gr. %; ácidos grasos, 36,50 gr. %; lecitina, 1,50 gr. %.

Abril 22: El niño ha continuado con grandes oscilaciones de peso; apirético. Desde hace tres días, ha comenzado a tener deposiciones muy abundantes en número de 2 ó 3 por día, de color blanquecino algunas y ligeramente verdosas otras, de olor rancio y encontrándose sin digerir trozos de alimentos (papa, zanahoria, espinaca). El abdomen se mantiene muy globuloso con gran meteorismo; aparece el signo de Tobler.

El peso de las deposiciones oscilan entre 200 a 400 gr. Hacemos notar que ha tenido períodos de deposiciones normales, bien consistentes y otros semilíquidos.

Abril 30: Se solicita análisis químico de materias fecales cuyo resultado es el siguiente (gentileza del Dr. Actis Dato):



Figura 2

Lípidos totales, 336,66 gr. ‰; ácidos grasos libres en ácido esteárico, 112,50 gr. ‰; grasas neutras, 0,000 gr. ‰; materias insaponificables, 161,66 gr. ‰; jabones evaluados en ácido esteárico, 62,50 gr. ‰.

En esa fecha se practica una radiografía de colon con relleno opaco por enema y se constata un evidente mega y dolico colon (ver Rad. N° 2).

*Otros análisis:*

Fosfatemia, 5 mgr. ‰; calcemia, 11 mgr. ‰; colesterinemia, 1,90 gr. ‰; cloro globular, 1,94; cloro plasmático, 3,28; relación GP = 0,591; glucemia, 0,75 gr. ‰; reserva alcalina 40 c.c. de CO<sup>2</sup> por 100 de plasma.

Análisis de proteínas en sangre:

Prótidos totales, 9,94 gr. ‰; albúmina, 5,60 gr. ‰; globulinas, 4,34; relación AG = 1,29.

Mayo 13: Aparece un nuevo proceso catarral febril que dura 9 días.

Junio 2: Desde hace dos días el niño está con vómitos que siguen a la ingestión de los alimentos; fiebre de 38° y muy deshidratado. Su peso era en ese día de 6.410 gr. Se somete a dieta hidroglicosalina y plasma endovenoso.

Junio 14: Ha mejorado de su cuadro de deshidratación aguda, permanece apirético; su peso es de 7.970 gr.

Junio 15: Se practica un nuevo análisis de sangre que arroja los siguientes datos:

Glóbulos rojos, 3.940.000 por mm.; glóbulos blancos, 6.300; hemoglobina, 80 ‰; valor globular, 1,05 ‰; polinucleares neutrófilos, 45 ‰; polinucleares eosinófilos, 2 ‰; polinucleares basófilos, 0 ‰; linfocitos, 50 ‰; monocitos, 3 ‰.

Junio 22: Desde ayer tiene abundante secreción nasal, practicándosele un frotis que resulta negativo para bacilos de Loeffler. Deseamos destacar que en varias oportunidades se ha podido observar perversión del gusto, llegando a ingerir sus propias materias fecales, o sea, coprofagia.

Junio 27: El peso es de 7.920 gr. Las deposiciones en número de 3 a 4 por día son de aspecto casi normal. El estado general se ha modificado notablemente, siendo en la actualidad un niño alegre y juguetón.

Junio 28: Desde hace tres días vuelve a tener fiebre, con fuerte catarro bronquial y evidente faringitis.

Junio 31: Se enferma de varicela.

Julio 3: Tiene un año y medio de edad. Continúa mejor; tiene buen apetito, siendo su peso en el día de hoy de 8.100 gr. Además, ha experimentado un gran progreso en su estática, pues se mantiene parado e intenta dar algunos pasos.

Julio 14: Continúa apirético, con buen apetito, siendo las deposiciones de aspecto normal.

Un nuevo recuento globular, efectuado en la fecha, nos da las siguientes cifras:

Glóbulos rojos, 3.800.000 por mm.; glóbulos blancos, 5.800; hemoglobina, 80 ‰; polinucleares neutrófilos, 40 ‰; polinucleares eosinófilos, 10 ‰; polinucleares basófilos, 0,000 ‰; linfocitos, 45 ‰; monocitos, 5 ‰.

Julio 20: Análisis de materias grasas en materia fecal desecada:

Lípidos totales, 52 gr. ‰; grasas neutras, 0,000; ácidos grasos en ácido esteárico, 34,66 gr. ‰; jabones (en ácido esteárico), 35,50; residuo insaponificable, 17,34.

*Tratamiento:* Anteriormente, el 2 de junio, la alimentación era variable, se la instituye a partir de esa fecha, babeurre exclusivamente. El día 6, se agregan bananas a pesar de lo cual, días después aparecen signos de deshi-

dratación con deposiciones abundantes, de color blanquecino, mal olientes, con pérdida de peso y el estado general se desmejora. Después del tratamiento pertinente para su deshidratación aguda, decidimos someterlo al siguiente régimen: 250 gr. de babeurre compuesto tres veces por día y dos comidas, compuestas de: sopa con caldo de verduras, con zanahoria rallada, acelga y espinaca bien triturada y 2 cucharadas de hígado raspado. Además, llega a comer 8 a 10 bananas por día.

*Evolución:* Desde que fué sometido a este tratamiento (método de Glazmann modificado), se ha observado una evidente mejoría. El peso aumentó de 7.920 a 8.620; el estado general se modificó favorablemente; da algunos pasos, está alegre; tiene buen apetito, pero la talla permanece estacionaria. Las heces se han modificado; son consistentes, de menor volumen y ha desaparecido el mal olor; a pesar de todo, destacamos que tuvo el día 27, una deposición que pesaba 400 gramos.

Se completa la terapéutica con inyecciones de complejo B-Becortín y vitamina C fuerte: 600.000 U. I. de vitamina D, inyectable y varias transfusiones de sangre en cantidad de 30 a 40 c.c. por vez y cada cuatro días.

Además, se agregó calcio por boca, protoxalato de hierro y extracto hepático inyectable.

#### COMENTARIO DE LA OBSERVACION

En la evolución de este enfermito se puede observar claramente tres períodos: en el *primero* se asiste a un proceso indefinido de diarreas con distrofia marcada y episodios catarrales a repetición; en la *segunda* faz se instala el cuadro completo del celíaco: abdomen globuloso, con signo de Tobler y megadolicocolon, heces abundantes, mal alientes con alta proporción de jabones. Peso y talla reducida, desnutrición con desaparición de la almohadilla glútea; anemia marcada, anorexia, carácter mal-humorado, apatía y gran retardo de la estática. Además, evidentes signos de hidrolabilidad, ya que en una ocasión presentó un cuadro agudo de deshidratación con gran descenso de peso. En el *tercer* período se asiste a un verdadero resurgimiento del niño desde que se le somete al régimen correspondiente al proceso celíaco. Su efecto fué maravilloso, obteniéndose gran mejoría tanto en su estado nutritivo, psíquico y estático.

A continuación se estudiarán algunos tópicos de la enfermedad celíaca.

**DEFINICIÓN.**—La enfermedad celíaca —de acuerdo a Varela Fuentes— es “un trastorno de la absorción intestinal, que pone al organismo en estado carencial múltiple, dando un cuadro clínico de distrofia acentuada, integrado frecuentemente con síntomas de insuficiencias alimenticias específicas”.

**DENOMINACIÓN E HISTORIA.**—La primera descripción fué hecha por Samuel Gee en 1888, denominándola enfermedad celíaca que significa afección en la cual el vientre abultado es el signo fundamental.

En 1889 Gibbous la diferencia claramente de la diarrea de la Cochinchina.

En 1901 Schütz la describe como "dispepsia crónica"; en 1903 Chedle la denomina "Acolia"; en 1908 Herter la titula "infantilismo intestinal"; un año después, en 1909, Heubner la llama "insuficiencia digestiva crónica grave de los niños".

**ETIOLOGÍA.**—No está aún dilucidada y difiere según los diversos autores; Gee relacionó la celiacía con el sprue; tesis ésta también apoyada por Schwarzer y Dubois.

Herter sostuvo que todo el cuadro de la enfermedad estaría dado por una enteritis crónica; esta hipótesis no encuentra justificativo ni en la clínica ni en la anatomía patológica.

Para Heubner se trataría de una atrofia digestiva por falta de estímulo fisiológico, todo ello instalado en un terreno neuropático. Para Debenedetti la infección actuaría sobre un terreno congénito por alargamiento del mesosigmoideo; Riestchel considera una invasión crónica bacteriana de la pared intestinal que según Fanconi sería favorecida por el retardo funcional del intestino delgado, y la constipación del colon. Para Schik y Wagner se trataría de una atrofia pluriglandular.

Mc Lean y Sullivan hablan de una insuficiencia suprarrenal. Entre nosotros, Cibils Aguirre y colaboradores la relacionan con la insuficiencia córticoadrenal.

Rossi y Lozano encuentran en una observación, monilia albicans y creen que ésta podría ser el agente etiológico y lo mismo hablan Cavazuti, Blanco y Chaves.

**FISIOPATOGENIA.**—Los diversos tratamientos dietéticos y medicamentosos propuestos y utilizados en la práctica diaria, indican claramente que aún no está completamente dilucidada la fisiopatología condicionante de la enfermedad celíaca.

Varias son las teorías propuestas para explicar el mecanismo patológico de esta enfermedad; Hurst asimila la enfermedad celíaca al Sprue tropical y no tropical, aseverando que son variedades que difieren únicamente en el lugar de producción y en la edad de los pacientes.

Esta teoría, que también fué emitida por Gee, tiene en la actualidad únicamente un valor histórico.

Corey, Britton y Babbad —citado por Morano Brandi— manifiestan que "una de las funciones de la corteza suprarrenal, la que rige la gluconeogénesis que se realiza en el hígado a partir de las proteínas y las grasas, estaría alterado en estos enfermos"; siendo este trastorno el causante de la enfermedad celíaca. En cambio Zwemer afirma que "la hormona corticoadrenal sería una sustancia compuesta conteniendo vitamina C y un esteroide. La ruptura del enlace de estas dos sustancias producida por una insuficiencia córticosuprarrenal originaría una notable reducción de las superficies celulares y como consecuencia una disminución de la capacidad de absorción celular".

Es conocido el hecho de que las glándulas suprarrenales ejercen una acción directa en el metabolismo de las sales. El recambio de cloruro de sodio de acuerdo a Cruz-Coke, está alterado en la insuficiencia de la cortical, dicha sal en el organismo normal favorece la absorción celular al aumentar la concentración de los elementos de reacción (en nuestro caso los fosfatos de potasio), dentro de la célula.

Esta teoría —según esos autores— explicaría la enfermedad celíaca por un trastorno de la absorción selectiva de los hidratos de carbono y grasas a nivel del intestino, por la disminución de la capacidad de absorción de la mucosa del mismo por el trastorno mineral mencionado, imputable a la insuficiencia suprarrenal.

Verzar en cambio, considera que la absorción de la glucosa galactosa y las grasas por el intestino se vincula al proceso de la fosforilación, el que estaría regido por la córticoadrenal.

La *fosforilación* es la unión del ión fosfórico con los principios inmediatos y vitamínicos de absorción selectiva a nivel de la mucosa intestinal. Para que esta conjugación se realice, es necesario la acción catalítica de una enzima que para diversos autores con Verzar a la cabeza, sería el hormón de la corteza suprarrenal.

En la enfermedad celíaca la fosforilación no se realiza o se haría en forma incompleta a consecuencia de una insuficiencia suprarrenal. Una prueba del valor que tiene la fosforilación en la absorción de la glucosa es la siguiente, citada por Jiménez Díaz al referirse a la absorción intestinal selectiva: la fosfatasa renal, favorece la combinación rápida del fósforo con la glucosa al nivel del riñón, la que en esta forma se reabsorbe por el epitelio tubular.

Si por la floridzina se frena la fosfatasa, la glucosa no se reabsorbe, traduciéndose por glucosuria. De igual forma que la fosfatasa renal, para este autor, la fosfatasa intestinal fosforila la glucosa; la que debe absorberse en forma de fosfohexosa activa. Stannus afirma que en los celíacos la absorción de las grasas neutras es normal, siendo en cambio defectuosa la de los ácidos grasos, glicerol, colesterol y glucosa. Este autor considera que la fosforilación está alterada por un defecto en el sistema enzimático que actúa como catalizador, vinculándolo a una carencia del complejo B.

La hipótesis de Stannus se ve apoyada por los estudios de Bird, quien ha observado que la "piridoxina desempeña un papel muy importante en la absorción de los ácidos grasos no saturados, a través de la mucosa intestinal" y de May y colaboradores, quienes han demostrado recientemente "que la absorción de grasas y glucosa, la motilidad intestinal y aún más todo el curso evolutivo de la enfermedad celíaca es favorablemente influenciado por el tratamiento de los enfermitos con extracto hepático y complejo vitamínico B administrado parenteralmente".

Cruz Coke, por otra parte, afirma que la corteza suprarrenal necesita nutrirse especialmente con ácido pantoténico y vitamina B<sup>1</sup> y que su

déficit en la alimentación crea un estado de insuficiencia suprarrenal. Cita para ello, experiencias realizadas en ratas privadas en su régimen de ácido pantoténico, las que desarrollan síntomas de insuficiencia suprarrenal. Refiere también que sujetos sometidos a una carencia relativa de ácido pantoténico presentan síntomas de hipofunción córticoadrenal, traducidos por adinamia, depresión y en oportunidades hasta melano-dermias.

Según Glanzmann, la carencia de lactoflavina ocasiona una insuficiencia córticosuprarrenal, la cual a su vez provoca una disminución de la hormona fosforilizante y graves trastornos en la absorción selectiva de los hidratos de carbono y de las grasas. Para este autor la carencia de lactoflavina podría representar el impulso etiológico inicial de la celiaquía. Como índice de valor a favor de las teorías que consideran que la fosforilación está alterada, ya sea el factor primitivo o bien otro, debemos citar el éxito obtenido en enfermitos con el régimen de bananas, que es a base de fructosa y levulosa que no necesitan ser fosforiladas para absorberse.

Cibils Aguirre, relaciona la enfermedad celíaca con la corteza suprarrenal, fundándose en que en dicha enfermedad están alterados el equilibrio entre el cloruro de sodio y el potasio, el metabolismo del agua, de los lípidos y de los glúcidos, funciones éstas que son regidas y no en forma absoluta, se entiende, por la corteza suprarrenal. Tampoco es concluyente la experimentación para ayudar a dilucidar el factor etiológico primitivo de la enfermedad. Basándose en el hecho de que la floridzina y el metayodo acético inhiben la fosforilación, Laszt y Verzar estudiaron en ratas blancas y jóvenes el resultado de la intoxicación crónica por el ácido monoyodoacético, mezclado con los alimentos, presentando los animales de experimentación signos parecidos al que produce la enfermedad en estudio.

Sirve esta experiencia para apoyar la hipótesis de que la fosforilación está alterada en los celíacos.

*Resumen.*—Del estudio comparativo de estas diversas hipótesis patológicas puede arribarse a las siguientes conclusiones:

- a) Que en los celíacos está perturbada la absorción selectiva intestinal.
- b) Que la absorción está alterada por un defecto en la fosforilación.
- c) Que esta perturbación que es de grado variable pero en general intensa en la mucosa intestinal, también sucede en los parénquimas tisulares.
- d) Que en el momento actual no se puede precisar el factor que altera la fosforilación, pero que evidentemente debe estar relacionado al complejo B, al hormón de la corteza suprarrenal o quizás a una enzima intestinal; los que actuando sola o en conjunto, llevan en su curso evolu-



tivo y a través de un mecanismo químico y fisiopatológico complejo acaecido en todo el organismo a la enfermedad celíaca.

SINTOMATOLOGÍA.—Los celíacos presentan dos períodos:

- a) El prodrómico, y
- b) El período de estado.

*En el primero o de iniciación*, aparece la enfermedad alrededor del primer año de edad, no es típico y en la mayoría de los casos los síntomas de este período se pueden vincular retrospectivamente. En algunos casos, los niños debutan con síntomas gastrointestinales agudos o subagudos; en otros el proceso se instala durante la convalecencia o poco tiempo después de haber padecido un proceso infeccioso; gripe, coqueluche, sarampión, etc.

En general, la enfermedad comienza en forma solapada, con dispepsias que se repiten periódicamente, a pesar de la dieta bien controlada, con el detalle que en cada nuevo episodio ofrece mayor dificultad al tratamiento. Por ello debe tenerse siempre presente a la celiaquía al plantar el diagnóstico diferencial cuando un niño repite cuadros de este último tipo en forma aparentemente injustificada.

PERÍODO DE ESTADO.—Ya instalada la enfermedad, dos son los síntomas que se destacan primordialmente y que guiarán; ellos son: el abdomen y las deposiciones.

El *abdomen globuloso*, en oportunidades extraordinariamente grande en relación con el volumen corporal y que obliga a pensar en una ascitis, tanto que el primer diagnóstico diferencial que es necesario plantear al realizar el examen clínico, es precisamente con una ascitis verdadera.

El signo de Tobler se presenta con matitez abdominal poco modificable con los cambios de posición, peso muy variable a la evacuación de gases y de heces. El abdomen globuloso aumenta o disminuye de tamaño alternativamente en el curso de la enfermedad.

Influyen en el determinismo de este síntoma, la megadolicocolia, además de la retención de materias fecales y gases, la dilatación y el alargamiento del colon. Consideramos que se puede explicar la megadolicocolia por la

*Teoría de la acalasia*.—Se designa con este nombre al trastorno funcional consistente en la falta de relajación de los esfínteres de musculatura lisa. Los esfínteres del intestino se contraen o relajan fisiológicamente a objeto de facilitar el tránsito del contenido intestinal, estando regidos por el sistema nervioso autónomo. Los plexos de Meisner y Auerbach controlan de tal forma el peristaltismo intestinal que a la contracción de un segmento sucede la relajación del que está por debajo. Fácilmente se comprende que si este mecanismo se rompe, el tránsito intestinal se verá dificultado, produciéndose una hipertrofia compensadora de las paredes intestinales, destinada a vencer el obstáculo que repre-

senta la contracción extemporánea de los esfínteres de musculatura lisa, seguida inexorablemente y a semejanza de lo que ocurre en el corazón de una dilatación posterior, secuela del desgaste sufrido.

Etzel estima, fundándose en sus experiencias en palomas, que la lesión del plexo de Auerbach condicionante del asinergismo citado, sería imputable a una carencia crónica frustra de vitamina B<sup>1</sup> y B<sup>2</sup>. La clínica parece dar la razón a las experiencias de Etzel en palomas, pero deberá continuarse la observación antes de aceptar como definitivo este problema, aún en constante estudio y revisión.

La teoría de la acalasia, según Etzel, sería aplicable también para explicar la patogenia del megaesófago, megacolon, megavejiga, megaureter y la hipertrofia del píloro del recién nacido.

*Las deposiciones.*—Los caracteres y la frecuencia de las deposiciones constituyen el segundo síntoma cardinal de la afección.

*Las deposiciones* pueden ser diarreicas o no. El extraordinario volumen de los mismos, su consistencia blanda y pastosa, su color blanco-amarillento o grisáceo, su brillo particular, el olor desagradable, butírico, rancio y la reacción ácida son características.

El análisis químico demuestra que la cantidad de grasa eliminada sobrepasa en forma marcada la cifra normal, que oscila alrededor del 15 % al 22 %.

La grasa desaprovechada está constituida por ácidos grasos y jabones, mientras que las grasas neutras son muy escasas o nulas, lo que evidencia que la alteración radica en la absorción y excreción de una parte de los lípidos.

También está perturbado en estos niños el crecimiento y desarrollo; el peso, no debe ser considerado en todos los casos un síntoma de presunción pronóstica absoluta, por lo menos en lo que se refiere al aumento, pues éste puede ser debido a una retención pasajera de materias fecales. La evacuación posterior de las mismas y una pérdida de agua —ya que son niños hidrolábiles— pueden conducir al peso primitivo o ser aún inferior. La talla es siempre menor a la de los niños de su edad. En algunos casos la desnutrición puede ser intensa con aplanamiento glúteo, siendo entonces acompañada de alteración de la estática: la marcha, la estación de pie y aún la permanencia en posición sentada, es imposible efectuarla espontáneamente.

Pueden tener anorexia o bulimia y también perversiones del apetito (como en nuestro caso, que tiene coprofagia).

Las perturbaciones psíquicas cobran singular importancia, pueden ser recelosos, introvertidos, gruñones, caprichosos y según Glanzmann: “falta en ellos el placer de vivir”. La locueta está muy retardada. Se atribuye que los síntomas de orden neurológico son consecuencia de la avitaminosis B<sub>1</sub> y C y de las deficiencias minerales.

La osteoporosis que existe en una gran parte de los casos sería debido

también a un déficit en la absorción mineral. Los huesos son transparentes, con sus trabéculas delgadas presentando en sus extremidades distales bandas horizontales denominadas anillos anuales, traducen la detención del crecimiento, siendo desplazados al reanudarse éste. La avitaminosis, además de los trastornos neurológicos ya mencionados, se traducen por la variada gama de sus manifestaciones. De los elementos de juicio complementarios se destacan el examen radiográfico y los signos humorales. Con sustancias de contraste es posible apreciar el aumento de tamaño y longitud del colon con el signo de Debenedetti, traducido por la visualización de "boucles" en el ansa sigmoidea alargada en forma manifiesta y en el colon descendente.

La tendencia a la acidosis es debida al dismetabolismo mineral y a las oxidaciones incompletas.

Están por debajo de las cifras normales la glucemia, la lipoemia, la proteinemia, la calcemia y la fosfatemia. Existe alcalipenia, hiponatrenia e hipercloremia relativa. El síndrome humoral se completa con una anemia de tipo alimenticio.

**ANATOMÍA PATOLÓGICA.**—En general podemos decir con respecto a la anatomía patológica, que los hallazgos necrópsicos corresponden a grados diversos de desnutrición y carencias específicas. Cibils Aguirre y sus colaboradores aportan un interesante estudio efectuado en la autopsia de un niño celíaco fallecido por bronconeumonía, los siguientes detalles: el *intestino grueso* muy aumentado de longitud, medía 1.25 m. en un niño de 4 años, cuando lo normal en el adulto es de 1.56 m. Las *adrenales* estaban atrofiadas, sobre todo la cortical. Los *huesos* presentaban notable disminución de la resistencia, aspecto esponjoso. Osteoporosis y adelgazamiento de la cortical. *Hígado*: focos difusos de degeneración grasa. *Bazo*: hiperemia vascular intensa; moderada atrofia de los folículos blancos.

Fanconi en 5 autopsias de celíacos encontró disminución de peso de las adrenales. Harsen, observó un adenoma; Turnbull un infarto, y agrega que en la mayoría de los casos, se presentan de aspecto normal.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.**—El diagnóstico diferencial debe hacerse con:

*Peritonitis tuberculosa*, en la que encontramos como datos de valor: a) fiebre alta e irregular; b) antecedentes de contagio; c) reacciones tuberculínicas positivas; d) se palpan masas ganglionares, y e) no hay fluctuaciones en el tamaño del abdomen.

*Megacolon o enfermedad de Hirschprung.*—En esta afección existe constipación y no diarrea, como en los celíacos. Se puede visualizar y palpar el colon aumentado de tamaño.

*Sprue o diarrea de la Cochinchina.*—Se observa en adultos y en

forma endémica en la India. Presentando también como dato importante, anemia con reacción megaloblástica.

*Fibrosis quística del páncreas.*—Es una enfermedad congénita. Deposiciones grasientas con gran cantidad de grasa fecal no hidrolizada, gran cantidad de nitrógeno fecal. Asociación con síntomas pulmonares. No responden a la dieta del celíaco. Familiar en el 25 % de los casos. Frecuentemente existe glucosuria; ausencia de enzimas pancreáticas en la secreción. Pronóstico grave; muerte después de las primeras semanas o meses, a lo sumo dentro de los dos o tres años.

En la autopsia se han encontrado: quistes y fibrosis del páncreas. Bronquitis purulenta y bronquiectasias.

*EVOLUCIÓN.*—El curso de la enfermedad es lento y caprichoso. El desenlace fatal puede ocurrir ya por procesos infecciosos intercurrentes, ya por el curso evolutivo de la enfermedad, ya por una débacle diarreaica que termina bruscamente con el enfermito, como sucedió en el caso que presentó el Dr. José F. Morano Brandí. Se trataba de un enfermito de nuestro Servicio, de 16 meses de edad, que se internó en septiembre de 1943; el niño después de 4 meses de tratamiento evolucionó admirablemente bien, mejorando muchísimo, aumentó de peso, las heces fueron normalizándose, se tornó alegre, vivaz, desapareció la anemia, llegó a tener buen apetito y hasta caminó. Un día de verano, de fuerte calor, comenzó a sufrir una intensa diarrea, verdadero cataclismo, con gran deshidratación, que a pesar del plasma endovenoso y la medicación pertinente no pudo reaccionar, y en cinco días lo llevaron a la muerte.

*TRATAMIENTO.*—El tratamiento de esta enfermedad debe realizarse valiéndose de la acción sinérgica de la medicación, representada fundamentalmente por la vitamino y hepatoterapia, a los que se han agregado en la actualidad los extractos córticoadrenales, con uno o varios de los regímenes alimenticios propuestos; según lo aconseje el estado actual del enfermito y la evolución de la enfermedad.

Se procura de esta forma proporcionar a los celíacos una dieta adecuada, corregir las alteraciones imputables a las carencias que origina la enfermedad y prevenir las complicaciones de todo orden que pudieren sobrevenir. Para la confección de un régimen dietético, debe recordarse la patogenia, pues debe primar el concepto de que en estos enfermos *está perturbada la absorción y metabolización de ciertos principios inmediatos y vitamínicos*. Con este criterio en la práctica se utilizan alternativamente y periferiéndolos, según la experiencia personal, los siguientes regímenes dietéticos:

a) *El hiperproteico de Howland.*—Se comienza alimentando a los niños con leche albuminosa y se continúa únicamente con ella, se entendiendo en este como en todos los demás regímenes, con el complemento

de la medicación hasta tanto las deposiciones dejen de ser diarreicas, disminuya la distensión abdominal y recuperen parcialmente el apetito. Luego lentamente pueden agregarse pequeñas cantidades de cuajada sin suero, jugo de carne magra, carne picada y huevo duro picado; así durante un lapso variable que puede ser de años si la mejoría se traduce en la talla, en el peso, en el apetito y en las materias fecales. Finalmente, se complementa el régimen con hidratos de carbono, cereales bien cocidos, pan, papas, azúcar, leche fresca, carnes bien cocidas (vaca, cordero, pollo, etc.).

b) *El de bananas de Haas.*—Basado en el empirismo, Haas agrega a la primera fase del régimen de Howland (la de la leche albuminosa), banana pisada bien madura y en cantidad variable. Científicamente se fundamenta en el hecho de que la fructosa, principal hidrato de carbono componente de la banana, no necesita ser fosforilada para su absorción y en que la banana madura tiene poco almidón y más aún se menciona que en estas condiciones posee una enzima capaz de hidrolizar el almidón y convertir la sacarosa en levulosa. La banana puede ser dada también en polvo y se reconstituye agregando 9 partes de leche o agua a 1 parte de polvo. El alto valor calórico proporcionado por las bananas, favorecerían la recuperación progresiva de los enfermitos.

c) *El régimen de frutas y verduras de Fanconi.*—Este régimen debe irse completando en forma progresiva, pero no extremadamente lento, pues como su nombre lo indica, tiene el defecto de carecer en sus primeras fases, de principios imprescindibles para la constitución, mantenimiento y crecimiento somático, como son las proteínas. Primeramente se les da jugo de frutas, luego frutas: bananas, naranjas, limones, moras, mirtillos y peras. Después se agregan verduras, espinacas, zanahorias, coles, coliflores, tomates, papas, etc., y finalmente nueces, almendras, babeurre, leche en polvo descremada, hígado, carne picada, cuajada y queso.

d) *El régimen de Glanzmann.*—Glanzmann inicia el tratamiento de la celiacía con puré de plátanos y zumo de naranjas y un poco de té negro, durante dos o tres días; adiciona después 10 gramos de suero de mantequilla en polvo, tres veces por día, llegando en el transcurso de los días hasta 20 gr. como máximo, tres veces diarias. Al comenzar los síntomas de recuperación se van sustituyendo los plátanos del mediodía por arroz con caldo y algunas hortalizas en puré fino; sin embargo, no hay inconveniente en que el número de bananas diarias sea de 10, 12, 14 y hasta 16, teniendo en cuenta el gran valor calórico de esta fruta. Complementa el régimen con hígado en forma de puré, para administrar finalmente cuando la reparación ha progresado suficientemente polvo de leche pura con ácido láctico, o leche hiperácida líquida, hidratos de carbono, primero en forma de galleta y luego pan y farináceos; recordando siempre que la administración exagerada de leche e hidratos de

carbono pueden ocasionar recaídas, obligando a la intercalación de una dieta exclusiva de plátanos durante varios días.

*Medicamentos:* Con respecto a la medicación, ésta debe hacerse como ya hemos dicho, fundamentalmente a base de vitaminas, extracto hepático y corteza suprarrenal. Las vitaminas serán suministradas en cantidad suficiente para corregir y aún mejor prevenir las alteraciones que su carencia pudiera acarrear. La mala absorción de la glucosa llevaría en un plazo más o menos largo a una alteración del parénquima hepático, trastornando también la formación de la insulina quinasa.

Estos serían para Parson los fundamentos de la hepatoterapia. Dubois cree que la eficacia del extracto hepático se debe a su gran contenido en vitamina B<sup>2</sup> (lactoflavina fosforada). Por fin, Cibils Aguirre, aconseja que el tratamiento dietético sea complementado con extracto de corteza suprarrenal administrado parenteralmente, basándose en experiencias propias realizadas en niñas celíacas a las que administró distintas dosis de escatín, comparando luego la evolución con testigos no medicados.

Puede decirse con este autor, que la corteza suprarrenal representa una esperanza más en el tratamiento tan largo y hasta cierto punto descorazonante de estos enfermitos.

#### BIBLIOGRAFIA

1. *Andersen D. H.* Pancreatic enzymes in the duodenal in the celiac syndrome. "Am. Jour. of Dis. of Child.", 1942, t. I, 643.—2. *Cibils Aguirre R., Tahier J. A. y Delpino L. P.* Enfermedad celíaca. Acción de los extractos córticoadrenales "La Prensa Méd. Arg.", mayo 1941, pág. 1094.—3. *Cruz Coke.* La corteza suprarrenal. 1943.—4. *Escardó Florencio.* La enfermedad celíaca. Tesis, 1933.—5. *Glanzmann E.* Lecciones de Pediatría, 1942, pág. 236.—6. *Garrahan J. P.* Medicina infantil, 1943, pág. 325.—7. *Hurst H.* La patogenia del síndrome del sprue. "Día Méd." 28 setiembre 1942, pág. 1005.—8. *Mazza J.* Megacolon. Teoría de la acalasia. Tesis de doctorado N° 435 F. C. M. L. P.—9. *Morano Brandi J. F.* Enfermedad celíaca. Trabajo de adscripción, año 1943.—10. *Nobecourt y Babonneix.* *Traté de Médecine des enfants.* 1935.—11. *San Martín A. de.* Enfermedad celíaca. "El Día Méd.", agosto 1940, pág. 738.—12. *Sribman I.* Enfermedad celíaca. "Rev. de la Soc. de Ped. de La Plata", diciembre 1938, pág. 88.—13. *Varela Fuentes y García Capurro.*—Patología digestiva. Etiopatogenia de la enfermedad celíaca y los conceptos modernos sobre absorción intestinal "Munila", pág. 509.—14. *Cibils Aguirre, Brachetto Brian, Tahier y Delpino L.* Enfermedad celíaca. Consideraciones, etiopatogénicas, anatomía patológica y terapéuticas derivadas del estudio de tres observaciones. "Arch. Arg. de Ped.", marzo 1942.—15. *Holt y Howland.* Pediatría. 1943.