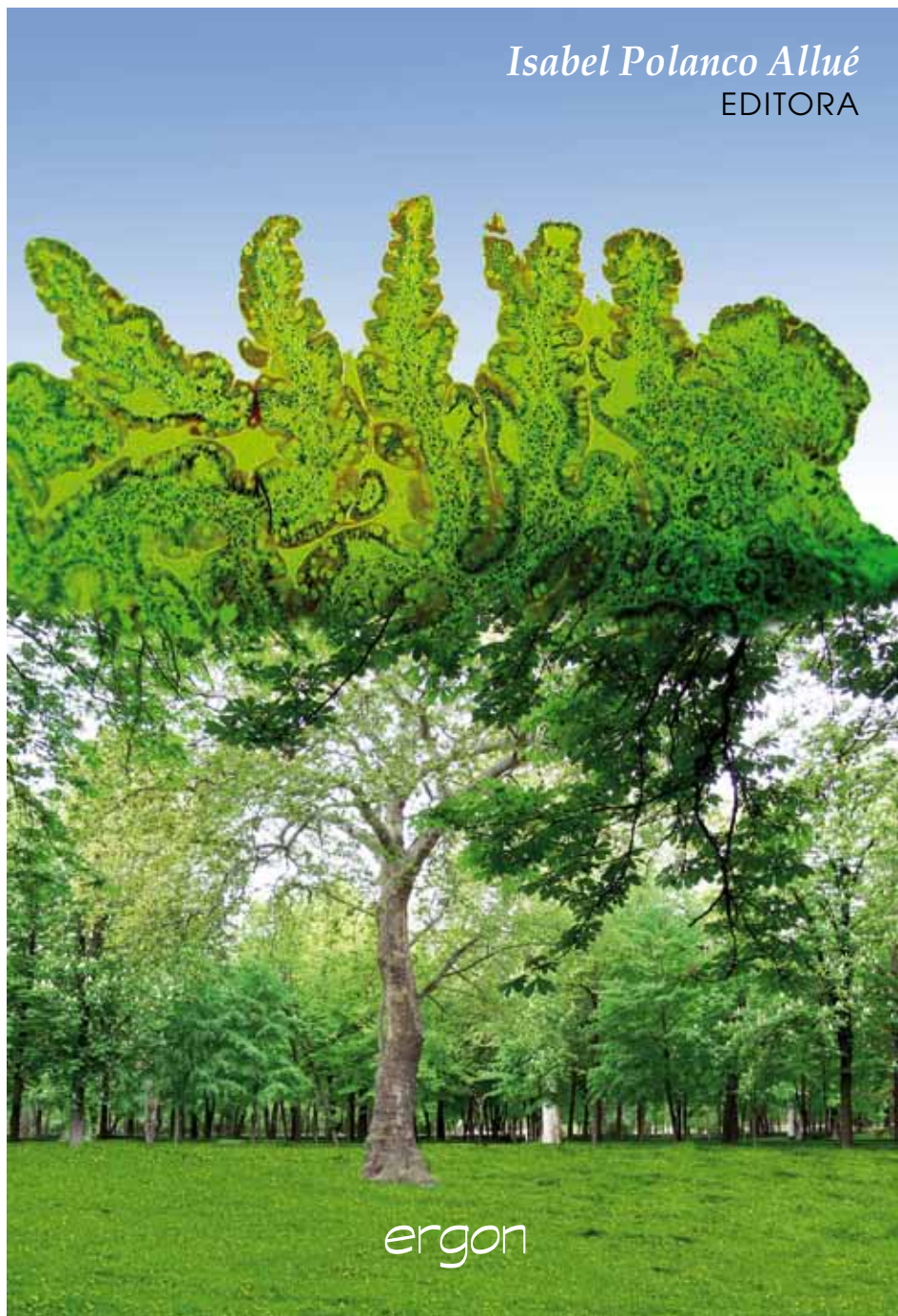


# ENFERMEDAD CELÍACA

## presente y futuro

*Isabel Polanco Allué*  
EDITORA



FUNDACIÓN CARLOS VÁZQUEZ

ergon



# ENFERMEDAD CELÍACA

## presente y futuro

*Isabel Polanco Allué*  
EDITORA

*Ilustración de portada:* Manuel Martín Polanco

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Diríjase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, [www.cedro.org](http://www.cedro.org)) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

© 2013 Isabel Polanco Allué

Edita: Ergon. C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)

ISBN: 978-84-15351-77-1

Depósito Legal: M-6199-2013

*A todos los celíacos,  
personas "sanas" que comen diferente.*



## Autores



**Isabel Polanco Allué (Editora)**

*Licenciada en Medicina y Cirugía por la UCM con Sobresaliente. Especialista en Pediatría y Aparato Digestivo por la UAM. Doctora en Medicina y Cirugía por la UAM. Premio Extraordinario. Primer Premio de la Universidad Internacional Menéndez Pelayo.*

*Catedrática de Pediatría. Facultad de Medicina. UAM.*

*Jefe de Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Paz.*

*Presidenta de la Fundación Carlos Vázquez.*



**Rita Álvarez Doforno**

*Doctora en Bioquímica. Universidad Complutense de Madrid. Especialista en Inmunología.*

*Miembro del "Consensus Study Group on the Serology of Rheumatic Diseases".*

*Facultativo Especialista de Área. Unidad de Inmunología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*



**Federico Argüelles Martín**

*Especialista en Pediatría y Aparato Digestivo. Profesor Titular de Pediatría de la Universidad de Sevilla.*

*Jefe de la Sección de Gastroenterología y Nutrición de la U.C.G. de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, de Sevilla.*

*Miembro de la Real Academia de Medicina y Cirugía de Sevilla.*

*Ex-presidente de la SEGHP.*

*Editor de varios libros y autor de numerosos capítulos en libros de la especialidad.*

*Director de varias Tesis doctorales, cursos de doctorado y másters.*



---

### **Eduardo Arranz Sanz**

*Doctor en Medicina y Cirugía (Universidad de Valladolid) y Ph.D. (Universidad de Edimburgo). Profesor Titular de Inmunología en la Universidad de Valladolid.*

*Ha trabajado en el laboratorio de Inmunología gastrointestinal, Western General Hospital (Edimburgo) con Anne Ferguson y ha sido Investigador del Programa Ramón y Cajal (Medicina). Responsable del Grupo de Investigación Reconocido (GIR) "Inmunología de las mucosas y alergia" en el Instituto de Biología y Genética Molecular (IBGM), Universidad de Valladolid-CSIC.*

*Presidente de la Sociedad Española de Enfermedad Celíaca.*



---

### **Carlos Bousoño García**

*Especialista en Pediatría, en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil, y en Estomatología.*

*Jefe de la División de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias.*

*Profesor Titular de Pediatría de la Facultad de Medicina de la Universidad de Oviedo.*

*Miembro numerario de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.*



---

### **Mª del Carmen Calvo Romero**

*Licenciada en Medicina y Cirugía en la Universidad de Valladolid. Especialista en Pediatría en la Escuela Profesional de Valladolid, dirigida por el Prof. Sánchez Villares. Doctorada en la misma Universidad con calificación "cum laude". Diploma de acreditación en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica expedido por la Asociación Española de Pediatría.*

*Responsable de seis Cursos del Doctorado.*

*Once premios nacionales por trabajos de investigación y quince ayudas en proyectos de investigación (FISS, GIR, JCYL...).*



---

### **Cristina Camarero Salces**

*Especialista en Pediatría y en Aparato Digestivo.*

*Médico adjunto del Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal, de Madrid.*

*Profesora Titular de Pediatría. Universidad de Alcalá.*



### **Gemma Castillejo de Villasante**

---

*Especialista en Pediatría (Hospital M.I. Vall d'Hebron) y Gastroenterología Pediátrica (Hospital Sant Joan de Déu).*

*Responsable de la Unidad de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Universitari Sant Joan de Reus.*

*Profesora Asociada (Facultad de Medicina) de la Universitat Rovira i Virgili.*

*Ha participado en numerosos estudios relacionados con la enfermedad celíaca y es miembro del Comité Médico Internacional del Dr. Schär Institute.*



### **María Esteve Comas**

---

*Jefe de Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitari Mutua de Terrassa. Profesora asociada de la Universidad de Barcelona.*

*Investigadora principal del Grupo de investigación de Enfermedades Inflammatorias del tracto gastrointestinal. Grupo vinculado al CIBERhed (Centro de Investigación Biomédica en red de Enfermedades Hepáticas y Digestivas) y del Grupo de Investigación Consolidado reconocido por el AGAUR (Agència de Gestió d'Ajuts Universitaris i de Recerca) de la Generalitat de Catalunya.*



### **Carme Farré Masip**

---

*Doctora en Ciencias Químicas por la Universidad de Barcelona.*

*Especialista en Bioquímica Clínica por el Ministerio de Educación y Ciencia. Consultora del Servicio de Bioquímica del Hospital Sant Joan de Déu.*

*Tutora de residentes (FIR) de la Unidad Docente de Bioquímica del Hospital Sant Joan de Déu.*

*Profesora Asociada del Departamento de Bioquímica y Biología Molecular de la Facultad de Farmacia. Universidad de Barcelona.*



### **José M. García Ruiz de Morales**

---

*Licenciado en Medicina y Doctor en Inmunología por la Universidad Complutense de Madrid. Especialista en Inmunología, MIR en el Hospital Clínico de San Carlos, de Madrid. Máster en Biología Molecular y Diplomado en Metodología para la Investigación por la Universidad Autónoma de Madrid.*

*Ha desarrollado su labor profesional en el Complejo Hospitalario Universitario de León, en el que actualmente desempeña el cargo de Jefe de Sección de Inmunología y Tutor de Residentes. Ha realizado estancias post-doctorales en Oulu, Finlandia y en el NIH, Bethesda, EE.UU.*





---

**Oreste Lo Iacono**

*Licenciado en Medicina y especialista en Gastroenterología por la Universidad de Palermo. Doctor en Medicina por la Universidad Autónoma de Madrid.*

*Ha sido profesor titular de Gastroenterología por la Universidad de Palermo. Jefe de Sección de Aparato Digestivo del Hospital Universitario del Tajo de Aranjuez, hospital de la red pública de la Comunidad de Madrid.*



---

**Mª Josefa Martínez Gómez**

*Médico Adjunto Gastroenterología. Coordinador de Unidad de Endoscopia y Pruebas Funcionales Digestivas. Hospital Niño Jesús, Madrid.*

*Profesor Asociado de Pediatría de la Universidad Autónoma de Madrid.*

*Miembro Numerario de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas.*

*Miembro de ESPGHAN (European Society Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition).*

*Miembro de Pediatric Task Force on Helicobacter pylori ESPGHAN-EHPHG*



---

**Eva Martínez-Ojinaga Nodal**

*Licenciada en Medicina y Cirugía por la Universidad de Alcalá de Henares. Especialista en Pediatría (Hospital La Paz), especialización en Gastroenterología y Nutrición Infantil.*

*Médico Adjunto de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Universitario La Paz.*

*Forma parte del equipo del Proyecto Prevent CD sobre la prevención primaria de la Enfermedad Celíaca.*



---

**Manuel Molina Arias**

*Doctor en Medicina por la Universidad Autónoma de Madrid. Especialista en Pediatría y sus Áreas Específicas, Hospital Infantil Universitario La Paz.*

*Máster en Dirección Médica y Gestión Clínica por el Departamento de Economía Aplicada y Gestión Pública de la Facultad de Ciencias Económicas y Empresariales de la UNED.*

*Facultativo del Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Infantil Universitario La Paz.*

*Profesor Asociado de Pediatría. Facultad de Medicina de la UAM.*



---

**Carmen Ribes Koninckx**

*Jefe de la Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica del Hospital La Fe, de Valencia.*

*Miembro de numerosas sociedades científicas, destacando la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN).*

*Co-autora de la nueva guía de Diagnóstico de Enfermedad Celíaca para niños y adolescentes de la ESPGHAN (2012).*

*Presidenta de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.*



---

**Luis Rodrigo Sáez**

*Catedrático de Medicina de la Universidad de Oviedo.*

*Jefe del Servicio de Aparato Digestivo del Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA).*

*Académico Numerario de la Real Academia de Medicina de Asturias y Académico Correspondiente de la Nacional.*

*Autor de 475 trabajos, de los cuales 40 versan sobre la Enfermedad Celíaca.*

*Ha dirigido 36 Tesis Doctorales y participado en 50 Estudios de Investigación.*



---

**Enriqueta Román Riechmann**

*Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda (Servicio Madrileño de Salud).*

*Profesor Asociado del Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid.*

*Miembro del Grupo coordinador del Registro Español de Pacientes Celíacos (REPAC).*



---

**Félix Sánchez-Valverde Visus**

*Licenciado en Medicina por la Universidad de Navarra. Doctor en Medicina por la Universidad del País Vasco. Experto en Metodología de Investigación en Ciencias de la Salud por la Universidad Pública de Navarra.*

*Jefe de Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Servicio de Pediatría del Hospital Virgen del Camino. Pamplona.*

*Profesor Asociado Clínico de la Universidad de Navarra.*

*Miembro del Grupo coordinador del Registro Español de Pacientes Celíacos (REPAC) de la SEGHN. Miembro de la ESPGHAN.*



### **Yolanda Sanz Herranz**

---

*Doctora en Farmacia (Universidad de Valencia) e Investigador Científico del CSIC en el Instituto de Agroquímica y Tecnología de Alimentos (IATA).*

*Profesora Asociada del Área de Nutrición y Dietética Humana y del master en Seguridad y Calidad Alimentaria de la Universidad de Valencia; Profesora del programa de doctorado internacional sobre Genética, Nutrición y Factores Ambientales implicados en el Crecimiento y el Desarrollo de la Universidad de Granada, Profesora del Curso de Expertos en Enfermedad Celíaca de la Universidad de Sevilla y del Máster en Enfermedad Celíaca de la Universidad Politécnica Delle Marche de Italia.*



### **Vicente Varea Calderón**

---

*Jefe de Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

*Profesor Asociado de Pediatría de la Universidad de Barcelona.*

*Ex-Presidente de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP). Miembro de la European Society Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN).*

*Director de la Maestría Propia en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica de la Universidad de Barcelona.*



### **Vincenzo Villanacci**

---

*Graduado en Medicina y Cirugía, especializado en Anatomía Patológica en la Universidad de Bolonia, donde siguió las enseñanzas de los Profesores Antonio Maria Mancini y Walter Grigioni sobre enfermedad gastrointestinal y hepática.*

*Trabaja en el 2º Servicio de Anatomía Patológica e Histología del Hospital Civil de Brescia (Italia). Profesor de la Universidad de Brescia en la Escuela de especialización en Anatomía Patológica y en la Escuela de Endoscopia y Cirugía digestiva.*

*Miembro de la Sociedad Patológica Italiana, la Sociedad Europea de Patología y la Organización Europea de Crohn y Colitis (ECCO).*



### **Juan Carlos Vitoria Cormenzana**

---

*Catedrático de Pediatría. Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad del País Vasco/ EHU.*

*Jefe de Sección de Pediatría. Unidad de Gastroenterología y Nutrición Hospital de Cruces. Barakaldo, Vizcaya.*

*Ha participado en numerosos libros y publicaciones nacionales e internacionales.*

*Líneas de investigación: Enfermedad Celíaca (grupos de riesgo, respuesta al tratamiento, regulación de la respuesta inmune, marcadores inmunogenéticos) y Alergia Alimentaria.*

# Prólogo

*Profesor Jesús Argente*

*Catedrático y Director del Departamento de Pediatría de la UAM.*

*Jefe de Servicio de Pediatría y Endocrinología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Supone para mí un honor y un privilegio presentar la monografía sobre *Enfermedad celíaca: presente y futuro*, editada por la Profesora Isabel Polanco Allué y escrita conjuntamente por un amplio número de colaboradores, en su mayoría españoles, autoridades en Pediatría, Gastroenterología infantil, Gastroenterología, Inmunología, Nutrición y Dietética, Bioquímica y Anatomía patológica.

Deseo dar la bienvenida con mi más cordial enhorabuena a esta monografía por el excelente análisis metódico de una enfermedad sin rango etario, que ha conocido en su historia términos latinos *-celiac-* y griegos *-koiliako-*, presumiblemente poligénica, en donde en varias décadas algunos llegaron a dudar de su existencia, otros plasmaron actitudes diagnósticas eclécticas y otros, en fin, desde el desconocimiento de su patogénesis pero en una reflexión continua, han ido abriendo paulatinamente puertas al difícil camino de la investigación, haciéndonos ver que probablemente coexistan enfermedades celíacas más que una única enfermedad.

En efecto, el concepto ha cambiado, la aproximación diagnóstica se ha modificado, la patogénesis aún se ignora y la genética, la epigenética y la autoinmunidad aún deben aportar mucha luz, donde la ignorancia y los mitos conviven por la inexistencia de avances científicos.

De forma elegante y didáctica, esta monografía está estructurada en 22 capítulos que

abarcan desde el concepto y la epidemiología de la enfermedad celíaca, sus nuevos criterios diagnósticos en la infancia y la adolescencia de acuerdo con la *European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition* (ESPGHAN) publicados en 2012 –más bien se debería decir los “criterios actuales”–, las manifestaciones clínicas clásicas y sus manifestaciones clínicas extradigestivas, así como sus peculiaridades en el adulto. Junto a ello, se efectúa un detallado análisis sobre los medios complementarios que nos ayudan a entender y a diagnosticar mejor esta enfermedad: desde las características anatomopatológicas de las muestras obtenidas vía endoscópica, a una descripción muy detallada sobre el empleo y utilidad actual de los marcadores genéticos (HLA-DQ2 o DQ8) y la asociación con otras regiones genéticas distintas del HLA, y los marcadores serológicos (anticuerpos anti-gliadina, anti-péptidos desamidados de gliadina, antiendomiso y antitransglutaminasa tisular).

Es de interés la evaluación de la prevalencia de autoinmunidad (15-30%) en los pacientes con enfermedad celíaca (bien establecida para la dermatitis herpetiforme, la diabetes mellitus, la enfermedad tiroidea y la hepatitis autoinmune), si bien existen otras que se asocian a enfermedad celíaca más frecuentemente que en la población general: enfermedad de Addison, cirrosis biliar primaria, neuropatía periférica, gastritis atrófica, conectivopatías, alopecia

areata, psoriasis, alteraciones hematológicas –anemia hemolítica o púrpura trombocitopénica idiopática– e hipoparatiroidismo idiopático, entre otras.

El seguimiento del paciente pediátrico, la transición del mismo al gastroenterólogo de adultos y el seguimiento del paciente adulto se analizan pormenorizadamente, así como la dieta sin gluten y las nuevas estrategias terapéuticas, pues hoy, en efecto, la enfermedad celíaca ya no puede entenderse como una enteropatía sensible al gluten, sino como un proceso sistémico mediado por alteraciones producidas por el gluten y prolaminas afines en individuos genéticamente susceptibles, lo que supone un cambio sustancial en el abordaje intelectual y clínico de dicha enfermedad.

Aún resta un enorme campo de investigación para llegar a conocer la historia natural de la enfermedad celíaca, desenmascarar la patogénesis de la misma, saber la razón por la que podemos presenciar marcadores serológicos positivos antes de que se exprese la enteropatía, incrementar nuestros conocimientos en genética

–estudios de asociación del genoma completo y carácter poligénico de la susceptibilidad a la enfermedad–, comprender los mecanismos epigenéticos, desmenuzar los mecanismos autoinmunes –¿enfermedades celíacas?–, desarrollar pautas terapéuticas alternativas a la dieta sin gluten y crear un modelo animal que nos permita estudiar con más profundidad esta enfermedad.

La visión del presente y futuro, tanto del enfermo como de la enfermedad, están perfectamente plasmadas en esta monografía. Mi felicitación más efusiva a todos los autores, así como a su Editora, pues es de justicia recordar que la Profesora Polanco ha comprometido gran parte de su vida profesional al estudio de la enfermedad celíaca. Debemos agradecer muy sinceramente su dedicación, tesón, esfuerzo y entusiasmo, no siempre bien ni adecuadamente valorados en un medio poco proclive a estimular las vertientes asistencial, docente e investigadora de forma integradora, con el objetivo de mejorar los cuidados al enfermo, enseñar y generar nuevos conocimientos.

# Indice

1.	<b>¿Qué es la enfermedad celíaca?</b> .....	1
	<i>I. Polanco Allué</i>	
2.	<b>Nuevos criterios diagnósticos en el niño y en el adolescente</b> .....	5
	<i>C. Ribes Koninckx, E. Donat Aliaga, M. Bolonio García</i>	
3.	<b>Manifestaciones clásicas de la enfermedad celíaca</b> .....	13
	<i>F. Argüelles Martín, L. Quero Acosta</i>	
4.	<b>Manifestaciones extra-digestivas de enfermedad celíaca en la infancia</b> .....	17
	<i>C. Bousoño García</i>	
5.	<b>Peculiaridades de la enfermedad celíaca en el adulto</b> .....	23
	<i>M. Esteve Comas, A. Carrasco García, M. Mariné Guillem</i>	
6.	<b>Epidemiología de la enfermedad celíaca</b> .....	29
	<i>E. Román Riechmann, M.L. Cilleruelo Pascual, C. Gutiérrez Junquera</i>	
7.	<b>Celiac disease: histopathological assessment</b> .....	33
	<i>V. Villanacci</i>	
8.	<b>Utilidad de los marcadores genéticos</b> .....	43
	<i>E. Arranz Sanz, J.A. Garrote Adrados</i>	
9.	<b>Utilidad de los marcadores serológicos:</b>	
	<b>9.1. Anticuerpos anti-gliadina y anti-péptidos desamidados de gliadina</b> .....	47
	<i>J.M. García Ruíz de Morales, S. Calleja Antolín, M. Llorente Herranz</i>	
	<b>9.2. Anticuerpos anti-endomisio</b> .....	51
	<i>R. Álvarez Doorno, M. Alba-Domínguez, I. Polanco Allué</i>	
	<b>9.3. Anticuerpos anti-transglutaminasa tisular</b> .....	59
	<i>C. Farré Masip</i>	
10.	<b>Autoinmunidad y enfermedad celíaca</b> .....	67
	<i>M. Molina Arias, E. Martínez-Ojinaga Nodal</i>	

<b>11.</b>	<b>Seguimiento del paciente pediátrico.....</b>	<b>75</b>
	<i>M.J. Martínez Gómez</i>	
<b>12.</b>	<b>Transición del paciente celíaco: desde el pediatra al gastroenterólogo de adultos...</b>	<b>81</b>
	<i>C. Camarero Salces, B. Roldán Martín</i>	
<b>13.</b>	<b>Seguimiento del paciente celíaco adulto.....</b>	<b>85</b>
	<i>M.E. Lauret Braña, I. Pérez Martínez, L. Rodrigo Sáez</i>	
<b>14.</b>	<b>Calidad de vida y enfermedad celíaca.....</b>	<b>95</b>
	<i>V. Varea Calderón, M.Á. Cabañero Pisa, Á. de La Rosa López</i>	
<b>15.</b>	<b>Nuevos campos de investigación en la enfermedad celíaca.....</b>	<b>105</b>
	<i>J.C. Vitoria Cormenzana, J.R. Bilbao Catalá, I. Irastorza Terradillos</i>	
<b>16.</b>	<b>Prevención primaria de la enfermedad celíaca.....</b>	<b>113</b>
	<i>G. Castillejo de Villasante, E. Martínez-Ojinaga Nodal</i>	
<b>17.</b>	<b>La dieta sin gluten.....</b>	<b>121</b>
	<i>M.C. Calvo Romero</i>	
<b>18.</b>	<b>Nuevas estrategias terapéuticas en la enfermedad celíaca.....</b>	<b>127</b>
	<i>F. Sánchez-Valverde Visus, S. Zarkian Denis, V. Etayo Etayo</i>	
<b>19.</b>	<b>Sensibilidad al gluten no celíaca.....</b>	<b>135</b>
	<i>M. García Alonso, M.J. Pérez-Grueso Macías, O. Lo Iacono</i>	
<b>20.</b>	<b>Microbiota intestinal, probióticos y enfermedad celíaca.....</b>	<b>141</b>
	<i>Y. Sanz Herranz, M. Laparra Llopis, M. Olivares Sevilla</i>	