



Enfermedad Celíaca

MANUAL DEL CELÍACO

Enfermedad Celiaca

MANUAL DEL CELÍACO

Edita: Real Patronato sobre Discapacidad
Serrano, 140 - 28006 Madrid - Tel. 91 411 55 00

Redacción y Coordinación: Federación de Asociaciones de Celíacos de España
Plaza de España, 18 - 4ª - 20 - 28008 Madrid
Tel. 91 541 09 39

Distribución: Real Patronato sobre Discapacidad y
Federación de Asociaciones de Celíacos de España.

Preimpresión: Rapygraf, s.l.

Impresión: Gráficas Marte, s.a.

1ª Edición: Diciembre 2001

NIPO: 214-01-005-5

Depósito Legal: M - 1629 - 2002

ÍNDICE

Páginas

Prólogo: M. Márquez	9
Presentación: I. Polanco	11

SECCIÓN I: ENFERMEDAD CELÍACA

1. Historia de la enfermedad celíaca. M. Márquez	15
2. ¿Qué es la enfermedad celíaca? M. Alonso	19
3. Epidemiología. I. Polanco, M.L. Mearin	23
4. Factores ambientales. El gluten. C. Ribes	29
5. Factores genéticos. M.D. García, A. Balas, J.L. Vicario	32
6. Sintomatología clínica. I. Polanco	38
7. Diagnóstico. I. Polanco	44
8. Anatomía patológica. I. Polanco	48
9. Tratamiento. I. Polanco	53
10. Enfermedades asociadas. J.C. Vitoria	57
11. Dermatitis herpetiforme. A. Zambrano	61
12. Manifestaciones clínicas en el adulto. A. Cano, A. Martín	68
13. Aspectos ginecológicos. I. Serrano	74
14. Intolerancia a la lactosa. M. Ruiz	79
15. Campos de investigación. A.S. Peña, I. Polanco	84
16. Diabetes y dieta sin gluten. J.A. Rodríguez	88
17. Alteraciones digestivas secundarias a la dieta sin gluten. P. Humbert	91
18. Provocación con gluten. M. Márquez	94
19. Aspectos psicosociales. C. Bravo	96

SECCIÓN II: TRATAMIENTO: LA DIETA SIN GLUTEN

20. Dieta sin gluten. M. Apraiz, M. Márquez	101
21. Normas generales para el seguimiento de una dieta sin gluten. M. Márquez	104
22. Clasificación de los alimentos. M. Apraiz, M. Márquez	107
23. El peligro de las trazas de gluten en la dieta. M. Apraiz, M. Márquez	109
24. Menú para 7 días. A. Saucedo	111
25. Comer fuera de casa. M. Márquez	117
26. Recetas básicas. J.P. Humanes	121
27. Trucos para cocinar sin gluten. J.P. Humanes	126
28. La legislación y el celíaco. C. Fernández	129
29. Cómo identificar los productos sin gluten. M. Apraiz	134
30. Preguntas y respuestas. M. Márquez, A. Saucedo	136
31. Glosario de términos. M. Márquez, A. Saucedo	139

Dirección y coordinación

Manuela Márquez Infante

Directora de la Asociación de Celíacos de Madrid
Secretaria Técnica de la Federación de Asociaciones de Celíacos de España

Isabel Polanco Allué

Jefe de Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica
Hospital Infantil Universitario “La Paz”. Madrid
Profesora Titular de Pediatría
Universidad Autónoma de Madrid

Juan A. Rodríguez López

Servicio de Dietética – Asociación de Celíacos de Madrid
Master en Nutrición y Alimentación Humana Básica y Clínica
Licenciado en Ciencias Químicas

Autores

Margarita Alonso Franch

Jefe de Sección. Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica
Hospital Universitario de Valladolid
Profesora Titular de Pediatría
Universidad de Valladolid

Mireia Apraiz Pineda

Licenciada en Ciencias Biológicas
Directora de la Asociación de Celíacos de Euskadi
Secretaria Técnica de la Federación de Asociaciones de Celíacos de España

Antonio Balas Pérez

Laboratorio de Histocompatibilidad.
Centro de Transfusión, Comunidad Autónoma de Madrid

Carlos Bravo García

Licenciado en Psicología
Master en Psicoterapia Individual y Grupal
Servicio de Orientación Psicosocial - Asociación de Celíacos de Madrid

Ana Cano Ruiz

Jefe de Sección
Servicio de Gastroenterología
Hospital Ramón y Cajal. Madrid

Clara Fernández Sánchez

Doctora en Farmacia
Asesora Técnica FACE

M^a Dolores García Novo

Jefe de Sección. Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica
Hospital “Niño Jesús”. Madrid
Profesora Asociada de Pediatría
Universidad Autónoma de Madrid

Juan Pablo Humanes Carrasco

Profesor Experto Educativo
Maestro de cocina. Especialidad en pastelería y panadería
Escuela Superior de Hostelería y Turismo

Pere Humbert Yagüe

Gastroenterólogo Consultor
Hospital de Barcelona. SCIAS

Manuela Márquez Infante

Directora de la Asociación de Celíacos de Madrid
Secretaría Técnica de la Federación de Asociaciones de Celíacos de España

Ángeles Martín Scapa

Médico Adjunto
Servicio de Gastroenterología
Hospital Ramón y Cajal. Madrid

María Luisa Mearin Manrique

Médico Adjunto Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica
Departamento de Pediatría
Hospital Universitario de Leiden. Holanda

Isabel Polanco Allué

Jefe de Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica
Hospital Infantil Universitario “La Paz”. Madrid
Profesora Titular de Pediatría
Universidad Autónoma de Madrid

Carmen Ribes Koninckx

Médico Adjunto Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica
Hospital “La Fe”. Valencia

Juan A. Rodríguez López

Licenciado en Ciencias Químicas
Master en Nutrición y Alimentación Humana Básica y Clínica
Servicio de Dietética – Asociación de Celíacos de Madrid

Mercedes Ruiz Moreno

Jefe de Servicio de Pediatría
Fundación Jiménez Díaz. Madrid
Profesora Titular de Pediatría
Universidad Autónoma de Madrid

Amado Salvador Peña

Profesor de Inmunología Gastrointestinal
Hospital Académico “Vrije Universiteit”
Amsterdam, Holanda

Almudena Saucedo Novillo

Diplomada en Nutrición y Alimentación Humana
Master en Nutrición Clínica

Isabel Serrano Fuster

Ginecóloga del Ayuntamiento de Madrid
Federación de Planificación Familiar de España

Jose Luis Vicario Moreno

Laboratorio de Histocompatibilidad
Centro de Transfusión, Comunidad Autónoma de Madrid

Juan Carlos Vitoria Cormezana

Jefe de Sección Unidad de Gastroenterología.
Hospital Infantil de “Cruces”
Profesor Titular de Pediatría
Universidad del País Vasco

Antonio Zambrano Zambrano

Jefe de Servicio de Dermatología Infantil
Hospital del Niño Jesús. Madrid

PRÓLOGO

Manuela Márquez

La elaboración y publicación de este Manual era una asignatura pendiente que, personalmente, había asumido tras llevar 17 años trabajando con este colectivo y en este mundo, el de los celíacos.

Desde el momento en que mi hijo Pablo, a los 22 meses, fue diagnosticado, comencé a colaborar con la Asociación de Celíacos. Ahora Pablo tiene 19 años, y como madre pienso que ha aprendido a vivir, y de forma positiva, con la celíaca.

Es mi deseo que este Manual sea de utilidad, por un lado, a los celíacos o padres de celíacos para estar correctamente informados, ya que la información y los conocimientos sobre la enfermedad celíaca y la dieta sin gluten les van a permitir manejarse de forma más fácil y eficaz.

Por otro lado, dado el auge y el interés general que en los últimos años está suscitando la enfermedad celíaca entre profesionales de la medicina, psicólogos, sociólogos, etc., espero que esta publicación les sea útil para conocer todos los aspectos que rodean dicha enfermedad.

Recopilar en una publicación, tanto aspectos médicos como sociales de la enfermedad celíaca, ha sido un reto, ha supuesto un esfuerzo de muchas personas a las que desde aquí deseo agradecer su ayuda y colaboración totalmente desinteresada.

Gracias a todos, de parte de la FACE y de todos los celíacos.

PRESENTACIÓN

Isabel Polanco Allué

La enfermedad celíaca consiste en una intolerancia permanente a la gliadina y a otras proteínas afines, que produce una atrofia severa de las vellosidades intestinales en individuos con una predisposición genética a padecerla. Las características clínicas de la enfermedad celíaca difieren considerablemente en función de la edad de presentación. Los síntomas intestinales y el retraso del crecimiento son comunes en todos aquellos niños que hayan sido diagnosticados dentro de los primeros años de su vida. El desarrollo de la enfermedad en momentos posteriores de la infancia viene marcado por la aparición de síntomas extraintestinales. Entre estos, destacan la talla baja, el retraso del desarrollo y la pubertad, la anemia ferropénica, la hipoplasia del esmalte, la osteopenia, las calcificaciones occipitales bilaterales, artritis, etc., todos ellos relacionados con la presencia del gluten en la dieta.

La enfermedad celíaca puede mantenerse clínicamente silente e incluso en situación de latencia con mucosa intestinal inicialmente normal consumiendo gluten en algunos sujetos genéticamente predispuestos.

Es conocido desde hace muchos años que la enfermedad celíaca puede asociarse a otras enfermedades de base autoinmune, sobre todo la diabetes mellitus tipo 1, el déficit selectivo de IgA, tiroiditis y hepatitis autoinmunes, etc.

Está bien documentado el valor de los marcadores inmunológicos séricos como: apoyo al diagnóstico de sospecha de enfermedad celíaca para indicar el momento en que debe realizarse la biopsia intestinal, durante la prueba de provocación con gluten o para vigilar el cumplimiento de la dieta exenta de gluten y también para descartar enfermedad celíaca en grupos de riesgo (familiares en primer grado de enfermos celíacos, diabetes mellitus tipo I, síndrome de Down, etc.), aunque no sustituyen a la biopsia intestinal, que sigue constituyendo el patrón-oro de referencia para el diagnóstico definitivo de enfermedad celíaca.

La malignización es la complicación potencial más grave, con aparición de tumores gastrointestinales y linfomas, que vienen determinados por la presencia mantenida de gluten en la dieta, incluso en pequeñas cantidades.

Por tanto, una dieta estricta sin gluten constituye la piedra angular del tratamiento de la enfermedad celíaca y debe ser recomendada durante toda la vida, tanto a los enfermos sintomáticos como a los asintomáticos.

Desde su fundación, hace ya 7 años, la Federación de Asociaciones de Celiacos de España (FACE) señaló como uno de sus objetivos primordiales la elaboración de un manual del celíaco. Este objetivo se cumple con la edición de este libro, fruto del esfuerzo de profesionales comprometidos con la difusión de los conocimientos actuales sobre la enfermedad celíaca, desde una perspectiva integral y con visión de futuro.

La FACE debería contraer en estos momentos el compromiso formal de continuar la tarea emprendida, actualizándolo periódicamente y mejorándolo en sucesivas ediciones.

SECCIÓN I

ENFERMEDAD CELÍACA

ÍNDICE DE ABREVIATURAS

AAE	= anticuerpos anti-endomisio
AAG	= anticuerpos anti-gliadina
AATGt	= anticuerpos anti-transglutaminasa tisular
AOH	= anticonceptivos orales hormonales
APPCC	= análisis de peligros y puntos críticos de control
DH	= dermatitis herpetiforme
DMID	= diabetes mellitus insulín dependiente
ESPGHAN	= Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica
FACE	= Federación de Asociaciones de Celíacos de España
FAO	= Organización de las Naciones Unidas para la Agricultura y Alimentación
FNT	= factores de necrosis tumoral
HLA	= complejo mayor de histocompatibilidad
IgA	= inmunoglobulina A
IgG	= inmunoglobulina G
IgM	= inmunoglobulina M
LES	= lupus eritematoso sistémico
OMS	= Organización Mundial de la Salud
PPM	= partes por millón
RDA	= ingesta diaria recomendada
SD	= síndrome de Down
TGt	= transglutaminasa tisular

CAPÍTULO 1

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD CELÍACA

Manuela Márquez Infante

La primera descripción de la enfermedad, tanto en la infancia como en los adultos, aparece en la segunda mitad del siglo II a. de C. por un contemporáneo del médico romano Galeno, conocido como Aretaeus de Capadocia. Sus trabajos fueron editados y traducidos por Francis Adams e impresos por la Sydenham Society en 1856. El texto original griego correspondiente a “La afección celíaca”, nos hace creer que Aretaeus, muy posiblemente, intuyó, en gran parte, la causa del problema celíaco.

El capítulo “Diatesis celíaca” describe, por primera vez en la literatura europea, la diarrea grasa (esteatorrea) junto a otras manifestaciones de esta enfermedad, incluyendo la pérdida de peso, palidez, diarrea crónica y recidivante y la forma en la que afecta tanto a niños como a adultos. El capítulo sobre “la cura del celíaco” se inicia con un pasaje, en el cual da a estos pacientes el nombre de celíacos: “si el estómago no retiene los alimentos y pasan a través de él sin ser digeridos, y nada es asimilado por el organismo, denominamos a tales personas como celíacas”.

Cuando describían a este tipo de personas, aplicaban la palabra griega “koliakos”, de la cual se deriva la palabra celíacos, que significa: “Aquellos que sufren del intestino”. Es particularmente interesante conocer que la palabra usada por alimento significaba estrictamente “Comida hecha de maíz”; lo que parece contrastar con el texto original griego, en el cual la palabra comida equivalía a “nutrición”. La última fase de este capítulo del manuscrito dice “el pan es raramente adecuado para proporcionar energía (a los niños celíacos)”. Estas observaciones nos dejan con una duda: ¿Hasta qué punto Aretaeus sospechó de los dañinos efectos del pan sobre los niños celíacos?

No fue hasta 21 siglos después de Aretaeus, en 1888, cuando Samuel Gee daba a conocer un informe clínico claro de la condición celíaca en niños y adultos, utilizando idéntico título al de la traducción de Francis Adams, “La afección celíaca”, siendo la segunda descripción clásica de esta enfermedad.

Diferentes pasajes sacados de las explicaciones de Gee, han sido, en ocasiones, considerados como proféticos, particularmente “regular la alimentación es la parte más importante del tratamiento. La proporción de

alimentos farináceos debe ser mínima... pero si el paciente pudiera curarse, ello se debería a los efectos de la dieta”.

Durante la primera parte del siglo, los médicos más interesados en aumentar los conocimientos sobre la condición celíaca lo estaban sobre los niños. Esto puede ser debido a que los niños celíacos tenían o tienen una respuesta más rápida y espectacular que los adultos a un tratamiento dietético.

Por consiguiente, los pediatras fueron, durante muchos años, los que mayores éxitos obtuvieron en el tratamiento de esta enfermedad, dejando los principales descubrimientos diagnósticos a los médicos que se ocupaban de los adultos.

En 1908, apareció un libro sobre la enfermedad celíaca en la infancia, escrito por Herter, un pediatra reconocido con tanta autoridad en esa materia, que esta afección fue denominada como la enfermedad de Gee-Herter.

Su contribución más importante fue el afirmar que “las grasas son mejor toleradas que los hidratos de carbono”.

En 1921, sir Frederick Still, famoso pediatra, en una lección magistral en el Royal College of Physicians, llamó la atención sobre los efectos dañinos del pan en la enfermedad celíaca. “Desgraciadamente una forma de almidón que parece ser particularmente responsable en agravar los síntomas, es el pan. Yo no conozco un sustitutivo adecuado”.

En 1921, este tema fue desarrollado posteriormente por Howland en un discurso de miras muy avanzadas dirigido a la American Pediatric Society titulado “Prolongada intolerancia a los hidratos de carbono”, describiendo el tratamiento a los niños afectados de enfermedad celíaca. “Las experiencias clínicas han mostrado que, de todos los elementos de las sustancias nutritivas, los hidratos de carbono son los que deben ser rigurosamente excluidos; una vez estos ampliamente reducidos, los otros elementos son casi siempre bien aceptados aun teniendo en cuenta que la absorción de las grasas no es tan satisfactoria como en las personas sanas”. Su dieta, en tres fases, permite únicamente la ingesta de hidratos de carbono en la última de ellas, y deben ser añadidos “muy gradualmente, con la máxima y cuidadosa observación de la capacidad que se permite. Este tratamiento es extremadamente largo, pero los pacientes se benefician del esfuerzo realizado al ejecutarlo”.

En 1924, apareció la dieta de las bananas preconizada por Haas; se trataba esencialmente de una dieta baja en hidratos de carbono con la excepción de bananas muy maduras.

En 1938, Haas notó que la ingesta de una mínima cantidad de algunos alimentos que contienen hidratos de carbono producía diarreas grasas, inclusive en el caso en que el paciente no tomara prácticamente ninguna clase de grasa en la dieta, pero la ingestión elevada de hidratos de carbono en forma de bananas era bien tolerada, incluso aunque se ingiriera una mayor cantidad de grasa.

Después de la guerra de 1939-1945, aparece un descubrimiento fundamental, que ha producido el mayor avance en el tratamiento tanto de los niños como de los adultos con enfermedad celíaca. Este descubrimiento fue realizado y descrito con todo detalle por un pediatra holandés, el profesor Dicke, en la tesis doctoral que presentó en la Universidad de Utrecht, en 1950. Dicke demostró cómo los niños celíacos mejoraban de manera extraordinaria cuando se excluía de sus dietas el trigo, el centeno y las harinas de avena. Así que estos alimentos eran sustituidos por almidón de trigo, harina de maíz, almidón de maíz o harina de arroz, reaparecía el apetito en los niños y su absorción de grasas mejoraba hasta el extremo de que la diarrea grasa desaparecía.

Este trabajo fue confirmado ampliamente por la profesora Charlotte Anderson y sus colegas en Birmingham, los cuales extrajeron el almidón y otros componentes de la harina de trigo y encontraron que “la masa de gluten resultante” era la parte dañina. Por consiguiente, desde 1950, la base del tratamiento de los pacientes celíacos ha sido la dieta sin gluten.

La observación original por la cual, conjuntamente con el descubrimiento del profesor Dicke, puso en nuestro conocimiento la causa del síndrome celíaco, fue realizada por el Dr. J. W. Paulley, un médico de Ipswich, quien lo comunicó a la Sociedad Británica de Gastroenterología en Birmingham, el mismo año del descubrimiento del Dr. Dicke. El Dr. Paulley describe una anomalía de la mucosa del intestino delgado, descubierta al efectuar una operación a un paciente celíaco. Esta anomalía consistía en una inflamación cuya naturaleza exacta aún se está investigando. La existencia de este cambio inflamatorio fue confirmado en varios pacientes por el Dr. Paulley, así como por muchos otros médicos en el país (EE.UU.) y en muchos otros lugares, siendo el dato sobre el que pudo basarse el diagnóstico de la enfermedad celíaca. Su importancia era que demostraba en estos pacientes la pérdida de las proyecciones microscópicas o vellosidades, que son uno de los medios de cobertura interna del intestino delgado. Es a partir de esta membrana mucosa de recubrimiento, donde se produce la absorción de los alimentos hacia la corriente sanguínea.

La razón por la cual la superficie de esta área es tan importante, se discutirá posteriormente pero, entre tanto, es esperanzador el saber que el tratamiento con una dieta estricta sin gluten, logra, en general, una recuperación de esta cubierta del intestino delgado del celíaco a su estado normal. En general, cuanto más joven es el paciente más espectaculares tienden a ser los resultados; pero el punto más importante es la realización de una dieta muy estricta.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

Manual del celíaco. Edición española The Coeliac Handbook. Dietisa 1979.
Polanco, I.: Enfermedad Celíaca. Barcelona: Editorial Prous, 1996.

CAPÍTULO 2

¿QUÉ ES LA ENFERMEDAD CELÍACA?

Margarita Alonso Franch

La enfermedad celíaca es una intolerancia permanente al gluten, proteína que forma parte de algunos cereales de la dieta, capaz de provocar una lesión severa de la mucosa del intestino, cuyas manifestaciones clínicas pueden ser variadas. En la forma llamada clásica los síntomas más llamativos son diarrea, malnutrición, distensión abdominal, rechazo del alimento y carácter huraño. La supresión del gluten mejora la sintomatología y normaliza la alteración intestinal, para volver a reaparecer cuando se reintroduce.

La frecuencia con que aparece la enfermedad también es variable en función de la cambiante sintomatología y las técnicas diagnósticas empleadas. La enfermedad tiene un marcado carácter familiar (5-10%) y concordancia en gemelos. Desde que se estudian los familiares asintomáticos de los celíacos por métodos incruentos, se piensa que la frecuencia está cercana a 1 por cada 200-300 nacidos vivos.

La mucosa intestinal es la capa interna que tapiza la luz del intestino, cuya misión principal es absorber los nutrientes contenidos en la dieta, una vez que han sido convenientemente digeridos por los enzimas digestivos. Para incrementar la capacidad de absorción el intestino dispone de una serie de adaptaciones que aumentan su superficie. En primer lugar, la longitud del mismo es muy grande, disponiéndose dentro de la cavidad abdominal como un tubo que se pliega en múltiples asas; además la mucosa tiene múltiples repliegues visibles a simple vista, cada uno de ellos tiene a su vez varias vellosidades (solo visibles al microscopio) y finalmente estas vellosidades están limitadas por las células absorbentes que aumentan su capacidad de absorción por unas microvellosidades (solo visibles en microscopía electrónica). Ello hace que, si pudiéramos extender todo el epitelio absorptivo, ocuparía, en el adulto, una superficie comparable a un campo de tenis.

La ingesta de gluten por el enfermo celíaco provoca una lesión progresiva de las vellosidades y microvellosidades, cuya consecuencia más importante es la disminución de la absorción de nutrientes. Por ello, los síntomas fundamentales serán por un lado la malabsorción evidenciada en forma de heces anormales (diarrea), por la pérdida de nutrientes no absorbidos y la malnutrición por la limitación de la entrada de los mismos, con enlenteci-

miento progresivo de la ganancia en peso y talla. Junto a ello pueden aparecer otros síntomas derivados de la pérdida de la función de barrera que también tiene el intestino. Ello explica en parte la inapetencia, las alteraciones del carácter e incluso la mayor tendencia a padecer ciertos tipos de tumores.

Los síntomas son más importantes cuanto menor es la edad del niño, debido a la escasa capacidad de reserva del intestino restante. Por el contrario, cuando el intestino crece y madura, los celíacos que ingieren gluten es posible que no evidencien esta sintomatología, ya que son capaces de absorber los nutrientes en los metros de intestino que aún no se han lesionado. Por ello, en estos casos, los síntomas pueden ser mínimos o bien afectar a la carencia de alguno de los nutrientes (hierro, fundamentalmente) o incluso no evidenciar ninguna alteración (formas asintomáticas).

Dado que es la lesión intestinal o enteropatía el hecho que caracteriza la enfermedad celíaca, la biopsia intestinal es la prueba más importante e imprescindible en el diagnóstico. La Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) exige para el diagnóstico la práctica de al menos una biopsia intestinal. Esta primera biopsia se efectuará en el momento de realizar el diagnóstico de sospecha y antes de iniciar la dieta sin gluten. Una segunda biopsia después de, al menos, dos años con dieta sin gluten, permitirá asegurar la normalización histológica de la mucosa intestinal

Existen múltiples argumentos para pensar que la enfermedad celíaca es un trastorno inmunológico, aunque la causa última por la que determinados sujetos desarrollan la enfermedad celíaca no se conoce. Son muchos los estudios llevados a cabo en los últimos años, y muchos los conocimientos que de la enfermedad tenemos en la actualidad.

Los anticuerpos anti gliadina, anti endomisio y, sobre todo, los anticuerpos antitransglutaminasa tisular humana recombinante son marcadores serológicos cuya positividad permite sospechar la posible existencia de enfermedad y de enteropatía en los celíacos no tratados. Así mismo, el estudio genético posibilita identificar los sujetos con riesgo de padecer la enfermedad. La positividad de estos marcadores obliga a realizar una biopsia intestinal, siendo cada día más los casos que se diagnostican en sujetos asintomáticos, especialmente cuando se estudian en familiares en primer grado de enfermos celíacos.

En la actualidad, el concepto de enfermedad celíaca se ha ampliado, pudiéndose incluir enfermos en los que la interacción entre su sistema inmunológico y el gluten puede expresarse a diferentes niveles. El más común

y conocido sería la enteropatía o lesión intestinal, pero también la lesión puede surgir a nivel de la piel (dermatitis herpetiforme), la mucosa oral (esomatitis aftosa de repetición), las articulaciones (algunas artritis) o el riñón (algunos tipos de nefritis).

Ello nos ha permitido ver que, en realidad, los enfermos con síntomas clásicos de enfermedad celíaca son solamente la punta de iceberg de todos los sujetos que realmente están afectados, aún sin saberlo.

Se distinguen los siguientes tipos de enfermedad celíaca:

Enfermedad celíaca clásica: incluye los casos de enteropatía sensible al gluten con sintomatología clínica, típica o no, y biopsia intestinal alterada, en individuos genéticamente predispuestos.

Enfermedad celíaca potencial: dentro de este término incluiríamos a todos aquellos individuos que pueden tener una predisposición genética a padecer la enfermedad pero que no tienen ningún dato real para dicho diagnóstico.

Enfermedad celíaca silente: incluye los casos de enteropatía sensible al gluten que no dan sintomatología aunque la biopsia intestinal está alterada y la genética sea positiva (por ejemplo, los familiares de niños con enfermedad celíaca).

Enfermedad celíaca latente: en esta forma, los individuos genéticamente predispuestos tienen una biopsia normal aunque tomen gluten pero, o bien previamente fueron diagnosticados ya de celíaca con una biopsia, cuya lesión se recuperó o bien se les hizo previamente un estudio en el que se demostró que no eran celíacos (por ejemplo familiares de un enfermo), pero en una época posterior aparece la lesión típica de la enfermedad celíaca.

Tabla I. Tipos de enfermedad celíaca

TIPO DE ENFERMEDAD	SÍNTOMAS	ANTICUERPOS	ENTEROPATÍA	GENÉTICA
Clásica	+	+	+	+
Potencial	-	-	-	+
Silente	-	+	+	+
Latente	+	+	Anterior (-)	+
	-	-	Actual (+)	+

En la tabla I se muestran los diferentes tipos de enfermedad celíaca y sus características más destacadas.

Debe quedar claro que existen al menos cuatro elementos importantes en esta enfermedad:

- 1.- **La predisposición genética** de los individuos que la padecen, merced a la cual sólo los sujetos que han heredado esa predisposición pueden desarrollar la enfermedad.
- 2.- **La intolerancia al gluten.** El gluten, proteína contenida en la harina de ciertos cereales: principalmente el trigo, pero también la cebada, centeno y avena. Solamente en aquellos sujetos que, estando predispuestos, siguen una dieta libre, se producirá lesión en su intestino.
- 3.- **Su carácter permanente.** Es decir, la celíaca no se cura, y el riesgo de lesión intestinal, aunque en ocasiones no de síntomas, permanece para toda la vida. Por ello, la supresión del gluten de la dieta debe mantenerse durante toda la vida.
- 4.- **La normalidad del enfermo celíaco cuando deja de ingerir el gluten.** Es curioso que sea una de las pocas patologías que se denominan "enfermedad", a pesar de que tal como se ha podido comprobar, muchos de los enfermos permanecen asintomáticos (bien porque eliminan el gluten de la dieta, bien porque son capaces de compensar la lesión intestinal -la enteropatía- sin dar síntomas). En todo caso la supresión absoluta del gluten de la dieta no sólo elimina los síntomas, sino que permite un crecimiento y desarrollo normales, sin modificar la calidad y expectativa de vida.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Ferguson, A.; Arranz, E. y Mahony, S.O.: Clinical and pathological spectrum of coeliac disease -active, silent, latent, potential. *Gut* 1993; 34:150-151.
- Nieto, A.; Blanco, A.; Arranz, E.; Alonso Franch, M.; Garrote, J.A. y Calvo, C.: Study of HLA-DQ1 alleles in coeliac children. *J.Invest Allergol Clin Immunol* 1995; 5:209-205.
- Polanco, I.: Enfermedad Celíaca. Barcelona: Editorial Prous, 1996.
- Polanco, I.: Enfermedad Celíaca. *Pediatrika*. Supl. 1: 1-17, 2000.
- Walker-Smith, J.A.; Guandalini, S.; Schmitz, J.; Shmerling, DH. y Visakorpi, J.K.: Revised criteria for the diagnosis of coeliac disease. Report of working group of ESPGHAN. *Arch. Dis. Child* 1990; 65: 909-911.

CAPÍTULO 3

EPIDEMIOLOGÍA

Isabel Polanco Allué
María Luisa Mearin Manrique

La enfermedad celiaca suele darse en personas de raza blanca. Aunque esta enfermedad puede ocurrir en individuos procedentes de la India o de Paquistán, así como en el sur del Sahara, China y Japón. La aparente infrecuencia de la enfermedad celiaca en Estados Unidos, que hasta hace poco se consideraba un hecho, era difícil de explicar puesto que la mayoría de su población está compuesta por descendientes de emigrantes de diferentes países europeos donde la enfermedad celiaca es frecuente. Estudios epidemiológicos recientes señalan la existencia de una frecuencia de la enfermedad celiaca en Estados Unidos similar a la encontrada en Europa, de 1 por cada 200-300 nacidos vivos.

Aunque la enfermedad celiaca se puede presentar en cualquier edad después de la introducción del gluten en la dieta, es característica su presentación antes de los 5 años de edad o durante la cuarta o quinta década de la vida, siendo relativamente infrecuente su manifestación durante la adolescencia. Mientras en algunas zonas, tal como en el Oeste de Irlanda, se diagnostican más casos infantiles que en adultos, en otros países, tales como Holanda, se identifican más adultos celíacos que niños.

La enfermedad celiaca es aproximadamente 2 veces más frecuente en el sexo femenino que en el masculino, tanto en series pediátricas como de adultos.

Durante las últimas dos décadas se han realizado numerosos estudios para determinar la frecuencia de la enfermedad celiaca infantil en Europa. Sin embargo dichos estudios presentan resultados discrepantes: mientras que en algunos países se describe una disminución de la frecuencia de la enfermedad celiaca, en otros se encuentra un aumento de la misma. El país con la mayor incidencia acumulativa de enfermedad celiaca a los 2 años de edad es actualmente Suecia, con un aumento del 0.3 (1970) al 2.9 (1988) por 1.000 nacidos vivos.

En un esfuerzo para estudiar la incidencia de la enfermedad celiaca infantil de una manera homogénea en Europa, la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) coordinó recientemente un estudio multicéntrico. Las variaciones geográficas en in-

cidencia encontradas, la más alta y en aumento en Suecia, la más baja y estable en Dinamarca, sugieren que otros factores, aparte de las diferencias de población, influyen en la incidencia y prevalencia de la enfermedad celíaca.

En general, las fluctuaciones en la frecuencia de una enfermedad suelen desprenderse de variaciones en la susceptibilidad de las diferentes poblaciones para la misma o en errores de cálculo. En el caso de la enfermedad celíaca, otros factores tales como el uso de la lactancia materna, la edad de la introducción del gluten en la dieta o la cantidad de gluten consumido por la población, podrían influenciar su frecuencia. A continuación se exponen algunos de los factores que de forma real o ficticia pueden influir en la frecuencia de la enfermedad celíaca, tanto en diferentes países como en distintas zonas o épocas en un mismo país.

Diferencias en el cálculo de las frecuencias

A pesar de que en la mayoría de los estudios epidemiológicos sobre la enfermedad celíaca nombrados anteriormente se emplea el término “incidencia”, los autores no siempre especifican su forma de cálculo, pudiendo inducir a errores en la interpretación de los datos. Aunque algunos estudios utilizan la prevalencia como medida epidemiológica de la enfermedad celíaca, esta cuantifica la proporción de individuos que padecen la enfermedad en un momento determinado y ofrece una idea estática de la situación. Más informativa es pues la descripción de los cambios de frecuencia de una enfermedad a través del tiempo. Al contrario que la prevalencia, la incidencia posee una cualidad dinámica al cuantificar el número de casos nuevos de una enfermedad que se presentan en una población durante un período determinado. Las medidas de incidencia más utilizadas en el estudio de la epidemiología de la enfermedad celíaca son la incidencia acumulativa, la densidad de incidencia y la incidencia cruda.

Incidencia acumulativa

Este tipo de incidencia se calcula utilizando el número de casos nuevos diagnosticados durante un determinado período como numerador, y el total de la población de riesgo al comienzo de dicho período como denominador. En el caso de la enfermedad celíaca el cálculo de la incidencia acumulativa ofrece una idea de la probabilidad de que un niño de una determinada cohorte de nacimiento desarrolle la enfermedad antes de alcanzar una edad determinada. El término “cohorte” se utiliza para referirse a un grupo de individuos agrupados al comienzo de un estudio, que es seguido para observar el subsecuente desarrollo de una enfermedad deter-

minada. Mediante el seguimiento de cohortes puede calcularse la incidencia de una manera directa, puesto que se conoce el número de personas con riesgo de padecer la enfermedad al comienzo del estudio, así como el número de las mismas que eventualmente la presentan a lo largo de los años. En pediatría suele referirse como población de riesgo para una enfermedad la cohorte del año del nacimiento del que proceden los nuevos casos de la misma. La incidencia acumulativa es la medida epidemiológica más utilizada, aunque no siempre se refiera a ella de manera explícita.

Densidad de incidencia

Esta medida se utiliza para estimar la probabilidad de presentar enfermedad celíaca a una cierta edad. El numerador está formado por el número total de niños que desarrollan enfermedad celíaca a una cierta edad en un determinado año. El denominador lo forma el número de niños de la misma edad presentes en la población en el mismo año.

Incidencia cruda

Se calcula utilizando el número de casos nuevos en un año determinado como numerador y el número de niños nacidos vivos en el mismo año como denominador. Esta medida es la utilizada en el estudio epidemiológico coordinado por la ESPGHAN así como en otros estudios. Si el período de observación es suficientemente largo, 10 años o más, la incidencia cruda se aproximará mucho a la densidad de incidencia, siempre que el número de nacimientos en la población se mantenga estable y que la frecuencia de la enfermedad no varíe a lo largo de los años. En la enfermedad celíaca infantil la mayoría de los casos se diagnostican antes de los 5 años de edad. Si el período de estudio es suficientemente largo, la mayoría de los casos procederán de la cohorte de nacimiento del período de observación. En otras palabras: existirá una relación entre el numerador y el denominador. Si, por el contrario, el período de estudio es corto, por ejemplo 2 años, no hay relación entre numerador y denominador y las variaciones señaladas en la incidencia pueden ser debidas a variaciones en el número de nacimientos.

Diferencias en la frecuencia de los factores HLA asociados a la enfermedad celíaca en distintas poblaciones

Si este factor desempeñara un papel importante en la incidencia de la enfermedad celíaca en distintas poblaciones, existiría una correlación entre la incidencia de la misma y la frecuencia en la población de los facto-

res HLA asociados con la enfermedad celíaca. Sin embargo, en zonas de incidencia relativamente baja para la enfermedad celíaca, como por ejemplo en Holanda, la frecuencia de estos genes HLA asociados a la enfermedad celíaca es igual o más alta que en zonas de incidencia alta, tales como Suecia.

Diferente frecuencia en el uso de la lactancia materna

La lactancia materna ha sido considerada como un factor protector en el desarrollo de la enfermedad celíaca y diferencias en la frecuencia de su utilización en distintas poblaciones podría influenciar la incidencia de esta enfermedad. Sin embargo, en Holanda y en España el porcentaje de niños que reciben lactancia materna a la edad de 3 meses ha aumentado de forma significativa desde 1975 ($p < 0.05$). Este aumento también ha tenido lugar entre los niños que han presentado enfermedad celíaca, sugiriendo este hecho que el uso de la lactancia materna no hace disminuir su incidencia.

Diferencias en la edad de introducción y consumo de gluten

Estos factores ambientales podrían influir en la frecuencia de la enfermedad celíaca en distintas poblaciones. Por ejemplo, el alto consumo de gluten de los niños suecos a la edad de 9 meses (3.573 mg gluten/día) en comparación con el bajo consumo de este producto por los niños daneses de la misma edad (667 mg gluten/día) se ha utilizado como posible explicación de la gran diferencia de incidencia de la enfermedad celíaca entre estos 2 países. El consumo de gluten de los niños holandeses a los 9 meses es aproximadamente 2.000 mg gluten/día. A pesar de esto, en Finlandia, un país en el que los niños de 9 meses consumen la mitad de gluten que en Holanda, la incidencia de la enfermedad celíaca es 4 veces mayor que en los Países Bajos. Estas observaciones señalan que la influencia de estos factores en la incidencia de la enfermedad celíaca es cuestionable.

Utilización de diferentes estrategias en la detección y el diagnóstico de la enfermedad celíaca

Este factor podría explicar el aumento de la incidencia de la enfermedad celíaca infantil durante los últimos años, encontrándose una asociación significativa entre la incidencia anual de enfermedad celíaca y el número de

biopsias duodeno-yeyunales realizadas, lo que indica un aumento en los diagnósticos más que un aumento en la incidencia. Una posible explicación para esta observación es que el uso extendido de la endoscopia y de las cápsulas de biopsia duodeno-yeyunal de introducción endoscópica, que permiten obtener biopsias del intestino delgado de manera rápida, haya contribuido al aumento del número de diagnósticos. De esta misma forma, la existencia de métodos serológicos fiables para la detección de la enfermedad celíaca, tales como la determinación de los anticuerpos antigliadina, antiendomiso y, sobre todo, antitransglutaminasa tisular pueden ser de gran ayuda para decidir en qué niños debe realizarse una biopsia intestinal.

Existencia de la enfermedad celíaca asintomática

Durante los últimos años se ha comprobado la existencia de individuos con lesiones intestinales características de enfermedad celíaca que no presentan síntomas de la enfermedad. Este hecho, que era conocido en el 5-10% de los familiares de primer grado de los pacientes, en muchos celíacos tras la provocación con gluten, y en adolescentes con enfermedad celíaca con transgresiones en la dieta, ha sido comprobado al realizarse estudios de cribaje en la población general infantil: en Italia más de 1/300 niños “sanos” en edad escolar presentan una enteropatía por sensibilidad al gluten.

Conviene destacar, en este sentido, que en todas los estudios de cribaje serológico de la población general realizados hasta el momento, incluyendo la de Dinamarca y la de Estados Unidos, se han encontrado frecuencias de enfermedad celíaca similares y comparables a las italianas, esto es 1/200-300. Estos hallazgos, que son importantes desde el punto de vista de la salud pública, y que deben ser comprobados con estudios histológicos y clínicos, parecen indicar que la frecuencia de la enteropatía asintomática por sensibilidad al gluten es alta y homogénea en todas las poblaciones indoeuropeas, mientras que las frecuencias del diagnóstico de las diferentes formas clínicas de la enfermedad celíaca dependen de variables tales como el grado de sospecha de los médicos trabajando en las distintas zonas o como sus posibilidades para realizar pruebas de detección para la misma.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Ascher, H.; Krantz, I. y Kristiansson, B.: Increasing incidence of coeliac disease in Sweden. *Arch Dis Child* 1991;66:608-611.
- Bauer, M.P.; Neugebauer, M.; Deppe, H.; Sigmund, M.; Luton, T.; Mayer, W.R. y Albert E.D.: Population analysis on the basis of deduced haplotypes from random families. En: Albert, E.D.; Bauer, M.P.; Mayer, W.R. (eds) *Histocompatibility testing 1984*. Springer-Verlag,
- Catassi, C.; Rättsch, I.M.; Fabiani, E.; Rossini, M.; Bordicchia, F.; Candela, F.; Coppa, G.V. y Giorgi, P.L.: Coeliac disease in the year 2000: exploring the iceberg. *Lancet* 1994;343:200-203.
- Challacombe, D.N.: The incidence of coeliac disease and early weaning. *Arch Dis Child* 1983; 58:326.
- George, E.K.; Jansen, TLThA.; Mearin, M.L. y Mulder, C.J.J.: Epidemiology of Coeliac Disease in The Netherlands. *Proceed Int Workshop: Coeliac disease and Malignancy. J Pediatr Gastroenterol Nutr*.
- Greco, L.; Maki, M.; DiDonato, F. y Visakorpi, J.K.: Epidemiology of coeliac disease in Europe and the Meditarrenean area. In: *Common food Intolerance 1: Epidemiology of coeliac disease*. S. Auricchio; J.K. Visakorpi eds. Karger. Basel.1992
- Langman, M.J.S.: Can epidemiology help us prevent coeliac disease? *Gastroenterology* 1986;90:489-490.
- Mäki, M. y Holm, K.: Incidence and prevalence of coeliac disease in Tampere: coeliac disease is not disappearing. *Acta Paediatr Scand* 1990;79:980-982
- Mylotte, M.; Egan-Mitchell, B.; McCarthy, C.F. y McNicoll, B.: Incidence of coeliac disease in the West of Ireland. *BMJ* 1973;1:701-705.
- Not, T.; Magazzu, G.; Hill, I.; Horvath, K. y Fasano, A.: Coeliac disease risk in U.S.A.: high prevalence of antigliadin and antiendomysium antibodies in healthy blood donnors in the U.S.A. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1966;22:416, A29.
- Polanco I.: *Enfermedad Celiaca*. *Pediatrika*. Supl. 1: 1-17, 2000.

CAPÍTULO 4

FACTORES AMBIENTALES. EL GLUTEN

Carmen Ribes Koninckx

La relación entre harina de trigo y enfermedad celíaca fue establecida por el pediatra holandés Dicke quien, en los años cincuenta, demostró que el componente tóxico del trigo para los sujetos celíacos era su fracción proteica principal, denominada gluten y más concretamente la fracción alcohol soluble del gluten: la gliadina o prolamina del trigo (ver figura 1). En cuanto a las gluteninas, componente secundario del gluten, las informaciones disponibles no permiten concluir sobre su toxicidad.

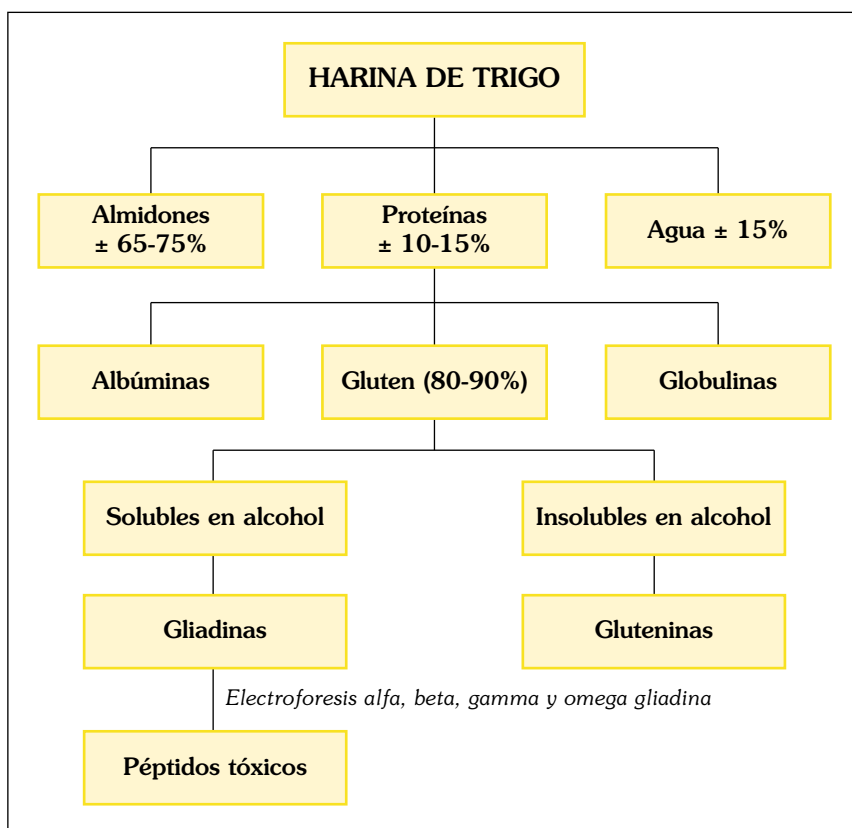


Figura 1. El trigo. Fracciones tóxicas asociadas a la enfermedad celíaca

Sin embargo, otras proteínas de distinta solubilidad como las albúminas o las globulinas, no son nocivas para el celíaco. Los almidones, que suponen aproximadamente un 70% de la harina de trigo, son igualmente ino cuos y no se asocian al desarrollo de la enfermedad celíaca.

Prolaminas similares a la gliadina del trigo se encuentran en otros cereales de la tribu de las Triticinae como la cebada y el centeno; se ha demostrado que estas prolaminas, denominadas respectivamente hordeína y secalina son capaces, al igual que la gliadina, de inducir la lesión intestinal en los individuos celíacos.

Existen dudas en cuanto a la toxicidad de la avena y más concretamente en cuanto a su prolamina o avenina; un único estudio reciente sugiere que este cereal puede ser consumido por los celíacos sin riesgo alguno. Estos resultados deben todavía ser confirmados. La avena tiene un contenido en prolamina inferior al de los cereales antes mencionados, y también su composición difiere de los anteriores en su escaso contenido en el aminoácido prolina.

Otros cereales, con una proporción variable de prolamina, y cuya composición de aminoácidos es muy distinta de la de la gliadina, no se asocian con el desarrollo de la enfermedad celíaca; cereales ino cuos para los sujetos celíacos son principalmente el arroz, maíz, sorgo y mijo.

Mediante técnicas de electroforesis se han identificado 4 subfracciones de gliadina, denominadas alfa, beta, gama y omega, todas ellas tóxicas, aunque se atribuye una mayor toxicidad a las alfa gliadinas. Dentro de las distintas subfracciones existe a su vez una gran variedad de gliadinas, que tienen todas como característica común un alto contenido en los aminoácidos prolina y glutamina.

Estas observaciones hacen suponer que el efecto tóxico de las distintas gliadinas depende de un pequeño péptido (esto es, un número reducido de aminoácidos, unidos entre sí según una secuencia determinada) presente en todas y cada una de las distintas gliadinas.

Aunque estudios recientes apunten hacia el péptido *Prolamina-Serina-Glutamina-Glutamina*, observaciones discordantes impiden establecer conclusiones definitivas.

Este péptido de 4 aminoácidos forma parte, en la alfa gliadina, de una secuencia de 12 residuos que presenta analogía con la proteína E1b del Adenovirus 12. A raíz de esta observación se pensó que una infección viral previa favorecería, en individuos genéticamente predispuestos, una res-

puesta inmunológica frente al gluten, que desencadenaría la enfermedad celíaca. Sin embargo, esta relación entre infección por Adenovirus 12 y enfermedad celíaca no ha podido ser demostrada, y tampoco se ha podido establecer asociación con otras infecciones virales comunes (p.e. citomegalovirus o virus herpes).

La implicación de otros factores ambientales en el desarrollo de la enfermedad celíaca explicaría que individuos genéticamente similares tengan un comportamiento discordante respecto al gluten; sin embargo, investigaciones en este sentido han sido por el momento infructuosas.

El mecanismo exacto por el cual el gluten ejerce un efecto dañino en el enfermo celíaco, es todavía desconocido. Se ha demostrado, sin embargo, que las moléculas del sistema HLA (clase II) desempeñan un importante papel actuando como presentadoras del gluten (o de ciertas secuencias de aminoácidos) al sistema inmunológico: se iniciaría así la respuesta inmune y la enfermedad. El conocimiento detallado de la estructura del o de los péptidos tóxicos, es decir, capaces de desencadenar la reacción inmunológica, permitiría establecer nuevas *estrategias terapéuticas* para la enfermedad celíaca. Así podrían desarrollarse agentes farmacológicos capaces de bloquear la unión entre los péptidos tóxicos y las moléculas HLA. Otra vía complementaria o alternativa sería el favorecer el cultivo de variedades de trigo, modificados genéticamente, carentes de los péptidos tóxicos y que podrían ser consumidos sin perjuicio por los pacientes celíacos.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Ciclitira, J.; Ellis, H.J.; Evans, D.J. y Lennox, E.S.: Relation of antigenetic structure of cereal proteins to their toxicity in coeliac patients. *Br J Nutr* 1955; 53: 39-45.
- Frisoni, M.; Corazza, G.R.; Lafiandra, D.; De Ambrogio, E.; Filipponi, C.; Bonvicini, F.; Borasio, E.; Porceddu, E. y Gasbarrini, E.: Wheat deficient in gliadins: promising tool for treatment of coeliac disease. *Gut* 1995; 36: 375-378.
- Janatuinen, E.K.; Pikkarainen, P.H.; Kempainen, T.A.; Kosma, V.M.; Jarvinen, R.M.K.; Uusitupa, I.J. y Julkunen, R.J.K.: A comparison of diets with and without oats in adults with celiac disease. *N. Engl. J. Med.* 1995; 333: 1033-1037.
- De Ritis, G.; Auricchio, S.; Jones, H.W.; Lew, E.J.L., Bernadine, J.E. y Kasarda, D.D.: In vitro (organ culture) studies of the toxicity of specific A-gliadin peptides in celiac disease. *Gastroenterology* 1988; 94: 41-49.

CAPÍTULO 5

FACTORES GENÉTICOS

M^a Dolores García Novo
Antonio Balas
Jose Luis Vicario

La existencia de una predisposición genética en el desarrollo de la enfermedad celíaca es conocida desde hace muchos años.

Los siguientes hechos apoyan la existencia de factores genéticos: la mayor frecuencia de esta enfermedad en los familiares de primer grado de un paciente celíaco, muy superior a la observada en la población general; la concordancia para la enfermedad celíaca en gemelos idénticos del 70% y que esta patología sea muy infrecuente en determinados grupos étnicos (orientales y negros).

Sistema inmune y HLA

La respuesta inmune en la que media el sistema HLA está dirigida básicamente al desarrollo de reacciones celulares y humorales frente a agentes infecciosos.

En patologías autoinmunes, la diana de la respuesta son los tejidos propios. Las moléculas HLA se unen y presentan a los linfocitos T, diferentes tipos de proteínas en forma de pequeños péptidos (entre 9-25 aminoácidos). La unión y presentación de unos u otros péptidos dependerá de los alelos HLA que posea un determinado individuo.

El sistema HLA presenta un elevado polimorfismo en forma de variantes alélicas entre diferentes individuos (figura 2). El número de genes HLA clásicos en un individuo dado es de 3 para los de clase I (HLA-A,B,C) y otros 3 para los de clase II (HLA-DR,DQ,DP). A nivel poblacional, entre los 6 genes, existen más de 400 alelos distintos, de modo que el conjunto de péptidos que pueden presentarse es elevado, pero siempre considerando la población, no el individuo. Sin embargo, se debe tener en cuenta que el repertorio de péptidos que puede presentar una molécula HLA, aunque numeroso, es limitado, por lo que se establece una promiscuidad en la presentación de péptidos.

La capacidad de unión o afinidad de estos péptidos al HLA determinará la inmunogenicidad de un antígeno y la inmunodominancia de la respuesta.

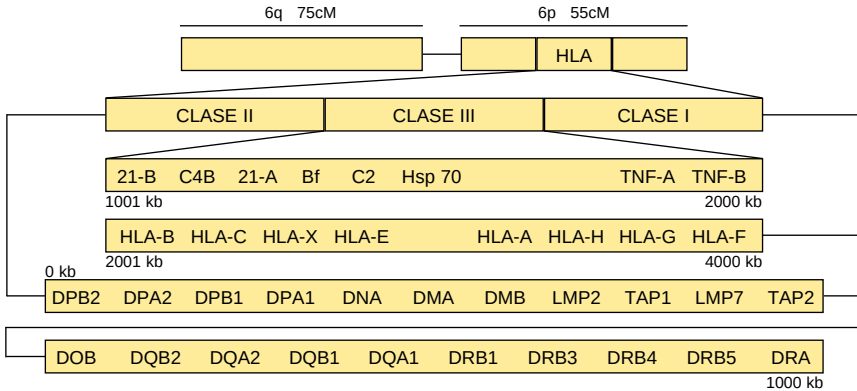


Figura 2. Mapa genético de la región HLA

Las moléculas HLA de clase I están en la membrana celular de la mayoría de las células nucleadas del organismo, siendo las células del sistema inmune las que presentan una expresión más elevada. Por el contrario, las moléculas HLA de clase II se expresan en la membrana de las células inmunocompetentes (células B, monocitos-macrófagos-dendríticas, linfocitos T activados). En patologías con componente inmunológico, las moléculas HLA se encuentran de forma ectópica, sobre las membranas de las células del tejido diana dañado.

El HLA media la respuesta inmune, es decir ésta se organiza en función de los péptidos que puedan presentarse y de su afinidad. Los diferentes tipos de linfocitos T (CD4, CD8) reconocen a la molécula HLA unida al péptido en la membrana celular, a través de su receptor específico (Receptor de la célula T, TCR). La consecuencia del reconocimiento es una compleja serie de interacciones celulares conducentes a la activación celular o a la anergia. Además de establecerse relaciones moleculares entre células, con el objeto básico de permitir el reconocimiento efectivo del complejo HLA-péptido, se liberan un número de mediadores solubles, interleucinas, implicadas en la respuesta inmune.

Los genes que codifican las moléculas HLA se encuentran reunidos en un fragmento de $4 \cdot 10^6$ bases en el brazo corto del cromosoma 6. Tanto las moléculas de clase I como las de clase II son heterodímeros formados por 2 cadenas proteicas: cadena pesada (alfa) y cadena ligera (beta). La cadena ligera de las moléculas HLA-I es la $\beta 2$ -microglobulina, que no se codifica dentro del sistema HLA y no es polimórfica. La estructura de las moléculas HLA de clase I y II adoptan una configuración como la de una cerradura (receptor) a la que se ancla la llave (péptidos). Ambas cadenas están situadas en la superficie de las células dirigidas hacia el exterior. En

la parte más externa de este receptor, en el lugar de unión con el péptido, es donde existe principalmente el polimorfismo entre los distintos alelos HLA.

Enfermedad celíaca y HLA

El sistema HLA desempeña un papel fundamental en el trasplante de órganos y ciertas enfermedades como la enfermedad celíaca y la dermatitis herpetiforme. En el estudio de grandes grupos de pacientes celíacos, se ha encontrado que más del 90% de los pacientes presentan la variante alélica HLA-DQ2 asociada a DR3 ó a DR7/DR5. Los pocos pacientes que no tienen ese HLA son principalmente DR4-DQ8.

Sin embargo, estos antígenos HLA también se encuentran en la población general sana, por lo que poseer un HLA: DQ2/DR3, DQ2/DR5, DR7, ó DR8/DR4, no implica necesariamente que se vaya a desarrollar enfermedad celíaca, sino sólo que se tiene predisposición genética a la misma.

La susceptibilidad a enfermedad celíaca reside en el heterodímero HLA-DQ (figura 3). La molécula DQ2 formada por las cadenas DQ α 0501 y DQ β 0201 o DQ β 0202 confiere el mayor ariesgo para el desarrollo de enfermedad celíaca. Los genes que codifican estos dos productos HLA pueden localizarse en un mismo cromosoma (posición 'cis'), básicamente asociado a DR3, formando el haplotipo DR β 1*0301-DQ α 1*0501-DQ β 1*0201, o también localizarse en cromosomas distintos (posición 'trans'), asociados a DR7 y DR5, con las configuraciones haplotípicas DR β 1*0701-DQ α 1*0201-DQ β 1*0202 y DR β 1*11/12/13-DQ α 1*0501-DQ β 1*0301. Otras moléculas DQ serían permisivas para el desarrollo de enfermedad celíaca, DQ8, etc., y posiblemente algunas combinaciones de heterodímeros, como la homocigosis DQ α 0201-DQ β 0202, confieran protección.

Es probable que un número limitado de otros genes, no ligados al HLA, y todavía no identificados, puedan estar involucrados en la aparición de la enfermedad y complementen la susceptibilidad mediada por el HLA.

Factores implicados en la enfermedad celíaca

Reuniendo la información disponible hasta ahora, se puede afirmar que para que produzca la enfermedad celíaca es preciso la concurrencia de los siguientes factores:

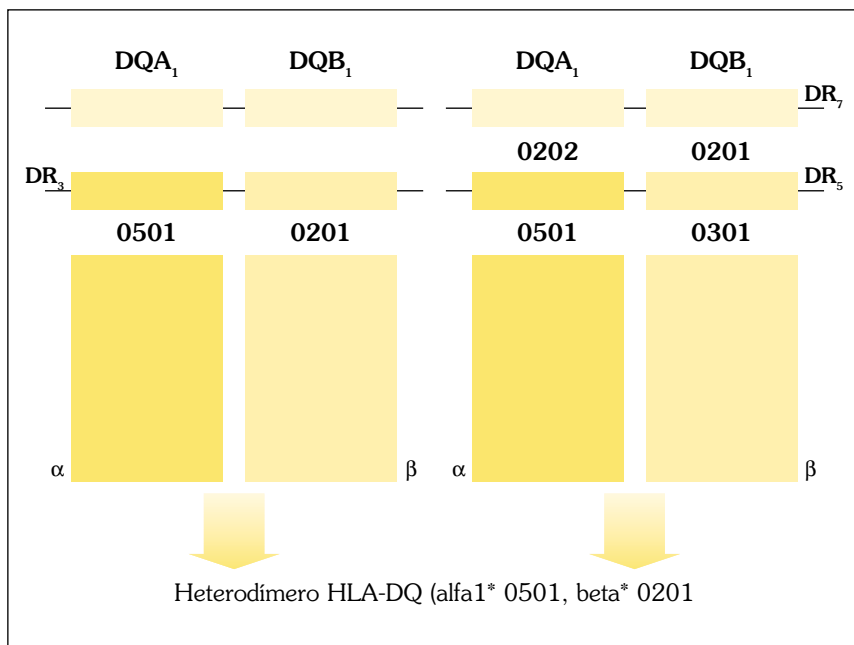


Figura 3. Síntesis de la molécula membranaria DR-DQ más frecuente en la enfermedad celíaca

El gluten en sujetos genéticamente predispuestos. Este factor desencadena o permite la cronicación de la lesión intestinal y su supresión se acompaña de normalización de la misma tras un tiempo variable. El mecanismo íntimo de lesión no es bien conocido.

Susceptibilidad genética HLA. Esto significa que si bien todos los enfermos celíacos tienen un determinado tipo de HLA, no todas las personas que lo poseen van a ser enfermos celíacos. Cabe preguntarse: ¿Existen otros genes implicados en el desarrollo de la misma?

Factores ambientales. Derivado de los datos clínicos de amplias series de enfermos celíacos, se piensa que determinados procesos ambientales pueden influir en el inicio de aparición de la enfermedad. La introducción precoz de gluten, quizás debido a la inmadurez intestinal, condiciona formas más graves de presentación y más precoces. La lactancia materna prolongada, posiblemente por su contribución a la maduración de la fisiología del intestino, protege en cierta medida, dando lugar a formas de aparición más tardías. Las infecciones intestinales pueden ser factor que precipite una enfermedad celíaca silente.

Mecanismo de lesión intestinal

En el organismo, con la comida, se ingieren numerosas proteínas extrañas que no pertenecen a nuestros tejidos, sin embargo el sistema inmune intestinal no reacciona contra ellas, debido a que se desarrolla una tolerancia oral. Se cree que este fenómeno de tolerancia se debe a las linfocinas que liberan determinados grupos de linfocitos. No obstante, en determinados individuos, genéticamente predispuestos, se desarrolla una intolerancia frente a proteínas alimenticias, como sucede en la enfermedad celíaca en la que existe una intolerancia al gluten.

Se sabe que fragmentos pequeños del gluten se unen a determinadas moléculas HLA y en los pacientes celíacos se produce una respuesta muy energética de linfocinas, que contribuyen a la lesión intestinal (interferón-gamma). Además parecen existir factores ambientales como virus u otros patógenos que podrían desencadenar la reacción.

Utilización del estudio de las moléculas HLA en la enfermedad celíaca

El estudio del HLA ha contribuido a entender mejor la genética de la enfermedad celíaca; no obstante, no constituye una determinación de rutina para el estudio de la misma, debido a que sólo el 0,2% de las personas con HLA de susceptibilidad a enfermedad celíaca desarrollarán la enfermedad, además de otras consideraciones, como el alto costo y lo laborioso de su determinación que requiere un personal de laboratorio muy especializado.

Por todo ello, el diagnóstico de la enfermedad celíaca se sigue basando en la demostración de la lesión intestinal mientras se ingiere gluten y la recuperación de la misma tras la retirada del mismo de la dieta. Actualmente, la indicación de la biopsia está facilitada por la existencia de anticuerpos elevados frente a la gliadina, reticulina, endomisio y antitransglutaminasa tisular.

Pese a lo anterior, tiene alguna indicación para su realización como son los estudios de prevalencia familiar de enfermedad celíaca y en aquellos pacientes mal estudiados en los que se haya retirado el gluten sin realizar biopsia previa, y en los que la ausencia del HLA adecuado para enfermedad celíaca puede excluir la existencia de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Houlston, R.S. y Ford, D.: Genetics of coeliac disease. *QJM* 1996;89:737-743.
- Jensen, K.; Sollid, L.M.; Scott, H. y cols.: Gliadin -specific T cell responses in peripheal blood of healthy individuals involve T cells restricted by coeliac disease associated DQ2 heterodimer. *Scand J Immunol* 1995;42:166-170.
- Marsch, M.N.: Gluten, mayor histocompatibility complex and the small intestine. A molecular and immunobiologic approach to the spectrum of gluten sensitivity (coeliac sprue). *Gastroenterology*, 1992; 102: 330-354.
- Molberg, O.; Kett, K.; Scott, H.; Thorsby, E. y Sollid, L.M.: Gliadin specific, HLA DQ2-restricted cells are comomnly found im small intestinal biopsies from coeliac disease patients, but not from controls. *Scand J. Immunol.* 1997;4 6:103-109.
- Nilsen, E.M.; Lundin, K.E.; Scott, H. y Sollid, L.M.: Gluten specific, HLA restricted T cells from coeliac mucosa produced cytokines with Th1 or Th0 profile dominated by interferon gamma. *Gut* 1995;37: 766-776.
- Petronzelli, F.; Bonamico, M.; Ferrante, P. y cols.: Genetic contribution of the HLA region to the familial clustering of coeliac disease. *Ann Hum Genet* 1997; 61: 307-317.
- Polanco Allue, I.: Enfermedad celíaca. En *Pediatría M. Hernández*. 1994. Díaz de Santos ed.: 610-622.
- Sollid, L.M. y Thorsby E.: HLA suceptibility genes in coeliac disease: genetic mapping and role in pathogenesis. *Gastroenterology*, 1993; 105: 910-922.
- Tighe, M.R. y Ciclitira, P.J.: Molecular biology of coeliac disease. *Arch Dis Child* 1995;73:189-191.
- Tighe, M.R. y Ciclitira, P.J.: The gluten -host interaction. *Baillieres Clin Gastroenterol.* 1995;9:211-230.

SINTOMATOLOGÍA CLÍNICA

Isabel Polanco Allué

Junto a la evidente heterogeneidad clínica de la enfermedad celíaca, se ha postulado la existencia de diversos subgrupos de pacientes, con distintas características genéticas e inmunológicas, con diferente forma de herencia y distinta frecuencia de malignización. Aunque los datos existentes en la actualidad no muestran ninguna diferencia significativa en la distribución de los antígenos HLA entre pacientes con y sin complicaciones tumorales, sí se ha observado que este tipo de evolución es más frecuente en la enfermedad celíaca familiar.

Hasta la actualidad, los trabajos que correlacionan las manifestaciones clínicas de los pacientes con su comportamiento inmunológico apoyan la posibilidad de que los antígenos HLA-DR puedan ejercer una influencia sobre la manera como un paciente dado sufre la enfermedad.

A continuación se exponen brevemente las diferentes formas clínicas de presentación de la enfermedad, según la edad del paciente, su situación fisiopatológica y otros factores aún no bien precisados.

Forma clínica clásica

En nuestra experiencia, la forma clínica de presentación sigue siendo la más frecuente en el niño, aunque cada vez se diagnostican más formas con manifestaciones extraintestinales y silentes. Se trata de niños que entre los 2 y 5 años de edad consultan por presentar una sintomatología convencional que incluye diarrea, vómitos, cambios de carácter, falta de apetito y estacionamiento de la curva de peso.

Al cabo de un tiempo, el paciente desarrolla un “hábito celíaco” con aspecto triste e indiferente, pero al mismo tiempo irritable y huraño ante los estímulos, panículo adiposo escaso, pobreza de masas musculares, piel pálida, lengua seca con aspecto carencial, a veces con aftas bucales y cabellos ralos. El abdomen prominente y las nalgas aplanadas completan el aspecto característico de estos enfermos (figura 4). En la historia clínica se refiere que el comienzo de la ingestión del gluten fue entre los 5-6 meses por lo general, y se comprueba la existencia de un intervalo libre variable entre la ingestión del mismo y el comienzo de los síntomas. Cuando el en-

fermo presenta este conjunto de hechos, el aspecto de unas heces voluminosas, brillantes, de color grisáceo y malolientes permiten sospechar el diagnóstico con facilidad. No obstante, nunca se iniciará el tratamiento sin realizar previamente una biopsia intestinal.



Figura 4.
Hábito celíaco típico

En la adolescencia y segunda década de la vida es raro que la enfermedad curse con esa forma clínica de presentación. Incluso pacientes diagnosticados en la infancia y que al llegar a la adolescencia dejan de seguir un régimen sin gluten, tienden a presentar una remisión clínica de los síntomas, aunque su mucosa intestinal permanezca alterada. Estos pacientes pueden presentar de nuevo una recaída clínica al llegar a la edad adulta. De hecho, de un 25 a un 40 por 100 de pacientes adultos refieren en su anamnesis haber padecido en la infancia síntomas más o menos sugestivos

de la enfermedad. De cualquier modo, la aparición, de modo agudo o insidiosamente, de un cuadro de diarrea crónica o intermitente con disminución del apetito y pérdida brusca y llamativa de peso en una persona adulta, debe de hacer sospechar el diagnóstico y constituye una clara indicación de realizar una biopsia intestinal.

La hipoplasia del esmalte dentario (figura 5) es un signo descrito en pacientes celiacos no tratados, constituyendo un dato fácilmente obtenible en la exploración física. Recientemente se ha descrito la tríada epilepsia, calcificaciones intracraneales occipitales bilaterales y enfermedad celiaca, que responde al tratamiento con dieta exenta de gluten.



Figura 5.
Hipoplasia
del esmalte
dentario

Forma de comienzo precoz

Cada vez, con menor frecuencia, puede verse una forma clínica precoz en niños pequeños cuya edad oscila entre los 10 y los 18 meses, en los cuales la enfermedad ha comenzado en el segundo semestre de vida y a veces antes, con un cuadro clínico que frecuentemente se inicia con vómitos seguidos de diarrea, con heces líquidas, espumosas, que producen eritema perianal, y con características clínicas, funcionales e incluso anatómicas que corresponden a una intolerancia a azúcares consecutiva a una gastroenteritis aguda o a una intolerancia a proteínas de leche de vaca. El niño se va desnutriendo, no responde a la terapéutica habitual y, alrededor del año de edad, presenta un aspecto clínico que le diferencia poco de otro lactante que presente uno de los cuadros clínicos antes

citados, si bien con la evolución de la enfermedad comienza a perfilarse un hábito celíaco más definido. En el interrogatorio de estos enfermos se comprueba que la ingestión del gluten se ha producido más temprano, de tal forma que, por lo general, se ha comenzado su administración antes de los 3 meses de edad y, en ocasiones, desde el nacimiento. La introducción del gluten más precozmente puede desencadenar la enfermedad antes y acortar proporcionalmente el periodo de latencia y, como consecuencia, se modifican las manifestaciones clínicas de la enfermedad al asociarse a ella otras alteraciones, que en edades posteriores no se presentan.

En nuestra experiencia, la lactancia materna influye, de modo más significativo que la ingestión precoz del gluten, sobre el momento de aparición de la sintomatología clínica en individuos genéticamente predispuestos a padecer la enfermedad celíaca. Sin embargo, su efecto protector es mayor en sujetos con fenotipos HLA-DR de alto riesgo como: 3/3, 3/7 y 5/7.

Ante estas situaciones clínicas, es preciso en la mayoría de las ocasiones recurrir aparte del régimen sin gluten, a la utilización de dietas especiales (elementales, semielementales o hidrolizados de proteínas) que mejoren la nutrición del pequeño paciente y se adapten al grado de intolerancia que presentan.

Crisis celíaca

Cuando la enfermedad evoluciona sin tratamiento y particularmente en los niños entre el año y los dos años de edad, pueden aparecer formas graves que no son sino modificaciones evolutivas de la propia enfermedad, con presencia de hemorragias cutáneas, que en ocasiones se acompañan de hemorragias digestivas o a otros niveles, estando éstas en relación con defectos de síntesis de la vitamina K y otros factores K dependientes a nivel intestinal. La tetania hipocalcémica es otra manifestación clínica que puede presentarse con alguna frecuencia tanto durante el periodo agudo de la enfermedad como, a veces, en el inicio de su recuperación. La presencia de edemas es relativamente frecuente, como consecuencia de la hipoalbumemia que se produce en el paciente celíaco descompensado a cualquier edad.

Puede producirse también una severa deshidratación hipotónica, gran distensión abdominal por marcada hipopotasemia y malnutrición extrema. Al estado de “crisis celíaca” puede llegarse si no se realiza un diagnóstico y tratamiento adecuados. Es frecuente que esta situación fisiopatológica

grave se desencadene, por lo general, a través de una infección enteral, pero en ocasiones también parenteral.

Síntomas gastrointestinales inespecíficos

Esta forma de presentación debe sospecharse cuando una supuesta diarrea crónica inespecífica en el niño o un síndrome de colon irritable en el adulto comienza a afectar al estado de nutrición del paciente o se acompaña de algún tipo de alteración humoral o funcional.

Formas no clásicas

Al lado de estas formas clínicas más características y frecuentes, se puede ver una serie de formas de la enfermedad en las que el cuadro clínico es poco manifiesto y las manifestaciones digestivas están ausentes o, aun cuando estén presentes, ocupan un segundo plano.

El estreñimiento, asociado o no a dolor abdominal de tipo cólico, la distensión abdominal o la aparición brusca de edemas, generalmente coincidiendo con alguna causa precipitante (infecciosa, quirúrgica, etc.), pueden constituir formas clínicas de presentación en niños mayores. El retraso de talla en la infancia o la aparición más tardía de la pubertad en la adolescencia pueden también ser datos evocadores para el pediatra. Otra forma aislada de presentación consiste en la aparición de una anemia ferropénica, debida a la malabsorción de hierro y folatos en el yeyuno. En el celíaco adulto, la infertilidad, tanto en el hombre como en la mujer, los abortos de repetición o la depresión psíquica, así como la osteoporosis, fracturas o polineuropatías, pueden constituir signos o síntomas aislados de la enfermedad.

Formas silentes

La enfermedad puede cursar durante varios años de modo asintomático. Este comportamiento se ha comprobado fundamentalmente entre familiares de primer grado de pacientes celíacos. De ahí la necesidad de un atento seguimiento clínico de las familias de los pacientes incluyendo títulos de anticuerpos antigliadina, antiendomiso y antirreticulina e incluso biopsia intestinal, si ello fuera necesario.

En ocasiones, cuando la enfermedad celíaca se asocia a otros procesos de base autoinmune o no, la sintomatología clínica por la que el paciente consulta corresponde a estas enfermedades asociadas, sin manifestaciones digestivas aparentes.

Formas latentes

El término *enfermedad celiaca latente* debe reservarse para aquellos individuos que, consumiendo gluten, con o sin sintomatología clínica, presentan una biopsia yeyunal normal o con aumento de linfocitos intraepiteliales. Evolutivamente, deberán presentar una atrofia de las vellosidades intestinales, con normalización anatómica tras la retirada del gluten de la dieta y reaparición de la lesión al reintroducirlo. Suelen ser familiares en primer grado de pacientes celíacos y, dado el alto riesgo de desarrollar la enfermedad deben ser controlados periódicamente.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Polanco, I.: Enfermedad celiaca. En: Chantar C.; Rodés, J. (eds.). Actualidades en gastroenterología y hepatología, Vol. 1. Barcelona. J.R. Prous, 1986: 1-37.
- Polanco, I.: Enfermedad celiaca. En: Crespo, M. (ed.). Ed. SANED, Madrid, 1993:171-193.
- Polanco, I.: Enfermedad celiaca. Madrid. Ministerio de Sanidad y Consumo, 1990.
- Polanco, I.: Enfermedad celiaca. Barcelona: Editorial Prous, 1996.
- Polanco, I.; Prieto, G.; Carrasco, S. y Lama, R.: Coeliac disease and associated diseases in chilhood. En: Mearin, M.L., Mulder, C.J.J (eds.). Coeliac disease. 40 years gluten-free. Dordrecht. Kluwer Academic Publisher, 1991: 123-129.
- Polanco, I. y Larrauri, J.: Does transient gluten intolerance exist? En: Kumar P.J.; Walker-Smith, J.A. (eds.). Coeliac disease: one hundred years. Middlesex. Leeds University Press 1990: 226-230.
- Polanco, I.; Mearin, M.L. y Krasilnikoff, P.A.: ¿Cuántas biopsias son necesarias para diagnosticar la enfermedad celiaca: una, dos o tres?. *Pediatrika* 1995; 4: 71-75.
- Polanco, I.: Enfermedad Celiaca. *Pediatrika*. Supl. 1: 1-17, 2000.
- Walker-Smith, J.A.; Guandalini, S.; Schmitz, J.; Shmerling, D.H. y Visakorpi, J.K.: Revised criteria for the diagnosis of coeliac disease. Report of Working Group of ESPGHAN. *Arch Dis Child* 1990; 65: 909-911.

Una anamnesis detallada, unida a un examen físico cuidadoso, junto con la objetivación de datos humorales alterados tales como anemia ferropénica, hipoproteinemia, hipocolesterolemia, hipocalcemia, hipoprotrombinemia, déficit de folatos, etc, permite establecer únicamente el diagnóstico de sospecha en aquellos casos que cursan con sintomatología clínica clásica. Sin embargo, el conocimiento reciente de diferentes formas clínicas de enfermedad celíaca (atípica, silente, latente, potencial), ha venido a demostrar que un diagnóstico, exclusivamente clínico o funcional de la enfermedad celíaca, es una utopía.

Está bien documentado el valor de los marcadores inmunológicos séricos como: apoyo al diagnóstico de sospecha de enfermedad celíaca para indicar el momento en que debe realizarse la biopsia intestinal, durante la prueba de provocación con gluten o para vigilar el cumplimiento de la dieta exenta de gluten y también para descartar enfermedad celíaca en grupos de riesgo (familiares en primer grado de enfermos celíacos, diabetes mellitus tipo I, síndrome de Down, etc.), aunque no sustituyen a la biopsia intestinal, que sigue constituyendo el patrón-oro de referencia para el diagnóstico definitivo de enfermedad celíaca.

Cronología de las biopsias intestinales

La primera biopsia intestinal, se efectuará en el momento de realizar el diagnóstico de sospecha y antes de iniciar la dieta sin gluten, siempre que el estado general del paciente lo permita y previa normalidad del estudio de coagulación. Una segunda biopsia intestinal de control de normalidad, se realizará obligadamente después de una dieta sin gluten en aquellos casos en que el paciente estuviera asintomático cuando se realizó la primera biopsia intestinal o cuando la respuesta clínica a la supresión de gluten de la dieta haya sido dudosa. En los demás pacientes, aunque la remisión clínica con desaparición de los síntomas tras establecerse la dieta sin gluten apoya el diagnóstico, la razón principal por la que es necesario realizar la segunda biopsia de intestino delgado es la de asegurar la normalización histológica de la mucosa intestinal.

La segunda biopsia se realizará no antes de cumplida la edad cronológica de 6 años de vida en la infancia (para evitar que la reintroducción del gluten en la dieta favorezca la presentación de hipoplasia del esmalte dentario). Tanto en el niño como en el adulto, siempre se realizará después de, al menos, 2 años de seguir una dieta sin gluten.

Una vez evidenciada la normalización de la mucosa intestinal durante el periodo anterior, la conveniencia o no de realizar una provocación con gluten, seguida de nueva biopsia intestinal, deberá valorarse individualmente.

La prueba de provocación con gluten no será necesaria cuando por la historia clínica, primera y segunda biopsias intestinales compatibles (antes y después de una dieta sin gluten), riesgo genético comprobado (HLA de clase II, DR3 y DQ2 [DQA1*0501, DQB1*0201]) y antecedentes de un familiar de primer grado con diagnóstico de certeza de enfermedad celíaca, no existan dudas diagnósticas razonables en un determinado paciente. Además, la provocación con gluten está contraindicada en aquéllos individuos que padezcan de modo concomitante enfermedades autoinmunes o procesos crónicos severos.

En cualquier caso, cuando se realice la prueba de provocación con gluten, el paciente deberá estar clínicamente controlado y bajo control médico.

Importancia de los marcadores serológicos en el diagnóstico

Las determinaciones de anticuerpos de clase IgA frente a gliadina, endomisio y transglutaminasa tisular han demostrado ser sensibles y útiles, estando bien documentado su valor como apoyo al diagnóstico, aunque se desaconseja su uso de forma exclusiva, ya que la sensibilidad y especificidad de dichos marcadores varía de unos centros a otros. Pueden observarse falsos negativos en pacientes con déficit selectivo de IgA (posibilidad que ha de tenerse presente), en cuyo caso se determinarán también los de clase IgG o, por el contrario, falsos positivos en enfermedades gastrointestinales distintas de la enfermedad celíaca, tales como síndromes postgastroenteritis, giardiasis, enfermedad de Crohn, intolerancia a las proteínas alimentarias, etc, así como en familiares de primer grado de pacientes celíacos que no presenten alteraciones intestinales. Además son frecuentes los falsos positivos entre pacientes con otras patologías autoinmunes asociadas a la enfermedad celíaca, probablemente debido a sus peculiares características inmunológicas.

El valor predictivo de los anticuerpos antigliadina (AAG) disminuye paulatinamente a partir de los dos años de edad, pudiendo incluso llegar a negativizarse, a pesar de que la mucosa intestinal esté alterada. Por otro lado, en la población sana, parece aumentar la positividad frente a AAG con la edad. Después de suprimir el gluten de la dieta, los AAG tipo IgA desaparecen muy rápido, entre dos y seis meses, por lo que son los marcadores más útiles en el control de la misma.

Los anticuerpos IgA antiendomiso (AAE) son especialmente indicadores de enfermedad celíaca, lo que sugiere que esta estructura contiene algún autoantígeno que interviene en la patogenia de la misma. Recientemente se ha demostrado que el autoantígeno del endomiso, responsable de la presencia de AAE, es la transglutaminasa tisular (TGt).

La TGt pertenece a una familia heterogénea de enzimas calcio-dependientes que cataliza la formación de enlaces entre proteínas. La TGt está ampliamente distribuida en el organismo humano, encontrándose asociada a las fibras que rodean el músculo liso y las células endoteliales del tejido conectivo. La TGt interviene en el ensamblaje de la matriz extracelular y en los mecanismos de reparación tisular, actuando las gliadinas del trigo como sustrato de estas reacciones. En tejidos lesionados, como la mucosa del intestino delgado de la enfermedad celíaca no tratada, los niveles de TGt aumentan.

Diversos estudios han demostrado la estrecha asociación entre la presencia de AAE y la de anticuerpos IgA antitransglutaminasa tisular (AATGt), lo que indica que estos últimos pueden ser tanto o más útiles que los AAE en el diagnóstico de la enfermedad celíaca, con la ventaja añadida de su realización por métodos de enzimo-inmunoanálisis, evitando el tedioso procedimiento de la inmunofluorescencia, obligada en la determinación de AAE.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Alfonso, P. y Polanco, I.: Importancia de los marcadores serológicos en el diagnóstico de la enfermedad celíaca. *Pediatrics* 2000; 20: 317-326.
- McNeish, A.S.; Harms, H.K.; Rey, J. et. al.: The diagnosis of coeliac disease. *Arch Dis Child* 1979;54:783-786.
- Meewisse, G.W.: Diagnostic criteria in coeliac disease. *Acta Paediatr Scand* 1970;59:461-463.
- Polanco, I.; Prieto, G.; Carrasco, S. y Lama, R.: Coeliac disease and associated diseases in chilhood. En: Mearin, M.L.; Mulder, C.J.J. (eds.). *Coeliac disease. 40 years gluten-free*. Dordrecht. Kluwer Academic Publisher, 1991: 123-129.
- Polanco, I. y Larrauri, J.: Does transient gluten intolerance exist? En: Kumar, P.J.; Walker-

- Smith, J.A. (eds.). Coeliac disease: one hundred years. Middlesex. Leeds University Press 1990: 226-230.
- Polanco, I.; Mearin, M.L.; Krasilnikoff, P.A.: ¿Cuántas biopsias son necesarias para diagnosticar la enfermedad celiaca: una, dos o tres?. *Pediátrika* 1995; 4: 71-75.
- Polanco, I.: Enfermedad Celiaca. *Pediátrika*. Supl. 1: 1-17, 2000.
- Walker-Smith, J.A.; Guandalini, S.; Schmitz, J.; Shmerling, D.H. y Visakorpi, J.K.: Revised criteria for the diagnosis of coeliac disease. Report of Working Group of ESPGHAN. *Arch Dis Child* 1990; 65: 909-911.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Isabel Polanco Allué

La biopsia intestinal seriada permite el estudio comparativo de la mucosa intestinal en los distintos momentos evolutivos de la enfermedad celíaca y constituye el único procedimiento diagnóstico definitivo. Para interpretar correctamente la lesión anatómica es imprescindible un buen manejo previo de la muestra por parte de personal experto y entrenado.

La biopsia debe de manipularse lo mínimo posible y estudiarse inmediatamente una vez extraída la muestra, en el microscopio estereoscópico en donde se procede a un examen macroscópico de la morfología vellositaria y a una orientación correcta de la muestra, que permita un estudio histológico adecuado.

En la enfermedad celíaca no tratada, el patrón característico al microscopio estereoscópico es el de una mucosa plana, generalmente con patrón en mosaico (figura 6). Esta imagen corresponde, en el estudio histológico, a una mucosa en la que las vellosidades o han desaparecido en su totali-

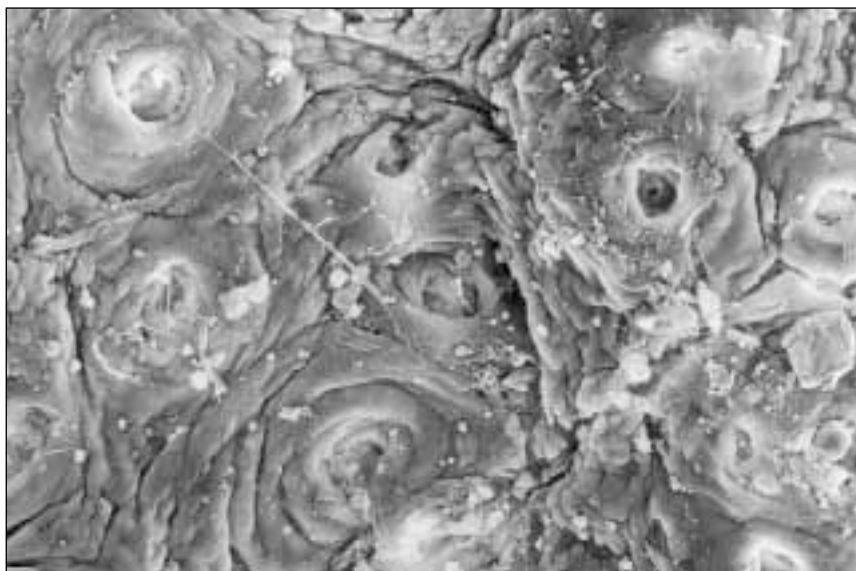


Figura 6. Aspecto en mosaico. Microscopio estereoscópico

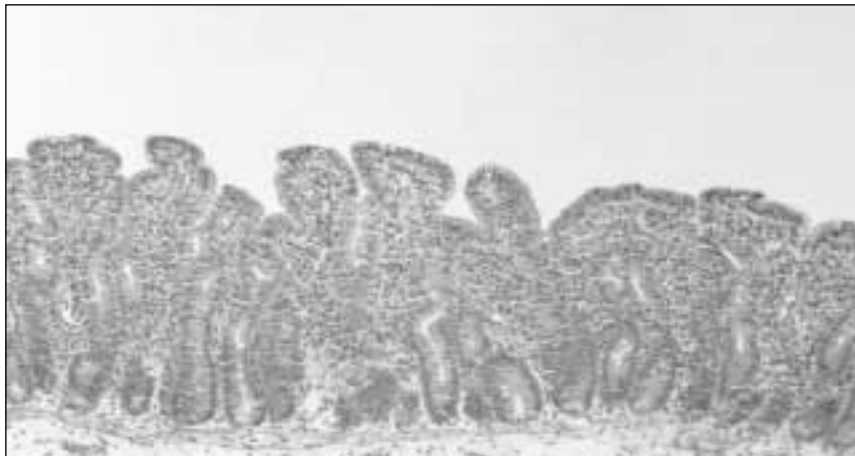


Figura 7. Atrofia subtotal de vellosidades intestinales. Panorámica

dad, o quedan reducidas a pequeños esbozos, que no sobresalen de la superficie mucosa (atrofia subtotal). Debido a que la altura vellositaria no supera las 50 micras, la relación cripta/vellosidad es mayor de 1. No obstante, el grosor total de la mucosa está sólo ligeramente disminuido, lo que traduce una elongación con hiperplasia de las criptas (figura 7).

Desde el punto de vista citológico existe una lesión epitelial evidente, que se manifiesta fundamentalmente a nivel del epitelio de superficie, en donde las células adoptan un aspecto cuboideo, de baja altura, con basofilia citoplasmática y con núcleos hipercromáticos que muestran pseudoestratificación y borramiento o pérdida de su reborde en chapa apical.

La celularidad de la lámina propia está evidentemente aumentada, a expensas de una población celular polimorfa compuesta por linfocitos, macrófagos y algunos eosinófilos, destacando por su cuantía las células plasmáticas. Con técnicas de inmunofluorescencia o inmunoperoxidasa se puede comprobar que este aumento en el número de células plasmáticas se hace preferentemente a expensas de elementos productores de IgA e IgM en niños y de IgA, IgM e IgG en pacientes adultos.

En niños celíacos correctamente tratados, puede obtenerse la normalización completa de la mucosa intestinal (figura 8). Sin embargo, en adultos, esta respuesta es diferente, probablemente porque el paciente no haya mantenido un régimen estricto sin gluten el tiempo suficiente, o bien porque la segunda biopsia intestinal, de control de normalidad, se haya realizado demasiado pronto.

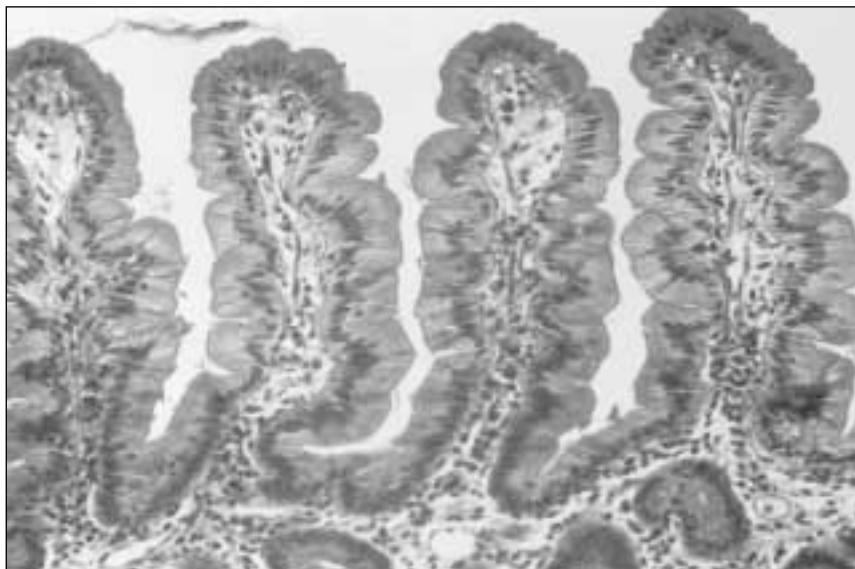


Figura 8. Mucosa intestinal normal. Microscopio óptico

En la mucosa intestinal normal, el patrón al microscopio estereoscópico es digitiforme o foliáceo.

Histológicamente, la altura está comprendida entre 350 y 500 micras, con una relación cripta/vellosidad menor de 0,27. El epitelio de revestimiento vellositario es alto y regular, con integridad del reborde en chapa y pocos linfocitos intraepiteliales. La celularidad de la lámina propia es escasa y de distribución homogénea.

Entre la mucosa con atrofia subtotal de las vellosidades y la mucosa normal existen una serie de formas intermedias que es preciso agrupar para poder valorar correctamente las repercusiones y recaídas morfológicas que se producen en la enfermedad celíaca según su momento evolutivo. De modo artificial la atrofia parcial de las vellosidades se subdivide en tres grados: ligera (grado I), moderada (grado II) e intensa (grado III). En la atrofia parcial ligera la altura vellositaria está comprendida entre 300 y 350 micras. Esta imagen corresponde a pacientes celíacos tratados a los que se realiza la segunda biopsia para comprobar la eficacia del tratamiento. Cuando ante esta situación se inicia la prueba de provocación con gluten en el niño, es necesario objetivar una diferencia de dos grados de lesión para considerar como patológica la tercera biopsia intestinal que debe corresponder a una atrofia de grado III o intensa como mínimo, estando la

altura vellositaria comprendida entre 50 y 150 micras. Un grado II o atrofia parcial moderada con una altura vellositaria entre 150 y 300 micras suele corresponder a niños celíacos que realizan pequeñas transgresiones en su dieta o a pacientes adultos tratados. Conviene recordar que en la enfermedad celíaca la lesión intestinal regresa en sentido caudo-cefálico, y que el periodo de exclusión de gluten necesario para la normalización completa de la mucosa varía de unos pacientes a otros. En las formas intermedias de lesión vellositaria no existe una clara correlación entre el grado de atrofia y el patrón al microscopio estereoscópico que puede ser foliáceo o cerebriforme.

Por otro lado, debido a la actuación inadecuada de excluir el gluten de la dieta sin realizar previamente una biopsia intestinal cuando se sospecha el diagnóstico, el patólogo puede encontrarse ante una mucosa sin lesiones histológicas relevantes o bien apreciar una disociación entre el grado de lesiones vellositaria y epitelial. En estos casos, ya se trate de niños o adultos, únicamente la reintroducción del gluten seguida por la reaparición de la alteración morfológica de la mucosa intestinal permitirá realizar el diagnóstico de certeza.

March ha propuesto una terminología alternativa para describir los diferentes patrones de los cambios de la mucosa dentro del espectro de sensibilidad al gluten. De acuerdo con ello, en la lesión celíaca, la mucosa intestinal pasa primero por un estadio precoz proliferativo-infiltrativo, caracterizado por un aumento del número de linfocitos intraepiteliales con una estructura normal de la mucosa. Más tarde hay una etapa hiperplásica, en la que el alargamiento de las criptas es un factor sobresaliente. Por último, aparecería la lesión destructiva, con pérdida de la estructura de las vellosidades, que es sinónimo de la atrofia de la mucosa, tan típica de la enfermedad celíaca. La alteración infiltrativa muestra una mucosa con un número aumentado de linfocitos pequeños, no mitóticos, que permanecen en el epitelio a medida que la lesión progresa. Estudios posteriores han puesto de manifiesto que esta lesión infiltrativa intestinal también puede estar presente en pacientes con dermatitis herpetiforme e, incluso, puede ser inducible en individuos genéticamente predispuestos.

Las fases secuenciales en la lesión celíaca son paralelas a las reacciones experimentales de injerto contra huésped, sugiriendo este hecho que la lesión está mediada, fundamentalmente, por procesos inmunológicos celulares. Además, en la enteropatía asociada a linfomas de células T, la mucosa “sana” es histológicamente similar a la de la enfermedad celíaca sin tratar, lo que sugiere que el linfoma es una complicación de la misma.

Finalmente, otro aspecto que hay que tener en cuenta es el hecho de que la morfología vellositaria característica de la enfermedad puede observarse también en otros procesos, planteando ocasionalmente problemas de diagnóstico diferencial. Esto puede ocurrir en la infancia con algunas situaciones de gastroenteritis, intolerancia a proteínas alimentarias, malnutrición energético-proteica, síndromes de diarrea grave rebelde e intestino contaminado, etc. De igual modo, puede suceder en el adulto con algunos casos de esprue tropical, enfermedad inmunoproliferativa, síndromes de inmunodeficiencia, fármacos, radio y quimioterapia, etc.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Marsh, M.N.: Gluten, major histocompatibility complex, and the small intestine. A molecular and immunological approach to the spectrum of gluten sensitivity (coeliac sprue). *Gastroenterology* 1992; 102: 751-759.
- Marsh, M.N.: Mucosal pathology in gluten sensitivity. En: Marsh, M.N. ed. *Coeliac disease*. Oxford: Blackwell, 1992: 136-191.
- Marsh, M.N.; Bjarnason, I.; Shaw, S.; Ellis, A.; Baker, R. y Peters, T.J.: Studies of intestinal lymphoid tissue. XIV. HLA status, mucosal morphology, permeability and epithelial lymphocyte population in first degree relatives of patients with coeliac disease. *Gut* 1990; 31: 32-36.
- Rosekrans, P.C.M.; Meijer, C.J.L.M.; Polanco, I.; Mearin, M.L.; Van der Wal, A.M. y Lindeman, J.: Long-term morphological and immuno-histochemical observations on biopsy specimens of small intestine from children with gluten-sensitive enteropathy. *J. Clin Pathol* 1981; 34: 138-144.
- Roy-Choudhury, D.; Cooke, W.T.; Tan, D.T.; Bauwell, J.G. y Smits, B.J.: Jejunal biopsy: criteria and significance. *Scand J Gastroenterol* 1966; 1: 57-74.
- Spencer, J.; MacDonald, T.T.; Diss, T.C.; Walker-Smith, J.A.; Ciclitira, P.J. y Isaacson, P.G.: Changes in the intraepithelial lymphocyte subpopulations in coeliac disease and enteropathy associated T-cell lymphoma (malignant histiocytosis of the intestine). *Gut* 1989; 30: 339-346.

CAPÍTULO 9

TRATAMIENTO

Isabel Polanco Allué

El establecimiento de un régimen sin gluten constituye el problema terapéutico fundamental, y, una vez confirmado el diagnóstico, deberá mantenerse a lo largo de toda la vida. Dado el carácter permanente de la supresión del gluten en la dieta de estos pacientes, para llevar a cabo con eficacia esta terapéutica es imprescindible contar, desde el primer momento, con la colaboración de los propios pacientes, así como de sus familiares ayudándoles a solventar una serie de problemas de orden práctico y psicológico que suelen surgir a lo largo de la evolución de una enfermedad crónica como la presente.

Al planear una dieta para un enfermo celíaco, deberán considerarse diversos factores: la situación fisiopatológica y las necesidades nutritivas que suelen estar en relación con la edad del paciente y la etapa evolutiva de la enfermedad, así como el estado de gravedad del enfermo. De tal modo que en pacientes muy jóvenes o severamente malnutridos debido a una evolución prolongada sin tratamiento, y desde luego en aquellos casos en los que la *crisis celíaca*, verdadera urgencia médica, está presente, el reposo intestinal absoluto junto con la reposición del equilibrio hidroelectrolítico, por vía intravenosa, constituyen las medidas terapéuticas prioritarias. En esos casos, la malnutrición severa, junto con la malabsorción de nutrientes y la anorexia a veces extrema, hacen necesario recurrir a una alimentación parenteral o bien a una nutrición enteral a débito continuo con dietas semielementales o hidrolizados de proteínas. De cualquier modo, el grado de compromiso de la absorción junto con la intolerancia clínica a disacáridos u otros nutrientes van a condicionar, en la práctica, la elección de la dieta adecuada para cada paciente. Según la respuesta terapéutica y sobre todo en niños por encima del año de edad, puede iniciarse o proseguirse la realimentación con una fórmula sin lactosa. A continuación, y de modo paulatino, se ensayará la introducción de suplementos proteicos (clara de huevo, pollo, cordero, pescado blanco), almidones de arroz, maíz o tapioca, así como almidones de estos cereales, verduras, hortalizas y frutas.

En la infancia, la respuesta terapéutica es, en general, inmediata, estableciéndose un retroceso fácilmente apreciable de la sintomatología clínica. Sin embargo, en el adulto, la mejoría puede ser más lenta y la evolución más complicada. El psiquismo y el apetito experimentan una notable

mejoría ya en la primera semana de iniciado el tratamiento; posteriormente se normaliza el tránsito intestinal y la distensión abdominal, al tiempo que la curva de peso se hace ascendente. De modo paralelo, todas las alteraciones funcionales se van corrigiendo. Sin embargo conviene tener presente que la ampliación de la dieta ha de ser progresiva e individualizada a pesar de que la respuesta terapéutica sea rápida, ya que en ocasiones se producen retrocesos en la evolución en íntima relación con técnicas dietéticas inadecuadas.

En pacientes en fase de recuperación o en aquellas formas de presentación sin manifestaciones digestivas aparentes, puede ser suficiente establecer una dieta desprovista de gluten, eliminando exclusivamente las harinas de trigo, avena, cebada y centeno así como los alimentos que la contengan.

En todo caso, al instaurar una dieta de exclusión, hay que tener en cuenta que la misma deberá ser equilibrada, proporcionando al enfermo celíaco una nutrición adecuada que cubra sus necesidades específicas en energía, agua, principios inmediatos, vitaminas, sales minerales y oligoelementos.

Aunque, en teoría, la dieta sin gluten parece sencilla, en la práctica representa un reto para los pacientes, dietistas y médicos, debido a posibles situaciones que favorecen la ingestión involuntaria de gluten.

De gran utilidad es la colaboración desinteresada de las Asociaciones de Celíacos, que ofrecen a padres y enfermos información y asesoramiento sobre cómo llevar a cabo una dieta correcta y facilitan una mejor comprensión de la enfermedad.

Existen, a disposición de los pacientes, amplias listas de alimentos sin gluten. Sin embargo, no hay una fiabilidad total de las listas, debido a que todas las informaciones (nuevas entradas, eliminaciones y variaciones) son de carácter voluntario. Así mismo, las distintas publicaciones informativas distribuidas por las Asociaciones de Celíacos sirven para facilitar unas excelentes instrucciones sobre los regímenes alimenticios y de recetas sin gluten.

Medidas terapéuticas generales

Como se ha señalado antes, la crisis celíaca constituye una verdadera urgencia médica y, si no se actúa de modo inmediato, puede peligrar la vida del paciente.

La corrección de los trastornos hidroeléctricos y minerales más habituales: deshidratación, acidosis, hiponatremia, hipokaliemia, hipomagnesemia, hipocinquemia, etc., se realizará según las pautas habituales y siempre valorando de modo individualizado a cada paciente.

Por otra parte, hasta que la recuperación de la mucosa intestinal no asegure una absorción normal, deberá tenderse a subsanar los déficits de productos nutritivos administrando hierro, ácido fólico y vitamina B12, en dosis correctas y según los datos proporcionados por un estudio basal de anemia. La sideropenia es uno de los datos bioquímicos más frecuentes en la enfermedad celiaca de la infancia, aun cuando puede tratarse de una sideropenia latente con cifras de hierro sérico normales, pero con una evidente disminución de los valores de transferrina. En este sentido, se ha comprobado una relación significativa de las cifras de hierro sérico y de ferritina con el grado de atrofia vellositaria. Sin embargo, la experiencia demuestra que en algunas ocasiones no es necesario el aporte de hierro a los pacientes celíacos, ya que éstos recuperan la tasa plasmática al suprimir la acción tóxica del gluten, aun cuando la mucosa intestinal tarde más tiempo en recuperarse.

La administración de preparados multivitamínicos que contengan las vitaminas hidrosolubles A, D, E y K, está indicado en aquellos casos en los que la homeostasis no está muy alterada. En caso contrario y especialmente cuando existen púrpura y diatesis hemorrágica, se administrará vitamina K intramuscular en cantidades suficientes como para corregir la tasa del complejo de protrombina.

Conviene recordar que toda medicación oral, sea con el fin que sea, es caprichosamente absorbida por el paciente celíaco en una primera etapa evolutiva. Para evitar la aparición de osteoporosis en los niños pequeños, cuando por presentar una intolerancia a la lactosa se suprimen también los productos lácteos, deberá administrarse un aporte adecuado de calcio y vitamina D.

Otro tipo de actitudes terapéuticas, como seroalbuminoterapia o corticoterapia, solamente están indicadas en algunos casos de crisis celiaca grave y en algunos pacientes adultos, cuyo estado general continúa deteriorándose, a pesar de una dieta rigurosa sin gluten.

Junto a las citadas medidas terapéuticas, en algunos casos excepcionales se ha mostrado eficaz el empleo de inmunosupresores.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Auricchio, S. y Troncone, R.: Effects of small amounts of gluten in the diet of coeliac patients. *Panminerva Med* 1991; 33: 83-85.
- Ciclitira, P.J.; Ellis, H.J.; Fagg, N.K.H.: Evaluation of a gluten-free products containing wheat gliadin in patients with coeliac disease. *Br Med J* 1984; 289-293.
- Ciclitira, P.J.; Ellis, H.J.; Evans, D.J. y Lennox, E.S.: A radioimmunoassay for wheat gliadin to assess the suitability of gluten-free foods for patients with coeliac disease. *Clin Exp Immunol* 1985; 703-708.
- Ejderhan, J.; Veress, B. y Strandvik, B.: The long term effect of continual ingestion of wheat starch containing gluten-free products in coeliac patients. En: Kumar, P.J.; Walker-Smith, J.A. (Eds.). *Coeliac disease 100 years*. University of Leeds Press 1990; 294-297.
- Hekkens, W.T.H.: The quest for gliadin: limit and tolerance. En: Mearin, M.L.; Mulder, C.J.J. (Eds.). *Coeliac disease: 40 years gluten-free*. Kluwer Academic Publishers, The Netherlands 1991: 101-106.
- Polanco, I.: Enfermedad celíaca. *Pediatría integral* 1995; 1: 124-132.
- Polanco, I. *Enfermedad celíaca*. Barcelona: Editorial Prous, 1996.
- Polanco, I. *Enfermedad Celíaca*. *Pediatrika*. Supl. 1: 1-17, 2000.

CAPÍTULO 10

ENFERMEDADES ASOCIADAS

Juan Carlos Vitoria Cormezana

Es conocido, desde hace muchos años, que la enfermedad celíaca se asocia a otras enfermedades. Este hecho, no ha sido valorado adecuadamente durante muchos años, ya que desde el punto de vista médico es difícil plantearse que un paciente pueda padecer dos enfermedades distintas al mismo tiempo. Recientemente y con la aparición de los marcadores serológicos de enfermedad celíaca, los anticuerpos antigliadina, antiendomisio y antirreticulina, se han realizado diversos estudios en poblaciones de pacientes con diversas enfermedades, encontrándose que la enfermedad celíaca, por lo general de forma silente, es mucho más frecuente en estos grupos de personas que lo que cabría esperar, a juzgar por su prevalencia en la población general.

En la tabla II se pueden ver algunas enfermedades, muchas de ellas de carácter autoinmune, cuya asociación con la enfermedad celíaca ha sido descrita. En muchos casos, la asociación de ambas enfermedades ha sido bien establecida; no obstante, en la literatura también se recogen casos esporádicos de enfermedad celíaca asociada a otros síndromes, en los que, por el momento, se desconoce si tienen algún elemento común, o si es un puro hecho del azar.

Hasta el año 1966 la Dermatitis Herpetiforme (DH) fue considerada como una enfermedad exclusiva de la piel, sin embargo en el momento actual es la enfermedad que con mayor claridad se ha asociado a la enfer-

Tabla II. Patologías asociadas a la enfermedad celíaca

- Dermatitis herpetiforme	- Vitiligo, etc.
- Diabetes Méllitus tipo I	- Nefropatía IgA
- Déficit aislado de IgA	- Síndrome de Down
- Púrpura trombocitopénica autoinmune	- Fibrosis quística de páncreas
- Anemia autoinmune	- Enteropatía sensible a proteínas de leche de vaca
- Sarcoidosis	- Epilepsia con calcificaciones intracraneales
- Hepatitis autoinmune	- Alteraciones neurológicas
- Tiroiditis autoinmune	- Alteraciones ginecológicas

medad celiaca. Se caracteriza por unas lesiones cutáneas simétricas y muy pruriginosas, con depósitos granulares subepidérmicos de IgA. Marks fue el que describió por primera vez anormalidades en el intestino delgado de sus pacientes con DH, y posteriormente Frys en 1967, pudo establecer de una manera inequívoca la relación entre las lesiones cutáneas y la enteropatía sensible al gluten que presentan estos enfermos.

Muchos pacientes con DH tienen una biopsia intestinal anormal indistinguible histológicamente de la encontrada en la enfermedad celiaca, aunque en la mayor parte de los casos la lesión suele ser menos severa. La histología intestinal retorna a la normalidad cuando se les somete a una dieta exenta de gluten. Algunos pacientes con esta enfermedad que no presentan lesión intestinal, la desarrollan cuando se les administra cantidades de gluten suplementarias en su dieta. Por esta razón se ha propuesto la hipótesis de que la sensibilidad intestinal está presente en todos los casos de DH, pero los requerimientos de gluten en la dieta, para que esta se ponga de manifiesto, son variables de unos casos a otros. El tratamiento con Dapsona conduce, por lo general, a la mejoría clínica con rapidez; la dieta exenta de gluten permite una reducción y posterior discontinuación de la Dapsona en un breve periodo de tiempo. La mejoría de las lesiones de la piel también se produce en los pacientes que no presentan lesiones evidentes de la mucosa intestinal, cuando se instaura la dieta exenta de gluten. Las lesiones cutáneas también se reproducen cuando al paciente se le realiza una provocación con gluten. Este comportamiento de la DH con respecto al gluten, ha hecho que hoy en día se acepte que la enfermedad celiaca y la DH son la misma enfermedad con distintos órganos de expresión.

Las enfermedades autoinmunes asociadas a la enfermedad celiaca han despertado mucho interés y sobre todo la Diabetes Mellitus Insulino Dependiente (DMID) o Diabetes tipo I. Esta enfermedad es un trastorno autoinmune en el cual se produce una destrucción progresiva de las células beta del páncreas que son las productoras de insulina. Este trastorno requiere de una susceptibilidad genética y de la interacción de factores ambientales que lo ponen en marcha, los cuales todavía no están definidos. En la historia natural de la DMID podemos definir una fase anterior al debut clínico de la enfermedad, denominada “prediabetes”, en la que existe ya actividad inmunológica frente al páncreas; esta activación ocasiona una destrucción celular progresiva que conlleva la disminución gradual de la secreción insulínica. Cuando la DMID se hace manifiesta con su sintomatología clínica, se han destruido ya de forma irreversible prácticamente la totalidad de las células beta de los islotes pancreáticos.

Se conoce desde hace muchos años la existencia de una asociación entre la enfermedad celíaca y la DMID. Los primeros estudios que describieron la prevalencia de enfermedad celíaca en la DMID basados en la clínica, la cifraron en 1-1,5%. No obstante, la utilización de marcadores inmunológicos, ha permitido estudiar amplias series de pacientes con DMID y valorar de una manera mucho más exacta la prevalencia de la enfermedad celíaca en estos pacientes tanto en la infancia y en la adolescencia como en la edad adulta, con unas cifras que oscilan entre 2,3-6,45%. Una posible explicación para la asociación de enfermedad celíaca y DMID puede ser una predisposición genética común para ambas enfermedades, no obstante, todavía no se conoce con exactitud, si la asociación clínica entre ambas enfermedades obedece a esto o si una enfermedad predispone a la otra.

En el Síndrome de Down (SD) se presentan con una frecuencia superior a la esperada una serie de enfermedades inmunológicas, especialmente enfermedades autoinmunes del tiroides, diabetes mellitus, alopecia y vitiligo. La asociación de SD y enfermedad celíaca de forma esporádica ha sido objeto de algunas comunicaciones en la literatura médica desde hace más de 20 años. Esta serie de observaciones individuales han dado paso en 1990 a trabajos de tipo epidemiológico, donde cada vez parece mayor la evidencia de la asociación de ambas enfermedades. Nosotros hemos hallado un 4,3% de enfermedad celíaca en una población de 70 niños con SD aparentemente libres de síntomas típicos de aquella enfermedad. Estos hechos son de importancia en orden a prevenir en estos pacientes las posibles complicaciones de una enfermedad celíaca no diagnosticada.

El déficit selectivo de IgA es también una condición asociada a la enfermedad celíaca. En un grupo de 26 niños con déficit de IgA una biopsia intestinal puso de manifiesto una enfermedad celíaca en 3 de ellos (11,5%). Se han descrito familias en las que varios miembros presentan un déficit de IgA aislado o bien asociado a enfermedad celíaca, lo que sugiere que un mismo gen conjuntamente con otros factores, puede ser el responsable de ambas entidades. Esta asociación tiene gran trascendencia hoy en día, ya que los tests serológicos de cribaje de enfermedad celíaca están basados en la determinación de anticuerpos de clase IgA. Por esta razón, en los pacientes con déficit de IgA deben realizarse otros tests de cribaje de enfermedad celíaca que no estén basados en la determinación de estos anticuerpos de clase IgA. Parece ser que en estos pacientes se pueden mostrar muy elevados los anticuerpos antigliadina de clase IgG, cuando esta enfermedad se asocia a la enfermedad celíaca. En todo caso, podría plantearse una biopsia intestinal con el ánimo de descartar enfermedad celíaca en todos los casos de déficit aislado de IgA.

Se han descrito asimismo, numerosas enfermedades asociadas a la enfermedad celíaca, aunque con frecuencia no tan importantes como las anteriormente citadas. En muchos casos, estas asociaciones podrían ser meramente casuales. Una entidad que con cierta asiduidad se ha asociado a la enfermedad celíaca, ha sido la enfermedad alérgica, sin embargo, no se ha podido demostrar una mayor prevalencia de ésta entre los pacientes con enfermedad celíaca.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Cacciari, E.; Salardi, S.; Volta, U.; Biasco, G.; Partosotti, S.; Mantovani, A. et Al.: Prevalence and characteristics of coeliac disease in type I diabetes mellitus. *Acta Paediatr Scand* 1987; 76:671-672.
- Counsell, C.E.; Taha, A. y Ruddell, W.S.J.: Coeliac disease and autoimmune thyroid disease. *Gut* 1994;35:844-846.
- Holmes, G.K.T.; Prior, P.; Lane, M.R. et Al.: Malignancy in coeliac disease -effect of a gluten free diet. *Gut*, 1989; 30:333-338.
- Koletzko, S.; Burgin-Wolff, A.; Koletzko, B.; Knapp, M.; Burger, W.; Grunekleedel, Al.: Prevalence of coeliac disease in diabetic children and adolescents. A multicentre study. *Eur J Padiatr* 1988; 148:113-117.
- Polanco, I.; Prieto, G.; Carrasco, S. y Lama, R.: Coeliac disease and associated diseases in childhood. En:Coeliac disease. 40 years gluten-free. Mearin, M.L.; Mulder, Ch.J.J. eds. Kluwer Academic Press. Leiden, 1991: 226-230.
- Reunala, T.; Salmi, J.; Karvonen, J.: Dermatitis herpetiformis: Jejunal findings and skin response to gluten free diet. *Arc Dermatol* 1987; 123:930-932.
- Rodríguez-Soriano, J.; Arrieta, A.; Vallo, A.; Sebastián, M.J.; Vitoria, J.C. y Masdevall, M.D.: IgA antigliadin antibodies in children with IgA mesangial glomerulonephritis. *Lancet* 1988; 1:1109-1110.
- Stenhamar, L. y Ljunggren, C.G.: Thrombocytopenic purpura and coeliac disease. *Acta Paediatr Scand* 1988; 77:764-766.
- Visakorpi, J.K.: Silent coeliac disease: the risk groups to be screened. In: Auricchio, S.; Visakorpi, J.K., ed. *Epidemiology of coeliac disease*. Basel: Karger, 1992:84-92.
- Vitoria Cormenzana, J.C.; Sojo Aguirre, A.; Corera Sánchez, M.; Zuazo Zamalloa, E.; Mingtegui Raso, S.; Sánchez Echaniz, J. y Sainz Espiga, A.: Enfermedad Celíaca. ¿Está cambiando su forma de presentación?. *An Esp Padiatr* 1991;33:173-178.
- Zubillaga, P.; Vitoria, J.C.; Arrieta, A.; Echániz, P. y García-Masdevall, M.D.: Down syndrome and coeliac disease. *J Padiatr Gastroenterol Nutr.* 1993; 16:168-171.

CAPÍTULO 11

DERMATITIS HERPETIFORME

Antonio Zambrano Zambrano

La dermatitis herpetiforme (DH) es una enfermedad crónica, hereditaria, caracterizada por el polimorfismo de sus lesiones, aunque predominan las de tipo vesículo-ampollosa, acompañadas de prurito intenso, con ciertas influencias étnicas, prevaleciendo sobre todo en las razas escandinavas y anglosajonas.

Este término (DH) fue utilizado por primera vez por Duhring en 1884, describiendo los principales rasgos clínicos de la erupción, así como su evolución. Posteriormente, en 1888, Brocq describe una serie de enfermos que presentaban alteraciones cutáneas parecidas, analiza nuevamente a los pacientes de Duhring relacionándolos con los suyos y denomina al proceso dermatitis polimorfa, pruriginosa, dolorosa y ampollosa, incluyéndola dentro de los procesos denominados ampollosos, entre los que se encontraba el pénfigo. Un avance importante en el tratamiento de la DH es cuando Costello en 1940 comprueba la mejoría del proceso cuando es tratado con sulfapiridina. En 1943, Civatte en un trabajo titulado “Diagnóstico histológico de la dermatitis herpetiforme”, define la acantolisis, no la histología de la DH, sin embargo, permite definir el pénfigo y separarlo de otros procesos ampollosos. No fue hasta los años comprendidos entre 1960 y 1963 cuando Pierard y MacVicar describen la histología de la DH, caracterizada por microabscesos de neutrófilos en las papilas dérmicas. En 1967, Cormane encuentra por inmunofluorescencia depósitos de inmunoglobulinas en las papilas dérmicas de la piel de estos enfermos y, en 1969, Van der Meer identificó estos depósitos como IgA, demostrándolos tanto en la piel perilesional como en la sana.

La patogenia del proceso se comienza a conocer cuando Mark en 1966 observa que estos pacientes presentaban también alteraciones intestinales que se consideraban características de la enfermedad celíaca, hecho corroborado por otros autores. En 1973, Fry comprueba cómo una dieta exenta de gluten normaliza las alteraciones intestinales y hace desaparecer las lesiones cutáneas. En la actualidad se considera que, tanto el gluten (a través de su proteína llamada gliadina) como la enteropatía, intervienen de manera directa en los mecanismos inmunopatológicos de la enfermedad.

Se puede definir, por lo tanto, a la DH como un proceso caracterizado por alteraciones cutáneas, histológicas, intestinales e inmunogenéticas de-

finidas y con una respuesta terapéutica espectacular a la sulfona y a la dieta exenta de gluten.

Epidemiología

Aunque es menos frecuente en la edad pediátrica, se han descrito casos desde los 10 meses de edad, siendo más frecuente a partir de los 7 años y en adultos jóvenes, con edades entre los 15 y los 40 años, aunque la edad media se sitúa alrededor de la cuarta década. Predomina en varones en una relación de 1'5 a 1, inversión no explicada porque las enfermedades autoinmunes son más frecuentes en las mujeres. No se ha comprobado que otros factores ambientales distintos del gluten tengan una influencia significativa. En cuanto a los factores geográficos, los estudios epidemiológicos sugieren que es un proceso más frecuente en personas de origen británico y del norte de Europa.

Clínica

El síntoma más importante de la DH es el prurito agudo, localizado o generalizado, que se acompaña de sensación de quemazón que suele preceder a la aparición de las lesiones cutáneas y se mantiene durante la existencia de las mismas, aunque con tendencia a disminuir cuando las lesiones van evolucionando hacia las fases costrosas.

Las lesiones primarias suelen consistir en pápulas o pápulo-vesículas eritematosas, que crecen y se extienden periféricamente confluyendo con lesiones vecinas (figura 9). En ocasiones las lesiones pueden adoptar un aspecto urticariforme. La rotura de las lesiones por el rascado puede dar lugar a la aparición de costras. Cuando las lesiones desaparecen pueden dejar manchas pigmentadas o eritematosas transitorias. Es bastante característico que las lesiones adopten un patrón de distribución herpetiforme, asentadas sobre una base eritematosa. La evolución es crónica, aunque en forma de brotes de una duración de 10 ó 12 días. En ocasiones, las lesiones son muy inespecíficas, pudiendo diagnosticarse cuando se descartan otros procesos de carácter eczematoso. Siempre se ha señalado el carácter polimorfo del proceso con lesiones edematosas, vesiculosas y ampollosas, aunque este polimorfismo puede no existir, predominando solamente cualquiera de las lesiones.

La erupción es simétrica, afectando de forma predominante los codos, las superficies de extensión de los antebrazos, las nalgas y las rodillas. Pueden también aparecer lesiones en la espalda, la parte posterior del cuello y

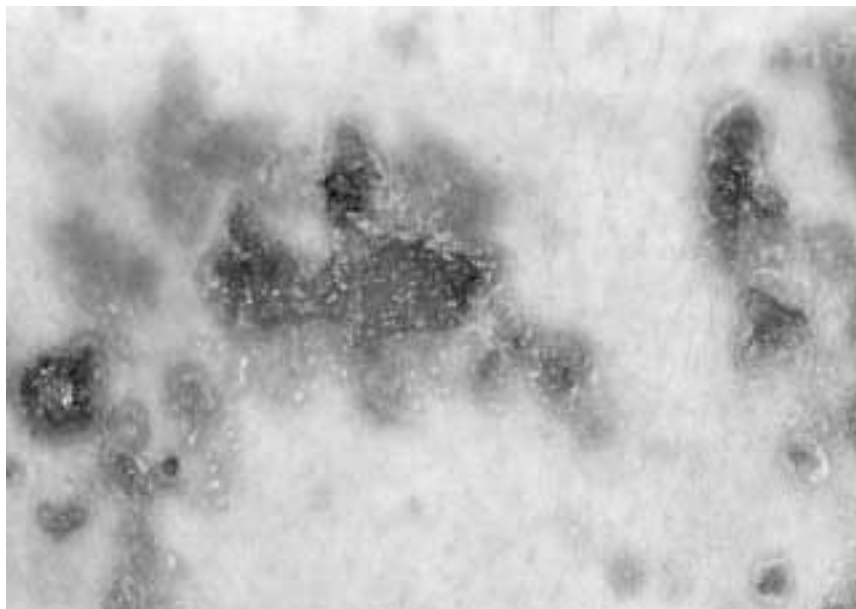


Figura 9. Aspecto habitual de las lesiones en la dermatitis herpetiforme

el cuero cabelludo. Las palmas, las plantas y la cavidad oral suelen estar libres de lesiones.

Histología

Puede ser variable según el tipo de lesión biopsiada. El rasgo más característico es el acúmulo de neutrófilos en las papilas dérmicas que forman microabscesos, en los que pueden existir también algunos eosinófilos y depósitos de fibrina. Estas alteraciones pueden verse cuando predominan las lesiones edematosas. Al aumentar el edema en días sucesivos, los microabscesos pueden confluir dando lugar a lesiones vesiculosas y ampollas, las cuales se originan por separación dermoepidérmica. En la dermis existe un infiltrado de polinucleares, polvo nuclear y algunos eosinófilos, así como infiltrado perivascular de mononucleares, con neutrófilos y eosinófilos entremezclados.

Inmunopatología

Desde los trabajos de Van der Meer en 1969 se demostró por inmunofluorescencia directa el depósito de IgA en la dermis papilar de la piel

normal de los enfermos de DH, aunque en algunas ocasiones puede verse también a lo largo de la unión dermo-epidérmica. La morfología puede ser granular, papilar o aglutinada. Aunque se han citado en la literatura casos clínicos con clínica, histología y respuesta a las sulfonas, sin evidencias de depósitos de IgA en las papilas dérmicas, en el momento actual se considera este depósito de IgA como el test más sensible y específico de la DH.

Los estudios deben realizarse sobre áreas perilesionales o piel sana para evitar que el proceso inflamatorio pueda perturbar el estudio.

Los estudios con inmunomicroscopía electrónica han permitido ver que la IgA se une a las estructuras microfibrilares de la dermis.

También se han encontrado depósitos de IgG, IgM, C3 y properdina.

El depósito de IgA, como el de C3, disminuye cuando el paciente sigue estrictamente una dieta exenta de gluten.

La inmunofluorescencia indirecta utilizando suero de paciente con DH con depósitos granulares de IgA positivos es negativa para los anticuerpos IgA circulantes que se unen a las papilas dérmicas.

Factores inmunológicos humorales

Se ha demostrado la existencia de anticuerpos antirreticulina en aproximadamente un 20% de los pacientes con DH, aumentando hasta un 40% en enfermos celíacos adultos. Estos anticuerpos no son específicos de la DH y son más frecuentes en la enfermedad celíaca y la enfermedad de Crohn. Existen también anticuerpos frente a la proteína del gluten (gliadina), tanto de clase IgG como IgA, en un 50-90% de los enfermos con DH, siendo su concentración proporcional a la afectación intestinal y, por tanto, más frecuentes en la enfermedad celíaca. También se han encontrado anticuerpos ANA (10-35%), antitiroideos (10-20%), anticuerpos anti-células parietales gástricas (10-18%) y factor reumatoide (48%).

En 1983, Chorzelsky y cols. comunican la presencia de anticuerpos IgA dirigidos contra un componente del músculo liso. Son los denominados anticuerpos antiendomiso, los cuales pueden observarse entre el 52 y el 100% de los pacientes, siendo especialmente intensos, llegando a presentarse en hasta un 100% de los casos de enfermedad celíaca.

Los anticuerpos desaparecen de la circulación en los enfermos que mantienen una dieta exenta de gluten, reapareciendo cuando reanudan una dieta normal.

Sensibilidad al gluten y relación con la enfermedad

En 1966, Marks y cols describen por primera vez las alteraciones de la parte alta del intestino delgado en enfermos de DH, los cuales eran totalmente superponibles a los que se encuentran en la enfermedad celíaca. Posteriormente, Fry demuestra que en los pacientes de DH se encontraban muchas de las alteraciones clínicas y analíticas de la enfermedad celíaca, incluida la atrofia esplénica, malabsorción, ferropenia, disminución de los niveles de folatos y pruebas alteradas de la absorción de grasas y de la D-xilosa.

La lesión vellositaria puede demostrarse mediante biopsia intestinal en todos los enfermos con DH, pero con grado de alteración muy variable. Es idéntica a la de la enfermedad celíaca, más intensa en la parte proximal, siendo parcheada y no difusa, por lo que una sola biopsia negativa puede inducir a errores, siendo la alteración más morfológica que funcional. Las vellosidades intestinales se encuentran aplanadas, con las criptas epiteliales alargadas, encontrándose, además, la presencia de un infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y células plasmáticas, afectando a la lámina propia. El infiltrado linfocitario puede considerarse como una respuesta inmunológica al gluten.

En la actualidad, parece demostrado que la enteropatía depende del gluten y tiene tendencia a mejorar cuando éste se retira de la dieta, para volver a recidivar si se vuelve a introducir. Sin embargo, en la piel de los pacientes con DH no se ha encontrado el antígeno del gluten.

Enfermedades asociadas

En la enfermedad celíaca se han descrito hipoclorhidria y gastritis atrófica. El hallazgo en estos pacientes de anticuerpos anticélulas parietales sugiere la posibilidad de una base inmunológica. Como la deficiencia de factor intrínseco acaba por causar una deficiencia de vitamina B12 y anemia perniciosa, se ha encontrado que en estos pacientes, el 7% de los mismos puede desarrollarla.

Se ha observado una prevalencia de enfermedad tiroidea o autoanticuerpos antitiroideos que pueden ser detectados hasta en un 48%.

Los pacientes de DH pueden presentar alteraciones de la funcionalidad hepática. También se ha descrito aumento en la incidencia de neoplasias malignas, especialmente linfomas, con afectación principal del tracto gastrointestinal, aunque también se han referido con asociación extragastrointestinal. Incluso se ha observado la aparición simultánea de DH y LES (lupus eritematoso sistémico).

Tratamiento

En 1940, Costello introduce por primera vez la sulfapiridina en el tratamiento de la DH. Poco después, surge la dapsona (diaminodimetil sulfona) que junto con la sulfametoxipiridacina constituyen los tres fármacos de elección en el tratamiento del cuadro cutáneo, aunque no tienen ningún efecto sobre la afectación intestinal. En nuestro medio ambiente pediátrico, el fármaco más utilizado es la dapsona, la cual con dosis de aproximadamente 25 mg diarios puede controlar el proceso en el transcurso de 3 ó 4 días. La dosis generalmente utilizada oscila alrededor de 2 mg/Kg/día, la cual puede ir espaciándose de día en día, hasta lograr la remisión de los síntomas, aunque es de esperar que aparezcan nuevas lesiones (de 2 a 3 a la semana), lo que no constituye motivo para aumentar la dosis.

Los efectos secundarios más frecuentes son la hemólisis y la metahe-moglobinemia. La hemólisis se produce en pacientes que presentan un déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, por lo que se debe realizar una determinación de esta enzima antes de instaurar este tratamiento.

La metahemoglobinemia se manifiesta como una coloración azul grisácea de la piel y los labios, que generalmente cede al suspender la medicación o bajar la dosis. Generalmente, con dosis habitualmente utilizadas por nosotros (25 mg/día) no hemos observado nunca esta alteración. Cuando se utilizan dosis altas pueden aparecer cefaleas, taquicardia, náuseas, astenia y dolor abdominal. Se debe realizar antes del tratamiento y periódicamente alrededor de cada mes un control hemático y un estudio de la función renal y hepática.

La sulfapiridina, de la que nosotros no tenemos experiencia, se ha utilizado a dosis entre 100 y 200 mg/Kg/día en niños, dividida en cuatro dosis diarias, con un máximo de 2 a 4 días, para ir disminuyendo esta dosis una vez que se logre la mejoría de las lesiones. Se han descrito como efectos secundarios náuseas, vómitos, así como anorexia, hemólisis, agranulocitosis, nefrolitiasis, aplasia medular, alteraciones renales y hepatitis tóxicas. Se debe realizar en todos los pacientes una determinación de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa antes de comenzar el tratamiento.

Una dieta exenta de gluten constituye el único tratamiento eficaz en la mayoría de los casos, tanto para controlar los síntomas cutáneos como digestivos, si los hubiere, debiendo mantenerse de modo indefinido.

Aunque se ha señalado en la literatura que hace falta una dieta de 5 ó 6 meses para obtenerse una respuesta favorable, con control del proceso, sin la utilización de sulfona, nosotros en nuestra serie de pacientes hemos

logrado esta mejoría en sólo 2 ó 3 meses de dieta. La dieta no tiene efecto inmediato sobre los depósitos de IgA en la piel. Sin embargo, después de varios años, estos depósitos pueden mejorar e incluso llegar a desaparecer. Es muy corriente observar un rebrote de lesiones en niños que transgreden por diversos motivos la dieta. La dieta exenta de gluten será para toda la vida, para lo cual se deberá contar con la colaboración del niño y de los padres, o bien de los pacientes adultos, enviándoles para asesoramiento y control a las Asociaciones de Celíacos.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Costello, M.: Dermatitis herpetiformis treated with sulphapyridi. Arch. Dermatol. Syph 1940; 41:134.
- Cormane, R.H.: Inmuno fluorescent studies of the skin in lupus erythematosus and other diseases. Pathologia Eur. 1967; 2:170.
- Chorzelski, T.; Sulej, J.; Tchorzewska, H. et. al.: IgA class endomysium antibodies in dermatitis herpetiformis and coeliac disease. Ann N Y Acad Sci 1983; 420:325.
- Fry, L.; Leonard, J.N.; Swain, F. et al.: Lojg term followup of dermatitis herpetiformis with and without dietary gluten withdrawal. Br J Dermatol. 1982; 107:631.
- Fry, L.; Seah, P.P. y Riches, D.J.: Clearance of skin lesins in dermatitis herpetiformis after gluten withdrawal. Lancet 1973; 1:288
- Fry, L.: Dermatitis herpetiformis. Baillière's Clin Gastroenterol 1995; 9:371-393
- Gross, A.S.; King, L.E. y Patten, W.P.: Gluten-free diet in dermatitis herpetiformis. Arch Dermatol 1991, 127:273.
- Iglesias Diez, L.: Dermatosis ampollas infantiles. En: Monografías de Dermatología. 1989; Vol II, n.4: 239.
- Kastrup, W.; Mobacken, H.; Stpckbrugger, R. et al.: Malabsorption of vitamin B12 in dermatitis herpetiformis its association with pernicious anaemia. Acta Med Scand 1986, 220:261.
- Mac Vicar, D.N. et. al.: Dermatitis herpetiformis, erythema multiforme and bullus pemphigoid. A comparative histopathological and histochemical study. J. Invest. Dermatol. 1963; 41:289.
- Marks, J.; Shuster, S. y Watson, Aj.: Small bowel changes in dermatitis herpetiformis. Lancet 1966; 2:1280.
- Pape, J.F.; Mellbye, O.J.; Oystese, B. et. al.: Glomerulonephitis in dermatitis herpetiformis. Acta Med Scand 1978; 203:445.
- Pierard, J. y Whimster, I.: The histological diagnosis of dermatitis herpetiformis, bullous pemphigoid and erythema multiforme. Dr. J. Dermatol. 1961; 73:253.
- Polanco, I. y Fonseca, E.: Dermatitis herpetiforme: enfermedad celiaca de la piel. En: Rodes, J. y Chanta, r C., directores. Actualidades en gGastroenterología y hepatología. Vol. 20. Enfermedad Celiaca. Barcelona: J. R. Prous editores; 1996. p. 67-78
- Thomas, J.R. y Su, W.P.: Concurrences of lupus erythematosus and dermatitis herpetiformis. A report of nine cases. Arch Dermatol 1983, 119:740.
- Van der Meer, J.B.: Granular deposits of inmunoglobulins in the skin of patients with dermatitis herpetiformis. An inmunofluorescent study. Br. J. Dermatol. 1969;81:493

CAPÍTULO 12

MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN EL ADULTO

Ana Cano Ruiz
Ángeles Martín Scapa

Dentro de la enfermedad celíaca existe un grupo diferenciado formado por los enfermos en que la sintomatología se manifiesta en la edad adulta. Existen avances en el conocimiento de la enfermedad celíaca en el adulto, sobre todo en cuanto a las nuevas formas de presentación y los síntomas que en el momento actual deben llamarnos la atención.

Incidencia

La falta de estudios epidemiológicos en nuestro medio nos impide afirmar con seguridad si la incidencia de la enfermedad celíaca aumenta, como sucede en algunas regiones de otros países o disminuye como ha sido observado en otros. La prevalencia real se desconoce debido a que hay muchos enfermos celíacos no diagnosticados. Se acepta que la incidencia de la enfermedad celíaca oscila entre 1/200-300 recién nacidos vivos en la población española.

Manifestaciones clínicas

El patrón clínico de la enfermedad ha cambiado en pocos años y hoy son más frecuentes las formas atípicas de presentación que las clásicas. La enfermedad celíaca tiene expresión clínica multiforme con un espectro que varía desde la forma clásica con síntomas gastrointestinales hasta las formas monosintomáticas e incluso silentes. Por otro lado, existen formas derivadas de las complicaciones o procesos asociados a la enfermedad celíaca.

Formas de presentación de la enfermedad celíaca en el adulto

Son muy variables, pero es notable que algunos casos desarrollan cuadros oligosintomáticos carenciales y a veces el diagnóstico es difícil si no se piensa en la enfermedad y no presenta sintomatología digestiva.

Forma clásica

Se manifiesta en el adulto por astenia, pérdida de peso, flatulencia, dolor abdominal y diarrea con deposiciones líquidas o semiformadas, oleosas y de fuerte olor fétido o ácido. No hay que olvidar que, en algunos, casos puede aparecer estreñimiento asociado a los síntomas anteriores. La forma clásica aparece entre el 30-80% de los casos de enfermedad celíaca según los diversos estudios.

Formas silentes

La enfermedad puede cursar incluso durante años sin sintomatología aparente. Este comportamiento se ha comprobado sobre todo en familiares de primer grado de enfermos celíacos; de ahí la necesidad de un atento seguimiento clínico de los familiares de riesgo, incluyendo la determinación de anticuerpos anti gliadina y antirreticulina, e incluso, si fuera necesario, biopsia intestinal. Los anticuerpos antiendomio son en la actualidad un buen marcador serológico muy sensible y específico de la enfermedad celíaca. Se utilizan como marcador de la enfermedad intestinal y del seguimiento dietético correcto.

Formas insidiosas

La aparición de forma insidiosa de diarrea (o también la agudización de un cuadro de diarrea crónica o intermitente) con disminución del apetito y pérdida de peso en una persona adulta debe hacer sospechar el diagnóstico y constituye una clara indicación de biopsia intestinal.

Formas monosintomáticas (formas atípicas de presentación, formas extraintestinales)

La enfermedad celíaca se manifiesta con frecuencia de forma atípica. Se ha advertido que hasta un 55% de los enfermos pueden no tener síntomas gastrointestinales y en el 44% se sospecha la enfermedad celíaca por alguna anormalidad bioquímica o hematológica. En la enfermedad celíaca el comienzo clínico es, con frecuencia, extraintestinal. Según pertenezca el síntoma inicial a uno u otro órgano, el enfermo es dirigido a distintas especialidades (el enfermo puede ser visto por el hematólogo por anemia inexplicada, por el endocrinólogo por hipocalcemia o por hiperparatiroidismo secundario, por el reumatólogo por dolor óseo, etc.). Conviene tener presente, que tanto en niños y sobre todo en adultos, estas formas atípicas se diagnostican cada vez de forma más precoz y perspicaz.

Dentro de las formas monosintomáticas, existen situaciones en las que el cuadro clínico es poco evidente y las manifestaciones digestivas o están

ausentes o aún cuando están presentes, ocupan un segundo plano y a veces sólo se pueden valorar mediante las pruebas funcionales y por ello es más adecuado, según I. Polanco, denominarlas formas paucisintomáticas u oligosintomáticas.

Formas aisladas de presentación más frecuentes en el adulto y síndromes clínicos y/o biológicos

La enfermedad celíaca se puede enmascarar en distintas formas de presentación y constituir uno o más síndromes clínicos o biológicos.

Síndrome anémico: la anemia puede ser ferropénica, macrocítica, megaloblástica o hemolítica. La más frecuente es la primera y se debe a la falta de absorción de hierro, pero también a la pérdida por descamación celular. En ocasiones existe falta de absorción de ácido fólico y rara vez de vitamina B12. Desde un punto de vista práctico es útil sospechar la enfermedad ante una anemia ferropénica de difícil explicación y que no responde a una terapéutica racional. La anemia severa es frecuente y su presencia en la enfermedad celíaca debe hacer descartar la posibilidad de un proceso maligno asociado.

Hipoesplenismo: el comienzo de la enfermedad en el adulto puede ser una trombocitosis con cuerpos Howell-Jolly en sangre periférica por hipoesplenismo. Estas alteraciones no mejoran con dieta sin gluten por lo que puede ser que no se relacione con el estado de la mucosa yeyunal y se postula su posible origen genético.

Enfermedad ósea metabólica: se manifiesta fundamentalmente por osteomalacia, aunque también puede haber osteoporosis. En la patogenia de la osteopatía el factor más importante es la disminución de la absorción de vitamina D. Igualmente puede existir cierto grado de hiperparatiroidismo secundario a la disminución de la calcemia. La clínica puede variar desde ligeros dolores óseos a intenso dolor motivado por colapso vertebral (6-9%). A veces la enfermedad celíaca puede presentarse por una hipocalcemia y sus síntomas asociados (parestias, convulsiones, etc.) e incluso con crisis de tetania. En nuestra propia experiencia de 25 casos de enfermedad celíaca la tetania espontánea con verdaderos espasmos tetánicos estuvo presente en el 12% de los enfermos y fue motivo de acudir al Servicio de Urgencias del Hospital. El déficit de calcio se debe a una menor absorción intestinal y por otra parte a que las grasas no absorbidas forman jabones cálcicos en el intestino con lo que convierte a este ion menos disponible para su absorción.

Edemas: originados fundamentalmente por malabsorción proteica y por aumento de la secreción intestinal de proteínas.

Diatesis hemorrágica: su causa es la malabsorción de vitamina K. Aunque su manifestación más frecuente es la de hemorragias cutáneas como equinosis, petequias, etc., en ocasiones existen síntomas más graves como hemartrosis, metrorragias e incluso hematomas retroperitoneales.

Pérdida de peso: puede ser, junto con la distensión abdominal, la forma clínica inicial de la enfermedad celíaca.

Aftas recurrentes y glositis: pueden deberse a carencia de ácido fólico.

Enfermedad cutánea: son posibles formas de presentación el eccema atópico, dermatitis herpetiforme, vitiligo y áreas de alopecia.

Infertilidad, alteraciones menstruales y abortos repetidos: estos trastornos son comunes en la enfermedad celíaca no tratada y se corrigen con dieta sin gluten. Se puede constatar menarquia retrasada y menopausia más precoz.

Alteraciones de la personalidad: no es infrecuente como forma de presentación la depresión o neurosis.

Deficiencia selectiva de IgA: su incidencia es diez veces mayor que en la población general. Generalmente, esta deficiencia es asintomática, si bien puede justificar la presencia de infecciones recurrentes.

Síntomas gastrointestinales inespecíficos: algunos enfermos son diagnosticados de “colon irritable”. Es necesario sospechar la enfermedad celíaca ante todo cuadro “funcional” con alguna alteración bioquímica de malabsorción.

Pericarditis recurrente: aunque muy rara existe como forma de presentación y responde a dieta sin gluten.

Manifestaciones asociadas

Por otra parte, la enfermedad celíaca en el adulto puede presentarse como manifestación de un proceso asociado que constituye una complicación, por ejemplo el linfoma intestinal u otros tumores, la yeyunoileítis o síntomas neurológicos.

En la yeyunoileítis ulcerativa la mucosa presenta múltiples úlceras que pueden conducir a estenosis o perforación intestinal.

Los síntomas neurológicos en ocasiones dominan el cuadro clínico. Los enfermos presentan síntomas de neuropatía periférica sensitiva y motora, síndrome cerebeloso, crisis epilépticas y cuadros depresivos o psicóticos. La causa es desconocida.

El linfoma intestinal es de 10 a 20 veces más frecuente en enfermos celíacos no tratados que en la población general. El adenocarcinoma de esófago también se presenta en la enfermedad celíaca, así como otros carcinomas del tubo digestivo, con mayor frecuencia que en la población general.

La enfermedad celíaca en el anciano

La enfermedad celíaca en el anciano se ha considerado clásicamente una entidad rara en la vejez. Recientemente se ha advertido que la enfermedad celíaca entre los 60-70 años llega hasta un 27% de los casos del adulto. Por encima de los 70 años es excepcional, aunque existen casos aislados descritos. Una peculiaridad de la enfermedad celíaca del paciente anciano es su peor respuesta a la dieta sin gluten.

Peculiaridades del diagnóstico de enfermedad celíaca en el adulto

Se fundamenta en la sospecha clínica con el apoyo de los marcadores inmunológicos (anticuerpos antigliadina, antiendomisio y, sobre todo, anti-transglutaminasa tisular), si bien el único procedimiento diagnóstico de certeza es la biopsia intestinal, que también debe realizarse cuando en una endoscopia, realizada por otros motivos, se observan datos endoscópicos compatibles o sospechosos de afectación intestinal (disminución o ausencia de pliegues duodenales). Una segunda biopsia de control de normalidad tras la dieta sin gluten en el adulto se realizará cuando se establezcan las siguientes condiciones: remisión clínico-analítica de malabsorción y no antes de cumplidos dos años de haber seguido una dieta sin gluten. Si la respuesta a la supresión del gluten es dudosa o existen manifestaciones de una complicación, habrá que actuar en consecuencia.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Cano Ruiz, A.; Martín Scapa, M. A.; Barbado, F.J. y Vázquez Rodríguez, J.J.: Tetania como forma de presentación de la enfermedad celíaca del adulto. *An Med Inter (Madrid)*, en prensa.
- Casellas, F.; Accarino, A.; Salas, A.; López-Vivancos, J. y Cenarner, L.: Enfermedad celíaca del adulto. *Med Clin (Barc)* 1985;84:46-50.

- Collin, P. y Maki M.: Associated disorders in coeliac disease: Clinical aspects. *Scand J Gastroenterol* 1994;29:769-775.
- Encinas, A.; Cano, J.M.; Polanco, I. y Muro, J.: Epidemiología y formas clínicas de presentación en la enfermedad celiaca. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1.987; 72:558-563.
- Mauriño, E.; Cappizzano, H.; Niveloni, S.; Kogan, Z.; Valero, E.; Boen, L. y Bai, J.C.: Value of endoscopy markers in coeliac disease. *Digestive Diseases and Sciences* 1993; 38:2028-2033.
- Misra, S. y Ament, M.E.: Diagnosis of coeliac sprue in 1994. *Pediatric Gastroenterology* 1995; 24:133-143.
- Polanco Allué, I.: Heterogeneidad en la enfermedad celiaca. III Curso de Actualización en Gastroenterología y Hepatología. J.R. Prous Editores, pp. 199-207, Barcelona, 1990.
- Polanco Allué, I. Enfermedad Celiaca. En: *Pediatría*, M. Hernández Rodríguez, ediciones Díaz de Santos, S.A. pp. 610-622, Madrid, 1994.
- Polanco Allué, I.: El médico de primaria debe conocer los últimos progresos en la patología celiaca. *Tribuna médica*: 13-19 noviembre, 1995.
- Serrano López, M.C.; Albillos Martínez, A.; Barrios Peinado, C. y González Holguín J.E.: Enfermedad celiaca. *Medicine (IDEPSA)*. 1988; 4:223-229.
- Tighe, R. y Ciclitira, P.J.: Coeliac disease. *Current Opinion in Gastroenterology* 1995, 11:112-115.
- Vicente, M.; Cano Ruiz, A.; Martín Scappa, M. A.; Monescillo, A. y Ruiz, L.: Evaluación de la enfermedad celiaca del adulto: experiencia en un hospital universitario. XXI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Patología Digestiva, Zaragoza. 8-10 Junio, 1994.

ASPECTOS GINECOLÓGICOS

Isabel Serrano Fuster

Los conocimientos sobre la enfermedad celíaca son cada vez más extensos, especialmente en relación con la edad pediátrica. Sin embargo, son menos conocidos los efectos que la enfermedad tiene sobre mujeres jóvenes y adultas: la bibliografía actualmente existente se limita a diversos estudios de Casos y Controles. Estas mujeres van a presentar algunas variaciones relacionadas con su madurez sexual, consistentes en alteraciones del desarrollo menstrual y de su fertilidad, mayor número de abortos, dificultades en la aceptabilidad de métodos anticonceptivos, y adelantamiento del periodo climatérico y de sus manifestaciones clínicas.

El diagnóstico de la enfermedad celíaca cuando el paciente presenta sintomatología clásica no es difícil dado su carácter genético. Se trataría de buscar personas susceptibles entre familias de riesgo. Sin embargo, no es infrecuente encontrar adolescentes, jóvenes, e incluso personas adultas, en las que la enfermedad se manifiesta tardíamente, principalmente a consecuencia de las manifestaciones digestivas e intestinales que produce, pero también, en ocasiones, por signos indirectos de tipo general como anemia o directamente ginecológicos como retraso de la menarquia, infertilidad, etc. De hecho, se ha recomendado investigar la existencia de enfermedad celíaca silente en mujeres con infertilidad de origen desconocido. La evidencia de que los jóvenes y adultos que presentan un diagnóstico tardío, no suelen cumplir estrictamente la dieta sin gluten, hace que estos colectivos requieran una atención especial.

Enfermedad celíaca y su relación con el desarrollo puberal

Desde los primeros conocimientos de la base endocrina del desarrollo puberal se estableció una clara relación entre éste y la dieta. Alteraciones de la fase lutea, anovulación, oligoamenorreas y amenorrea de origen hipotalámico han sido descritas en relación con trastornos de la nutrición, por defectos de ingesta o por malabsorción de determinados nutrientes. Ello justificaría, pues, que adolescentes prepúberes, con problemas malabsortivos, presenten retraso en la aparición de la menarquia, así como otras alteraciones relacionadas con la regulación neuroendocrina modulada desde el eje hipotálamo-hipofisario.

De modo general se acepta que la enfermedad celíaca se asocia a un retraso en la edad de la menarquia.

Enfermedad celíaca y fertilidad

Estudios sobre los efectos de la malnutrición sobre el patrón de secreción de gonadotropinas pusieron de manifiesto las posibles alteraciones de la fertilidad asociadas a la enfermedad celíaca, tanto en mujeres como en varones. Hay que tener en cuenta dos situaciones: la influencia de la enfermedad sobre la consecución de un embarazo y su desarrollo ulterior y las consecuencias que el embarazo puede tener sobre el desarrollo de la enfermedad.

Diversos estudios han relacionado un número mayor de abortos y casos de infertilidad en parejas en las que uno de los dos miembros presentan enfermedad celíaca. Tanto en hombres como en mujeres se invoca la relación, regulada por el hipotálamo, existente entre el aporte de nutrientes y la función reproductora. La disfunción gonadal descrita en varones afectos de enfermedad celíaca puede ser debida a una disminución de la conversión de testosterona a dihidrotestosterona. También se han descrito trastornos relacionados con impotencia y disminución de la libido debidos a un incremento de la prolactina.

El embarazo ejerce una influencia importante sobre la fisiología gastrointestinal por un lado por los efectos de las hormonas trofoblásticas y de otro, por el aumento de volumen del útero, que ejerce un efecto compresor sobre los órganos adyacentes. Se ha invocado el efecto de la progesterona producida durante el embarazo como causa de la disminución de motilidad tanto a nivel de intestino delgado como grueso.

Han sido informados algunos casos en que el embarazo ha conllevado un empeoramiento de los síntomas clínicos de la enfermedad.

En cualquier caso, con dieta exenta de gluten el pronóstico materno-fetal mejora, no encontrándose diferencias significativas entre mujeres con enfermedad celíaca tratadas adecuadamente y los controles.

Dieta sin gluten y gestación: recomendaciones especiales

En mujeres adultas celíacas, puede haber malabsorción de nutrientes, especialmente de ácido fólico. Este hecho tiene especial relevancia respecto a la gestación, habiéndose relacionado el incremento de infertilidad, abortos y bajo peso fetal con déficits de hierro, folatos y zinc.

Aunque se ha tratado de relacionar un posible incremento del riesgo de una malformación fetal, defecto de tubo neural, y la malabsorción de ácido fólico supuesta en las mujeres con enfermedad celíaca, los resultados no han sido concluyentes, necesitándose nuevos estudios sobre prevalencia de enfermedad en mujeres con fetos afectados de defectos congénitos del tubo neural, para aclarar la existencia o no de relación causal.

Existen pocas publicaciones que hagan referencia expresa a los requerimientos específicos de las mujeres celíacas gestantes, siendo útil tomar como base las “Recomendaciones Dietéticas Mínimas Prenatales Diarias (RDA)” de la Food and Nutrition Board de la National Academy of Sciences de EE.UU., que incluyen circunstancias especiales como embarazo y lactancia.

El aporte energético promedio necesario durante la gestación se sitúa entre 1.900 y 2.400 Kcal/día. En las mujeres con malnutrición proteico-energética de cualquier origen, se debe realizar una suplementación alimentaria durante el embarazo para garantizar un adecuado peso fetal y neonatal. Las desnutriciones leves raramente conducen a desviaciones del crecimiento y desarrollo fetal, probablemente por una especial preferencia fetal por los nutrientes fundamentales.

No se sabe mucho sobre el impacto de las dietas en el postparto y en la calidad de la leche de las mujeres lactantes. Conviene recordar que las mujeres que lactan deben tomar, al menos, 1.800 Kcal/día.

¿Deben adoptar medidas anticonceptivas especiales las mujeres celíacas?

Es preciso distinguir entre diferentes anticonceptivos: los de abstinencia, de barrera, mecánicos o químicos, así como los de implantación intrauterina, y métodos quirúrgicos, deben aceptarse con las mismas recomendaciones seguidas para mujeres no afectas de enfermedad celíaca. Un caso especial lo constituye el uso de anticonceptivos sistémicos que producen anovulación. Nos referimos especialmente a los anticonceptivos orales hormonales (AOH) ya que el uso de anovulatorios inyectables no parece que presenten contraindicaciones especiales en estos casos.

Los anticonceptivos orales se absorben especialmente en el intestino delgado. Por tanto, la eficacia del AOH depende de la capacidad absorptiva del intestino delgado. Aunque sobre anticoncepción existen más referencias sobre su relación con la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa, la coincidencia en algunos aspectos de estas enfermedades y la enfermedad

celíaca permiten extrapolar algunos términos de aceptabilidad de los AOH. Existen indicios de que los estrógenos y los gestágenos se absorben bien en la enfermedad de Crohn, en la fibrosis quística y en mujeres con ileostomía. Hay que tener especial cuidado en los periodos de enfermedad en los que aumenta el tránsito intestinal (fases agudas de malabsorción) ya que puede ocasionar un fallo anticonceptivo. Parece que los AOH constituyen un factor de riesgo para la enfermedad de Crohn, en relación con el tabaquismo.

In vitro, la habilidad de la mucosa intestinal para conjugar el estrógeno más común, componente de los AOH, el Etinil-Estradiol (EE), reducida en pacientes celíacas no tratadas, se restaura con la terapia adecuada. La farmacocinética del EE no difiere significativamente respecto a los controles.

Sin poder extraer conclusiones, se puede deducir que las mujeres celíacas que siguen estrictamente la dieta sin gluten podrían ser candidatas a usar AOH, interrumpiendo esta anticoncepción en caso de reagudización del proceso malabsortivo.

Aunque no existen evidencias suficientes, se puede sospechar la existencia de una posible malabsorción del AOH, en caso de que se presenten episodios de manchado intermenstrual irregular (spooting). En situaciones de spooting, o de diarrea considerable se debería usar un método anticonceptivo complementario hasta aclarar la situación en la consulta médica.

Algunos cuidados relacionados con la perimenopausia

Se ha descrito menopausia temprana y sus consecuencias clínicas de disminución de densidad ósea en mujeres celíacas. En general, existe una diferencia en 2-4 años entre la edad de aparición de la menopausia entre mujeres celíacas y los grupos control. Aunque no se conoce exactamente la prevalencia de alteraciones relacionadas con la menopausia en estas mujeres, es conveniente instruir las adecuadamente sobre medidas higiénicas recomendables en estas circunstancias: dieta ajustada, ejercicio físico, controles médicos, etc. Dado que las dietas exentas de gluten pueden inducir estreñimiento debido a su escaso contenido en residuos, sería conveniente informar a las mujeres al respecto, e incorporar otros preparados para su prevención. Una vez más, parecen no existir diferencias significativas entre mujeres con enfermedad celíaca tratadas adecuadamente, de manera precoz y continua, respecto a los controles.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Ciacci, C.; Cirillo, M.; Auriemma, G.; Di Dato, G.; Sabbatini, F. Mazzacca, G.: Coeliac disease and pregnancy outcome. *Am. J. Gastroenterol.* 1996, 91 (4): 718-722.
- Collin, P; Vilska, S.; Hcinonen, P.K.; Hällström, O.; Pikkarainen, P.: Infertility and coeliac disease. *Gut*, 1996, 39(3): 382-384.
- Dickey, W.; McMillan, SA.; Porter, K.G.: Screening for coeliac disease as possible maternal risk factor for neural tube defect.
- González de Agüero, R.; Sobreviela, M.; Fabre, E.: Alimentación y nutrición de la mujer en el embarazo. Editores: R. González de Agüero y E. Fabre. Zaragoza. 1992.
- Grimmer, S.F.M.; Back, D.J.; Orme, M.L.; Tjia, J.F.; Gilmore, I.T.; Ellis, A.: In vitro mucosal conjugation of ethinyloestradiol and the bioavailability of oral contraceptive steroids in patients with treated and untreated coeliac disease. *Aliment Pharmacol Ther* 1992, 6(1): 79-85.
- López, E.A.; Perpiñá, J.; Álvarez, J.D.; Dueñas, J.L.: Anticoncepción hormonal oral y aparato digestivo. En: *Manual de Anticoncepción hormonal oral*. Sociedad Española de Contracepción. 1997.
- Molteni, N.; Bardella, M.T.; Bianchi, PA.: Obstetric and gynecological problems in women with untreated coeliac sprue. *J. Clin. Gastroenterol.* 1990, 12(1): 37-39.
- Polanco, I.: Enfermedad Celiaca. En: J. Rodés y C. Chantar. Vol. 20. *Actualidades en gastroenterología y hepatología*. JR Prous Editores, 1996.
- Roget, L.; Peresse, J.F.; Opoix, E.; Keddari, E.: Coeliac disease and pregnancy: a case report. *J Gynecol Obstret Biol Reprod* 1992, 21(1): 79-81.
- Sher, K.S.; Jayanthi, V.; Probert, C.S.; Stewart, C.R.; Mayberry, J.F.: Infertility, obstetric and gynaecological problems in coeliac sprue. *Dig-Dis.* 1994, 12(3): 186-190.
- Sher, K.S.; Mayberry, J.F.: Female fertility, obstetric and gynaecological history in coeliac disease: a case control study. *Acta Paediatr. Suppl.* 1996, 412:76-77.
- Smecuol, E.; Maurino, E.; Vázquez, H.; Pedreira, S.; Niveloni, S.; Mazure, R.; Boerr, L.; Bal, J.C.: Gynaecological and obstetric disorders in coeliac disease: frequent clinical onset during pregnancy or the puerperium. *Fur J Gastroenterol Hepatol* 1996, 8 (1): 63-89.

CAPÍTULO 14

INTOLERANCIA A LA LACTOSA

Mercedes Ruiz Moreno

La lactosa es el principal azúcar de la leche y únicamente se produce, de forma natural, en la glándula mamaria. Es un disacárido que, al hidrolizarse y romperse, se convierte en dos monosacáridos, glucosa y galactosa. El intestino humano no absorbe disacáridos, sólo monosacáridos, por ello la lactosa precisa hidrolizarse y lo hace gracias a una hidrolasa o enzima, llamada lactasa, que topográficamente reside unida al borde de cepillo de los enterocitos intestinales. En humanos, la lactasa comienza a detectarse hacia el tercer mes de la gestación y el recién nacido la presenta en cantidad suficiente para digerir la lactosa de la dieta (7% de la leche humana y 4% de la leche de vaca). Una vez hidrolizada la lactosa, los monosacáridos glucosa y galactosa se absorben mediante transporte activo, con consumo de energía.

Las personas que en su intestino presentan una actividad lactasa inferior a lo normal, estudiada mediante detección biológica en la biopsia intestinal, *son deficientes en lactasa*. Esto puede suceder de forma primaria (alactasia o hipolactasia congénita) o secundariamente a cualquier proceso que curse con atrofia intestinal, situación en la que se daña el borde de cepillo de la mucosa del intestino y, con ello, disminuye su actividad enzimática. La deficiencia secundaria de lactasa suele ser transitoria, hasta que desaparezca la causa productora de atrofia y la mucosa recupere todo su potencial enzimático, consiguiéndose la integridad del borde de cepillo de los enterocitos maduros.

Cuando la actividad de lactasa es baja, su función de hidrolizar la lactosa no puede efectuarse bien y la lactosa de la dieta persiste como tal en el interior del intestino, sin digerirse, produciéndose así una *malabsorción de lactosa*, que puede causar síntomas patológicos en el sujeto que la padece. Únicamente cuando aparecen dichos síntomas el paciente muestra *intolerancia a la lactosa*.

La persistencia de lactosa sin digerir, dentro de la luz intestinal, produce un incremento de la osmolaridad y, para compensarlo, una salida de agua desde el organismo al interior del tubo digestivo, con lo que se estimula el peristaltismo y la progresión de lactosa y agua al intestino grueso, apareciendo diarrea. La flora intestinal se encarga de hidrolizar la lactosa y también digiere los monosacáridos mediante glucolisis anaerobia. Como resul-

tado surgen gases (H_2 , metano y CO_2) y ácidos (láctico, acético, propiónico) de los que parte se absorbe en colon y parte sale al exterior, con las heces.

Las heces son líquidas, en relación con la cantidad de lactosa ingerida, de color amarillo-verdoso, espumosas, ácidas y ruidosas. Su contacto con la piel perineal puede causar quemadura, conocida como eritema del pañal. Debido al hiperperistaltismo, el tiempo de tránsito intestinal está acortado y ello cursa con dolor abdominal y ruidos hidroaéreos aumentados, con sensación de urgencia para defecar.

La intolerancia a la lactosa es un cuadro clínico muy expresivo y de fácil diagnóstico. Sin embargo, pueden existir situaciones de baja actividad de lactasa y maladigestión, con malabsorción de lactosa, pero sin síntomas evidentes acompañantes. Para llegar al diagnóstico de estos casos es conveniente realizar estudios especiales, concretamente la prueba oral de provocación con lactosa, acompañada de la determinación de glucemia y del estudio en heces de los azúcares no absorbidos (lactosa, glucosa, galactosa) -cribado de azúcares- o del ácido láctico en heces, con pH ácido. Otra prueba complementaria consiste en detectar en el aire espirado un incremento de hidrógeno, el cual procede de su absorción a sangre al ser producido por la flora intestinal, mediante la digestión de lactosa. Otra prueba, más traumática, es la detección de la disminución de la actividad lactasa en la mucosa intestinal, obtenida mediante biopsia.

La actividad lactasa normalmente permanece en un nivel funcional adecuado hasta los 5 años de edad y después tiene dos patrones evolutivos naturales y diferentes en humanos. Una evolución es una declinación hasta prácticamente desaparecer, alcanzando actividades entre 5 y 10% del nivel detectado en el recién nacido. Es la evolución más frecuente y ocurre también en los demás mamíferos. Esta tendencia, en humanos, es prevalente en Australia, Oceanía, Este y Sudeste asiático, África tropical y aborígenes americanos.

El otro patrón evolutivo de la actividad lactasa es su persistencia con la edad. Es típico del norte y centro de Europa, anglo-americanos y poblaciones nómadas de árabes y africanos. El resto pertenece a un patrón intermedio.

La disminución fisiológica de la actividad lactasa en adultos puede acompañarse de síntomas de intolerancia o de molestias inespecíficas, no siempre evidentes. Ocasionalmente, se ha relacionado con dolor abdominal recurrente, diarrea idiopática y colon irritable, los cuales característicamente se inician después de consumir leche o productos ricos en lactosa.

Una vez asegurado el diagnóstico, no se recomienda la exclusión permanente de la lactosa de la dieta, ya que se ha comprobado que su presencia mejora la absorción del calcio y éste es fundamental para el metabolismo óseo y el crecimiento. Por ello debe valorarse cada caso individualmente y, así, el tratamiento variará desde aconsejar tomar pequeñas cantidades de leche, espaciadas, hasta tomar lactosa digerida y fermentada a ácido láctico. Una fuente alternativa de calcio puede ser el yogur, que se absorbe bien y tiene menos cantidad de lactosa que la leche, o ingerir leche con lactasa comercial derivada de hongos o con bacilos lácticos.

Otros alimentos ricos en calcio deben ingerirse en compensación, cuando se sigue una dieta sin lactosa (tabla III).

La intolerancia secundaria a lactosa puede aparecer con cualquier patología que dañe el intestino; sin embargo, en la práctica, aparece con mayor frecuencia después de ciertos cuadros de gastroenteritis aguda. La patología crónica intestinal que cursa con atrofia no suele evidenciar intolerancia a lactosa, aunque sí puede acompañarse de deficiencia de actividad lactasa y, mediante las pruebas diagnósticas, comprobarse malabsorción de lactosa. La enfermedad celíaca se comporta de esta forma, ya que prácticamente todos los celíacos, en el momento del diagnóstico tienen deficiencia de disacaridasas. Sin embargo, prácticamente ninguno de ellos presenta síntomas de intolerancia (0,3%), siendo por ello una excepción la indicación de retirar la lactosa de la dieta.

Tabla III. Alimentos ricos en calcio

ALIMENTO	CALCIO (mg/100 g)	ALIMENTO	CALCIO (mg/100 g)
Leche de vaca	120	Coles	40
Leche descremada	1.200	Judías secas	60-80
Queso fresco	900	Garbanzos	130
Queso gruyere	700	Lentejas	60
Queso roquefort	700	Aceitunas	100
Queso camembert	162	Avena	50
Chocolate	80	Sardinas (con espinas)	370-440
Acelgas	100	Almejas	142
Espinacas	80	Langostinos	190
Cebollas, puerros	80-110		

Los celíacos adultos con atrofia intestinal pueden presentar síntomas de intolerancia a la lactosa, pero ello está más en relación con su condición de intolerantes genéticos a la misma que por la atrofia intestinal secundaria a la ingesta de gluten. En los casos de pacientes sintomáticos puede ser útil conocer qué alimentos llevan lactosa y en qué cantidad, para disminuir su ingesta en dependencia con la presencia o no de los síntomas (tabla IV).

No obstante, en el enfermo celíaco sí se ha comprobado mejoría clínica al suspender la leche o derivados de su ingesta, lo que puede guardar relación con una intolerancia secundaria a las proteínas de la leche, que, debido al incremento de permeabilidad por el daño de la mucosa, hayan sido absorbidas por el paciente celíaco y, secundariamente, hayan estimulado la formación de anticuerpos por el paciente frente a dichas proteínas. Este cuadro, también reversible, mejora al recuperar la integridad de la mucosa y desaparecer su permeabilidad a las proteínas de la dieta.

Tabla IV. Contenido en lactosa de productos lácteos

ALIMENTO	CANTIDAD (g)	LACTOSA (g)
Leche entera, desnatada, semi	250	11-12
Leche entera, en polvo	250	93
Leche sin grasa, en polvo	250	126
Leche chocolateada	250	10-12
Leche condensada	250	28-29
Mantequilla	250	9-11
Nata	250	13-14
Yogur	125 (un yogur)	5-6
Yogur desnatado	125 (un yogur)	6-7
Queso Azul, cremoso	250	6-7
Queso Camembert	250	0,9
Queso Cheddar	250	4-5
Queso de untar	250	6-7
Queso Mozzarella	250	4-5
Queso Emental	250	4-5
Helado	250	16-17
Sorbeta	250	5-6

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Aurichio, S.: Genetically determined disaccharidase deficiencies. En Walker, W.A.; Durie, P.R.; Hamilton, J.R. et al. (eds). *Pediatric Gastrointestinal Disease*. Vol 1. Ed. BC Decker Inc. Philadelphia, Toronto, 1991; 647-667.
- Aurichio, S.; Rubino, A.; Landolf, M.; Semenza, G. y Pradler, A.: Isolated intestinal lactase deficiency in the adult. *Lancet* 1963;2:324-326.
- Dahlquist, A.: Methods for assay of intestinal disaccharidases. *Anal Biochem* 1964;7:18-25.
- Fayez, K. y Ghishan, M.D.: Secondary enzyme deficiencies. En Walker, W.A.; Durie, P.R.; Hamilton, J.R. et al. (eds). *Pediatric Gastrointestinal Disease*. Vol 1. Ed. BC Decker Inc. Philadelphia, Toronto, 1991;728-732.
- Gudman-Hoyer, E.; Dahlquist, A. y Jamum, S.: The clinical significance of lactose malabsorption. *Am J Gastroenterol* 1970; 53:460-473.
- Harries, J.T.: Disorders of carbohydrate absorption. *Clin Gastroenterol* 1982; 11:17.
- Holzel, A.: Sugar malabsorption due to deficiency of disaccharidase activities and monosaccharide transport. *Arch Dis Child* 1967;53:371.
- Maffei, H.V.L.; Metz, G.L. y Jenkins, D.J.A.: Hydrogen breath test. Adaptation of a simple technique to infants and children. *Lancet* 1976; 1:1110-1111.
- Savilathi, E.; Launiala, K. y Kuitunen, P.: Congenital lactase deficiency: a clinical study of 16 patients. *Arch Dis Child* 1983; 58:286-352.
- Shmerling, D.H.: Nutrition of infants with coeliac disease and with cystic fibrosis. En Stern L, ed *Feeding the Sick Infant*. Nestle Nutrition Workshop. Series Vol 11. New York. Raven Press 1987;257.
- Walker-Smith, J.A.: Interrelationship between cow's milk protein intolerance and lactose intolerance. En Lifshitz, F., *Carbohydrate Intolerance in Infancy* 1982; Marcel Dekker Inc New York, Basel pp 155-171.
- Walker-Smith, J.A.: Coeliac Disease. En Walker W.A.; Durie, P.R.; Hamilton, J.R. et al. (eds). *Pediatric Gastrointestinal Disease*. Vol 1. Ed. BC Decker Inc. Philadelphia, Toronto, 1991; 700-718.

CAPÍTULO 15

CAMPOS DE INVESTIGACIÓN

Amado Salvador Peña
Isabel Polanco Allué

Por fin, el celíaco empieza a beneficiarse de los avances de la medicina moderna. La metodología actual de investigación tiene un enfoque multidisciplinario. Tanto la epidemiología que estudia la frecuencia de las enfermedades y las causas externas como la genética que estudia la predisposición hereditaria a padecer una enfermedad se han beneficiado de este enfoque. A su vez han contribuido a generar nuevos conocimientos. Por otra parte, los grandes adelantos de la biología molecular de los últimos años en los terrenos de la genética e inmunología (que estudia la defensa y reacción inflamatoria del organismo) permiten que el clínico tenga acceso a nuevos métodos para el diagnóstico y detección de la enfermedad sin necesidad de hospitalizaciones largas que eran usuales hasta hace unos años.

Estos avances han demostrado que la enfermedad celíaca, tanto en los países de la Unión Europea como a nivel mundial es más frecuente de lo que pensábamos y por tanto médicos de diversas especialidades deben mantener un alto índice de sospecha para realizar un diagnóstico precoz.

Las pruebas de detección han mejorado. La introducción de los anticuerpos antiendomiso han contribuido a aumentar la sensibilidad y especificidad de los tests corrientes de anticuerpos contra la reticulina e incluso contra la gliadina. Los anticuerpos antiendomiso sugieren además que el organismo en el celíaco es capaz de producir anticuerpos contra sus propios tejidos y tal vez expliquen la lenta recuperación vellositaria después de establecer la dieta sin gluten. La estructura molecular, sustrato del antiendomiso, podría producir una reticulina especial como la calreticulina que se ha aislado recientemente de las células epiteliales del intestino delgado. La calreticulina tiene una región similar a la alfa gliadina y, por tanto, el organismo puede formar anticuerpos que reaccionan conjuntamente con ambas moléculas. La presencia de estructuras similares en otros tejidos del organismo podría explicar algunas de las enfermedades autoinmunes asociadas. Aunque actualmente se piensa que el sustrato de los anticuerpos es una enzima, la transglutaminasa, esta enzima digiere y presenta mejor al sistema de defensa intestinal péptidos específicos del gluten.

Hoy en día, la determinación de anticuerpos IgA anti-transglutaminasa tisular (humana recombinante) tiene gran capacidad diagnóstica, reflejando

el estado de la mucosa intestinal y mejorando sensiblemente la de otros marcadores séricos ya referidos. No obstante, su discriminación no es absoluta, por lo que la biopsia intestinal sigue siendo el patrón-oro de referencia para el diagnóstico definitivo de la enfermedad celíaca.

Las enfermedades asociadas en celíacos se conocen mejor. Algunas de estas enfermedades son la consecuencia de la atrofia vellositaria de la parte proximal del intestino delgado, como las anemias, la osteoporosis u otras deficiencias vitamínicas. Otras enfermedades parecen estar asociadas en pacientes celíacos más frecuentemente que en la población normal, como son las enfermedades del tiroides, la diabetes mellitus y otras enfermedades autoinmunes. Como consecuencia práctica, el celíaco debe tener un control médico por lo menos una vez al año para hacer un diagnóstico precoz y tratar mejor al paciente, en caso de presentarse una enfermedad asociada o para descubrir transgresiones alimentarias. También aquí la detección con marcadores serológicos es de mucha utilidad en el diagnóstico precoz. En enfermedades asociadas y en familiares de primer grado de pacientes celíacos deben realizarse pruebas serológicas de cribaje. Cuando los marcadores serológicos son negativos, no se puede excluir la enfermedad con el 100% de certeza. En estos casos, es la sintomatología clínica la que orienta al médico a realizar una biopsia del intestino delgado.

La investigación en el campo de la genética ha permitido delimitar una región del cromosoma 6 como la más importante en la predisposición hereditaria, concretamente, los genes de los antígenos de histocompatibilidad HLA-DQ. Estos genes codifican unas moléculas de la superficie de linfocitos especializados en la presentación de péptidos (cimientos de las proteínas) al sistema inmune o de defensa intestinal. Péptidos derivados del trigo, de la cebada, del centeno y de la avena activan estos linfocitos que probablemente dirigen una respuesta inflamatoria por una interpretación de señal inadecuada. El organismo del celíaco parece reconocer estos péptidos como agentes dañinos al intestino. Estos linfocitos forman sustancias llamadas citocinas pro-inflamatorias con capacidad destructiva de la morfología normal del intestino. Por tanto, es posible que otros agentes cercanos a los DQ, como son los genes que regulan el factor de necrosis tumoral (FNT), también desempeñen un papel en la expresión inflamatoria y sintomática de la enfermedad. El conocimiento de los genes de esta región puede contribuir a esclarecer la asociación entre la celíaca y otras enfermedades de origen autoinmune. Otra citocina importante en la reacción inflamatoria intestinal del celíaco es el interferón gamma, codificado por genes en otros cromosomas. Valgan estos ejemplos para ilustrar la complejidad de la genética, ciencia de la herencia, en esta enfermedad. Es claro que varios genes en distintos cromosomas son

necesarios, genes que se heredan tanto del padre como de la madre. De ello se deriva que la enfermedad celíaca la padezcan del 5% al 10% de familiares en primer grado.

La investigación clínica no se ha quedado atrás. Es interesante que estudios recientemente realizados indican que la avena podría ser tan inocua como el arroz y el maíz. La confirmación de estos estudios hará la dieta más llevadera sobre todo en regiones como Escocia en donde la avena tiene ya un valor dietético reconocido. No hay que descartar que la avena tiene péptidos similares a los del trigo pero en mucha menor cantidad, lo cual puede indicar que no todos los celíacos podrán beneficiarse de estos productos.

Cada vez es más claro que no todos los celíacos reaccionan a largo plazo de la misma forma a la dieta sin gluten. Un 10% de celíacos tienen otras complicaciones autoinmunes y una pequeña proporción tiene fases en las que la dieta sin gluten no es suficiente para mantenerles en perfecta salud. Esto no quiere decir que la dieta sin gluten estricta no sea imprescindible. Afortunadamente, cuando la dieta se lleva correctamente, la mayoría de los celíacos se mantienen en perfectas condiciones, no presentan anemias, se corrige la infertilidad y disminuye el riesgo de degeneración maligna al nivel del resto de la población.

En los últimos años se ha puesto de manifiesto que la osteoporosis es más frecuente en los pacientes celíacos que en la población normal aunque lleven una dieta sin gluten adecuada. Probablemente, porque en la juventud, antes del diagnóstico había malabsorción de calcio. Estos hallazgos también aconsejan el control del celíaco adulto por el internista cada cierto número de años cuando no hay síntomas.

En resumen, aunque todavía queda mucho por aprender y sobre todo mucho que hacer para convencer a las autoridades sanitarias nacionales e internacionales de la importancia de la enfermedad, se ha avanzado en la investigación clínica aplicada de la misma. Aún se desconocen la frecuencia de la enfermedad y el sacrificio diario del celíaco de evitar el pan de cada día para mantener su salud.

Es de esperar que los avances de la investigación clínica y básica permitan en un día no lejano cambiar para siempre este panorama.

BILIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Catassi y cols.: Coeliac disease in the year 2000: exploring the iceberg. *Lancet* 1994; 343:200.
- Collin and Mäkki.: Associated disorders in coeliac disease: Clinical aspects (Review). *Scand J Gastroenterol* 1994;19:304.
- Congia y cols.: A gene dosage effect of DQA1*0501/DQB1*0201 allelic combination influences the clinical heterogeneity of coeliac disease. *Hum Immunol* 1994; 40:138.
- Janatuinen y cols.: A comparison of diets with and without oats in coeliac disease. *New Engl J med* 1995; 333: 1033.
- Jense y cols.: Gliadin-specific T cell responses in peripheral blood of healthy individuals involve T cells restricted by coeliac disease associated DQ2 heterodimer. *Scand J Immunol* 1995; 42:166.
- Karská y cols.: Calreticulin the potential autoantigen in coeliac disease. *Biochem Biophys Res Comm* 1995; 209:597.
- Mäki y cols.: Seroconversion of reticulon antibodies predict coeliac disease in insulin dependent diabetes mellitus. *Gut* 1995; 36:239.
- Vogelsang y cols.: Screening for disease: a prospective study on the value of non invasive tests. *Am J Gastroenterol* 1995; 90:394.

CAPÍTULO 16

DIABETES Y DIETA SIN GLUTEN

Juan A. Rodríguez López

Dieta del diabético

La característica principal de la alimentación del diabético es quizás el aporte de hidratos de carbono, que en cantidad será similar al de la población en general, 55-60% de las calorías totales diarias, pero con variaciones importantes en cuanto a la ingesta de hidratos de carbono simples o de absorción rápida, y la elección de aquellos de absorción lenta, tales como cereales o legumbres, y de otros alimentos con fibra.

La cantidad de proteínas de la dieta del diabético debe suponer entre un 10 y un 15% del valor energético total de la dieta.

En cuanto a las grasas, aunque no exista una limitación importante, no deben superar el 30% del aporte energético total.

Las necesidades de vitaminas y minerales no se encuentran aumentadas ni disminuidas en el diabético respecto a la población general.

Tabla V. Recomendaciones nutricionales para pacientes diabéticos**Energía**

Adecuada para mantener un peso y una talla normales.

Hidratos de Carbono

55-60% de la energía total, siendo preferible alimentos ricos en fibra y con un bajo índice glucémico.

Grasas

30% de la energía total.

Ácidos Grasos Saturados < 10%

Ácidos Grasos Poliinsaturados < 10%

Ácidos Grasos Monoinsaturados > 10%

Proteínas

10-15% de la energía total

Colesterol

< 300 mg/día

Fibra

20-35 g/día

Vitaminas y Minerales

Semejantes a la población general.

Si existe riesgo alto, individualizar.

Tabla VI. Raciones y Alimentos especiales “sin gluten”

PRODUCTO	Hidratos de Carbono (g/100g)	1 RACIÓN (g de producto)
Pan	50	20
Pan de molde	40	25
Base pizza	50	20
Cereales Desayuno	80	10
Magdalenas*	45	20
Galletas	60	15
Pasta	80	10
Croissants*	35	25

NOTA: Los valores indicados en esta tabla corresponden a valores medios del contenido en hidratos de carbono de diferentes productos, por lo que es recomendable comprobar los gramos de hidratos de carbono por cada cien gramos de producto a la hora de realizar la distribución de los mismos en raciones para la elaboración de la dieta. No existen diferencias significativas entre los productos especiales sin gluten y los productos de consumo general en cuanto a la cantidad de hidratos de carbono.

*Tener precaución a la hora de ingerir estos productos por ser de alto contenido en azúcares de absorción rápida (azúcar común o sacarosa y glucosa).

El aporte de fibra debería aproximarse a valores de entre 20 y 35 g/día, ya que es capaz de ralentizar la digestión y absorción de los hidratos de carbono y otros nutrientes, haciendo que el ascenso de la glucemia se produzca de un modo gradual. La fibra está formada por hidratos de carbono complejos que no pueden ser digeridos por los fermentos intestinales del ser humano, por lo que no son absorbidos y su aporte calórico es nulo. Alimentos ricos en fibra son: fruta, legumbres, cereales, frutos secos y vegetales.

En relación a la insulina, es muy importante advertir que la administración de la misma se realizará siempre en función de las necesidades energéticas y no al revés.

Si tenemos en cuenta el contenido en hidratos de carbono, los alimentos pueden ser clasificados en tres categorías diferentes: alimentos permitidos, alimentos de ingesta muy controlada y alimentos racionados. Para calcular, regular y repartir las cantidades a ingerir de estos alimentos, se procede a la división de los mismos en raciones de 10 gramos de hidratos de carbono.

La dieta del celíaco diabético

Uno de los principales problemas a los que se enfrenta el celíaco que padece diabetes es la escasez en el mercado de alimentos especiales “sin gluten” ricos en fibra y que, además, puedan ser consumidos por los diabéticos.

cos. Esto conlleva que el celíaco diabético tenga que aumentar la ingesta de alimentos ricos en fibra, es decir, legumbres, frutas, verduras y hortalizas. Quizás, esto pueda suponer un inconveniente cuando se trata de niños, ya que es frecuente el rechazo hacia estos alimentos por parte de estos.

Sin embargo, es necesario realizar un esfuerzo, dado el carácter tan importante que tiene la fibra, como ya se ha mencionado anteriormente, tanto a nivel de regulación del tránsito intestinal como de la absorción de nutrientes, pues dicha regulación es muy importante para el mantenimiento de niveles adecuados de glucosa en sangre.

Conviene tener cuidado con los ingredientes de los productos para diabéticos de venta en herbolarios y la cantidad de hidratos de carbono presente en los mismos, así como cerciorarse del tipo de hidrato de carbono que estamos consumiendo.

Tabla VII. Recomendaciones dietéticas

Dieta rica en hidratos de carbono complejos y fibra

Aporte de 500-750 cc de leche o derivados

No exceder de 3-4 piezas de fruta al día

Consumir quesos bajos en grasa (< 10%)

Ingerir, preferentemente, pescados

Tipos de carne a consumir:

Pollo

Liebre

Perdiz

Pavo

Conejo

Codorniz

Ternera

No tomar más de 2-3 huevos por semana

Evitar al máximo:

Manteca

Nata

Grasa visible de carnes y aves

Mantequilla

Mayonesa

Tipos de aceite:

Oliva

Maiz

Girasol

Soja

Elaboraciones culinarias:

Plancha

Horno

Parrilla

Hervidos

Edulcorantes

Permitidos:

Sacarina

Aspartamo

Discutidos:

Sacarosa

Fructosa

Evitar el aporte proteico excesivo

Permitidos:

Refrescos sin azúcar

Prohibidos:

Refrescos azucarados

Café – Infusiones

Caldos sin grasa

Aconsejar siempre el consumo de productos naturales

Pesar en crudo los alimentos

Realizar todas las comidas del día y respetar el horario

Respetar las cantidades de todos los alimentos

Alimentación variada / Reevaluación periódica de la dieta

CAPÍTULO 17

**ALTERACIONES DIGESTIVAS
SECUNDARIAS A LA DIETA SIN GLUTEN**

Pere Humbert Yagüe

Hoy en día no existe ninguna duda de que, una vez diagnosticada la enfermedad celíaca, los pacientes deben seguir una dieta estricta sin gluten, que deben mantener durante todos los períodos de la vida. Si bien el seguimiento de esta dieta se acompaña de una recuperación de la sensación de salud, que se empieza a notar a las pocas semanas, se pueden presentar algunos problemas digestivos, normalmente irrelevantes, que pueden ser motivo de preocupación para los pacientes y sus familiares.

En algunos casos puede ocurrir que, después de la desaparición de los síntomas iniciales de la enfermedad, aparezcan episodios de diarrea, acompañados de cansancio y malestar general, de intensidad y duración variables. Si bien estos episodios pueden ser debidos a gastroenteritis agudas, principalmente en las épocas estivales, o formar parte de un síndrome de intestino irritable, lo más habitual es que se trate de alteraciones secundarias a trasgresiones dietéticas voluntarias o conscientes, sobre todo si se dan en pacientes adolescentes. En estos casos, médico y paciente junto con la asociación de celíacos correspondiente, deben hacer una revisión exhaustiva de la dieta, para intentar averiguar dónde podría encontrarse el gluten ingerido.

En otros casos, simultáneamente a la supresión del gluten se dejan de ingerir alimentos importantes que nada tienen que ver con la enfermedad celíaca pero que el paciente interpreta que tampoco tolera, como por ejemplo la leche y sus derivados. Es cierto que durante la enfermedad activa, la atrofia de las vellosidades intestinales puede provocar un déficit transitorio de lactasa, que es la enzima necesaria para absorber la lactosa y que se encuentra en la superficie de las mismas. Ello conlleva, aunque no en todos los casos, una intolerancia a la lactosa contenida en la leche y sus derivados, que se manifiesta en forma de diarreas y molestias abdominales considerables. Por este motivo, el paciente asume que debe también suprimirla de su dieta y se convierte en una costumbre.

Sin embargo, en estos casos, es muy importante explicar que esta intolerancia es normalmente transitoria y que aunque se mantenga tras el inicio de la dieta sin gluten, desaparece a las pocas semanas cuando se recu-

para la función de las vellosidades. No debe permitirse que se retire de la dieta un nutriente tan importante para el paciente, sobre todo es bien sabido que la osteoporosis es una de las principales complicaciones a largo plazo en esta enfermedad y la leche es una importante fuente de calcio. En el caso de persistencia de las molestias, se puede estudiar si realmente existe una intolerancia a la lactosa, mediante una prueba sencilla y nada molesta para el paciente, como es la determinación de hidrógeno en el aliento tras la administración de lactosa.

Otro de los problemas que aparecen durante el seguimiento de una dieta sin gluten es el estreñimiento, acompañado normalmente de molestias abdominales, tales como, distensión o retortijones. La dieta exenta de gluten es normalmente baja en fibra vegetal o residuos y con frecuencia comporta una alteración del ritmo intestinal con tendencia al estreñimiento.

La vida sedentaria y sobre todo una dieta inadecuada, ocasionan una disminución de los movimientos del intestino y unas heces duras, escasas y difíciles de impulsar a lo largo del intestino y de evacuar por el recto. Una dieta rica en fibra facilita el aumento de volumen de las heces, las hace más blandas, acelera el tránsito intestinal y ayuda a prevenir o corrige el estreñimiento. La fibra alimentaria se podría definir como el material no digerible de los alimentos que tomamos y que es devuelto al exterior inalterado con las heces. Desde el punto de vista cuantitativo, el principal componente de la fibra en la dieta es la celulosa, si bien también se encuentran pectinas, gomas y mucílagos. La cantidad de fibra vegetal necesaria al día se sitúa alrededor de los 30 gramos. Los alimentos que más fibra contienen son las legumbres y las verduras en crudo, bien masticadas y preferiblemente enteras que en puré. También es importante tomar verduras y frutas, a ser posible con su cáscara y consumir de tres a cuatro veces a la semana algún tipo de legumbres, principalmente guisantes, alubias, habas, lentejas o garbanzos. Por último, es importante desayunar cada día cereales integrales o salvado de cereal.

Es obvio que en el caso de pacientes celíacos, existe una limitación forzada en el aporte de fibra, principalmente en el tratado de los cereales; por otra parte, nuestros hábitos nutricionales no incluyen, desgraciadamente, la cantidad diaria necesaria de legumbres, sobre todo en la adolescencia. Por todo ello, para evitar el estreñimiento en los pacientes celíacos debe suplementarse la dieta con preparados comerciales exentos de gluten, que, en muchos países europeos, están disponibles con receta médica, como por ejemplo los que contienen plántago, ovata o cáscaras de ispaghula. La dieta rica en fibra debe siempre acompañarse de un sustancial incremento en la ingesta de líquidos, principalmente agua (4-6 vasos extras al día), ya

que la fibra vegetal absorbe mucho el agua y se hincha, incrementando de esta forma el volumen y consistencia de las heces y facilitando su expulsión.

La ingesta diaria de una cantidad adecuada de fibra permite también controlar las alteraciones en el ritmo intestinal (episodios de diarrea esporádicos) que aparecen en una patología tan frecuente como es el síndrome del intestino irritable y que pueden confundir y preocupar a los pacientes que presentan además una enfermedad celíaca.

Por último, como consecuencia de la exclusión del gluten y de la recuperación de la función de absorción intestinal, algunos pacientes recuperan peso de forma rápida y progresiva llegando, en determinadas ocasiones, hasta una obesidad relativa. Estas situaciones son normalmente mal aceptadas por los pacientes ya que se enfrentan a un nuevo problema totalmente opuesto al que tenían en el curso de la enfermedad celíaca no tratada. Estas situaciones no obedecen a ningún problema metabólico y son normalmente corregibles. La solución más aconsejable, es recurrir a una dietista para que pautе una dieta adecuada hasta lograr un equilibrio entre el peso corporal y la talla.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Humbert, P. Tratamiento del estreñimiento. Estreñimiento y cisaprida.. Forum Farma nº 1-85; Ed. Mayo, Noviembre 1994.
- Procedimientos complementarios en gastroenterología y hepatología. Editores, P. Humbert y M.A. Gassull. Barcelona: (eds.) Mosby/Doyma Libros SA, 1995.
- Meseguer I, Martínez Para, M.C.; Farré Rovira, R. La fibra alimentaria. Medicina Clínica. 1997. Vol 109, nº 16.
- Humbert, P.; Yuste, R. Nuevos conceptos sobre la enfermedad celíaca. Gastroenterología y Hepatología, 2000, Vol 23, nº 6, 290

CAPÍTULO 18

PROVOCACIÓN CON GLUTEN

Manuela Márquez Infante

Consejos generales

1º No comenzar una provocación con gluten sin la prescripción ni la vigilancia de un médico.

2º Comenzar la provocación después de transcurridos dos años de seguimiento de la dieta sin gluten y tras la realización de una biopsia que demuestre la recuperación total de las vellosidades intestinales.

Consejos en relación con la edad de provocación

3º En el niño, no provocar antes de los 6 años para evitar posibles problemas en la formación del esmalte dentario (hipoplasia del esmalte), pues es, en esta edad, cuando aparece la dentición definitiva.

4º Evitar la provocación con gluten en periodos de crecimiento; por ejemplo, en la pubertad y adolescencia.

5º En el caso de los adultos, el médico deberá estimar la conveniencia o no de realizar la provocación con gluten para confirmar el diagnóstico.

Consejos prácticos

6º No es necesario introducir el gluten de forma paulatina; puede hacerse de forma brusca.

7º Ingerir gluten en cantidades suficientes (18 g/día) y en todas las comidas. A veces, por miedo, se ingiere poco gluten y el celíaco tarda más tiempo en recaer o no recae en el tiempo y en la forma prevista.

8º En la infancia habrá que valorar si la provocación se realiza de forma oculta, es decir, sin que el niño sea consciente de que está tomando gluten, por varias razones:

- Los niños, a veces, se niegan a ingerir productos que hasta entonces no debían; no comprenden por qué ahora sí y antes no.

- Pueden aparecer problemas psicológicos, de incomprensión o de adaptación, a la hora de volver a una dieta sin gluten, en caso de confirmarse la enfermedad celíaca.

Nota: Estas son unas pautas generales para tener en cuenta en el momento de la provocación con gluten. Sería conveniente que cada celíaco trate dicho tema con su médico.

CAPÍTULO 19

ASPECTOS PSICOSOCIALES

Carlos Bravo García

Cuando una persona recibe un diagnóstico de enfermedad celíaca es normal, incluso adaptativo, que reaccione con ansiedad y nerviosismo, ya que tiene que enfrentarse al hecho de que la enfermedad celíaca, no puede eliminarse de su vida como si fuera una gripe, y que puede tener recaídas si no mantiene una actitud vigilante ante la dieta sin gluten. Es común encontrar en niños recién diagnosticados negaciones de la enfermedad o reacciones de culpa y/o ira. Estos síntomas se pueden ver agudizados en adolescentes recién diagnosticados, que pueden estar en un momento emocionalmente inestable, lo que intensifica estas reacciones. En adultos, la racionalización o la negación de la enfermedad son estilos de afrontamiento que se dan con frecuencia¹.

Este hecho de estar alerta le ayuda a responder, en un primer momento, de una manera adecuada a la nueva situación. Pero si esta ansiedad se generaliza o se cronifica, seguramente nos encontraremos con problemas psicológicos que tendrán una base ansiosa.

Por ello, lo más importante en una primera etapa después de un diagnóstico es la de evaluar y prevenir estilos de afrontamiento desadaptativos a la nueva situación. En los niños, los padres reducen o incrementan estos estilos ayudando o dificultando la adaptación a la enfermedad celíaca. En adultos, las motivaciones personales, el estilo de vida que lleven y el apoyo social modulará su respuesta a la enfermedad celíaca.

El aprendizaje del manejo de la incertidumbre y la frustración mediante un estilo de afrontamiento sereno y de una adecuada información acerca de la enfermedad celíaca ayudarán a los padres a vivir con la enfermedad celíaca sin más tensiones añadidas. Si por el contrario, la incertidumbre y la frustración pueden con los padres, éstos contarán con un estrés adicional al que ya tienen como padres y como personas. Según manejen los padres esta situación, así es probable que la manejen los hijos.

Sabemos que el seguimiento estricto de una dieta sin gluten proporciona la recuperación funcional del enfermo celíaco, y que desde un punto de

1. Estos estilos no son exclusivos de cada grupo de edad. Sin embargo, parece existir cierta evidencia empírica de una mayor frecuencia de estos estilos de afrontamiento en cada grupo de edad.

vista médico se encuentra en un buen estado de salud física. Sin embargo, si no se les educa en fomentar sus propios recursos personales y contar con una visión positiva de sí mismos, es decir, que tengan un buen autoconcepto y una buena autoestima, es casi seguro que vivirán con el pensamiento de ser enfermos de por vida. Es importante señalar que el ser celíaco no dificulta el realizar una vida normalizada, y por lo tanto no son realmente diferentes del resto de las personas que no son celíacas.

Dentro de la sintomatología clínica, existe la forma clínica clásica (niños entre 2 y 5 años fundamentalmente) y se describe un “hábito celíaco” consistente, entre otras cuestiones, en tener un aspecto triste e indiferente, pero al mismo tiempo irritable y huraño ante los estímulos. Muchos padres refieren alteraciones tales como hiperactividad o abatimiento, cambios de humor repentinos “pasa del lloro a la alegría, del grito a la tranquilidad”, tener mucha fuerza de carácter “hasta que no lo consigue, no para”.

Todas estas alteraciones psicológicas se refieren, en la mayoría de los casos, a problemas derivados bien de la dieta con gluten o bien a mecanismos de afrontamiento ante las alteraciones físicas que sufren antes del diagnóstico. Tras el establecimiento de una dieta sin gluten, muchas de estas alteraciones disminuyen y desaparecen de una manera normal, tras la regularización física y la aceptación de los límites que impone la enfermedad.

Si por el contrario, el enfermo celíaco no se adapta a esta nueva situación, nos encontraremos con estas alteraciones psicológicas con base ansiosa, que deberán ser tratadas lo antes posible. Además, de forma más extrema se han descrito alteraciones extradigestivas tales como depresión y trastornos psiquiátricos o pseudoanorexia. Cuando existan indicios de que dicha persona es bien incapaz de manejar adecuadamente su vida (con una percepción de malestar psicológico, manejos inadecuados, etc) o cuando a consecuencia de la enfermedad celíaca se presenta un problema psicológico será necesaria la intervención de un especialista en salud mental.

Por ello, son fundamentales dos cuestiones. La primera un tratamiento global que integre a profesionales de distintas ramas de la salud (médicos, psicólogos, etc.). La segunda, dotar al enfermo de las habilidades necesarias para el manejo psicosocial o cotidiano de la enfermedad.

Dentro del modelo de competencia desarrollado por Costa y López se plantea el equilibrio emocional y psicológico (ver tabla VIII) como el balance entre los factores de riesgo, entendidos como los riesgos que existen de manera cotidiana, y los factores de protección que son los que facilitan el desarrollo personal.

Las pautas de intervención psicológica generales con personas con enfermedad celiaca, siguiendo el modelo de competencia, son muy variadas e incluyen técnicas encaminadas principalmente a la comprensión y aceptación de los límites de la enfermedad, a promover un estilo de afrontamiento activo que genere autonomía y autoeficacia, a generar habilidades para resistir la presión de grupo, etc.

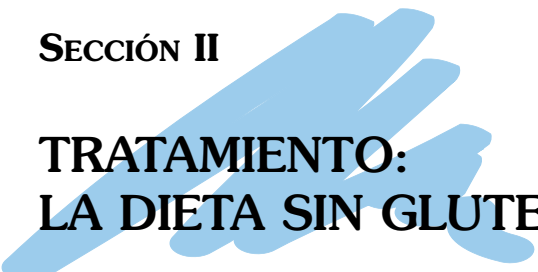
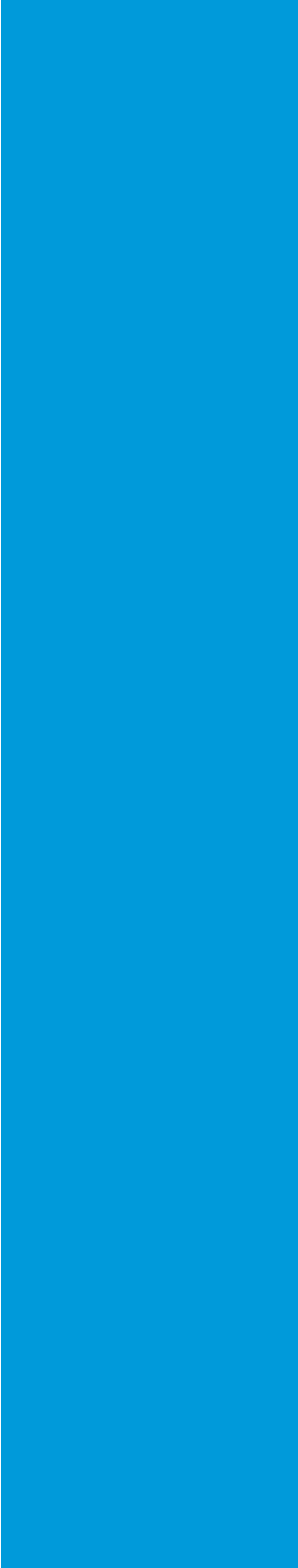
Para ello, podemos utilizar técnicas muy diferentes, tales como proporcionar información soportable, empatizar, anticipar consecuencias mediante preguntas, hacer referencias con ejemplos, educar en la responsabilidad, orientar hacia la realización de objetivos posibles y reales, aclarar ideas erróneas, promover autonomía y auto cuidado mediante la toma de decisiones, identificar y reforzar comportamientos adecuados, eliminar los inadecuados, convertir los errores en oportunidades de mejorar, etc.

Para un desarrollo normalizado de la persona con enfermedad celiaca es necesario tener en consideración los riesgos personales, sociales y familiares que conlleva la enfermedad, y, a su vez, contar con los factores que le pueden proteger. Si ejecutamos las pautas antes descritas, estaremos ayudando a potenciar los factores de protección en detrimento de los factores de riesgo, con lo que estaremos proporcionando al enfermo celiaco lo que al fin y al cabo necesita: normalización y adaptación a su situación sin ansiedad.

Tabla VIII

	PERSONALES	FAMILIARES	SOCIALES
FACTORES DE RIESGO	– Tendencia a aislarse – No aceptación de los límites	– No aceptación de la enfermedad – Hiperprotección	– Modelos sociales de riesgo – Aislamiento social
FACTORES DE PROTECCIÓN	– Autonomía – Autocuidado – Autonomía – Habilidad de afrontamiento – Expresión emocional – Percepción de control	– Normas y límites claros – Apoyo emocional – Comunicación abierta – Aceptación de la enfermedad	– Desinformación – Grupos de amigos – Apoyo social Informado

(Tomado de P. Arranz)



SECCIÓN II

TRATAMIENTO: LA DIETA SIN GLUTEN

CAPÍTULO 20

DIETA SIN GLUTEN

Mireia Apraiz Pineda
Manuela Márquez Infante

Una vez diagnosticada la enfermedad celíaca, su único tratamiento consiste en mantener un régimen estricto, sin gluten, de por vida. Con el seguimiento de la dieta estricta sin gluten, las personas celíacas recuperan la estructura del intestino y les desaparecen los síntomas.

Existen dos patrones de alimentación que el celíaco puede seguir: el de “exclusión” de los alimentos con gluten o el de “sustitución” por alimentos especiales sin gluten.

En la estrategia de “exclusión”, el celíaco ha de eliminar el trigo, la cebada, el centeno, la avena y el triticale y basar sus comidas en aquellos productos naturales y frescos que, en su origen, no contengan gluten: lácteos, carnes, pescados, huevos, frutas, verduras, hortalizas, legumbres y cereales permitidos (maíz y arroz), manteniendo a su vez una dieta variada y equilibrada, que cubra sus necesidades específicas de energía, agua, principios inmediatos, vitaminas, sales minerales y oligoelementos. El gluten no es una proteína indispensable y puede ser sustituida por otras proteínas animales o vegetales.

El celíaco debe rechazar todos los productos en cuya composición figure como ingrediente el trigo, la cebada, el centeno, la avena y el triticale (híbrido de trigo y centeno variedad “Secale”), así como cualquier derivado de éstos: harinas, féculas, almidones, proteínas, malta, espesantes, sémola, etc., cuando no se especifique su planta de origen.

Debe tener precaución con los alimentos elaborados, transformados y/o envasados ya que, al haber sido manipulados, la garantía de que no contengan gluten es más difícil de establecer. Dentro de este tipo de alimentos cabe hacer una clasificación:

- Aquellos que no suponen un riesgo, debido a las materias primas empleadas, a las normas existentes para su elaboración y al proceso de fabricación utilizado. Ejemplo: todo tipo de leche, los quesos curados, los yogures naturales y de sabores, el jamón serrano, las verduras congeladas o los alimentos en conserva, en aceite o en salmuera (agua y sal).

- Aquellos alimentos con elevado riesgo de contener gluten como los embutidos, patés, quesos para untar, salsas preparadas, cremas, sopas de sobre, concentrados de carne o pescado, postres preparados.

El aporte de hidratos de carbono necesario, que en nuestro entorno se cubre con la ingesta de cereales y sus derivados, los celíacos lo obtienen bien del arroz, maíz, patatas y legumbres, o bien, de los productos especiales para celíacos denominados “sin gluten” que están disponibles en tiendas especializadas y de los cuales se hablará con detalle más adelante. Estos productos especiales constituyen la base de la otra estrategia alternativa con la que cuenta el celíaco, la de “sustitución” de los alimentos con gluten por los llamados “productos especiales sin gluten”.

Aunque, en teoría, la dieta sin gluten parece sencilla, en la práctica representa un reto para los celíacos, dietistas y médicos, debido a posibles situaciones que favorecen la ingestión involuntaria de gluten:

- 1) Son muy numerosos los productos alimenticios manufacturados en cuyos envases no consta la composición exacta y en cuya elaboración se han añadido cereales -como aditivos, espesantes, etc.-, con el fin de mejorar sus características organolépticas. Esta falta de precisión en la legislación sobre el etiquetado de los alimentos hace que sea difícil saber, con seguridad, si un alimento lleva o no gluten, por lo que, a veces el celíaco se ve obligado a rechazar productos que sí podría consumir y, por el contrario, ingiere productos que no debiera.
- 2) La contaminación con harina de trigo de los alimentos que originalmente no contienen gluten.
- 3) El gluten residual que puede contener el almidón de trigo, utilizado en ciertos productos etiquetados como sin gluten.
- 4) El etiquetado engañoso de ciertos alimentos.
- 5) El gluten que pueden llevar algunos medicamentos como excipiente.

Todos estos hechos deberán tenerse muy en cuenta en aquellos casos en los que se sospechen transgresiones no conocidas por los padres o los pacientes adultos. Es preferible, por tanto, rechazar en principio todos los productos manufacturados o manipulados por la industria alimentaria, si no se tiene una absoluta garantía de su composición y elaboración.

A la hora de seguir la dieta, tiene especial trascendencia el precio de los alimentos especiales “sin gluten” que es desorbitado frente a sus análogos

con gluten. La carestía de estos alimentos especiales, a la que no pueden hacer frente algunas familias y la falta de ayudas a este colectivo, por parte de la Administración, motiva que algunos celíacos consuman alimentos con gluten con la consiguiente recaída y agravamiento clínico.

En conclusión, una buena norma es basar la dieta en alimentos naturales que no contengan gluten, reservando el consumo de productos manufacturados denominados “sin gluten” para casos y situaciones concretas. En el apartado c) del capítulo 22 se relacionan los alimentos que no contienen gluten y que pueden proporcionar una dieta equilibrada y variada si se saben combinar adecuadamente.

CAPÍTULO 21

NORMAS GENERALES PARA EL SEGUIMIENTO DE UNA DIETA SIN GLUTEN

Manuela Márquez Infante

1º No debe iniciarse una dieta sin gluten, sin haber realizado previamente una *biopsia intestinal* que demuestre la intolerancia al mismo, por alteración de la mucosa.

2º La dieta debe seguirse *estrictamente durante toda la vida*. La ingestión de pequeñas cantidades de gluten puede producir lesión de las vellosidades intestinales, aunque no siempre estas lesiones tienen por qué ir acompañadas de síntomas clínicos.

3º Se eliminará de la dieta cualquier producto que lleve como ingrediente *trigo, avena, cebada, centeno, triticale* y/o productos derivados de los mismos: almidón, harina, panes, pastas alimenticias, etc.

4º El celíaco puede tomar todo tipo de alimentos naturales que no contienen gluten en su origen: carnes, pescados, huevos, leche, cereales sin gluten (arroz y maíz), legumbres, tubérculos, frutas, verduras, hortalizas, grasas comestibles y azúcar.

5º El consumo de productos manufacturados conlleva asumir riesgos potenciales. Hoy en día, la lectura de la etiqueta del producto, en el momento de la compra, no es una medida del todo segura, porque la legislación vigente no obliga:

- A especificar el origen botánico de las harina, almidones, fécula, sémolas y cualquier otro derivado de los cereales trigo, avena, cebada, centeno y triticale, utilizados.
- A declarar el gluten cuando se utiliza como soporte de aromas y otros aditivos.
- A declarar el gluten cuando se utiliza como componente de un ingrediente compuesto, en proporción inferior al 25% (Norma del 25%).

Aún así, es conveniente *leer siempre la etiqueta del producto que se compra*, aunque siempre sea el mismo, y comprobar que dicha información se ajusta a lo que señala la publicación *Lista de Alimentos Sin Glu-*

ten, vigente en ese momento. Podría haber variado la composición de un producto sin que el fabricante nos hubiera advertido de ello.

6º Al adquirir productos manufacturados, *debe comprobarse siempre la relación de ingredientes que figura en la etiqueta*. Si en dicha relación aparece cualquier término de los que se citan a continuación, sin indicar la planta de procedencia, debe rechazarse el producto –salvo que figure como permitido en la última edición de La Lista de Alimentos Sin Gluten, que periódicamente actualiza la Federación de Asociaciones de Celíacos de España–:

Gluten	Proteína
Cereales	Proteína vegetal
Harina	Hidrolizado de proteína/proteína vegetal
Almidón	Malta
Almidones modificados: E-1404, E-1410, E-1412, E-1413, E-1414, E-1420, E-1422, E-1440, E-1442 y E-1450.	Jarabe de malta
Amiláceos	Extracto de malta
Fécula	Levadura
Fibra	Extracto de levadura
Espesantes	Especias
Sémola	Aromas (por los soportes)

7º Como norma general, deben eliminarse de la dieta todos los productos *a granel*, los elaborados *artesanalmente* y los que no estén etiquetados, donde no se pueda comprobar el listado de ingredientes.

8º Se ha de tener precaución con la manipulación de alimentos, en bares y restaurantes (tortillas de patata que puedan llevar levadura, patatas fritas hechas en freidoras que se utilizan también para freír croquetas o empanadillas, salsas ligadas con harina, rebozados, purés o cremas de verdura naturales a los que añaden “picatostes” de pan de trigo, etc.), e igualmente en comedores escolares (ej.: si un primer plato consiste en cocido de alubias con embutido, no sería válido retirar el embutido y servir las alubias al celiaco porque si el embutido lleva gluten, quedará en la salsa). Consúltense la forma de elaboración e ingredientes de cada plato, antes de su consumo.

9º Se evitará freír alimentos sin gluten en aceites donde previamente se hayan frito productos con gluten.

10º Precaución con las harinas de maíz y otras de venta en panaderías o supermercados. Pueden estar contaminadas si su molienda se ha realizado en molinos que también muelen otros cereales como trigo o avena.

11º No encargue ni adquiera panes de maíz fuera de las panaderías o tahonas supervisadas por las asociaciones de celíacos. La elaboración de un pan sin gluten en una panadería que trabaja con harinas de trigo conlleva un alto riesgo de contaminación y el hecho de utilizar ingredientes sin gluten no garantiza la ausencia de gluten en el producto final, si no se han tomado las medidas adecuadas.

12º En las familias en las que hay un celíaco, se recomienda eliminar las harinas y el pan rallado de trigo y utilizar en su lugar harinas y pan rallado sin gluten o copos de puré de patata para rebozar, albardar, empanar o espesar salsas. De esta forma, muchos de los alimentos que se preparen los podrá tomar toda la familia, incluido el celíaco.

13º Precaución con los alimentos importados. Un fabricante puede emplear según los diferentes países de distribución, distintos ingredientes para un producto que se comercializa en todos ellos bajo la misma marca comercial.

14º Ante la duda de si un producto puede contener gluten, *no lo consuma*.

15º Las *Asociaciones de Celíacos* están para ayudarle. Ante cualquier problema o duda, acuda a ellas.

CAPÍTULO 22

CLASIFICACIÓN DE LOS ALIMENTOS SEGÚN SU CONTENIDO EN GLUTEN

Mireia Apraiz Pineda
Manuela Márquez Infante

A) Alimentos que con seguridad contienen gluten:

- Pan, harina de trigo, cebada, centeno y avena.
- Bollos, pasteles, tartas.
- Galletas, bizcochos y productos de repostería.
- Pasta alimenticia: fideos, macarrones, tallarines, etc.
- Higos secos.
- Bebidas malteadas.
- Bebidas destiladas o fermentadas a partir de cereales: cerveza, whisky, agua de cebada, algunos licores.
- Productos manufacturados en los que entre en su composición cualquiera de las harinas ya citadas y en cualquiera de sus formas: almidones, féculas, sémolas, proteínas, etc.

B) Alimentos que pueden contener gluten:

- Embutidos: chopo, mortadela, chorizo, morcilla, etc.
- Productos de charcutería.
- Quesos fundidos, de untar, especiales para pizzas.
- Patés.
- Conservas de carne: albóndigas, hamburguesas.
- Conservas de pescado: en salsa, con tomate frito.
- Caramelos y golosinas.
- Sucedáneos de café y otras bebidas de máquina.
- Frutos secos tostados o fritos con harina y sal.
- Algunos tipos de helados.
- Sucedáneos de chocolate.
- Salsas, condimentos y colorantes alimentarios.

C) Alimentos que no contienen gluten:

- Leche y derivados: quesos, requesón, nata, yogures naturales y de sabores, cuajada.
- Todo tipo de carnes y vísceras frescas, congeladas y en conserva al natural, cecina, jamón serrano y jamón cocido de calidad extra.
- Pescados frescos y congelados sin rebozar, mariscos frescos y pescados y mariscos en conserva al natural o en aceite.
- Huevos.
- Verduras, hortalizas y tubérculos.
- Frutas.
- Arroz, maíz y tapioca así como sus derivados.
- Topo tipo de legumbres.
- Azúcar y miel.
- Aceites y mantequillas.
- Café en grano o molido, infusiones y refrescos de naranja, limón y cola.
- Toda clase de vinos y bebidas espumosas.
- Frutos secos naturales.
- Sal, vinagre de vino, especias en rama, en grano y todas las naturales.

Como pauta general, deben evitarse todos los productos a granel, los elaborados artesanalmente y los que no estén etiquetados, donde no se puede comprobar el listado de ingredientes.

CAPÍTULO 23

EL PELIGRO DE LAS TRAZAS DE GLUTEN EN LA DIETA

Mireia Apraiz Pineda
Manuela Márquez Infante

Durante años, casi de forma exclusiva, se utilizó el almidón de trigo para la elaboración de productos sin gluten por las características organolépticas que aportaba al producto final. No obstante, el avance en las tecnologías alimentarias nos permiten disponer en la actualidad de preparados en los que se ha utilizado para su elaboración harinas de arroz, maíz, etc, con las que se obtienen productos de igual o mejor calidad sin correr riesgos innecesarios.

Algunos autores argumentan que no hay pruebas de que la cantidad de gliadina contenida en los alimentos sin gluten, fabricados con almidón de trigo, constituya un peligro real para los celíacos que los ingieren de forma regular. Sin embargo, la FACE comparte la opinión de otros autores que sugieren que, en determinados pacientes celíacos con mayor sensibilidad, la ingestión de almidón de trigo puede causar lesión. Mientras se desconozca cuál es el nivel de gluten tolerado por los celíacos se debería restringir su ingesta al mínimo posible, para evitar complicaciones futuras y riesgos innecesarios. De hecho, en países como Italia, Australia, Canadá y EE.UU., el uso de almidón de trigo para la elaboración de productos sin gluten, está prohibido por ley.

Recientemente, diversos estudios ponen de manifiesto que algunos productos etiquetados “Sin gluten” o “Aptos para dietas sin gluten” y/o que llevan el símbolo internacional “sin gluten”, a menudo contienen trazas de gluten y en ocasiones sobrepasan todos los límites establecidos. La ingesta continuada de este tipo de productos puede resultar perjudicial para el celíaco, porque el hecho de tomar gluten y no manifestar síntomas no quiere decir que sea tolerado. Está demostrado que el consumo continuo de pequeñas cantidades de gluten, de forma continuada, puede dañar severamente las vellosidades intestinales o provocar otras alteraciones y/o trastornos importantes no deseables, incluso en ausencia de síntomas.

Además, cada vez es más frecuente la utilización del almidón de trigo y del gluten en la elaboración de alimentos de consumo ordinario, por lo que

el celíaco se ve obligado a evitar, aproximadamente, el 80% de los alimentos comercializados existentes en la UE.

En la industria alimentaria, el gluten tiene la ventaja de ofrecer múltiples usos: como excipiente de aditivos, preservador de la humedad, barrera frente a la grasa y frente a aromas externos. Se utiliza también para evitar la difusión del color de los alimentos y los procesos de oxidación; como aglutinante, espesante o mantenedor de una determinada textura; como sustituto de la proteína animal en productos bajos en calorías. En fechas recientes, se está observando, también, que hay fabricantes que están cambiando sus fórmulas para utilizar ingredientes basados en trigo en vez de en soja y maíz, para evitar el uso de maíz y soja modificados genéticamente, en sus productos.

Cuando las Asociaciones de Celíacos informan a los fabricantes sobre el problema de la intolerancia al gluten, éstos opinan que “un correcto etiquetado es fundamental”, pero añaden que “el gluten es demasiado bueno, abundante y barato como para desperdiciarlo”. Además, ya se están desarrollando estudios para su utilización en el recubrimiento de alimentos libres de gluten por naturaleza (frutas y verduras, algunos tipos de quesos) y en cosméticos y productos farmacéuticos.

Por todo ello, las Asociaciones de Celíacos, existentes en los diferentes países, siguen teniendo como objetivo primordial la defensa de la salud de sus asociados, utilizando aquellas estrategias encaminadas a reducir el riesgo que supone la presencia de gluten en los alimentos y facilitando la realización de una dieta más segura.

CAPÍTULO 24

MENÚ PARA 7 DÍAS

Almudena Saucedo Novillo

A continuación se ofrece una serie de platos elaborados a partir de ingredientes sin gluten, que pueden intercambiarse para preparar menús de 1.500 y 2.000 Kcal.

MENÚ - 1.500 Kcal.

Energía: 1465,23 Kcal

Proteínas: 64,85 g (18,63%)

Grasas: 44,65 g (26,8%)

Hidratos de Carbono: 195,18 g (52%)

Desayunos y Meriendas

- | | |
|---|---|
| 1. Café con leche semidesnatada (250 ml)
Azúcar (15 g)
Manzana (100 g) | 4. <i>Papilla:</i>
Maizena (25 g)
Leche semidesnatada (150 ml)
Azúcar (10 g) |
| 2. Leche semidesnatada (100 ml)
Cacao (15 g)
Melocotón (200 g) | 5. Cuajada (125 g)
Miel (10 g)
Zumo de naranja (200 ml) |
| 3. <i>Batido de frutas:</i>
Leche semidesnatada (150 ml)
Plátano (100 g)
Pera (100 g)
Galletas (30 g) | 6. Té con leche semidesnatada (150 g)
Azúcar (10 g)
Cerezas (100 g) |

Media Mañana

- | | |
|--|--|
| 1. Requesón (100 g)
Miel (15 g) | 3. Quesito (consultar marcas) (25 g)
Melocotón en almíbar (100 g) |
| 2. Yogur natural (125 g)
Mermelada (20 g) | 4. Pan sin gluten (25 g)
Jamón serrano (30 g) |

Comidas y Cenas

1. *Lentejas estofadas:* Lentejas (50 g). Patata (50 g). Cebolla (20 g)
Merluza al horno: Merluza (100 g). Cebolla (30 g). Aceite de oliva (10 ml). Vino (5 ml)
Manzana (200 g)
Pan sin gluten (25 g)

2. *Arroz con verduras*: Arroz blanco (40 g). Judías verdes (20 g). Zanahoria (20 g). Alcachofa (50 g). Aceite de oliva (20 ml). Salsa de tomate (10 g) (consultar marcas)
Filete de ternera: Ternera (125 g). Aceite de oliva (5 ml)
Ciruelas (150 g)
Pan sin gluten (25 g)
3. *Menestra de verduras*: Zanahoria (40 g). Alcachofa (50 g). Guisantes (30 g). Aceite de oliva (20 ml). Cebolla (30 g). Apio (10 g). Caldo desgrasado (150 ml)
Pollo al horno: Pollo (250 g). Zanahoria (30 g). Lechuga (50 g). Aceite de oliva (5 ml)
Melocotón (150 g)
Albaricoques (150 g)
Pan sin gluten
4. *Acelgas con patatas*: Acelgas (200 g). Patata (50 g). Zanahoria (50 g). Aceite de oliva (10 ml)
Salmonetes a la plancha: Salmonete (100 g). Aceite de oliva (5 ml)
Yogur (125 g)
Azúcar (5 g)
Pan sin gluten (25 g)
5. *Espinacas con bechamel*: Espinacas (100 g). Bechamel (75 g) (hecha con harina sin gluten). Jamón serrano (20 g). Cebolla (30 g)
Besugo en papillote: Besugo (100 g). Puerros (40 g). Cebolla (30 g)
Manzana (200 g)
Pan sin gluten (25 g)
6. *Pasta a la hortelana*: Macarrones sin gluten (40 g). Cebolla (50 g). Tomate (50 g). Pimiento (40 g). Berenjena (50 g). Aceite de oliva (10 ml)
Fiambre de pavo: Pechuga de pavo (150 g) (consultar marcas). Lechuga (50 g). Tomate (75 g). Aceite de oliva (10 ml)
Uvas (200 g)
7. *Judías verdes con patatas*: Judías verdes (250 g). Patata (75 g). Zanahoria (50 g). Cebolla (20 g). Aceite de oliva (10 ml)
Montado de jamón cocido: Jamón de York "Extra" (25 g). Queso en lonchas (30 g). Pan sin gluten (50 g)
Naranja (300 g)
Pan sin gluten (25 g)
8. *Alcachofas con jamón*: Alcachofas (125 g). Cebolla (30 g). Jamón serrano (40 g). Aceite de oliva (10 ml)
Gallo a la plancha (150 g). Lechuga (50 g).
Melocotón almíbar (200 g)
Pan sin gluten (25 g)

9. *Crema de espárragos*: Harina sin gluten (15 g) Leche semidesnatada (200 ml). Espárragos de lata (50 g) Leche evaporada (15 ml). Aceite de oliva (5 ml)
Tortilla de patata: Patata (80 g). Cebolla (30 g). Huevo (60 g). Aceite de oliva (5 ml)
Zumo de naranja (200 ml)
Pan sin gluten (25 g)
10. *Patatas con setas*: Patata (200 g). Champiñón (50 g). Cebolla (20 g). Ajo (10 g). Aceite de oliva (10 ml)
Merluza en salsa verde: Merluza (100 g)
Sandía (350 g)
Pan sin gluten (25 g)
11. *Sopa de fideos*: Fideos sin gluten (30 g)
Huevos al plato: Huevo (60 g). Guisantes (50 g). Tomate (50 g). Chorizo (20 g). Ajo (10 g). Aceite de oliva (10 ml)
Ciruelas (150 g)
Pan sin gluten (25 g)
12. *Ensalada de verduras*: Judías verdes (50 g). Patata (100 g). Tomate (10 g). Aceite de oliva (10 ml)
Tortilla a la francesa: Huevo (60 g). Aceite de oliva (5 ml)
Uvas (200 g)
Pan sin gluten (25 g)
13. *Arroz al curry*: Arroz (60 g). Pasas de california (30 g) Carne magra de cerdo (50 g) Aceite de oliva (10 ml)
Yogur de sabor (125 g)
Pan sin gluten (25 g)
14. *Crema de calabacín*: Calabacín (150 g). Quesito en porciones (1) Caldo desgrasado (150 ml)
Pescadilla con gambas: Pescadilla (150 g). Gambas (20 g). Champiñón (30 g). Vino blanco (10 ml). Aceite de oliva (5 ml)
Melocotón (150 g)
Manzana (150 g)
Pan sin gluten (25 g)

MENÚ - 2.000 Kcal.

Energía: 1.959 Kcal

Proteínas: 89,1 g (16,1%)

Grasas: 52,47 g (26%)

Hidratos de Carbono: 286,4 g (58%)

Desayunos y Meriendas

1. Té con leche (250 ml)
Azúcar (20 g)
Magdalenas (60 g)
2. Leche (250 ml)
Cacao (30 g)
Pan sin gluten (25 g)
Aceite de oliva (5 g)
3. Café con leche (250 ml)
Azúcar (20 g)
Pan sin gluten (25 g)
Mantequilla (10 g)
Mermelada (5 g)
4. Cuajada (130 g)
Miel (10 g)
Zumo de fruta natural (250 ml)
Papilla de maizena: Maicena (30 g). Leche (200 ml). Azúcar (20 g)
Batido de frutas: Leche (150 ml). Plátano (100 g). Pera (100 g). Azúcar (25 g). Galleta sin gluten (30 g)

Media Mañana

1. Pan sin gluten (25 g)
Quesito (30 g)
2. Café con leche (100 ml)
Galletas (30 g)
3. Leche (100 ml)
Maizena (15 g)
4. Azúcar (5 g)
Naranja (200 g)
Yogur natural (125 g)
Azúcar (5 g)
Cereales de desayuno sin gluten (30 g)

Comidas y Cenas

1. *Judías verdes con patatas*: Judías verdes (200 g). Patata (50 g). Zanahoria (50 g). Cebolla (20 g)
Bonito a la sidra: Bonito (100 g). Tomate (100 g). Sidra (20 ml). Yogur con azúcar
Aceite de oliva (10 ml)
Pan sin gluten (50 g)
2. *Menestra de verduras*: Zanahorias (40 g). Alcachofas (50 g). Guisantes (30 g). Cebolla (30 g). Apio (10 g). Aceite de oliva (20 ml).
Merluza plancha con patatas cocidas: Merluza (125 g). Patata (50 g). Melocotón (125 g)
Ciruela (100 g)
Aceite de oliva (15 ml)
Pan sin gluten (50 g)
3. *Pochas a la Navarra*: Judías pintas (60 g). Cebolla (30 g). Pimiento (30 g)
Huevos con tomate: Huevo (70 g). Tomate (100 g)
Ciruelas (300 g)

Aceite de oliva (10 ml)

Pan sin gluten (50 g)

4. *Judías blancas con arroz:* Judías (50 g). Arroz (20 g). Cebolla (30 g)

Pollo al limón: Pollo (150 g). Cebolla (50 g). Harina (5 g). Azúcar (5 g). Zumo de limón.

Manzana merengada: Manzana (100 g). Clara de huevo (30 g). Azúcar (5 g)

Aceite de oliva (10 ml)

Pan sin gluten (50 g)

5. *Ensalada:* Tomate (200 g). Lechuga (30 g). Pepino (30 g). Cebolla (15 g)

Garbanzos fritos con espinacas y pollo: Garbanzos (50 g). Espinacas (100 g). Cebolla (30 g). Pollo (50 g). Clara (35 g)

Manzana (200 g)

Aceite de oliva (10 ml)

Pan sin gluten (50 g)

6. *Patatas florentino:* Patata (200 g). Cebolla (50 g). Zanahoria (50 g). Espinaca (100 g). Vino (5 ml)

Chuleta de ternera: Ternera (100 g). Lechuga (50 g)

Zumo de naranja (200 ml)

Aceite de oliva (10 ml)

Pan sin gluten (50 g)

7. *Sopa de verduras:* Coliflor (30 g). Espinacas (30 g). Zanahoria (30 g). Cebolla (30 g). Acelga (30 g). Pollo (20 g)

Trucha rellena: Trucha (150 g). Jamón (15 g). Champiñón (20 g). Cebolla (30 g)

Melocotón en almíbar

Aceite de oliva (10 ml)

Pan sin gluten (50 g)

8. *Crema de tomate:* Tomate (200 g). Cebolla (30 g). Azúcar (5 g)

Tortilla de queso: Huevo (120 g). Queso (30 g). Cebolla (10 g).

Champiñón (30 g). Patata (30 g)

Melón (400 g)

Aceite de oliva (10 ml)

Pan sin gluten (50 g)

9. *Arroz a la cazuela:* Arroz (40 g). Pimiento (50 g). Puerro (30 g). Cebolla (30 g). Guisantes (15 g)

Pollo con champiñón: Pollo (200 g). Cebolla (50 g). Champiñón (100 g). Vino de mesa (10 ml)

Uvas (150 g)

Sandía (150 g)

- Aceite de oliva (10 ml)*
Pan sin gluten (50 g)
10. *Arroz con atún al horno:* Arroz (40 g). Atún (50 g). Tomate (100 g)
Caldo de ave
Yogur con azúcar
Aceite de oliva (5 ml)
Pan sin gluten (50 g)
 11. *Crema de calabacín:* Calabacín (150 g). Quesito en porciones (1).
Caldo desgrasado (150 ml)
Boquerones fritos: Boquerones (100 g). Harina (20 g)
Naranja gratinada: Naranja (100 g). Clara de huevo (35 g). Azúcar (20 g)
Aceite de oliva (30 ml)
Pan sin gluten (50 g)
 12. *Champiñones empanados:* Champiñones (200 g). Harina (25 g).
Pasta con almejas: Pasta sin gluten (60 g) Cebolla (50 g). Almejas (30 g). Ajo (10 g).
Macedonia frutas (150 g)
Aceite de oliva (30 ml)
Pan sin gluten (25 g)
 13. *Puré de zanahoria:* Zanahoria (100 g). Patata (50 g). Cebolla (30 g). Apio (10 g). Leche (20 ml)
Rodaballo: Rodaballo (175 g). Patata (50 g). Zanahoria (50 g). Cebolla (20 g)
Aceite de oliva (10 ml)
Pan sin gluten (50 g)
 14. *Lentejas estofadas:* Lentejas (40 g). Cebolla (30 g). Tomate (30 g). Zanahoria (30 g). Pimientos (30 g). Clara de huevo (20 g)
Cinta de lomo fresca con ensalada: Lomo (100 g). Tomate (125 g). Ciruelas (150 g)
Aceite de oliva (20 ml)
Pan sin gluten (50 g)

CAPÍTULO 25

COMER FUERA DE CASA

Manuela Márquez Infante

Debido al gran desconocimiento que existe, a todos los niveles, dentro de la población general, tanto sobre la enfermedad celíaca como acerca de los alimentos que contienen gluten, al celíaco se le plantea un serio problema cuando se ve en la necesidad de comer fuera del hogar: comedores escolares, comedores de empresas y colectivos, restaurantes, hoteles, catering de aviones, hospitales, etc.

En el colegio o en la guardería

Una vez matriculado el niño celíaco en un centro escolar, la dirección, el profesorado y los responsables de cocina y comedor deberán conocer que hay un alumno celíaco en el colegio y se les deberá informar sobre qué es la enfermedad celíaca y en qué consiste una dieta sin gluten. Las asociaciones de celíacos pueden proporcionar información escrita para entregar en el colegio o la guardería.

Si se piensa dejar al niño a comer en el centro, primero hay que asegurarse de que le pueden garantizar una dieta sin gluten. En las guarderías o jardines de infancia esto es más fácil por el reducido número de alumnos y porque las comidas se basan fundamentalmente en purés y productos naturales frescos.

En el colegio se deberá tener en cuenta una serie de aspectos: el número de alumnos que comen en el centro, si además, hay algún otro niño celíaco, si el colegio cocina o sirve comidas ya preparadas por una empresa ajena al centro, si el colegio dispone de un responsable, informado del tema, que vigile al niño en el comedor, fundamentalmente, cuando se trata de un niño pequeño y, sobre todo, durante los primeros días para comprobar que el niño es responsable de su dieta.

A pesar de que el niño no realice las comidas en el centro, es frecuente la organización de pequeñas fiestas o celebraciones donde se consumen caramelos, golosinas o tartas que contienen o pueden contener gluten. Es importante que los compañeros de clase del celíaco conozcan su intolerancia al gluten, para que lo puedan tener en cuenta y el celíaco no se sien-

ta discriminado. Es conveniente solicitar al profesor del niño celiaco que explique este tema a los demás compañeros de la clase.

Conviene, también, entregar periódicamente al profesor del niño algunas bolsitas de golosinas, galletas u otros productos sin gluten, para que pueda dárselas si se celebra algún cumpleaños o fiesta.

No se recomienda entregar la LISTA DE ALIMENTOS SIN GLUTEN en el colegio porque en la mayoría de los casos los padres se olvidan de actualizar los cambios y correcciones que van notificando las Asociaciones de Celiacos a sus miembros. Listas ya caducadas se pueden seguir utilizando en los colegios, con el riesgo que eso implica.

En los comedores colectivos

Si la comida se prepara en la misma empresa en que el celiaco trabaja éste puede hablar con el jefe de cocina o responsable y elegir platos que no contengan gluten. Es conveniente informar sin reparos de la intolerancia al gluten y de los requisitos de la dieta sin gluten.

Si el menú lo elaboran empresas ajenas, es preferible llevar la comida de casa y pedir que la calienten.

En el restaurante

Cuando las comidas se realizan fuera de casa, en un restaurante o en casa de amigos, por motivos de trabajo, viaje, vacaciones, etc., es conveniente advertir al camarero, “maitre” o ama de casa, sobre qué productos se pueden consumir y cuáles no.

En los restaurantes se deben tener en cuenta ciertos detalles:

- Las tortillas de patata pueden llevar levaduras o impulsores que pueden contener gluten.
- Las patatas fritas pueden hacerse en freidoras que se utilizan también para freír croquetas o empanadillas.
- Pregunte si han espesado las salsas y con qué tipo de harina.
- Atención a los purés o cremas de verdura naturales a los que añaden “picatostes” de pan de trigo. Hay que preguntar siempre sobre los ingredientes y forma de elaboración de los platos.

En el hospital

Cuando un celíaco necesita ser hospitalizado como consecuencia de la enfermedad celíaca o por cualquier otro motivo, se debe advertir al personal sanitario (médicos, jefe de enfermeras, responsable de cocina y/o dietistas, auxiliares y demás personal) de su dieta sin gluten.

También será de gran ayuda llevar consigo la LISTA DE ALIMENTOS SIN GLUTEN vigente en ese momento, además de un manual como el presente y tenerlos a mano para su uso.

Es importante y necesaria la educación del personal sanitario sobre la enfermedad celíaca; sin embargo, no es razonable imaginar que la mayor parte de los especialistas, a excepción de los gastroenterólogos y nutrólogos, conozca qué alimentos están exentos de gluten y cuáles no.

En el avión

Avisando previamente a la hora de adquirir el billete aéreo, algunas compañías sirven menús sin gluten durante los vuelos. No obstante, antes de consumirlo, hay que asegurarse, cuidadosamente, si efectivamente es sin gluten, ya que en ocasiones pueden cometer errores.

En viajes largos

Durante las vacaciones tanto en el extranjero como a cualquier zona de nuestro país, es conveniente contactar con antelación con la Asociación de Celíacos de la zona donde se viaje para solicitar información de dónde se pueden encontrar puntos de venta de productos especiales sin gluten, así como de panaderías y reposterías donde se elaboran productos frescos sin gluten. Esto evitará viajar excesivamente cargado.

Modelo para confeccionar menús sin gluten

PRIMER PLATO

Legumbres: los cocidos o potajes de garbanzos, lentejas y judías, sin chorizo ni morcilla. No utilizar refritos con harina ni cubitos para caldo para realzar el sabor. Se puede añadir panceta y hueso de jamón para que estén más sabrosas.

- Purés de verdura o de legumbres, sin picatostes y teniendo en cuenta las indicaciones anteriores.

- Verduras rehogadas con ajo, cebolla o jamón.
- Arroz blanco, guisado o en paella. Si se utiliza colorante compruébese que no lleva gluten.
- Macarrones especiales sin gluten, con tomate frito*, nata o queso rallado*.
- Ensaladas. Prestar atención si van aderezadas con salsas

(*Compruébense los ingredientes)

SEGUNDO PLATO

- Carnes de ternera, cerdo, cordero o pollo a la plancha, al horno o guisadas con verdura.
- Pescado a la plancha, cocido o al horno.
- Huevos fritos, en tortilla francesa o de patatas.
- Estos platos pueden ir acompañados de verduras (sin rebozar), lechuga, ensaladas, puré de patatas, patatas cocidas o fritas en aceite que no se haya utilizado previamente para freír alimentos con gluten.

POSTRES

- Fruta: al natural, en almíbar, en compota.
- Yogur natural y de sabores excepto los de cereales, los de chocolate y los que tienen trozos de frutas.
- Helados de bloque y en tarrina (vainilla, vainilla/chocolate, nata, fresa, etc.), excepto tipo “Haagen Dazs”, “Italianos”, helados artesanales y sin etiquetar.

CAPÍTULO 26

RECETAS BÁSICAS

Juan Pablo Humanes

EMPANADILLAS

Harina para repostería sin gluten.....	250 g
Manteca de cerdo.....	50 g
Vino blanco	100 g
Sal	1 g

Elaboración

- 1º.- Sobre el sitio donde se vaya a amasar colocar la harina y hacer un volcán.
- 2º.- Colocar en el centro los ingredientes, procurando haber ablandado la manteca (empomar).
- 3º.- Amasar hasta obtener una masa homogénea que debe resultar al tacto más dura que blanda.
- 4º.- Dejar reposar 15 minutos y cortar en porciones del tamaño deseado.
- 5º.- Estirar con el rodillo, rellenar con el relleno elegido, pintar los bordes con agua y cerrar presionando los bordes.
- 6º.- Freír en aceite abundante y caliente o cocer en el horno pintándolas de huevo batido.

Nota: Este tipo de masa sirve no solamente para hacer empanadillas, sino también, para los pestiños y los bartolillos.

CROQUETAS

Para 1 litro de leche, caldo o la mezcla de ambos:

Mantequilla o margarina	125 a 150 g
Harina sin gluten.....	125 a 150 g
Relleno (jamón, huevo duro, atún, etc.)	150 a 200 g
Sal, pimienta blanca y nuez moscada rallada.	

Elaboración

- 1º.- Poner a hervir la leche o el caldo.
- 2º.- Poner a calentar y fundir la mantequilla, una vez fundida agregar de golpe la harina y remover durante unos minutos enérgicamente con la varilla, incorporar el relleno.
- 3º.- Añadir la leche o el caldo calientes poco a poco al tiempo que mezclamos con la varilla, dar un hervor y sazonar.
- 4º.- Colocar en un recipiente engrasado con aceite y dejar enfriar, guardar en el frigorífico de un día para otro.
- 5º.- Formar las porciones del tamaño deseado y pasar por harina, huevo batido y pan rallado o en su defecto copos de patata o granillo de almendra o polvo de almendra.
- 6º.- Freír en aceite abundante y caliente

PAN COMÚN

Harina panificable sin gluten	1 Kg
Sal	20 g
Levadura prensada	40 g
Agua	600 a 700 ml
*Masa madre.....	200 g

*Masa madre: Es una masa de pan, elaborada con los ingredientes arriba indicados, que se deja reposar en el frigorífico, durante 24 horas. Si no se dispone de masa madre no es imprescindible su uso, aunque ésta da al pan mejor sabor y ayuda a fermentar.

Elaboración

- 1º.- Hacer con la harina un volcán sobre el lugar donde se va a amasar.
- 2º.- Colocar dentro de él todos los ingredientes a excepción de la levadura.
- 3º.- Amasar de dentro hacia fuera del volcán, cuando la masa esté a medio amasar incorporar la levadura desmenuzada y terminar de amasar.
- 4º.- Dejar reposar la masa por espacio de 20 a 30 minutos.
- 5º.- Dividir la masa en las porciones y pesos deseados, bolear (hacer bolas bien lisas y apretadas) y dejarlas reposar 15 minutos.
- 6º.- Dar forma a las piezas y colocarlas sobre la bandeja del horno.
- 7º.- Fermentar las piezas de pan hasta que aumenten al doble del volumen inicial.

8º.- Cocer en el horno de 190° a 200° C, durante 20 minutos.

Nota: En el caso de usar levadura liofilizada, se empleará la tercera parte del peso indicado.

Para fermentar las piezas podemos utilizar dos sistemas:

- A temperatura ambiente evitando corrientes de aire.
- Dentro del horno, apagado, colocando dentro de él un recipiente con agua caliente.

El agua en invierno es conveniente que esté tibia y en verano fría.

PAN DE MOLDE O INGLÉS

Harina panificable sin gluten	1 Kg
Manteca o mantequilla o margarina.....	50 g
Sal.....	15 g
Azúcar	20 g
Levadura prensada.....	40 g
Leche	200 g
Agua.....	400 a 500 ml
Masa madre	200 g

Elaboración

1º.- Para la elaboración de este tipo de pan seguir los mismos pasos para el amasado que en el pan común.

2º.- Una vez amasado, dejar reposar por espacio de 20 a 30 minutos.

3º.- Una vez reposado, colocar la masa en un molde de pan de molde engrasado con manteca de cerdo, repartiéndola uniformemente por el fondo del molde, tapar y dejar fermentar hasta que falte un dedo para llegar al borde del molde.

4º.- Cocer en el horno a 180° C durante 30 a 45 minutos.

5º.- Una vez cocido desmoldar en caliente y dejar enfriar.

Nota: En el caso de que no se disponga de molde para este tipo de pan, sale muy bien cocándolo en molde de plum-cake.

De las cantidades dadas sale mucha cantidad de masa para elaborar un sólo pan, es recomendable hacer menos cantidad o dividir la masa resultante en varias porciones.

BIZCOCHO LIGERO CORRIENTE

Para ocho raciones:

Huevos	4 unidades
Azúcar	110 g
Harina de repostería sin gluten	65 g
Maizena	60 g

Elaboración

- 1º.- Batir y emulsionar los huevos junto al azúcar hasta que aumente al triple del volumen inicial.
- 2º.- Mezclar la harina y la maizena, y pasarlo todo por un tamiz o colador.
- 3º.- Añadir al batido de los huevos y del azúcar la harina y la maizena tamizadas mezclando suavemente con la mano en el menor tiempo posible.
- 4º.- Colocar en un molde de tarta engrasado y enharinado previamente. También se puede escudillar con manga y boquilla sobre una plancha de papel si se desea hacer una plancha para brazo de gitano o similar.
- 5º.- Cocer en el horno a 180° C. Si es en molde durante 20 minutos y si es en plancha a 200° C durante 10 a 15 minutos.

Nota: Si este bizcocho se desea hacer con sabor a chocolate añadiremos a la receta (junto con la harina y la maizena) 5 g de cacao en polvo.

GALLETAS

Harina de repostería sin gluten	1 Kg
Mantequilla o margarina	600 g
Azúcar en polvo	250 a 300 g
Huevos	4 unidades.
Leche	100 ml
Vainillina o ralladura de naranja o de limón.	

Elaboración

- 1º.- Hacer con la harina un volcán sobre el lugar donde se vaya a amasar.
- 2º.- Colocar dentro todos los ingredientes con la mantequilla blanda o empomada.
- 3º.- Amasar hasta obtener una masa homogénea que no debe resultar dura.
- 4º.- Envolver en film o papel antigraso y conservar en el frigorífico de un día para otro.

- 5º.- En el momento de usar, separar una cuarta parte, espolvorear la mesa con harina, colocar sobre ésta la masa y estirar con el rodillo a un grueso de 3 mm.
- 6º.- Cortar con molde de corta-pastas del modelo y tamaño deseado.
- 7º.- Colocar las galletas en bandejas de horno ligeramente engrasadas con manteca de cerdo.
- 8º.- Cocer en el horno a 180° C durante 15 a 20 minutos.

Nota: Este tipo de masa no solamente sirve para hacer galletas. También se puede utilizar para forrar o fonsear moldes, para elaborar tartas como la de manzanas o tartaletas para rellenar con diferentes rellenos.

A esta masa se le pueden mezclar otros productos para darle sabores como:

Cacao en polvo para chocolate. Anís en grano. Piel de naranja confitada picada. Pasas. Frutos secos (avellanas, almendras, nueces, piñones, pistachos, etc.)

MAGDALENAS

Leche	250 ml
Aceite.....	250 g
Azúcar.....	225 g
Yemas	3 unidades.
Huevos	3 unidades.
Harina de repostería sin gluten	250 g
Harina panificable sin gluten	250 g
Impulsor	5 g
Ralladura de naranja y limón	

Elaboración

- 1º.- Batir los huevos, las yemas y el azúcar hasta que hagan espuma.
- 2º.- Añadir batiendo la leche y el aceite.
- 3º.- Añadir batiendo las harinas, el impulsor y la ralladura de naranja y limón.
- 4º.- Rellenar con el batido cápsulas del tamaño deseado hasta las tres cuartas partes de su capacidad.
- 5º.- Poner encima de cada magdalena un punto de azúcar en grano.
- 6º.- Cocer en el horno a 225° C hasta que veamos que las magdalenas han subido y formado el clásico moñete.
- 7º.- En ese momento bajar el horno a 190° C y terminar de cocer.

CAPÍTULO 27

TRUCOS PARA COCINAR SIN GLUTEN

Juan Pablo Humanes

Uno de los inconvenientes más grandes que se nos presenta a la hora de cocinar sin gluten es el empleo o la sustitución de las harinas convencionales por las harinas especiales sin gluten que existen en el mercado.

Es difícil de creer, que un producto tan simple como la harina nos pueda acarrear tantos problemas, pero, realmente, interviene como ingrediente en un sinfín de elaboraciones tanto de cocina como de pastelería.

La mayoría de las harinas especiales sin gluten están elaboradas a partir de almidones procedentes del maíz. No obstante, existen en el mercado otras, como la harina de arroz, de garbanzo, de patatas, de tapioca, que además de poder estar contaminadas con gluten pueden acrecentar los problemas a la hora de adaptar recetas en las cuales intervienen harinas convencionales.

Debemos tener en cuenta

Los preparados para panadería y repostería especiales sin gluten admiten más hidratación (agua, leche, caldo, vino, etc) que una harina convencional, en una proporción aproximada de un 25% (dependerá de la densidad del líquido), debido a que estos preparados llevan en su composición no solamente harinas de maíz sino gomas comestibles, huevo, etc.

Al elaborar en casa pan o bollería es muy importante la fermentación que, siempre, debe doblar el volumen inicial de la pieza a fermentar.

¿Dónde fermentar en casa? Tenemos dos posibilidades:

- A temperatura ambiente en la cocina, teniendo la precaución de que no haya corrientes de aire.
- En el horno apagado y colocando en la base de éste un recipiente con agua caliente que pueda desprender calor, cerrar el horno y dejar fermentar.

El tiempo de fermentación dependerá de la temperatura. A más calor menos tiempo.

Al preparar masas que lleven levadura de panadería hay que tener la precaución de no poner la levadura junto con la sal.

De las harinas comercializadas, recomendamos:

- Para hacer pan y bollería, utilizar preparados panificables.
- Para hacer bizcochos, bechamel y croquetas emplear preparados para repostería, utilizando la misma cantidad que si fuese una harina convencional.

No se debe confundir la levadura de panadería fresca (*Saccharomyces*), que puede presentarse prensada, liofilizada o deshidratada, con el impulsor o gasificante (bicarbonato), ej.: levadura para repostería, gaseosa, armisen. La levadura sirve para producir una fermentación y el gasificante para producir gas carbónico. En caso de no tener impulsor se puede emplear bicarbonato para elaborar repostería.

Para aquellas personas que además no puedan ingerir huevo, recordarles que la mayonesa se puede elaborar a partir de la leche, sustituyendo la cantidad de huevo por la misma de leche, siendo el resto de la elaboración idéntica a si utilizásemos huevo.

Si tenemos que trabajar con azúcar en polvo (azúcar glass) se puede elaborar en casa, poniendo en el vaso de la batidora el azúcar y con el brazo triturador darle repetidas pasadas de corta duración hasta conseguir el azúcar en polvo.

Si al preparar croquetas no se dispone de pan rallado sin gluten para el empanado, probar a pasarlas por copos de patata, por una pasta Orly o por polvo o granillo fino de almendras, quedan deliciosas.

Para las personas que no puedan consumir ningún tipo de harinas, pueden elaborar los bizcochos sustituyendo éstas por polvo de almendras y si lo queremos hacer de chocolate sustituir un 5% del peso de harina por cacao en polvo.

Para hacer pan o bollería, si existe dificultad para encontrar preparados panificables, podemos trabajar con preparados para repostería. No obstante, tendremos que poner para hacer un pan, un 2,5% del peso de la harina, de vinagre. Para hacer bollería un 5% del peso de la harina, en glucosa.

Si desea modificar el sabor del pan elaborado con las harinas especiales sin gluten, se le puede dar algún tipo de sabor utilizando: ajo, comino, cebolla, jengibre, anís, etc.

Para conservar el pan durante más tiempo, sin ponerse duro, se puede agregar 25 gramos de aceite, mantequilla, margarina, etc., a la masa, por cada kilo de harina empleado.

Se puede utilizar puré de patatas para empanar en lugar de harina o pan rallado, basta con triturar con la batidora los copos de puré de patata.

CAPÍTULO 28

LA LEGISLACIÓN Y EL CELÍACO

Clara Fernández

El objeto de este capítulo es presentar las diferentes organizaciones que, si bien por ellas mismas, podrían elaborar normas que permitan facilitar a los celíacos un consumo seguro de alimentos, en la actualidad únicamente han demostrado una débil sensibilidad ante los problemas de este colectivo.

Ámbito mundial

Con la consideración de que la enfermedad celíaca es una intolerancia permanente a diferentes proteínas vegetales de ciertos cereales y, cuyo único tratamiento es el seguimiento de una dieta exenta de estas sustancias de por vida, se entiende que cualquier encuentro sobre Seguridad Alimentaria deberá reflejar las inquietudes que supone para los enfermos celíacos el consumo de alimentos “seguros”, como única manera de no provocar diferentes cuadros de desnutrición como consecuencia de una malabsorción y/o enfermedades de tipo autoinmune o malignizaciones, como consecuencia de la ingesta involuntaria de gluten.

En el contexto del 25º periodo de sesiones del Comité sobre Seguridad Alimentaria Mundial de la OMS, se acepta que existe una situación de “inseguridad alimentaria” cuando hay personas que carecen de acceso a una cantidad suficiente de alimentos inocuos y nutritivos y, por lo tanto, no consumen los alimentos que necesitan para un crecimiento y desarrollo normales para una vida activa y sana. En el caso de los enfermos celíacos no se dan completamente las circunstancias que llevarían a un estado de desnutrición, debido a que el diagnóstico de la enfermedad evita alcanzar dicho estado.

No obstante, y entendiendo por “vulnerabilidad” el conjunto de factores que sitúan a las personas ante el riesgo de sufrir inseguridad alimentaria, se puede comprender la situación en la que se encuentra este colectivo en un mundo en el que los procesos tecnológicos más avanzados se aplican a la fabricación de alimentos, y en los que sin la tutela de las diferentes administraciones, a la hora de elaborar normas legales que antepongan la seguridad de dicho colectivo a cualquier otra práctica, los celíacos se encuentran sometidos a las leyes del mercado, cuando su problema

no es el consumo frutivo de los alimentos, sino el consumo “obligado” de alimentos seguros.

Con estas premisas, la situación del colectivo celíaco, aunque lejos del estado de desnutrición propio de otros, sí está íntimamente relacionada con los otros colectivos. La NO realización de una dieta segura puede llevarle a estados carenciales graves, según la etapa de la vida en la que se desarrolle la enfermedad. Por lo tanto, supone una responsabilidad para los Organismos Internacionales en materia de Salud, el fomentar medidas que permitan favorecer la calidad de vida de estos enfermos mediante una mayor seguridad en los alimentos que consumen.

El Codex Alimentarius es uno de los Programas Conjuntos de la Organización de las Naciones Unidas para la Agricultura y Alimentación (FAO) y la Organización Mundial de la Salud (OMS) sobre Normas Alimentarias. Los principios generales del Codex Alimentarius establecen el ámbito de aplicación de las Normas Codex, así como la manera en que los Gobiernos, a nivel mundial, indican la aceptación de las mismas.

A efectos del colectivo celíaco los dos Comités Codex, de los que interesa conocer su actividad, son el Comité Codex de Etiquetado de los Alimentos y el Comité Codex de Nutrición y Alimentos para Regímenes Especiales, entre otras, sus actividades están dirigidas a:

- Redactar disposiciones sobre etiquetado, aplicables a todos los alimentos incluidos los *Alimentos Sin Gluten*.
- Estudiar problemas asociados a la publicidad de los alimentos, especialmente los relacionados con las declaraciones y descripciones engañosas: *cuándo y cómo debe utilizarse el término Sin Gluten*.
- Elaborar normas, directrices o textos afines para los alimentos para regímenes especiales, entre los que se encuentran los *Alimentos Sin Gluten*, en colaboración con otros Comités, cuando sea necesario.

Hay que señalar que:

- El Codex no legisla, sólo recomienda.
- Los representantes oficiales en el Codex son las Administraciones de los países que lo forman, no sus consumidores ni las asociaciones que les representan.

Este protocolo obliga a las Asociaciones de Celíacos de todo el mundo a “utilizar” a las Administraciones competentes como interlocutoras en las

reuniones del Codex. Este “matrimonio de conveniencia” ha conseguido algunos éxitos para el colectivo celiaco como la obligatoriedad de incluir en el etiquetado de los productos alimenticios todos aquellos componentes que puedan causar hipersensibilidad, como es el caso de todos los que puedan contener gluten para los celíacos.

Ámbito europeo

Dentro del marco legal europeo, se utilizan como herramientas legales las Directivas Comunitarias y, en concreto, en relación a la disponibilidad de los alimentos “exentos de gluten”, aquella que reconoce la necesidad de regular el contenido en gluten es la Directiva 89/398/CEE, relativa a la aproximación de los Estados Miembros sobre productos alimenticios destinados a una alimentación especial, incorporado a nuestro ordenamiento jurídico mediante el Real Decreto 1809/1991, que a su vez modificó determinados artículos del Real Decreto 2685/1976. Algunos de estos grupos o categorías de productos alimenticios destinados a una alimentación especial, han sido objeto de disposiciones específicas que han venido a desarrollar y completar, de forma particularizada, las exigencias que, en cuanto a composición y comercialización, deben satisfacer aquellos. No ha sido éste el caso de los alimentos definidos como “Sin Gluten”, los cuales no aparecen en el Real Decreto 1444/2000 por el que se modifica el Real Decreto 2685/1976.

Existen otros mecanismos para garantizar el consumo seguro de alimentos para los celíacos, éstos son mediante la información que figura en la Etiqueta de los Productos Alimenticios. Sobre esta materia “Etiquetado de Productos Alimenticios”, existe un gran número de Directivas comunitarias en las que, dicho sea de paso, se reconoce la posibilidad de que un etiquetado inseguro afecte a este colectivo. Sin embargo, los medios utilizados para resolver esta inseguridad están más encaminados a facilitar la labor de los fabricantes, que a favorecer a los consumidores, en este caso, enfermos celíacos.

Ha sido la publicación del Libro Blanco sobre Seguridad Alimentaria, presentado en el primer trimestre de 2000, el que además de otros objetivos y la definición de las estrategias para conseguirlos, ha vuelto a dar luz a este colectivo, adquiriendo el compromiso de modificar la Directiva marco sobre dietéticos, con la llamada “Propuesta de modificación de la Directiva 89/398/CEE relativa a los Productos Alimenticios destinados a una Alimentación Especial”, cuya fecha de aprobación por el Consejo o el Parlamento será en diciembre de 2002.

Todo ello a pesar de que, en el Libro Blanco sobre Seguridad Alimentaria, faltan referencias al colectivo celiaco, en concreto en el capítulo 7.- Información a los Consumidores, apartado del Proceso de Comunicación de Riesgos (subapartados 95, 96, 97 y 98), como en el de Etiquetado y Publicidad (subapartados 99, 100, 101, 102 y 103, en los que deberían hacerse referencias específicas al colectivo celiaco.

Actualmente, no obstante todo lo anterior, existen herramientas legales que permitirían un consumo más seguro de los alimentos para los celíacos. Entre ellas se encuentra la Directiva 93/43/CEE del Consejo relativa a la higiene de los productos alimenticios, incorporada a nuestro ordenamiento jurídico mediante el Real Decreto 2207/1995. Mediante este instrumento se establecen las normas generales de higiene de los productos alimenticios y las modalidades para la verificación de la observancia de dichas normas.

Parece que la evaluación de la implantación de la Directiva 93/43/CEE, relativa a la higiene de los Productos Alimenticios, será el mecanismo que las diferentes administraciones sanitarias tienen a su alcance para favorecer un consumo más seguro de nuestros alimentos.

Ámbito nacional

Según consta en la Ley 11/2001, por la que se crea la Agencia Española de Seguridad Alimentaria, la seguridad alimentaria es una exigencia de la Constitución española, en sus artículos 43, 51 y 149.1.16ª, que consagra el derecho a la protección de la salud y otorga a los poderes públicos competencia para organizar y tutelar la salud pública, protegiendo mediante mecanismos eficaces, la seguridad, la salud y los intereses legítimos de los mismos.

Asimismo, la Ley General de Defensa de los Consumidores y Usuarios, atribuye a la Administración General del Estado el deber de adaptar cuantas medidas sean convenientes para proteger y defender los derechos de los consumidores, especialmente en referencia a su salud (Art.39.6, Ley 26/1984).

Además, la Ley General de Sanidad asigna a los órganos competentes de las Administraciones públicas el desarrollo de las actividades necesarias para el control sanitario y la prevención de riesgos para la salud derivados de los productos alimenticios.

Con todas estas premisas, las expectativas del colectivo celiaco, en cuanto al consumo de alimentos más fiables y seguros, aumentan notable-

mente. Parece ser que con la creación de la Agencia Española de Seguridad Alimentaria, las lagunas que hasta este momento existían en relación a normas legales que permitan definir, controlar, identificar y verificar los alimentos sin gluten, además de favorecer la realización del único tratamiento que, hasta este momento, tiene la enfermedad celíaca, serán responsabilidad de un único organismo administrativo que defienda los intereses de estos enfermos, en materia de la seguridad de los alimentos que consumen. Además de representar estos intereses en los organismos europeos cuya responsabilidad será a su vez la defensa de la salud de los celíacos europeos.

Conclusiones

- El programa conjunto de la Organización de las Naciones Unidas para la Agricultura y Alimentación (FAO) y la Organización Mundial de la Salud (OMS) sobre Normas Alimentarias, a través del Comité sobre Nutrición y Alimentos para Regímenes Especiales y el Comité sobre Etiquetado, se encuentra sensibilizado ante el problema que supone la definición e identificación de los Productos Sin Gluten.
- La Unión Europea, en el Libro Blanco sobre Seguridad Alimentaria, se compromete a elaborar una norma en la que se defina el término “Sin Gluten”, como desarrollo y modificación de la Directiva 89/398/CEE, relativa a los Productos Alimenticios destinados a una Alimentación Especial, antes de finalizar el 2002.
- La Constitución española, Ley General de Sanidad, la Ley de Defensa de los Consumidores y Usuarios y la reciente Ley de creación de la Agencia Española de Seguridad Alimentaria, establecen el marco legal para proteger los intereses de los celíacos.

Ahora sólo queda esperar que las administraciones a las que facultan las citadas leyes, dediquen parte de su esfuerzo a desarrollarlas específicamente para permitir a nuestro colectivo disfrutar de una mejor calidad de vida.

CAPÍTULO 29

CÓMO IDENTIFICAR LOS PRODUCTOS SIN GLUTEN

Mireia Apraiz Pineda



MARCA DE GARANTÍA
“Controlado por FACE”

El celíaco que adquiere productos con esta marca tiene una mayor seguridad y garantía.

“CONTROLADO POR FACE” es una marca de garantía que indica que el producto que la lleva tiene un contenido en gluten inferior a 20 ppm = 2 mg de gluten / 100 g. Esto se verifica a través de los controles analíticos periódicos que la FACE realiza a estos productos y/o a través del seguimiento del sistema de autocontrol APPCC (Análisis de Peligros y Puntos de Control Crítico) implantado por la empresa, donde ha de constar que el gluten está identificado como un peligro con un límite crítico de 20 ppm de gluten. Gracias a esta práctica, el celíaco que adquiere productos con esta marca, tiene una mayor seguridad y garantía.

En nuestro país la Administración no realiza controles sistemáticos a los productos que hay en el mercado, etiquetados “sin gluten” o que llevan el símbolo internacional sin gluten o variaciones de éste, creados por las propias empresas. Esto, unido a la falta de garantía que ofrece el símbolo internacional sin gluten, hace necesario que el Ministerio de Sanidad y Consumo verifique si los fabricantes de alimentos tienen implantados estos sistemas de autocontrol (Directiva del Consejo 93/43 CE relativa a la higiene de los productos alimenticios).



SÍMBOLO INTERNACIONAL "SIN GLUTEN"

Este símbolo no garantiza al celíaco la ausencia de gluten.

La FACE es la propietaria, a nivel nacional, de este símbolo y permite su uso en publicaciones y actividades que organizan las asociaciones de celíacos. Sin embargo, **ADVIERTE** de su presencia en el etiquetado de alimentos, porque este símbolo, en la actualidad, **NO GARANTIZA** al celíaco **LA AUSENCIA DE GLUTEN**.

Este símbolo **NO SIGNIFICA** "PRODUCTO SIN GLUTEN". Tan solo indica que el producto que lo lleva se acoge al Codex Alimentarius. Esto quiere decir que puede contener hasta 200 ppm (partes por millón) de gluten = 20 mg de gluten/100 g de producto.

Hay empresas que utilizan libremente este distintivo y lo imprimen en sus etiquetas sin solicitar ningún tipo de permiso o autorización y sin realizar, en muchos casos, controles analíticos periódicos que demuestren la ausencia de gluten.

En el mercado, este símbolo identifica por igual a empresas que son estrictas en la fabricación de productos sin gluten y a empresas que no son tan estrictas y elaboran productos con mayor o menor presencia de gluten, detectable por los actuales métodos analíticos.

CAPÍTULO 30

PREGUNTAS Y RESPUESTAS

Isabel Polanco Allué

P.- ¿La enfermedad celíaca se presenta sólo en niños?

R.- La enfermedad celíaca puede presentarse a cualquier edad a lo largo de toda la vida. Tanto en niños como en adultos, cuando los síntomas son claros, es fácil sospechar su existencia, confirmando la misma mediante biopsia intestinal.

P.- ¿La enfermedad celíaca es hereditaria?

R.- La enfermedad celíaca tiene una base genética, de forma que se nace con un riesgo a padecerla; pero no siempre se expresa clínicamente en la práctica. El papel de factores genéticos en la patogénesis de la enfermedad celíaca ha resultado evidente tras comprobar la elevada concordancia en gemelos monocigotos, su mayor prevalencia en los familiares asintomáticos de primer grado de los pacientes celíacos y su importante asociación con determinados antígenos del sistema HLA. Sin embargo, la forma de herencia genética en la enfermedad celíaca sigue sin conocerse con exactitud. Para expresar la enfermedad celíaca se precisa de la coincidencia de factores genéticos (antígenos HLA) y ambientales (gluten y otros no bien conocidos).

P.- ¿La enfermedad celíaca es una “alergia al gluten”?

R.- La enfermedad celíaca no es una alergia al gluten sino una intolerancia permanente al gluten. En otras palabras, existen ambas entidades pero no tienen nada que ver la una con la otra, ya que el mecanismo a través del cual el gluten es tóxico para los pacientes celíacos es totalmente diferente que en la alergia al gluten.

P.- ¿Un celíaco sin diagnosticar siempre presenta diarrea?

R.- La diarrea es el síntoma más frecuente de la enfermedad celíaca y suele ser el primer motivo de consulta al médico; sin embargo, la enfermedad celíaca se caracteriza por su múltiple sintomatología y la diarrea no siempre está presente a la hora del diagnóstico.

P.- ¿La enfermedad celíaca se diagnostica con un simple análisis de sangre?

R.- La enfermedad celíaca se puede confundir fácilmente, ya que puede presentarse con estreñimiento, dolor abdominal, anemia, etc. y no con los clásicos síntomas descritos como diarrea, pérdida de apetito, retraso del peso y la talla en el niño y malnutrición tanto en el niño como en el

adulto con o sin esteatorrea. Por otro lado, los análisis de sangre incluyendo los marcadores séricos inmunológicos (anticuerpos antigliadina, antitirreticulina, antiendomiso y antitransglutaminasa) pueden servir para sospechar la existencia de la enfermedad cuando son positivos. Sin embargo, su normalidad o negatividad no descartan la enfermedad. Por tanto la única prueba fiable es la biopsia intestinal mientras el paciente esté tomando gluten.

P.- Si una persona durante la provocación no presenta síntomas, ¿está curada?

R.- La recaída clínica no suele darse durante la provocación con gluten, ni tampoco es habitual presentar esteatorrea. El único criterio diagnóstico definitivo es la reaparición de la lesión histológica con o sin sintomatología clínica o funcional acompañante. Por tanto, la ausencia de síntomas durante la provocación no descarta en absoluto la enfermedad celíaca.

P.- Ante la sospecha de enfermedad celíaca, ¿es necesario realizar una biopsia previa a la retirada del gluten de la dieta?

R.- Retirar el gluten de la dieta, antes de realizar la primera biopsia intestinal, puede suponer un riesgo por prolongar el tiempo necesario para llegar al diagnóstico definitivo. Con esta dieta, las lesiones de la mucosa mejoran y pueden desaparecer los síntomas durante largos periodos de tiempo, incluso después de reintroducir el gluten en la alimentación. Hay pacientes que pueden tener una respuesta clínica a la dieta por razones distintas a la enfermedad celíaca y, a la inversa, algunos celíacos pueden tener una respuesta cuestionable a la dieta, debido a que existan otras situaciones además de la intolerancia al gluten (intolerancia a la lactosa, sobredesarrollo de la flora intestinal, etc.) que requieran otro tratamiento de modo temporal junto con la retirada del gluten de la dieta, que debe mantenerse durante toda la vida.

P.- ¿Una persona obesa puede ser celíaca?

R.- La obesidad, al igual que el sobrepeso, es compatible con la enfermedad celíaca.

P.- ¿Una alimentación sin gluten puede perjudicar el desarrollo normal del niño?

R.- El gluten no es una proteína indispensable y puede ser sustituida por otras proteínas animales o vegetales. La persona celíaca que sigue una dieta sin gluten, pero variada, a base de lácteos, carnes, pescados, frutas, verduras, legumbres, huevos, etc. y cereales sin gluten, normalmente se alimenta mejor y de forma más equilibrada y sana que la población general.

P.- Una persona que de vez en cuando hace transgresiones y no tiene síntomas ¿significa que tolera pequeñas cantidades de gluten?

R.- A pesar de no presentar síntomas clínicos, está demostrado que pequeñas cantidades de gluten pueden dañar severamente las vellosidades intestinales. Por tanto, para que sea eficaz la dieta sin gluten hay que seguirla estrictamente y de modo indefinido.

P.- El celíaco que sigue de forma correcta la dieta ¿necesita supervisión médica?

R.- Es absolutamente imprescindible el acudir a revisiones periódicas con los especialistas para comprobar el buen estado del paciente. Algunos síntomas, como la anemia por falta de hierro, pueden necesitar tratamiento. Además, incluso después de la instauración de la dieta, pueden desarrollarse malignizaciones en el adulto. Así pues, es absolutamente esencial un seguimiento médico que incluya la comprobación del seguimiento de una dieta correcta por parte del celíaco y, por otra parte, una puesta al día de la composición de los nuevos productos del mercado y posibles cambios de composición de alimentos ya existentes.

P.- ¿La enfermedad celíaca tiene relación con la dermatitis herpetiforme (DH)?

R.- La DH es denominada enfermedad celíaca de la piel. Personas con DH pueden presentar claros síntomas de la enfermedad celíaca o también estar asintomáticas, pero en más del 90% de los casos, presentan una lesión de la mucosa intestinal semejante a la que presentan los pacientes celíacos. Por tanto, todo paciente con DH confirmada mediante biopsia tomada de piel sana debe ser sometido a una biopsia intestinal y posteriormente a una dieta estricta sin gluten de por vida. El tratamiento con sulfona permite controlar rápidamente las lesiones cutáneas especialmente el prurito. La dieta sin gluten en estos pacientes permite la normalización de la mucosa intestinal y evita las complicaciones anteriormente descritas.

P.- ¿El tratamiento con sulfona es suficiente para una persona diagnosticada con DH y que no presente síntomas gastrointestinales?

R.- En la DH se complementan los tratamientos de sulfona con dieta exenta de gluten. La dieta sin gluten permite reducir la cantidad de sulfona o, incluso en muchos casos, su suspensión en el futuro. Por otro lado, el tratamiento con sulfona no tiene acción alguna sobre la mucosa intestinal que sólo se normalizará con una dieta exenta de gluten.

P.- ¿Las repercusiones a largo plazo del no seguimiento de una dieta sin gluten para una persona con dermatitis herpetiforme son las mismas que para un celíaco?

R.- El paciente con DH se comporta igual que el celíaco, por lo tanto las repercusiones futuras pueden ser las mismas.

CAPÍTULO 31

GLOSARIO DE TÉRMINOS

Manuela Márquez Infante
Almudena Saucedo Novillo

ACEITE DE GERMEN DE TRIGO

El grano de trigo se compone de dos partes: el endospermo -que contiene el gluten- y el germen -que contiene el aceite. El aceite puede extraerse del germen, por tratamiento con hexano o mediante un procedimiento de prensa fría. El gluten no se disuelve ni en hexano ni en aceite, por lo que cualquiera de los dos procesos anteriores elimina los restos de gluten que pudiera haber en el germen de trigo. Luego el aceite de germen de trigo NO contiene gluten.

ADITIVOS

Los aditivos son sustancias añadidas intencionadamente a los alimentos y bebidas, para conservar su valor nutritivo, aumentar su conservación o estabilidad, mejorar sus propiedades organolépticas o ayudar en su fabricación, transporte y almacenamiento.

Los aditivos por sí mismos no contienen gluten, a excepción de los pertenecientes al rango antes citado en las página 105 de esta publicación, que por ser almidones modificados hay que comprobar su procedencia.

Ahora bien, el aditivo se puede incorporar al producto mediante un soporte que puede ser una sal, alcohol, *almidón* o bien *miga de pan*. La legislación española obliga actualmente a declarar en el etiquetado de los productos el uso de aditivos, pero *no a que se especifique el tipo de soporte* utilizado.

Por este motivo, cuando FACE elabora la *LISTA DE ALIMENTOS*, pide a los fabricantes información sobre el tipo de soporte utilizado en sus aditivos (aromas, colorantes, etc.).

ÁCIDO ACÉTICO

- E-260 (Se encuentra naturalmente en el vinagre)

ÁCIDO CÍTRICO

- E-330 (Se encuentra naturalmente en el limón)

ÁCIDO L-ASCÓRBICO

- E-300 (Vitamina C)

ALMIDÓN

Sustancia blanca, ligera y suave al tacto que, en forma de granillos, se encuentra principalmente en las semillas y raíces de varias plantas (véase “Hidratos de Carbono”). El término “almidón” suele utilizarse para denominar al producto industrial extraído de las semillas de los cereales (trigo, arroz, maíz, etc.). El almidón de maíz y de arroz **NO CONTIENE GLUTEN**. El almidón de trigo **PUEDE CONTENER GLUTEN**.

ALMIDÓN DE TRIGO

Sustancia que junto con el gluten y otros componentes, forma parte de la harina de trigo. Sometido a un proceso técnico (lavado) para separarlo del gluten, el almidón de trigo resultante (almidón de trigo tratado), teóricamente no contiene gluten.

En la práctica, el almidón de trigo tratado se ha visto que puede contener pequeños restos (trazas) de gliadina. En algunos celíacos dichas trazas pueden inducir sintomatología clínica. En este caso, conviene consultar con el especialista (pediatra o gastroenterólogo), sobre la conveniencia de consumir productos elaborados con almidón de trigo.

Nota: Cuando hablamos de “almidón de trigo tratado” nos estamos refiriendo exclusivamente al que utilizan los fabricantes que elaboran productos especiales para celíacos (que incorporan el símbolo sin gluten en sus envases) y no al almidón de trigo que se pueda utilizar en la elaboración de productos de consumo normal.

AMARANTO

Es un pseudocereal con un contenido altamente proteico. **NO CONTIENE GLUTEN**. La harina de esta planta está siendo utilizada para la elaboración de productos sin gluten.

AMILÁCEO

De la naturaleza del almidón. Que contiene almidón.

ARROZ INFLADO Y/O HINCHADO

Ingrediente utilizado en la elaboración de ciertos productos de confitería, chocolates y turrones del tipo “crujiente”. Según la técnica utilizada pa-

ra el inflado del arroz (extrusionado, adición de jarabe de malta, vapor), el producto final puede contener gluten. Se recomienda no consumir productos que contengan este ingrediente, a menos que figuren en la publicación *LISTA DE ALIMENTOS SIN GLUTEN* que edita la FACE.

AZÚCARES

Bajo esta denominación se agrupaban los diversos tipos de azúcares obtenidos de manera “natural”, como azúcar sacarosa (azúcar blanquilla), jarabes de glucosa e isoglucosa, melazas, dextrosa, fructosa, etc.

Esta norma ha sido modificada y en la etiqueta debe expresarse cada ingrediente por separado. NO CONTIENEN GLUTEN.

AZÚCAR GLASS O GLAÇÉ

Es la mezcla de azúcar en polvo con 0,5 por 100 de fécula de arroz o maíz. Se debe tener precaución porque si se utilizan féculas de otras procedencias, PUEDE CONTENER GLUTEN.

BEBIDAS ALCOHÓLICAS

– Brandy o Coñac

Aguardiente obtenido de las holandas de vino conservadas o envejecidas durante el tiempo suficiente en recipientes de roble y en las debidas condiciones ambientales. Se considera LIBRE DE GLUTEN.

– Cerveza y Ale (cerveza inglesa)

La cerveza se produce mediante la fermentación de azúcares extraídos de la cebada germinada y otros granos de cereales. El licor se obtiene de la malta remojada, triturada, fermentada y clarificada. Hay estudios que demuestran que la cerveza contiene alrededor de 1 ó 2 miligramos de prolamina (hordeína) por “pinta” (0’47 litros) y que las cervezas varían en su contenido de prolaminas según una escala de 1 a 10. Cantidades del orden de 1 a 2 miligramos de prolamina diarias son tóxicas para algunos celíacos. Por ello se recomienda NO CONSUMIR CERVEZA.

– Ron o caña

Especie de aguardiente obtenido por fermentación alcohólica y destilación del jugo de caña de azúcar o de las melazas y subproductos de la fabricación del azúcar de caña. Se considera LIBRE DE GLUTEN.

Sin embargo, existen “rones” en el mercado que no son de caña de azúcar y que pueden CONTENER GLUTEN.

- Whisky

Aguardiente de cereales (normalmente cebada y avena; en ocasiones también se usan centeno y maíz), obtenido mediante malteado, sacarificación y sucesiva destilación en condiciones especiales y luego añejado en recipientes o cubas de maduración. CONTIENE GLUTEN.

CEREAL

Planta de cultivo de la familia de las gramíneas, generalmente herbácea, que se cultiva para utilizar sus frutos, ricos en fécula y otros hidratos de carbono, de los cuales los insolubles en agua forman el gluten. Los cereales trigo, avena, cebada, centeno, triticale y sus productos derivados CONTIENEN GLUTEN.

DEXTRINA

Es el producto obtenido por tratamiento térmico y ácido del almidón de patata o de maíz. NO CONTIENE GLUTEN.

DEXTROSA

La dextrosa es sinónimo de glucosa. Es un azúcar blanco y cristalino. Se obtiene industrialmente a partir de ciertas frutas y por degradación del almidón de determinados cereales (maíz, trigo) o de la fécula (patata, mandioca). Aunque su obtención provenga del trigo, analíticamente no contiene gluten.

EXTRACTOS VEGETALES O CONCENTRADOS DE JUGOS VEGETALES

Pueden aparecer con estas denominaciones siendo lo mismo. Son vegetales que han sido concentrados y se utilizan preferentemente para dar aroma. Bajo estos nombres se agrupan verduras como cebolla, ajo, apio, zanahoria, etc.

AROMAS VEGETALES

Son concentrados de frutas, vegetales u hortalizas que aportan al producto final aroma y, a veces, valor alimenticio.

Tanto los EXTRACTOS VEGETALES como los AROMAS VEGETALES, suelen utilizar algún tipo de soporte como pueden ser jarabes de glucosa, jarabes de soja, melazas, almidones, maltodextrinas, etc., y alguno de ellos PUEDE CONTENER GLUTEN.

FÉCULA

Almidón y fécula son una misma sustancia: un hidrato de carbono. Pero el nombre de “fécula” se reserva en particular para designar el almidón de los órganos subterráneos, tubérculos y raíces (por ejemplo fécula de patata, fécula de mandioca, etc., NO CONTIENEN GLUTEN).

No obstante hay que tener precaución porque en la industria suele utilizarse el término “fécula” para designar a los almidones procedentes de los cereales.

GERMEN DE TRIGO

No confundirlo con el aceite de germen de trigo. El germen de trigo puede contener restos de gluten, por lo que no es apto para el consumo de los celíacos.

GLUTAMATO MONOSÓDICO (E-621)

Es la sal del ácido glutámico. Se añade a numerosos productos alimenticios como saborizante. NO CONTIENE GLUTEN.

GLUTEN

Sustancia albuminoide, insoluble en agua que, junto con el almidón y otros compuestos, se encuentra en la harina del trigo, avena, cebada, centeno y triticale. A causa de su elasticidad puede distenderse y servir de sostén, de manera similar a una red de hacer la compra.

Existe una fracción del gluten, que es tóxica para los celíacos y recibe distintos nombres según el cereal del que provenga: GLIADINA (trigo), SE-GALINA (centeno), HORDEÍNA (cebada), avenina (avena).

GOFIO

Es el producto obtenido por tostado de las harinas de trigo o maíz o de sus granos, someramente machacados, con posterior pulverización. El gofio procedente de harina de trigo CONTIENE GLUTEN. El gofio procedente de harinas de maíz NO CONTIENE GLUTEN (sin embargo conviene asegurarse de que el maíz no esté mezclado con trigo).

GOMA GARROFÍN (E-410, harina de granos de algarroba)

Se obtiene de la semilla del algarrobo, árbol perteneciente a la familia de las leguminosas. Se utiliza como estabilizante o espesante en alimentos. NO CONTIENE GLUTEN.

GOMA GUAR (E-412, harina de granos de guar)

Se obtiene de las semillas de una planta leguminosa originaria de la India y Pakistán. Se utiliza como estabilizante o espesante. **NO CONTIENE GLUTEN.**

GRASAS O LÍPIDOS

Son nutrientes orgánicos y sirven como fuente de energía para el organismo. Su composición es muy variada y según ésta se clasifican en dos grandes grupos: grasas saturadas e insaturadas. **NO CONTIENEN GLUTEN.**

HIDRATOS DE CARBONO O GLÚCIDOS

Son nutrientes orgánicos que sirven fundamentalmente para obtener energía. Existen varios tipos. El que más nos interesa es el almidón que es una sustancia en forma de collar. Todas las cuentas de este “collar” son iguales y reciben el nombre de “glucosa”. Algunos **CONTIENEN GLUTEN.**

HIDROLIZADO DE PROTEÍNA VEGETAL (HPV)

Sustancia que se obtiene a partir de proteínas vegetales (cereales y legumbres). Para su elaboración, las proteínas vegetales se rompen mediante la acción de ácidos.

En caso de que la proteína vegetal utilizada fuera el gluten, como la gliadina no se disuelve en soluciones ácidas, teóricamente es bastante improbable que cualquier resto de la proteína original esté presente en el producto final.

No obstante, dado que, por el momento, no se han chequeado analíticamente este tipo de hidrolizados, se recomienda consultar la *LISTA DE ALIMENTOS SIN GLUTEN* antes de consumir cualquier alimento que los contenga.

JARABES DE GLUCOSA

Se obtienen por hidrólisis ácida o ácido enzimática de un almidón.

En España, los fabricantes utilizan almidones de maíz como base para fabricar los jarabes de glucosa, pero en Europa se fabrican utilizando como base trigo, maíz, patata y achicoria. El jarabe de glucosa procedente del trigo podría contener trazas de gluten.

LEVADURA

La levadura (*Saccharomyces*) es la responsable de la fermentación alcohólica del pan y de las bebidas espirituosas. Produce un desprendimiento de gas carbónico que hace aumentar el volumen de la masa y favorece su esponjamiento. Esta levadura natural **NO CONTIENE GLUTEN**.

En algunos casos se emplean las mal llamadas levaduras químicas (aditivos gasificantes) y extractos de levaduras que **SÍ PUEDEN CONTENER GLUTEN**.

LEVADURA DE CERVEZA

La levadura de cerveza está formada por células secas de una cepa de la levadura *Saccharomyces* que se pone a crecer en un medio con cerveza, azúcar y suero. Esta levadura se prensa para eliminar la cerveza, se lava y se seca, por lo que se considera que **NO CONTIENE GLUTEN**.

LICOR DE CACAO

Término utilizado por los chocolateros para denominar a la “Pasta de cacao”. **NO CONTIENE GLUTEN**.

MALTA, EXTRACTOS DE MALTA Y JARABE DE MALTA

La malta es cebada que se somete a un tratamiento de calor moderado para que germine y, posteriormente, a un brusco tratamiento térmico que la maltea (tuesta). La malta **CONTIENE GLUTEN** y los extractos y jarabes de malta **PUEDEN CONTENER GLUTEN**.

MALTODEXTRINAS

Son carbohidratos solubles en agua. Se producen mediante hidrólisis parcial de almidones nativos que posteriormente son secados. Pueden llevar trazas de proteínas en partes por billón dependiendo del almidón utilizado. El tipo de almidón base puede ser trigo, maíz o patata.

MALTOL

Procede de la hidrólisis ácido-enzimática de un jarabe con alto contenido en maltosa, realizada por tratamiento ácido y térmico. Normalmente este jarabe se elabora a partir del trigo, por lo que el maltol **PUEDEN CONTENER GLUTEN**.

MALTOSA

Se obtiene por hidrólisis ácida o ácido-enzimática de un almidón.

Se puede utilizar como base trigo, maíz, patata y achicoria. Si procede del trigo podría contener trazas de gluten.

PROTEÍNAS/PÉPTIDOS

Son nutrientes de tipo orgánico que tienen una función plástica. Sirven para reparar el organismo y para crecer (desarrollo de los tejidos, formación de hormonas, enzimas, etc.). Existen infinidad de tipos.

Tienen forma de collar. Las cuentas del collar son distintas y se llaman AMINOÁCIDOS. Existen 20 aminoácidos diferentes, de los cuales, 8 son esenciales para la vida. Lo que diferencia una proteína de otra es el orden en el que están colocadas las cuentas del collar (los aminoácidos).

El gluten pertenece a un tipo de estas proteínas, que sólo se encuentra en los cereales trigo, avena, cebada, centeno y triticale.

QUINOA

Es un pseudocereal con un contenido altamente proteico. NO CONTIENE GLUTEN. La harina de esta planta está siendo utilizada para la elaboración de productos sin gluten.

SALVADO

Es el pericardio o envoltura protectora del grano, desmenuzada por la molienda. El salvado de trigo puede tener gluten al quedar restos del grano.

SÉMOLA

La sémola es una pasta hecha de harina de cereal, reducida a granos muy menudos. Se utiliza en la preparación de sopas y potajes. Contiene o no gluten según el cereal de procedencia. La sémola de trigo, avena, cebada, centeno y triticale CONTIENE GLUTEN. La de otros cereales (arroz, maíz) NO CONTIENE GLUTEN.

TAPIOCA

Fécula blanca y granulada obtenida de la raíz de la mandioca. NO CONTIENE GLUTEN.

TRIGO SARRACENO O ALFORFÓN

El Trigo Sarraceno, a pesar de su nombre, no es una gramínea sino una herbácea y, por lo tanto, no contiene gluten.

Sin embargo, puede contaminarse fácilmente al cultivarse en las mismas zonas donde se cultiva el trigo (zonas de barbecho) y durante los procesos de transporte, almacenaje y molienda.

Por ello, se recomienda que antes de adquirirlo, tanto en grano como en harina, el celiaco se asegure de que no existe contaminación.

TRITICALE

Híbrido de los cereales trigo y centeno (variedad “Secale”). **CONTIENE GLUTEN.**

TURRONES

La Reglamentación Técnico-Sanitaria correspondiente a la elaboración y venta de turrones (R.D. 1787/82, de 14 de Mayo), en su apartado 2, punto b), dispone: “Se admitirá la presencia de fécula o harina, hasta un máximo de un gramo por cien gramos, en los turrones duros procedentes de restos de obleas de recubrimiento y, en el caso de los blandos, por el aprovechamiento de fragmentos de turrones duros”.

Esto se refiere a todas las calidades de turrones, incluidos los de Calidad Suprema.

VINAGRE DE MALTA

Se produce a partir de la malta de cebada, en la que el almidón es reducido a azúcar. Los azúcares se fermentan con levadura, se eliminan y las bacterias acéticas convierten la solución en ácido acético. Esta solución se clarifica por filtración y da lugar a una solución con un 4% de dicho ácido. Dado que el gluten no se disuelve en soluciones ácidas cualquier resto que pueda quedar en la solución de alcohol, se elimina en la filtración y aclarado finales del vinagre.

En principio se considera que **NO CONTIENE GLUTEN**: no obstante, los celíacos que sean muy sensibles no deberían tomarlo.

VITAMINAS Y NUTRIENTES NO ENERGÉTICOS

Las vitaminas, junto con el agua, los minerales y la fibra, constituyen los llamados nutrientes no energéticos. Sirven para regular el metabolismo pe-

ro no aportan energía. No necesitan ser degradados (descompuestos en unidades más sencillas) para que el organismo los utilice. Se absorben tal como se ingieren, a excepción de la fibra (el organismo humano carece de la enzima capaz de romperla). NO CONTIENEN GLUTEN.