

Síndrome celiaco

Presentación de un caso por intolerancia al gluten^(*)

Por los Dres.:

LIANE BORBOLLA VACHER, CARLOS M. DE LA CÁMARA,
RENÉ F. CÁRDENAS VALDÉS Y JOSÉ F. CORRAL ALMONTE^(*)

En nuestro país, quizás debido al hecho de que la alimentación del pueblo es a base de arroz y no de trigo, se observa poco el síndrome celiaco. El estudio de los pacientes que lo padecen es complicado ya que requiere la realización de una serie de pruebas que, a veces, se dificultan por la poca edad de los enfermos.

Recientemente, hemos podido hacer, en un caso, algunos estudios especiales que creemos de interés. Recordemos las palabras de Sheldon:¹ El diagnóstico de la enfermedad celiaca descansa sobre bases puramente clínicas y no hay pruebas de laboratorio que puedan dar el diagnóstico. Efectivamente, numerosas entidades producen la celiaquía. Por ejemplo, Di Sant'Agnese y Jones² en su clasificación, tratan de agruparlas, partiendo del concepto de que el trastorno común de todas las enfermedades, que clínicamente se incluyen en el síndrome celiaco, es un defecto de la absorción de las grasas. Ellos² señalan en primer lugar, los cuadros fundamentales asociados a la malabsorción que son:

1. Enteropatía inducida por el gluten.
2. Enfermedad celiaca idiopática.
3. Fibrosis quística del páncreas.
4. Enteropatía exudativa.

En segundo término, las condiciones que frecuentemente producen malabsorción:

1. Obstrucción incompleta del tractus gastrointestinal.
2. Infecciones crónicas parenterales, especialmente del tractus urinario.
3. Infecciones crónicas enterales o infestaciones parasitarias (giardiasis).
4. Empleo de antibióticos por vía oral (neomicina).
5. Deficiencia de lactasa, invertasa y maltasa.
6. Alergia gastrointestinal.
7. Acantocitosis.

Tercero: Enfermedades que ocasionalmente dan celiaquía:

1. Tuberculosis de los ganglios mesentéricos.
2. Hipoparatiroidismo.
3. Enfermedad de Gaucher.

(*) Trabajo presentado en la Jornada Pediátrica Nacional de Varadero, diciembre de 1964.

3. Enfermedad de Niemann Pick.
5. Ganglioneuroma.
6. Síndrome de Riley Day.
7. Atresia de vías biliares.
8. Cirrosis hepática.
9. Colitis ulcerativa idiopática.
10. Ileítis regional.

Esta lista larga de causas evidencia la complejidad del síndrome celiaco. Esta clasificación es una de las más modernas y desde que Gee³ y Herter⁴ describieron la afección, se han aclarado diferentes conceptos erróneos, se ha señalado la importancia de la intolerancia al gluten⁵ y han aparecido nuevas formas como la acantocitosis. Es bueno recordar que, todavía hoy, existen algunas incógnitas que posiblemente serán resueltas en el futuro.

MÉTODOS

En el caso que estudiamos, se han realizado las siguientes investigaciones: Balance de las grasas, según la técnica de Black,⁶ Lipoproteínas por electroforesis por el método de Swan,⁷ prueba de absorción del lidiodol según la técnica de Silverman y Shirkey,⁸ Absorción de Trioleína marcada con I-131 por el método de Pimparkar;⁹ dosificación de las enzimas pancreáticas en el jugo duodenal (procedimiento de Shwachman, Patterson y Laguna¹⁰ así como la determinación de tripsina en heces por el mismo método. Se hizo el estudio de los electrólitos del sudor por la prueba de Shwachman y Gahn.¹¹

Se incluyó una prueba de curva de absorción de glucosa oral y una curva de glicemia con adrenalina por las técnicas corrientes.

Se realizó la determinación del hierro sérico, capacidad latente de combinación, capacidad total de combinación e índice de saturación por el método de Barkan y Walker,¹² una prueba

de absorción de hierro elemental,¹³ estudio de la supervivencia de los eritrocitos marcados con Cr-51, por la técnica de Huff¹⁴ modificada por Ebaugh, Weinstein, Read y Strumia^{15, 16, 17, 18, 19} y otro estudio del metabolismo del hierro con Fe-59.^{14, 20, 21}

También se valoró el iodo proteico y la captación de iodo radioactivo, búsqueda de parásitos, especialmente *Giardia Lamblia* en el jugo duodenal en varias ocasiones, proteínas por electroforesis y cromatografía en orina de amino-ácidos,²² biopsia hepática con trocar de Vim-Silverman y tránsito intestinal, aparte de la rutina.

Describiremos a continuación algunos de los métodos empleados.

Balance de grasas: Se administra por sonda durante 3 días una dieta que contiene 85.5 grs. de grasa, recogiendo las heces durante igual tiempo. Por hidrólisis de la dieta y las heces, se liberan ácidos grasos de su combinación en forma de jabones y se extraen los lípidos totales dosificándolos.

Prueba de absorción de hierro: Se realizó una determinación en ayunas y seguidamente se le administró por vía oral 150 mg. de hierro elemental, calculados previamente, tomando como base el sulfato ferroso.

Estudio de la supervivencia de los eritrocitos marcados con Cr51: Consiste en incubar una muestra de unos 10 ml. de sangre total con 50 a 100 microcuries de cromato de sodio (Cr51), el cual "marca" los glóbulos rojos. Después de añadir vitamina C e incubar 30 minutos, se reinyecta al paciente sus propios glóbulos "marcados". En los días subsiguientes, se obtienen muestras de sangre venosa, determinando su radioactividad, la que es proporcional a los glóbulos aún en circulación. Se construye una gráfica en papel semilogarítmico la que nos da el valor de la superviven-

cia media o "vida media" de los glóbulos del paciente. Los valores normales de "vida media" son de 25 a 35 días, aunque se puede expresar el resultado en "vida promedio" que se calcula a partir del primer valor y que normalmente es de 40 a 60 días.

Estudio del metabolismo del hierro con Fe59: Empleamos la técnica de Huff¹⁴ modificada por nosotros. Se incuban de 5 a 10 ml. de plasma con 5 a 10 microcuries de Fe59 durante 20 minutos en condiciones estériles, al cabo de los cuales se reinyectan al paciente. Se estudia: a) la velocidad de aclaramiento plasmático de hierro, haciéndose extracciones de sangre seriadas durante los primeros 90 minutos del test, lo que nos permite saber el tiempo de aclaramiento plasmático de este elemento, y, unido al valor del hierro sérico, podemos calcular el *recambio plasmático de hierro* en mg/Kg/día; b) haciendo determinaciones de la radioactividad de la sangre diariamente, mediante extracciones de muestras, se puede conocer el grado de *incorporación globular* del Fe59, y por tanto saber también el *recambio globular de hierro* en mg/Kg/día; c) al mismo tiempo se miden los niveles de radioactividad sobre puntos topográficos correspondientes al hígado, bazo y cresta iliaca (esto último corresponde a una muestra de médula ósea) y con estos datos se determina la velocidad y niveles de utilización del hierro almacenado en el S.R.E., así como las características de metaplasia mieloide o hemocaterética en caso de existir estas condiciones.

Estudio de la absorción de trioleína marcada con I-131: Como se sabe por fisiología, la trioleína es degradada en el tubo digestivo hasta ácido oleico para así ser absorbida. Por tanto, la insuficiencia en la absorción de trioleína indicaría un fallo de la digestión o de la absorción de las grasas. Nosotros he-

mos estudiado en este paciente sólo la absorción de la trioleína marcada con I-131, siguiendo la técnica de Pimparkar.⁹ utilizando una emulsión en leche de la grasa radioactiva. Esta emulsión se da por vía oral, precedida por 12 horas de dieta hipograsa por el paciente. Después de la administración, se estudia la radioactividad de la sangre del paciente a las 2, 4, 6 y 8 horas, calculándose el porcentaje de la dosis que está presente en la sangre (para ello se determina la volemia conociendo que ella es aproximadamente el 7% del peso corporal del enfermo). Normalmente:

A las 2 horas hay en sangre el 11.5%.

A las 4 horas hay en sangre el 16.5%.

A las 6 horas hay en sangre el 14.5%.

A las 8 horas hay en sangre el 12.0%.

A continuación, referimos la historia clínica del paciente.

CASO CLINICO

A. B. V. H.C. 392-658, de 2 años de edad, masculino, blanco, procedente de Pinar del Río, ingresa por presentar diarreas.

Historia de la enfermedad actual: El niño ha sido normal, hasta la edad de 8 meses, en que comenzó a tener diarreas líquidas o semilíquidas, a veces pastosas y abundantes. En ocasiones, ha mostrado vómitos alimenticios. A pesar de varios tratamientos instituidos, sigue con las diarreas casi diariamente. Ha sido tratado de parasitismo intestinal por tricocéfalos.

Antecedentes prenatales, natales y postnatales: nada a señalar.

Su peso al nacer fue de 6½ libras.

Antecedentes patológicos personales: lo referido.

Nutrición y alimentación: lactancia materna durante 3 meses, actualmente leche condensada, come poca carne, huevos en ocasiones, no vitaminotera-

pia, jugos de frutas pocas veces, dieta en general deficiente.

Vacunaciones: B.C.G., antipoliomielítica y triple.

Antecedentes patológicos familiares: sin importancia.

Examen físico: Mediciones: Peso: 19 lbs., talla: 80 cms., circunferencia cefálica: 49 cms., torácica: 44 cms., abdominal: 47 cms., índice de Wilkins: 1. El paciente muestra una distrofia pura de 2do. grado (70% de su peso ideal) (Fig. 1), panículo adiposo disminuido. hipotonía muscular generalizada no muy

marcada, aparato respiratorio: nada a señalar, tonos cardíacos normales, no soplos, frecuencia cardíaca: 100 por minuto; el abdomen es muy globuloso, prominente, el hígado tiene el borde inferior que rehúsa 3 cms. el reborde costal, el borde superior se percute en el 6to. espacio intercostal derecho en línea medioclavicular; bazo: no perceptible ni palpable; aparato genitourinario: no hay alteraciones, micropoliadenopatías inguinales y cervicales no características; sistema nervioso: gran irritabilidad, astenia, reflectividad normal y la hipotonía ya señalada.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

HEMOGRAMAS

Fecha	Hemates	Hb. gs.	leucocitos	stabs.	seg.	cosín.	linfo.	mono.	hto.
	mm ³	%							
17/7/63	3.890.000	10.01	6.000	—	26	1	69	4	34
21/8/63	—	—	—	1	78	—	15	6	—
6/9/63	—	—	—	—	47	7	35	8	—
	basófilos: 1, mielocitos: 1, juveniles: 1, anisocitosis: xx, macromocitosis: x, oligocromía: xx.								
21/9/63	2.530.000	7.00	5.500	—	15	4	45	6	—
11/11/63	—	5.30	9.500	—	47	6	39	8	28
10/1/64	—	10.55	7.000	—	41	5	50	4	—

Eritrosedimentación: Westergreen:

17/7/63: 7 en 1ra. hora
21/8/63: 10 en 1ra. hora
10/1/64: 10 en 1ra. hora

17/7/63 Constantes corpusculares. V.C. M.: 89 r³ 11/11/63 80 r³. Hb. C.M.: 25 rr 15 rr. C. Hb. C.M.: 29% 19%.

Urea: 29 mg. por 100 ml., glicemia: 87 mg. por 100 ml., serología: negativa,

colesterol: 103 mg. por 100 ml., orina: normal, heces fecales: se realizaron 10 exámenes seriados que fueron negativos de parásitos. Raspado de mucosa rectal en F2AM: negativo en dos ocasiones.

Coprocultivo: se practicaron 3 que fueron negativos.

Examen parasitológico de la bilis extraída por drenaje: negativo 4 veces. Calcio, fósforo y fosfatasa alcalina normales.

PROTEINAS TOTALES Y FRACCIONADAS

	Fecha:	18-7-63	7-8-63	18-10-63	24-10-63
Proteínas totales (gr. por 100 ml.)		5.8	6.9	7.7	7.5
Serina		3.3	4.0	3.7	4.2
Globulina		3.5	2.9	4.0	3.3



Fig. 1. El niño a su ingreso; llama la atención la desnutrición y el grueso vientre.

PROTEÍNAS POR ELECTROFORESIS

Fecha	Resultado %	gr. por 100 ml.
22/8/63		
Proteínas totales		6.84
Albúmina	31.35	2.14
Globulinas totales	68.65	4.70
Alfa 1 globulina	8.85	0.60
Alfa 2 globulina	14.35	0.98
Beta globulina	20.81	1.42
Gamma globulina	24.64	1.68

Índice AG: 0.45

21/9/63		
Proteínas totales		6.95
Albúmina	49.0	3.41
Globulinas totales		3.54
Alfa 1 globulina	5.5	0.38
Alfa 2 globulina	11.6	0.81
Beta globulina	15.6	1.08
Gamma globulina	18.3	1.27

LIPOPROTEÍNAS POR ELECTROFORESIS

Fecha		%
22/ 8/63	lipoalfa	45.08
	lipobeta	54.92
4/11/63	lipoalfa	23.44
	lipobeta	76.56

Lípidos totales: Método de Kunkel: 335 mg. por 100 ml.

Iodo proteico: 2.58 microgramos por 100 ml.

Captación de I-131: 21% en 24 horas, dentro de límites normales.

PRUEBAS FUNCIONALES HEPATICAS

Fecha	10-7-63	7-8-63
Turbidez del timol	1.0 U.	12 U.
Floculación del timol	neg.	neg.
Hanger	neg.	neg.
Transaminasa O. Ac.	50.U.	29 U.

Prueba de tolerancia oral a la glucosa: en ayunas: 98 mg. por 100 ml. 1ra. hora: 119 mg. por 100 ml. 2da. hora: 95 mg. por 100 ml.

Prueba de hiperglicemia con adrenalina: inyección subcutánea de 0.1 mg. de adrenalina, resultados:

Glicemia en ayunas:	95 mg. por 100 ml.
" 15 minutos:	112 mg. por 100 ml.
" 45 minutos:	105 mg. por 100 ml.
" 60 minutos:	102 mg. por 100 ml.
" 120 minutos:	98 mg. por 100 ml.

Ionograma: Na: 140 mEq./l, K: 4.6 mEq./l, Cl: 100 mEq./l, RA: 20 mEq./l.

Cromatografía de aminoácidos en orina: excreción normal de alfa-aminoácidos.

Rectosigmoidoscopia: normal.

Tránsito intestinal (estudio radiológico): alteraciones motoras funcionales, posiblemente de tipo nutricional del intestino delgado con segmentación de las asas delgadas y floculación del medio de contraste. El tránsito intestinal está retardado, a las 7 horas, el medio de contraste no ha alcanzado aún el colon, no se observan otras alteraciones.

Biopsia hepática: fragmentos de tejido hepático en los que no se aprecian alteraciones de la arquitectura, los hepatocitos presentan un citoplasma claro que se colorea por el carmín de Best y con Schiff positivo.

Médulogramas: (Dr. Ulacia)

21/8/63: No se observan células atípicas o ajenas al parénquima medular, hipoplasia de los sistemas granulopoiético, y trombocitopoiético, hipoplasia cuantitativa del sistema eritropoiético, hallándose alguno que otro megaloblas-

to, aumento considerable del tejido graso medular, conclusión: médula hipoplásica global.

6/9/63: Normalidad cuantitativa de los sistemas eritro, gránulo y trombocitopoiético, aún cuando cuantitativamente lucen en general disminuidos.

7/10/63: Normalidad cuantitativa y cualitativa del sistema granulopoiético, normalidad cualitativa del sistema trombocitopoiético aunque luce algo disminuido; hipoplasia cuantitativa del sistema eritropoiético aún cuando cualitativamente se observa un predominio a eritroblastos y proeritroblastos, observándose algunos megaloblastos y alguna carioquinesis de este sistema, hiperplasia del reticuloendotelio con aumento considerable de las células de este sistema cargadas de grasa.

Radiología de huesos largos y edad ósea: no hay alteraciones óseas, la edad ósea es de 12 meses, osteoporosis ligera.

Evolución y tratamiento: Al ingreso, el niño presenta diarreas en número de

GASTROQUIMOGRAMAS

Fecha	Fase interdigestiva	Fase digestiva
8/8/63	anaclorhidria histaminorresistente	anaclorhidria histaminorresistente
11/9/63	anaclorhidria	hipoclorhidria
30/9/63	anaclorhidria	hipoclorhidria
21/10/63	anaclorhidria no histaminorresistente	anaclorhidria no histaminorresistente
19/11/63	anaclorhidria no histaminorresistente	anaclorhidria no histaminorresistente
13/12/63	anaclorhidria	hipoclorhidria
14/1/64	normoclorhidria	normoclorhidria



Fig. 2. La mejoría es evidente, notándose el aumento del panículo adiposo y el grado menor de distensión abdominal.

2 a 3 diarias, se observa el carácter de las deposiciones que son abundantes, grisáceas, espumosas y muy fétidas, lo que nos hace sospechar una *esteatorrea*, por lo que se le indican las pruebas especiales para el estudio del síndrome celíaco. Se instituyó una dieta hipograsa y medicación sintomática. Presenta, diariamente, durante una semana

diarreas, después de comenzar la dieta. El peso es estacionario al mes del ingreso. Presentó una rinofaringitis aguda de tipo banal con fiebre a los 24 días. Al mes, hace un nuevo episodio diarreico más agudo, se mantiene la misma dieta inicial, es decir la hipograsa. Pero después de obtener el resultado de las investigaciones, se decide a los dos me-



Fig. 3. Aumento en talla y peso, distensión abdominal poco visible.

ses de su estancia, poner una dieta sin gluten, por lo que se le suspende pan y derivados, cereales de trigo y centeno, macarrones, pastas, fideos, sopas, compotas de lata, bizcochos, helados, barquillos, carnes de lata y dulces que puedan contener cereales.

Observamos con dicha dieta una gran mejoría del estado general, así como normalización de las deposiciones, a los 4 meses ha aumentado 5 libras de peso y su estado general es satisfactorio. (Peso: 26.1/2 lbs., talla: 83 cms., circunferencia cefálica: 50 cms.) (Figs. 2 y 3).

El niño presentó un síndrome de recuperación nutricional que comienza a las dos semanas del ingreso, siendo evidente y marcado a los 2 meses (hepatomegalia: lóbulo derecho rebasa 6 cms., el reborde costal lóbulo izquierdo: 7 cms., aspecto de cara de luna, hirsutismo ligero, telangiectasias de la cara y gran distensión abdominal. (Fig. 2).

El resultado del primer gastroquimograma que muestra una anaclorhidria histaminorresistente y los datos hematológicos, nos hacen indicar un tratamiento con vitamina B₁₂, a razón de 30 microgramos diarios durante 20 días, el segundo gastroquimograma señala una curva de hipoclorhidria; se decide entonces cambiar al no ver respuesta y se le da ácido fólico 25 mg. diarios, durante 22 días. Al persistir la anaclorhidria y no mejorar la anemia, se vuelve a inyectarle vitamina B₁₂ a la misma dosis señalada anteriormente durante 24 días. Dos gastroquimogramas sucesivos señalan anaclorhidria no histaminorresistente con lo que se estima que la dosis de vitamina B₁₂ es insuficiente y se le administra entonces, a razón de 500 microgramos dos veces semanales, durante 1 mes 20 días. Vemos, como al alta, se ha normalizado la secreción gástrica de ácido clorhídrico. Se reconoce que la anemia en él obedece a varios factores; al comienzo, la hipoplasia medular al

parecer también está en relación con la deficiencia nutritiva, posteriormente son evidentes los déficits combinados de vitamina B₁₂ y hierro.

Se le trató además, después de suspender la vitamina B₁₂ con Imferron consiguiéndose al alta un hemograma dentro de límites normales.

A los 6 meses el paciente no presenta diarreas y mantiene su dieta sin alimentos que contengan gluten o centeno.

RESULTADOS

Los resultados de las pruebas especiales realizadas al niño son los siguientes:

Balace de las grasas: Peso de las heces de 24 horas, el primer día fue de 227.5 grs., el segundo día: 217.5 grs., tercer día: 256 grs., peso muy por encima de lo normal que es aproximadamente de 80 a 90 grs.

Grasa en la dieta: primer día: 85.5 grs., segundo día: 85.5 grs. y tercer día: 85.5 grs., las grasas totales en las heces el primer día no se pudo determinar, el segundo día: 31.85 grs./24 horas, tercer día: 31.58 grs./24 horas. Las grasas totales en heces corresponden al 78.49% del peso seco de las heces. *Balace:* Cuando se ingieren 85.5 grs. de grasa diarios y se eliminan por las heces el 37.0% se deduce que se ha absorbido el 63% de lo ingerido. Conclusiones: En niños normales usualmente se encuentra un promedio de grasas igual al 30% del peso seco de las heces por lo que las cifras halladas (78.49%) son francamente anormales. Por el balance de las grasas también se llega a la conclusión de que la absorción de las grasas en el tractus intestinal se encuentra disminuida, pues la absorción normal es de más de 90% y el niño sólo absorbe el 63%.

A continuación incluimos cifras de controles:

Control	No.	% Grasas del peso seco de las heces	% Absorción
(Diarreas-anemia)	41	6.3 — 42.1	90 — 99%
Esteatorrea	29	16.3 — 73.2	31 — 91%
Sprue-tropical	5	19.2 — 46.4	0 — 85%

Prueba de absorción del lipiodol: El resultado fue negativo, por administración del lipiodol oral, no se pudo comprobar la presencia de lipasa.

Prueba de absorción de la trioleína marcada con I-131: Los valores que se encontraron fueron del 4% a las 4 horas, lo que indica disminución de la absorción. Los valores normales a las 4 horas son: 5-8% límite inferior, 8-12% cifras normales.

Enzimas pancreáticas en el jugo duodenal: 8/8/63, tripsina: está presente la actividad proteolítica demostrada por acción sobre la gelatina de la emulsión fotográfica en dilución hasta de 1:6 (disminuida).

Amilasa: la amilasa: está presente, se detecta su actividad al hacer actuar sobre las uniones alfa del almidón que se desdobra en diluciones de más de 1:512 (no se continuaron diluciones más altas).

8/10/63 se reciben 5 ml. de líquido duodenal, amarillo claro, la tripsina está presente, comprobado por la digestión de la gelatina de las placas fotográficas hasta dilución 1:16: la amilasa es

positiva hasta dilución de 1:256, detectada por digestión de almidón. No se pudo investigar la lipasa.

En conclusión, disminución ligera en aquel momento de la secreción de tripsina, que interpretamos de tipo nutricional, transitorio en relación con su grado de distrofia.

Tripsina en heces fecales:

Fecha	Actividad proteolítica
5/8/63	ninguna
19/9/63	x hasta diluciones al 1:256
9/12/63	x hasta diluciones al 1:8
16/12/63	x hasta diluciones al 1:8

Electrólitos del sudor: La prueba de Shwachman fue positiva a los 16' y a los 30'.

Electrólitos del sudor: cloruros: 46-84 mEq./l es decir resultados normales.

Hierro sérico: 13/11/63: 3 mcg%; capacidad latente de combinación: 390 mcg.%; capacidad total de combinación: 393 mcg.%; saturación: 0.8% pocas veces se encuentran cifras tan bajas del hierro sérico.

PRUEBAS DE ABSORCIÓN DEL HIERRO:

Resultado	En ayunas	A las 4 horas	A las 8 horas	A las 24 horas
Hierro sérico	6 mcg.	234 mcg.	122.7 mcg.	4 mcg.
Capacidad latente	395 mcg.	149 mcg.	336 mcg.	389 mcg.
Capacidad total	401 mcg.	383 mcg.	458.7 mcg.	393 mcg.
Saturación	1.4	61	27	1

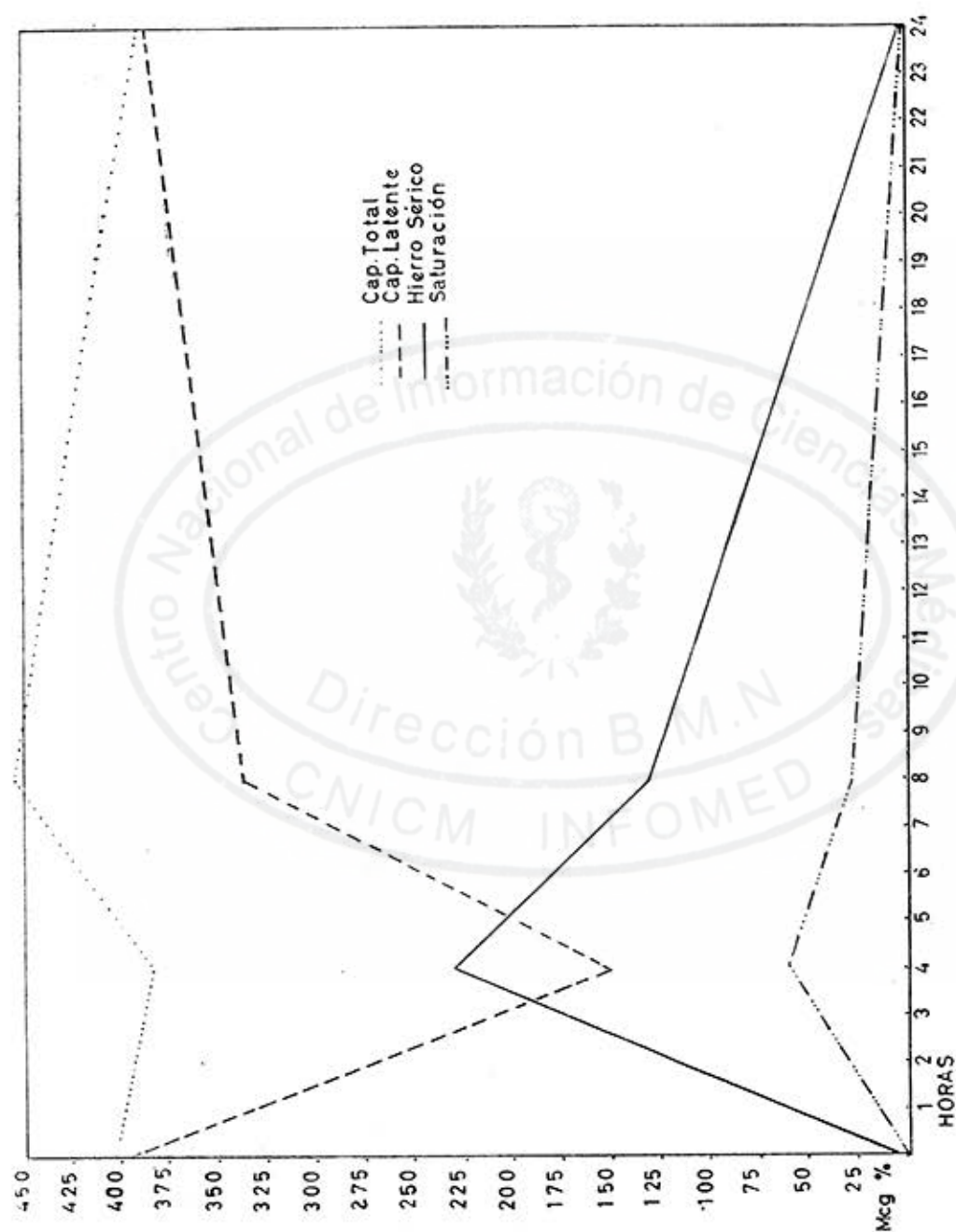


Fig. 4. Curva de absorción de hierro. elevación de la sideremia a las 4 horas, a las 24 horas disminución marcada del hierro sanguíneo.

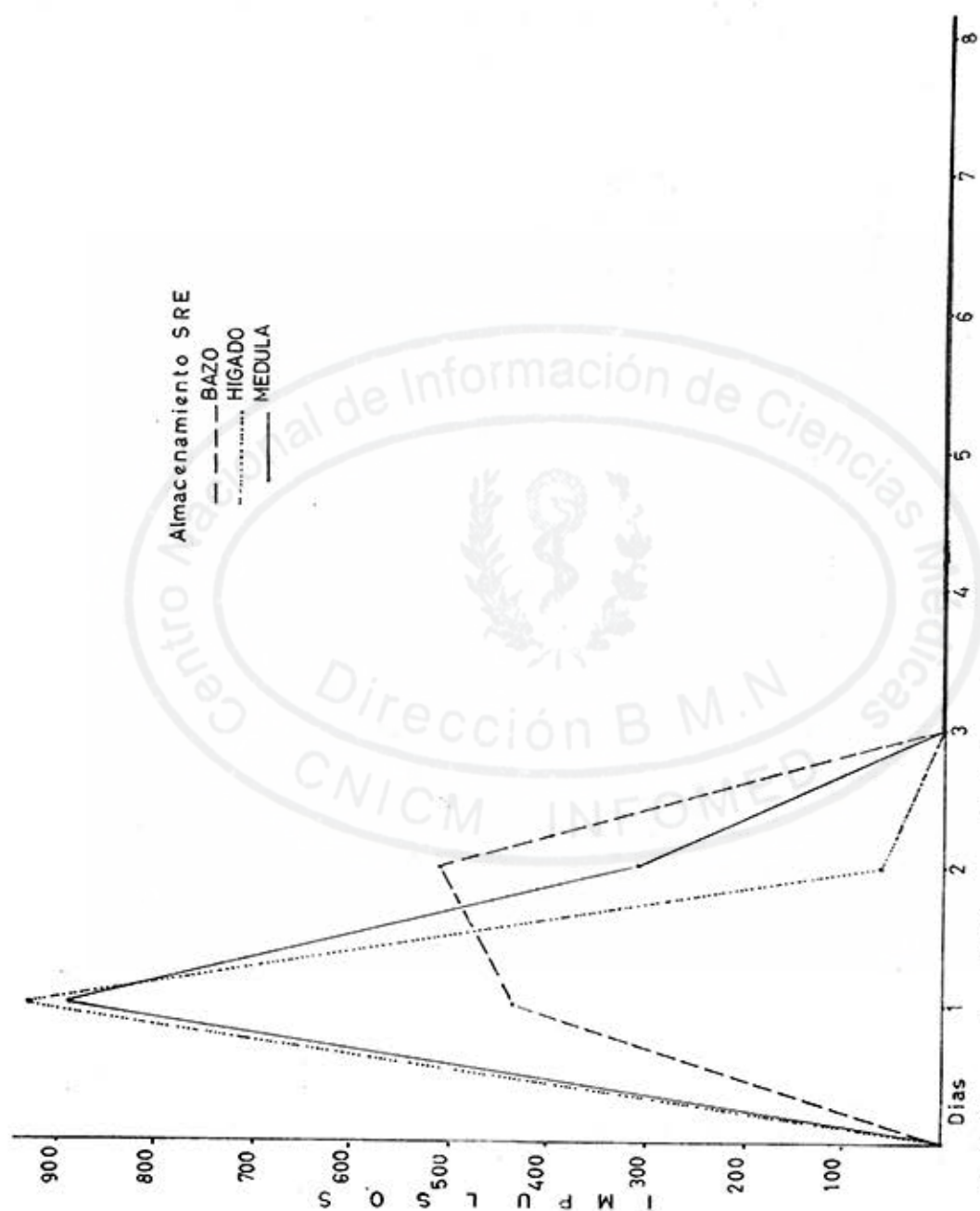


Fig. 5. Almacenamiento del Hierro en el S. R. E.: por las curvas, se aprecia que el almacenamiento del hierro está aumentando y acelerado.

Conclusión: Curva de absorción que corresponde a una anemia por déficit de hierro. (Fig. 4).

Prueba de supervivencia de los eritrocitos marcados con Cr 51: Está dentro de límites normales.

Estudio del metabolismo del hierro con Fe 59: 1) El aclaramiento plasmático y la incorporación medular de Fe 59 están acelerados y aumentados, denotando la gran actividad eritropoiética medular. Lo mismo indica el almacenamiento de Fe 59 (Fig. 5).

DISCUSION

El síndrome celiaco se caracteriza por la esteatorrea representada por heces voluminosas, abundantes, fétidas y grisáceas, distensión abdominal, distrofia y deficiencias vitamínicas y minerales secundarias.

Se señala¹ que los niños muy pequeños, especialmente los prematuros, tienen más dificultad para absorber las grasas y que esto mejora a medida que el niño crece, por lo que no se debe hablar de síndrome celiaco antes de los 6 meses de edad.

En nuestro paciente que tiene dos años, las pruebas de absorción de las grasas, lipiodol, trioleína marcada con I-131 nos permiten asegurar que existe la esteatorrea. Se descarta la pancreatitis fibroquística por las pruebas de electrolitos del sudor que son normales. La deficiencia de tripsina fue transitoria y de posible origen nutricional como ya ha sido encontrado en la literatura.²³

La enteropatía exudativa que puede tener como causas distintas afecciones del aparato digestivo, se caracteriza por una pérdida anormal por la mucosa intestinal, no solamente de grasa sino también de proteínas lo que resulta en esteatorrea, edemas y disminución

evidente de las proteínas sanguíneas, especialmente la serina y la gamma globulina. En nuestro paciente, sólo encontramos una disminución transitoria de la serina, al comienzo, que atribuimos a la desnutrición y que se refiere también en la celiaquía,² pero las cifras de gamma globulinas fueron normales.

Resulta más difícil diferenciar la enfermedad celiaca idiopática de la enteropatía inducida por el gluten. Nos inclinamos a pensar que nuestro caso era portador de esta última entidad ya que fue una respuesta excelente la que obtuvimos, empleando una dieta desprovista de trigo y de centeno. Algunos autores^{24, 25} le dan mucha importancia a la prueba dietética. Los estudios recientes de las alteraciones de la mucosa intestinal en los fragmentos obtenidos por biopsia "per os" preconizada por Shiner²⁶ en la enfermedad celiaca, al parecer indican que aquellas son bastantes específicas de la entidad. Hay ausencia de las vellosidades intestinales, disminución de las células caliciformes, aumento de las células plasmáticas, eosinófilos y polimorfonucleares en la lámina propia.

Los lípidos totales y el colesterol se hallan algo bajos como en la desnutrición. La curva de tolerancia a la glucosa oral fue de tipo plano lo que indica una deficiente absorción de dicho azúcar, aunque actualmente se prefiere el empleo de la D-xilosa²⁷ para sustituir la prueba anterior, que al parecer, no ofrece mucha seguridad.

La prueba de glicemia con adrenalina en nuestro paciente muestra una elevación poco marcada de la glicemia después de la inyección de aquella sustancia, inferior a lo normal y si consideramos el hallazgo en la biopsia hepática de hepatocitos que contienen glucógeno, como lo demuestran las coloraciones empleadas, podemos pensar

que hay un trastorno de la glicogenólisis con glucogenesis adecuada. Tal hecho ha sido analizado por Salazar de Sousa²⁸ en un grupo de niños con desnutrición severa.

La causa de esta alteración del metabolismo de los hidratos de carbono no está bien aclarada.

El tránsito intestinal evidencia lesiones intestinales funcionales que están presentes en el síndrome de malabsorción en general, no siendo específicas.

Las cifras de hemoglobina se encontraban relativamente altas al ingreso posiblemente en relación con deshidratación, pero en los meses siguientes, se instala una anemia rebelde, al parecer en relación con deficiencias combinadas de vitamina B₁₂ y hierro. La sideremia fue extraordinariamente baja con aclaramiento plasmático e incorporación medular de Fe 59 acelerados. La prueba de sobrecarga de hierro¹⁵ es típica de carencia de hierro porque el hierro administrado pasa rápidamente a la sangre pero sale también pronto para ir en seguida a los tejidos desprovistos del mineral.

La realización de gastroquimogramas seriados demuestra alteraciones persistentes de la secreción gástrica que solamente mejoraron después de varios meses conjuntamente con la anemia.

RESUMEN

Presentamos un caso de síndrome celíaco por posible intolerancia al gluten en un niño de 2 años. La sintomatología mejoró de modo evidente después del tratamiento dietético con exclusión de trigo y centeno. Para el diagnóstico de esteatorrea, son muy importantes el estudio del balance de las grasas, la prueba de absorción del lipiodol, así como la prueba de trioleína marcada con I-131. Para diferenciar la enteropatía inducida por el gluten de la pancreatitis

fibroquística, es fundamental la determinación de los electrólitos del sudor.

En nuestro paciente, llama la atención la anemia rebelde con aclorhidria histaminorresistente e hiposideremia marcada, posiblemente en relación con deficiencias mixtas de vitamina B₁₂ y de hierro.

SUMMARY

A case of Celiac syndrome in a boy 2 years old is presented. The symptomatology improved after the elimination of wheat and rye in the diet. The study of balance of fat, the Lipiodol absorption test and intestinal absorption of fats tagged with I 131 are very useful for the diagnosis. In cystic fibrosis of pancreas, the determination of sweat electrolytes is very important. In our patient, the resistant anemias with aclorhydria histaminoresistant with low serum iron is signaled, possibly in relation with deficiencies combined of vitamin B₁₂ and Iron.

RESUME

Nous présentons un cas de syndrome coeliaque par intolérance au gluten chez un enfant de deux ans. La symptomatologie diminue d'une façon évidente après le traitement diététique avec suppression du blé et de seigle. Pour le diagnostic de stéatorrhée, l'étude du bilan des graisses, la méthode d'absorption du lipiodol ainsi que la méthode de la trioleïne marquée au I 131 sont d'une grande valeur. Pour différencier l'entéropathie produite par le gluten de la pancréatite fibrokystique, la détermination des électrolytes de la sueur est très importante. Dans notre patient, l'anémie rebelle avec aclorhydrie histaminorresistente et hyposidérémie marquée est frappante, possiblement en relation avec des déficits mixtes de vitamine B₁₂ et de fer.

BIBLIOGRAFIA

1. Sheldon, W.: Coeliac Disease, *Lancet*, 6903: 1097, 1955.
2. Di Sant'Agnese, P. A., and Jones, W. O.: The Coeliac Syndrome (Malabsorption) in Pediatrics: Classification, Differential Diagnosis, Principles of Dietary Management, *J.A.M.A.*, 180: 308, 1962.
3. Gee, S.: On The Coeliac Affection, *St. Barth. Hosp. Rep.*, 24: 17, 1888.
4. Herter, C.: On Infantilism from Chronic Intestinal Infection, Characterized by the Overgrowth and Persistence of Flora of the Nursing Period, New York, MacMillan, 1908.
5. Van de Kamer, J. H., Weijers, H. A., and Dicke, W. K.: Coeliac Disease IV. An Investigation into the Injurious Constituents of Wheat in Connection with Their Action on Patients with Coeliac Disease, *Acta Paediatrica*, 42: 223, 1953.
6. Black, D. A. K.: Microanalysis in Medical Biochemistry, Kung, E. J. and Wooton, I.D.P., 3rd edition, Grune & Stratton, ed., New York, 1956, p. 187.
7. Svahn, B.: Studies on Blood Lipids, *Scandinav. J. Clin. & Lab. Invest.*, Supp. 9, 1953.
8. Silverman, F. N., and Shirkey, H. C.: Fat Absorption Test using Iodised Oil with Particular Application as Screening Test in Diagnosis of Fibrocystic Disease of Pancreas, *Pediatrics*, 15: 143, 1955.
9. Pimparkar, B. D., Tulskey, E. G., Kulser, M. H., and Bockus, H. L.: Correlation of Radioactive and Chemical Fat in Different Malabsorption Syndromes, *Brit. Med. J.*, 2: 894, 1960.
10. Shwachman, H., Patterson, P. R., and Laguna, J.: Studies in Pancreatic Fibrosis: A Simple Diagnostic Gelatin Film Test for Stool Trypsin, *Pediatrics*, 4: 222, 1949.
11. Shwachman, H., and Gahn, N.: Studies on Cystic Fibrosis: Simple Test for Detection of Excess Chloride on Skin, *New England J. Med.*, 255: 999, 1956.
12. Burkan, G., and Walker, B. S.: Determination of Serum Iron and Pseudo Hemoglobin Iron with Phenantroline, *J. Biol. Chem.*, 135: 37, 1940.
13. Ciscar, F. y Ferreras, P.: Diagnóstico Hematológico, Laboratorio y Clínica, Ed. Jims, Barcelona, 1ra. ed., 1960, p. 816.
14. Huff, R. L., Hennesy, T. G., Austin, R. E., García, J. F., Roberts, B. M., and Lawrence, J. H.: Plasma and Red Cell Iron Turn-Over in Normal Subjects and Patients Having Various Hematopoietic Disorders, *J. Clin. Invest.*, 29: 1041, 1950.
15. Ebaugh, F. G., Jr., Ross, J. F., and Emerson, C. P.: The Use of Cr 51 as an Erythrocyte Tagging Agent for Determining the Survival of Transfused and Autotransfused Erythrocytes, *J. Clin. Invest.*, 32: 563, 1963.
16. Ebaugh, F. G., Jr., Emerson, C. P., Ross, J. F., and Richards, H.: The Use of Cr 51 as an Erythrocyte Tagging Agent for the Determination of Red Cell Survival in Vivo, *J. Clin. Invest.*, 32: 1260, 1953.
17. Weinstein, I. M., and LeRoy, G. V.: Radioactive Sodium Chromate for the Study of Survival of Red Blood Cells. II. The Rate of Hemolysis in Certain Hematologic Disorders, *J. Lab. & Clin. Med.*, 42: 368, 1953.
18. Read, R. C., Wilson, G. W., and Gardner, F. H.: Use of Radioactive Sodium Chromate to Evaluate Life Span of Red Blood Cells in Health and Certain Hematologic Disorders, *Am. J. Med. Sci.*, 228: 40, 1954.
19. Strumia, M. M., Taylor, L. C., Sample, A. B., Colwell, L. S., and Dugan, A.: Uses and Limitations of Survival Studies of Erythrocytes Tagged with Cr 51, *Blood*, 10: 429, 1955.
20. Huff, R. L., and Judd, O. J.: Kinetics of Iron Metabolism, *Advances in Biological and Medical Physics*, 4: 223, 1956.
21. Huff, R. L., Elminger, P. J., García, J. F., Oda, J. M., Cockrell, M. C., and Lawrence, J. H.: Ferrokinetics in Normal Persons and in Patients Having Various Erythropoietic Disorders, *J. Clin. Invest.*, 30: 1512, 1951.
22. Borbolla, L. y Kouri, Y.: Aminoaciduria en niños encefalopáticos crónicos, *Rev. Cubana Pediat.*, 34: 12, 1962.
23. Gómez, F., Ramos Galván, R., Cravioto, J., and Frenk, S.: Studies on the Undernourished Child: XI. Enzymatic Activity of Duodenal Content in Children Affected with Third Degree Malnutrition, *Pediatrics*, 13: 544, 1954.
24. Anderson, C. M., Frazer, A. C., French, J. M., Gerrard, J. W., Sammons, H. G., and Smellies, J. M.: Coeliac Disease: Gastrointestinal Studies and Effect of Dietary Wheat Flour, *Lancet*, 1: 836, 1952.
25. Sheldon, W., and Lawson, O.: Management of Coeliac Disease, *Lancet*, 2: 902, 1952.
26. Shiner, M.: Duodenal Biopsy, *Lancet*, 1: 17, 1956.
27. Jones, W. O., and Di Sant'Agnese, P. A.: Laboratory Aids in the Diagnosis of Malabsorption in Pediatrics, *J. Pediatr.*, 62: 50, 1963.
28. Salazar de Sousa, C., et Gomes, A. F.: Polycorie secondaire des Hypothrésiés, *Arch. Franç. Pédiat.*, 13: 225, 1956.