

Crisis celíaca y tetania aguda en pediatría. Reporte de un caso

Celiac crisis and acute tetany in pediatrics. Case report

Agustina del Rosario Sbruzzi ¹, Federico Torres ¹, Horacio Sommaruga ², Camila Ameri ¹,
María Yarcho ¹, María Fernanda Gonzalez ³

¹ Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Buenos Aires, Argentina.

² Jefe del Servicio de Gastroenterología, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Buenos Aires, Argentina.

³ Sala de Internación CEM 2, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Buenos Aires, Argentina.

Recibido: 02/02/22 - Aprobado: 21/03/22

RESUMEN

La enfermedad celíaca es una enfermedad sistémica inmunomediada, con un gran espectro de presentaciones clínicas. El término crisis celíaca describe la forma aguda y potencialmente fatal. Clínicamente se caracteriza por diarrea severa, deshidratación y alteraciones metabólicas. Se reporta el caso de un paciente masculino de 7 años de edad que asiste a guardia con tetania, edema en miembros inferiores, esteatorrea y pérdida de peso de 8 meses de evolución, con hallazgos analíticos de hipocalcemia, hipomagnesemia, hipopotasemia y coagulopatía. El diagnóstico de crisis celíaca se realizó sobre la base de hallazgos serológicos y clínicos compatibles con enfermedad celíaca en el contexto de anomalías metabólicas graves y desnutrición aguda, confirmado posteriormente por anatomía patológica. La importancia de este reporte radica en repasar las características de esta grave entidad, que requiere un elevado índice de sospecha para su diagnóstico.

Palabras clave: Enfermedad celíaca; Pediatría; Tetania; Trastornos de la coagulación sanguínea (fuente: DeCS Bireme).

ABSTRACT

Celiac disease is an immune-mediated systemic disease with a wide spectrum of clinical presentations. The term celiac crisis describes the acute and potentially fatal form. Clinically it is characterized by severe diarrhea, dehydration, and metabolic disturbances. The case of a 7-year-old male patient attending the ward with tetany, lower limb edema, steatorrhea and weight loss of 8 months of evolution is reported, with analytical findings of hypocalcemia, hypomagnesemia, hypokalemia and coagulopathy. The diagnosis of celiac crisis was made on the basis of serological and clinical findings compatible with celiac disease in the context of severe metabolic abnormalities and acute malnutrition, later confirmed by pathological anatomy. The importance of this report lies in reviewing the characteristics of this serious entity, which requires a high index of suspicion for its diagnosis.

Keywords: Celiac disease; Pediatrics; Tetany; Blood coagulation disorders (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca (EC) es una enfermedad común, sistémica e inmunomediada que se caracteriza principalmente por la afección del intestino delgado que resulta en atrofia de las vellosidades, gatillada por exposición al gluten, con la consecuente malabsorción en sujetos genéticamente predispuestos ⁽¹⁾. Se manifiesta con una combinación variable de signos y síntomas clínicos, alteraciones de laboratorio, marcadores serológicos específicos y haplotipo HLA-DQ2/DQ8. Sus criterios diagnósticos fueron actualizados en el año 2020 ⁽²⁾. En Argentina la prevalencia es del 1,26% ⁽³⁾.

El término crisis celíaca (CC) describe la forma aguda y potencialmente fatal de la enfermedad, caracterizada principalmente por diarrea severa, deshidratación y alteraciones metabólicas, entre otras manifestaciones ⁽⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 7 años de edad, consultó al servicio de guardia por espasmo carpopedal agudo bilateral asociado a tres episodios de deposiciones con estrías sanguinolentas y visualización de parásitos.

Citar como: Sbruzzi AR, Torres F, Sommaruga H, Ameri C, Yarcho M, Gonzalez MF. Crisis celíaca y tetania aguda en pediatría. *Rev Gastroenterol Peru.* 2022;42(1):45-7. doi: 10.47892/rgp.2022.421.1334.

Presentaba desde hace 8 meses pérdida de peso, deposiciones esteatorreicas diurnas y en ocasiones nocturnas, dolor periumbilical y distensión abdominal por lo que había concurrido, un mes previo a la consulta, al servicio de gastroenterología quienes solicitaron anticuerpos IgA antitransglutaminasa tisular (IgA AATG) e inmunoglobulina A total, ecografía abdominal e indicaron metronidazol 30 mg/kg/día por 10 días.

Al examen físico se evidenciaba en regular estado general, hemodinámicamente estable, vigil y conectado. Presentaba espasmo carpopedal doloroso. Lucía adelgazado, con palidez mucocutánea generalizada y mucosas semihúmedas. Presentaba abdomen doloroso, timpánico, con distensión abdominal y ruidos hidroaéreos aumentados. A su vez, se constataba edema en ambos párpados y en miembros inferiores (godet grado tres).

Se solicitaron exámenes de laboratorio e imágenes. En la analítica sanguínea se evidenciaban como datos positivos hipocalcemia (calcio sérico: 5,8 mg/dl, y corregido por albúmina: 7 mg/dl), hipomagnesemia (0,99 mg/dl), hipopotasemia (2,7 mEq/l), hipoalbuminemia (2,56 mg/dl) y coagulopatía (Quick 35%), sin acidosis metabólica en estado ácido base venoso (pH 7,37, pCO₂ 41,5 mmHg, PO₂ 24,8 mmHg, HCO₃ 23 mmol/l, EB -1,5 mmol/l). La radiografía de abdomen de pie evidenciaba abundante meteorismo y la ecografía abdominal asas intestinales dilatadas en forma generalizada de pared adelgazada y contenido líquido, peristalsis aumentada, con escaso líquido interasas. El electrocardiograma no manifestó repercusión eléctrica, con ritmo sinusal y QT corregido de 0,40 segundos. Se analizaron los estudios previamente solicitados por el servicio de gastroenterología en los que se evidenció IgA AATG mayor a 250 UI (valor normal hasta 20 UI) con inmunoglobulina A total normal. Se decidió su internación con diagnóstico de crisis celíaca y tetania aguda. Se realizaron correcciones endovenosas rápidas en simultáneo con gluconato de calcio al 10% 1 ml/kg/dosis y cloruro de potasio a 1 mEq/kg/dosis, y luego con sulfato de magnesio al 25% a 1 mEq/kg/dosis hasta estabilización de sus niveles séricos. Se indicó dieta astringente, hiposódica y con mínimo aporte de gluten.

Al segundo día de internación, se realizó nuevo coagulograma, que resultó alterado (Quick 46%), y medición de factores de la coagulación, que evidenció disminución de factores K dependientes (factor II 38%, V 120%, VII 33%, X 28%), por lo cual se indicó vitamina K endovenosa a 5 mg/día por 3 días, con control posterior dentro de valores normales. Se recibió perfil tiroideo dentro de parámetros normales, dosaje de vitamina D de 19 ng/dl (deficiencia < 20 ng/dl) y paratohormona de 102,8 pg/ml (valor normal de 15-65 pg/ml), interpretándose como hiperparatiroidismo secundario a déficit nutricional de vitamina D. Al

quinto día de internación se constató la desaparición del edema. Se mantuvo aporte oral de calcio, magnesio y potasio. Se tomó parasitológico de materia fecal cuyo resultado fue inconcluso y se medicó empíricamente con mebendazol 200 mg/día por 3 días (dos ciclos separados por 15 días) al paciente y al grupo familiar. No requirió nutrición parenteral ni glucocorticoides. El servicio de gastroenterología realizó videoendoscopia digestiva alta con toma de seis biopsias (4 duodenales y 2 de bulbo) que confirmaron el diagnóstico de celiaquía por anatomía patológica como enteropatía grado IV tipo 3 de Marsh. Se otorgó el egreso hospitalario luego de 13 días de internación con seguimiento multidisciplinario, dieta libre de gluten y suplementos de calcio y vitamina D vía oral.

DISCUSIÓN

La crisis celíaca, descrita por primera vez en 1953⁽⁴⁾, es una forma de presentación potencialmente mortal de la EC, con una incidencia del 1%⁽²⁾. La edad media de presentación es de 2 a 5 años, con una prevalencia mayor en niñas⁽⁵⁾.

No existen hasta el momento criterios diagnósticos precisos de esta entidad en pediatría. Clínicamente se manifiesta como diarrea profusa asociada a deshidratación, disturbios hidroelectrolíticos, desnutrición y déficit nutricionales⁽⁵⁾. Dentro de los hallazgos clínicos extraintestinales se evidencian: convulsiones y tetania por hipocalcemia aguda sintomática, edema generalizado secundario a enteropatía perdedora de proteínas, y debilidad neuromuscular y diátesis hemorrágica por déficit en la absorción de vitamina K y síntesis de factores K dependientes⁽⁶⁻⁹⁾.

La razón por la que algunos pacientes presentan CC mientras que la gran mayoría de los niños con EC tienen un curso más leve no está clara; sin embargo, es probable que exista una combinación de inflamación grave de la mucosa, activación inmunitaria y alteración de los patrones normales de motilidad. La CC parece ser precipitada en ocasiones por un estímulo inmunológico general, como una cirugía o infección⁽¹⁰⁾. Al respecto, recientemente se han publicado como posibles desencadenantes los procesos infecciosos gastrointestinales como el rotavirus, dada la similitud entre los péptidos de la gliadina y los antígenos virales⁽¹¹⁾.

En cuanto al diagnóstico de enfermedad celíaca como agente causal del cuadro se deben solicitar en primera instancia anticuerpos AATG IgA y determinación de IgA total. De acuerdo a la nueva actualización propuesta por la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) en 2019, se podría establecer el diagnóstico de EC sin biopsia intestinal

en niños y adolescentes con signos clínicos positivos de EC y niveles de AATG IgA mayores a 10 veces del límite superior de la normalidad, confirmados por anticuerpos antiendomiso (AAE) en una Unidad de Gastroenterología Pediátrica. El estudio genético HLA DQ2/DQ8 debe ser utilizado en aquellos pacientes de riesgo (diabetes mellitus tipo 1, familiar de primer grado con EC, enfermedad tiroidea y hepática autoinmune, síndrome de Down, síndrome de Turner y síndrome de Williams) o en casos dudosos, y su interpretación debe ser realizada por gastroenterólogos. La biopsia intestinal es aún imprescindible para el diagnóstico de todos los casos de EC en nuestro país ⁽¹²⁾. Se requiere evidencia por anatomía patológica de lesiones de la mucosa intestinal compatibles con Marsh 2-3 ⁽¹³⁾.

El tratamiento de la CC involucra la corrección de la deshidratación, acidosis metabólica y desequilibrio hidroelectrolítico. Es relevante el inicio de la alimentación enteral precoz y paulatina con exclusión del gluten teniendo en cuenta el alto riesgo de síndrome de realimentación que presentan estos pacientes en condiciones de malnutrición severa. En casos refractarios se ha documentado el uso de glucocorticoides parenterales y nutrición parenteral total ⁽¹⁴⁾.

En la antigüedad la EC presentaba alta tasa de letalidad asociada al diagnóstico tardío y sus efectos colaterales, entre ellos la CC. Esta situación ha disminuido en los países desarrollados debido a las mejoras en los programas de nutrición infantil y la detección temprana de la enfermedad. A causa de la pandemia por COVID 19 y el confinamiento, los controles pediátricos disminuyeron sustancialmente afectando el seguimiento de patologías crónicas, reportando nuevamente esta complicación ⁽¹⁵⁾.

Como conclusión, la CC es una forma infrecuente de presentación de la EC en la infancia asociado a diagnóstico tardío con evolución tórpida y grave. Es necesario su reconocimiento y la realización de criterios diagnósticos precisos para su detección temprana, etc aquí la importancia de realizar su reporte.

Agradecimientos: Médicos de planta CEM 2 del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde y Jefe de Sala de Internación Dr. Ruben Omar Sosa.

Conflicto de interés: Ninguno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Waheed N, Cheema HA, Suleman H, Fayyaz Z, Mushtaq I, Muhammad, et al. Celiac Crisis: A Rare Or Rarely Recognized Disease. *J Ayub Med Coll Abbottabad*. 2016;28(4):672-675.

2. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C, et al. European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. *J Ped Gastroenterol Nutr*. 2020;70:141-56. doi: 10.1097/MPG.0000000000002497.
3. Mora M, Litwin N, Toca MC, Azcona MI, Solis Nefa R, Battiston F, et al. Prevalencia de enfermedad celíaca: Estudio multicéntrico en población pediátrica en cinco distritos urbanos de Argentina. *Arch Argent Pediatr*. 2012;110(6):490-496. doi: 10.5546/aap.2012.490.
4. Anderson DH, Di Sant-Agnesse PA. Idiopathic celiac disease: mode of onset and diagnosis. *Pediatrics*. 1953;11(3):207-23.
5. Radlovic N, Lekovic Z, Radlovic V, Simic D, Vuletic B, Ducic S, et al. Celiac crisis in children in Serbia. *Ital J Pediatr*. 2016;42(1):25-28. doi:10.1186/s13052-016-0233-z.
6. Hijaz NM, Bracken JM, Chandratre SR. Celiac crisis presenting with status epilepticus and encephalopathy. *Eur J Pediatr*. 2014;173(12):1561-4. doi: 10.1007/s00431-013-2097-1.
7. Barker J, Travers S. Case report: an 11-year-old girl with tetany. *Curr Opin Pediatr*. 2002;14(3):338-42. doi: 10.1097/00008480-200206000-00011.
8. Caurin Saboya MB, Bonastre Blanco E, Roca Martínez J, Casano Sancho P. Hipocalcemia sintomática como primera manifestación de enfermedad celíaca en un adolescente. *An Pediatr*. 2011;75(6):425-426. doi: 10.1016/j.anpedi.2011.07.029.
9. Gutiérrez S, Toro M, Cassar A, Ongay R, Isaguirre J, López C, et al. Crisis celíaca: presentación con diátesis hemorrágica. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2009;39(1):53-54.
10. Jamma S, Rubio-Tapia A, Kelly CP, Murray J, Najarian R, Sheth S, et al. Celiac crisis is a rare but serious complication of celiac disease in adults. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2010;8:587-90. doi: 10.1016/j.cgh.2010.04.009.
11. Lekovic Z, Vladimir R, Nevena J, Goran D, Mladenović M, Dašić I. Rotavirus gastroenteritis as a precipitating factor of celiac crisis in infancy: Case reports and review of literature. *Srp Arh Celok Lek*. 2020;149(3-4):221-224. doi: 10.2298/SARH200802101L.
12. Oropeza G, Sprang M, Martin T, Astudillo A, Wagener M, Maidana JP, et al. Documento de consenso de enfermedad celíaca [Internet]. Buenos Aires: Ministerio de Salud; 2017 [citado el 7 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://bancos.salud.gob.ar/recurso/documento-de-consenso-de-enfermedad-celiaca>
13. Román Riechmann E, Castillejo de Villasante G, Cilleruelo Pascual ML, Aliaga E, Pollanco Allué I, Sánchez-Valverde F, et al. Aplicación racional de los nuevos criterios de la European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) 2020 para el diagnóstico de la enfermedad celíaca. *An Pediatr*. 2020;92(2):110.e1-110.e9. doi: 10.1016/j.anpedi.2019.12.001.
14. García Ventura M, Ros Amal I, García Romero R, Castejón Ponce E, García Jiménez I, Hernández Tejedor C. Crisis celíaca en un lactante. *Bol Pediatr Arag Rioj Sor*. 2016;46:59-61.
15. Catassi GN, Vallorani M, Cerioni F, Lionetti E, Catassi C. A negative fallout of COVID-19 lockdown in Italy: Life-threatening delay in the diagnosis of celiac disease. *Dig Liver Dis*. 2020;52(10):1092-1093. doi: 10.1016/j.dld.2020.05.016.

Correspondencia:

Sbruzzi Agustina del Rosario
Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina. Dirección: Av. Montes de Oca 40 (C1270AAN).
Teléfono: +5411 4363.2100 / +5411 4363.2200
E-mail: sbruzziagustina@gmail.com