



REUNIÓN EXTRAORDINARIA DE LA
SOCIEDAD DE NUTRICIÓN Y DIETÉTICA DE GALICIA
SONUDIGA, abril-2014



PASADO, PRESENTE Y FUTURO EN ENFERMEDAD CELÍACA

Dra. Pilar Pavón Belinchón

LA ENFERMEDAD CELÍACA

El pasado

DEFINICIÓN INICIAL (ESPGHAN Interlaken 1969)

Es una intolerancia permanente al gluten de los cereales.

- Cursa con una lesión severa de la mucosa del intestino delgado proximal.
- Como consecuencia, existe un defecto de absorción de nutrientes a nivel del tracto digestivo, con una repercusión clínica y funcional de **desnutrición**.
- **Base genética**. Se añade a la definición en la década de los 70.
- Para **el diagnóstico definitivo** se realizan 3 biopsias:
1ª). Tomando gluten; 2ª). Sin gluten; 3ª) post Provocación.

La supresión del gluten de la dieta conduce a una recuperación clínica del paciente y a una reparación histológica de la mucosa intestinal. La reintroducción del gluten induciría de nuevo una lesión severa en la mucosa intestinal.

Consideraciones

EC

LA ENFERMEDAD CELÍACA...

- ❖ **Es una intolerancia permanente al gluten.**
- En individuos **predispuestos genéticamente** a padecerla.
 - La presencia de los alelos HLA de clase II (DQ2 y/o DQ8) positivos, **es necesaria** pero no es suficiente para producir la enfermedad
- Es un trastorno **autoinmune** en el que se conocen:
 - El factor ambiental y agresor: **el gluten**
 - El autoantígeno: **antitransglutaminasa tisular.**
- **La eliminación del gluten en la dieta conlleva a la remisión de los síntomas y a la restauración de la mucosa intestinal.**

EC

LA ENFERMEDAD CELÍACA: ETIOPATOGENIA

I. FACTOR GENÉTICO



Marcadores:

HLA-DQ2 (90%):

Alelos HLA-DQA1*0501 y DQB1*0201

HLA-DQ8 (10%)

Alelos (HLA-DQA1 *0301/DQB1*0302)

Otros genes no ligados a HLA

E. CELÍACA

II. FACTOR AMBIENTAL



Gluten



Gliadina



alfa - Gliadina

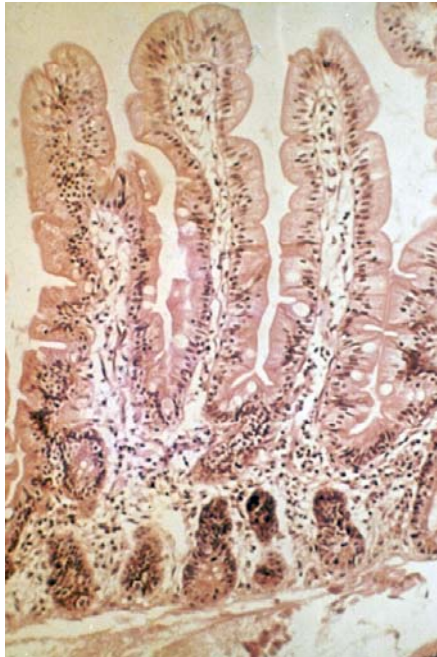


A - Gliadina

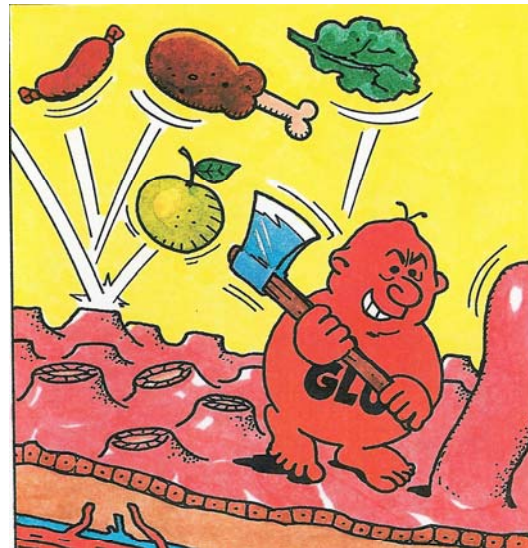
¿Qué hace el gluten en el intestino del paciente celíaco?

EC

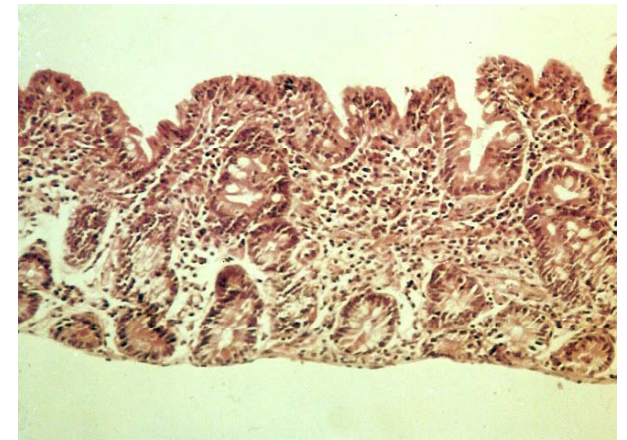
m. normal



gluten



Mucosa plana



Lesión importante de vellosidades con disminución de la absorción de nutrientes. Consecuencia: diarrea y malnutrición

ESPGHAN: Guía Diagnóstica Congreso Budapest 1989

EC

Se revisan los criterios diagnósticos y se establecen 2 criterios obligatorios:

- La existencia de atrofia subtotal de vellosidades con hiperplasia de criptas con gluten en la dieta.
- Una remisión clínica completa al eliminar el gluten.
- Las 3 biopsias se reducen a 2 en mayores de 2 años.

El hallazgo de AA Transglutaminasa IgA (IgA anti TG2) y AAE (EMA- IgA) al diagnóstico y su desaparición con dieta sin gluten, aumenta el peso del diagnóstico.

Durante los últimos 20 años la EC ha pasado de ser una enteropatía "rara" a ser una enfermedad multiorgánica frecuente y con una fuerte predisposición genética.

FORMAS de presentación

EC

Forma Clínica Clásica.

- Niño/a entre 2 - 5 años de edad que está tomando gluten
- Comienza con diarrea, pérdida de apetito y vómitos.
- El peso se estaciona o disminuye.
- Pérdida de función de la barrera intestinal:
 - Cambios de carácter, falta de apetito, malabsorción de nutrientes.

A la exploración presenta: SMA

- Desnutrición. Poca masa muscular.
- Abdomen globuloso. Nalgas planas.
- Piel pálida, cabello ralo. Mucosas carenciales.
- Aspecto triste y/o huraño,



FORMAS DE PRESENTACIÓN

Crisis Celíaca:

EC

Es la evolución grave de la enfermedad.
Más frecuente en los niños/as entre 1-2 años.

Presentan:

- Diarrea.
- Hemorragias por déficit de vitamina K.
- Tetania hipocalcémica.
- Edemas por hipoalbuminemia.
- Distensión abdominal por hipokleミア.
- Deshidratación hipotónica grave.

Puede desencadenarse por una infección enteral y/o sistémica

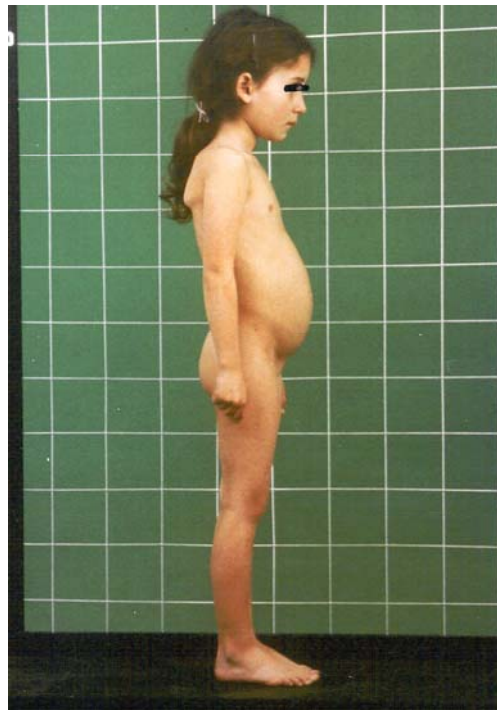


EC

LA ENFERMEDAD CELÍACA: FORMAS SILENTES



Alteraciones del esmalte dental
Afecta a la dentición definitiva
Puede ser el único síntoma inicial



Distensión abdominal
+ estreñimiento



Desnutrición + talla baja

LA ENFERMEDAD CELÍACA

FORMAS LATENTES

EC

Hermanos adolescentes que consultan por talla baja, aparentemente bien nutridos.

Los AATG y antiendomiso son positivos

La biopsia de yeyuno confirma la enfermedad celíaca.

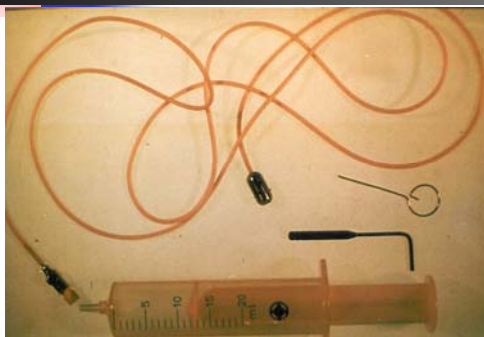
Con dieta sin gluten consiguen el percentil 40 de talla para su edad



Diagnóstico: **Biopsia yeyunal**

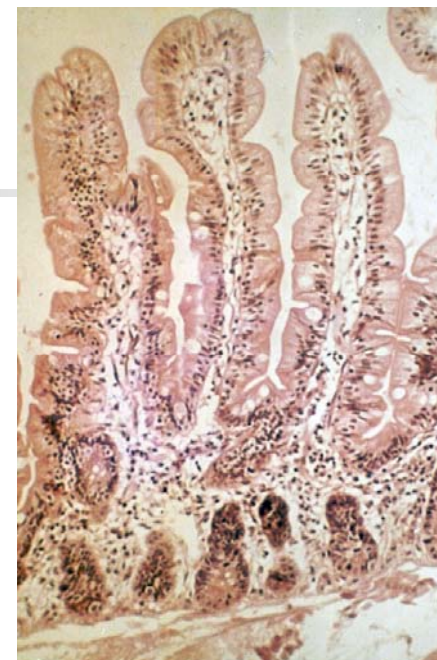
EC

El pasado



← **Cápsula de Watson**

Mucosa normal

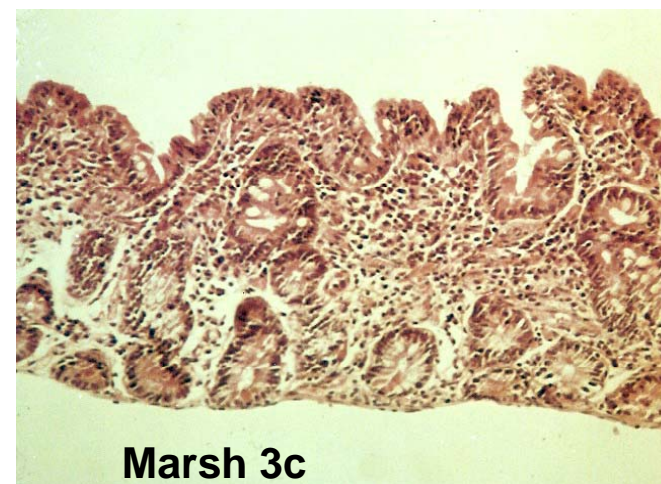


El presente

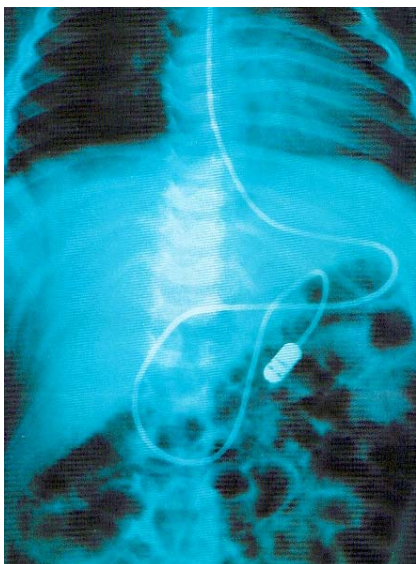
endoscopio



Atrofia total de vellosidades

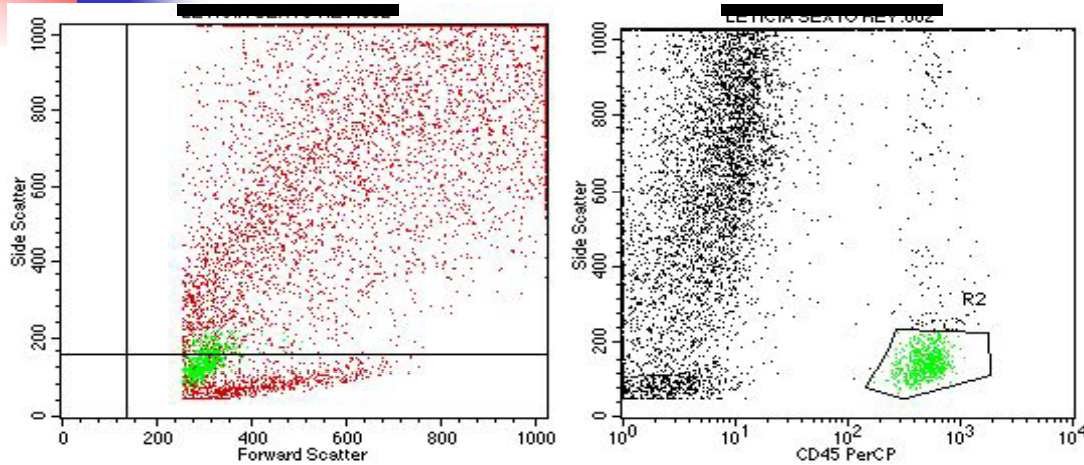


Marsh 3c



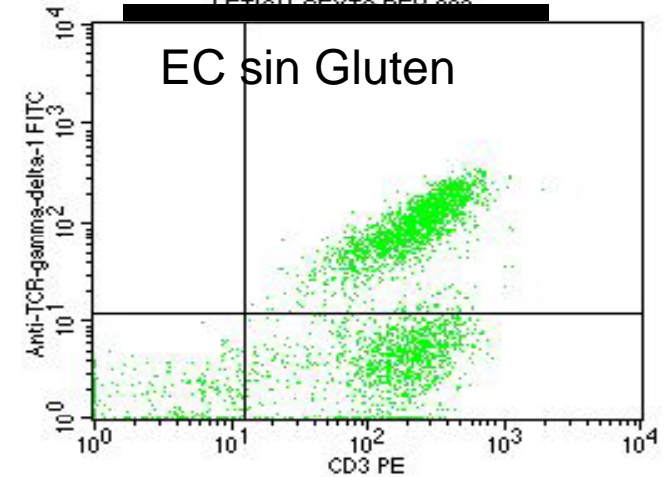
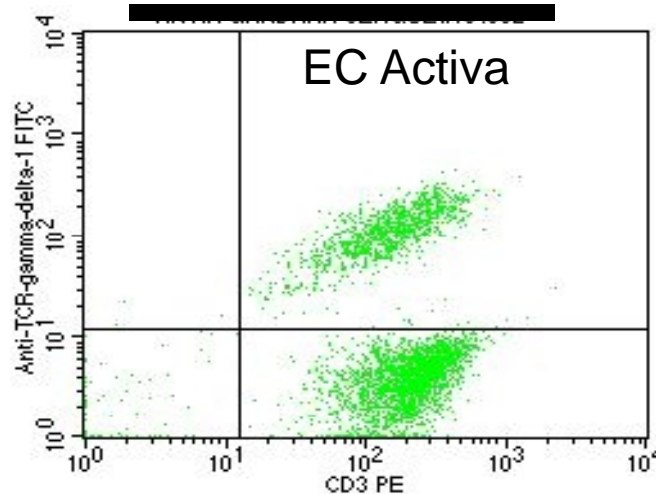
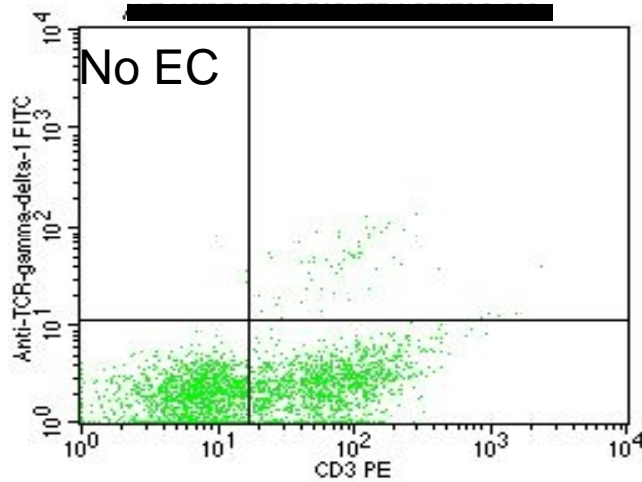
EC

Inmunofenotipo de los i-LIE en la Enf. Celiaca



En todos los estadios clínicos de la E. Celiaca se constatan dos alteraciones:

- **Aumento constante de los % de LIE TcR Gamma-Delta.**
- **Acusado descenso de LIE i-NK.**
Especificidad y sensibilidad 97%



E. Celíaca: Nuevas guías diagnósticas (1)

Nueva definición (ESPGHAN 2012)

EC

- ❖ La EC es una enfermedad sistémica inmunomediada, provocada por el gluten y prolaminas relacionadas, en individuos genéticamente susceptibles que se caracteriza por la presencia de una combinación variable de manifestaciones clínicas dependientes del gluten, presencia de anticuerpos específicos de EC, haplotipos HLA DQ2 o DQ8 y enteropatía.

La lesión histológica ya no es el "patrón oro" del diagnóstico. Es el conocimiento de la Clínica, la Inmunología, la Genética y la Anatomía Patológica lo que le permitirá al médico experto emitir un juicio clínico correcto.

Estas guías pueden hacer posible evitar la biopsia intestinal en algunas situaciones concretas.

E. Celíaca: Nuevas guías diagnósticas (2)

- Los tests de laboratorio más específicos son:
 - Los anticuerpos anti-TG2 (antic. antitransglutaminasa tisular)
 - Los anticuerpos Antiendomiso (EMA)
 - Los anticuerpos antipéptidos deaminados de gliadina (Anti- DGP). Especialmente útiles en menores de 2 años y en los casos dudosos.
 - El estudio del HLA es útil para excluir la EC **si el HLA DQ2 o el HLA DQ8** están ausentes. También en pacientes asintomáticos de grupos de riesgo para seleccionar aquellos en los que hay que realizar otras pruebas diagnósticas.
 - Los **tests rápidos** mediante tiras reactivas no pueden sustituir a las pruebas tradicionales pero pueden ser utilizadas para una evaluación inicial.

E. Celíaca: Nuevas guías diagnósticas (3)

EC

- Las lesiones tienen un carácter "parcheado" y en algunos pacientes sólo aparecen en el **bulbo duodenal** por lo que la ESPGHAN preconiza la realización de **biopsias múltiples**, **mínimo 5**, y **una de ellas en bulbo duodenal durante la endoscopia digestiva alta**.
- Importante: orientar bien la muestra.
- La valoración histológica se realizará según los criterios de Marsh-Oberhuber

Test HLA

Los alelos HLA asociados con la E. Celíaca son:

- **DQ2** se encuentran en el 90-95% de los pacientes celíacos y en el 20-30% de la población general
- **DQ8** se encuentra en el 5-10% de los pacientes celíacos.

Valor de la prueba de HLA

Valor predictivo negativo alto.

- La Negatividad para DQ2/DQ8 excluye el diagnóstico de E. celíaca con un 99% de intervalo de confianza

¿SE PUEDE DIAGNOSTICAR CON UNA BIOPSIA?

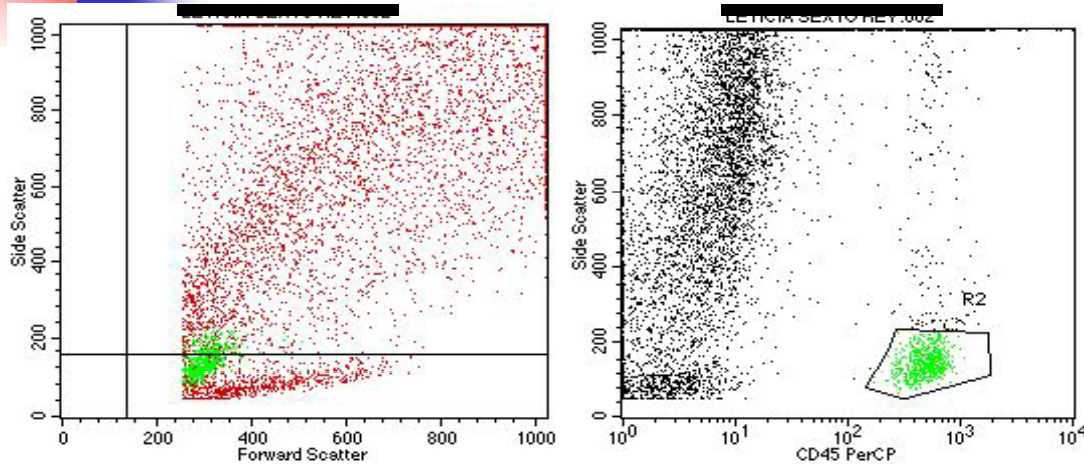
■ **SÍ con unas condiciones:**

- Marcadores serológicos (+). Mejor los Antic. antiendomiso (EMA).
- Confirmando la normalización de los marcadores con dieta sin gluten. (2º criterio).
- Aquí también se incluirían los **deficientes de IgA**, con el **estudio inmunofenotípico** de las poblaciones de los linfocitos intraepiteliales (gamma-delta y NK).

EL estudio inmunofenotípico **de los linfocitos intraepiteliales (gamma-delta y NK) en biopsia intestinal nos indicará, con un 95 % de fiabilidad si las poblaciones gamma-delta y NK están en un porcentaje compatible con E. Celíaca, aunque la muestra se haya recogido en un "parche normal" y aunque el paciente esté sin gluten.** (Dr. Eiras. Inmunología CHUS)

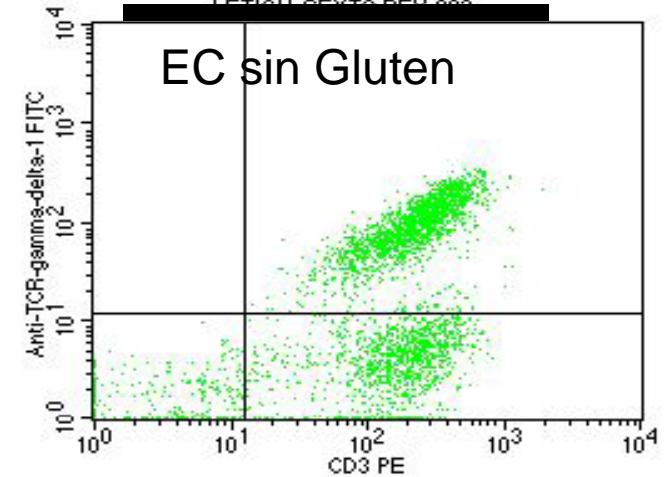
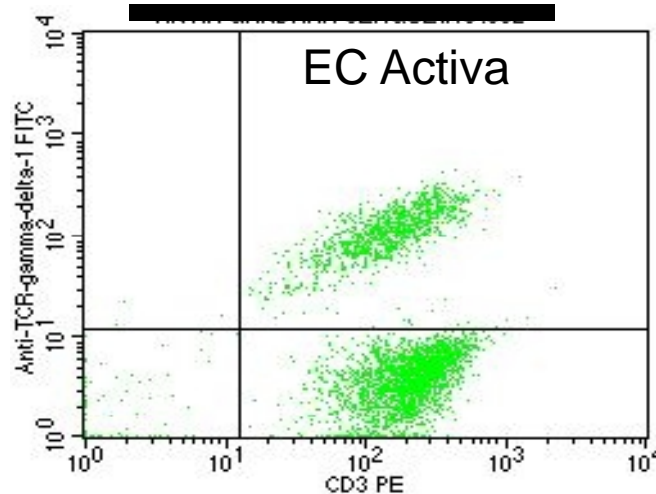
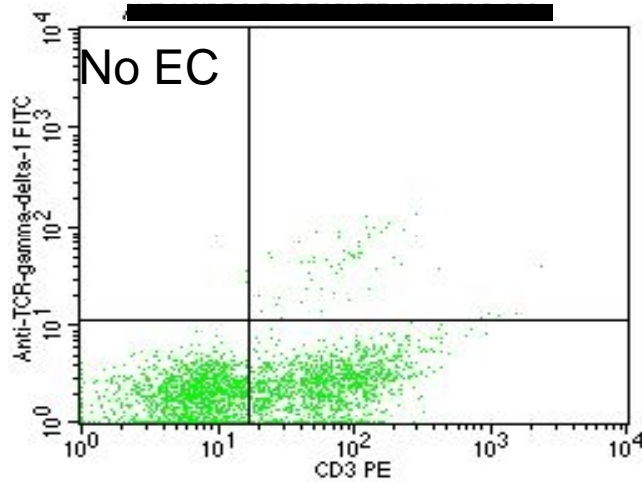
EC

Inmunofenotipo de los i-LIE en la Enf. Celiaca



En todos los estadios clínicos de la E. Celiaca se constatan dos alteraciones:

- **Aumento constante de los % de LIE TcR Gamma-Delta.**
- **Acusado descenso de LIE i-NK.**
Especificidad y sensibilidad 97%



LA ENFERMEDAD CELÍACA

TRATAMIENTO

EC

BÁSICO: DIETA SIN GLUTEN DURANTE TODA LA VIDA

■ Medidas terapéuticas especiales:

➤ En Crisis Celíaca:

- Corrección hidroléctrolítica.
- Alimentación parenteral, si está indicada.

➤ En Intolerancia a azúcares: Suprimir la lactosa.

➤ Aporte suplementario de vitaminas y minerales.

- ❖ Apoyo Psicológico.
- ❖ Información a pacientes, padres y sociedad.
- ❖ Asociación de Celíacos.



EC

ENFERMEDAD CELÍACA: Dieta sin gluten

Conozcamos el significado de los símbolos

Controlado por FACE (Federación de A. Celíacos de España):

Significa que el contenido del gluten de su guía de alimentos para celíacos es INFERIOR a 20 partes por millón
(2mg/por 100 gr de producto)



Simbolo clásico sin gluten:

Se acoge a normas del Codex Alimentarius, su guía puede tener hasta 200 partes por millón de gluten
(20 mg/por 100 gr de producto).



LA ENFERMEDAD CELÍACA

EVOLUCIÓN SECUENCIAL post-tratamiento

EC

- ❖ Recuperación psicológica y del apetito.
- ❖ Se normaliza el tránsito intestinal.
- ❖ Desaparece la distensión abdominal.
- ❖ Ascende la curva ponderal (antes de los 2 meses).
- ❖ Obtiene la máxima velocidad de crecimiento después de los 6 meses.
- ❖ Se normaliza la edad ósea entre los 18 y 24 meses.

E. Celíaca: Evolución con dieta

EC

Con
gluten



Sin
gluten

PROBLEMAS QUE PLANTEA LA DIETA SIN GLUTEN

EC

- Etiquetado engañoso de los alimentos.
- Contaminación por harina de trigo, por defecto en la producción o falta de cuidado al eliminar los restos de gluten.
- Gluten residual que puede haber en algunos productos , "almidón de trigo sin gluten".
- Hay medicamentos que contienen gluten como escipiente.



EC

El futuro próximo.....

Harina de trigo sin gluten (trigo transgénico?)