

Caso clínico

Enfermedad celíaca, ¿puede ser una emergencia quirúrgica?

A. MUÑOZ LOZÓN, C. IGLESIAS BLÁZQUEZ, L. REGUERAS SANTOS, G. MORO DE FAES

Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León.

RESUMEN

Existe una gran variabilidad de manifestaciones clínicas en la enfermedad celíaca, predominando en la edad pediátrica la diarrea, el dolor y la distensión abdominal, la irritabilidad o el estancamiento ponderoestatural.

Paciente de 4 años con aparición súbita de intenso dolor abdominal, mal estado general, abdomen marcadamente distendido y a tensión. La ecografía abdominal resulta poco valorable. Se realiza TC urgente que muestra una importante dilatación del marco cólico e intestino delgado. Se decide actitud expectante. Historiando a los padres refieren diarrea y episodios de dolor abdominal los últimos meses, anemia y elevación de anticuerpos antitransglutaminasa IgA en analítica solicitada por su pediatra. Durante el ingreso se completa diagnóstico de enfermedad celíaca.

Aunque la distensión abdominal es un hallazgo frecuente en los pacientes celíacos, su presentación en forma de abdomen agudo es muy inusual y sugiere como primera posibilidad una emergencia médico-quirúrgica. La prueba de imagen permitió adoptar una actitud expectante y realizar un diagnóstico correcto.

Palabras clave: Enfermedad celíaca; Abdomen agudo; Criterios diagnósticos; Serología celíaca.

ABSTRACT

There is great variability of clinical manifestations in celiac disease, predominating in childhood diarrhea, abdominal distension and pain, irritability or and failure to thrive.

Patient 4 years old. Sudden onset of severe abdominal pain, malaise, striking abdominal distension and tension. Abdominal ultrasound is difficult to assess. TC scan show a significant expansion of colonic frame and small intestine. Conservative management was decided. Parents relate diarrhea and abdominal pain in the last months, anemia and raising transglutaminase IgA antibodies in analytical requested by his pediatrician. During admission diagnosis of celiac disease is complete.

Although abdominal distension is a common finding in celiac patients, their presentation as acute abdomen is very unusual and suggests as a first option a medical-surgical emergency. The imaging allowed to adopt an expectant attitude and make a correct diagnosis.

Key words: Celiac disease; Acute abdomen; Diagnostic criteria; Celiac serology.

Correspondencia: Ana Muñoz Lozón. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León. Calle Altos de nava, s/n. 24001 León
Correo electrónico: amunozlozon@gmail.com

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



Figura 1. TC abdominal. Distensión de colon e intestino delgado. No se observa engrosamiento de la pared de las asas, neumoperitoneo ni neumatosis intestinal.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca constituye el trastorno gastrointestinal inflamatorio más frecuente en países occidentales, con una prevalencia estimada en niños en Europa y Estados Unidos que varía de 1:80 a 1:300 niños⁽¹⁾.

Es una enfermedad sistémica e inmunomediada que provoca una alteración de la mucosa del intestino delgado proximal, debido a una intolerancia permanente al gluten y prolaminas relacionadas, en individuos genéticamente predispuestos. La exclusión del gluten de la dieta conlleva a una remisión clínica, serológica y anatomopatológica. En la edad pediátrica las manifestaciones clínicas típicas son la diarrea, el dolor y la distensión abdominal, la irritabilidad o el estancamiento ponderoestatural, entre otras⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente de 4 años que acude por episodio brusco de intenso dolor abdominal con llamativa distensión, asociando vómitos. Presenta mal estado general con palidez mucocutánea, taquicardia, abdomen en tabla y a tensión, doloroso a la palpación superficial. En la analítica sanguínea se evidencia anemia (hemoglobina 6,7 g/dl; hematocrito 20%) leucopenia 3.000/mm³ (con neutropenia 600 NT) e hipoproteinemias (5,3 g/dl), sin alteraciones hidroelectrolíticas ni en la coagulación. La ecografía abdominal muestra líquido libre entre asas

aunque es poco valorable por interposición de abundante gas, por lo que se realiza TC urgente (Fig. 1) que muestra una importante dilatación de asas de todo el marco cólico y de intestino delgado, con niveles hidroaéreos. Es valorado por el Servicio de Cirugía que recomienda actitud expectante.

En la anamnesis realizada a los padres tras el ingreso refieren que el paciente presentaba diarrea y episodios de dolor abdominal en los últimos 5 meses. Su pediatra había realizado estudio analítico, detectándose anemia y elevación de anticuerpos antitransglutaminasa IgA hasta 81 U/ml (0-10) y solicitado derivación al especialista. Estaba pendiente de gastroscopia en clínica privada de ciudad de referencia.

Inicialmente se ingresa en UCIP, se transfunde concentrado de hemáties (15 cc/kg) con mejoría de la taquicardia y posteriormente permanece estable hemodinámicamente. Se deja a dieta absoluta con fluidoterapia IV a necesidades basales. Se pauta protección gástrica con ranitidina. Se coloca sonda nasogástrica para descomprimir y sonda rectal con emisión de abundante gas y heces pastosas. Presenta una disminución progresiva de la distensión abdominal y del dolor. Se reintroduce la alimentación vía oral a las 24 h del ingreso, que es bien tolerada, por lo que pasa a planta de hospitalización. Se solicita estudio de sangre oculta en heces y calprotectina fecal, que son negativos y se completa el estudio de enfermedad celíaca. Ante la sospecha clínica y tras extracción analítica, se recomienda disminuir la ingesta de gluten de forma parcial y exclusión de lactosa de la dieta hasta obtener resultados.

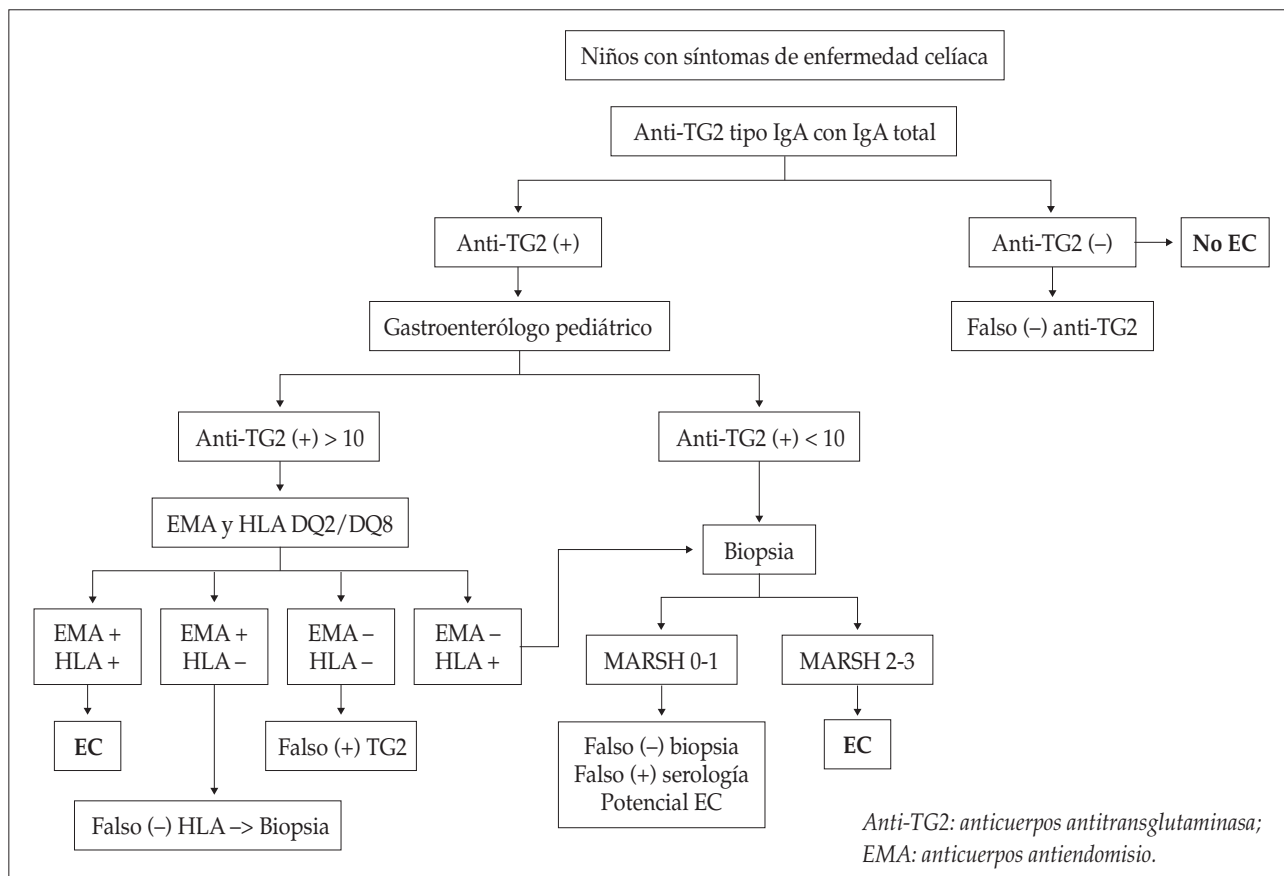


Figura 2. Algoritmo diagnóstico (modificado de Guía ESPGHAN⁽⁸⁾).

Es visto en consulta de Gastroenterología un mes después del alta. Refieren mejoría inicial de la clínica, pero tras 5 días reaparece la diarrea por lo que administran probióticos y retiran de propia iniciativa el gluten de forma estricta. Los marcadores de la serología fueron todos positivos: anticuerpos antitransglutaminasa IgA: 58 UI/ml (N: 0-3), IgG anti gliadina deaminada 33 (N: 0-10), Ig A anti gliadina deaminada: 11 mg/L (N: 0-10), Antiendomisio: P1/160 (N < 1/10) y la genética también compatible: HLA-DQB1*02:02 (DQ2), HLA-DQB1*03:19 (DQ-), pudiéndose llegar al diagnóstico según los nuevos criterios, y de este modo no precisar la endoscopia que tenía programada. Se diagnostica de enfermedad celíaca y se recomienda dieta exenta de gluten. Precisa hierro oral durante 4 meses. Mejoría clínico-analítica a los 9 meses.

COMENTARIOS

La enfermedad celíaca es uno de los trastornos genéticos más frecuentes a nivel mundial, con una gran variabilidad

de manifestaciones clínicas. En niños la forma clásica cursa con síntomas gastrointestinales, siendo los más frecuentes la diarrea crónica, el dolor abdominal recurrente o el fallo de medro. Sin embargo, en niños mayores y adolescentes la clínica digestiva queda relegada a favor de una sintomatología atípica como anemia ferropénica, estreñimiento, aftas orales, hipoplasia del esmalte dentario o retraso puberal. La crisis celíaca es una manifestación poco frecuente y constituye un cuadro grave, potencialmente mortal y rápidamente progresivo. Cursa con desnutrición, deshidratación, hipoproteinemia y trastornos hidroelectrolíticos (hiponatremia, hipopotasemia). Los signos y síntomas más llamativos en estos pacientes son abdomen globuloso prominente, diarrea profusa, edemas, letargia, tetania, y hemorragias cutáneas y digestivas por alteración de la síntesis de vitamina K². La incidencia de esta manifestación celíaca es cada vez menos común debido a los avances diagnósticos realizados y al mayor grado de sospecha clínica. En nuestro caso, se planteó esta posibilidad diagnóstica debido a la llamativa distensión abdominal, la hipoproteinemia y el líquido libre abdominal, aun a falta de

alteraciones iónicas y de la coagulación. Por otro lado, aunque la distensión abdominal es un hallazgo frecuente en los enfermos con enfermedad celíaca, un abdomen a tensión sugiere como primera posibilidad diagnóstica una emergencia médico-quirúrgica y refleja una situación clínica amenazante para la vida. Su diagnóstico diferencial depende de la edad del niño y la localización referida al dolor, siendo la apendicitis aguda la causa más frecuente de abdomen agudo en preescolares y escolares. Otras posibles etiologías son obstrucción intestinal, invaginación intestinal, pancreatitis, traumatismo abdominal, gastroenteritis aguda, infección urinaria o neumonía, entre otros^(3,4). En este diagnóstico diferencial no suele incluirse la enfermedad celíaca, debido a lo inhabitual de esta forma de presentación. Sin embargo, sí se han descrito formas poco comunes de debut de enfermedad celíaca, como abdomen quirúrgico, habiéndose encontrado casos en los que se asoció invaginación, vólvulo o perforación intestinal^(5,6).

Basado en las últimas guías sobre diagnóstico de enfermedad celíaca, pudo llegarse al mismo sin necesidad de realizar biopsia intestinal, ya que el paciente presentaba clínica compatible desde hacía varios meses y se objetivó una elevación mayor a diez veces el valor basal de anticuerpos antitransglutaminasa. Asimismo se encontró una genética compatible con este diagnóstico (Fig. 2).

La dieta sin gluten se debe establecer solo tras el diagnóstico, pues una alimentación exenta de gluten puede alterar los resultados serológicos y anatomopatológicos⁷. Una vez confirmado el diagnóstico, la exclusión del gluten debe realizarse de por vida, siendo la única medida efectiva para evitar posibles complicaciones tardías y no conlleva ningún déficit nutricional⁷.

La enfermedad celíaca puede ser difícil de reconocer debido a la amplia variabilidad en la expresión clínica e intensidad de esta enfermedad. Por ello debemos tenerla presente en pacientes con una sintomatología menos frecuente pero potencialmente compatible, con el fin de evitar las consecuencias negativas que puede tener sobre la salud.

En nuestro caso la aparición brusca de una llamativa distensión abdominal nos hizo pensar como primera posibilidad diagnóstica en un abdomen agudo quirúrgico. La prueba de imagen permitió adoptar una actitud expectante y un manejo conservador, ofreciendo la posibilidad de realizar una adecuada anamnesis y un diagnóstico correcto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hill ID, Dirks MH, Liptak GS, et al. Guideline for the diagnosis and treatment of celiac disease in children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005; 40: 1.
2. Argüelles Martín F, Quero Acosta L. Manifestaciones clásicas de la enfermedad celíaca. En: Polanco Allué I, editora. *Enfermedad celíaca. Presente y futuro.* Madrid: Ergon; 2013. p. 13-6.
3. García Aparicio J. Abdomen agudo en el niño. En: Benito J, Luaces C, Mintegi S, Pou J, editores. *Tratado de Urgencias en Pediatría.* Madrid: Ergon; 2005. p. 332-7.
4. Lora-Gómez RE. Dolor abdominal agudo en la infancia. *Pediatr Integral.* 2014; XVIII: 219-28.
5. Garde Lecumberri C, Martínez Domínguez AP, Szuba Á, Brea Gómez E, de Reyes Lartategui S, Cabrerizo Fernández MJ, et al. Obstrucción por intususcepción intestinal como primera manifestación de enfermedad celíaca. *Cir Esp.* 2014; 92(Espec Congr): 54.
6. Guerrero Vázquez J, Luengo Casasola JL, Guerrero Fernández J, de Paz Aparicio P, Vicente Cuevas M, Collantes García C. Invaginación intestinal recidivante y enfermedad celíaca. *Acta Pediatr Esp.* 2007; 65: 134-6.
7. Victoria JC, Bilbao JR. Novedades en enfermedad celíaca. *An Pediatr.* 2013; 78: 1-5.
8. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, et al; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis ESPGHAN Gastroenterology Committee; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012; 54: 136-60.