

Aspectos Fisiopatológicos y Nutricionales en la Enfermedad Celíaca

Se trata de una enteropatía sensible al gluten y cuya definición actual es la de "una reacción inmunológica al gluten, mediada por células T que acontece en la lamina propia del intestino delgado, con intolerancia permanente a esta proteína contenida en múltiples cereales".

1. Recuerdo Histórico

En el S.II a.C., Areteo de Capadocia hace referencia a esta enfermedad crónica del adulto, poniéndola en relación con los cereales y tratándola con reposo y dieta. En 1888 Gee describió lo que él denominó "afección celíaca", más tarde Herter en 1908 escribió un libro sobre enfermedad celíaca, en donde amplió los conceptos anteriores. En Berlín, Heubner describe el proceso como "infantilismo intestinal" y durante mucho tiempo se conoció a esta enfermedad como "enfermedad de Gee-Herter-Heubner". En 1918 Still observa que los síntomas se agravan con el consumo de pan y Hass utiliza una dieta a base de plátanos con la curación consiguiente de sus pacientes, la cual ya había utilizado Vandenburg alrededor de 1886.

Hasta aproximadamente 1950 en donde Dicke, Van de Kamer y Weyers demuestran que la acción tóxica de algunos cereales iba ligada a la presencia de una proteína, el gluten y específicamente la gliadina. En 1954 se describe por primera vez los hallazgos anatomopa-

tológicos de la mucosa intestinal por Paulley, y algunos años más tarde al desarrollar una técnica especial de biopsia intestinal por Royer, Shiner y Crosby se contribuyó a una mayor comprensión de la enfermedad. Anderson en 1960 demostró la recuperación de la mucosa intestinal al suspender la ingesta de gluten.

EN LA ACTUALIDAD EXISTE UNA TENDENCIA A DISMINUIR LA INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD, FENÓMENO ESTE DEBIDO SEGURAMENTE A LA PROLONGACIÓN DEL TIEMPO DE LACTANCIA MATERNA Y A LA INTRODUCCIÓN MÁS TARDÍA DEL GLUTEN

2. Epidemiología

La enfermedad celíaca se observa principalmente en Europa, América del Norte y Australia. Es difícil conocer la incidencia de esta enfermedad ya que existen al lado de formas clínicas evidentes otras formas silentes o latentes, las cuales ha-

cen difícil su diagnóstico. En un estudio multicéntrico de la ESPGHAN, a España le correspondió una incidencia de 0,7 por cada 1000 nacidos vivos, en Suecia es de 2,42 por cada 100 nacidos vivos y el de menor incidencia es Dinamarca con 0.14; en la actualidad se puede decir que existe una tendencia a disminuir la incidencia de la enfermedad, fenómeno este debido seguramente a la prolongación del tiempo de lactancia materna y a la introducción más tardía del gluten.

3. Etiopatogenia

Existen varias teorías para explicar la patogenia de la enfermedad celíaca, pero la principal es la teoría inmunológica, la cual admite una enteropatía mediada por mecanismos humorales y celulares, encontrándose en la mucosa intestinal de los pacientes linfocitos que reconocen péptidos de la gliadina.

La clasificación de los cereales apoya también esta teoría, ya que se ha visto que grupos de cereales próximos entre ellos (taxonómicamente) como el trigo, la cebada y el centeno son tóxicos para todos los pacientes, mientras que los cereales más alejados—taxonómicamente— como son el maíz, mijo y arroz no parecen ser tóxicos. Se reconoce que la fracción alfa-gliadina sería la responsable de iniciar la reacción inmunológica, pasando a un segundo lugar las fracciones beta, gamma y omega.

NILO
LAMBRUSCHINI^{1,2}
ALEJANDRA
GUTIÉRREZ³

¹Unidad de seguimiento de PKU.

²Jefe de la Unidad de Nutrición. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

³Dietista-Nutricionista. Unidad de Nutrición Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

Así mismo existen factores genéticos relacionados con la enfermedad, existiendo una gran relación entre la enfermedad y las moléculas HLA clase II, en particular HLA-DQ2 y DQ8, más del 90% de los pacientes tienen el heterodimero -DQ2 codificado por A1*0501, B1*020. En los grupos raciales del mediterráneo el DQA1*0501 esta unido a DR5 y DQB1*0201 a DR7.

El mecanismo que se ha propuesto para la lesión del enterocito seguiría el siguiente esquema: En la superficie de la célula epitelial se produciría un complejo receptor como resultado de la unión del gluten y las proteínas codificadas por los genes de los antígenos de histocompatibilidad, de esta manera el gluten adquiere capacidad inmunogénica, originando anticuerpos antigluten, los cuales sensibilizan a los linfocitos y producen linfocinas, estos productos acaban lesionando a la propia célula epitelial, es decir el enterocito.

En la actualidad también existen teorías en donde el mecanismo podría ser de acción directa tóxica producida por la gliadina, favorecido por la susceptibilidad genética o por factores ambientales como infecciones o el destete precoz.

Otras investigaciones han demostrado que la gliadina puede interactuar directamente con la proteína extracelular transglutaminasa (tTG), estos estudios apoyan la idea de que los anticuerpos antiendomiso se dirigen a la propia transglutaminasa.

4. Anatomía Patológica

La lesión que caracteriza a la enfermedad celíaca es la atrofia vellositaria, siendo más importante en tramos altos del intestino delgado —duodeno y yeyuno proximal—. Se observa por microscopía óptica que la mucosa pierde su estructura habitual, apreciándose un aplanamiento de la vellosidad intestinal, sin perder el grosor, ya que se produce una hiperplasia de las criptas, se observa también un infiltrado de células plasmática, linfocitos, eosinófilos y en ocasiones histiocitos. La actividad mitótica de las criptas se encuentra aumentada, disminuyendo el tiempo de migración celular a dos días, cuando lo habitual es de cinco días. El grosor del borde en cepillo de las células se encuentra disminuido lo cual condiciona un disminución de la actividad de las disacaridasas y peptidasas. El número de linfocitos intraepiteliales se encuentra aumentado durante la fase de actividad.

De forma artificial, se subdivide la lesión vellositaria en tres grados: grado I (atrofia leve), grado II (atrofia moderada) y grado III (atrofia severa) los cuales podrían corresponder a la nueva clasificación de Marsh en donde reconoce una fase inicial proliferativa-infiltrativa, una segunda fase hiperplásica y una tercera o destructiva.

El interés de la biopsia intestinal es permitirnos el diagnóstico definitivo y el estudio comparativo en las diversas fases de la enfermedad.

5. Clínica

Las manifestaciones clínicas son derivadas de la atrofia vellositaria y se manifiestan como una malabsorción de hidratos de carbono, proteínas, grasas, oligoelementos y vitaminas, las manifestaciones suelen iniciarse antes de los dos años de vida, sobretodo en la forma clásica, aunque en la actualidad se observa un desplazamiento en cuanto a la edad del diagnóstico, debido a la presentación de formas no clásicas.

1. La forma clásica de la enfermedad celíaca se presenta como un síndrome de malabsorción, existiendo un periodo libre desde la introducción del gluten y el inicio de la clínica. El aspecto que presentan estos niños es un paciente que se encuentra con un retraso del desarrollo pondo-estatural, su exploración clínica es la de un niño con muy escaso pániculo adiposo, condicionando a nivel de zona glútea la imagen de "nalgas en bolsa de tabaco" abdomen distendido, blando, sin circulación colateral y con ruidos hidroaéreos a nivel intestinal, lo que se conoce como "pseudooleada ascítica", pálido y con una conducta anoréxica, suelen ser muy caprichosos e irritables. Las deposiciones son abundantes, pastosas, depigmentadas, brillantes de olor fétido, dichas características vienen dadas por su alto contenido en grasas.

Dentro de las formas clásicas, aunque en la actualidad con menor frecuencia se observa las formas de comienzo precoz, oscilando su presentación entre 10 y 18 meses. Así mismo

ALTERACIONES DEL CRECIMIENTO	ESTERILIDAD	DEFECTOS DE DIFUSIÓN ALVEOLAR	ABORTOS DE REPETICIÓN
Raquitismo	Cefalea	Diatesis hemorrágica	Parestesias
Osteoporosis	Polineuropatías	Tetania	Depresión
Alteraciones del esmalte dentario	Trastornos psiquiátricos	Anemia ferropénica	Anorexia intensa
Anemia megaloblástica	Erupciones cutáneas	Edemas	Artritis

Tabla 1. Síntomas extradigestivos

ENFERMEDADES INMUNOLÓGICAS			
Diabetes mellitus	Tiroiditis	Enf. Addison	Fibrosis intersticial crónica
Púrpura trombocitopénica	Anemia hemolítica autoinmune	Cirrosis biliar	Hepatitis crónica
Defecto selectivo de IgA	Dermatitis herpetiforme	Enf. Reumáticas	Sind. Sjogren
Enf. Inflamatoria intestinal	Nefropatía por IgA	Enteropatía inducida por leche de vaca	
TRASTORNOS NEUROLÓGICOS Y PSIQUIÁTRICOS			
Encefalopatía progresiva	Síndromes cerebelosos	Demencia con atrofia cerebral	Autismo
Leucoencefalopatía	Epilepsia con calcificaciones occipitales		
OTRAS ASOCIACIONES			
Fibrosis quística	Síndrome Down	Cistinuria	Enfermedad de Hartnup
Afecciones malignas			

Tabla 2.
Enfermedades asociadas a celiacua

se suelen describir formas de presentación como crisis celiaca, lo cual solo representa formas graves dentro de la evolución, acompañándose en ocasiones de hemorragias digestivas, tetania hipocalcémica, edemas y deshidratación.

2. Al lado de la forma clásica existen una serie de manifestaciones no digestivas que condicionan un grupo denominado formas no clásicas (tabla 1).

3. Formas silentes en donde la enfermedad puede cursar durante años de forma asintomática, este tipo de manifestarse la enfermedad se ha observado entre familiares, de ahí el interés del seguimiento familiar, con marcadores e incluso con biopsia intestinal, si fuera necesario. En ocasiones la enfermedad celiaca se asocia a otras entidades con base autoinmune, manifestándose sin síntomas digestivos evidentes. (tabla 2).

4. Formas latentes, son las que corresponden a pacientes que consumiendo gluten, con o sin sintomatología, presentan una biopsia intestinal inicial normal o con aumento de linfocitos intraepiteliales, pero que evolutivamente desarrollarán una atrofia vellositaria con recuperación tras la eliminación del gluten y recaída tras la provocación. Suelen corres-

ponder también a familiares de primer grado.

6. Diagnóstico

Una historia clínica detallada, unida a una exploración física, permite establecer el diagnóstico de sospecha, lo cual va apoyado por los marcadores de enfermedad celiaca, anticuerpos antiendomiso o anticuerpos antitransglutaminasa. Sin embargo al conocer en la actualidad las diferentes formas clínicas (silentes, latentes o potenciales) no nos permite efectuar un diagnóstico exclusivamente clínico o bioquímico, por lo que la biopsia intestinal es el único método aceptado universalmente para efectuar el diagnóstico. Debe seguirse el siguiente algoritmo para confirmar o descartar la enfermedad:

7. Tratamiento dietético en el Paciente Celiaco

La intervención nutricional en un enfermo celiaco es sin duda la instauración de un plan alimentario libre de gluten.

Si la intolerancia permanente al gluten, ha sido confirmada con sus respectivas biopsias se deberá mantener durante toda la vida.

El momento evolutivo de la enfermedad es condicionante de las medidas terapéuticas a aplicar, teniendo en cuenta la situación fisiopatológica, el grado de nutrición y los requerimientos propios para su edad.

El nutricionista debe educar en las nuevas medidas a seguir para realizar la dieta de exclusión, contando siempre con la colaboración de las asociaciones de celíacos, que son quienes ofrecen información y luchan diariamente por los derechos de estos enfermos.

Dependiendo de la edad del paciente, lo primero que se hace imprescindible, es la toma de conciencia de lo que acontece seguido de la aceptación del problema, esto se hace extensivo a la familia, quien va servir de soporte en esta nueva "tarea de planear un menú libre de gluten y equilibrado".

8. Dificultades que se presentan en el planteamiento de una dieta terapéutica de exclusión

8.1. Aspectos nutricionales:

Los efectos sobre la nutrición pueden ser importantes, en especial cuando afecta a edades tempranas y además deben retirarse alimentos básicos.

Consideramos dos aspectos al instaurar una dieta de exclusión:

8.1.1. Cumplimiento de las necesidades nutricionales básicas para la edad del paciente: valor calórico adecuado, proteínas, hidratos de carbono, grasas, vitaminas y minerales necesarios.

Controles de velocidad de crecimiento del niño sujeto a su dieta de exclusión.

8.1.2. La dieta de exclusión si no esta bien balanceada, puede provocar deficiencias en individuos de cualquier edad, el niño es el más susceptible a una carencia dietética causada por una dieta especial restrictiva, es fundamental controlar la situación nutricional del paciente dependiendo de otras enfermedades asociadas a la celiaquía como: intolerancia a la lactosa, síndrome de

Down, diabetes mellitus, otras.

8.2. Otros aspectos a considerar

El cumplimiento de una dieta de eliminación implica al paciente y su entorno inmediato familiar y social.

8.2.1. Educación al paciente y su familia

Dependiendo de su edad hacerle conocer la enfermedad y cual es el tratamiento a seguir.

— Alimentos contraindicados y alimentos sustitutos.

— Necesidad de incorporar nuevos hábitos en su dieta.

— Consecuencias de las transgresiones, a corto y a largo plazo.

8.2.2. Cumplimiento de la dieta, posibles complicaciones que se presentan:

— Elección del alimento adecuado.

— Necesidad de planear con anterioridad el menú, facilidad en las preparaciones alimentarias.

— Disponibilidad de productos especiales en el mercado y fuentes de distribución.

— Comida fuera del entorno familiar, comedores escolares: el personal de los colegios debe estar informado sobre la enfermedad y consecuencias del incumplimiento de la misma.

— Fuentes ocultas utilizadas como aditivos alimentarios.

— Interpretación del etiquetado de los alimentos a consumir.

— Contaminaciones cruzadas como consecuencia de utilizar utensilios o maquinarias no suficientemente limpias.

8.2.3. Educar en la necesidad de incorporarse a las Asociaciones de estos enfermos*:

— Acceder a las listas de alimentos confeccionadas por dicha entidad.

— Conferencias y colonias educativas, grupos de apoyo.

— Información de hoteles y restaurantes.

— Dirección de otras asociaciones necesarias para contactar a la hora de planear unas vacaciones.

8.2.4. Problemas en la reincorporación del gluten:

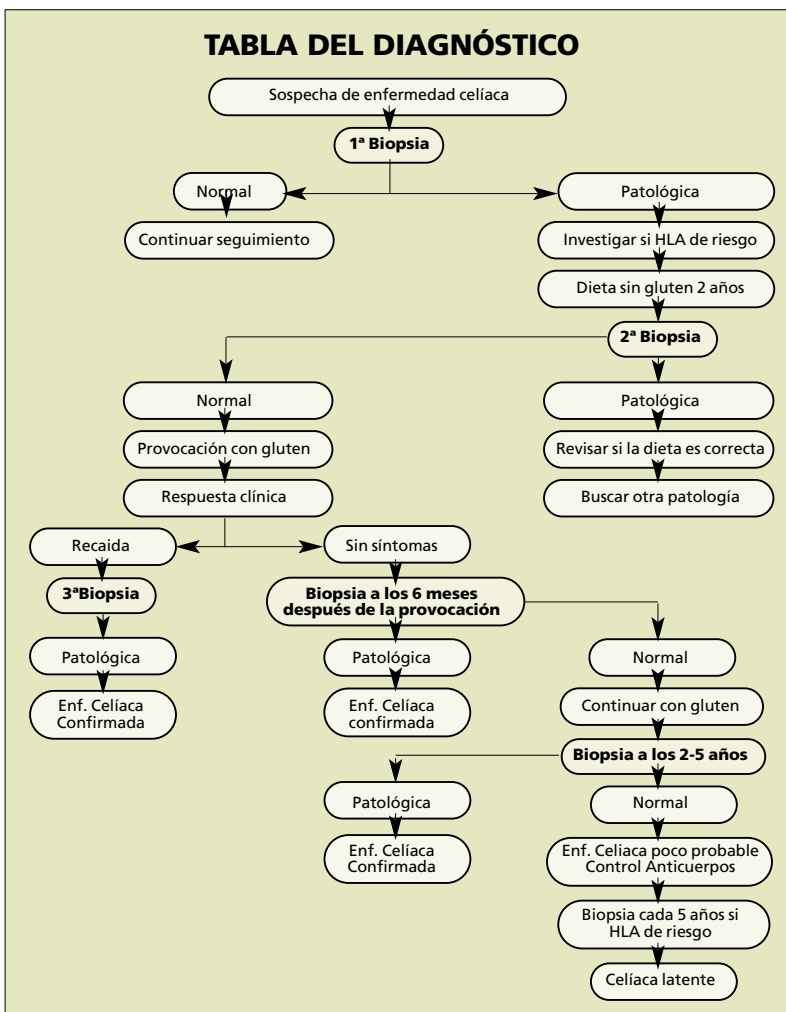
En caso de necesitar para la confirmación del diagnóstico la incorporación de gluten (prueba de provocación), la cual se realiza con el paciente totalmente asintomático, sugiero que se incorpore previo consentimiento médico, en algún alimento oculto, sin que el niño perciba el cambio para preservarlo de un " Sí gluten transitorio".

9. Plan de recordatorio

9.1. Dieta libre de gluten

La instauración de un plan alimentario libre de gluten debe ser:

— **Permanente:** la intolerancia al gluten dura toda la vida.



— **Riguroso:** por que pequeñas cantidades de gluten impiden que las vellosidades intestinales recuperan su morfología y funcionen de forma adecuada.

El paciente celiaco puede comer alimentos naturales que no contienen gluten en su origen como:

- Leche y derivados.
- Carnes, pescados y mariscos, huevos, jamón serrano.
- Verduras, hortalizas y tubérculos: frescas o congeladas.
- Frutas.
- Cereales permitidos: arroz, maíz, tapioca.
- Legumbres: lentejas, judías, garbanzos, soja.

Para reemplazar los cereales no permitidos puede utilizar arroz y maíz, además de las pastas y panes libres de gluten.

9.2. Alimentos que pueden estar contaminados con gluten

- Embutidos en general, salchichas, patés.
- Quesos fundidos, en lonchas, helados.
- Golosinas: caramelos, gominolas, chuches.

— Productos de pastelería realizados con mazapán.

Se consumirán, si el fabricante garantiza que el producto esta libre de gluten.

9.3. Alimentos restringidos por contener en su composición gluten

- Cereales y derivados como: trigo, avena, cebada, centeno, triticale.
- Pasta tipo italiana (macarrones, espaguetis), sémola de trigo.
- Productos de pastelería.
- Rebozados, precocinados industriales.
- Bebidas destiladas o fermentadas a partir de cereales como whisky, cerveza, algunos licores.

9.4. Otras recomendaciones

- Nunca debe deducirse del etiquetado que el alimento o preparación alimentaria este exento de gluten, ya que la legislación no obliga a los fabricantes a declarar todo.
- Tomar por norma, revisar etiquetas siempre que se incorpora un alimento. ☉

DIRECCIONES DE ASOCIACIONES NACIONALES

SMAP

Celiacs de Catalunya
Barcelona
 Comtal, 32 5º 1ª
 08002 Barcelona
 Tel. 93 412 17 89
 Fax. 93 412 03 82
 celiacs@tuareg.com
 www.geocities.com/celiacia

Vocalias

Gerona
 Josep Mª Muñoz
 Tel. 972 22 35 52
Lerida
 Elies Bosch
 Tel. 973 14 09 50
Tarragona
 Carmen Cano
 Tel. 977 64 40 16

Andalucía/ACAN

Asociación Celiaca de Andalucía
 Apdo. Correos, 598
 14080 Córdoba
 Tel. 957 47 95 79

Aragón/ACA

Asociación Celiaca de Aragón
 Paseo María Agustín, 38 (I:A.M.)
 50004 Zaragoza
 Tel. 976 44 52 11 /
 976 44 57 11
 Fax. 976 44 14 42

Asturias/ACEPA

Asociación Celiaca del Principado de Asturias
 Apdo. Correos, 1284
 33080 Oviedo
 Tel. 985 26 18 52

Canarias/ASOCEPA

Asociación de Padres de Celiacos de la Provincia de Las Palmas
 Apdo. Correos, 271
 35600 Puerto del Rosario
 Fuerteventura
 Tel. / Fax. 928 85 90 44

Canarias/ ACPT/

Asociación Celiaca de la Provincia de Tenerife
 Apdo. Correos, 816
 38080 Santa Cruz de Tenerife
 Tel. 922 24 63 98

Cantabria/ACECAN

Asociación Celiaca de Cantabria
 Apdo. Correos, 291
 39080 Santander
 Tel. 942 33 66 11
 personales.mundivia.es/acecan
 acecan@mundivia.es

Castilla y León/

ACECALE
 Asociación Celiaca de Castilla y León
 Recondo s/n
 Estación Campo Grande,
 Entreplanta
 47007 Valladolid
 Tel. / Fax. 983 21 26 52

Castilla / La Mancha/ACCLM

Asociación Celiaca de Castilla / La Mancha
 Apdo. Correos, 30564
 30080 Lorquí
 Tel. 968 28 09 61

Euskadi/EZE

Asociación Celiaca de Euskadi
 Somera, 3, 3º Dpto. 2
 48005 Bilbao
 Tel. 94 416 94 80

Extremadura/ACEX

Asociación Celiaca Extremadura
 Ronda del Pilar, 10 2º
 06002 Badajoz
 Tel. / Fax. 924 24 00 11

Picadero, 27 2º izq.
 10003 Cáceres
 Tel. 927 22 39 69

Galicia/ACEGA

Apdo. Correos, 205
 15080 Santiago de Compostela
 Tel. 981 59 78 57

Madrid/ACM

Asociación de Celiacos de Madrid
 Plaza España, 18, 4º 20 (Torre de Madrid)
 28008 Madrid
 Tel. 91 541 09 39
 Fax. 91 542 00 42

Mallorca/A.C.I.B.

Cervantes, 16, 1º A
 07013 Palma de Mallorca
 Tel. 971 73 53 89

Navarra/Ass. Celiaca

Olite, 40, 4º dcha.
 31004 Pamplona
 Tel. 948 15 13 90

La Rioja/

Ass. Celiaca
 Av. Portugal, 18, 4º L
 26001 Logroño
 Tel. 941 22 67 99

Valencia/

ACENOVA
 Apdo. Correos, 1332
 46080 Valencia
 Tel. 96 369 28 75

BIBLIOGRAFÍA

1. Polanco I. Enfermedad celiaca. Barcelona: JR Prous, 1996.
2. Walker-Smith JA, Guandalini S, Schmitz J, Shmerling DH, Visakorpi JK. Revised criteria for the diagnosis of celiac disease. Report of Working Group of ESOGAN. Arch Dis Child 1990; 65:909-911.
3. Marsh MN. Mucosal pathology in gluten sensitivity. En Marsh MN, de Coeliac disease. Oxford: Blackwell, 1992; 136-191.
4. Maki M, Holm K. Incidence and prevalence of coeliac disease in Tampere. Acta Paediatr Scand 1990; 79: 980-982.
5. Polanco I. Enfermedad celiaca. En Tratado de Nutrición Pedia-

6. trica R. Tojo: ed. Doyma 2001. Sarria A, Lazaro A. Enfermedad celiaca. En Tratado de Pediatría M. Cruz. de Ergon 2001.
7. A.M. Rocandio Pablo. Dieta controlada en gluten. En Nutrición y Dietética Clínica Jordi Salas-Salvado, Anna Bonada, Roser Trallero, M. Engracia Saló: de. Doyma 2000.
8. Ignacio Villa Elizaga. Nutrición en el niño enfermo. En Nutrición Aplicada y Dietoterapia Mercedes Muñoz, Javier Aranceta, Isabel Garcia-Jalón: ed. Eunsá 1999.
9. I.Polanco, M. Molina, G. Prieto. Aspectos actuales de la nutrición en la enfermedad celiaca. Alimentación Nutrición y Salud 2000; 7: 34-36