SINDROME CELIACO

Por el Dr. GUILLERMO STEGEN

El síndrome celiaco o enfermedad de Gee-Herter-Heubner fué descrito por primera vez en 1888, siendo una enfermedad de la primera infancia, de rara observación en Chile.

Se caracteriza por ser un síndrome de diarreas crónicas, de aspecto típico, recidivantes, fétidas, abundantes, en plasta, pálidas, espumosas y grasosas, acompañadas de distensión abdominal, detención del crecimiento, a veces raquitismo, gran enflaquecimiento, trastornos del apetito y nerviosos, intolerancia crónica frente a las grasas y a veces el almidón, síntomas radiológicos típicos en el tránsito intestinal y esqueleto, con normalidad de las funciones pancreáticas.

Entre sus causas, que distinguen al síndrome celiaco de la enfermedad celiaca idiopática, se mencionan las infecciones crónicas del oído y paranasales, aparato urinario y respiratorio, disenterías crónicas, sífilis, tuberculosis, raquitismo y anomalías del intestino delgado. En el diagnóstico diferencial debe distinguirse de:

1. Fibrosis quística del páncreas (que da presencia de grasas neutras en las deposiciones, ausencia de fermentos pancreáticos y evoluciona en los primeros meses de la vida).

2. Lambliasis y otras parasitosis intestinales (Diagnóstico: examen parasitológico y falta de trastorno en el metabolismo graso).

3. Peritonitis tuberculosa, que produce pseudo-ascitis, masas abdominales palpables e imágenes hidroaéreas).

4. Mégacolon de diagnóstico radiológico.
 5. Enanismos tiroideos, acondroplásicos, hipofisarios, raquíuticos y ateleóticos o de raza.
 6. Estados carenciales múltiples, especialmente el sprue tropical, que provocan síntomas de distrofia avanzada y rica sintomatología de deficiencias vitamínicas y minerales.
- El tratamiento clásico consiste en administración de leche albuminosa, dieta de plátanos y manzanas, extracto hepático y vitamina B.

A continuación presentamos la historia clínica de un enfermito que ingresa al Hospital en junio de 1946.

Arturo P. — Obs. 46-14828. — Ingreso: 8 de junio de 1946. — Edad: 4 años 10 meses.

Huérfano. Se carece de antecedentes familiares. Lo cria gente extraña. Ingresa por sarna infectada y primo-infección tuberculosa.

En el examen se comprueba un niño pálido, ojeroso, cubierto de cicatrices de piodermitis y placas activas en el labio inferior, extremidades, cuello y cuero cabelludo. Panículo adiposo escaso.

Temperatura: 36,8 rectal.

Peso: 12.650 kgs. Peso ideal: 17 kgs. Porcentaje: —25,6 %.

Talla: 86 cms. Talla ideal: 105 cms. Porcentaje: —18,1 %.

Presión arterial: 9 con 5 cms. de mercurio.

Se pone de pie, camina bien, lúcido, conversa tranquilo, algo apático pero inteligente.

Cráneo osificado, simétrico, fontanelas cerradas, no hay craneotabes, circunferencia craneana: 47 cms.

Ojos: conjuntivas limpias, pupilas iguales con buenas reacciones. Fondo de ojo: papilas planas, de bordes nítidos, vasos y retinas normales.

Nariz: rinitis subaguda.

Oídos: Otitis supurada izquierda y otitis congestiva derecha.

Boca: lengua húmeda, dentadura en regular estado. Edad dentaria aproximadamente 5 a 6 años: dentadura completa con ausencia de erupción del primer molar.

Faringe: amígdalas hipertróficas y cripticas. Adenoides.

Columna normal.

Tórax bien constituido, corto y ancho, circunferencia 50 cms. Respiración normal, 32 por minuto; signos pulmonares normales.

Corazón: normal, pulso 100.

Abdomen: muy globuloso, circunferencia 53 cms., no se percute ascitis, no hay meteorismo ni movimientos peristálticos. Buen tonus muscular, sensibilidad normal. Hernia umbilical.

Hígado: de límite superior en el 5º espacio e inferior a 2 cms. del rebordo en la línea axilar anterior, total 8 cms.

Bazo: no se percute ni se palpa.

Genitales: normales.

Extremidades: glúteos atróficos, aplanamiento de hombros y nalgas, miembros enflaquecidos, de buen tonus. Envergadura: 86 cms.

Tratamos de reconstruir su pasado mórbido a base de antecedentes pesquisados en el Seguro Obrero, ya que carecía de familiares. Establecimos así la fecha precisa de su nacimiento y su edad.

Madre: Kahn (—) en 1939. Tres hermanos muertos de bronconeumonía.

A los 26 días se consigna hipoadministración y estado nutritivo deficiente, psiquir y funciones normales, peso: 3.130 kgrs.

Al mes de edad, 3.260 kgrs., sarna de la piel, bronquitis y otitis media bilateral.

A los 2½ meses progreso medio 15 grs. diarios, absceso subaxilar derecho y dispepsia tóxica de 5 días de duración.

A los 6 meses sopas. Distrofia con estado nutritivo subnormal. fontanela: 6 x 10 cms., ausencia de cráneotabes, dentadura 0, se sienta afirmado, higiene suficiente, hígado a 3 cms., Pirquet (—), 15 aplicaciones de luz ultravioleta.

7 meses: otitis media izquierda, progreso medio: 18 grs., peso: 5.800 kgrs., Ergosterina 5 gotas 3 veces al día.

7½ meses: coqueluche típica.

9 meses: 6.900 kgrs. Hipoplasia y distrofia. Fontanela: 3 x 6 cms. No hay cráneotabes. Rosario costal esbozado. Dentición 0, hígado a 1 cm. Se sienta y se mantiene en pie con apoyo.

11 meses: 8.120 kgrs. Dientes 6. Dispepsia tóxica. Dieta hídrica y realimentación con Babeurre y luego leche albuminosa. Duración: 10 días. Baja 1,050 grs. de peso.

1 año: hipoplasia, estado nutritivo y piel normal. Dientes 6, hígado a 3 cms., habla monosílabos.

1 año 3 meses: 9.220 kgrs. Dientes 11.

1 año 4 meses: otitis derecha. Condensación pulmonar en el vértice derecho. Radioscopia de tórax normal.

1½ año: otitis derecha, dispepsia parenteral. Dieta hídrica, aseptil 0,10 gr. por kilo de peso.

Con estos antecedentes pensamos en un síndrome celíaco y se practicaron los siguientes exámenes:

Sedimentación: 135 mm., descendió posteriormente a 123, 30, 40, 33.

Examen orina normal: urobilina (—), en una oportunidad glucosa indicios.

Kahn: (—).

Radioscopia de tórax: complejo primario en imagen bipolar de la base derecha, imagen que se borró 2½ meses después.

Examen deposiciones: almidón escaso. No se observan parásitos, quistes ni huevos. Dosificación de grasas: 24.3 %. Después de la evolución hospitalaria se había corregido a 19.7 %, siendo lo normal alrededor de 15 %.

Uremia: 0.20 gr. por mil.

Hemograma: glóbulos rojos, 3.700.000; leucocitos, 11.000; Hb., 74 %; eos., 15; bac., 9; segm., 26; linfoc., 44 y monoc., 6.

Cuatro linfocitos atípicos de núcleo monocitoide. Plaquetas normales al frotis.

Hipocromía y microcitosis francas.

Un mes después, la administración de transfusiones había corregido la anemia a 4.300.000.

Curva de la glicemia provocada: glicemia en ayunas 1 gr., media hora después de la ingestión de glucosa sube a 1.33 gr. y media hora después retrocede nuevamente a 1 gr. Glucosa en la orina ausente en todos los exámenes de orina cada media hora.

Fosfemia: 11 mgrs. o/oo.

Calcemia: 5 mgrs. o/oo.

Estos exámenes se mantenían en fosfemia, 5 mgrs. y calcemia, 5 mgrs., después de 9 meses de observación.

Sondaje duodenal: después de 25 minutos de inyectado aceite por la sonda, fluye bilis amarillo claro con aspecto de bilis C.

Sondaje pancreático: estímulo con éter. Sale líquido duodenal. Su examen revela presencia normal de tripsina, amilasa y lipasa (métodos de Griffon y Einhorn).

Examen de secreción de oído: flora microbiana abundante, con predominio de estreptocóccas.

Examen radiográfico de los huesos largos: signos de raquitismo discretos. Discreta osteoporosis, especialmente del húmero. Adelgazamiento de la cortical.

Radioscopia gastro intestinal, tránsito:

Esófago normal. Estómago de forma, tamaño, posición, curvaturas, tonus y peristaltismo normal. Bulbo de curvaturas regulares y tamaño normal. Duodeno II se vacía con facilidad.

Dos y media horas después, estómago vacío. Contraste llena hasta el colon descendente (½ superior). Se observan islotes aislados de bario en el intestino delgado (clumping) de diversos tamaños (radiografía).

Cinco horas después aun se observan los islotes que aparecen en el intestino delgado en la radiografía. Contraste llena hasta el colon descendente, apenas no se visualiza.

Veinticuatro horas después, bario llena hasta la ampolla rectal. Persiste un islote aislado de bario en el intestino delgado, que corresponde al que se observa

en la parte central de la radiografía. Apéndice no se visualiza. No se observa ensanchamiento del colon ni alteraciones patológicas en todo su trayecto.

Radiografía abdominal: técnica: radiografía tomada 2½ horas después de la ingestión de sustancia opaca. Como a radioscopia se observan islotes aislados de bario en el intestino delgado, y como éstos no se observarían claramente

en una primera radiografía, se prepara un cojín de algodón para comprimir el abdomen en su parte media y se faja el niño. Posición decúbito ventral.

Informe: estómago vacío, contraste llena hasta el colon descendente, dejando tras de sí islotes aislados de contraste en el intestino delgado, de muy

diversos tamaños, que en las últimas asas del delgado son casi puntiformes, mientras que en las primeras son islotes grandes, como el que se observa en el centro del abdomen y el que se observa por encima del colon transverso y el que se observa paralelo al descendente.

Conclusión: por la sintomatología radiológica se puede sospechar una enfermedad de Gee-Herter-Heubner (Voullieme).

Evolución. — Se indica régimen completo que en nuestra zona contempla abundante leche, carne y leguminosas, Bacalao 2 cucharadas diarias.

Durante su estada en el servicio ha presentado múltiples estados infecciosos intercurrentes. El complejo primario se reabsorbió en 2½ meses; la piodermitis curó rápidamente. Diez días después de hospitalizado presenta estado gripal, acompañado de hipertermia, vómitos y diarreas abundantes. Duración 7 días, tratamiento sintomático. Un mes después, crisis de vómitos y diarreas, afebril, de 6 días de duración, con ascensos y descensos bruscos de peso, pasaba prácticamente obrando todo el día, con más de 1 kgr. de deposiciones diarias. Al segundo mes, nueva crisis de diarreas, con iguales caracteres, de 6 días de duración, acompañada de otitis supurada izquierda; tratamiento: sulfadiazina y glicerina fenicada. Tres meses después de su ingreso, brusca alza térmica y placa erisipelatosa en el dorso del pie derecho. Retrocede con sulfadiazina y pomada de ictiol en tres días. Seis días después crisis de vómitos y diarreas con conservación del estado general, que persistió durante 14 días, acompañada de secreción ótica. Presencia de apetito voraz, insaciable y sed abundante.

A los 4 meses de hospitalizado y dado su hipertrofia amigdaliana y adenoides, considerada importante en la génesis de sus otitis recidivantes, se opera de amigdalectomía y adenoidectomía. Se coloca penicilina local en la flogia. Evoluciona bien. Quince días después conjuntivitis purulenta, febril y nuevo brote de otitis derecha, acompañada de diarreas de 7 días de duración. A los 5½ meses de hospitalización, después de 1 mes de aparente normalidad, nueva otitis aguda derecha, febril, sin síntomas disépticos, faringitis. Dos meses después dolor en el oído izquierdo, seguido de supuración, luego proceso febril con vómitos, sensibilidad en el epigastrio y fosa ilíaca derecha, resistencia abdominal, hematuria franca, comprobada con examen de orina, diferencia 1.02 grado de temperatura axilar y rectal (rectal 38°). Se piensa en la posibilidad de un absceso perinefrítico secundario a sus otitis y se administra por prudencia penicilina 20.000 U. I. cada 3 horas, hasta completar 200.000 U. I., con lo que cede la supuración del oído y el cuadro abdominal. Crisis diarreaica secundaria de 9 días de duración.

Como resumen de la observación de 9 meses de este enfermito, podemos decir que ha mejorado notablemente su estado general, se encuentra con buen ánimo y apetito, siempre pálido y ojeroso, panículo adiposo abundante, deposiciones normales por periodos largos, hasta que sobreviene alguna infección intercurrente. En estos 9 meses ha aumentado 5.500 grs., corrigiendo su porcentaje de peso respecto al ideal a —2.8 %, de menos 26.6 % que tenía a su

ingreso. Ha crecido 5 cms., mejorando de —18.1 % a — 16.5 % su talla. La circunferencia abdominal ha aumentado en 4 cms., lo que se debe en parte al engorde, ya que se aprecia más proporcionado.

Comentario.

Se presenta la observación clínica de un niño con síndrome celiaco, en el cual se pudo descartar como causa etiológica del síndrome la fibrosis quística del páncreas por la presencia de fermentos pancreáticos en el sondaje duodenal; la lambliasis, por el examen de deposiciones; la peritonitis tuberculosa, por presentar el niño, a su ingreso, un complejo primario típico y por carecer de sintomatología abdominal de peritonitis crónica; el megalocolon, por el examen radiológico; el enanismo tiroideo, acondroplásico e hipofisiario por el examen clínico; el enanismo ateleyótico, por el antecedente de padres de tamaño normal. En cuanto a su raquitismo como causa etiológica de su síndrome, podemos decir que éste es de escasa intensidad y sólo radiológico. Descartado, además, el síndrome carencial por ausencia de manifestaciones carenciales; la lúes por el Kahn de él y de la madre; la disentería crónica por los exámenes de deposiciones; las anomalías del intestino delgado por la radiología y las enfermedades crónicas del aparato respiratorio y urinario, nos quedaría como única causa etiológica las infecciones del oído y paranasales. A su ingreso presentaba amigdalitis crónica hipertrófica y críptica y adenoides que se operaron.

Conjuntamente, la historia clínica da cuenta de, por lo menos, 4 otitis agudas en el curso de los 2 primeros años que se controló el niño en el Seguro Obrero. De los 3 años siguientes se carece de antecedentes. Durante su estado en el servicio ha presentado 5 otitis agudas (1 izquierda y 4 derechas) con aparente curación completa entre cada episodio. La amigdalectomía parece no haber influido sobre la susceptibilidad de hacer otitis.

La presencia de estas infecciones desde muy temprana edad, nos hace presentar a este enfermito como un síndrome celiaco de causa probablemente infecciosa crónica, localizada en el oído y tractus respiratorio superior.

En cuanto al tratamiento se refiere, no nos hemos ajustado a las normas clásicas, por carecer de posibilidades de someter al enfermito a una dieta prolongada de plátanos, manzanas, extracto hepático y vitamina B, y nos hemos preocupa-

do de mantenerlo con un régimen normal nutritivo, rico en vísceras y leguminosas, tratando en forma enérgica los procesos infecciosos intercurrentes. Además, Holt afirma que le parece que tiene más importancia que un determinado régimen, el establecimiento de un régimen normal que sea razonable.

Nota. — Llamó la atención la eosinofilia elevada y mantenida, como en el caso presentado por Meneghello-Undurraga. Las fosfemias fueron elevadas con calcemias bajas, trastorno de tetania latente o manifiesta, que es frecuente en estos niños, dada la mala absorción de las grasas y con ello de las vitaminas liposolubles.

Se trató, finalmente, de hacer una determinación de la edad mental, prueba difícil en el niño y que requiere experiencia y preparación especial. Las pruebas de inteligencia o test psicométricos se falsean fácilmente en el niño, según el ambiente que lo rodea. Pero groseramente podemos afirmar que este niño responde bien a los test para 3 y 4 años, no así a los de 5 años, en que sólo es capaz de realizar un 40 % y sólo acertó una respuesta del test de 6 años. Por lo tanto, posee este niño una edad mental de 4 a 5 años, teniendo a la fecha 5 años y 7 meses. Ello lo hace catalogar como un niño psíquicamente normal, pero en su límite bajo, cercano a la subnormalidad.

Resumen.

Niño de 5 años que presenta un síndrome celíaco probablemente por otitis e infección paranasal crónica, que mejora progresivamente con dieta rica, amigdalectomía y adenoidectomía y terapia de sus infecciones agregadas. Se hace un resumen de diagnóstico diferencial y sintomatología de la enfermedad.

Summary.

A report is presented of a 5 years old infant with a celiac syndrome probably due to an otic and sinus infection that improved progressively with diet, surgical operation of the tonsils and sinus, and treatment of the secondary infections.

Symptomatology and differential diagnosis is discussed.

Bibliografía.

GARRAHAN. — Medicina Infantil, 6ª Ed. 1946.

HOLT, L. y HOWLAND, J. — Tratado de Pediatría. 11ª Ed.

KEELE, K. y BOUNDS, J. — 600 casos de Sprue en India. Brit. Med. Journal, enero de 1946.

MATTAR, A. y CORREA, O. — Infantilismo Hipofisiario. Rev. Ch. de Ped. 1946.

MENEGHELLO, J. y UNDURRAGA, O. — Síndrome celiaco. Rev. Ch. de Ped. 1946.

SANTAMARIA, J. — Datos sobre la composición química de los alimentos normales. Santiago, Chile, 1946.

SCROGGIE, A. — Rev. Ch. de Ped. 1941.

SHELDON, W. — Enf. de Hirschsprung. Practitioner, Junio de 1946.