

PROTOCOLO DE PREVENCIÓN SECUNDARIA DE LA ENFERMEDAD CELÍACA

PROTOCOLO DE PREVENCIÓN SECUNDARIA DE LA ENFERMEDAD CELÍACA



Instituto de Salud Pública

 Comunidad de Madrid



Dirección General de Salud
Pública y Alimentación

 Comunidad de Madrid

Autores:

- Dra. Isabel Polanco Allué. Profesora Titular de Pediatría. Jefe de Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.
- Dra. Belén Roldán Martín. Pediatra de Atención Primaria. Área 5. Madrid.
- Manuela Arranz Leirado. Jefa de Sección de Prevención de Minusvalías. ISP. Dirección General de Salud Pública y Alimentación. Madrid.

Coordinación Técnica:

- Dra. Manuela Arranz Leirado. Jefe de Sección de Prevención de Minusvalías. Servicio de Prevención de la Enfermedad. ISP. Dirección General de Salud Pública y Alimentación. Madrid.

Centros colaboradores:

- Servicio de Prevención de la Enfermedad. Instituto de Salud Pública. C/ Julián Camarillo, nº 4 b. 28037 Madrid. Tel.: 91 205 23 94. <http://saluda>
- Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid
- Asociación de Celíacos de Madrid. C/ Lanuza, 19. 28028 Madrid. Tel.: 91 713 01 47. Fax: 91 725 80 59. www.celiacosmadrid.org

Edita:

Servicio de Prevención de la Enfermedad
Instituto de Salud Pública
Dirección General de Salud Pública y Alimentación

ENFERMEDAD CELÍACA. Prevención secundaria

La enfermedad celíaca consiste en una intolerancia permanente a las proteínas del gluten que se presenta en individuos genéticamente predispuestos y que cursa con una atrofia severa de la mucosa del intestino delgado superior, lo que favorece una malabsorción de nutrientes. El establecimiento de una dieta estricta sin gluten conduce a la desaparición de los síntomas clínicos, así como a la normalización de los marcadores serológicos y de la mucosa intestinal.

Es la enfermedad crónica intestinal más frecuente, estimándose que 1 por cada 100 recién nacidos vivos van a padecerla a lo largo de su vida. La relación mujer-varón es de 2:1. Es una enfermedad infradiagnosticada debido al desconocimiento de la gran variedad de signos y síntomas con que puede presentarse clínicamente.

FORMAS CLÍNICAS

Entre las **formas clínicas** de presentación cabe destacar:

- **Enfermedad celíaca clásica:** enteropatía severa inducida por gluten en sujetos con anticuerpos séricos positivos. Los pacientes pueden cursar con síntomas digestivos o extradigestivos, e incluso la enfermedad puede mantenerse clínicamente silente en algunos casos.
- **Enfermedad celíaca latente:** individuos con anticuerpos séricos positivos que tienen una mucosa duodenoyeyunal normal cuando toman una dieta libre y atrofia vellositaria inducida por gluten en algún otro momento evolutivo, que se recupera con una dieta sin gluten.
- **Enfermedad celíaca potencial:** pacientes que tienen una mucosa duodenoyeyunal normal cuando toman una dieta libre

de gluten en el momento del estudio, pero con características inmunológicas asociadas a patrones HLA similares a aquellos encontrados en la enfermedad celíaca. El término “potencial” hace referencia a la fase de la enfermedad, previa a que los pacientes desarrollen la enteropatía.

SÍNTOMAS Y SIGNOS CLÍNICOS

- En el **niño pequeño** el cuadro clínico varía dependiendo del momento de la introducción del gluten en la dieta. Los síntomas más frecuentes son diarrea crónica, distensión abdominal, vómitos, falta de apetito, irritabilidad y laxitud, estancamiento ponderal y retraso del crecimiento.
- En el **niño mayor** y en el adolescente puede no haber síntomas digestivos y presentarse la enfermedad como una anemia ferropénica rebelde a la ferrotterapia oral, estreñimiento, talla baja y retraso de la menarquia.
- En el **adulto** la enfermedad también puede cursar con manifestaciones digestivas clásicas, si bien lo más frecuente es que consulten por anemia ferropénica refractaria, dispepsia, estreñimiento, intestino irritable, dolores óseos y articulares, parestesias, infertilidad, abortos recurrentes, malnutrición, etc.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS según la edad de presentación

Niños	Adolescentes	Adultos
Síntomas		
<p>Diarrea Anorexia Vómitos Dolor abdominal Irritabilidad Apatía Introversión Tristeza</p>	<p>Frecuentemente asintomáticos Dolor abdominal Cefalea Artralgias Menarquia retrasada Irregularidades menstruales Estreñimiento Hábito intestinal irregular</p>	<p>Dispepsia Diarrea crónica Dolor abdominal Síndrome de intestino irritable Dolores óseos y articulares Infertilidad, abortos recurrentes Parestesias, tetania Ansiedad, depresión, epilepsia, ataxia</p>
Signos y alteraciones analíticas		
<p>Malnutrición Distensión abdominal Hipotrofia muscular Retraso póndero-estatural Anemia ferropénica</p>	<p>Aftas orales Hipoplasia del esmalte Distensión abdominal Debilidad muscular Talla baja Artritis, osteopenia Queratosis folicular Anemia por déficit de hierro</p>	<p>Malnutrición con o sin pérdida de peso Edemas periféricos Talla baja Neuropatía periférica Miopatía proximal Anemia ferropénica Hipertransaminemia Hipoesplenismo</p>

GRUPOS DE RIESGO Y ENFERMEDADES ASOCIADAS

Son grupos de riesgo prioritarios los familiares de enfermos celíacos y pacientes con enfermedades asociadas a enfermedad celiaca (VER CUADRO).

Los Familiares de primer grado constituyen un grupo de riesgo elevado en el que la prevalencia de enfermedad celiaca se sitúa entre el 10 y el 20%. Clínicamente pueden permanecer asintomáticos o con formas clínicas de expresión leve.

Las enfermedades asociadas suelen preceder a la enfermedad celiaca, aunque también pueden manifestarse simultáneamente e incluso después del diagnóstico. Los pacientes que las padecen son considerados grupos de riesgo ya que su asociación se produce con una frecuencia superior a la esperada.

GRUPOS DE RIESGO	
<i>Familiares de primer grado y Pacientes con Enfermedades asociadas</i>	
Enfermedades autoinmunes Dermatitis herpetiforme ¹ Diabetes tipo I ² Déficit selectivo de IgA ³ Tiroiditis ⁴ Enfermedad inflamatoria intestinal Síndrome de Sjögren Lupus eritematoso sistémico Enfermedad de Addison Nefropatía por IgA Hepatitis crónica activa autoinmune ⁵ Cirrosis biliar primaria Artritis reumatoide Psoriasis, vitiligo y alopecia areata	Trastornos neurológicos y psiquiátricos Encefalopatía progresiva Síndromes cerebelosos Demencia con atrofia cerebral Leucoencefalopatía Epilepsia y calcificaciones Otras asociaciones Síndrome de Down ⁶ Fibrosis Quística Síndrome de Turner Síndrome de Williams Enfermedad de Hartnup Cistinuria

¹ Se presenta en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes en forma de lesiones vesiculares pruriginosas en piel normal o sobre placas maculares localizadas simétricamente en cabeza, codos, rodillas y muslos. El diagnóstico se realiza por inmunofluorescencia directa de depósitos granulares de IgA en la unión dermoepidérmica de piel sana. En la mayoría de los casos se observa una lesión severa de la mucosa intestinal.

² Aproximadamente un 8% de los pacientes tiene asociada una enfermedad celiaca.

³ Aproximadamente el 4% de los pacientes celíacos presentan además un déficit selectivo de IgA.

⁴ La asociación de la enfermedad celiaca con tiroiditis autoinmune es frecuente tanto en niños como en adultos.

⁵ La elevación de transaminasas es un hallazgo frecuente en pacientes celíacos activos debiéndose controlar su paulatina normalización después de iniciar una dieta sin gluten.

⁶ La asociación de Síndrome de Down con enfermedad celiaca es superior al 15%.

DIAGNÓSTICO EN ATENCIÓN PRIMARIA

Una anamnesis detallada unida a un examen físico cuidadoso permite establecer el diagnóstico de sospecha en aquellos pacientes que cursan con sintomatología convencional o son grupos de riesgo.

En pacientes que presentan algunos síntomas y/o signos de sospecha de EC, de forma prolongada sin etiología conocida, se solicitarán los marcadores serológicos de elección diagnóstica:

Anticuerpos antitransglutaminasa tisular humana recombinante de clase IgA (AAtTG) y de IgA sérica total, dada la alta frecuencia con la que los enfermos celíacos asocian un déficit selectivo de IgA.

ATENCIÓN PRIMARIA	Petición de:
<i>Pacientes con signos y síntomas de sospecha</i> <i>Grupos de Riesgo</i>	<i>AAtTG</i> <i>Ig A Sérica Total</i>
<ul style="list-style-type: none">• Los pacientes que presenten síntomas y/o títulos elevados de anticuerpos AAtTG de clase IgA se DERIVARÁN a ATENCIÓN ESPECIALIZADA y estará indicada la realización de una biopsia intestinal para el diagnóstico de confirmación de enfermedad celíaca.• Aunque los marcadores serológicos sean negativos, si la sospecha clínica es alta también se derivará al paciente al especialista.• Nunca se retirará el gluten antes de realizar una biopsia intestinal.	

DIAGNÓSTICO EN ATENCIÓN ESPECIALIZADA

ATENCIÓN ESPECIALIZADA	Petición de:
Familiares de primer grado Pacientes con enfermedades asociadas	AAtTG

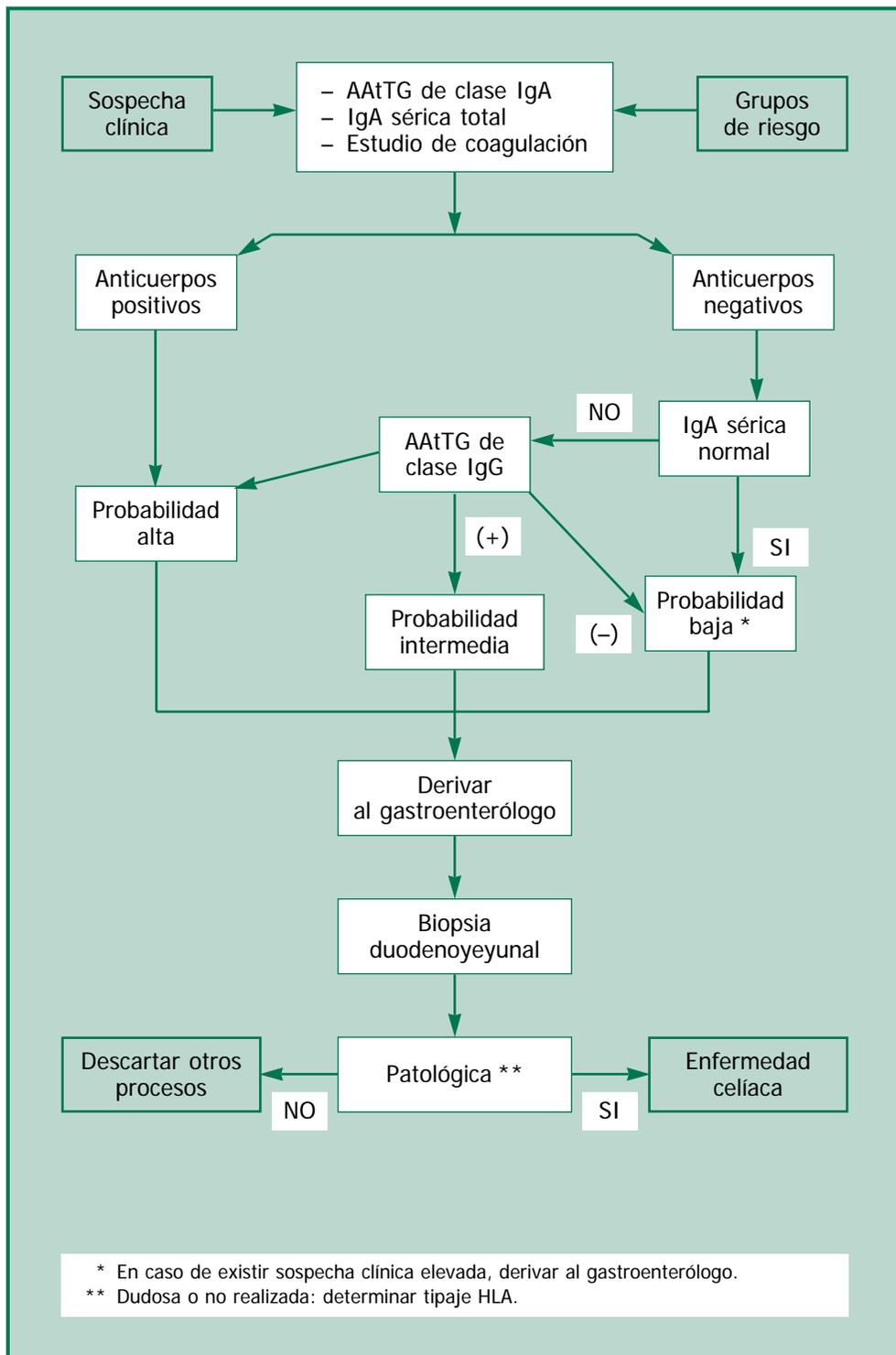
Cuando los marcadores serológicos **AAtTG** estén aumentados es imprescindible la realización de una **biopsia intestinal** a nivel **duodeno-yeyunal** (precedida de un estudio de coagulación normal) para confirmar el diagnóstico de enfermedad celíaca.

La detección de anticuerpos es muy útil como apoyo al diagnóstico de sospecha, para indicar el momento en que debe realizarse la biopsia intestinal y para vigilar el cumplimiento de la dieta exenta de gluten.

La presencia del heterodímero HLA-DQ2/DQ8 en familiares de pacientes celíacos únicamente indica que existe una predisposición genética a padecer la enfermedad.

Dado que las lesiones histológicas pueden ser parcheadas, en ocasiones se precisarán varias muestras de biopsia intestinal. El hallazgo de una atrofia vellositaria (Marsh tipo 3) sugiere fuertemente el diagnóstico de enfermedad celíaca. La presencia de cambios infiltrativos con una hiperplasia de las criptas (Marsh tipo 2) es también compatible con una enfermedad celíaca. En estos casos la presencia de anticuerpos positivos refuerza el diagnóstico. El hallazgo solo de cambios infiltrativos (Marsh tipo 1) en la biopsia intestinal no es sugestivo de enfermedad celíaca.

FIGURA 1: Algoritmo diagnóstico general



* En caso de existir sospecha clínica elevada, derivar al gastroenterólogo.
 ** Dudosa o no realizada: determinar tipaje HLA.

COMPLICACIONES

Algunas de las complicaciones que el enfermo celiaco sin tratamiento puede presentar a medio y largo plazo son: hipoesplenismo, insuficiencia pancreática exocrina, osteoporosis, crisis celíaca, yeyunoileítis ulcerativa crónica, colitis microscópica, sobrecrecimiento bacteriano, "celiaca refractaria", linfoma no Hodgkin y carcinomas digestivos de faringe, esófago, estómago y recto.

TRATAMIENTO

El único tratamiento eficaz de la enfermedad celiaca es una dieta estricta exenta de gluten durante toda la vida. Con ello se consigue la mejoría de los síntomas a partir de las dos semanas, la normalización serológica entre los 6 y 12 meses y la recuperación de las vello­sidades intestinales en torno a los 2 años de iniciado el tratamiento.

Hay que excluir de la dieta el trigo, cebada, centeno y todos sus derivados incluidos los almidones. Para conseguir una dieta sin gluten es necesario recurrir a un consumo preferente de alimentos naturales: carnes, huevos, leche de vaca y derivados, pescado, legumbres, frutas, verduras, hortalizas y cereales sin gluten como maíz o arroz.

SEGUIMIENTO

Es preciso realizar un seguimiento clínico de los pacientes con objeto de vigilar la evolución de los síntomas, controlar el crecimiento en los niños, y valorar la adhesión al tratamiento. **Este seguimiento exige la determinación periódica de anticuerpos séricos.**

En aquellos individuos que sigan una dieta sin gluten pero que mantengan los síntomas de forma persistente ó recurrente, su médico podrá solicitar una determinación de AAtTG, ya que una elevación de los títulos sugiere un mal cumplimiento de la dieta.

No es fácil realizar una dieta sin gluten en los países occidentales donde el trigo es el cereal más consumido y utilizado. La Asociación de Celíacos de Madrid realiza una gran labor de asesoramiento sobre la dieta sin gluten y el manejo de ésta, y es de gran ayuda para la superación de los problemas sociales, profesionales, psicológicos, que conlleva el mantenimiento estricto y de por vida de una dieta sin gluten.

NORMATIVA

Se ha dictado la instrucción necesaria para la difusión del protocolo y autorización de solicitud de la determinación de anticuerpos antiglutaminasa tisular humana recombinante de clase IgA (AAtTG) y de IgA sérica total por los médicos de atención primaria (VER ANEXO I).

Referencia bibliográfica y de consulta

1. Agency for Healthcare Research and Quality. Celiac Disease. Summary, Evidence Report/Technology Assessment: Number 104. AHRQ Publication Number 04-E029-1 [Internet]. Junio 2004. Disponible en: <http://www.ahrq.gov/clinic/epcsums/ceciacsum.htm>
2. American Gastroenterological Association medical position statement: celiac sprue [Internet]. American Gastroenterological Association; Septiembre 2004. Disponible en: http://www.guideline.gov/summary/summary.aspx?doc_id=3058&string=celiac
3. British Medical Journal. Coeliac disease (1995-2004). BMJ.com Documento Técnico La Enfermedad Celíaca. Dirección General Salud Pública Madrid. Noviembre 2000.
4. Finnish Medical Society. EBM Guidelines: coeliac disease [Internet]. Abril 2004. Disponible en: http://www.terveysportti.fi/pls/ebmg/ltk.koti?p_haku=sportti.fi/pls/ebmg/ltk.koti?p_haku=
5. Guideline for the Diagnosis and Treatment of Celiac Disease in Children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. JPGN 2005; 40:1-19.
6. Medscape Today. Advances in celiac disease [Internet]. Marzo 2004. Disponible en: http://www.medscape.com/viewarticle/470569_1
7. POLANCO, I.: *Enfermedad celíaca: Un reto diagnóstico*, Madrid, Alpe Editores, 2005.
8. VERGARA, J.: *Enfermedad celíaca. Guías clínicas*. [Internet]. Diciembre 2004. Disponible en: <http://www.fisterra.com/guias2/celiaca.asp>

ANEXO I



CONSEJERÍA DE SANIDAD Y CONSUMO
Comunidad de Madrid

VICECONSEJERÍA DE ASISTENCIA
E INFRAESTRUCTURAS SANITARIAS

La Consejería de Sanidad y Consumo, a través de la Dirección General de Salud Pública y Alimentación, ha coordinado la elaboración de un protocolo para la prevención secundaria de la enfermedad celíaca.

Se trata de la enfermedad crónica intestinal más frecuente, siendo la prevalencia estimada del 1%. La enfermedad celíaca tiene manifestaciones clínicas y funcionales muy variables que pueden llegar a ser graves aun en personas asintomáticas.

La mayor y mejor utilización de las pruebas complementarias, ha permitido evidenciar la existencia de diferentes formas de enfermedad celíaca, existiendo un elevado infradiagnóstico condicionado por su tradicional vinculación clínica, casi exclusiva, con la forma clásica de presentación.

Considerando estas circunstancias, así como que existe un tratamiento eficaz consistente en la exclusión de la dieta de los cereales con gluten y de todos sus derivados, con el que además se evitan las múltiples complicaciones derivadas de esta enfermedad, se hace aconsejable la adopción de medidas dirigidas a mejorar el conocimiento de los profesionales sobre la enfermedad celíaca y a facilitar la accesibilidad al diagnóstico y seguimiento de la misma, al tiempo que se disminuye la variabilidad en la práctica asistencial.

En base a lo anterior, esta Viceconsejería de Asistencia e Infraestructuras Sanitarias dicta la siguiente:

INSTRUCCIÓN

1º El Servicio Madrileño de Salud distribuirá el Protocolo de Prevención Secundaria de la Enfermedad Celíaca que se adjunta a la presente Instrucción, entre las Gerencias de Atención Primaria y de Atención Especializada para su aplicación en los centros sanitarios a ellas adscritos.

2º Las Gerencias implicadas posibilitarán que, a partir del próximo mes de junio, los médicos de Atención Primaria puedan solicitar la determinación de anticuerpos antiglutaminasa tisular humana recombinante de clase IgA (AAITG) y de IgA sérica total, en los casos en los que exista diagnóstico de sospecha y/o pertenencia a grupos de riesgo, tal y como se especifica en el apartado 3 (diagnóstico) del citado Protocolo.


Comunidad de Madrid
CONSEJERÍA DE SANIDAD Y CONSUMO
VICECONSEJERÍA DE ASISTENCIA
E INFRAESTRUCTURAS SANITARIAS
SECRETARÍA
Fecha: 19/05/2006

Madrid, 9 de mayo de 2006
VICECONSEJERO DE ASISTENCIA E
INFRAESTRUCTURAS SANITARIAS

Fdo. Arturo Canalda González

ILMA. SRA. DIRECTORA GENERAL DEL SERVICIO MADRILEÑO DE SALUD.

