Cátedra de Pediatría
del Prof. E. Cienfuegos.
Hospital M. Arriarán.

SINDROME CELIACO

**Con la relación de 1 caso de enfermedad celiaca seguida
durante 3 años.**

Por los Dres. JULIO MENEGHELLO y OSCAR UNDURRAGA.

Samuel Gee (5), en 1888, fué el primero en designar con el término de enfermedad celiaca a un trastorno nutritivo crónico, caracterizado por abdomen distendido y episodios diarreicos con deposiciones grandes, pálidas y fétidas. Herter (6), en 1908, añade importantes criterios de laboratorio y llama la atención sobre las alteraciones del crecimiento. En 1909, Heubner (7) estudia en forma completa varios casos, establece el valor de las proteínas en el régimen alimenticio y avanza una hipótesis sobre la patogenia. A la importancia de los trabajos citados obedece que se llame también a la enfermedad celiaca, enfermedad de Gee-Herter-Heubner. Posteriormente, numerosos investigadores y en diferentes países, dan a conocer en publicaciones periódicas, casuísticas, interpretaciones patogénicas y terapéuticas. En Chile, la enfermedad es rara. Por esta razón, hemos considerado oportuno relatar la observación clínica detallada de una enfermita que nos ha tocado atender y seguir por espacio de tres años, al mismo tiempo que señalar algunas de las últimas adquisiciones de esta enfermedad.

Eulalia S. — Obs. N° 60991. — Ingreso: 2 de marzo de 1943.

Niña de 5 años 7 meses, que ingresa al Hospital con un cuadro caracterizado, a grandes rasgos, por los siguientes síntomas: detención del crecimiento ponderal y estatural; abdomen globuloso, en absoluta desproporción con el resto del cuerpo, y deposiciones voluminosas, espumosas y fétidas.

Antecedentes hereditarios: Padre de 37 años, aparentemente sano, con radioscopia pulmonar y serología negativa. Madre de 32 años, aparentemente sana, también con radioscopia pulmonar y serología negativa en repetidas ocasiones. Han tenido siete hijos, de los cuales viven tres. De los fallecidos, el primero de enterocolitis, no precisa la edad; el segundo, a los nueve meses, de probable meningitis; el tercero de trastorno nutritivo agudo, y el cuarto, a los nueve meses, de meningitis tuberculosa. No ha tenido abortos ni acusa antecedentes de contagio tuberculoso familiar.

Antecedentes personales. — Nació de término, de un embarazo y parto normales. El peso de nacimiento fué, según afirma la madre, 4,500 grs. Presentó desde un comienzo manifestaciones de vitalidad, así el llanto fué vigoroso: tomó el seno en buenas condiciones y recuperó el peso de nacimiento al sexto día. Fué alimentada a seno exclusivo cada 3 horas, durante dos meses, desarrollándose normalmente. A esa edad, la inscribe en una Gota de Leche, donde prescriben alimentación mixta cada tres horas, a base de seno y maderas de leche marina. 10 grs. en 100 cms. de cocimiento de harina de trigo, al 3 % con 7,5 % de azúcar, hasta el quinto mes. Desde entonces, alimentación artificial con leche marina. 15 grs. en 200 cc. de cocimiento de harina al 7 % y 10 grs. de azúcar. Desde el séptimo mes, sopas y purés. Con este régimen progresó bien en el peso, lo recibía bien y las disposiciones eran una o dos al día, de carácter normal. Tomó jugo de fruta desde el séptimo mes: jugo de zanahoria con azúcar o de tomate, 20 grs. diarios. No se le dió vitamina A ni D hasta el año.

Desarrollo corporal: sostuvo la cabeza a los 3 meses. No recuerda cuándo se sentó. Anduvo a los 9 meses. Los primeros dientes aparecieron a los cuatro meses (incisivos superiores); el desarrollo dentario ulterior fué aparentemente normal. A los cuatro años empiezan a aparecer caries y se ha quejado de odontalgias. El desarrollo general fué normal hasta los 2 años 2 meses, época en que la retira de la Gota de Leche con 10 kgrs.

Desarrollo psíquico: llama la atención precozmente a la madre el carácter caprichoso y reservado de la enfermita. Es celosa de sus hermanos. Su temperamento es triste, reposado y observador. Aparentemente no es tímida ni cruel.

Enfermedades anteriores. — De las enfermedades infecto contagiosas presentó sarampión y varicela, ambas fueron de evolución benigna. La madre es categórica en afirmar que hasta la edad de 2 años no padeció ningún trastorno gastrointestinal. No ha presentado afecciones del aparato respiratorio dignas de mención.

FIGURA Nº 1.

A la izquierda la enferma, a la derecha niña normal de la misma edad. Puede apreciarse el abdomen globuloso y la pequeña estatura de la enferma.

FIG. Nº 2.

Tránsito intestinal. Se observa el bario en el intestino delgado en forma de islotes de diversos tamaños.

FIGURA Nº 3.

Enema baritado. Se observa distensión mediana con ligera elongación de la S. sigmoidea y dilatación del resto de las asas colicas con varios niveles líquidos.

FIGURA Nº 4.

Radiografía de las extremidades. Intensa osteoporosis. Cortical muy adelgazada. Fracturas a nivel del tercio inferior del radio y húmero izquierdos. Líneas de calcificación provisionarias densas, anchas y de límites imprecisos. Líneas de detención del crecimiento.

FIGURA Nº 5.

La enferma a los 7 años 11 meses de edad. Mide 101.5 cms. de talla.

Profilaxis: fué vacunada con vacuna antivariólica a los 3 años, y ésta no brotó.

Enfermedad actual. — Se desarrolló normalmente hasta los 2 años y 2 meses, fecha en que fué dada de alta de la Gota de Leche con 14 kgrs. de peso y con régimen normal. En esa época presenta sarampión, que evoluciona sin complicaciones. Después de esta enfermedad aparecen vómitos y deposiciones diarreicas, sin mucosidades ni sangre y que la madre atribuyó a la leche de vaca, ya que anteriormente tomaba leche desecada marina. Consultado un médico en esa ocasión, diagnosticó colitis, pero con el tratamiento prescrito no mejoró: siguió con deposiciones frecuentes, putrefactas permanentes y vómitos ocasionales. Empezó entonces a enflaquecer y a desmejorar el apetito, que en algunas oportunidades fué nulo: perdió entonces el buen humor que había tenido hasta la fecha y se puso voluntariosa y peleadora. Toda la comida que se le preparaba la encontraba mala. A los 6 meses de evolución de estas manifestaciones, que se mantenían sin modificación alguna, notan que empieza a aparecer un aumento progresivo del abdomen, el que atribuyen a lombrices. El médico tratante le prescribe una cura de acranil, sin expulsar parásitos intestinales. Empiezan entonces una serie de tratamientos, tanto alimenticios como medicamentosos, a base de leche albuminosa, sopas de verduras, jugo de carne, 2 yemas de huevo diarias, frutas, transfusiones de sangre, luz ultravioleta, etc., sin modificarse el síndrome expuesto. A los 8 meses de tratamiento y por indicación médica, la hospitaliza en el Hospital Roberto del Río, donde permanece una semana. Al salir del Hospital se le indicó calcio con ostelin y alimentación a base de 12 plátanos diarios, carne de pollo, jugo de carne y puré de verduras. Lo único que se consigue en esta oportunidad es que cesen los vómitos, pero la diarrea característica y el vientre globuloso persisten sin modificarse. Se aconseja entonces cambio de clima y permanece 3 meses fuera de Santiago; además, se le indica régimen alimenticio completo, pero la mejoría es escasa. En vista del poco éxito obtenido con el largo tratamiento efectuado, decide su ingreso a este hospital.

Examen físico. — Nos encontramos en presencia de una enfermita cuyo examen físico da lo siguiente (Fig. 1): Edad: 5 años 7 meses; peso: 10 kgrs.; talla: 85 cms.; circunferencia craneana: 46 cms.; circunferencia torácica: 50 cms., y abdominal: 63; presión d: 104 con 65; pulso: 90, regular; respiraciones: 40 al minuto. Se encuentra en posición activa con su psiquis lúcido. La piel, de coloración normal, no presenta pigmentaciones; hay una erupción pruriginosa, con signos de rascamiento en la piel del abdomen. El turgor, el pániculo adiposo y el tono muscular, considerablemente disminuidos. La elasticidad de la piel conservada. La cabeza no presenta nada especial: ojos, oídos y nariz no revelan nada digno de mención. En la cavidad bucal, la dentadura está bien implantada, pero faltan los premolares inferiores izquierdos y hay caries de los incisivos superiores y del segundo premolar inferior derecho. Las encías, lengua, paladar y resto de la cavidad bucal no presentan

nada que llame la atención. Las tonsilas de aspecto normal. El cuello normal. El tórax de aspecto raquitico: corto, de base ensanchada y con el ángulo xifoideo obtuso; hay esbozo de canales de Harrison. Los pulmones no ofrecen nada especial en su examen. El abdomen llama la atención por su enorme volumen: 63 cms. de circunferencia; no se aprecia peristaltismo, es depresible, indoloro y el límite de hígado y bazo son normales. Los genitales, el sistema linfático y la columna vertebral se presentan normales. En las extremidades, a la inspección, llama la atención un aplanamiento marcado de los hombros y nalgas, por atrofia de las masas musculares respectivas. La deambulación es moderadamente balanceada.

En una enferma con la historia arriba anotada y con un examen físico como el descrito, hicimos la suposición diagnóstica de un síndrome celiaco, y pedimos los siguientes exámenes:

1. Hemograma:

Glóbulos rojos	4.340.000
Hemoglobina	90 %
Glóbulos blancos	10.400
Basófilos	0 %
Eosinófilos	24 %
Juveniles	0 %
Baciliformes	6 %
Segmentados	44 %
Linfocitos	16 %
Monocitos	10 %
Plaquetas normales al frotis.	

2. Fosfemia y Calcemia 4,2 y 12 mlgrs. %
3. Colesterinaemia 124 mlgrs. %
4. Bilirrubinemia directa 0,3 mlgr. %
- Bilirrubinemia total 0,4 mlgr. %
- Índice 0,75
5. Dosificación de grasa en las deposiciones:
 23,125 % de grasa en deposición seca (normal alrededor de 15 %).
6. Sondaje duodenal: (*)

Cifras normales		Nuestro enfermo
Amilasa	más de 625 unid.	1.280 unid.
Lipasa	más de 1 unid.	1.2 unid.
Tripsina	más de 200 unid.	502 unid.

(*) El sondaje duodenal y la determinación de los fermentos fueron efectuados por el Dr. Héctor Ducci, a quien agradecemos su atención.

7. Test de la tolerancia a la glucosa:

En ayunas	0,89 gr. por mil
A los 20 minutos	0,86 gr. por mil
A los 60 minutos	0,86 gr. por mil
A los 120 minutos	0,84 gr. por mil
A las 3 horas	0,91 gr. por mil

8. Estudio radiológico del intestino:

a) Tránsito intestinal: estómago y duodeno normales. Tres horas después se observa pequeña cantidad de bario en el estómago; el resto se encuentra en el intestino delgado, observándose que las porciones más avanzadas en el tránsito aparecen como sombras compactas y homogéneas, dejando atrás en el intestino delgado una fragmentación de bario en forma de islotes de diversos tamaños (llamado por los autores americanos clumping) (Fig. 2). Seis horas después persiste el mismo aspecto ya observado, el bario aun en el intestino delgado. Veinte y cuatro horas después el bario llena el ciego, colon ascendente, transverso y descendente, que aparecen de caracteres normales.

b) Enema baritado (*): este examen fué practicado en el Hospital Roberto del Río por el Dr. Neira, durante la primera hospitalización de esta enferma. Se observa la distensión mediana, con ligera elongación de la S sigmoidea y dilatación del resto de las asas cólicas con varios niveles líquidos. (Fig. 3).

9. Radiografía de las extremidades:

Intensa osteoporosis de todo el esqueleto. Cortical muy adelgazada. Fracturas a nivel del tercio inferior del radio y húmero izquierdos. Esponjosa de mallas amplias y toscas. Algunas bandas transversales lineales en las diáfisis de los huesos largos. Línea de calcificación provisoria, densas, anchas y de límites imprecisos; desarrollo normal para su edad de los núcleos de osificación. (Fig. 4).

Obtuvimos así, con la ayuda del laboratorio, la confirmación de la sospecha diagnóstica que nos habíamos planteado clínicamente.

En efecto, la esteatorrea y la falta de ascenso de la glicemia en la prueba con glucosa, revelan una deficiente absorción de lípidos y glúcidos, que no pueden atribuirse a falta de fermentos pancreáticos, ya que el examen de jugo duodenal demostró normalidad de ellos. El estudio radiológico del intestino dejó de manifiesto la alteración de la motilidad intestinal, que es característica de la enfermedad celíaca.

Evolución y tratamiento. — Como tratamiento dietético indicamos un régimen completo, rico en vísceras, leche albuminosa y 4 plátanos diarios. Suministramos, además, vitamina D, extracto hepático y complejo vitamínico B inyectables. Del régimen alimenticio anotado se ha mantenido hasta la fecha

(*) Agradecemos la gentileza del Dr. Manuel Neira al facilitarnos esta radiografía.

las vísceras y el resto está constituido por los alimentos corrientes para la edad.

Ya al tercer mes de observación, nota la madre que las molestias digestivas desaparecen, las deposiciones son de carácter normal, mejora el ánimo y el apetito y alcanza un progreso ponderal de 2 kgrs.

Al año de observación, el progreso ponderal llega a 3,760 grs., ha crecido 4 cms. y la circunferencia abdominal se ha reducido en 3 cms. Ha mejorado el ánimo, juega. No han reaparecido síntomas digestivos y las deposiciones se mantienen normales. Durante todo este período de observación, ha continuado por periodos con extracto hepático y complejo vitamínico B inyectables.

Al año 3 meses ha crecido 7 cms. y la circunferencia abdominal se ha reducido en 6 cms. El estado psíquico, el apetito y las funciones digestivas se mantienen normales.

Al año 6 meses de control, ha crecido 10 cms. y el progreso ponderal alcanza a 7 kgts. Sigue con régimen rico en vísceras y se suspende el extracto hepático y el complejo vitamínico B.

Finalmente, a los 2 años y 4 meses, la talla es de 101,5 cms., es decir, ha crecido 16,5 cms., ha continuado el progreso ponderal; la circunferencia abdominal se mantiene en 57 cms., 6 cms. menos que a su ingreso; va al colegio y aprende regularmente sus lecciones. Función intestinal normal. La radiografía (Fig. 5) del esqueleto también es normal. La damos de alta, sana.

El síndrome celíaco clínicamente se puede definir como un proceso patológico del lactante y del niño, caracterizado por una intolerancia crónica para las grasas o para el almidón o para ambos (1), por la excreción de deposiciones voluminosas y fétidas y por un abdomen aumentado de volumen. A menudo el organismo está en estado de carencias múltiples, dando un cuadro clínico de distrofia acentuada y signos de deficiencia de una o más vitaminas y minerales.

May y colaboradores (2), entre otros, señalan como causas de síndrome celíaco las infecciones crónicas de los pulmones, de los oídos, del tractus urinario, la disenteria crónica, enfermedades del páncreas, la tuberculosis, el raquitismo, la sífilis, la parasitosis intestinal, el megacolon, las anomalías del intestino delgado, infestación por lamblías, la alergia y las infecciones paranasales. Los enfermos que presentan un cuadro celíaco, debido a las causas ya enumeradas, deben distinguirse claramente de la enfermedad celíaca idiopática que, como su nombre lo indica, es de causa desconocida y cuyo defecto fundamental parece ser la alterada ab-

sorción de los ácidos grasos por el intestino. El diagnóstico de enfermedad celíaca quedará solamente establecido después que una escrupulosa investigación haya descartado todas las otras enfermedades que puedan originar los rasgos del síndrome.

El cuadro clínico de la enfermedad celíaca se caracteriza por una serie de síntomas, que pueden agruparse en la siguiente forma:

A) Síntomas clínicos:

1. Diarrea crónica o intermitente, con evacuación de heces voluminosas, pálidas, espumosas, grasosas y muy fétidas.
2. Distensión abdominal.
3. Detención del crecimiento con desnutrición progresiva.
4. Gran enflaquecimiento, especialmente marcado en las ingles, glúteos y pliegues axilares.
5. Trastornos del apetito.
6. Síntomas nerviosos.
7. A veces, raquitismo.

B) Síntomas de laboratorio:

1. Exceso de grasa en las deposiciones, sobre todo ácidos grasos y jabones con pocas grasas neutras (esteatorrea).
2. Curva de glicemia baja en el test de la tolerancia a la glucosa.
3. Absorción alterada de las grasas, demostrable por el exceso de grasa en las deposiciones y por la escasa absorción de vitamina A en el test hecho con esta sustancia (8).
4. Normalidad de los jugos pancreáticos.

C) Síntomas radiológicos: se han descrito una serie de signos radiológicos en la enfermedad celíaca, tanto en el tubo digestivo como en los huesos: sin embargo, ninguno de ellos es patognomónico, ya que pueden encontrarse en otras enfermedades; por lo que aisladamente no tienen gran valor. Es su conjunto, agregado a los demás síntomas clínicos y de laboratorio, lo que les da especificidad.

a) Síntomas del estómago y del intestino delgado:

1. El tiempo de vaciamiento del estómago es variable; puede ser muchas veces lento.

2. Hipotonicidad e hipomotilidad del duodeno evidenciables por distensión y éstasis del mismo, respectivamente.

3. En el yeyuno e ileon también se observa hipomotilidad e hipotonicidad, lo que se traduce por dilatación y éstasis de la comida opaca. Los pliegues de la mucosa pueden estar normales en lo que se refiere a su configuración. En algunos casos, a medida que la masa principal de sulfato de bario pasa por el intestino delgado, pequeñas porciones del bario quedan rezagadas y dan sombras irregulares, tanto en tamaño y forma, como si se hubiese espolvoreado el bario sobre la mucosa. Este signo, considerado en un comienzo como patognomónico, se encuentra también en otras afecciones, tales como la fibrosis quística del páncreas, el Sprue del adulto, y recientemente se lo ha descrito en la deficiencia de vitamina B.

b) Síntomas del intestino grueso:

1. Dilatación flatulenta del colon (hipotonía).
2. Niveles líquidos.
3. Signo de Debenedetti (9), que consiste en un considerable alargamiento del asa sigmoídea y que se traduce por nudos en el trayecto del intestino.
4. Extremos desplazamientos del intestino grueso, lo que explica la pseudoascitis.
5. Radiografías tomadas en decúbito lateral derecho y con enema opaco, permiten ver un desplazamiento del asa sigmoídea hacia la derecha contra el ciego, lo que se debería a un mayor alargamiento del meso (4).

c) Signos radiológicos óseos:

1. Puede haber raquitismo precelíaco, que cesa una vez instalada ésta. En estos casos hay extrema fragilidad ósea, susceptible de producir fracturas espontáneas, sin acentuación de los demás síntomas raquíticos.
2. El raquitismo concomitante con la enfermedad celíaca es raro; las radiografías de los huesos largos señalan las alteraciones típicas a nivel de la línea epifisiaria, pero en los niños de más edad puede haber solamente una osteoporosis pronunciada.
3. Los huesos muestran frecuentemente evidencias de la alteración del metabolismo del calcio. En el comienzo de

la enfermedad, la osteoporosis es un hallazgo frecuente. Además, los huesos largos muestran frecuentemente líneas transversales de detención del crecimiento y el desarrollo de los núcleos puede estar atrasado. A veces, la cortical está adelgazada y la línea epifisiaria es fina y clara.

La falta de una lesión anatómica, de insuficiencias digestivas, o de trastornos en la flora normal del intestino, que expliquen las alteraciones características de la absorción intestinal, hacen que la etiopatogenia de esta enfermedad haya sido durante mucho tiempo un problema no resuelto. Diversas opiniones se han vertido al respecto: algunos (10) la han identificado al *sprue* tropical, otros señalan como el trastorno principal una alteración en el metabolismo de los carbohidratos, otros culpan a las grasas, y hasta se ha pensado que existan factores endocrinos que la expliquen.

Se ha demostrado (3), por otra parte, que existe un grupo de enfermedades cuya característica es la perturbación de la absorción intestinal, con síntomas clínicos y alteraciones bioquímicas semejantes y que se distinguen por la edad en que aparecen: son ellas el *sprue* tropical, el *sprue* no tropical y la enfermedad celíaca infantil. Como dijimos, el factor común de ellas es el trastorno de la absorción intestinal, particularmente de grasas, carbohidratos, sales y vitaminas. En lo que se refiere a la absorción de los hidratos de carbono, conviene recalcar algunos hechos de interés:

1º La velocidad de absorción de los distintos monosacaridos son diferentes (11), lo cual demuestra que no se trata de un proceso de simple difusión.

2º En la absorción de los monosacaridos existe una relación entre la velocidad de absorción y la concentración de la solución de azúcar.

Verzar (11) pretende explicar estos hallazgos experimentales, suponiendo que existe una absorción activa de los glúcidos y especialmente de la glucosa por parte del epitelio intestinal. En este proceso ocurriría una fosforilación de la glucosa, tal como ocurre en su degradación a nivel del músculo. Intoxicando la mucosa intestinal con iodoacetato, se demostró que se producía una inhibición de la absorción intestinal (13), asimilable a la detención por falta de fosforilación que se observa en el metabolismo muscular (12).

Con respecto a la deficiente absorción de las grasas, Verzar y col. (11), apoyados en numerosas experiencias, la explican también como un trastorno en los procesos de la fosforilación. Apoyan sus ideas en el hecho de que la ab-

sorción de las grasas, como ocurre con los hidratos de carbono, se inhibe por el iodoacetato, que perturba la fosforilación.

También por trastornos en la fosforilación, Verzar y Laszt (11) explican la perturbación en la absorción de las vitaminas B¹, B² y PP.

El trastorno en la fosforilación, según Verzar, residiría, en última instancia, en una alteración del funcionalismo de las cápsulas suprarrenales. Inicialmente existiría una insuficiencia córticosuprarrenal, que causaría hipovitaminosis B secundaria y ésta tomaría el control del proceso, bastando su corrección para normalizar los distintos procesos de la enfermedad. El autor señala, en apoyo de su tesis, aparte de los hechos experimentales, que en los síndromas de insuficiencia córticosuprarrenal existe frecuentemente esteatorrea y que en la esteatorrea idiopática y en la enfermedad celíaca, hay síntomas de insuficiencia suprarrenal. Menciona, además, que en las experiencias en animales carentes de vitamina B, se ha encontrado hipertrofia compensadora de las suprarrenales.

Las atractivas hipótesis de Verzar no se han visto, desgraciadamente, en la práctica terapéutica, coronadas por el éxito. Si bien es cierto que el primer hecho de la teoría de Verzar, es decir, el trastorno de la fosforilación, ha tenido su comprobación experimental, no ha sido posible comprobar de manera indiscutible, la etiología de la inhibición de las fosforilaciones.

Recientemente, May y col. (2) dan una nueva interpretación a la patogenia de esta enfermedad. Para ellos se trataría de una enfermedad por deficiencia de algún factor intrínseco o extrínseco, y considerando los efectos beneficiosos que tiene el extracto hepático en el sprue de los adultos, ensayan el tratamiento en los niños con enfermedad celíaca. Procedieron en la siguiente forma: inyección día por medio, de 2 a 4 c.c. de extracto crudo de hígado, por vía intramuscular, y en días alternados, 2 a 4 c.c. de complejo B, por vía parenteral. Con este tratamiento se obtuvo una considerable mejoría, no sólo en el aspecto clínico de los pacientes, sino que también en los test de absorción de la glucosa, en la motilidad gastrointestinal y en la absorción de la vitamina A, ejecutada según el test propuesto por los autores y el cual sería, según ellos, el espejo de la absorción de las grasas. Estos efectos beneficiosos se produjeron en un

lapso de 3 a 6 semanas, lo que contrasta en forma notoria con la mejoría que experimentan los niños tratados solamente con régimen dietético, algunos de los cuales no la consiguen sino en espacios que fluctúan entre 4 y medio meses y 6 y medio años. Los autores han tratado de conocer el o los factores activos de los extractos hepáticos y de los elementos del complejo B. Cuando se han inyectado aisladamente extractos hepáticos en distintas formas y concentraciones, así como mezclas de los distintos factores del complejo B, en forma también aislada, los resultados han sido muy irregulares, en ocasiones mejorías y en otros fracasos. Ellos aceptan, como Verzar, que el trastorno primario de la absorción deriva de un defecto de la fosforilación, cuya causa, a su vez, no logran determinar. Radicaría en uno o varios factores contenidos en la mezcla de extractos crudos de hígado y complejo B.

Frazer (16) ha puesto en duda las teorías ya clásicas de Verzar sobre la absorción intestinal de lípidos y glúcidos, especialmente lo que se refiere al papel de los fermentos digestivos y al supuesto proceso de fosforilación en el epitelio intestinal.

Mc Khann, Spector y Meserve (14) sugieren que puede existir una asociación de alergia gastrointestinal con ciertos casos de enfermedad celíaca. Dan a conocer 4 observaciones, en las cuales existe esta asociación; en efecto, en todos ellos fué posible evidenciar una alergia alimenticia mediante las pruebas cutáneas. Dos casos reaccionaron positivamente al test con plátanos, alimento que muchas veces constituye un complemento importante en la dietética del celíaco. Los enfermos presentaban también alteraciones en la absorción de la glucosa y de las grasas. La eliminación de los alimentos considerados como causantes de la sensibilidad alérgica, condujo a una mejoría notable, no sólo apreciada en el estado general, sino también en la absorción de la glucosa y de la vitamina A. En este trabajo no queda claro si la alergia es secundaria a un trastorno de la absorción dependiente del síndrome celíaco o si la sensibilización alimenticia precede y es la responsable de la sintomatología de la enfermedad celíaca. Los autores le conceden especial importancia al hecho que la absorción de una sustancia grasa soluble, como la vitamina A, esté alterada en las afecciones imputables a la alergia, aun sin manifestaciones gastrointestinales, tales como el eczema atópico, por ejemplo. Esta observación sugeriría entonces que en un terreno alérgico podrían existir trastor-

nos en la absorción intestinal y tener así una relación causal con el síndrome celíaco.

Con respecto al diagnóstico de la enfermedad celíaca, la sola enunciación de la sintomatología es suficiente para aclararlo. No nos extenderemos acerca del diagnóstico diferencial con otras afecciones, por haber sido ello expuesto extensamente por diferentes autores. Queremos, sin embargo, referirnos a la Fibrosis Quística del Páncreas, porque durante los últimos años, importantes trabajos de Andersen (1) y otros han señalado que su frecuencia es mucho mayor que lo que se sospechaba. Al mismo tiempo, estos autores han hecho notar interesantes conceptos acerca de su diagnóstico clínico como anatómo-patológico.

Se entiende por fibrosis quística del páncreas, según Andersen, una afección congénita, caracterizada por ausencia o intensa deficiencia en la secreción de los jugos pancreáticos, con la consiguiente perturbación en la digestión y absorción del almidón, grasa y vitaminas liposolubles. En general, los síntomas aparecen en los primeros meses de la vida y consisten en una falta de desarrollo ponderal con una alimentación suficiente, deposiciones grandes y fétidas, bronquitis crónica, bronconeumonía y a menudo bronquiectasias. La etiología de ella se desconoce: se ha atribuido a una malformación congénita, a un proceso inflamatorio del páncreas durante la vida intrauterina y a deficiencias de vitamina D durante la gestación. Existen argumentos que apoyan y rechazan estas hipótesis.

Las lesiones principales y más constantes se encuentran en el páncreas, el cual, macroscópicamente, puede ser normal, o disminuido de tamaño, con aumento de su consistencia y coloración más marcada. Al examen microscópico, los conductos están distendidos, estenosados o atrésicos y los acinis y conductos pequeños dilatados, con concreciones de diversos tamaños, las cuales pueden ser interpretadas como resultantes del espesamiento de las secreciones. El tamaño de los quistes es variable, los más pequeños se observan en los lactantes menores. Alrededor de los acinis y de los lóbulos, hay tejido fibroso, infiltrado de fibroblastos, linfocitos y fagocitos en número variable. Los islotes de Langerhans aparecen, generalmente, normales. En los pulmones hay lesiones de bronquitis y peribronquitis, y muchas veces bronquiectasias, abscesos pulmonares y bronconeumonía crónica. La metaplasia del epitelio bronquial es frecuente. En

el hígado es común la degeneración grasosa y, a veces, cirrosis biliar y aun de Laennec.

En el cuadro clínico, Andersen distingue 3 grupos: el primero lo integran los casos que fallecen en el período de recién nacido con síntomas de obstrucción intestinal; el segundo lo constituye el grupo de lactantes que mueren entre la primera semana y los 6 meses de vida, siendo la causa de muerte una bronconeumonía crónica o bronquiectasia. Estos niños presentan el síndrome celíaco y, además, hambre e infección crónica del árbol respiratorio. La característica principal sintomatológica de este grupo es la infección del árbol respiratorio. El tercer grupo está formado por los que sobreviven más de 6 meses, conociéndose enfermos que han llegado hasta la pubertad. La sintomatología que presentan es análoga a la del otro grupo, destacándose la alteración del peso, el aspecto somático del celíaco y las alteraciones respiratorias.

El diagnóstico diferencial de esta afección deberá hacerse con la enfermedad celíaca propiamente tal, y se basa en los siguientes puntos de importancia: aparición más precoz, curso clínico más grave, buen apetito, síntomas respiratorios, rareza de los vómitos y diarreas y, hecho de extraordinaria y decisiva importancia, anormalidad del análisis del jugo duodenal. En efecto, en la fibrosis quística del páncreas, los fermentos pancreáticos están en concentraciones insignificantes, o ausentes, especialmente la tripsina, mientras que en la enfermedad celíaca están presentes en cantidades normales.

Por último, en nuestro medio, es importante tener presente, como lo ha señalado Scroggie (15), el cuadro celioide que suele acompañar, con relativa frecuencia, a los síndromes policarenciales. En este caso, sin embargo, el diagnóstico diferencial no ofrece mayor duda, dada la riqueza sintomatológica que ellos presentan.

Resumen.

Se da a conocer la observación clínica de una niña con enfermedad celíaca, cuya evolución fué posible conocer hasta los 7 años de edad.

Se señala la mejoría que coincidió con el tratamiento a base de extracto hepático concentrado y complejo B por vía parenteral. Esta mejoría, dada la edad de la paciente, pudo

corresponder a una remisión espontánea de la enfermedad. Se comentan los signos clínicos, radiológicos y de laboratorio, que permiten catalogar la enfermedad celiaca y se revisan los conceptos etiopatogénicos y terapéuticos más recientes.

Por último, se destaca la importancia de la fibrosis quística del páncreas, en el diagnóstico diferencial.

Bibliografía.

- 1.—ANDERSEN, H. DOROTHY. — Practice of Pediatrics. Brennemann, W. F. Prior Company, Inc. 1944.
- 2.—MAY, C. D. Mc CREARY J. F. and BLACKFAN K. D. — J. Pediat. 21, 289, 1942.
- 3.—MUNILLA. — A. Pediat. Americas. 1: 549, 1943.
- 4.—ESCARDO F. — La enfermedad celiaca. Edit. M. Gleizer, Buenos Aires. 1933.
- 5.—GEE. — St. Barth. Hosp. Rep.; 24: 17. 1888.
- 6.—HERTER, C. A. — New York. Macmillan, 1908.
- 7.—HEUBNER, O. — Jahrb. f. Kinderh. 70: 667, 1909.
- 8.—MAY, CH. D. and Mc CREARY, J. F. — J. Pediat. 18: 200, 1941.
- 9.—DEBENEDETTI, V. — La Pediatría. 35: 577, 1927.
- 10.—THAYSEN. — Quart. J. Med., 4: 359, 1935.
- 11.—VERZAR. — Longmas, Green and Co. Ed. Londres (citado por Munilla).
- 12.—LUNDGAARD. — Bioch. Zeit. 1930. 220, 8.
- 13.—LUNDGAARD. — Bioch. Zeit. 1933. 264, 209.
- 14.—McKHAN, C. F.; SPECTOR, S. y MESERVE, E. R. — J. Pediat. 22: 362, 1943.
- 15.—SCROGGIE, A. — Rev. Chilena de Pediat., 12: 1247, 1941.
- 16.—FRAZER, A. C. — Physiol. Rev., 26: 103, 1946.