

Investigaciones Sobre Nutrición

Malabsorción (Enfermedad Celiaca) en Pediatría *

POR LOS DRES. PAUL A. DI DANT'AGNESE Y WILLIAM O. JONES.

En 1888 describió Gee una enfermedad crónica observada en niños y adultos de la ciudad de Londres caracterizada por malnutrición, deposiciones anormales y un abdomen distendido. Le dió el nombre de "enfermedad celiaca", de la palabra griega Koilio que significa abdomen. Durante los primeros años de este siglo XX el doctor Herter de Nueva York escribió numerosos artículos sobre esta materia, y así durante muchos años se ha descrito esta condición con el nombre de enfermedad de Gee-Herter.

En los 70 años siguientes a la primera descripción por Gee se vino a conocer gradualmente que no era una sino varias condiciones patológicas diferentes que se incluían bajo el término de "enfermedad celiaca" en el grupo etario pediátrico. Estos procesos son enteramente distintos en cuanto a etiología, evolución y desenlace, y como sin embargo todos presentan un complejo sintomático común resultante de malabsorción intestinal, son semejantes unos a otros desde el punto de vista clínico.

El defecto común a todo este grupo de condiciones patológicas es la alteración en la absorción intestinal de las grasas, siendo las manifestaciones presentadas por ellas en grados variables

las siguientes: 1) malnutrición; 2) deposiciones grasosas, abundantes y fétidas; 3) distensión abdominal debida a la acumulación de sustancias impropriadamente digeridas e inadecuadamente absorbidas y a la flatulencia; y 4) déficits secundarios de vitaminas.

Limitaremos nuestra descripción al grupo etario pediátrico y, en aras de la claridad, a la forma más grave de estas distintas enfermedades en que el cuadro clínico se halla mejor definido, aunque admitimos que se ven más frecuentemente pacientes con formas ligeras que con formas graves. Sin embargo, es necesario conocer con exactitud las alteraciones obviamente manifiestas a fin de estar capacitados para diagnosticar con precisión y tratar apropiadamente a los pacientes que muestren solo algunas, si no todas, de las características de estas diversas entidades mórbidas.

"Síndrome celiaco" y "malabsorción" se usarán indiscriminadamente en este trabajo para indicar la ocurrencia del complejo sintomático común a todos los desórdenes de este grupo.

La absorción intestinal de las grasas en el niño.

La absorción intestinal de las grasas en el grupo etario pediátrico presenta problemas muy netos no compartidos por los pacientes adultos de malabsorción.

* Artículo aparecido en la Borden's Review of Nutrition Research, Vol 22, No. 3, Julio-Sept., 1961.

Traducción del Dr. E. Alemán.

Es bien sabido que mientras más pequeño sea el paciente menos capacidad tendrá para disponer con efectividad de la grasa de la dieta, y de este modo, un lactante prematuro por lo demás normal, presentará esteatorrea con lo que resultaría un aporte normal de grasa para un niño mayor. La eficiencia para digerir la grasa de la dieta aumenta durante los primeros meses de la vida. Durante los primeros seis meses después de nacidos los lactantes no presentan signos obvios de intolerancia para la grasa bajo circunstancias normales. La maduración de sus procesos digestivos intestinales, sin embargo, no es suficiente para permitirles asimilar un adicional "stress" impuesto por alguna enfermedad grave, aunque esta sea extra-intestinal, siendo el resultado una dislocación en la absorción de las grasas, esteatorrea y los síntomas de malabsorción.

Esta dislocación en la absorción de las grasas se veía frecuentemente en los casos de infecciones parenterales crónicas en la era antibiótica, y aun en nuestros días, las anomalías del tractus genitourinario productoras de infección persistentes comúnmente dan origen al síndrome celiaco.

A medida que el niño crece, estas causas de fisiología intestinal alterada con base extraintestinal se hacen cada vez menos importantes, y aunque no se puede establecer un límite de edad en el cual estos factores no se hagan ya determinantes, puede tomarse el año de edad como el límite usual antes del cual estas influencias pueden manifestarse.

Historia

El reconocimiento de que no solo una sino diversas condiciones pueden dar origen a una sintomatología común es reciente y no ha sido aun convenientemente apreciado, y como consecuencia

la clasificación y nomenclatura de los varios desórdenes que conducen a los niños a un estado de malabsorción intestinal es un capítulo dinámico en estos momentos, siendo solo recientemente que se ha logrado alguna luz sobre este campo tan confuso, y no hay quizás muchos otros capítulos en pediatría que hayan conducido a tanta controversia y escepticismo. La aplicación tan amplia y muy a menudo indiscriminada del término "enfermedad celiaca" a todo niño con manifestaciones de malabsorción intestinal ha creado esta situación, y los cálculos de su prevalencia han oscilado ampliamente desde la simple especulación sobre su verdadera existencia reclamando que han sido vistos miles de pacientes con esta enfermedad, pero seguramente que habrá de aclararse bastante el problema si admitimos que se trata en realidad no de una sino de varias entidades patológicas que presentan manifestaciones clínicas semejantes.

Los hitos principales en el avance de nuestros conocimientos sobre la malabsorción en niños han sido:

1.—El reconocimiento de la fibrosis quística del páncreas como una enfermedad aparte que frecuentemente conduce a la presentación de los síntomas de malabsorción de acuerdo con los reportes de Fanconi, Andersen, Blackfan y May y los de Harper en los finales años 30.

2.—La serie de brillantes investigaciones realizadas en Holanda por el grupo de Dicke, Weijers y van de Kamer en los primeros años de la década del 50 que han llevado a la apreciación de que la enteropatía inducida por el gluten es una de las causas principales de la enfermedad celiaca en los niños.

3.—La elaboración de la técnica de biopsia peroral de la mucosa intestinal introducida por Shiner en Inglate-

tra y seguida por otros autores en un intento por dilucidar la naturaleza de la alteración y clasificar más precisamente por estudios histológicos y electron-microscópicos las alteraciones comprendidas en su génesis.

4.—La reciente descripción por Gordon de la enteropatía exudativa como representante de un grupo de condiciones que desarrollan a veces insuficiencia intestinal.

Clasificación y discusión de las entidades mórbidas que conducen a malabsorción en pediatría.

Hay muchas alteraciones que dan origen al síndrome celiaco (malabsorción) en los niños como puede verse en la siguiente tabla:

Tabla I.—El síndrome celiaco (Malabsorción) en el grupo etario pediátrico.

Grupo I

Enteropatía inducida por el gluten
Enfermedad celiaca idiopática
Fibrosis quística del páncreas
Enteropatía exudativa

Grupo II

Obstrucción incompleta crónica u otras anomalías anatómicas del tractus intestinal (malrotación, estenosis, síndrome del asa ciega, fístula, resección extensa del intestino delgado, etc.)
Infecciones parenterales crónicas (especialmente del tractus genito-urinario)
Infecciones o infestaciones entéricas crónicas
Antibióticos orales (especialmente neomicina)

Deficiencia en lactasa, invertasa y maltasa.

Alergia gastrointestinal
Acantocitosis

Grupo III

Tuberculosis de los ganglios mesentéricos, hipo-paratiroidismo, enfermedad de Gaucher, enfermedad de Niemann-Pick, ganglioneuroma, síndrome de Riley-Day, atresia biliar, cirrosis hepática, colitis ulcerativa, ileitis regional.

En el grupo I se relacionan las principales condiciones que se hallan asociadas con los síntomas de malabsorción.

Enteropatía inducida por el gluten—un defecto básico desconocido de la actividad enzimática o del metabolismo que se acentúa o es originado por la ingestión de gluten de trigo y conduce a la alteración de la absorción de las grasas y al complejo sintomático del síndrome celiaco.

Enfermedad celiaca o esteatorrea idiopática—una condición en que el defecto metabólico básico es desconocido. Aunque el gluten de trigo no sea un factor en la génesis de los síntomas, la absorción anormal de las grasas por el intestino con todas sus consecuencias se halla presente.

Fibrosis quística del páncreas—una enfermedad generalizada de la función de las glándulas exocrinas en la cual la insuficiencia pancreática y quizás otros factores conducen a la malabsorción intestinal.

Enteropatía exudativa—presumiblemente no uno solo sino un grupo de estados patológicos. Conducen a una excesiva pérdida de sero-proteína por vía del tractus gastro intestinal y a la estea-

torrea y malabsorción en los casos con alteraciones de los linfáticos intestinales.

Otras alteraciones que pueden dar origen al mismo complejo sintomático están enumeradas en la Tabla I bajo los grupos II y III. En el grupo II se enumeran las condiciones que *frecuentemente* dan origen a mala absorción mientras las enfermedades que *ocasionalmente* originan estos síntomas se enumeran en el grupo III.

No es posible dentro de los límites de esta revisión describir en detalle todas las condiciones que dan origen a malabsorción en los niños. Nosotros nos concentraremos, por lo tanto, en algunas de las principales alteraciones que causan el síndrome celiaco.

1.—Enfermedad celiaca idiopática y la enteropatía inducida por el gluten

Definición

En la enfermedad celiaca existe un defecto básico desconocido en la actividad enzimática o en el metabolismo que conduce a una absorción alterada de la grasa por el intestino y al complejo sintomático del síndrome celiaco.

Por recientes investigaciones se ha hecho aparente que en la mayoría de los casos del grupo etario pediátrico la ingestión de gluten de trigo acentúa el defecto básico y conduce a las manifestaciones clínicas de la malabsorción. La etiología se reconoce sobre la base de la sensibilidad al gluten de trigo y de centeno, debiendo llamarse la enfermedad en tales casos "enteropatía inducida por gluten".

En los restantes pacientes en que el gluten de trigo no sea un factor en la génesis de los síntomas pero en los cuales una absorción anormal de las grasas por el intestino con todas sus con-

secuencias se halle presente, la enfermedad deberá ser llamada todavía "enfermedad celiaca" o "esteatorrea idiopática" hasta que se conozca más cabalmente su patogenia.

Estas dos condiciones tienen un cuadro clínico idéntico y serán discutidas juntas en la primera parte de este capítulo.

Comienzo

La gran mayoría de los pacientes pediátricos que presentan esta sintomatología son niños de edades comprendidas entre los 6 y los 12 meses. Los libros de texto antiguos generalmente establecen que la enfermedad celiaca no comienza sino hasta el final del primer año o más tarde. Sin embargo, más recientes hallazgos en este país demuestran que el comienzo de algunos de los síntomas ocurren frecuentemente en las primeras semanas o meses después del nacimiento. Pero, no es hasta después de los 6 meses de edad que la aparición combinada de malnutrición, un abdomen distendido y deposiciones anormales aclaran el diagnóstico. Parece, si se toma como base los análisis estadísticos, que la alimentación al pecho demora y a veces evita la aparición de los síntomas manifiestos. Así, la mayor precocidad en el comienzo de la enfermedad celiaca puede ser determinada por la práctica más extendida de la alimentación artificial en los últimos años.

"Crisis celiaca"

Niños que durante semanas o meses después del nacimiento han estado ganando en peso de modo irregular, aunque con periodos de deposiciones anormales y de vómitos ocasionales, pueden súbitamente manifestar los síntomas graves de la llamada "crisis celiaca".

Una infección aguda o crónica actúa generalmente como el mecanismo desencadenante que pone de manifiesto los síntomas que se hallaban en inactividad hasta ese momento.

Los síntomas de la "crisis celiaca" son: deposiciones abundantes y acuosas, vómitos copiosos y frecuentes, y un abdomen marcadamente distendido causado por las asas intestinales distendidas con gas y líquido. Las radiografías muestran una condición semejante a la de la obstrucción intestinal. Este episodio de deshidratación aguda y de depleción electrolítica presenta generalmente una emergencia médica. Constituye una grave amenaza para la vida del paciente, y la primera necesidad de urgencia a llenar es la restauración de las reservas de agua y electrolitos mediante la administración intravenosa de líquido, y en los casos graves la terapéutica esteroidea puede ser salvavidas.

Las "crisis celiacas" ocurren raramente en sujetos de más de dos años de edad y esto constituye probablemente una expresión de la mayor estabilidad del balance acuoso y electrolítico en los niños mayores y en los adultos.

Datos físicos, de laboratorio y radiológicos.

Los síntomas clínicos y de laboratorio de la enfermedad celiaca grave y completamente manifiesta son bien conocidos y se hallan adecuadamente descritos en los libros de texto.

La malnutrición grave, las deposiciones abundantes y fétidas, la distensión abdominal, los glúteos aplastados y el pobre tono muscular se hallan presentes. Los efectos secundarios a las distintas deficiencias en vitaminas pueden también ser evidentes, y en tiempos atrás el raquitismo por déficit de vita-

mina D era frecuente a causa de las grandes cantidades de esta vitamina liposoluble perdida con las heces. Hay también usualmente una anemia hipocrómica microcítica y una hipoproteinemía a expensas de la fracción albúmina principalmente, siendo otros de los signos de laboratorio a constatar: una curva plana en la prueba de la tolerancia para la glucosa, descenso o ausencia del caroteno del suero y aumento del contenido en grasa fecal en los estudios de balance.

El nivel de proteína total del suero constituye una indicación importante de la intensidad del proceso: en el lactante es signo de una crisis en ciernes. En nuestra experiencia, la "crisis celiaca" con deshidratación súbita y acidosis no se presenta si el nivel de la proteína sérica permanece normal. Un nivel de proteína total del suero por debajo de 5 Gr./100 cc indica un balance inestable que puede ser fácilmente dislocado por una infección intercurrente del aparato respiratorio superior o de otra localización.

Un llamado "patrón de déficit" en el estudio radiológico de la motilidad del intestino delgado se constata siempre y una excesiva segmentación de la columna de bario con obliteración y engrosamiento de los pliegues mucosos, floculación granulosa grosera se observa en grados variables. A veces se encuentra hipertensión e hiperomotilidad en vez de hipotonía e hipomotilidad. Debe remarcarse que las alteraciones en la motilidad del intestino delgado en la radioscopia no son de tanta significación en los niños como en los adultos, ya que muchas otras condiciones tales como alergia, miedo y frío pueden dar origen a cuadros semejantes en el grupo etario pediátrico, y la presencia de tales alteraciones, por lo tanto, son posibles pero no de diagnóstico definitivo.

El aspecto físico de estos pacientes es muy característico: una cara triste y de óñojo, un abdomen distendido, unos glúteos aplastados, y una piel colgante a causa de la desaparición del tejido subcutáneo y escaso tono muscular.

Historia natural de la enfermedad celiaca

Los pacientes colocados a una dieta rígida desprovista de todo tipo de almidón ofrecen una excelente respuesta clínica en la gran mayoría de los casos y en los pacientes con enteropatía inducida por el gluten una recuperación similar puede esperarse solamente excluyendo el gluten de trigo y centeno y limitando la ingestión oral de grasa.

Después de iniciar la terapéutica dietética hay un intervalo de tiempo de algunas semanas antes de que se haga evidente la mejoría clínica, yendo esto seguido de un período de mejoría rápida que dura de 6 a 18 meses. Durante esta segunda fase los pacientes ganan en peso rápidamente y mejoran notablemente en cuanto al aspecto de las deposiciones se refiere. El aumento en peso, sin embargo, es posible que sea mucho más rápido que el aumento de estatura y los pequeños pacientes se vuelven a menudo ligeramente obesos en esta fase.

Los pacientes continúan luego mejorando y cuando se examinan varios años después de su primer ingreso, empero, se encuentra que tienen muchos tests de laboratorio anormales todavía, especialmente los que se refieren a la absorción de las grasas, aunque clínicamente todos ellos lucen perfectamente bien. En este momento puede decirse que se encuentran en la *fase latente* en que, a pesar de su aspecto normal y bienestar clínico, sus procesos químicos permanecen aun anormales.

Tiempos atrás, ocasionalmente se veían niños pequeños afectados de la enfermedad en quienes no tenía lugar mejoría alguna y el proceso continuaba en toda su severidad sin alteración alguna hasta la vida adulta, secuencia esta de eventos que no ocurre usualmente a causa de nuestros métodos de tratamiento mejorados y más efectivos.

Relación de la enfermedad celiaca del niño con el sprue de los adultos.

Muchos adultos con la llamada enfermedad celiaca del adulto o sprue no tropical tienen no solo un cuadro clínico y de laboratorio casi idéntico al del niño con este proceso, sino que tienen también una historia de enfermedad celiaca en la infancia o una historia familiar de dicha condición. Se ha llegado a la conclusión, no obstante, que en muchos casos la enfermedad celiaca del niño y el sprue del adulto son la misma condición, es decir que ambas tienen el mismo defecto metabólico puesto de manifiesto por un mecanismo desencadenante (deficiencia dietética, infección intestinal, trauma psíquico, etc.) aunque expresada de modo algo diferente según los distintos períodos ctaños.

El papel del gluten de trigo y de centeno

El rol que juega el gluten de trigo y el de centeno en la génesis de los síntomas clínicos en la mayoría de los niños con enfermedad celiaca demostrado por Dicke, Weijers y van de Kamer en Holanda, han confirmado de modo más preciso las sospechas de que tales eran los hechos. En una gráfica que ilustra el trabajo se demuestra que la alimentación con harina de trigo tiene un efecto adverso en los pacientes con enfermedad celiaca tanto en cuanto a su sintomatología como más específicamente se refiere al grado de esteatorrea. El contenido en grasa fecal aumenta nota-

ble y regularmente cuando se administra harina de trigo y al mismo tiempo se constata como el volumen de las deposiciones aumenta de modo significativo. Posteriores investigaciones por los mismos autores, las que han sido confirmadas luego por otros en Inglaterra y distintas partes de Europa demostraron que el factor culpable en la harina lo era el gluten, la fracción proteica de la harina de trigo que corresponde a cerca del 10% del peso total de la harina.

El gluten de trigo, a causa de su solubilidad en alcohol, puede ser fácilmente dividido en 2 fracciones: glutenina y gliadina. La gliadina, como pronto hubo de demostrarse, es el factor responsable, de la mayor parte de los síntomas celiacos y además los investigadores holandeses observaron que la glutamina es un componente principal de la gliadina del trigo y participa del 47 por ciento de su peso, y comprobaron también que cuando este amino ácido es destruido por métodos químicos, la gliadina puede ser administrada a los pacientes sin que se note ningún efecto adverso. En consecuencia se analizaron muchos alimentos diferentes y se encontró que los alimentos que contenían un alto contenido en glutamina, especialmente gliadina y glutenina de trigo y gluten de centeno, eran los únicos responsables de la mayoría de los síntomas de la enfermedad celiaca. La gran mayoría de los alimentos, según demostraron ellos, no tienen un contenido suficientemente alto de dicho amino ácido para causar efectos nocivos cuando se ingieren por pacientes sensibles a estos compuestos. No obstante, cuando el amino ácido glutamina se administraba "como tal" a pacientes con enteropatía inducida por el gluten no ejercía efecto adverso, de donde sacaron en conclusión que la glutamina debe estar en combinación con otros compuestos en calidad de poli-

pépticos para reproducir los efectos nocivos de la entidad clínica en estudio.

Algunas conclusiones pueden ser derivadas de estos hallazgos que están perfectamente en concordancia con el concepto actual de que en la enfermedad celiaca existe un error de metabolismo que está presente sean o no manifiestos los síntomas de la misma. Dicke, Weijers y van de Kamer fueron estimulados a sus clásicas investigaciones por la observación de que un marcado aumento en la incidencia de la enfermedad celiaca ocurrió en Holanda durante la II Guerra Mundial cuando las fuerzas germanas de ocupación introdujeron el trigo como la fuente principal de alimento, y esta evidencia indica que el defecto metabólico básico estaba presente en muchos niños holandeses previamente a la guerra pero se mantuvo quiescente hasta que fué hecho manifiesto por la introducción del gluten en la dieta.

Nuestra propia experiencia, previamente mencionada, refuerza el concepto de la teoría del error de metabolismo para explicar la enfermedad celiaca. Muchos de los niños que luego presentaron enfermedad celiaca habían tenido síntomas poco después del nacimiento y antes de que se le administraran cereales potencialmente nocivos u otros alimentos contentivos de gluten de trigo. ¿Qué otra explicación más plausible sino que en tales casos hay un error de metabolismo que es suficientemente severo para dar origen a los síntomas aún cuando no se administre gluten?

Además, debería notarse que en el pasado siempre estuvo el pensamiento de los investigadores polarizado hacia la absorción intestinal de la grasa como el defecto primario en esta condición lo que se ejemplifica por el nombre de "esteatorrea" usado alternativamente en tiempos atrás con el de enfermedad celiaca o sprue. Pero, a partir de las in-

investigaciones del grupo holandés prontamente confirmadas, se hizo obvio que la alteración en la absorción de la grasa era en realidad una manifestación secundaria inducida voluntariamente por la introducción del gluten en la dieta, y así se demostró que era meramente una expresión clínica del defecto metabólico básico.

¿Cuál es entonces el defecto básico? Esta pregunta debe quedar todavía sin respuesta ya que aún las investigaciones han fracasado en producir conclusiones definitivas.

Incidencia

Tanto la enteropatía grave inducida por el gluten como la enfermedad celiaca idiopática grave se han vuelto progresivamente raras en este país y en Europa en los últimos años, y presumiblemente esta incidencia reducida es a causa de nuestro mejor conocimiento de los requerimientos nutricionales y del advenimiento de nuevos agentes antibióticos capaces de prevenir las infecciones crónicas que tan amenudo actúan como mecanismo desencadenante para el inicio de las manifestaciones clínicas. En la forma ligera, empero, las alteraciones de la absorción intestinal de los niños relacionados con la ingestión de gluten de trigo o de centeno suelen verse no con poca frecuencia en la práctica diaria, y como el síntoma clínico principal es la intolerancia al almidón de la dieta, estos pacientes fueron etiquetados a veces en el pasado como "intolerantes al almidón", respondiendo satisfactoriamente al tratamiento dietético adecuado, pero si nuestro concepto es correcto, el defecto metabólico básico permanece quiescente en muchos niños y adultos en espera de las condiciones favorables que le permitan manifestarse, al menos en cuanto a la enteropatía inducida por el gluten se refiere.

Pequeñas biopsias intestinales perorales.

Mucha luz se ha logrado hacer en este oscuro pero fascinante problema por el desarrollo de la biopsia peroral, introducida originalmente por Shiner en Inglaterra y usada subsiguientemente por otros investigadores. Las alteraciones histológicas en la enfermedad celiaca y en el sprue nunca fueron halladas consistentemente en las necropsias, presumiblemente a causa de las alteraciones amiloideas que ocurren en el tractus intestinal poco después de la muerte, por lo cual el método de la biopsia peroral fué concebida para obtener mucosa intestinal fresca y aunque realizada primitivamente como un auxiliar para el diagnóstico morfológico de las enfermedades intestinales, es cierto que suministra valiosos avances en la comprensión de la fisiología y la bioquímica de la mucosa normal y de la enferma.

La mayor parte de la experiencia obtenida hasta ahora en la enteropatía inducida por el gluten ha sido en adultos y en menor escala en niños. En este proceso la mucosa es anormal, presentando una superficie mucosa aplastada, borramiento, fusión o ausencia de las vellosidades, disminución de las células de goblet de la superficie de la mucosa y aumento de los plasmacellen, eosinófilos y leucocitos polinucleares de la lámina propia.

Estas alteraciones de la mucosa del tractus intestinal son halladas invariablemente en los casos de enteropatía inducida por el gluten y no se encuentran en el tractus intestinal normal, estando la verdadera especificidad de los hallazgos, no obstante, por determinar, especialmente con vistas a la estrecha semejanza con el aspecto que presenta el intestino delgado en la intoxicación por la neomicina y en otras condiciones que culminan en malabsorción.

La reversibilidad de las alteraciones en la enteropatía inducida por el gluten es también asunto de controversia, pues parece que la reversibilidad es variable, habiendo presentado algunos pacientes franco retorno de su mucosa a la normalidad, mientras otros no. Además, parece razonable que la intensidad y la duración de la ingestión de gluten y la duración y la severidad de la enteropatía resultante pueda muy bien conducir a daño irreversible de la mucosa intestinal. La edad y la duración de la enfermedad en los pacientes pueden ser muy bien factores importantes en el aspecto histológico.

Parece natural que la interpretación sea muy difícil en esta fase, necesita bastante estudio ulterior, especialmente en el grupo etario pediátrico a fin de determinar la significación definitiva de estos hallazgos aunque, sin embargo, estas alteraciones han conducido a algunos investigadores a especular sobre el concepto de que el defecto básico en la enteropatía inducida por el gluten puede consistir en una deficiencia congénita y hereditaria de los procesos enzimáticos responsables de la digestión y de la absorción a nivel de la mucosa intestinal.

En el grupo etario pediátrico el mejor éxito ha sido logrado con el uso del tubo para biopsia de succión de múltiple propósito ideado por Brandborg, Rubin y Quinton. El tubo se pasa por vía oral en ayunas bajo sedación ligera y bajo la pantalla fluoroscópica a través del píloro hasta penetrar en el duodeno. Las evidencias obtenidas hasta el presente indican que el duodeno distal resulta un sitio ideal para el propósito de caracterizar las alteraciones de la enfermedad celiaca. Actualmente, debido al traumatismo y la exposición a las radiaciones que se verifican durante el paso del tubo más allá del ligamento de

Treitz, se prefiere el duodeno distal como el sitio ideal para la biopsia, aunque la experiencia pueda tal vez demostrar que la biopsia de la mucosa yeyunal sea preferible en casos selectivos.

II. *Fibrosis quística del páncreas.*

Definición y consideraciones generales.

La fibrosis quística del páncreas es una enfermedad hereditaria generalizada de niños, adolescentes y adultos jóvenes y es debida a una disfunción de las glándulas exocrinas que en los casos completamente desarrollados presentan afección crónica del aparato respiratorio, insuficiencia pancreática, anormalmente alta concentración de electrolitos en el sudor y, ocasionalmente, cirrosis del hígado. Los órganos afectados pueden estarlo en grados variables conduciendo a marcadas diferencias en el cuadro clínico.

No se encuentran alteraciones histológicas en las glándulas exocrinas que no segregan mucus, tales las glándulas del sudor eccrino, parótidas y lagrimales, cuyas secreciones tienen, empero, una composición química anormal y muestran marcado incremento en la concentración electrolítica. La alteración patológica básica en las glándulas productoras de mucus consiste en un acúmulo de secreciones viscosas anormales con la subsiguiente dilatación de la glándula secretoria. Estas manifestaciones pueden hallarse presentes en todo el organismo, pero originan síntomas solo cuando ciertos órganos como los pulmones, el páncreas y el hígado están afectados. Las más notables manifestaciones se encuentran en el páncreas de aquellos pacientes en que dicho órgano está alterado, manifestaciones que atrajeron la atención de los primeros investigadores y que sirvieron para darle nombre a la enfermedad. En el páncreas se observa como las con-

creciones eosinofílicas amorfas obstruyen los conductos grandes y pequeños, con la consiguiente dilatación de los acini y la degeneración del parénquima exocrino que son reemplazados por tejido fibroso y eventualmente por grasa, mientras los islotes de Langerhans aparecen normales.

Deficiencia pancreática y malabsorción

La fibrosis quística no es una enfermedad del páncreas sino un proceso en el cual dicho órgano está frecuente, aunque no necesariamente afectado. La aquilia pancreática se observa en el 80 por ciento de los pacientes mientras que la función pancreática es normal o solo ligeramente reducida en el otro 20 por ciento. La presencia de cantidades normales de enzimas pancreáticos en el jugo duodenal y la ausencia de esteatorrea, creatorrea y las otras manifestaciones de la malabsorción intestinal no niegan *per se* el diagnóstico si están presente otros signos de la enfermedad, a saber: niveles anormalmente elevados de electrolitos en el sudor y el proceso pulmonar crónico.

Los síntomas gastro-intestinales más frecuentes de la fibrosis quística son debidos a la aquilia pancreática como se ve en el cuadro adjunto, (Tabla II), y la consiguiente malabsorción intestinal. La ausencia de tripsina, lipasa y amilasa

Tabla II.—Insuficiencia pancreática y la consiguiente malabsorción en la enfermedad generalizada: Fibrosis quística del páncreas

Afección pulmonar
(99% de los pacientes)

Electrolitos anormales en el sudor
(99% de los pacientes)

FIBROSIS QUISTICA DEL PANCREAS

AQUILIA PANCREATICA *
(80% de los pacientes)

Esteatorrea, azotorrea
Deficiencias en vitaminas liposolubles

MALABSORCION
Malnutrición

pancreáticas conducen a una absorción alterada de las grasas, de las proteínas y, en menor extensión, de los carbohidratos. La esteatorrea y la creatorrea son marcadas, y aunque los enfermos con deficiencia pancreática no toleran un aumento en el aporte dietético de las grasas, ellos están capacitados para disponer satisfactoriamente de grandes cantidades de proteínas ingeridas por vía oral haciendo posible un balance nitrogenado positivo. Las deposiciones son abundantes, de olor ofensivo y a veces grasosas, la malnutrición puede ser marcada no obstante que se haga un aporte dietario adecuado y el apetito es frecuentemente voraz.

Una gran cantidad de las vitaminas liposolubles se pierde a través de las heces, habiéndose observado ya el déficit en vitamina A en estos casos desde hace muchos años, aunque recientemente sus manifestaciones ya se notan muy poco, y los niveles de vitamina A en el suero son invariablemente normales, si bien los correspondientes al precursor de la vitamina A, es decir el caroteno, se observa descendido en los mismos pacientes. Esta aparente discrepancia es debida presumiblemente a las relativamente grandes cantidades de vitamina A preformada que se le administra aho-

(*) Todos los enzimas pancreáticos están ausentes.

ra a los niños. El sangramiento subcutáneo masivo asociado con hipoprotrombinemia debida a déficit de vitamina K resulta también pocas veces observado. El raquitismo clásico no ha sido visto casi nunca en la fibrosis quística, hecho que resulta difícil de explicar, atribuyéndosele a la falta de crecimiento estatural el hecho de que no existan los síntomas de deficiencia en vitamina D. Esta explicación no es satisfactoria puesto que el crecimiento en esta enfermedad, aunque frecuentemente retardado, puede ser casi normal a veces aún en presencia de esteatorrea marcada. Gordon y Nitowsky han demostrado que los fibroquísticos con aquilia pancreática son deficientes en vitamina E y presentan una creatinuria que cesa con la administración de este suplemento dietético. Blanc y colaboradores han confirmado histopatológicamente el extenso depósito de pigmento ceroides, asociado con la deficiencia en vitamina E, en los músculos lisos observado en todos los casos autopsiados de niños de más de 3 años de edad. La administración oral de vitamina E no parece, sin embargo, producir diferencia apreciable en el estado clínico de dichos pacientes.

Recientemente se han realizado estudios sobre la absorción intestinal mediante el empleo del I-131, demostrándose que los adultos con deficiencia pancreática adquirida no absorben las grasas adecuadamente, pero presentan curvas normales del isotopo en el suero después de la inyección de ácidos grasos impregnados. Los pacientes con enfermedad fibroquística, empero, no parecen absorber normalmente ninguna de dichas preparaciones, lo que conduce a la sospecha de que un factor independiente del déficit pancreático debe faltar en los casos de malabsorción complicando la fibrosis quística. La reciente demostración de una diferencia en la estructura de los mucopolisacáridos en

el contenido duodenal de los fibroquísticos permite creer que las secreciones de muchas y quizás todas las glándulas intestinales sean anormales y contribuyan entonces a la insuficiencia intestinal.

Incidencia

En contraste con la enteropatía inducida por gluten de severa intensidad y la enfermedad celiaca severa, los pacientes con fibrosis quística del páncreas se están observando con creciente frecuencia entre los adolescentes y adultos jóvenes, así como en los lactantes y niños pequeños. En años anteriores estos pacientes morían en la primera o segunda infancia de bronconeumonía y ocasionalmente de severa malnutrición, pero como consecuencia del uso efectivo de drogas antibacterianas, mejor control dietético y creciente perfeccionamiento de los métodos de diagnóstico, el promedio de vida de los pacientes con fibrosis quística del páncreas ha aumentado notablemente, siendo ahora la fibrosis quística la causa más frecuente de malabsorción severa en el grupo etario pediátrico.

III. Enteropatía exudativa

Una hipoproteïnemia causada por el escape de proteínas hacia la luz intestinal y la subsiguiente eliminación de proteína del organismo ha sido recientemente descrita como una entidad específica de enteropatía exudativa, así como una condición asociada en otras enfermedades bien definidas, incluyendo la colitis ulcerativa y la enteritis regional.

Estos pacientes tienen pérdidas anormales de proteína y de grasa por la luz intestinal, junto con edema, emaciación, diarrea intermitente, y menos frecuentemente anemia e infección recurrente. Una marcada disminución de la sero-

albúmina y de la seroglobulina se presenta, y se ha podido demostrar una rápida desaparición de estas sustancias del suero.

Gordon ha desarrollado un método para la determinación del escape de la proteína hacia la luz intestinal, para lo cual se inyecta por vía intravenosa PVP (Polyvinyl-pyrrolidina) radio-yodada (el PVP es un sustituto de la proteína plasmática de peso molecular aproximado al de la albúmina). Luego se recogen las deposiciones y la orina para la determinación de la radioactividad, por lo cual se puede determinar el grado en que pasa la sustancia inyectada hacia la luz intestinal. Hasta un 1.5% del PVP inyectado ha sido recuperado de las heces de sujetos de control, mientras que la recuperación de las heces de pacientes con enteropatía exudativa oscila entre los 2.5 y 35%.

En algunos de los pacientes se ha encontrado dilatación de los linfáticos mesentéricos, especialmente en los niños, por lo cual se cree que el escape a través de los linfáticos, posiblemente secundario a la obstrucción de dichos conductos, pueda explicar el escape de la proteína y de la grasa en algunos pacientes.

IV. *Alergia gastro-intestinal*

Hay muchas reportes en la literatura sobre el hecho de que la alergia gastro-intestinal es causa del síndrome celiaco, y en efecto se sabe desde hace años que en muchos niños se encuentran en la circulación anticuerpos contra distintas sustancias alimenticias durante las semanas siguientes a la introducción del nuevo elemento en la dieta, como, por ejemplo, los huevos, etc. Sólo en algunos casos dan origen estos anticuerpos a sen-

sibilidad clínica a través de la reacción antígeno-anticuerpo, el sello característico de la alergia, y presumiblemente esta reacción solo ocurre en los sujetos que tienen lo que se conoce con el nombre de "constitución atópica" y que, por lo tanto, están predispuestos a desarrollar las manifestaciones de la alergia.

En nuestra experiencia, durante muchos años de observación e investigación, raramente hemos encontrado en el grupo etario pediátrico casos en los cuales nos hubiéramos convencido de que la alergia gastro-intestinal fuese la causa de la diarrea crónica. Nosotros hemos observado pacientes con síntomas gastro-intestinales agudos debidos a hipersensibilidad a sustancias alimenticias (vómitos, erlambres, diarrea aguda), pero generalmente no nos hemos encontrado seguros de incriminar con certeza un alimento específico en la génesis de alteraciones nutritivas crónicas, y es muy frecuente que lactantes que presentan esos síntomas, y que luego se demostró que tenían una enteropatía inducida por gluten o fibrosis quística, se habían tenido como portadores de procesos debidos a alergia a la leche de vaca, por lo que en consecuencia se ensayaron distintas fórmulas hipoalérgicas sin que dieran resultado alguno. Dichos pacientes no son hipersensibles a, sino intolerantes por la proteína de la leche de vaca modificada, y hay que decir que mucho tiempo podría haberse ahorrado si la alergia no hubiese sido la primera explicación etiológica a considerar.

Sin embargo, aconsejamos el ensayo de fórmulas hipoalérgicas y de dietas especiales cuando éstas se hallen indicadas, pero condenamos el uso frecuente del término "alergia" para ocultar nuestros fracasos al tratar de hallar la etiología correcta del proceso.

V. Déficits de los enzimas hidrolizantes de los azúcares

La creciente lista de causas específicas de diarrea crónica recurrente en asociación con hipotrofia ha sido incrementada con los reportes del Holzel, Schwarz y Sutcliffe y Weijers, van de Kramer, Dick y Ijseling, investigadores que han descrito pacientes con un síndrome del tipo celiaco, caracterizado por deposiciones anormalmente frecuentes, sueltas, abundantes, poco aumento de peso, irritabilidad y aumento de tamaño del abdomen, siendo el defecto básico en estos pacientes aparentemente una ausencia o déficit de uno o varios de los enzimas necesarios para la hidrólisis de los disacáridos en el intestino delgado.

Es bien sabido que los carbohidratos complejos, incluyendo los disacáridos, no son absorbidos como tales, sino que deben ser desintegrados en sus componentes monosacáridos que sí pueden ser entonces absorbidos intactos por la mucosa intestinal y transportados al sistema venoso porta, y aunque un enzima, la amilasa, es capaz de desintegrar muchos de los distintos almidones en el disacárido maltosa, otros enzimas específicos (maltasa, lactasa o invertasa) son necesarios para la hidrólisis final de sus respectivos disacáridos. El mecanismo de este tipo de diarrea puede ser explicado como sigue: Los disacáridos no hidrolizados pasan sin absorberse hasta el intestino grueso donde fermentan a expensas de la flora bacteriana normal, estando formados los productos de fermentación por ácidos orgánicos inferiores, especialmente ácido láctico, dando ello origen a un descenso del PH fecal y por consiguiente una irritación del intestino grueso.

Holzel y colaboradores reportaron dos vástagos que no progresaban a causa de su incapacidad para metabolizar la lac-

tosa. En estos pacientes un test de tolerancia a la lactosa no produjo elevación de la glucosa o de la galactosa en la sangre mientras un test de tolerancia de glucosa plus galactosa condujo a una elevación normal de la glucosa y de la galactosa en la sangre, respondiendo ambos pacientes a una dieta conteniendo sucrosa y glucosa y desprovista de lactosa. Weijers reportó que observó diarrea en niños debido a la ausencia de uno o más de los enzimas hidrolizantes del azúcar (invertasa, maltasa y lactasa). Los test de tolerancia a la sucrosa y a la maltosa revelaron insuficiencia en la digestión de los respectivos disacáridos y una notable elevación del contenido del ácido láctico en las heces, respondiendo estos pacientes a la supresión del azúcar ofensor de la dieta o a la adición del enzima en falta.

Estos reportes son de gran interés los dos porque nos alertan a la posibilidad de que existan antes ignorados factores etiológicos específicos de diarrea crónica e hipotrofia y porque ellos además sugieren que déficits semejantes de otros enzimas pueden jugar un rol en la malabsorción asociada con otras alteraciones intestinales incluyendo, posiblemente, la enteropatía inducida por gluten, y resultaría tentador el especular con que tales deficiencias pudieran existir en forma leve y transitoria en algunos casos de "cólico idiopático infantil". Ulteriores estudios de éstas y otras condiciones con tests apropiados de tolerancia para los carbohidratos y la evaluación del PH y del ácido láctico fecal como indicación racional.

VI. Acantocitosis

Un nuevo síndrome que origina otra forma de enfermedad celiaca fué descrito por vez primera en 1950 por Bassen y Kornzweig, siendo la mayoría pero no

todos los pacientes de la raza judía y/o productos de matrimonios de consanguíneos, pero solo unos pocos casos han sido reportados hasta ahora.

"Acantocitosis" es el término usado para designar a dichos pacientes, debido a que uno de los aspectos inusuales de esta alteración consiste en un estado anormal especial de los hematíes, que se presentan en forma de ruedas dentadas muy usadas, adquiriendo los márgenes externos la forma de pseudópodos redondeados o agudos, dando a la célula una apariencia dentada. Los autores están de acuerdo con Salt de que un nombre más adecuado para esta alteración es el de *a-B-lipoproteinemia* puesto que la acantosis es solo uno de los varios hallazgos bizarros que se observan en esos pacientes y la evidencia de que disponemos hasta ahora sugiere que el defecto metabólico básico está en relación con una incapacidad para formar *B-lipoproteína*.

Los aspectos clínicos característicos son: 1) un síndrome celiaco con movimientos intestinales anormales, esteatorrea y déficit en el desarrollo somático que aparece en la primera o comienzo de la segunda infancia y 2) una enfermedad del sistema nervioso central caracterizada por una retinopatía de tipo degenerativo, pigmentario y ataxia sugestiva de daño espino-cerebelar que aparece en la última etapa de la segunda infancia o de comienzo de la adolescencia.

Anormalidades en tests de laboratorio, además de las alteraciones de los hematíes que describimos arriba, son: un aumento de la grasa fecal, ausencia o marcado descenso del caroteno del suero, valores disminuidos de la vitamina A, del colesterol y de los lípidos y fosfolípidos totales del suero, insuficiencia de aumento en la turbidez del suero o de los lípidos totales después de una co-

mida con grasa, además ausencia de *B-lipoproteína* del suero. El estudio de los padres y del abuelo paterno de uno de los pacientes reveló que solo presentaban la mitad de la cantidad normal de *B-lipoproteína* y disminución de los niveles de colesterol, lípidos totales y fosfolípidos del suero pero sin ningún otro dato clínico o de laboratorio confirmatorio del estado homocigótico aparente.

Las manifestaciones nutricionales de esta condición han podido ser mejoradas con la administración de una dieta baja en grasas, habiendo progresado las alteraciones oculares y neurológicas en algunos pacientes, pero quedando estacionarias en otros.

Esta rara condición parece ser un error congénito de metabolismo, con la transmisión del gene responsable como un recesivo autosómico, no estando precisado hasta ahora el defecto básico, siendo la explicación más razonable la de que las anomalías de los hematíes y las oculares y del sistema nervioso central sean secundarias a defectos en la absorción intestinal de las grasas y del transporte sistemático de las grasas y que estos defectos son debidos o están asociados a la incapacidad para sintetizar la *B-lipoproteína*.

A-B-lipoproteinemia debe ser sospechada en todo niño que presente el síndrome celiaco y en todo paciente con antecedentes de enfermedad celiaca que desarrolle signos de degeneración ocular o espino-cerebelosa, pudiendo hacerse el diagnóstico basándose en la esteatorrea, descenso de los lípidos del suero y la demostración de acantocitos.

Diagnóstico diferencial de la malabsorción en el grupo etario pediátrico.

Hay varios tests para establecer la presencia de malabsorción y determinar su grado, y aunque no daremos aquí un

sumario detallado de tales investigaciones, diremos que los resultados indicadores de alteración en la absorción de la grasa por el intestino son:

El caroteno sérico está descendido o ausente (válido solo si los niños tienen edad suficiente para ingerir caroteno en su dieta), ya que este lipocromo se absorbe con dificultad en presencia de esteatorrea. El promedio de excreción de grasa fecal en las muestras de 3 o 4 días (un período menor de tiempo no da resultados significantes) está marcadamente aumentado. El test de tolerancia oral para la glucosa es generalmente plano, aunque más irregular en su aspecto en los niños que en los adultos. El test de la tolerancia a la vitamina A debe ser bajo en presencia de esteatorrea pero no se aconseja ya que sus resultados son muy irregulares. El test de la intolerancia a la xylosa y la absorción intestinal de las grasas impregnadas con I-131 pueden ser útiles en el futuro pues no existen cifras normales determinadas en el niño todavía. El examen radiológico para el estudio de la motilidad del intestino delgado muestra el llamado "patrón de déficit", fenómeno esperado pero que no debe ser usado aislado en el diagnóstico en ausencia de los otros hallazgos porque son muchas las otras condiciones que dan origen a semejante cuadro radiológico en el niño, como son el frío, el hambre y el miedo, por lo cual las alteraciones de la motilidad del intestino delgado resultan de menos valor en el grupo etario pediátrico que en el adulto.

Además la infección y la infestación intestinal, las infecciones parenterales, la obstrucción incompleta crónica del tractus intestinal y todas las otras condiciones detalladas en los grupos I y II de la tabla I, que pueden dar origen a la malabsorción intestinal en el niño tendrán que ser excluidas por métodos adecuados, como copro-cultivos, examen ra-

diológico de los tractus gastro-intestinal y genito-urinario, etc.

Si la etiología de la malabsorción no se ha logrado determinar por estas y otras investigaciones realizadas como parece indicado, entonces el diagnóstico diferencial oscilará entre enteropatía inducida por el gluten, enfermedad celiaca idiopática, fibrosis quística del páncreas y enteropatía exudativa, siendo útiles para diferenciar las mismas las siguientes investigaciones:

1) En la *enteropatía inducida por el gluten* la albúmina del suero puede estar descendida, pero la gamma globulina estará dentro de los límites normales. Un grado moderado de esteatorrea estará presente y la administración de gluten de trigo producirá un marcado aumento en el contenido de la grasa fecal. Según los estudios más recientes, la biopsia peroral dará un patrón histológico sugestivo en esta condición, patrón que puede persistir aun después de un tratamiento efectivo.

2) En la *enfermedad celiaca idiopática* los hallazgos son idénticos a los de la enteropatía inducida por el gluten con la excepción de que la respuesta característica en la grasa fecal después de la ingestión de gluten de trigo se halla ausente. Los datos obtenidos de la biopsia peroral no han sido establecidos aun.

3) En la *fibrosis quística* el test del sudor positivo, la aquilia pancreática y la pérdida de nitrógeno por las heces establecen el diagnóstico. El estudio histológico por biopsia peroral es aparentemente normal, como debe esperarse desde el punto de vista teórico, pero no se han publicado suficientes evidencias hasta ahora.

4) en la *enteropatía exudativa* el descenso de la albúmina y la gamma globulina del suero y el test PVP (poly-

vinylpyrrolidina) positivo confirmarán el diagnóstico. En esta última condición, existe una moderada esteatorrea por causas que no están aclaradas todavía, y como consecuencia de la excesiva pérdida de albúmina por el tractus intestinal, puede haber también azotorrea en grado ligero. Como ya se ha dicho, Waldman y colaboradores han señalado recientemente que pueden existir anomalías en los linfáticos de la pared intestinal, demostrables por estudios de biopsia peroral.

Tratamiento Nutricional de la malabsorción (síndrome celiaco) en el grupo etario pediátrico

Hay ciertos principios básicos que pueden aplicarse al tratamiento nutricional de todas las enfermedades que causan malabsorción en pediatría, aunque naturalmente habrá que hacer adiciones y modificaciones adecuadas en el caso de las entidades específicas.

Las reglas generales son las siguientes: la dieta deberá ser alta en calorías, alta en proteínas y baja en grasas. Los azúcares simples (mono y disacáridos) no son en general nocivos y por el contrario son indispensables para cumplir las necesidades de un alto aporte calórico, y este es el valor principal de los bananos tan útiles para el tratamiento de todas estas condiciones, debiendo complementarse con cantidades liberales de vitaminas liposolubles a fin de compensar los déficits y las pérdidas fecales de estos elementos, y la ingesta de productos almidonosos tendrá que ser modificada o restringida según la entidad de que se trate.

El hecho de que los principios generales en el tratamiento dietético sean aplicables a distintas enfermedades de diversas etiologías y de diferente pronóstico ha dado origen a mucha con-

troversia, lo cual sucede en principio porque infringe el sagrado principio de establecer un diagnóstico preciso antes de formular el tratamiento, y muchos médicos han considerado los principios dietéticos arriba expresados bajo el término de "dieta celiaca", objetando que muchos pacientes serán etiquetados falsamente como portadores de enfermedad celiaca si esta dieta es aplicada indiscriminadamente a todos los individuos que presenten los síntomas de malabsorción.

Estas objeciones serán obviadas si se comprende que una dieta basada en los principios esquematizados aquí está dirigida a contrarrestar los efectos de la absorción alterada de las grasas por el intestino común a todas las enfermedades que causan malabsorción en el niño.

Esta no es, por lo tanto, una dieta celiaca, es una dieta para el síndrome celiaco, es, en fin, una dieta útil para el tratamiento de muchas de las condiciones que tienen un complejo sintomático semejante aunque sean diferentes en etiología.

Debe, pues, el médico emprender el tratamiento desde el primer instante con el fin de mejorar al enfermo mientras procede a las investigaciones clínicas, de laboratorio y radiológicas a fin de establecer el diagnóstico correcto.

Tratamiento dietético de la enteropatía inducida por el gluten

El principio cardinal del tratamiento de la enteropatía inducida por el gluten consiste en la completa eliminación de la dieta de los productos a base de trigo o de centeno, y si se da un vistazo a alguna de las listas de los distintos alimentos que hay en el mercado, que generalmente no se consideran como contentivos de trigo, se verá que la harina de trigo es agregada, con mayor

frecuencia de lo que se piensa, a muchos productos comerciales destinados a la alimentación, y en consecuencia el bienestar y la vida misma del paciente dependerá de un estudio minucioso de los alimentos a ingerir.

Después de los rápidos incrementos en el estado nutricional que se obtienen inicialmente, la subsiguiente mejoría es posible que sea bastante lenta durante un período de meses o de años, dependiendo de la condición original del paciente. En efecto, en algunos casos algunas de las restricciones dietéticas tendrán que ser mantenidas indefinidamente, por lo que la paciencia y el conservadurismo constituirán la regla en el tratamiento de esta condición, pues si se liberaliza la dieta demasiado rápidamente puede llegarse a serios y a menudo súbitos retrocesos que pueden ser más difíciles de vencer que el episodio inicial.

Gerrard ha reportado evidencias de que aun pacientes en la llamada "fase latente" de la enfermedad celiaca, que lucen aparentemente bien desde el punto de vista clínico pero que aun ofrecen tests anormales en relación con la absorción intestinal de las grasas, pueden presentar luego notable mejoría en su estado general y en su curva de crecimiento y desarrollo cuando se suprime el gluten de la dieta.

Basándonos en las medidas dietéticas sugeridas por precedentes autores, por los más recientes hallazgos sobre los efectos adversos de los productos de trigo y centeno, y de la experiencia de los autores modernos, podremos dividir el tratamiento de tales pacientes en 3 fases para fines de su discusión:

Fase I.—Si se presenta una "crisis celiaca" deberá recurrirse inmediatamente al uso de la terapéutica intravenosa a fin de restituir la depleción de líqui-

dos y electrolitos, lo que representa una emergencia médica. Los vómitos frecuentemente presentes durante estos episodios requieren la supresión de los líquidos o cualquier otro tipo de alimentación por vía oral. Las "crisis celiacas" ocurren principalmente en lactantes o niños pequeños por debajo de los 2 años de edad y solamente en aquellos en quienes las proteínas totales del suero se hallen descendidas.

Fase II.—Cuando al cabo de 24 ó 48 horas la situación ha mejorado lo suficiente para permitir la restitución de la alimentación oral, se ofrecerá gradualmente una dieta estricta, alta en proteína, baja en grasa, sin féculas, pudiendo necesitarse el uso de extracto hepático por vía intramuscular en esta fase. Después de un período inicial de estabilización, el aporte calórico se guiará por el apetito y el aumento en peso del paciente, siendo la duración de este régimen tan restringido de uno a seis meses dependiendo de la condición del sujeto.

Fase III.—En esta fase puede liberalizarse la dieta gradualmente, permitiéndose la ingestión de productos de trigo o de centeno durante un período de tiempo variable que durará hasta varios años, y como dijimos anteriormente partiendo de las observaciones de Garrard, existe la posibilidad de que algunas de las restricciones dietéticas haya que mantenerlas indefinidamente.

En nuestra experiencia raras veces se ha necesitado el uso de los esteroides en los niños ya que la respuesta al régimen dietético ha sido satisfactorio. Esto en marcado contraste con el uso frecuente de los mismos en los adultos con sprue. Cuando hay anemia en estos niños casi siempre es del tipo hipocrómico microcítico y responde bien en la mayoría de los casos a la administración oral de hierro suplementario.

Tratamiento dietético de la enfermedad celiaca idiopática

Existe en el momento actual poco conocimiento sobre la etiología y la incidencia de la enfermedad celiaca idiopática, pero, sin embargo, desde el punto de vista terapéutico pueden aplicarse las mismas reglas que en las fases I y II de la enteropatía inducida por el gluten. Solo difiere la fase III.

Fase III.—En esta fase todos los almidones deberán ser suprimidos de la dieta durante un período de tiempo variable, dependiendo de la respuesta y de la mejoría del paciente, siendo imposible predecir en este momento por cuanto tiempo habrá que mantener las restricciones ya que se conoce muy poco sobre la verdadera naturaleza de esta enfermedad.

Fibrosis quística del páncreas.

En el tratamiento de la fibrosis quística debe hacerse énfasis en el empleo de los antibióticos para combatir las manifestaciones pulmonares cuando éstas se hallen presentes, pues no solamente dominan el cuadro clínico sino que determinan la suerte del paciente. El estado nutritivo, por razones difíciles de explicar, está más estrechamente en correlación en la mayoría de los casos con la intensidad de la afección respiratoria que con el control dietético, y aunque menos importantes para el futuro del enfermo, las restricciones en la dieta son usualmente necesarias para evitar la malnutrición y las deficiencias vitamínicas, para mejorar el aspecto de las deposiciones, y para equipar mejor al paciente para defenderse de la infección pulmonar. Ellos raras veces presentan serios problemas en el tratamiento y en el 20% de los afectados de fi-

brosis quística pero sin aquilia pancreática no necesita tratamiento dietético alguno.

Una dieta con alto contenido calórico y alta proteína es esencial, teniendo estos pacientes generalmente un apetito excelente el cual deberá servir de guía para la ingesta. La restricción de grasa en la dieta estará indicada de acuerdo con el aspecto de las deposiciones. Las proteínas son tan inadecuadamente elaboradas por los fibroquísticos como las grasas, pero los enfermos con este proceso, empero, toleran un aumento considerable de proteínas y se mantienen así en balance nitrogenado positivo.

Las vitaminas liposolubles deberán darse en cantidades liberales, necesiándose extractos pancreáticos y una porción adicional de sal estará indicada en tiempo caluroso.

Cuando haya aquilia pancreática, la función de este órgano nunca mejorará a causa de la destrucción de parénquima exocrino del páncreas, por lo que habrá que observar precauciones dietéticas durante toda la vida, aunque afortunadamente menos restricciones parecen necesarias con el progreso en edad del enfermo.

Otras enfermedades que dan origen al síndrome celiaco

Los principios generales previamente esquematizados para el tratamiento nutricional del síndrome celiaco se aplicarán naturalmente a todos los otros procesos que dan origen a malabsorción, pero además habrá que instituir medidas específicas para corregir el defecto básico responsable de la génesis de este complejo sintomático, es decir, procedimientos quirúrgicos, tratamiento de la infección o infestación entérica, etc.

La duración del tratamiento dietético dependerá de la rapidez y de la cabalidad de la respuesta de la condición básica responsable del síndrome celiaco.

El trabajo se complementa con una abundante cita bibliográfica que los interesados podrán obtener revisando el mismo.