

M.J. Oliván del Cacho¹, L. Ros Mar²

An Esp Pediatr 1998;48:537-538.

Introducción

El espectro de la enfermedad celíaca infantil ha cambiado notablemente en los últimos años, siendo cada vez menos frecuente el hallazgo de lactantes con el cuadro clásico de malabsorción y malnutrición⁽¹⁾.

En la actualidad se llega al diagnóstico a edades superiores de los pacientes y en general por cuadros monosintomáticos, tal como la baja talla, anemia, retraso puberal, estomatitis aftosa recurrente, dermatitis herpetiforme, miopatía, síndrome nefrótico, diagnóstico de la enfermedad en parientes de primer grado e incluso en el estudio de la infertilidad y pérdidas fetales repetidas en la edad adulta⁽¹⁻³⁾.

Es bien conocida la participación hepática de intensidad variable, durante la fase activa de la enfermedad celíaca del adulto^(4,5); sin embargo, la evidencia de afectación hepática como hallazgo bioquímico inicial sin síntomas gastrointestinales se ha recogido excepcionalmente en la literatura infantil, quizá porque no se incluye la enfermedad celíaca infantil como causa de enfermedad hepática crónica infantil⁽⁶⁻⁸⁾.

Observación clínica

Paciente de 15 años y medio de edad, controlada desde hace tres años por elevación persistente de las transaminasas. Inicialmente fue estudiada por presentar cansancio, palidez y dolor abdominal. Al objetivarse una elevación moderada, pero persistente de las transaminasas (AST 76 UI/l, ALT 78 UI/l) nos fue remitida para estudio. Tanto el peso como la talla se encontraban en percentil 50 para su edad. Los resultados serológicos de hepatitis A, B, C e hidatidosis fueron negativos. La determinación de cobre, ceruloplasmina, alfa-1-antitripsina, CPK y aldolasa fueron normales. Se halló una sideremia de 22 µg/dl con una ferritina de 3 ng/ml. Los anticuerpos antinucleares, antimitocondriales, antimúsculo liso y anti LKM1 fueron negativos. En el estudio biopsico hepático no se observaron lesiones morfológicas relevantes. El hallazgo de anticuerpos antigliadina Ig A de 94 U.A. e Ig G de 110 U.A. y la positividad de los anticuerpos antiendomiso, justificó la realización de una biopsia

Hipertransaminasemia como primera manifestación de enfermedad celíaca

intestinal peroral en donde se observó atrofia total vellositaria. En el estudio de grasas en heces mediante técnica de Van de Kamer, se obtuvieron los siguientes resultados: ácidos grasos 6,18 gramos/24 horas y grasa total 6,53 gramos/24 horas. En función de estos resultados se le impuso dieta sin gluten. A la edad de 15 años y 8 meses, 2 meses después de retirar el gluten de la dieta, la paciente tuvo la menarquía y a los 3 meses los valores de transaminasas eran normales. Al año de seguimiento se encuentra en un percentil 75 de peso y un percentil 90-95 de talla.

Discusión

Las alteraciones bioquímicas⁽⁴⁾ y el propio daño hepático como esteatosis hepática, colangitis esclerosante primaria, cirrosis biliar primaria y hepatitis crónica activa se han descrito en asociación o incluso como única manifestación de la enfermedad celíaca del adulto^(5,7). En la enfermedad celíaca infantil, aunque los datos sean menos precisos, parece que la frecuencia de participación hepática podría ser superponible a la del adulto. De 31 niños con enfermedad celíaca de edades comprendidas de 5 meses a 9 años, Lindberg et al. encuentran aumentada la aspartato aminotransferasa en 10 casos y la alanina aminotransferasa en 11 de los 31⁽⁹⁾. Bonamico et al. encuentran un aumento de la citólisis hepática en el 56,9% de 65 niños con celiaquía de edades comprendidas entre los 6 meses y los 18 años⁽¹⁰⁾.

En todos estos niños las anomalías hepáticas desaparecen después de 2 a 8 semanas de régimen de evitación del gluten.

Cuando la hipertransaminasemia se encuentra en lactantes, se suele acompañar de manifestaciones digestivas, tales como anorexia, vómitos, meteorismo y diarrea crónica^(6,8).

Maggiore et al. describen en 1986, a una paciente de 11 años estudiada por elevación asintomática de las transaminasas en cuyo estudio pudo objetivarse esteatorrea, retraso de la edad ósea y atrofia de la vellosidades intestinales⁽²⁾. En 1993, Vajro et al publican una serie de 6 pacientes con enteropatía sensible al gluten, diagnosticados inicialmente de hepatitis crónica criptogénica. Hay que destacar en el evolutivo de estos niños, que las variaciones de las enzimas hepáticas fueron paralelas y aumentaron de nuevo con la recaída histológica de la enfermedad intestinal⁽⁷⁾.

La patogénesis del daño hepático en la enfermedad celíaca infantil es todavía desconocida. La predominancia de fenotipos

¹Servicio de Pediatría del Hospital San Jorge de Huesca. ²Unidad de Gastroenterología y Nutrición. Hº Infantil del Hospital Miguel Servet. Zaragoza.
Correspondencia: M.J. Oliván del Cacho. Plaza San miguel 2, 2º D, 50001 Zaragoza

Recibido: Septiembre 1997

Aceptado: Enero 1998

HLA B8, DR3 y DR7 encontrados en el 75% de los casos^(2,6) y la frecuencia de enfermedades autoinmunes asociadas a la enfermedad celíaca del adulto sugiere un mecanismo autoinmune. Se ha sugerido también que el paso de sustancias tóxicas a través de la mucosa dañada o la malnutrición o una combinación de ambas podría ser responsable de la afectación hepática⁽⁸⁾.

En la enfermedad celíaca con afectación hepática, el examen anatomopatológico del hígado pone en evidencia en 2/3 de los casos lesiones no específicas, tales como aumento de las células de Kupffer, ensanchamiento de los espacios porta, infiltraciones celulares, esteatosis o necrosis, pero en el otro tercio de los pacientes se observa lesiones mas severas de hepatitis crónica activa, cirrosis o colangitis⁽⁶⁾. El rápido efecto de la dieta sin gluten indica que el daño hepático es reversible y gluten-dependiente, salvo en los casos asociados a enfermedad autoinmune hepática.

En los últimos años se ha incrementado el diagnóstico de formas monosintomáticas de enfermedad celíaca en la infancia, tales como baja talla, retraso puberal, anemia, miopatía asociada a enfermedad celíaca o síndrome nefrótico⁽²⁾. Esta observación sugiere que la afectación hepática puede ser la única manifestación de la enteropatía sensible al gluten y que debe ser tomada en consideración en la evaluación de hipertransaminemia persistente de causa desconocida en el niño, sobre todo en los niños mayores para presentar la clínica típica de enfermedad celíaca.

Bibliografía

- 1 Shanahan F, Weinstein W. Extending the scope in celiac disease. *N Engl J Med* 1988; **319**:782-783.
- 2 Maggiore G, De Giacomo C, Scotta M, Sessa F. Celiac disease presenting as chronic hepatitis in a girl. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986; **5**:501-503.
- 3 Rossi E. Monosymptomatic forms of celiac disease. *Eur J Pediatr* 1982; **138**:4-5.
- 4 Bardella M T, Fraquelli M, Quatrini M, Molteni N, Bianchi P, Conte D. Prevalence of hypertransaminasemia in adults celiac patients and effect of gluten-free diet. *Hepatology* 1995; **22**:833-836.
- 5 Hagander B, Brandt L, Sjölund K, Berg N O, Nürden A, Stenstam M. Hepatic injury in adult celiac disease. *Lancet* 1977; august **6**:270-272.
- 6 Renaud C, de Boissieu D, Dupont C, Badoual J. Hypertransaminasemia révélatrice ou associée une maladie caeliaque. *Arch Pédiatr* 1944; **1**:528-529.
- 7 Vajro P, Fontanella A, Mayer M, De Vincenzo A, Terraccino L M, D'Armiento M, Vecchione R. Elevated serum aminotransferase activity as an early manifestation of gluten-sensitive enteropathy. *J Pediatr* 1993; **122**:416-419.
- 8 Leonardi S, Bottaro G, Patanè R, Musumeci S. Hypertransaminasemia as the first symptom in infant celiac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 1990; **11**:404-406.
- 9 Lindberg T, Berg N O, Borulf S, Jakobsson Y. Liver damage in celiac disease or other food intolerance in childhood (letter). *Lancet* 1978; **y**:390-391.
- 10 Bonamico M, Pitzalis G, Culasso F, Vania A, Monti S, Benedetti C, Mariani P, Signoretti A. Il danno epatico nella malattia celiaca del bambino. *Minerva Pediatr* 1986; **38**:959-962.