

gión típicamente delecionada en estos pacientes, así como una sonda más centromérica (A4.10) y otra más telomérica (B1.96) como controles internos (Nuestro agradecimiento a los doctores X. Estivill y M. Nadal del Centre de Genètica Mèdica i Molecular).

Bibliografía

- 1 Huth EJ. El caso clínico. En: *Cómo escribir y publicar trabajos en ciencias de la salud*. Ed. Masson-Salvat Medicina, Barcelona; 1992: 74-81.
- 2 Smith DW. Normal standards. En: *Recognizable patterns of human malformation* (3th ed). Ed. WB. Saunders Co. Philadelphia, 1982: 589-613.
- 3 Díaz López MT, Lorenzo Sanz G, Quintana Castilla A, Esteve de Pablo C, Aparicio Meix JM. Síndrome de Robinow: Presentación de una familia con transmisión autosómica dominante. *An Esp Pediatr* 1996; **44**:520-523.
- 4 González de Dios J, Moya M. Ampliación del espectro clínico del síndrome de Robinow. V Reunión de la Sección de Genética y Dismorfología. *An Esp Pediatr* 1997; **47**:227 (Abstract).
- 5 Sedano HO, Cohen MM, Jirasek J, Gorlin RJ. Frontonasal dysplasia. *J Pediatr* 1970; **76**:990.
- 6 Cohen MM. Craniofrontonasal dysplasia. *Birth Defects: Original Articles Series XV* 1979; **5**:85-99.
- 7 Beighton P. Craniofacial dysostoses. En: *Inherited Disorders of the skeleton* (2nd ed). Ed. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1988: 287-310.
- 8 Shprintzen RJ, Golberg RB, Lewin ML y cols. A new syndrome involving cleft palate, cardiac anomalies, typical facies and learning disabilities: velo-cardio facial syndrome. *Cleft Palate J* 1978; **15**:56-62.
- 9 Lipson AY, Yuille D, Angel M, Thompson PG, Van der Voord JG, Beckenham EJ. Velocardiofacial (Shprintzen) syndrome: an important syndrome for the dysmorphologist to recognise. *J Med Genet* 1991; **28**:596-604.
- 10 Stevens CA, Carey JC, Shiegoka AO. DiGeorge anomaly and velocardiofacial syndrome. *Pediatrics* 1990; **85**:526-530.
- 11 Scambler PJ, Kelly D, Lindsay E y cols. Velocardiofacial syndrome associated with chromosome 22 deletion encompassing the DiGeorge locus. *Lancet* 1992; **339**:1138-1139.
- 12 Giannotti A, Digilio MC, Marino B, Mingarelli R, Dallapiccola B. Cayler cardiofacial syndrome and del 22q11.2: part of the CATCH 22 phenotype. *Am J Med Genet* 1994; **53**:303-304.
- 13 Wulfsberg EA. Is the autosomal dominant Opitz GBBB syndrome part of the DiGeorge/velocardiofacial syndrome with deletions of chromosome area 22q11.2? *Am J Med Genet* 1996; **64**:523-524.
- 14 Butler MG, Mowrey P. Should the 3C (craniocerebelocardiac) syndrome be included in the spectrum of velocardiofacial syndrome and DiGeorge sequence? *J Med Genet* 1996; **33**:719-720.
- 15 Ravnán JB, Chen E, Golabi M, Lebo RV. Chromosome 22q11.2 microdeletions in velocardiofacial syndrome patients with widely variable manifestations. *Am J Med Genet* 1996; **66**:250-256.
- 16 González de Dios J. Cartas al director: la vitalidad científica de una revista biomédica. *An Esp Pediatr* 1995; **43**:221-222.

T. Alvarez Martín, S. Ansó Oliván,
I. Prieto Contero¹, F. Barbadillo Izquierdo,
J.M. Merino Arribas,
J.B. González de la Rosa

An Esp Pediatr 1998;49:542-543.

Sr. Director:

En los últimos años hemos asistido a un cambio en el espectro clínico de la enfermedad celíaca, disminuyendo las formas floridas y aumentando las formas monosintomáticas, lo que aumenta la importancia de un alto índice de sospecha por parte de los clínicos. La pica persistente es un síntoma raro en la infancia, puede ser, tanto una causa, como una consecuencia de una deficiencia de hierro⁽¹⁾. La anemia ferropénica es la causa más frecuente de anemia microcítica e hipocrómica en la edad pediátrica. En ocasiones puede ser la única manifestación de una

Pica como forma de presentación de enfermedad celíaca

enfermedad celíaca subyacente⁽²⁾. Sin embargo, son excepcionales los casos publicados de pica secundaria a anemia ferropénica resistente al tratamiento como primera manifestación de una enfermedad celíaca.

Presentamos el caso de una niña de 4 años y 10 meses, remitida a nuestra consulta tras observar los padres que en los últimos dos o tres meses ingiere lana, papel, minas de lápices así como pelo de muñecas. Es mala comedora con estreñimiento habitual. Historia alimenticia sin anomalías con introducción del gluten a los 8 meses.

La exploración física es normal, salvo un abdomen discretamente distendido, sin masas ni megalias. Somatometría con peso 16,400 kg (percentil 25); talla de 103 cm (percentil 10-25), talla en función de la talla media paterna en el percentil 3-10.

Servicio de Pediatría. Hospital Gral Yagüe de Burgos. Burgos.

¹C. Salud "San Agustín" Burgos.

Correspondencia: Teresa Alvarez Martín. Servicio de Pediatría. Hospital Gral Yagüe. Avda del Cid, s/n. 09005 Burgos.

La analítica muestra una anemia microcítica e hipocrómica (hematíes: 4,700.000/mm³; Hb 9 g/dl; Hct 29,3 %; VCM 58,8 fl; CHCM 30,7 g/dl), sideremia 14 mgam/dl (normal 60-140), transferrina 386 mg/dl (normal 200-400), ferritina 4 mg/ml (normal 10-150), ácido fólico 3,7 ng/ml (normal 1,8-9) y vitamina B₁₂, 721 pg/ml (normal 150-925). Resto de los parámetros analíticos incluyendo serie blanca, plaquetas, bioquímica general, tiempo de protrombina, proteinograma y globulinas, normales.

La búsqueda de sangre oculta en heces fue negativa en tres ocasiones, así como el coprocultivo, y el estudio parasitológico.

Se diagnostica de anemia ferropénica como causa de pica, iniciándose tratamiento con sulfato ferroso oral durante 2 meses. Se realiza control analítico con los siguientes resultados: hematíes 4.700.000/mm³; Hb 9,4 g/dl; Hct 31,6 %; VCM 67,5 fl; HCM 20,1 pg; CHCM 29,8 g/dl; sideremia 39 mgam/dl y ferritina 10 ng/ml.

Ante la persistencia de la anemia ferropénica, que no responde al tratamiento convencional con hierro oral y descartando la pérdida crónica intestinal con la determinación de sangre oculta en heces negativa, se amplía el estudio de las causas de ferropenia realizando determinación serológica de anticuerpos Ig A anti gliadina y anti endomisio siendo ambos positivos (títulos de 101; 1/640). Posteriormente se realiza una biopsia intestinal que muestra una mucosa de intestino delgado con atrofia subtotal de las vellosidades. Ante estos hallazgos se inicia una dieta exenta de gluten. Se realizan biopsias seriadas y control serológico según las recomendaciones de la ESPGAN, siendo diagnosticada de enfermedad celíaca. El estudio familiar realizado fue negativo.

La niña en este momento se encuentra asintomática, la pica ha desaparecido y ha mejorado su estado nutricional con un peso de 20,5 kg (percentil 50).

La pica consiste en la ingesta compulsiva de sustancias carentes de valor nutritivo⁽¹⁾. Se han descrito diversos factores predisponentes en la pica entre los que se encuentran el retraso mental, carencias afectivas, la negligencia y/o la falta de control de los adultos, así como el déficit de minerales (hierro, zinc...)⁽³⁾. Las complicaciones derivan de la naturaleza de las sustancias ingeridas, por lo que puede aparecer intoxicación (el plomo de las pinturas), infecciones (Giardias) o problemas mecánicos (tricobezoar)⁽⁴⁾.

Persiste la controversia para explicar la etiología y los mecanismos en el desarrollo de la pica, ya que ninguna teoría aislada explica satisfactoriamente todos los tipos de pica. En algunas sociedades la pica es una práctica cultural aceptada, a veces basada en supuestas propiedades nutricionales, terapéuticas o creencias religiosas⁽⁵⁾. Según las teorías psicológicas la pica es el resultado de una neurosis compulsiva o puede representar una regresión defensiva al estadio oral del desarrollo psicomotor⁽⁶⁾.

La asociación de la pica con el déficit de hierro y zinc está claramente documentada. Sin embargo, no se ha llegado a determinar si es causa o consecuencia de este déficit⁽⁷⁾.

La teoría nutricional que apoya que la pica sea secundaria a la carencia mineral, la explica como un ansia generada por la deficiencia de nutrientes. Esta teoría se basa en los estudios que

muestran que la terapia de reemplazo con hierro lleva a una rápida resolución de los desórdenes alimenticios⁽⁸⁾. Por otro lado, a favor de que la pica sea la causa de la deficiencia mineral, se ha demostrado en pacientes con geofagia (ingestión de tierra) una absorción alterada de hierro y zinc debido a las propiedades quelantes de cationes de las arcillas ingeridas⁽⁷⁾.

En nuestra paciente inicialmente la pica se achacó a su anemia ferropénica, sin embargo, la falta de respuesta al tratamiento con hierro oral, descartándose pérdidas ocultas por heces de sangre e infestación parasitaria, orientó hacia una situación malabsortiva, confirmándose una enfermedad celíaca.

La anemia ferropénica es una manifestación común dentro del cuadro malabsortivo de la enfermedad celíaca. Sin embargo, el cambio experimentado en los últimos años en el espectro clínico de esta enfermedad ha llevado a un incremento de los casos de anemia ferropénica como primera manifestación de esta intolerancia^(9,10). La etiología de la anemia ferropénica en la enfermedad celíaca es multifactorial. Por un lado, el déficit en la absorción de hierro que se ha podido demostrar en pacientes con enfermedad celíaca no tratada o parcialmente tratada y por otro lado el aumento de las pérdidas intestinales debido al rápido turn-over celular como pone de manifiesto la presencia de sangre oculta en heces de algunos pacientes celíacos⁽⁷⁾.

La importancia de la detección precoz de estos casos atípicos de debut de la enfermedad celíaca viene dada por la posibilidad de utilizar una terapéutica temprana impidiendo o reduciéndose el riesgo de complicaciones malignas. Consideramos que una enfermedad celíaca subyacente debe sospecharse en los niños que presenten pica y anemia ferropénica, aunque los síntomas gastrointestinales sean mínimos o ausentes.

Bibliografía

- 1 Dalton RF, Forman MA, Muller BA. Pica. Dimensión psicosocial de la Pediatría. En Behrman RE, Kliegman RB, Nelson WE, Vaughan III VC, eds. Tratado de Pediatría 14ª Edición. Madrid: Mc Graw-Hill-Interamericana de España 1993: 68.
- 2 Brady CE. Occult celiac sprue masquerading as severe iron deficiency anemia. *J Clin Gastroenterol* 1994; **18**:130-132.
- 3 Cardesa JJ. Trastornos del apetito. Anorexia. Bulimia. En: Cruz Hernández M. Tratado de Pediatría. 7ª Edición. Barcelona: Espaxs S.A. 1994:1062-1069.
- 4 Crosby WH. Pica. *JAMA* 1976; **235**:2765.
- 5 Morgan RF. Pica. *J R Soc Med* 1984; **77**:1052-1054.
- 6 McLoughlin II. The picas. *Br J Hosp Med* 1987; **37**:286-290.
- 7 Korman SH. Pica as a presenting symptom in childhood celiac disease. *Am J Clin Nutr* 1990; **51**:139-141.
- 8 Arbiter EA, Black D. Pica and iron deficiency anaemia. *Child Care Health Dev* 1991; **17**:231-234.
- 9 Encinas Sotillos A, Cano López JM, Polanco Allué I. Epidemiología y formas clínicas de presentación de la enfermedad celíaca. *Rev Esp Enferm Apar Dig* 1987; **72**:558-563.
- 10 Depla ACTM, Bartelsman JFWH, Mulder CJS. Anemia: monosymptomatic celiac disease. A report of 3 cases. *Hepatogastroenterology* 1990; **37**:90-91.