

Enfermedad celíaca

C. Coronel Rodríguez*,
B. Espín Jaime**, M.C. Guisado Rasco***

*Centro de Salud Amante Laffón. Sevilla. **Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ***Centro de Salud El Cachorro. Sevilla



Resumen

La Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) define a la enfermedad celíaca (EC), en las recomendaciones publicadas en el año 2012, como una "enfermedad sistémica de carácter permanente, inmunomediada, provocada por el gluten y prolaminas relacionadas, en individuos genéticamente susceptibles, y que se caracteriza por la presencia de una combinación variable de: manifestaciones clínicas dependientes del gluten, anticuerpos específicos de EC, haplotipos HLA DQ2 o DQ8 y enteropatía".

Se sabe que existe una predisposición hereditaria con penetración incompleta, puesto que los familiares de primer grado tienen 20 veces más riesgo de sufrirla y se desarrolla como resultado de la interacción entre factores: genéticos, inmunológicos y ambientales, donde las prolaminas del gluten son el principal factor medioambiental.

El espectro clínico es como un "iceberg", en el que las formas sintomáticas serían solo la parte visible, mientras el resto está aún por diagnosticar. El tratamiento, actualmente, es la exclusión del gluten de la dieta de manera estricta y de por vida. Aunque existen muchas líneas de investigación, todavía es pronto para adelantar la implantación de estas alternativas, dado que existen pocos estudios preclínicos.

El descubrimiento del anticuerpo antitransglutaminasa tisular humana, ha supuesto un gran avance en el diagnóstico y es el método serológico de elección para el despistaje y seguimiento de la enfermedad celíaca, puesto que tiene un elevado valor predictivo, alta sensibilidad y especificidad, se puede realizar de forma cómoda y relativamente económica.

Actualmente, siempre debemos remitir los casos de sospecha al gastroenterólogo infantil, pero una vez confirmado el diagnóstico, deben ser remitidos nuevamente a su pediatra de Atención Primaria para su seguimiento. No hay que olvidar que pronto dejarán de ser niños enfermos para ser solo celíacos y los controles posteriores que precisan, a nivel individual y familiar, en nada requieren de atenciones especializadas, sino un mejor conocimiento del funcionamiento de la estructura familiar y del entorno socio-económico de la misma. El control idóneo de la enfermedad no se alcanzará, por tanto, hasta conseguir la coordinación y colaboración de todos los recursos implicados, incluyendo la atención médica y la información mediante las asociaciones de celíacos

Abstract

According to the guidelines published in 2012, The European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) defines the celiac disease as a "permanent immune-mediated systemic disease caused by gluten and related prolaminas in genetically sensitive people. It is characterized by the presence of a variable combination of clinical manifestations dependent on gluten, specific celiac antibodies, haplotypes HLA DQ2 or DQ8 and enteropathy. It is known that there is a hereditary predisposition with incomplete penetration, since first degree family members have 20 times more risk of suffering it and developing it because of the interactions between genetic, immunological and environmental factors, in which the gluten prolaminas are the principal environmental factor.

The clinical spectrum is like an "iceberg," in which the symptomatic forms would only be the visible part while the rest would still be undiagnosed. Treatment is currently strictly avoiding gluten in the diet over the entire lifetime. Although there are many lines of investigation, it is still early to implement these alternatives given that there are few preclinical studies. The discovery of the human anti-tissue transglutaminase antibody meant a significant advance in its diagnosis. This is the serological method of choice for screening and follow-up of celiac disease since it has high predictive value, high sensitivity and specificity, and it can be performed comfortably and relatively economically.

Currently, we should always refer the cases of suspicion to the child gastroenterologist. However, once the diagnosis has been confirmed, the patient should also be referred to the Primary Care pediatrician for follow-up. It must be remembered that the patient will soon stop being an ill child and will become just a celiac child, and that subsequent controls needed at an individual and family level will not require specialized medical attention, but a better knowledge of how its family structure and socio-economic environment work. Therefore, the suitable disease control will not be achieved until there exists the coordination and collaboration of all the resources involved, including medical attention and the information through celiac associations

Palabras clave: Enfermedad celíaca; Enteropatía inducida por gluten; Esprúe no tropical; Criterios diagnósticos; Niños.

Key words: Celiac disease; Enteropathy caused by gluten; Non tropical sprue; Diagnostic criteria; Children.

Definición y concepto

En los últimos 10 años, se han descrito afecciones relacionadas con la ingestión de gluten: la alergia al trigo (de todas ellas la menos frecuente); la forma autoinmune (que incluye la enfermedad celíaca, la dermatitis herpetiforme y la ataxia por gluten); la intolerancia al trigo; y la sensibilidad al gluten inmuno-mediada (considerada hoy en día como la más frecuente). En la tabla I, describimos sus características principales⁽¹⁾.

La enfermedad celíaca (EC) se define en la actualidad, como una afección: multisistémica, de tipo autoinmune desencadenada por el consumo de gluten y prolaminas relacionadas, que aparece en individuos con predisposición genética (principalmente HLA DQ2 y DQ8).

La enfermedad celíaca (EC) se caracteriza por una expresividad clínica muy variable, incluyendo tanto la afectación digestiva como la extradigestiva e, incluso, la ausencia completa de síntomas, y que persiste de forma perma-

nente, es decir, se mantiene durante toda la vida⁽²⁾. También, se la conoce como: esprúe celíaco, enteropatía sensible al gluten o esprúe no tropical.

Las primeras descripciones sobre celíacos fueron realizadas en la segunda mitad del siglo segundo después de Cristo, por Areteo de Capadocia (85?-138 d.C.), médico que trabajó en Roma en la época de Nerón. En ellas, Areteo definía el estado celíaco (procedente de la palabra griega “κοιλιακος”, que significa abdomen y que originariamente se empleó para dirigirse a “los que sufren del intestino”) como: la eliminación fecal de alimentos no digeridos, acompañada de acentuada emaciación y estado de debilidad. El término celíaco describía el síntoma característico de la enfermedad, en los niños con una presentación clínica clásica, es decir, la distensión abdominal^(3,4).

En 1888, el pediatra inglés Samuel J. Gee publicó en la revista del Hospital St. Bartholomew de Londres, un trabajo en el que describía por primera vez una enfermedad que denominó

“coeliac affection” y en la que (textualmente): “la regulación de la alimentación es la parte más importante del tratamiento”⁽³⁾.

Epidemiología

La EC es la patología crónica intestinal más frecuente en España.

Aunque puede presentarse en cualquier época de la vida, es 5 veces más frecuente en niños que en adultos, con una relación mujer/varón de 2:1. Su distribución es universal, con una prevalencia del 1% (menor en chinos y japoneses y mayor, hasta un 5%, en el África subsahariana), estando todavía en la actualidad claramente subestimada y, por tanto, insuficientemente diagnosticada⁽⁴⁻⁶⁾.

Según la FACE (Federación de Asociaciones de Celíacos de España), hay 40.000 personas diagnosticadas de EC en España. La prevalencia mundial se estima en 1/266, mientras que en España oscila entre 1/118 en la población infantil y 1/389 en la población

Tabla I. Diferencias clínicas y patofisiológicas de enfermedad celíaca, alergia al gluten, sensibilidad al gluten no-celíaca e intolerancia al gluten (tomado de Rodrigo L y Peña AS, editores. *Enfermedad celíaca y sensibilidad al gluten no celíaca*. Barcelona, España: OmniaScience; 2013)

Enfermedad celíaca	Alergia	Sensibilidad	Intolerancia
Síntomas intestinales y extraintestinales, presentes en días, semanas o años, después de la ingestión de gluten	Síntomas intestinales y extraintestinales, presentes en minutos u horas, después de la ingestión de gluten	Síntomas intestinales y extraintestinales, presentes en horas o días, después de la ingestión de gluten	Síntomas intestinales y extraintestinales, presentes en horas o días, después de la ingestión de gluten
No hay correlación directa con la cantidad, pero la enteropatía está presente. Reversibilidad, puede ocurrir pero no se conocen los mecanismos	Pequeñas cantidades, provocan síntomas. Eosinófilos en lámina propia. Anafilaxia al trigo y después del ejercicio puede ocurrir. En teoría la desensibilización es posible	Respuesta variable a diferentes cantidades de gluten. Aumento de linfocitos intraepiteliales. Aumento de basófilos en lámina propia	La cantidad de gluten, en gramos, determina la intensidad y puede ser reversible. No hay enteropatía de ninguna clase
AAE, AAT, AAG	Ant-IgE frente a componentes del trigo incluyendo omega-5 gliadina y cebada gamma3 hordeína	AAG	Negativo
HLA-DQ2 y/o HLA-DQ8	No se conoce	No hay asociación	No hay asociación
Inmunidad innata y adquirida activada	Alergia Anafilaxia	Inmunidad innata	No existen mecanismos inmunológicos
A menudo enfermedades asociadas y autoinmunes	Enfermedades alérgicas	A menudo sensibilidad a otros alimentos	No se conocen

AAG: anticuerpos antigliadina deaminada, AAT: anticuerpos antitransglutaminasa. AAE: anticuerpos antiendomiso.

adulta. Esta prevalencia se ha visto aumentada en los últimos años, debido a la utilización generalizada de marcadores serológicos que nos han permitido conocer la existencia tanto de las formas latentes como de las silentes de EC, por lo que hay trabajos que hablan de una incidencia de 1/70 de los recién nacidos, aunque solo el 10% de ellos se han diagnosticado^(5,6).

Etiopatogenia de la enfermedad celíaca

En la etiopatogenia, participan factores genéticos y ambientales, entre los que, junto con el gluten, destacan la microbiota intestinal y la respuesta inmune.

Se conoce desde antiguo que existe una predisposición hereditaria a la EC con penetración incompleta, puesto que los familiares de primer grado tienen 20 veces más riesgo de desarrollar la enfermedad en comparación a la población en general. Hoy en día, se calcula que la heredabilidad de la EC (proporción del riesgo de padecer una enfermedad que es atribuible a factores genéticos, frente a los ambientales) está cerca del 87%.

Se describe una fuerte asociación entre la EC y los heterodímeros de los alelos DR3-DQ2 y DR5/DR7-DQ2 del sistema HLA de clase II (situado en el cromosoma 6) en el 90-95% de los pacientes, mientras que en el resto suele predominar un segundo heterodímero, el alelo DR4 (el HLA-DQ8). No obstante, la presencia de dichos genes se considera necesaria, pero no suficiente, debiendo existir otros factores implicados, como refleja el hecho de que un 30-35% de la población general en nuestro medio sean portadores de los mismos sin que presenten la enfermedad⁽⁶⁾.

El factor tóxico desencadenante de la EC es el gluten, un conjunto de proteínas contenidas en la harina de diversos cereales, fundamentalmente el trigo (gliadinas y gluteninas), pero también cebada (hordeínas), centeno (secalinas), avena (aveninas) o cualquiera de sus variedades e híbridos (espelta, escanda, kamut, triticale...)^(1,4). Su ingesta pone en marcha una respuesta inmune, en la que se sabe que los linfocitos T CD4+

de la lámina propia de la mucosa intestinal constituyen un elemento fundamental, puesto que estos son los encargados de reconocer los péptidos de gliadinas modificados por la enzima transglutaminasa, liberando citoquinas y otros mediadores de la inflamación que determinan los cambios histológicos característicos y la aparición de anticuerpos dirigidos contra antígenos propios (reticulina, transglutaminasa, etc.) y extraños (gliadina, etc.)^(1,4).

La respuesta Th1 es una de las principales respuestas inflamatorias de la EC y la citoquina más característica de esta respuesta es el interferón γ . Se ha observado que la producción de esta citoquina está significativamente aumentada en la enfermedad activa, llegando hasta niveles 240 veces mayores en situaciones de atrofia total.

Por otro lado, se ha demostrado una relación del tipo de flora intestinal con la EC. La microbiota de los niños afectados de EC mostraría un desbalance (o disbiosis), que estimularía la síntesis de moléculas pro-inflamatorias por parte de células del sistema inmune en mayor grado que los no afectados de EC, a lo que habría que sumar el efecto tóxico del gluten^(3,4).

Sensibilidad al gluten no celíaca (SGNC)

Desde hace una década aproximadamente, cada vez con mayor frecuencia, se observan pacientes que tienen una clínica idéntica a los celíacos, pero muestran una serología negativa, marcadores genéticos (HLA-DQ2/DQ8) heterocigotos o negativos y mínimas alteraciones en las biopsias duodenales, y aunque pueden presentar un incremento de los linfocitos intraepiteliales, su proporción es generalmente inferior al 25%, por lo que no pueden ser catalogados como celíacos genuinos. Sin embargo, al igual que ellos, muestran una clara mejoría al ponerlos a dieta sin gluten (DSG), y se reproducen los síntomas cuando realizan transgresiones voluntarias o inadvertidas.

Esta entidad clínica se denomina sensibilidad al gluten no celíaca, enteropatía sensible al gluten o enteritis linfocítica no celíaca, y se estima que

afecta en torno al 8-12% de la población general. Junto a la sintomatología digestiva, pueden aparecer manifestaciones sistémicas extra-intestinales, entre las que se incluyen diversos síntomas neurológicos, tales como: cefaleas, hormigueos en manos y pies, dolores músculo-esqueléticos, ataxia y cansancio aumentado sin motivo aparente. También, se ha descrito su asociación con trastornos de índole psiquiátrica, como el autismo y algunos casos de esquizofrenia.

Aunque, por el momento, este síndrome no está del todo dilucidado, algunas observaciones han contribuido a definir la SGNC como una reacción al gluten no asociada a un aumento en la permeabilidad intestinal, en la que la expresión del marcador de células T FOXP3-reguladora está disminuida y en la que se han excluido tanto los mecanismos alérgicos (IgE y otros) como los autoinmunes (anticuerpos antiendomiso [AAE] y/o antitransglutaminasa [AAT] negativos)⁽⁷⁾.

Diagnóstico

Como en otras patologías, **el diagnóstico precoz es fundamental para evitar las complicaciones a largo plazo**, descritas más adelante, y es sinónimo de calidad de vida. Actualmente, se estima que existe un retraso de unos 12 años en el diagnóstico de EC, a pesar de que el celíaco se convierte en un hiperfrecuentador de nuestras consultas y es tratado de muchas enfermedades que no tiene. El uso de la DSG como herramienta diagnóstica es totalmente inadecuado y referir que un niño es celíaco solo por la clínica es, actualmente, una utopía plantearlo.

Hasta el 2012, el diagnóstico de EC incluía ratificar la existencia de una enteropatía mediante biopsia intestinal, siendo la 2ª biopsia opcional y estando la provocación reservada para los casos dudosos o en los que no se efectuó la 1ª biopsia^(3,8).

En dicho año, se publican las actuales recomendaciones ESPGHAN, en las que se valoran y reconsideran los cuatro pilares o herramientas diagnósticas clásicas: clínica, anticuerpos, genética y anatomía patológica. Destaca entre sus novedades, que en

Tabla II. Sintomatología de la enfermedad celíaca

	Niños	Adolescentes	Adultos
Síntomas	<ul style="list-style-type: none"> - Diarrea - Anorexia - Vómitos - Dolor abdominal - Irritabilidad - Apatía - Tristeza - Laxitud - Introversión - Hipotonía 	<ul style="list-style-type: none"> - Frecuentemente asintomáticos - Dolor abdominal - Cefaleas - Artralgias - Menarquia retrasada - Irregularidades menstruales - Estreñimiento - Hábito intestinal irregular - Disconfort abdominal 	<ul style="list-style-type: none"> - Dispepsia - Diarrea crónica - Dolor abdominal - Síndrome intestino irritable - Vómitos - Estreñimiento - Astenia - Dolores articulares y óseos - Infertilidad - Abortos recurrentes - Parestesias - Tetania - Ansiedad, depresión - Irritabilidad - Epilepsia - Ataxia
Signos y alteraciones analíticas	<ul style="list-style-type: none"> - Malnutrición - Distensión abdominal - Hipotrofia muscular - Retraso pondo-estatural - Ferropenia - Anemia ferropénica - Hipoproteinemia - Hipertransaminasemia 	<ul style="list-style-type: none"> - Aftas orales - Hipoplasia del esmalte - Distensión abdominal - Debilidad muscular - Talla baja - Artritis - Osteopenia - Ferropenia - Anemia ferropénica - Hipertransaminasemia - Queratosis folicular - Pérdida de peso - Alteraciones de la piel y dentición 	<ul style="list-style-type: none"> - Aftas orales - Malnutrición con o sin pérdida de peso - Edemas periféricos - Talla baja - Neuropatía periférica - Miopatía proximal - Ferropenia - Anemia ferropénica - Anemia megaloblástica - Hipertransaminasemia - Hipoesplenismo - Osteopenia - Disminución del tiempo protrombina - Déficit de ácido fólico - Déficit de vit. B₁₂ - Hipoalbuminemia

Modificado de diversos autores citados en el texto.

la infancia y adolescencia, la biopsia intestinal podría omitirse en sujetos sintomáticos con títulos de anticuerpos AAT-IgA superiores a 10 veces lo normal, verificados por los AAE y HLA DQ2 y/o DQ8 positivos. Solo en este supuesto, se podría realizar el diagnóstico e iniciar la DSG sin biopsia intestinal previa (ver algoritmo 1 al final del artículo)^(2,8,9).

Clinica

Se compara el espectro clínico que presenta la enfermedad con un “iceberg”, en el que las formas sintomáticas serían solo la parte visible del mismo, mientras el resto de las formas se dispondrían en la parte sumergida y reflejarían las que están aún por diagnosticar^(1,3,10).

Las manifestaciones clínicas de la EC según la edad de presentación, se describen en la tabla II^(5,6,11).

Se debe considerar que:

- **No existe un patrón común** para todos los celíacos, ya que su clínica es muy variada.
- **Las formas de presentación de la EC más frecuentes son las denominadas “no clásicas”,** que predominan en los adultos, pero que también aparecen en niños a cualquier edad.
- **Las formas clásicas suelen aparecer en niños menores de 2 años.**
- **Las presentaciones clínicas son múltiples y variadas,** con presencia de uno o varios síntomas, signos y/o enfermedades asociadas, y variaciones en el mismo sujeto dependiendo de la edad.
- **Es habitual presentar formas asintomáticas a pesar de estar activa la enfermedad,** especialmente durante la adolescencia.

Las características clínicas de la EC difieren considerablemente en función de la edad de presentación,

variando de un paciente a otro, y oscilando entre una sintomatología clínica evidente hasta otras identificadas gracias a la utilización de los distintos marcadores serológicos (Tabla III). En el registro nacional de la SEGHPN (REPAC), la EC en su forma clásica se describe en un 71% (91% en menores de 3 años), atípica en el 22% (46% de 6-15 años) y silente en el 7% (25% de 6 a 15 años).

El diagnóstico clínico debe acompañarse siempre de una valoración del estado nutricional del paciente, mediante la determinación de peso, talla y estudio analítico expreso en este sentido (hemograma, estudio metabólico del hierro, ácido fólico, vitamina B₁₂, calcio, fósforo, fosfatasa alcalina, creatinina, proteínas totales, albúmina y transaminasas).

Entre las formas clínicas de presentación, cabe destacar (Tabla III)^(3,4,6):

EC clásica o típica. La más fácil de detectar y en la que predominan

Tabla III. Formas clínicas de enfermedad celíaca

Formas clínicas	Síntomas	Test serológicos	Pruebas genéticas	Biopsia intestinal
Clásica	Intestinales/Extraintestinales	Positivos (*)	Positivas	Positiva
Pauci-monosintomática	Intestinales/Extraintestinales	Positivos (*)	Positivas	Positiva
Silente	Asintomática	Positivos	Positivas	Positiva
Latente	Asintomática/Sintomático	Positivos (*)	Positivas	Normal/aumento de LIE
Potencial	Asintomática	Negativos (**)	Positivas	Normal

(*) Test serológicos positivos, pero a veces negativos.
 (**) Test serológicos negativos, pero a veces positivos.

los trastornos intestinales. Se inicia en niños con edades comprendidas entre 6 y 24 meses, quienes tras un período variable desde la introducción del gluten en la dieta comienzan a presentar un retraso póndero-estatural, incluso con pérdida de peso y estancamiento del crecimiento, diarrea crónica, vómitos y pérdida de apetito. Este conjunto de síntomas clínicos, con aspecto de malnutrición y distensión abdominal, es lo que se denomina “hábito celíaco”. Los anticuerpos séricos son positivos y existe atrofia grave de las vellosidades. Este patrón de presentación es, hoy en día, excepcional en la edad adulta.

Frecuentemente, existe coincidencia simultánea de intolerancia a la lactosa. Algunas series refieren un 10% de los casos, pero este porcentaje se ve incrementado hasta el 50% cuando la EC se manifiesta con un síndrome de malabsorción, aunque en estas condiciones al tratarse de una intolerancia secundaria, con el inicio de la DSG y la recuperación de las lactasas intestinales, la digestión del disacárido queda restablecida.

EC pauci u oligo o monosintomática. Actualmente, es la forma más frecuente de EC; aunque, según el Registro REPAC, no en la población pediátrica de nuestro entorno, y puede cursar con síntomas intestinales y/o extraintestinales. El espectro histológico es variable y el porcentaje de positividad de autoanticuerpos séricos también, dependiendo de la gravedad histológica.

La forma más frecuente en la infancia es la talla baja, generalmente, no acompañada de manifestaciones digestivas. La dermatitis herpetiforme

es la expresión cutánea de la EC. Se suele presentar 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.

EC silente. No hay manifestaciones clínicas, pero sí lesiones histológicas características. Estos casos suelen descubrirse por una determinación de marcadores séricos indicada por pertenecer a alguno de los grupos de riesgo (Tabla IV).

EC latente. Es una forma de expresividad variable, ya que puede o no tener síntomas y los anticuerpos pueden ser positivos o negativos. La biopsia es normal o a lo sumo presenta aumento de los linfocitos intraepiteliales con las características propias de la EC, pero lo que define a la EC latente es que, en un futuro, desarrollarán la enteropatía si mantienen la ingesta de gluten.

EC potencial⁽⁹⁾. Son aquellos individuos que no presentan alteraciones histológicas características de la enfermedad, pero por sus características genéticas (HLA-DQ2/DQ8) o inmunológicas (en ocasiones anticuerpos séricos positivos), presentan un riesgo “potencial” de desarrollarla.

EC refractaria. Hace referencia a aquellos pacientes con lesión histológica bien documentada (generalmente con atrofia vellositaria), cuyos síntomas no desaparecen después de haber excluido el gluten de la dieta, al menos, durante un período de seis meses. Tiene mal pronóstico, con solo un 50% de supervivencia, ya que la predisposición a desarrollar procesos

neoformativos, como el linfoma intestinal, e infecciones concomitantes es muy alta.

Screening

El cribado masivo de EC en la población general cumple muchos de los criterios establecidos por la OMS para ser considerada una actividad recomendable como política de salud pública.

Es un trastorno frecuente, disponemos de métodos de cribado sensibles y específicos, además de aceptables por gran parte de la población, y tiene un tratamiento dietético eficaz. Pero, por otro lado, este cribado masivo tiene importantes connotaciones logísticas de organización de la asistencia, medicalización de la vida de los pacientes, así como costes directos e indirectos derivados del cribado y de los falsos positivos.

Por ello, no se recomienda el cribado sistemático de la EC en la población general (calidad de la evidencia II-3; fuerza de la Recomendación: C según la clasificación de la *Canadian Task Force on Preventive Health Care*), pero sí el cribado en los adultos y niños definidos como población de alto riesgo (calidad de la evidencia II-3; fuerza de la recomendación C): familiares de primer y segundo grado consanguíneo de personas con EC y de enfermedades asociadas (Tabla IV)^(3,5,6).

Grupos de riesgo

Los individuos pertenecientes a poblaciones de riesgo son aquellos con una frecuencia de EC superior a la que

le correspondería por azar (se describen en la tabla IV). En estos casos y en ausencia de síntomas, el *screening* se empieza solicitando los tipaje HLA (Algoritmo 2). Solo en el caso de que sea de riesgo (DQ2, DQ8), es recomendable efectuar determinaciones periódicas de los marcadores serológicos, sin existir en el momento actual ningún protocolo satisfactorio sobre la frecuencia con la que deben repetirse⁽⁹⁾.

Son grupos de riesgo de padecer la enfermedad celíaca:

1. Los familiares de primer grado de enfermos celíacos. La prevalencia de la misma en este grupo se sitúa entre el 10 y el 20%. La presencia

de dos miembros de la fratría con la enfermedad, aumenta tres veces el riesgo para el resto de la familia. Clínicamente, pueden estar asintomáticos o tener formas clínicas de expresión leve. Una vez diagnosticado al niño de EC, se debe realizar un estudio familiar de forma sistemática, incluyendo, al menos, a los familiares de primer grado, para detectar la posible existencia de nuevos casos subclínicos o silentes dentro de la misma familia.

Con respecto a los hermanos celíacos, el “corte de edad” para el cribado serológico, a la luz de los estudios hasta ahora reportados por

diferentes autores, parece aconsejable que sea pasados los 2-6 años de vida y, si bien no está clara la edad idónea, se estima que deberían pasar, al menos, cuatro años desde la introducción del gluten, a no ser que se constate algún síntoma antes de esta edad, en cuyo caso se efectuará el cribado rápidamente. Según las estadísticas actuales, la posibilidad de positivizarse los marcadores es relativamente baja pasada esta edad, mientras que antes de los 4 años pueden ser negativos dichos marcadores, sobre todo, los anticuerpos AAT y AAE, y positivizarse posteriormente⁽¹¹⁾.

2. Otras enfermedades asociadas a la celiaquía. La EC, como proceso sistémico de naturaleza autoinmune, se acompaña de manifestaciones extra-digestivas, que pueden ser carenciales, autoinmunes o de diversos tipos y diferentes localizaciones. Estas pueden preceder, manifestarse simultáneamente e incluso aparecer después del diagnóstico. Una posible explicación de esta asociación podría ser que comparten algún mecanismo patogénico aún no explicado. Estas se describen en la tabla IV^(3,5,6).

Tabla IV. Enfermedades asociadas a la celiaquía

Enfermedades autoinmunes	Dermatitis herpetiforme (100%) Diabetes mellitus tipo 1 (2-12%) Déficit de IgA (2-8%) Tiroiditis autoinmune (7%) Enfermedad inflamatoria intestinal Colangitis esclerosante primaria Lupus eritematoso sistémico Enfermedad de Addison Síndrome Sjögren (14%) Nefropatía por IgA Hepatitis crónica autoinmune(12-40%) Cirrosis biliar primaria (6%) Artritis reumatoide Arteritis autoinmune Anemia hemolítica autoinmune (3%) Psoriasis Vitíligo Alopecia areata
Trastornos neurológicos y psiquiátricos	Encefalopatía progresiva Síndromes cerebelosos Demencia con atrofia cerebral Leucoencefalopatía Epilepsia y calcificaciones occipitales <i>Miastenia gravis</i> Esclerosis múltiple Esquizofrenia Migraña
Otras	Síndrome de Down (6-16%) Síndrome de Turner (2-5%) Fibrosis quística Síndrome de Williams (9%) Enfermedad de Hartnup Cistinuria Colitis microscópica Cardiomiopatía Fibromialgia Síndrome de fatiga crónica Mujeres con infertilidad o abortos de repetición Anemia de causa no filiada Osteoporosis de causa no aclarada Hipoparatiroidismo

En paréntesis, el % de asociación descrito con enfermedad celíaca.

Pruebas complementarias

En caso de sospecha de EC deberíamos solicitar:

Estudio analítico

Estudio analítico básico que incluya:

- **Hemograma:** puede revelar la presencia de anemia.
- **Bioquímica sanguínea:** puede mostrar alteraciones, como: ferropenia, hipertransaminasemia y/o hipoproteïnemia.
- **Inmunoglobulina A (IgA) total:** es importante su cuantificación, puesto que los anticuerpos más utilizados en la detección de la celiaquía son de tipo IgA y la mayor tasa de falsos negativos son debidos a la coexistencia de un déficit de IgA.

Estudio serológico

La determinación de los anticuerpos de EC alcanza cifras de sensibili-

dad y especificidad superiores al 95%, resultando importante para⁽¹¹⁾:

- Seleccionar pacientes en los grupos de riesgo que puedan tener enfermedad, aún en ausencia de sintomatología.
- Identificar aquellos niños para los cuales la biopsia es necesaria.
- Controlar la adherencia a la dieta.
- Facilitar el diagnóstico diferencial.
- Realizar estudios epidemiológicos de prevalencia de la enfermedad.

Para una correcta valoración de los resultados obtenidos al determinar el nivel de anticuerpos, es necesario tener en cuenta las siguientes premisas (Algoritmo 1):

- Nivel de IgA total.
- Administración de inmunosupresores o corticoides que puedan condicionar la respuesta inmunológica.
- Contenido de gluten en la dieta, ya que un bajo aporte puede ocasionar falsos negativos.
- Algunos test pueden dar falsos positivos en caso de parasitación por *Giardia Lamblia*, por lo que si el paciente presenta diarrea crónica, es conveniente realizar un estudio de parásitos en heces para descartar esta infestación.
- La serología es un paso previo a la histología en todos los algoritmos para el diagnóstico de la EC.

El estudio serológico incluye anticuerpos frente a un antígeno alimentario (gliadina deaminada) y frente a antígenos tisulares (antiendomiso y antitransglutaminasa). La determinación de otros marcadores, como los anticuerpos antirreticulina o antiyeyunales, no tiene ningún interés práctico adicional, no son organoespecíficos y pueden estar presentes en otras patologías.

También, se ha descrito un aumento de otros anticuerpos alimentarios, probablemente como consecuencia del aumento de la permeabilidad de la membrana intestinal.

Los anticuerpos anti gliadina han sido empleados desde hace muchos años en el diagnóstico de la EC, y desde el año 2000 han sido desplazados por los más específicos anticuerpos anti-peptidos deaminados de gliadina

(AAG), dirigidos contra fragmentos de gluten, una vez han sido deaminados por la enzima transglutaminasa tisular a nivel del intestino. Se determinan por técnica de ELISA comercial, y aunque su sensibilidad es mayor que la de AAE o AAT en menores de dos años, su menor especificidad por encima de esta edad hace que no sea recomendable su utilización con fines diagnósticos tras esta edad⁽¹⁰⁾. Los de la clase IgA parecen ser los más indicados para el seguimiento de los pacientes con DSG.

Los anticuerpos antiendomiso (AAE) son determinados por inmunofluorescencia indirecta, sobre unos cortes de porción distal del esófago de mono o cordón umbilical humano. Los de tipo IgA resultan muy útiles en el diagnóstico, no así en el seguimiento de la DSG, pues su coste es muy superior a los AAT y los AAG.

Los anticuerpos antitransglutaminasa (AAT) aparecen en el año 1997, cuando Dieterich identifica la transglutaminasa tisular como el autoantígeno reconocido por los AAE. Es, actualmente, el método serológico de elección para el despistaje y seguimiento de la EC, ya que tiene un elevado valor predictivo (superior al 90-95%), una sensibilidad global entre 92-100% y una especificidad entre 91-100%. Se realiza mediante un ELISA comercial, es cómodo, relativamente económico y se puede automatizar.

Los AAT y/o AAE de clase IgA (si la IgA sérica total es normal) se consolidan como marcadores de elección para la EC, en las últimas recomendaciones de la ESPGHAN⁽²⁾, mientras que los AAG son considerados marcadores adicionales de posible utilidad en niños menores de 2 años de edad, con sospecha de EC en los que los AAT son negativos.

La determinación de estos anticuerpos en saliva puede ser un adelanto en la detección y *screening* precoz de la EC en la población general, fácil e inocua de realizar, pero aún no está validada⁽¹²⁾.

Estudio genético

La susceptibilidad genética para el desarrollo de la EC está fuertemente asociada a genes del complejo mayor

Tabla V. Afecciones con alteraciones mucosas similares a la enfermedad celíaca

- *Esprue* tropical
- Enteropatía del VIH
- Estados de inmunodeficiencia combinada
- Enteritis por radiación
- Quimioterapia reciente
- Enfermedad injerto contra huésped
- Isquemia crónica
- Giardiasis
- Enfermedad de Crohn
- Gastroenteritis eosinofílica
- Enfermedad de Whipple
- Otras alergias alimentarias (leche, soja, pollo, atún)
- Síndrome de Zollinger-Ellison
- Enteropatía autoinmune*
- Linfoma de células T asociado a enteropatía*
- *Esprue* refractario*
- *Esprue* del colágeno*

*Las últimas cuatro entidades, probablemente, estén relacionadas con la enfermedad celíaca.

de histocompatibilidad, HLA tipo II, codificados en el cromosoma 6, pero el 25-30% de la población general tiene dichos genes, por lo que su valor en el diagnóstico de la enfermedad es limitado. Lo que realmente importa es la ausencia de estos marcadores al presentar un alto valor predictivo negativo, lo que permite excluir la EC con un 99% de certeza y seleccionar individuos de alto riesgo de desarrollarla en un futuro^(3,9) (Algoritmo 2).

La forma de conocer el HLA es tan sencilla como obtener un análisis de sangre⁽⁴⁾ y su utilidad clínica en las situaciones siguientes⁽⁶⁾:

- Excluir susceptibilidad genética en familiares de primer grado.
- Excluir EC en pacientes sintomáticos con serología negativa y biopsia normal.
- Seleccionar individuos de alto riesgo entre familiares de pacientes con enfermedades asociadas a EC, con serología positiva y biopsia normal.
- Pacientes con biopsia intestinal compatible con EC y serología dudosa o negativa.
- EC latente.

- Pacientes asintomáticos a los que se ha retirado el gluten sin biopsia intestinal previa.
- Personas con anticuerpos positivos que rechacen la biopsia.

Estudio histológico: biopsia intestinal

La prueba de oro para establecer el diagnóstico definitivo consiste en la práctica de una biopsia duodeno-yeyunal (tomada mediante capsula peroral o por endoscopia), que se efectuará siempre antes de iniciar la DSG, previa normalidad del estudio de coagulación. Como ya se ha referido anteriormente, solo en niños sintomáticos con cifras de AAT > 10 veces lo normal, verificados por los AAE y HLA DQ2 y/o DQ8 positivos, es factible llegar a un diagnóstico sin necesidad de efectuar biopsia intestinal⁽²⁾.

El informe anatomopatológico debe recoger: orientación y grado de atrofia vellositaria, profundidad de las criptas, relación vellosidad/cripta, número de linfocitos intraepiteliales observados y establecer el nivel de afectación por la clasificación de Marsh: normal (0), infiltrativa (1), hiperplásica (2), atrofia parcial (3a), atrofia subtotal (3b) y atrofia total (3c). De esta forma, se pretende evitar informes parciales que puedan interpretarse erróneamente.

En dicha interpretación, debemos tener en cuenta que la lesión histológica que aparece en la EC se caracteriza por ser:

- Parcheada, por lo que una biopsia negativa no descarta el diagnóstico en presencia de un cuadro clínico y de laboratorio compatible. Para evitar estas situaciones, se aconseja la toma de, al menos, cuatro muestras para el análisis histológico.
- Heterogénea, con un espectro que abarca desde la histología normal, pasando por el aumento de linfocitos intraepiteliales (enteritis linfocítica), hiperplasia de las criptas hasta la atrofia vellositaria parcial o total.
- No específica. Existen casos descritos de falsos positivos anatomopatológicos, a considerar en el diagnóstico diferencial de la EC, que se describen en la tabla V, destacando

por su frecuencia: la enfermedad de Crohn, la giardiasis y las alergias a proteínas alimentarias.

La lesión Marsh I no es específica de la EC, pudiendo encontrarse en otras patologías, como la infección por *Helicobacter pylori* y en cuadros de parasitosis u otras enteropatías, por lo que la idoneidad de la DSG en estos pacientes en ausencia de sintomatología es controvertida.

Otros estudios

Además, se solicitarán otras pruebas complementarias para el despistaje de las enfermedades asociadas o complicaciones, siempre que las circunstancias clínicas del paciente lo requieran (Tabla VI)^(3,5,6), destacando el estudio de parásitos en heces, ya que la infestación por *Giardia Lamblia* puede provocar sintomatología compatible con EC y falsos positivos en algunos test serológicos.

Tratamiento

Que tu alimento sea tu medicina, y que tu medicina sea tu alimento (Hipócrates de Kos). El tratamiento de la EC es la exclusión del gluten de la dieta de manera estricta y de por vida.

Esta es la única medida que conduce a la desaparición de los síntomas clínicos, así como a la normalización de la mucosa intestinal y a la prevención de las complicaciones. Se eliminará de esta cualquier producto que lleve como ingrediente algunos de los cereales considerados como tóxicos: trigo y sus especies (trigo duro, espelta o trigo verde o salvaje, kamet, cuscús), avena (por contaminación cruzada, principalmente por trazas de harinas de otros cereales), cebada, centeno y sus híbridos (triticale, obtenido de trigo y centeno). Las harinas adecuadas o toleradas son las de arroz, maíz, mijo, sorgo, alforfón o

Tabla VI. Pruebas complementarias

Estudio sistemático

- Hemograma, reactantes de fase aguda.
- Sideremia, transferrina, índice de saturación y ferritina
- Vitamina B₁₂, ácido fólico
- Bioquímica hemática: glucemia, urea, ácido úrico, transaminasas, creatinina, calcio, fosfatasa alcalina, colesterol
- Proteínograma, con proteínas totales, albúmina y cuantificación de inmunoglobulinas (IgG, IgA e IgM)
- Anticuerpos antitransglutaminasa tisular IgA
- Hormonas tiroideas: TSH, T3
- Sistemático de orina y sedimento
- Estudio de coagulación completo, incluyendo TPA y tasa de protrombina
- Colesterol total, HDL y triglicéridos
- Parásitos en heces

Estudio opcional

- Anticuerpos antitiroideos: anti-TSH, anti-tiroglobulina, anti-peroxidasa
- Anticuerpos anti-islotos de Langerhans (ICA)
- Anticuerpos antinucleares (ANA) y factor reumatoide
- Anticuerpos antimitocondriales
- Anticuerpos anticitoplasmas de los neutrófilos (ANCA): c-anca y p-anca
- Anticuerpos anti-factor intrínseco y anti-ATPasaH+/K+
- Test hormona de crecimiento
- Densitometrías
- Niveles de micronutrientes
- Tránsito intestinal con bario
- Estudios que demuestren malabsorción:
 - Test de hidrógeno espirado
 - Prueba de Van de Kamer
 - Pruebas de D-xilosa
 - Prueba de Schilling
- La calprotectina puede encontrarse elevada, como reflejo del aumento de permeabilidad intestinal

trigo sarraceno, tapioca, almorta, goma garrofín (E-410), goma guar (E-412), amaranto, frijoles, ararais, quinoa...; sin embargo, estas harinas no se comportan como el trigo al amasarlas, no son panificables, salvo que se adicionen espesantes o gasificantes, como el bicarbonato sódico^(1,3).

En niños pequeños, dependiendo del grado de malabsorción y/o de malnutrición, en el tratamiento dietético inicial, puede ser necesario recomendar una dieta hipoalergénica, hipercalórica o pobre en fibra y, a veces, excluir temporalmente la lactosa de la dieta, hasta la recuperación de las enzimas de la pared intestinal, especialmente de la lactasa. Los suplementos de hierro y/o otros minerales no suelen ser precisos, excepto en situaciones de deterioro nutricional importante.

No debe iniciarse una DSG sin haber confirmado previamente el diagnóstico que lo justifique. La prescripción de esta dieta por la sospecha clínica o por el resultado de los anticuerpos específicos elevados, es un error que se comete con frecuencia y lo único que se consigue es retrasar, enmascarar el diagnóstico de una posible EC o someter de forma innecesaria a personas no celíacas a los problemas que una DSG conlleva.

La dieta mediterránea supone una exposición media de 10-15 g de gluten al día, por lo que no resulta fácil excluirlo de la dieta. Se estima que el gluten forma parte del 80% de los alimentos manufacturados, bien de forma directa bien, como espesante, soporte de aromas y aglutinantes.

Etiquetado y legislación. Si bien, hoy en día, existen abundantes productos sustitutos, fabricados sin gluten, junto a normativas y asociaciones que informan adecuadamente a estos pacientes y a sus familias, algunos productos etiquetados «sin gluten» o «aptos para dietas sin gluten» o que llevan el símbolo internacional «sin gluten» (espiga barrada), a menudo contienen trazas de gluten y, en ocasiones, sobrepasan todos los límites establecidos.

Coste. Los productos sin gluten (PSG) suelen ser escasos y caros. Hay que evitar, que productos básicos como el pan, se conviertan en un lujo para el

celíaco, ya que su precio quintuplica el de la harina de trigo.

Ser celíaco supone una gran repercusión en el núcleo familiar, induce cambios de hábitos y costumbres, y según la edad del niño la familia va a cambiar para poder adaptarse a la dieta de un celíaco y dificulta su mantenimiento y control en el tiempo, en muchos casos. Un objetivo importante es entender que los celíacos son personas normales, no tienen porque sentirse diferentes, para lo cual es fundamental que su entorno esté debidamente informado de esta peculiaridad.

Teniendo en cuenta todo esto, la DSG, por tanto, debe basarse en comer cosas sencillas ricas y naturales^(1,3,6). De forma general, debemos eliminar de la dieta todos aquellos productos elaborados que en su composición refieran harina, almidón, amiláceos, fécula, fibra, espesante, sémola, proteína, hidrolizado de proteínas, malta o extracto de malta, levadura o su extracto, especias, aromas y conservantes (E- 1404, 1410, 1412, 1413, 1414, 1420, 1422, 1440, 1442, 1450). Si queremos ahorrar memoria, considerar excluir todos aquellos aditivos que presentan la E-seguida de más de 3 números, por si apareciese alguno nuevo, y evitar el consumo de productos manufacturados que no estén dentro de estas listas^(3,5).

Para la correcta adquisición de PSG, la FACE distribuye unas listas actualizadas entre sus socios, recogidas en un libro, con aquellos alimentos que se pueden consumir sin peligro alguno, aun siendo: manufacturados, medicamentos, fabricantes, etc.; el próximo será repartido en febrero de 2015⁽⁵⁾ y se pueden consultar dudas, no solo por vía web sino también por teléfono 24 horas, el contenido de esta lista de forma general y también resumida o “chiquilista”^(4,5).

Además, contamos con aplicaciones móviles y un nuevo dispositivo tecnológico consistente en un lector de código de barras (Fig. 1), y se puede adquirir a través de la FACE⁽⁵⁾, que emite una señal roja o verde al pasarlo por la etiqueta de los diferentes productos y nos permite acortar significativamente el tiempo dedicado a las compras o bien



Figura 1. Lector de código de barras de alimentos sin gluten.

despejar dudas sobre su idoneidad de consumo, permitiendo actualizaciones periódicas.

Entre los avances recientes para controlar la idoneidad de un producto, destaca el test de “GlutenTox Home®”, de venta en farmacias, que contiene un nuevo anticuerpo G12, desarrollado para reconocer específicamente la fracción tóxica del gluten con una sensibilidad de 10-20 ppm y que tiene la garantía de “regulado por FACE”.

Si bien, la DSG es segura, está claro que impone restricciones alimenticias a veces difíciles de seguir fuera del domicilio, sobre todo, en jóvenes. Los problemas suelen aparecer en la adolescencia, siendo frecuentes las transgresiones, dado que el paciente se puede encontrar bien y sin síntomas, aunque ingiera, en ocasiones determinadas cantidades de gluten. Hemos de ser comprensivos ante estos posibles excesos de la edad y procurar huir de un cierto fundamentalismo que se ha creado alrededor del cumplimiento de la dieta, produciendo en algunos casos: obsesiones, frustraciones y sentidos de culpa por parte de los progenitores, como si estos fueran “celíacos suicidas”.

El consumo de pequeñas cantidades de gluten puede causar trastornos clínicos, biológicos e histológicos, y aunque parece establecido actualmente que el límite de seguridad está entre 10 y 100 mg al día, se necesitan más estudios para fijar la cantidad inofensiva⁽⁸⁾.

La norma del Codex Alimentarius⁽⁵⁾ define un alimento como “sin gluten”, cuando tiene menos de 200 ppm = 20 mg de gluten (10 mg de gliadina) por 100 g de alimento. Pero el Codex no legisla, solo recomienda. Algunas asociaciones de enfermos celíacos europeos y delegaciones gubernamentales, entre ellas la española, son partidarias de rebajar el límite de 200 a 20 ppm, puesto que es sabido que la ingesta de cantidades mínimas de gluten puede producir lesiones mínimas en la mucosa intestinal, sin que ello conlleve manifestaciones clínicas. La adquisición de productos con el logotipo (Fig. 2) “Controlado por FACE” es un signo de garantía que indica que el producto que lo lleva tiene un contenido en gluten inferior a 10 ppm (o 1 mg de gluten/100 g de producto), conforme a los criterios recogidos en la norma UNE: EN45011:98, que es el límite crítico actualmente establecido, puesto que aquellos que llevan el símbolo internacional de “sin gluten” (Fig. 3) o espiga barrada, no lo garantizan del todo, tan solo que se acoge al Códex Alimentarius⁽³⁻⁶⁾.

Algunas empresas y cadenas de supermercados indican por iniciativa propia una leyenda de “SIN GLUTEN”. Estos productos, previa autorización y tras superar los requisitos exigidos, son incorporados a la lista de la FACE, puesto que solo es seguro su consumo si aparecen en el libro editado por la FACE de actualización anual o bien a través del lector de código de barras (Fig. 1), descrito anteriormente.



Figura 2. Anagrama de la FACE. Alimento con contenido en gluten inferior a 10 ppm.



Figura 3. Anagrama Internacional de producto sin gluten. Su contenido en gluten es inferior a 20 ppm, o entre 20-100 ppm, dependiendo de que sean productos especiales o convencionales, respectivamente (DOUE, 2009).

Por todo lo anterior, se ha llegado a un acuerdo internacional en la CEE, aprobado a propuesta de España, reflejado en el REGLAMENTO (CE) No 41/2009 DE LA COMISIÓN, de 20 de enero de 2009, sobre la composición y etiquetado de productos alimenticios apropiados para personas con intolerancia al gluten (Diario Oficial de la Unión Europea 21-1-2009) y que entró en vigor el pasado 1-1-2012, por el cual se permita etiquetar como alimento sin gluten, cuando el contenido de esta proteína no supere los 20 mg/kg. Además, hace unos días, el pasado 13 de diciembre de 2014 ha entrado en vigor el reglamento comunitario 1169/2011 que obliga a todos los bares y restaurantes a informar en sus cartas de los productos que contienen alérgenos, entre los que se encuentra el gluten, y que es de obligado cumplimiento para la hostelería.

Futuros tratamientos de la enfermedad celíaca

Las numerosas transgresiones a la dieta, que hacen los adultos y muchos adolescentes, han hecho que se planteen alternativas al tratamiento dietético que puedan mejorar su calidad de vida, pero la falta de un modelo animal dificulta la evaluación de la efectividad e inocuidad de estas estrategias terapéuticas y, es poco probable, que puedan elaborarse fármacos con perfiles de seguridad similares al hecho de seguir una DSG.

Los principales campos de investigación están basados en las siguientes líneas⁽⁸⁾:

1. Encaminadas a modificar el factor tóxico y su contacto con el sistema inmune:
 - Cereales sin las fracciones tóxicas del gluten obtenidos por ingeniería genética.
 - Tratamiento oral con enzimas exógenas, que degradarían las fracciones tóxicas antes de que alcancen la mucosa. Esta “píldora anticeliaquia” consumida con las comidas, podría impedir el paso del gluten al organismo y evitar el daño en la mucosa intestinal.
 - Fármacos capaces de actuar a nivel de la zonulina, sustancia que controla el paso de sustancias a través de la barrera intestinal.
 - Vacuna que bloquearía el sitio de unión del gluten con los receptores HLA DQ2/8, lo que evitaría el proceso inflamatorio intestinal subsecuente^(1,3,11).
2. Encaminadas a modificar o neutralizar la respuesta inmune:
 - Inducción de tolerancia al gluten, de forma similar a los trastornos alérgicos. De acuerdo con esta estrategia, está siendo estudiada una vacuna (Nexvax2[®]) de administración nasal y la utilización del péptido33-mer o sustancias similares a las fracciones tóxicas (análogos peptídicos) en la vacunación oral para la enfermedad.
 - Empleo de anticuerpos monoclonales para neutralizar las interleuquinas.
 - Inmunoterapia: tratamientos inmunomoduladores, que intentan inhibir la transglutaminasa tisular; empleo específico de interferones para inducir la tolerancia y no desencadenar reacción inmunológica; o bien, generar mecanismos reguladores específicos de antígenos con delección, o anergia clonal de linfocitos T, o aumento de la producción de interleuquinas concretas (IL-10). Pero esta estrategia cuenta con la limitación

de su posible actuación en otros sitios diferentes al intestino delgado.

- El parásito *Necator americanus* puede inhibir la respuesta inmune Th1 contra el gluten en los celíacos mediante la inducción de una respuesta Th2.

Prevención

El verdadero reto de toda enfermedad es su prevención primaria. Comprobar si esta es posible, ha sido el objetivo del estudio "Prevent CD" y otros publicados recientemente. El tema del momento ideal de introducción del gluten es apasionante, cada vez tenemos más datos y conocimiento, pero conviene ser prudentes en los consejos, porque todavía existen muchas lagunas y, como ya ha sido expresado por otros autores, es una historia interminable la cuestión de ¿a qué edad y cómo debe introducirse el gluten en la dieta de los lactantes?⁽¹¹⁾.

Se ha sugerido una ventana de oportunidad para reducir el riesgo de enfermedad celíaca mediante la introducción del gluten en los lactantes entre los 4 y 6 meses de edad, sobre la base de los resultados publicados por Norris en 2003, que mostraban un incremento en la prevalencia de la enfermedad en aquellos que comenzaban la ingesta antes de los 4 meses o después de los 7.

Así, en 2008, la ESPGHAN⁽¹³⁾ llega a recomendar la introducción del gluten de forma gradual en dicho periodo de edad, siendo preferible efectuarla mientras se mantiene la lactancia materna. No obstante, a día de hoy no hay pruebas contundentes que confirmen el efecto preventivo de esta forma de actuar, ya que estudios recientes concluyen que la LM, independientemente de si es exclusiva o si persiste durante la introducción del gluten, no influye significativamente en el desarrollo de EC⁽¹⁴⁾. En comparación con el placebo, la introducción de pequeñas cantidades de gluten entre las 16 a 24 semanas de edad no llega a reducir el riesgo de la EC a los 3 años de edad en un grupo de niños de alto riesgo, y la introducción más tardía de gluten se asocia no con una prevención en el

desarrollo de EC sino con un retraso en el inicio de la enfermedad. Cuál es el efecto más allá de los 3 años de edad, queda aún por dilucidar⁽¹⁵⁾.

Función del pediatra de Atención Primaria: seguimiento y evolución de la enfermedad celíaca

¿Cuándo derivar al especialista?: siempre. Actualmente y con los criterios antes definidos, siempre debemos remitir los casos de sospecha al gastroenterólogo infantil (v. Algoritmo 1), pero igualmente, una vez confirmado el diagnóstico, este debe ser remitido a su PAP para su seguimiento.

No hay que olvidar que NO es un niño enfermo, es celíaco, y los controles posteriores que precisa a nivel individual y familiar, en nada requieren de atenciones especializadas, sino de un mejor conocimiento del funcionamiento y estructura familiar y socio-económico de la misma.

Se hace indispensable un seguimiento permanente de los pacientes con los siguientes objetivos:

- **Asesorar al paciente y sus familiares.** La edad del recién diagnosticado y la percepción que los padres tengan del diagnóstico determinará su capacidad para afrontarlo; por tanto, es necesario recordar que cada circunstancia personal, familiar y social necesitará distintos enfoques. El celíaco es un niño normal que come diferente. Para ello, se hace imprescindible la participación de profesionales con experiencia en este tipo de dietas (médicos, nutricionistas, dietistas, enfermeros), establecer contacto con las Asociaciones de Celíacos y realizar una correcta educación sobre la enfermedad y medidas de soporte. Facilitar el apego a la DSG, integrarla con una alimentación sana y equilibrada no es fácil, y controlar la respuesta clínica al tratamiento son los objetivos básicos del seguimiento médico. La participación en una asociación de pacientes es uno de los factores relacionados de manera consistente con una mejor adherencia a

la DSG. En ellas, se facilitan unas excelentes instrucciones sobre los regímenes alimentarios y recetas (trucos culinarios, etc.) específicas sin gluten, lista de alimentos sin gluten y sus constantes actualizaciones, mantenimiento de la DSG en diferentes circunstancias, información sobre la EC y la problemática social de la DSG.

- **Constatar la mejoría sintomática.** La desaparición de los síntomas no solamente es un elemento importante en el diagnóstico, sino que además, es el más valorado por el paciente. Aprovechar esta mejoría ha de convertirse en un argumento incentivador para animar al mantenimiento de la DSG.
- **Valoración del desarrollo pondero-estatural y madurativo del paciente.** En cada una de estas revisiones, se debe constatar la determinación de parámetros nutricionales.
- **Comprobar la adherencia a la dieta sin gluten.** La determinación de los anticuerpos. Su valoración nos aportará información sobre el consumo consciente o inadvertido de gluten y, por tanto, ayudará al médico a interpretar la situación clínica del paciente.
- **Identificar la existencia de enfermedades asociadas o complicaciones.** Descritas en las tablas IV y VII, respectivamente. Cuando los síntomas o signos o los anticuerpos positivos se mantienen tras el inicio de la DSG, o bien, si reaparecen después de haber conseguido el control de la enfermedad, estamos obligados a descartar situaciones, como el consumo de gluten, diagnóstico incorrecto o incompleto, así como la coexistencia de algunas de sus complicaciones o enfermedades autoinmunes asociadas, o evaluación de las correcciones de todas las deficiencias nutricionales iniciales, confirmando la corrección de las mismas, por lo que las pruebas de laboratorio en el seguimiento deberán individualizarse (Tabla VI).

Todas las Sociedades Médicas y la opinión de los expertos internacionales, están a favor de la utilidad de realizar

Tabla VII. Complicaciones de la enfermedad celíaca no tratada

- Detención del crecimiento
- Hipoesplenismo
- Crisis celíaca
- *Esprue* colágeno
- Infertilidad inexplicada
- Insuficiencia pancreática exocrina
- Osteopenia y osteoporosis
- Yeyunoileitis ulcerativa crónica
- Colitis microscópica
- Sobrecrecimiento bacteriano
- Elevación del riesgo de síndromes linfoproliferativos
- Linfoma no Hodgkin
- Carcinomas digestivos de faringe, esófago, estómago y recto
- Enfermedades autoinmunes
- Enfermedad celíaca refractaria, con persistencia de atrofia vellositaria y malabsorción clínica, que no responde a la dieta sin gluten

un seguimiento médico; sin embargo, no existe un consenso unánime acerca de cuál es la mejor forma de realizarlo en la práctica. El seguimiento se basa en prácticas locales y/o personales. La frecuencia de dichos controles, aunque sujetos a la individualización de cada paciente, podrían comenzar a los tres meses del diagnóstico con una valoración clínica y del cumplimiento de la dieta. Posteriormente, se realizará la determinación de los marcadores serológicos a los seis meses y las revisiones también se harán, a partir de ese momento, cada seis meses, hasta la negativización de la serología para, a continuación, tener un carácter anual (Algoritmo 3). Después, la periodicidad vendrá determinada por la evolución de cada caso; aunque, de forma general, se recomiendan que sean anuales.

La Asociación Americana de Gastroenterología aconseja la realización de los siguientes estudios generales de laboratorio en las visitas de seguimiento: hemograma completo, folato, ferritina, calcio y fosfatasa alcalina. Por el contrario, la Sociedad Americana de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición (NASPGHAN) no recomienda realizar estudios genera-

les de laboratorio en niños celíacos, de forma rutinaria, en las visitas de seguimiento, y sí un estudio analítico sistemático de marcadores de EC y opcional, dependiendo de las circunstancias individuales y sintomatología asociada (Tabla VI) para la detección precoz de otras enfermedades autoinmunes, como la diabetes mellitus o el hipotiroidismo.

Deben realizarse los estudios analíticos habituales para identificar deficiencias nutricionales, entre los que se incluyen: hemoglobina, vitamina B₁₂, ácido fólico, hierro, albúmina sérica y calcio. Estas deben medirse, fundamentalmente: en el momento del diagnóstico, en las primeras revisiones postratamiento, durante las recaídas sintomáticas y de forma sistemática en el seguimiento anual.

A pesar de lo comentado anteriormente, en la actualidad, la mayor parte de los pacientes siguen control hospitalario, suponiendo una pérdida de jornadas laborales y escolares (unos 2 o 4 días al año), por la asistencia a consultas y realización de pruebas complementarias, con menor accesibilidad y de posibilidad de cambios de fechas y/o horarios, como cuentan para la atención por su PAP. Además, no existen estudios que demuestren que la visita con un dietista y/o un médico, sea mejor en términos de pronóstico. Un estudio hecho en Finlandia sugiere que un alto porcentaje de adherencia a la dieta puede obtenerse con un seguimiento médico realizado por el médico de asistencia primaria^(1,6).

El control idóneo de la enfermedad no se alcanzará, por tanto, hasta conseguir la coordinación y colaboración de todos los recursos implicados, incluyendo la atención médica y la información mediante las asociaciones y otras fuentes, como Internet.

Marcadores serológicos en la monitorización dietética

Tras el cese del consumo de gluten, se pone en marcha un proceso regenerativo de la mucosa intestinal y se normaliza la respuesta inmunológica, lo que se traduce en una disminución progresiva de los marcadores inmunes.

La respuesta serológica a la DSG es particular para cada paciente, el tiempo de DSG estimado como necesario para la desaparición de los autoanticuerpos específicos es de 12 meses⁽²⁾, pudiendo oscilar entre 3 meses y 3 o 4 años, en función del grado de sensibilidad al gluten y el marcador serológico.

Los AAG tipo IgG permanecen elevados en suero tras 9-12 meses de dieta estricta, pero los AAG tipo IgA desaparecen mucho antes, entre los 3 y 6 meses, confirmando su especificidad y valor predictivo negativo. Los AAE tardan más tiempo en normalizarse, probablemente, porque su elevación está en relación con la integridad de la mucosa intestinal; en la mayoría de casos, se normaliza a los 6-12 meses del tratamiento con DSG y, excepcionalmente, pueden encontrarse títulos positivos tras doce meses de cumplimiento dietético, lo que podría indicar una persistencia del proceso inflamatorio intestinal. La velocidad de desaparición es variable, no dependiendo del nivel de respuesta inicial ni de la edad del paciente.

En aquellos pacientes que continúan con síntomas o presentan recidivas a pesar del régimen sin gluten, es obligado llevar a cabo una búsqueda intencionada de fuentes ocultas de gluten en la dieta, o de transgresiones mínimas, pues ambas situaciones explican la mayoría de los casos.

La mejoría de los síntomas es más rápida que la histológica, la primera suele durar menos meses y la recuperación completa de la mucosa intestinal tras la retirada del gluten de la dieta, en los niños, puede tardar un año, y en los adultos hasta más de dos⁽³⁾. El único método disponible en la actualidad para evaluar de forma definitiva la recuperación de la mucosa intestinal es la biopsia intestinal, aunque la necesidad de realizarla durante el seguimiento genera gran controversia. La vídeo-cápsula es una nueva técnica que puede detectar las lesiones de la mucosa, sin embargo, no ha sido evaluada de forma sistemática como método de seguimiento clínico.

Aunque las trasgresiones dietéticas se asocian a una nueva elevación de los niveles de AAG tipo IgA y el no cumplimiento sistemático de la misma

a unos niveles permanentemente elevados, es importante destacar que las transgresiones leves/moderadas no suelen positivizar los marcadores serológicos, ni en muchas ocasiones sintomatología clínica. A veces, se han descrito sutiles retrasos en la velocidad de crecimiento, ferropenia y alteración en la mineralización ósea, valorada mediante densitometría, que podrían ser los mejores detectores de aquellos mal cumplidores continuos, pero es preciso disponer de datos basales de dichas exploraciones, para poder compararlos con los datos obtenidos. Este dato es importante, porque los pacientes que toleran el consumo “ocasional” de ciertas cantidades de gluten sin síntomas aparentes, tienden a ser más incumplidores, aunque existe una marcada diferencia individual de cada paciente en la respuesta^(5,9).

Complicaciones

Los sujetos afectos de EC sintomática que no efectúan la dieta presentan mayor morbilidad de diferente índole, mortalidad más elevada y un riesgo aumentado del desarrollo de linfomas y carcinomas; si bien, tras cinco años de mantener esta dieta libre de gluten, el riesgo de malignización se iguala al de la población no celíaca.

Son evoluciones posibles de la EC cuando el diagnóstico no se realiza precozmente o en pacientes con escasa adherencia a la DSG, y a veces, son las formas (Tabla VII) bajo las que se presenta en personas de más de 50 años; de ahí, la importancia del diagnóstico precoz y de la adherencia a la dieta de manera estricta posteriormente^(3,5,6).

Además, los celíacos tienen una menor densidad mineral ósea y, por lo tanto, un aumento del riesgo de fractura. Igualmente se sospecha que existe un riesgo de hipoesplenismo funcional, con el correspondiente riesgo de sufrir infecciones por gérmenes encapsulados, como el neumococo, eso los hace ser un colectivo susceptible de vacunación y, por otro lado, es frecuente que no presenten seroconversión tras la vacuna del VHB, aunque se comprueba que estos están

bien inmunizados, si bien, no cuentan con niveles plasmáticos adecuados de anticuerpos anti VHB.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** Rodrigo L y Peña AS, editores. Enfermedad celíaca y sensibilidad al gluten no celíaca. Barcelona, España: OmniaScience; 2013.
- 2.*** European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, Troncone R, Giersiepen K, Branski D, Catassi C, Legeman M, Mäki M, Ribes-Koninckx C, Ventura A, and Zimmer KP, for the ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis, on behalf of the ESPGHAN Gastroenterology Committee. JPGN. 2012; 54: 136–160.
- 3.** Coronel Rodríguez C, Guisado Rasco MC: Enfermedad celíaca. *Pediatr Integral*. 2011; 15, 2: 109-125.
- 4.*** Wikipedia: Celiaquía. [Internet, fecha de consulta: 4/1/2015] Url disponible en: <http://es.wikipedia.org/wiki/Celiaqu%C3%ADa>.
- 5.** Federación de Asociaciones de Celíacos de España (FACE). ¿Qué es FACE? [Internet, fecha consulta: 4/1/2015]. Url disponible en: <http://www.celiacos.org/face/ique-es-face.html>.
- 6.*** Vergara Hernández J, Vergara Díaz MA, Vergara Rodríguez E.: Guías Clínicas - Enfermedad celíaca. Guías Clínicas 2014 Última revisión 11-9-2014; [Internet, fecha de consulta: 4/1/2015] Url disponible en: <http://www.fisterra.com/guias-clinicas/enfermedad-celiaca/>.
- 7.** Pérez-Moneo Agapito B. Características clínicas, serológicas e histológicas de la sensibilidad al gluten en niños. Continuum. El portal de formación en Pediatría de la AEP [actualizado el 02 octubre 2014; Internet, fecha consulta el 13-10-2014]. Url disponible en <http://continuum.aeped.es>.
- 8.*** Vitoria JC, Bilbao JR.: Novedades en enfermedad celíaca. *An Pediatr (Barc)*. 2013; 78, 1: 1-5.
- 9.** Miranda Díaz M, Alonso Romero L, De Castro Ochoa M, Millán Jiménez A.: Enfermedad celíaca, nuevos criterios diagnósticos. *Vox Paediatrica*. 2012; 19,2: 28-33.
- 10.* García Martín M.: La enfermedad celíaca hoy. *Vox Paediatrica*. 2003; 11,1: 37-42.

- 11.* Galbe Sánchez-Ventura J y Grupo Prevnfad/PAPPS. Cribado de enfermedad celíaca. En: Actualización en Pediatría. 2009; 45-54.
- 12.* Cuestas Montañés E, Ortega Páez E. La enfermedad celíaca se podría detectar con una determinación de anticuerpos antitransglutaminasa en la saliva. *Evid Pediatr*. 2011; 7: 56.
- 13.** ESPGHAN Committee on Nutrition: Agostoni C, Decsi T, Fewtrell M, et al.: Complementary Feeding: A Commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *Medical Position Paper*. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008; 46: 99-110.
- 14.** Vriezinga SL, Auricchio R, Bravi E, Castillejo G, et al.: Randomized Feeding Intervention in Infants at High Risk for Celiac Disease. *N Engl J Med*. 2014; 371: 1304-1315 [Internet, fecha consulta el 4-1-2015]. Url disponible en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25271603>.
- 15.** SIGENP (Italian Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition) Working Group on Weaning and CD Risk.: Introduction of Gluten, HLA Status, and the Risk of Celiac Disease in Children. *N Engl J Med*. 2014; 371: 1295-130.3 [Internet, fecha consulta el 4-1-2015]. Url disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25271602>.

Bibliografía recomendada

- Arranz E y Garrote JA.: La enfermedad celíaca. Introducción al conocimiento actual de la enfermedad celíaca. Madrid, Ergón 2009. ISBN: 978-84-8473-720-9. Manual de bolsillo de fácil lectura. Amplia, densa y profunda exposición, que abarca y actualiza todos los conocimientos pasados, presentes y de investigación sobre esta enfermedad.
- Consejería de Sanidad y Consumo de la Comunidad de Madrid: Todo sobre la Enfermedad Celíaca. Madrid B.O.C.M. 2007. Dep. legal: M-10-220-2007. Libro Coordinado por la asociación de celíacos de Madrid con participación de múltiples profesionales de las diferentes especialidades con implicación en la enfermedad celíaca. Amplía nuestros conocimientos y detalles de la misma.
- Farré C y Vilar P.: La enfermedad celíaca, paso a paso. Barcelona Edebé 2007. ISBN: 978-84-236-8300.
- Manual dirigido a celíacos, sus familiares y profesionales interesados en el tema. En él, se exponen de forma clara y minuciosa muchas preguntas y respuestas que nos formulamos sobre esta enfermedad.
- Polanco Allué I.: Enfermedad Celíaca. Presente y futuro. Madrid. Ergón. 2013: ISBN: 978-84-15351-77-1.

Libro que repasa en sus 20 capítulos, aquello que hemos pretendido sintetizar en este artículo. Nos recuerda que existe un amplio conocimiento y experiencia acumulada sobre esta enfermedad, pero que lo que nos queda por descubrir de la misma y de sus incógnitas puede ser aún más.

- Polanco I y Grupo de Trabajo sobre "Diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca". Diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; Madrid 2008.

Libro monográfico con participación de profesionales de todas las especialidades, que abarca todos los diferentes aspectos y edades de esta enfermedad, así como de asociaciones y colectivos de enfermos. Es muy interesante como consulta, a destacar el decálogo para el diagnóstico precoz. Si tuviéramos presente esta página 49 en nuestras consultas, captaríamos muchos más niños con este diagnóstico.

- Rodrigo L y Peña AS, editores. Enfermedad celíaca y sensibilidad al

gluten no celíaca. Barcelona, España: OmniaScience; 2013. ISBN: 978-84-940234-3-9.

Libro muy actualizado que recoge en sus 25 capítulos el conocimiento acumulado y la experiencia de expertos en las diferentes facetas de la enfermedad celíaca, podríamos citar cada uno de sus artículos, pues se pueden descargar de forma independiente. Conseguir obtener un resumen del mismo, sería un éxito para este artículo.

Caso clínico

Varón de 12 años de edad en el momento de la consulta.

Antecedentes familiares. Segundo hijo de padres no consanguíneos, abuela materna afecta de diabetes mellitus tipo 2, madre con tiroiditis de Hashimoto, padre con dermatitis de contacto y hermano de 17 años sano.

Antecedentes personales. Embarazo controlado, sin incidencias. Parto eutócico a término. Antropometría al nacimiento normal.

Lactancia materna 6 meses (exclusiva 5 meses).

Introducción de la alimentación complementaria sin incidencias. Introducción del gluten sin precisar.

Curvas de crecimiento de peso y talla oscilando sobre los percentiles 45 y 75, respectivamente. Refiere una evolución sin incidencias durante la infancia. Está vacunado según calendario oficial, con pauta completa en todos los casos.

Enfermedad actual. Consulta por presentar deposiciones diarreas sin productos patológicos de diecisiete días de evolución. Se acompaña de malestar general, halitosis y pérdida de peso no cuantificada.

Refiere que toda la familia, tras un viaje de vacaciones, ha presentado diarrea de carácter autolimitado a 2-3 días, menos en el paciente, que aún persiste. Han consultado en dos ocasiones a los servicios de urgencias, siendo diagnosticado de gastroenteritis aguda y ha iniciado tratamiento con racecadotril (Tiorfam®) y varios tipos de probióticos. Durante todo el proceso no ha presentado episodios de vómitos, cefalea, mialgias, aftas, fiebre u otra sintomatología asociada.

A la exploración, presenta un excelente estado general, buena coloración e hidratación de piel y mucosas y sin otros hallazgos de interés, salvo dolor abdominal generalizado a la palpación, con aumento de borborigmo intestinal. Antropometría: peso 31,5 kg (p = 3), talla 147 cm (p30), índice de masa corporal 14,6 kg/m².

Pruebas complementarias. Se solicitó desde Atención Primaria: coprocultivo y estudio de parásitos en heces.

A los 5 días, se le informa de la normalidad de las pruebas complementarias y ante la persistencia de la diarrea (22 días) y pérdida de peso constatada (800 g en estos 5 días) se solicita: nuevo coprocultivo y estudios de parásitos en heces, sedimento de orina, hemograma, reactantes de

fase aguda, marcadores de enfermedad celíaca y estudio de alergia alimentaria.

Los resultados de todas ellas fueron normales a excepción de: ferritina: 15 ng/ml (normal >20); AAT IgA > 80 UI/ml (valores de referencia: negativo <7 U/ml, equívoco de 7-10 U/ml y positivo mayor de 10 U/ml); estudio de parásitos en heces: quistes de Giardia Lamblia en las 3 muestras enviadas.

Evolución

Iniciamos tratamiento con metronidazol para combatir dicha infestación, quedando el paciente asintomático tras el tratamiento durante 15 días para comenzar, posteriormente, con episodios ¿diarreicos?, por lo que se remite a consultas externas de hospital de referencia al servicio de digestivo.

Juicio clínico. Celiaquía falso positivo por giardiasis.

Servicio de Gastroenterología de su Hospital de referencia

Se amplía estudio analítico y se efectúa biopsia intestinal mediante endoscopia, obteniéndose, tras tres meses del inicio del cuadro clínico, los siguientes resultados:

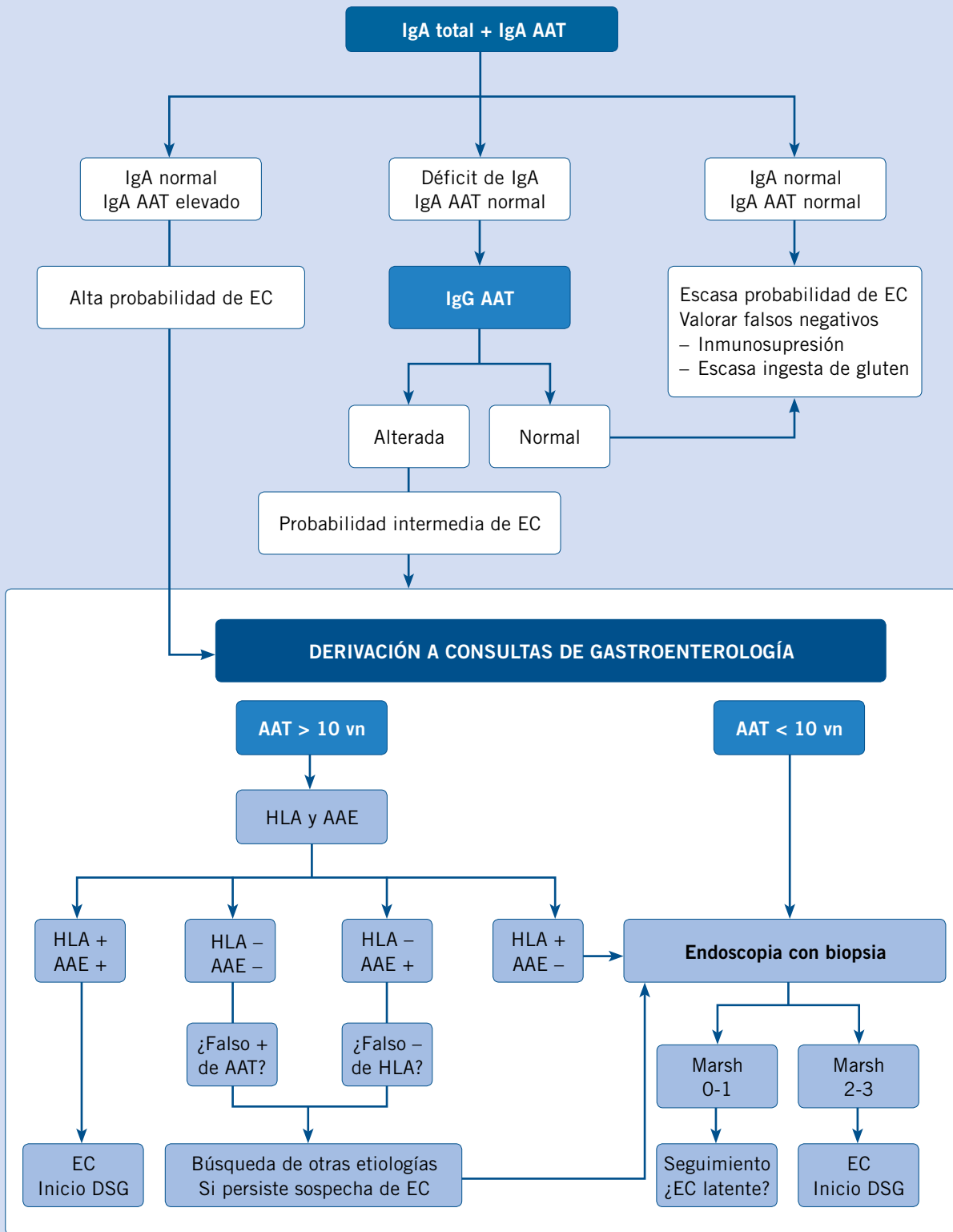
- Parásitos en heces: negativo y no se observan quistes de parásitos en heces en los controles repetidos.
- Marcadores enfermedad celíaca: persisten AAT IgA > 80 UI/ml, AAG >80 UI/ml.
- Estudio de coagulación e inmunoglobulinas normales.
- Estudio genético: HLA-DQA1*0501*0505; HLA-DQB1*0201*0202*0301.
- Endoscopia duodenal: imagen de atrofia vellositaria.
- Biopsia duodenal: atrofia vellositaria parcial, linfocitocitosis intraepitelial. Compatible con Marsh IIIb.

Juicio clínico. Enfermedad celíaca.

Evolución. Actualmente, se encuentra asintomático, con resolución completa de la sintomatología tras excluir el gluten de la dieta y mejoría de los valores antropométricos, que a los tres meses de iniciar la dieta son: peso: 39,2 kg (p37, -0,32DE), talla: 149 cm (p44, -0,16DE), IMC: 17,66 kg/m² (p37, -0,33DE). Índice nutricional de Shukla: 90,86%.

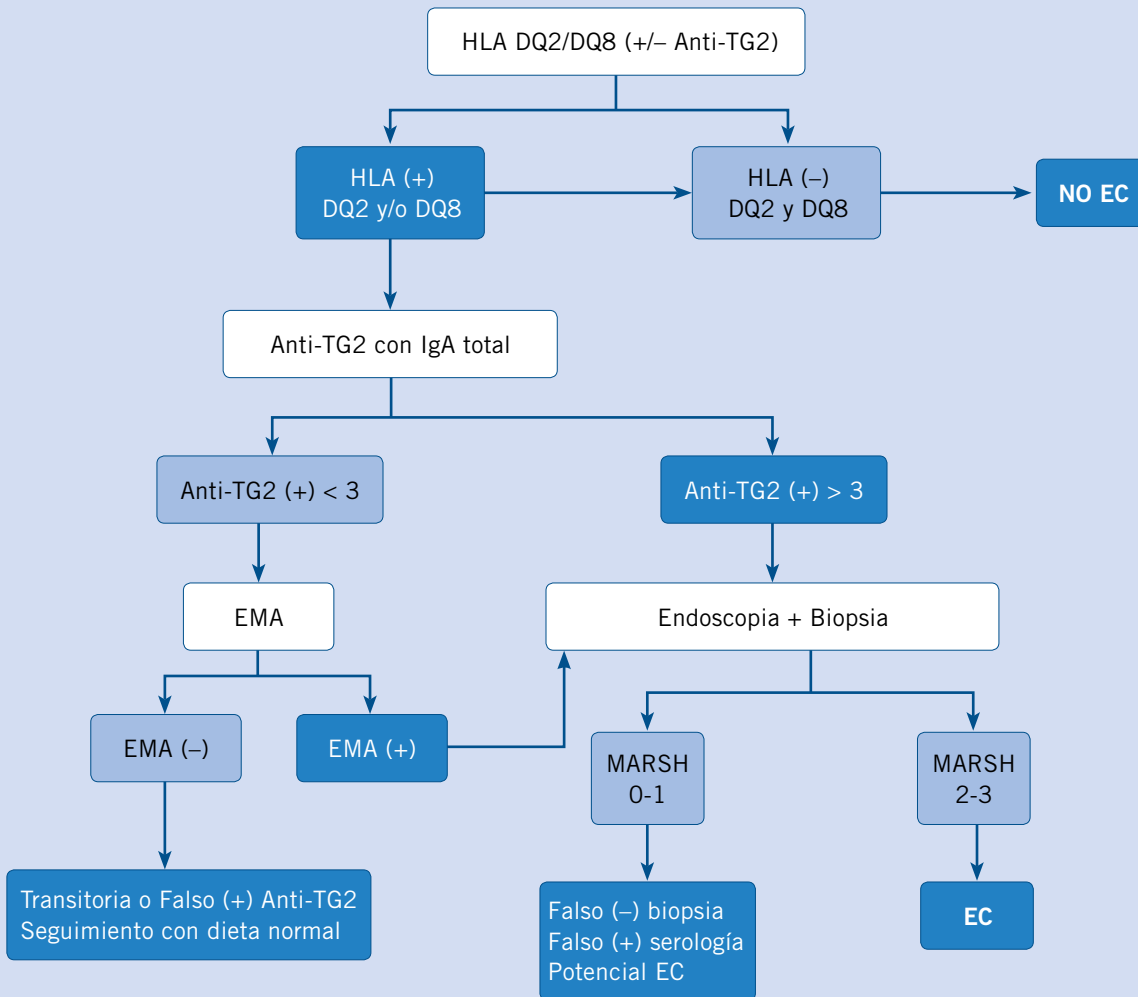
La normalización analítica con negativización de los marcadores serológicos se constata a los 7 meses del tratamiento.

Algoritmo 1. Paciente con síntomas sugestivos de enfermedad celíaca (EC)



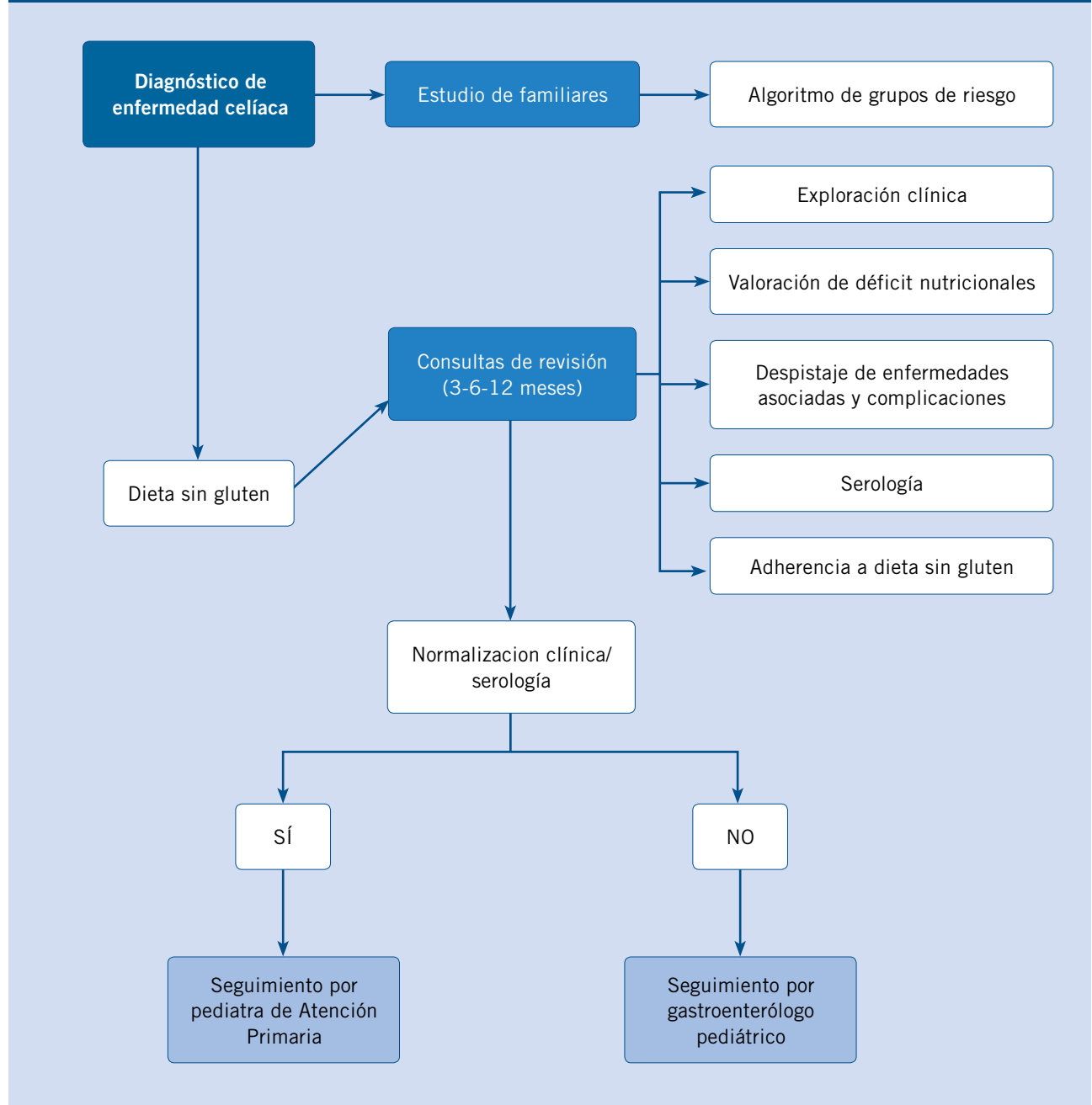
AAT: anticuerpos antitransglutaminasa; AAE: anticuerpos antiendomisio; DSG: dieta exenta de gluten; Marsh: clasificación histológica de Marsh.

Algoritmo 2. Niños asintomáticos pertenecientes a grupos de riesgo de enfermedad celíaca (EC)



EC: enfermedad celíaca; Anti-TG2: anticuerpos antitransglutaminasa tipo 2; IgA inmunoglobulina tipo A; EMA: anticuerpos antiendomisio; HLA: estudio genético HLA DQ2/DQ8; MARSH: clasificación de Marsh.

Algoritmo 3. Seguimiento de enfermedad celíaca





Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Enfermedad celíaca

17. ¿A qué edad recomendamos la introducción del gluten en un niño alimentado al pecho, con hermano celíaco, según las últimas recomendaciones ESPGHAN?
- 6 meses.
 - 7 meses.
 - 8 meses.
 - 3 meses.
 - 9 meses.
18. ¿A cuál de los siguientes NO consideráramos grupo de riesgo para la realización de cribado de enfermedad celíaca?
- Familiares directos HLA-DQ2.
 - Diabéticos insulino dependientes.
 - Primos de afectos de síndrome de Down HLA-DQ2.
 - Déficit de IgA.
 - Hipotiroides.
19. Actualmente, debemos derivar un niño a la unidad de gastroenterología infantil en los supuestos siguientes:
- Si marcadores inmunológicos negativos.
 - Si no mejora con dieta sin gluten.
 - Para la realización de analítica específica.
 - A todos los pertenecientes a grupos de riesgo.
 - En caso de sospecha de enfermedad celíaca.
20. ¿Qué marcadores de enfermedad celíaca son los que debemos solicitar ante la sospecha de la misma?:
- Ac. Antiendomiso IgA.
 - Ac. Antigliadina IgA.
 - Ac. Antireticulina IgA.
 - Ac. Antitransglutaminasa tisular IgA.
 - IgA total, Ac antigliadina y Ac. Antitransglutaminasa IgA.
21. ¿Cada cuánto se deben hacer los controles o seguimiento en un niño celíaco?
- Cada año y a toda la familia.
 - Cuando presente diarrea para comprobar la trasgresión.
 - Cada 6 meses hasta la negativización de la serología, después anual.
 - Cada 3 meses con analítica completa.
 - Por el pediatra hospitalario cada año y de primaria cada 3 meses.
- Caso clínico**
22. En el caso expuesto y ante la positividad de los anticuerpos anti-transglutaminasa y la existencia de una giardiasis ¿qué tratamiento iniciaría? Señale la CORRECTA.
- Realizaría tratamiento con mebendazol y dieta sin gluten.
 - Realizaría tratamiento con mebendazol y dieta sin gluten y sin lactosa.
 - Retirar el gluten de la dieta e intentar reintroducirlo una vez tratada y eliminada la infección.
 - Ninguna es correcta.
 - Todas son correctas.
23. En el caso expuesto y ante la positividad de los anticuerpos anti-transglutaminasa y la existencia de una giardiasis, ¿qué le parece más adecuado, en relación con las pruebas diagnósticas?, ¿qué deberíamos hacer después?
- Remitir a unidad de gastroenterología infantil.
 - Solicitar niveles séricos de Igs A, M y G, estudio de coagulación y nuevos marcadores de enfermedad celíaca.
 - Mandar a urgencias de hospital, para ingreso y estudio.
 - Solicitar marcadores de enfermedad celíaca tipo IgG y anticuerpos antireticulina.
 - Solo a y b son correctas.
24. Una vez confirmado el diagnóstico, ¿qué se debería hacer después con el niño?
- Revisión en 3-6 meses y nuevo control analítico por la unidad de gastroenterología infantil.
 - Si la evolución es favorable, procede alta y seguimiento por pediatra de Atención Primaria.
 - Información de asociaciones de autoayuda (FACE).
 - Dar información dietética, listado de consejos y recomendaciones.
 - Todas son correctas.