



# PROTOCOLO

de diagnóstico y seguimiento

# DE LA ENFERMEDAD CELÍACA

desde ATENCIÓN PRIMARIA



Servicio Madrileño de Salud  
Dirección General de  
Atención Primaria



 **Asociación de Celíacos y  
Sensibles al Gluten**  
Comunidad de Madrid

### **Autores 3ª edición**

---

- **Dra. María Dolores García Novo.** Médico Asesor. Asociación de Celíacos y Sensibles al Gluten de la Comunidad Madrid.
- **Dr. Juan Ignacio Serrano Vela.** Investigación y Formación. Asociación de Celíacos y Sensibles al Gluten de la Comunidad Madrid.
- **Dª Blanca Esteban Luna.** Dietética. Asociación de Celíacos y Sensibles al Gluten de la Comunidad Madrid.

### **Autores 2ª edición**

---

- Dra. Mª Dolores García Novo.
- Dra. Mar Garrido Pérez.
- Dra. Mª Carmen Mendoza Rodríguez.
- Dª Eladia Franco Vargas.
- Dª Blanca Esteban Luna.
- Dr. Juan Ignacio Serrano Vela.

### **Autores 1ª edición**

---

- Dra. Isabel Polanco Allué.
- Dra. Belén Roldán Martín.
- Dª Manuela Arranz Leirado.

### **Coordinación**

---

Dª Manuela Márquez Infante.

### **Edita**

---

Asociación de Celíacos y Sensibles al Gluten de la Comunidad de Madrid. Junio 2014.

# Presentación

---

La enfermedad celíaca es una afección frecuente entre la población afectando tanto a niños desde edades tempranas como a los adultos. Sus formas de presentación son además atípicas y difíciles de detectar, haciéndose cada vez más evidentes los beneficios de un diagnóstico precoz.

Un aspecto diferencial es que las personas que padecen esta enfermedad con limitaciones en la alimentación, se ven abocados a modificar conductas de su vida cotidiana e incluso generan cambios significativos en el entorno familiar. La necesidad de una dieta restrictiva, añadida a los síntomas propios de la enfermedad, conlleva una importante repercusión psicosocial en estos pacientes. En muchas ocasiones, la mayoría de familias modifican sus hábitos de conducta, está descrita la sobreprotección de los padres hacia sus pequeños, así como el aislamiento por dificultades de alimentación en el trabajo, viajes u ocio que puede llegar a traducirse en alteraciones emocionales en los adultos.

La enfermedad celíaca afecta naturalmente a la esfera física del individuo, pero también a la esfera psíquica, familiar, social y laboral. Por ello es imprescindible una atención integral de estos pacientes. Es por ello que, tanto los médicos de familia y los pediatras de Atención Primaria como otros especialistas, deben tener presente las características de esta enfermedad, y su manejo para que el abordaje de la misma se haga con condiciones adecuadas.

En este aspecto, cabe destacar el inestimable papel que desempeñan las distintas Asociaciones de Pacientes. Desde la Consejería de Sanidad, principalmente la Dirección General de Atención al Paciente, se mantienen contactos periódicos con estas Asociaciones con el objetivo de conocer con mayor proximidad sus necesidades y expectativas. De esta manera podremos planificar nuestras actuaciones, adecuar los recursos y desarrollar programas específicos.

No en pocas ocasiones, las Asociaciones de pacientes y familiares constituyen la voz de las personas enfermas ante el sistema sanitario.

La Consejería de Sanidad atiende sus demandas, facilita la difusión en los centros del sistema sanitario público de aquella información relacionada con su actividad para ponerla en conocimiento de los pacientes afectados y de los profesionales. Además colabora con las Asociaciones en la identificación de las áreas de mejora de la atención sanitaria.

La utilidad de las Asociaciones de Pacientes radica en que proporciona a los afectados y familiares algo más que una información general de la enfermedad, escuchan desde la empatía, acompañan desde la experiencia compartida, asesoran en el autocuidado y suponen un importante apoyo en el ámbito psicológico y ocupacional. De este modo facilitan la interrelación entre los afectados, evitando el aislamiento y la estigmatización, logrando la plena integración de estos pacientes, mejorando su calidad de vida y sensibilizando finalmente a la sociedad.

Agradecer especialmente a la Asociación de Celiacos y Sensibles al Gluten de la Comunidad de Madrid, por el trabajo que viene realizando desde hace ya muchos años y con quien venimos manteniendo distintas colaboraciones, entre ellas la edición y difusión de diversas publicaciones. Felicitarles también por la edición de este protocolo, pues de esta iniciativa de la Asociación también se beneficiarán los profesionales sanitarios contribuyendo a mejorar la salud de sus pacientes.

El protocolo abarca la definición de la enfermedad celíaca, sus formas clínicas, grupos de riesgo, diagnóstico y cribado, seguimiento, complicaciones y tratamiento. Todo ello expuesto de manera sencilla y con un enfoque eminentemente práctico.

Este Protocolo de Diagnóstico y Seguimiento de la Enfermedad Celíaca desde Atención Primaria marca las pautas concretas de actuación ante esta patología que, sin duda, va a suponer una mejora en la atención que reciben estos pacientes.

**Antonio Alemany López**  
Director General de Atención Primaria

# Índice

1. Definición de la enfermedad celíaca
2. Formas clínicas
3. Grupos de riesgo y enfermedades asociadas
4. Diagnóstico de la enfermedad celíaca
  - 4.1. Diagnóstico en Atención Primaria: cribado
    - 4.1.1. Estudio serológico
    - 4.1.2. Estudio genético
  - 4.2. Diagnóstico en Atención Especializada: confirmación
    - 4.2.1. Estudio histológico
  - 4.3. Algoritmo de diagnóstico
5. Seguimiento
6. Complicaciones
7. Tratamiento
8. Sensibilidad al gluten no celíaca
9. Resumen
10. Anexo
11. Bibliografía

## Abreviaturas

---

**Ac:** Anticuerpos.

**AGA:** Anticuerpos antigliadina (*antigliadin antibodies*).

**EC:** Enfermedad celíaca.

**EMA:** Anticuerpos entindomisio (*endomysial antibodies*).

**ESPGHAN:** Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (*European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition*).

**DGP:** Péptidos deamidados de gliadina (*deamidated gliadin peptides*).

**HLA:** Antígenos leucocitarios humanos (*human leukocyte antigens*).

**IELs:** Linfocitos intraepiteliales (*intraepithelial lymphocytes*).

**IgA:** Inmunoglobulina A.

**IgE:** Inmunoglobulina E.

**IgG:** Inmunoglobulina G.

**tTG:** Transglutaminasa tisular (*tissue transglutaminase*).

## 1. Definición de la enfermedad celíaca

---

La enfermedad celíaca (EC) es un desorden sistémico con base inmunológica causado por la ingesta de gluten que afecta a personas con predisposición genética. Se caracteriza por la presencia de una combinación variable de manifestaciones clínicas dependientes de gluten, anticuerpos específicos de EC, haplotipos HLA-DQ2 y/o HLA-DQ8 y enteropatía. Los anticuerpos específicos son los autoanticuerpos antitransglutaminasa tisular (tTG), que incluyen a los antiendomiso (EMA), y los anticuerpos antipéptidos deamidados de gliadina (DGP).

El gluten es una proteína contenida en el grano de los cereales trigo, cebada, centeno y avena. También se encuentra en variedades naturales e híbridas de estos cereales, como la espelta y el kamut (variedades antiguas de trigo), el *triticales* (híbrido de trigo y centeno) y el *trithordeum* (híbrido de trigo y cebada). La mucosa intestinal, en los celíacos, puede experimentar distintos grados de afectación, desde una lesión infiltrativa linfocitaria hasta una atrofia vellositaria severa. La presentación clínica también es muy variable, pudiéndose manifestar con síntomas digestivos severos y un cuadro de malabsorción, con síntomas intestinales leves asociados a algún estado carencial, con síntomas extraintestinales o bien con formas casi asintomáticas.

La EC es la enfermedad crónica intestinal más frecuente, estimándose **que 1 de cada 80-100 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, por lo que aún hoy en torno al 85% de los celíacos están sin diagnosticar.

## 2. Formas clínicas

---

Las **formas clínicas** de presentación pueden ser:

- **Sintomática**

En la primera infancia se caracteriza por síntomas digestivos de malabsorción, valores positivos de anticuerpos, mucosa intestinal con enteropatía severa y genética HLA DQ2 y/o DQ8 positiva. Esta presentación, conocida como “EC clásica”, es excepcional en la adolescencia y en la edad adulta, donde la EC cursa preferentemente con síntomas extradigestivos (talla baja, anemia ferropénica refractaria a tratamiento, aftas orales, etc.); cuando debuta con síntomas digestivos, éstos suelen ser leves. Además, presenta valores positivos de anticuerpos (no siempre), enteropatía y genética HLA DQ2 y/o DQ8 positiva (Tabla I).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS SEGÚN LA EDAD DE PRESENTACIÓN		
SÍNTOMAS	SIGNOS Y ALTERACIONES ANALÍTICAS	
<b>NIÑOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diarrea</li> <li>• Anorexia</li> <li>• Vómitos</li> <li>• Irritabilidad-tristeza</li> <li>• Dolor abdominal</li> <li>• Estreñimiento pertinaz</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Distensión abdominal</li> <li>• Malnutrición</li> <li>• Hipotrofia muscular</li> <li>• Retraso pondero-estatural</li> <li>• Anemia ferropénica</li> <li>• Hipertransaminasemia*</li> </ul>
<b>ADOLESCENTES</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Frecuentemente asintomático</li> <li>• Dolor abdominal</li> <li>• Hábito intestinal irregular</li> <li>• Menarquía retrasada</li> <li>• Artralgias</li> <li>• Dolores óseos</li> <li>• Cefalea</li> <li>• Irritabilidad</li> <li>• Depresión</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aftas orales recidivantes</li> <li>• Hipoplasia del esmalte dental</li> <li>• Talla baja no justificada</li> <li>• Distensión abdominal</li> <li>• Debilidad muscular</li> <li>• Artritis</li> <li>• Osteopenia / osteoporosis</li> <li>• Anemia ferropénica</li> <li>• Hipertransaminasemia*</li> </ul>
<b>ADULTOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dispepsia</li> <li>• Diarrea crónica / estreñimiento</li> <li>• Síndrome de intestino irritable</li> <li>• Dolores óseos y articulares</li> <li>• Cansancio</li> <li>• Infertilidad / abortos</li> <li>• Depresión / ansiedad</li> <li>• Ataxia progresiva</li> <li>• Menopausia precoz</li> <li>• Parestesias</li> <li>• Tetania</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Malnutrición por malabsorción (&lt;14%)</li> <li>• Anemia ferropénica (30-40%)</li> <li>• Hipertransaminasemia (35%) *</li> <li>• Neuropatía periférica (por déficit de vitaminas B1 y B12)</li> <li>• Alteración coagulación (por déficit de vitamina K)</li> <li>• Debilidad muscular (hipopotasemia)</li> <li>• Miopatía proximal</li> <li>• Osteopenia / osteoporosis</li> <li>• Hipoesplenismo</li> </ul>

\* Hasta un 35% de las personas celíacas presentan hipertransaminasemia al diagnóstico que cede con dieta sin gluten.

- **Asintomática (silente)**

Se da con mayor frecuencia en grupos de riesgo. Los valores de anticuerpos son positivos y también la genética HLA DQ2 y/o DQ8. La biopsia intestinal muestra enteropatía.

- **Latente**

Se diagnostica en pacientes con genética HLA DQ2 y/o DQ8 positiva que no muestran ningún grado de lesión intestinal en el momento de la evaluación a pesar de consumir gluten, pero que sí tuvieron EC con enteropatía en el pasado. Se puede manifestar con síntomas o bien ser asintomática, y los niveles de anticuerpos pueden ser positivos o negativos.

- **Potencial**

Se define en pacientes con valores positivos de anticuerpos y con genética HLA DQ2 y/o DQ8 positiva en los que la biopsia intestinal no muestra enteropatía. Puede haber síntomas o no, y puede derivar o no en una lesión intestinal característica de la EC en el futuro.

- **Enfermedad celíaca refractaria**

Hace referencia a aquellos pacientes con lesión histológica bien documentada (generalmente con atrofia vellositaria) cuyos síntomas no desaparecen después de haber excluido el gluten de la dieta durante, al menos, un período de seis meses. Antes de establecer este término es necesario:

- **Asegurar** que el paciente no ingiere pequeñas cantidades de gluten de forma intencionada o inadvertida.
- **Excluir** condiciones clínicas asociadas a la propia enfermedad que por sí solas pueden explicar la persistencia de los síntomas (déficit secundario de disacaridasas, insuficiencia pancreática exocrina, sobrecrecimiento bacteriano y colitis microscópica).
- **Descartar** otras causas de atrofia vellositaria (por ejemplo, enteropatía autoinmune, esprúe tropical o enfermedad de Whipple).

### 3. Grupos de riesgo y enfermedades asociadas

---

Son grupos de riesgo prioritarios los familiares de enfermos celíacos y los pacientes con enfermedades asociadas a la EC.

- **Los familiares de primer grado** constituyen un grupo de riesgo elevado en el que la prevalencia de la EC se sitúa entre el 10% y el 30%. Clínicamente pueden permanecer asintomáticos o con formas clínicas de expresión leve.
- **Las enfermedades asociadas** suelen preceder a la EC, 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 (Tabla II).

## ENFERMEDADES ASOCIADAS

### ENFERMEDADES AUTOINMUNES

- Dermatitis herpetiforme<sup>1</sup> (100%) \*\*
- Diabetes *mellitus* tipo 1 (5%-8%) \*\*
- Tiroiditis autoinmune (4%-8%) \*\*
- Nefropatía por IgA (5%) \*
- Enfermedad de Addison (4%) \*
- Síndrome de Sjögren
- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Miocarditis autoinmune
- Artritis reumatoide
- Lupus eritematoso sistémico
- Vitíligo
- Alopecia areata
- Psoriasis
- Hepatitis autoinmune
- Colangitis esclerosante
- Cirrosis biliar primaria
- Colitis microscópica
- Púrpura trombocitopénica

### OTRAS ENFERMEDADES

- Síndrome intestino irritable (>10%) \*\*
- Síndrome de Down (10%) \*\*
- Síndrome de Turner (4%-8%) \*\*
- Síndrome de Williams (7%) \*
- Déficit selectivo de IgA (> 5%) \*
- Epilepsia con calcificaciones
- Síndrome cerebeloso / ataxia
- Depresiones recurrentes
- Fibromialgia
- Síndrome de fatiga crónica

\*\* Riesgo muy alto. \* Riesgo alto. Resto: asociación superior a la esperada.

(1) **La dermatitis herpetiforme** es la manifestación cutánea de la enfermedad celíaca. Afecta al 1%-6% de los pacientes celíacos. Su presentación es aguda y suele cursar en brotes. Se manifiesta 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. No en todos los casos se observa una lesión severa de la mucosa intestinal, y los tests serológicos y genéticos son positivos. Su tratamiento es la supresión del gluten de la dieta, pero como las lesiones pueden tardar hasta un año en remitir, se trata con sulfonas orales.



## 4. Diagnóstico de la enfermedad celíaca

### 4.1. Diagnóstico en Atención Primaria: cribado

Una anamnesis detallada unida a un examen físico cuidadoso permite establecer el diagnóstico de sospecha en aquellos pacientes que cursan con sintomatología convencional o bien en los que, sin mostrar síntomas, pertenecen a grupos de riesgo.

En los pacientes que presenten algunos síntomas y/o signos sugestivos de EC, de forma prolongada y sin etiología conocida, se solicitarán los marcadores serológicos de elección para el cribado de EC: los anticuerpos antitransglutaminasa tisular (tTG) de clase IgA (Tabla III).

En pacientes asintomáticos pertenecientes a grupos de riesgo, se recomienda realizar en primer lugar el estudio genético, si dicha prueba está disponible. En caso de ser positivo el resultado para DQ2 y/o DQ8, o bien si el estudio genético no puede ser realizado, se procederá con las pruebas serológicas como en el caso de los pacientes sintomáticos (Tabla III).

Tabla III

CRIBADO DE LA EC EN ATENCIÓN PRIMARIA Y PEDIATRÍA	
PACIENTES	PETICIÓN DE
Con signos y síntomas de sospecha de EC	Estudio serológico (Ac IgA anti-tTG + IgA sérica total)
Asintomáticos pertenecientes a grupos de riesgo	Estudio genético HLA DQ2 y DQ8 + Estudio serológico si genética positiva o no realizada (cada 2-3 años)

- Los pacientes que presenten un resultado serológico positivo serán derivados a **Atención Especializada** y estará indicada la realización de una biopsia intestinal, salvo en situaciones excepcionales (ver más abajo), para el diagnóstico de confirmación de EC.
- El paciente también será derivado a **Atención Especializada**, aunque los marcadores serológicos sean negativos, si la sospecha clínica es elevada.
- Nunca se retirará el gluten antes de realizar una biopsia intestinal.
- La biopsia puede ser evitada, según la nueva guía de diagnóstico de la ESPGHAN (Husby, JPGN 2012; 54:136-170), en niños y adolescentes con síntomas de EC, que presenten valores de anticuerpos anti-tTG de clase IgA 10 veces superiores al límite máximo del rango de normalidad, confirmados por anticuerpos EMA de clase IgA positivos y genética HLA de riesgo (DQ2 y/o DQ8 positiva). En cualquier caso, el diagnóstico debe ser realizado siempre por el especialista de digestivo.

### 4.1.1. Estudio Serológico

Antes de realizar el estudio serológico, se debe informar al paciente, o a sus familiares si el paciente es un menor, que el estudio serológico no da un diagnóstico definitivo y que se necesitarán otras pruebas, como la biopsia, para la confirmación del mismo.

También es necesario destacar que un resultado serológico negativo no siempre excluye la EC, especialmente en adultos. En esta situación, se debe confirmar una adecuada ingesta de gluten y la ausencia de tratamiento con fármacos inmunosupresores.

En el caso de realizar el estudio serológico a grupos de riesgo, se debe informar al paciente que el objetivo es el diagnóstico precoz para prevenir futuras complicaciones. El retraso en el diagnóstico de la EC puede producir un deterioro importante en la salud y complicaciones a largo plazo, como retraso de crecimiento o hipoplasia del esmalte dental en niños, osteoporosis o abortos en adultos y, en general, un incremento del riesgo de desarrollo de otras patologías. Asimismo, si el resultado serológico es negativo y no hay indicios de EC, está recomendado repetir el estudio serológico cada 2-3 años, ya que la enfermedad puede desarrollarse en el futuro.

Los **anticuerpos antitransglutaminasa tisular (tTG) de clase IgA** se consideran en la actualidad los marcadores más útiles por su alta sensibilidad (95%-98%) y especificidad (94%-97%). Además, son los que tienen un mejor índice coste/efectividad, por lo que existe un acuerdo generalizado entre la sociedad científica para su utilización como método de cribado de EC.

La valoración de **inmunoglobulina A (IgA) sérica total** debe ser solicitada de forma simultánea, dado que hasta un 2,5% de los pacientes con EC presenta un déficit selectivo de IgA. En este caso, se solicitarán los anticuerpos anti-tTG de clase IgG, aunque son menos específicos.

Los **anticuerpos antiendomiso (EMA) de clase IgA**, aunque también tienen una buena sensibilidad (85%-98%) y especificidad (95%-100%), no son de elección diagnóstica dada la laboriosidad y subjetividad de su determinación, además de su elevado coste. Sin embargo, se pueden solicitar para confirmar un resultado positivo a título medio-bajo de anticuerpos anti-tTG de clase IgA y, en todo caso, cuando se den las condiciones para obtener el diagnóstico sin biopsia, en niños y adolescentes (ver Tabla III).

Los **anticuerpos antipeptidos deamidados de gliadina (DGP) de clase IgG** se están introduciendo paulatinamente en algunos laboratorios, mostrando una sensibilidad y especificidad equiparables a los anticuerpos anti-tTG de clase IgA. Son especialmente útiles en los casos de déficit de IgA y en pacientes pediátricos menores de dos años en los que los otros anticuerpos pueden ser negativos.

Los **anticuerpos antigliadina (AGA)**, a pesar de mostrar menor sensibilidad y especificidad que los anticuerpos anteriores, se siguen utilizando para el diagnóstico de pacientes pediátricos menores de dos años si los valores de anticuerpos anti-tTG y EMA son negativos y no se dispone de tests de anticuerpos anti-DGP. También son útiles para monitorizar el seguimiento de la dieta sin gluten en niños, debido a que detectan mejor las transgresiones ocasionales.

#### 4.1.2 Estudio genético

La EC muestra una estrecha relación con la región HLA. Alrededor del 95% de los pacientes celíacos expresan la variante de riesgo HLA-DQ2, siendo el resto positivos para HLA-DQ8. El estudio genético tiene un alto valor predictivo negativo, ya que un resultado negativo excluye el diagnóstico de la EC con una certeza del 99%. Sin embargo, es una prueba poco específica, ya que el 30%-40% de la población general es portadora de HLA-DQ2 y la mayoría no desarrolla la enfermedad.

El estudio genético, aunque por sí solo no permite el diagnóstico de la EC, está recomendado en las siguientes situaciones:

- Como prueba de apoyo al diagnóstico cuando existe sospecha clínica pero los resultados de la serología y/o la biopsia son dudosos.
- Para la selección de individuos asintomáticos pertenecientes a grupos de riesgo.
- Para obtener el diagnóstico sin biopsia en el caso de niños y adolescentes que presenten síntomas de EC y valores de anticuerpos anti-tTG de clase IgA 10 veces superiores al límite máximo del rango de normalidad, confirmados con anticuerpos EMA de clase IgA positivos.

Los individuos asintomáticos portadores de marcadores genéticos positivos que pertenezcan a un grupo de riesgo deberían realizar un seguimiento clínico y analítico periódico (cada 2-3 años), ya que pueden desarrollar la enfermedad en el futuro.

### 4.2. Diagnóstico en Atención Especializada: confirmación

#### 4.2.1. Estudio histológico

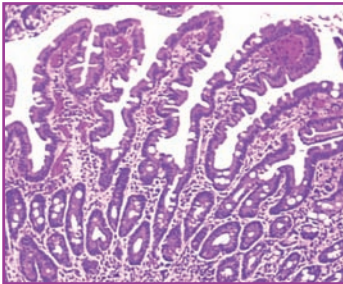
En la actualidad, salvo casos excepcionales comentados anteriormente, el diagnóstico de la EC debe ser confirmado en biopsias de duodeno, obtenidas mediante endoscopia, previo estudio de coagulación. Dado que las lesiones histológicas pueden ser parcheadas, se precisarán varias muestras de biopsia intestinal, recomendándose un mínimo de 3 muestras de la segunda o tercera porción del duodeno y 1 muestra del bulbo.

Se utiliza la **clasificación de Marsh**, modificada por Oberhuber, que divide el espectro histológico de la EC en los siguientes grados de lesión:

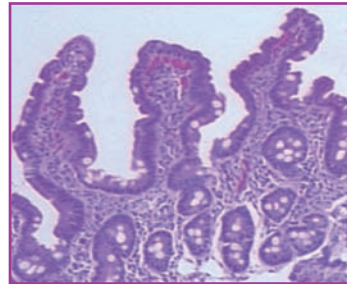
- **Linfocitosis intraepitelial** (lesión Marsh 1). La arquitectura vellositaria está preservada pero el número de linfocitos intraepiteliales (IELs) es superior al 25% (más de 25 IELs por cada 100 enterocitos). Para efectuar el recuento de IELs, es necesario realizar una tinción clásica con hematoxilina-eosina o bien inmunohistoquímica con anticuerpos anti-CD3. **Esta lesión Marsh 1 es frecuente en pacientes celíacos adultos**, aunque puede deberse a otras causas, como la infección por *Helicobacter pylori* o la ingesta de AINEs.
- **Hipertrofia de criptas** (lesión Marsh 2).
- **Atrofia vellositaria** (lesión Marsh 3).

Cualquiera de las formas histológicas es compatible con la EC, aunque ninguna de ellas es específica, de ahí la importancia del estudio serológico y genético.

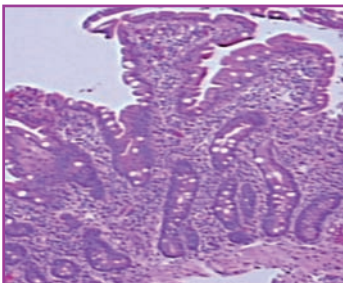
Dichas lesiones pueden estar presentes también en otras situaciones, como la alergia a la proteína de leche de vaca o a la soja, la infección por *Giardia lamblia*, el esprúe tropical, el sobrecrecimiento bacteriano, la enteropatía autoinmune y algunas inmunodeficiencias.



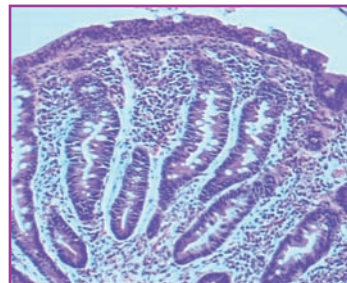
Marsh 0



Marsh 1

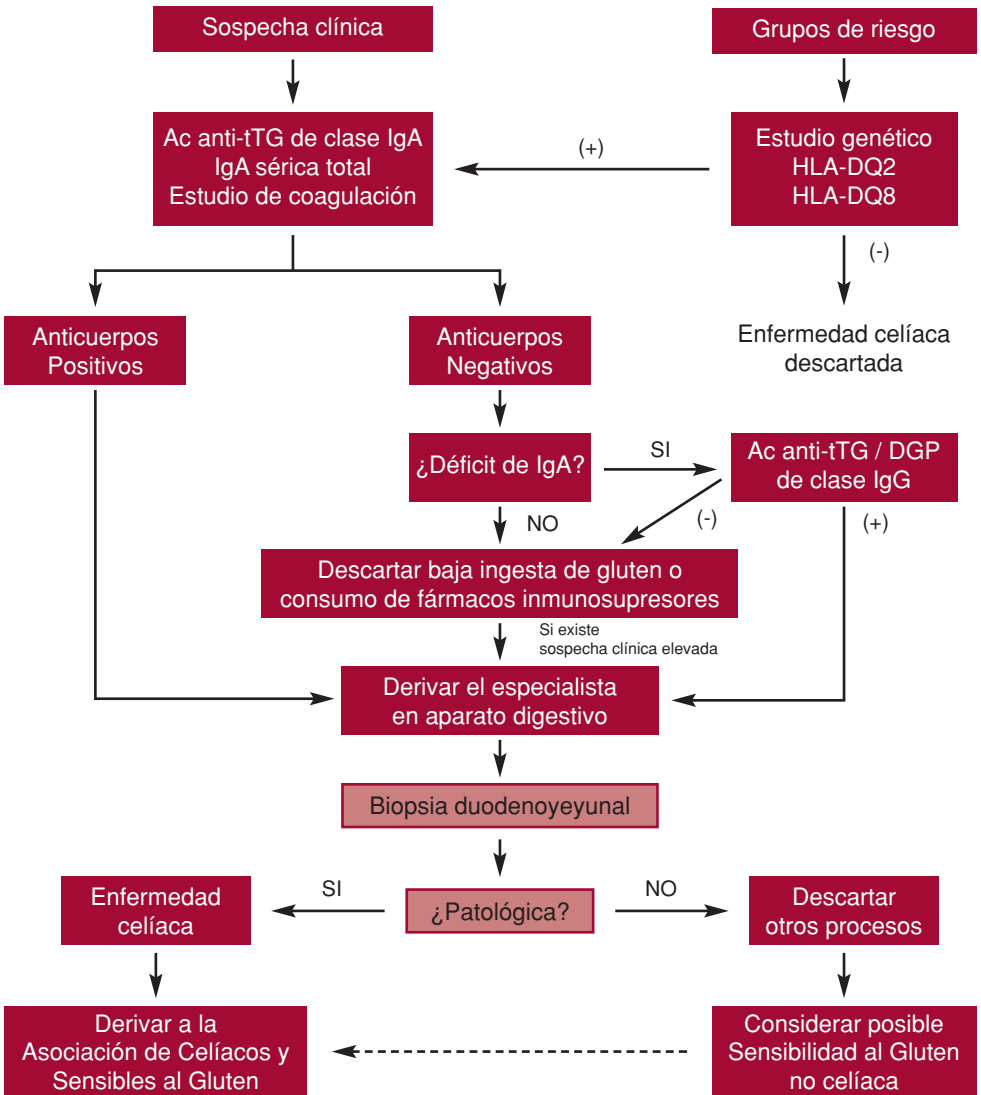


Marsh 2



Marsh 3

### 4.3. Algoritmo de diagnóstico



\* La nueva guía de diagnóstico de la enfermedad celíaca publicada por la ESPGHAN (Husby, JPGN 2012; 54:136-170) recoge la posibilidad de diagnosticar la enfermedad celíaca sin biopsia en el caso de niños y adolescentes con síntomas que muestren valores de anticuerpos anti-tTG de clase IgA 10 veces superiores al límite máximo del rango de normalidad, confirmados con anticuerpos EMA positivos y genética HLA de riesgo (DQ2 y/o DQ8 positiva). En cualquier caso, el diagnóstico debe ser realizado siempre por el especialista de digestivo.

## 5. 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 IgA anti-tTG e IgA AGA** en sangre.

En aquellos individuos que sigan una dieta sin gluten pero que mantengan los síntomas de forma persistente o recurrente, su médico podrá solicitar una determinación de **anticuerpos en sangre**, ya que un resultado positivo 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 y Sensibles al Gluten de la Comunidad 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 y psicológicos que conlleva el mantenimiento estricto y de por vida de una dieta sin gluten.

En adultos, la persistencia de los síntomas, incluso siendo negativos los valores de anticuerpos en sangre y verificando que la dieta sin gluten es correcta, obliga a visitar al especialista para realizar un nuevo estudio que descarte otras patologías o complicaciones más graves, como la enfermedad celíaca refractaria y el linfoma.

### SEGUIMIENTO DEL PACIENTE DIAGNOSTICADO

**A los 3-6 meses del diagnóstico**  
*Médico Especialista en Digestivo  
o de Atención Primaria / Pediatría*

**Si no realizado previamente:**

- Bioquímica general
- Perfil hepático (fosfatasa alcalina)
- Perfil hematológico (hemoglobina, ferritina)
- Perfil nutricional (Fe, Ca, vit. B1, B6, B12, ácido fólico, albúmina)
- Metabolismo de calcio y fósforo
- Función tiroidea
- Densitometría ósea basal (sólo en adultos)



**Anualmente tras un año de dieta sin gluten**  
*Médico Especialista en Digestivo  
o de Atención Primaria / Pediatría*

- Desaparición de síntomas / Revisión clínica
- Seguimiento de la dieta sin gluten
- Peso
- Talla (sólo en niños y adolescentes)
- Bioquímica
- Hemograma
- Función tiroidea
- Densitometría ósea (si osteopenia/osteoporosis previa)
- Anticuerpos IgA anti-tTG e IgA AGA

### SEGUIMIENTO DE LOS FAMILIARES DE PRIMER GRADO DEL PACIENTE DIAGNOSTICADO

**En el momento del diagnóstico del familiar celíaco**  
*Médico Especialista en Digestivo o de Atención Primaria / Pediatría*

- Revisión clínica
- Estudio genético
- Estudio serológico (si genética positiva o no disponible)

**Cada 2-3 años, si genética positiva, asintomático y anticuerpos negativos**  
*Médico de Atención Primaria / Pediatría*

- Revisión clínica
- Estudio serológico

## 6. 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, enfermedad celiaca refractaria, linfoma no Hodgkin y carcinomas digestivos de faringe, esófago, estómago y recto. También se ha descrito un aumento del riesgo de padecer otras enfermedades autoinmunes.

## 7. Tratamiento

---

El único tratamiento eficaz de la EC es la dieta sin 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, la cebada, el centeno y la avena, así como 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 el maíz o el arroz.

Realizar una dieta estricta sin gluten es complicado, debido a que el gluten puede estar contenido en muchos alimentos, bien como contaminante o como ingrediente. Se ha demostrado que la ingesta continuada de gluten, incluso en pequeñas cantidades, puede causar trastornos graves al celíaco y mantener la lesión intestinal.

## 8. Sensibilidad al gluten no celíaca

---

La sensibilidad al gluten no celíaca es un concepto que se ha ido introduciendo en los últimos años y engloba a todas aquellas situaciones patológicas que, en base a la experiencia clínica, son inducidas por el gluten pero no cumplen los criterios diagnósticos de EC ni de alergia al gluten, descartada esta última si las pruebas cutáneas son negativas y no se detecta IgE específica de trigo en sangre. Se caracteriza por la ausencia de anticuerpos anti-tTG o EMA en sangre y biopsia duodenal sin lesiones o levemente afectada por una enteritis linfocítica (Marsh 1). Se estima que afecta al 6% de la población y el tratamiento es la dieta sin gluten, aunque se desconoce si esta dieta debe ser estricta y de por vida como en el caso de la EC.

Se presenta con síntomas y signos indistinguibles de los que caracterizan a la EC y puede ir acompañada de patologías también asociadas a la EC. Sin embargo, no existen pruebas diagnósticas que permitan aseverar que se trata de sensibilidad al gluten no celíaca. El diagnóstico requiere, una vez descartada la EC y la alergia al gluten, realizar prueba de provocación (idealmente a doble ciego): mejoría/desaparición de síntomas con la retirada del gluten (mínimo 4-6 semanas) y reaparición de los mismos tras la reintroducción del gluten.

## 9. Resumen

---

- **Alta prevalencia** de la enfermedad celíaca, al menos 1 de cada 100 nacidos vivos.
- Puede manifestarse a **cualquier edad**, tanto en niños como en adultos.
- La forma de **presentación es muy variable**, desde la forma clásica hasta las formas monosintomáticas o asintomáticas, lo que dificulta su diagnóstico.
- Existen unos **grupos de riesgo** en los que es conveniente hacer un cribado de enfermedad celíaca.
- Es una enfermedad que está **infradiagnosticada**.
- El **retraso en el diagnóstico** puede producir un deterioro importante de la salud del paciente y complicaciones a largo plazo.
- Todos los **estudios para el diagnóstico** se deben hacer mientras que el paciente realiza una dieta con gluten.
- Disponemos de **marcadores séricos** muy sensibles y específicos para su diagnóstico.
- En **adultos** es frecuente encontrar serología negativa y lesión intestinal tipo Marsh 1.
- La **biopsia** se realiza a nivel del duodeno-yeyuno y permite confirmar el diagnóstico en la mayoría de los casos.
- El **único tratamiento** es la dieta sin gluten.
- Es recomendable el contacto con la **Asociación de Celíacos** de su comunidad para el asesoramiento y seguimiento de una dieta estricta sin gluten.
- La **ingesta de gluten**, voluntaria o no, se considera la causa más frecuente de fracaso terapéutico.

## 10. Anexo

---

### Instrucción de la Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid (10/05/2006)

El Servicio Madrileño de Salud, en el año 2006, publicó una Instrucción dirigida a las Gerencias de Atención Primaria y de Atención Especializada para su aplicación en los centros sanitarios adscritos, que posibilita que los médicos de Atención Primaria y pediatras puedan solicitar la determinación de anticuerpos antitransglutaminasa tisular de clase IgA así como de IgA sérica total en los casos de sospecha y/o pertenencia a grupos de riesgo.



## 11. Bibliografía

---

### **Libros**

Enfermedad celíaca. Introducción al conocimiento actual de la enfermedad celíaca. E. Arranz, JA Garrote (Eds.). Ergon. Madrid, 2011.

Enfermedad celíaca: presente y futuro. I. Polanco (Ed.). Ergon. Madrid, 2005.

### **Guías de diagnóstico**

Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, Mearin ML et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. JPGN 2012; 54: 136-170.

[http://espghan.med.up.pt/position\\_papers/Guidelines\\_on\\_coeliac\\_disease.pdf](http://espghan.med.up.pt/position_papers/Guidelines_on_coeliac_disease.pdf)

Jenkins HR, Murch SH, Beattie RM, Coeliac Disease Working Group of British Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Diagnosing coeliac disease. Arch Dis Child 2012; 97: 393-394.

<http://adc.bmj.com/content/97/5/393.extract>

Enfermedad Celíaca. Grupo de Gastroenterología Pediátrica de la Zona Suroeste de Madrid (GASTROSUR), 2012.

[http://www.ampap.es/documentacion/protocolos/Celiaca\\_2012.pdf](http://www.ampap.es/documentacion/protocolos/Celiaca_2012.pdf)

Recognition and Assessment of Coeliac Disease. National Institute for Health and Clinical Excellence, 2009.

<http://www.nice.org.uk/nicemedia/pdf/CG86FullGuideline.pdf>

Vergara, J. Enfermedad celíaca. Guías clínicas, 2009.

<http://www.fisterra.com/guias-clinicas/enfermedad-celiaca/>

### **Revisiones sobre enfermedad celiaca y sensibilidad al gluten no celiaca**

Ludvigsson J, Leffler D, Bai J, Biagi F, Fasano A, Green P, Hadjivassiliou M, Kaukinen K, Kelly C, Leonard J, Lundin K, Murray J, Sanders D, Walker M, Zingone F, Ciacci C. The Oslo definitions for coeliac disease and related terms. Gut 2013; 62: 43-52.

<http://goo.gl/pScsl>

Brown A. Gluten sensitivity: problems of an emerging condition separate from celiac disease. Expert Rev Gastroenterol Hepatol 2012; 6: 43-55.

<http://goo.gl/6ZL2a>

Sapone A, Bai JC, Ciacci C, Dolinsek J, Green PHR, Hadjivassiliou M, Kaukinen K, Rostami K, Sanders DS, Schumann M, Ullrich R, Villalta D, Volta U, Catassi C, Fasano A. Spectrum of gluten-related disorders: consensus on new nomenclature and classification. BMC Medicine 2012; 10: 13.

<http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1741-7015-10-13.pdf>

Troncone R, Jabri B. Coeliac disease and gluten sensitivity. J Intern Med 2011; 269: 582-590.

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2796.2011.02385.x/abstract>

Green PH, Cellier C. Celiac Disease. N Engl J Med 2007; 357: 1731-1743.

<http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMra071600>



**Servicio Madrileño de Salud**  
Dirección General de  
Atención Primaria



**Comunidad de Madrid**

 **Asociación de Celíacos y  
Sensibles al Gluten**  
Comunidad de Madrid