

Nuevas guías para el diagnóstico de Enfermedad Celiaca en la población pediátrica

La enfermedad celiaca (EC), debido a la gran variabilidad en las formas clínicas de presentación, está claramente infradiagnosticada. Esta guía proporciona un resumen actualizado de las recomendaciones de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica (ESPGHAN) para el diagnóstico de la EC en niños y adolescentes.



Que hay nuevo en las Guías 2020?

- En la aproximación diagnóstica inicial debe realizarse la determinación de niveles séricos de IgA total junto con la de anticuerpos antitransglutaminasa 2 de clase IgA (AATG-IgA), ya que esta combinación es la más precisa y rentable. No se deben determinar anticuerpos antiendomiso de clase IgA (AAE-IgA) o anti péptidos desamidados de gliadina de clase IgG (PDG-IgG) en esta fase inicial.
- Puede realizarse de forma segura el diagnóstico sin biopsia en niños con AATG-IgA ≥ 10 veces el límite superior de la normalidad ($10 \times$ LSN) determinados mediante un test preciso y de probada calidad, y con AAE-IgA positivos en una segunda muestra de sangre.
- En niños con valores de AATG-IgA $< 10 \times$ LSN debe realizarse siempre una biopsia intestinal confirmatoria para evitar errores y falsos diagnósticos.
- La determinación del HLA y los síntomas no son un criterio obligatorio para poder establecer el diagnóstico basado en serología y sin biopsia.

Valorar el diagnóstico de EC ante los siguientes síntomas, signos o circunstancias:

Síntomas gastrointestinales:



- Diarrea crónica o intermitente / Estreñimiento crónico/ Dolor abdominal crónico
- Distensión abdominal
- Náuseas o vómitos de repetición

Síntomas extraintestinales:



- Fallo de medro/ pérdida de peso/ estancamiento en el crecimiento/ talla corta
- Anemia crónica por déficit de hierro
- Retraso puberal, amenorrea
- Aftosis bucal recurrente
- Fatiga crónica, irritabilidad
- Fracturas óseas ante traumatismos banales / osteopenia/ osteoporosis
- Neuropatía
- Artritis, artralgias
- Dermatitis herpetiforme
- Defectos del esmalte dental
- Alteración en las pruebas de función hepática

En niños y adolescentes que pertenecen a alguno de los siguientes grupos de riesgo:



- Familiares en 1er grado de individuos con EC
- Enfermedades autoinmunes: Diabetes mellitus tipo I. Enfermedad tiroidea autoinmune, Enfermedad hepática autoinmune
- Síndrome de Down
- Síndrome de Turner
- Síndrome de Williams-Beuren
- Déficit de IgA

Abreviaturas

IgA: Inmunoglobulina tipo A
AATG-IgA: Anticuerpos de clase IgA frente a transglutaminasa 2
AAE-IgA: Anticuerpos de clase IgA frente a endomiso

IgG: Inmunoglobulina tipo G
PDG-IgG: Anticuerpos de clase IgG frente a Péptidos Desamidados de Gliadina
HLA: Antígeno Leucocitario Humano
LSN: Límite superior de Normalidad

Se puede establecer el diagnóstico de EC con precisión y seguridad, con o sin biopsia intestinal, si se siguen las siguientes recomendaciones

Evaluación inicial

En niños con sospecha de EC debe realizarse la determinación de AATG-IgA y niveles de IgA total, tras comprobar que el niño consume una cantidad normal de gluten. En niños con niveles normales de IgA determinar siempre AATG-IgA, independientemente de la edad. En niños con niveles bajos de IgA (niveles bajos para la edad o <0.2 g/L en mayores de 3 años) determinar anticuerpos de clase IgG (PDG, AAE o ATTG) en una segunda etapa. Si los análisis iniciales sugieren el diagnóstico de EC el paciente debe ser referido a una Unidad de Gastroenterología pediátrica/especialista en EC infantil

Biopsia

Se debe realizar una biopsia en niños con AATG-IgA positivos pero con valores < 10 veces el límite superior de la normalidad (LSN). Se tomarán ≥ 4 biopsias de duodeno distal y ≥ 1 del bulbo, asegurándose que el paciente este consumiendo gluten.

La evaluación histológica debe realizarse en muestras bien orientadas. Si hay discrepancias entre los resultados de AATG-IgA y los hallazgos histopatológicos se recomienda realizar nuevos cortes de la muestra de biopsia y/o consultar con un patólogo experto.



Sin Biopsia

El diagnóstico sin biopsia intestinal puede realizarse en niños con AATG-IgA $\geq 10 \times$ LSN con un test fiable y AAE positivos en una segunda muestra de suero.

Niños asintomáticos:

Eventualmente puede realizarse el diagnóstico de EC sin biopsia intestinal en niños asintomáticos, aplicando los mismos criterios que en pacientes con síntomas.

Valor de corte de los AATG-IgA para el diagnóstico de EC sin biopsia

Es obligatorio tener valores de AATG-IgA $\geq 10 \times$ LSN. Solo deben utilizarse test que calculen los resultados a partir de una curva de calibración y en los que el valor de $10 \times$ LSN esté dentro del rango de medición. Deberá realizarse siempre una biopsia intestinal en aquellos pacientes con déficit de IgA que den positivo en un test de clase IgG.

ESPGHAN recomienda que la decisión de realizar o no una biopsia en pacientes con AATG-IgA $\geq 10 \times$ LSN se tome de forma consensuada involucrando al gastroenterólogo pediátrico/especialista en EC, a los padres/cuidadores y, si tiene la edad adecuada también al niño.

ESTUDIO HLA

No es necesario determinar HLA en pacientes con AATG-IgA positivos en los que debe realizarse biopsia intestinal o en aquellos con AATG-IgA $\geq 10 \times$ LSN y AAE -IgA positivos (diagnóstico sin biopsia). Los individuos HLA-DQ2 y/o DQ8 negativos tienen un riesgo muy bajo de EC; un resultado positivo no confirma el diagnóstico. Si no se detectan alelos de riesgo el diagnóstico de EC es improbable.

Diagnóstico

Enfermedad celiaca: El Pediatra Gastroenterólogo / especialista en EC determinará el tratamiento y seguimiento del paciente

Enfermedad Celiaca Potencial: Pacientes con AATG-IgA y AAE positivos pero con biopsia normal o con mínimas alteraciones histológicas son considerados como celíacos "potenciales". Sin embargo, estos resultados pueden estar relacionados con una ingesta baja de gluten antes de la biopsia, con un error en la toma de muestras, o una orientación incorrecta de la biopsia por lo que estos aspectos tendrán que ser tomados en cuenta antes de establecer el diagnóstico de EC potencial vs EC confirmada. Una vez confirmado el diagnóstico de EC potencial es obligatorio un seguimiento clínico y analítico (serología, nuevas biopsias) ante la posible evolución a una atrofia vellositaria por lo que deberá ser referido a un centro con experiencia en EC para su seguimiento.

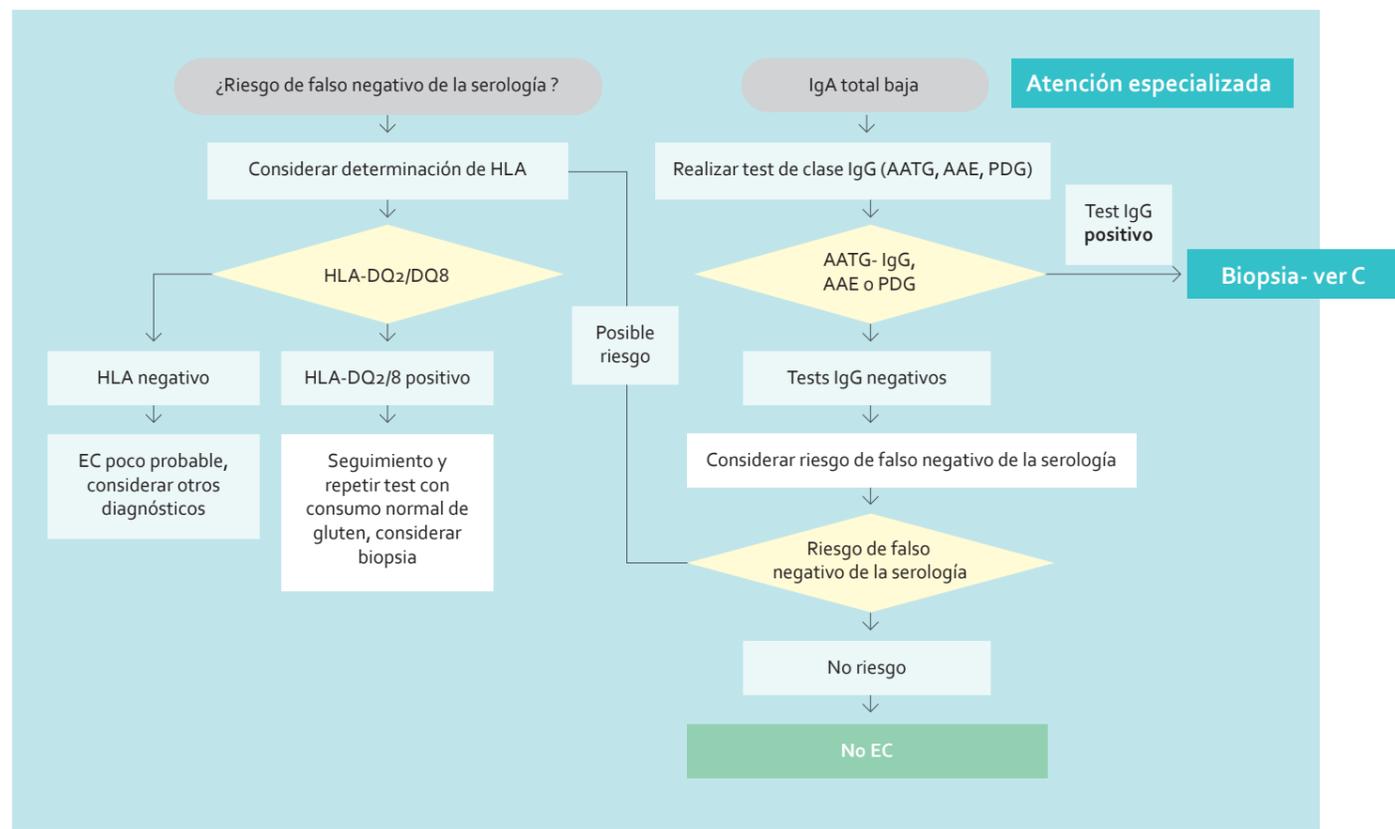
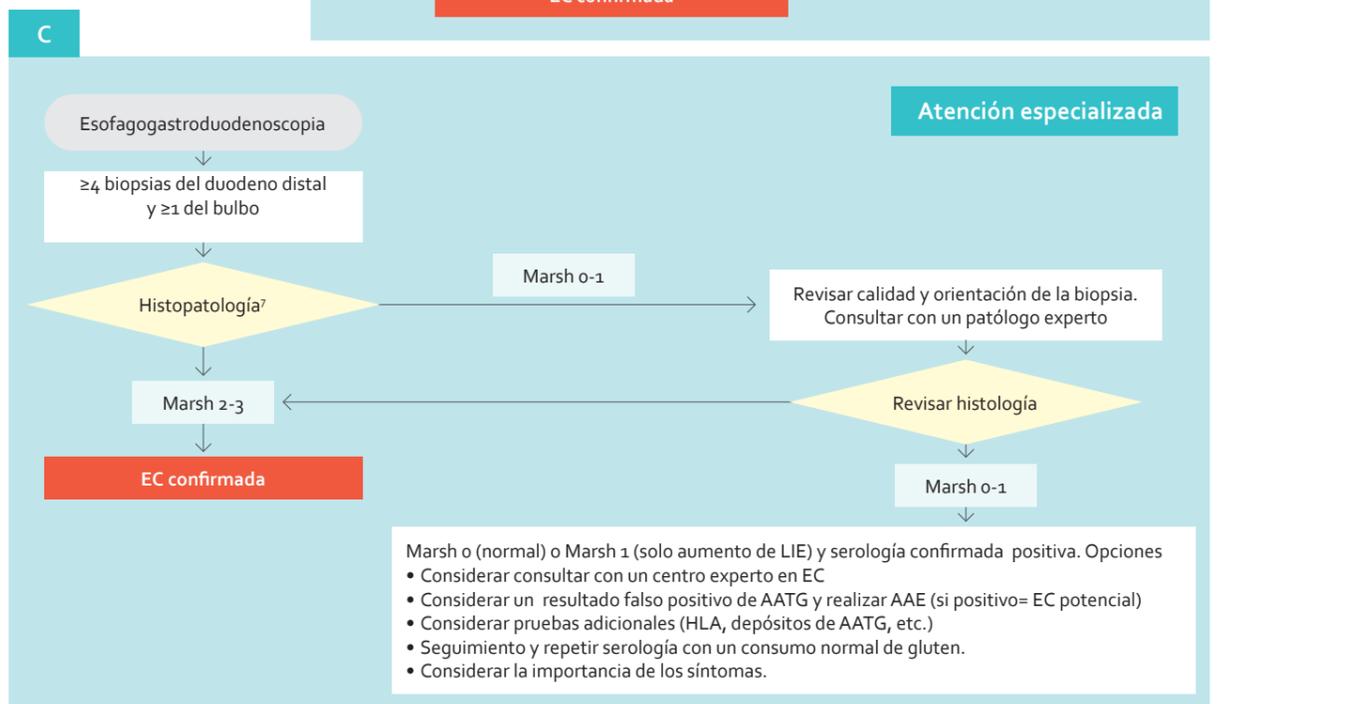
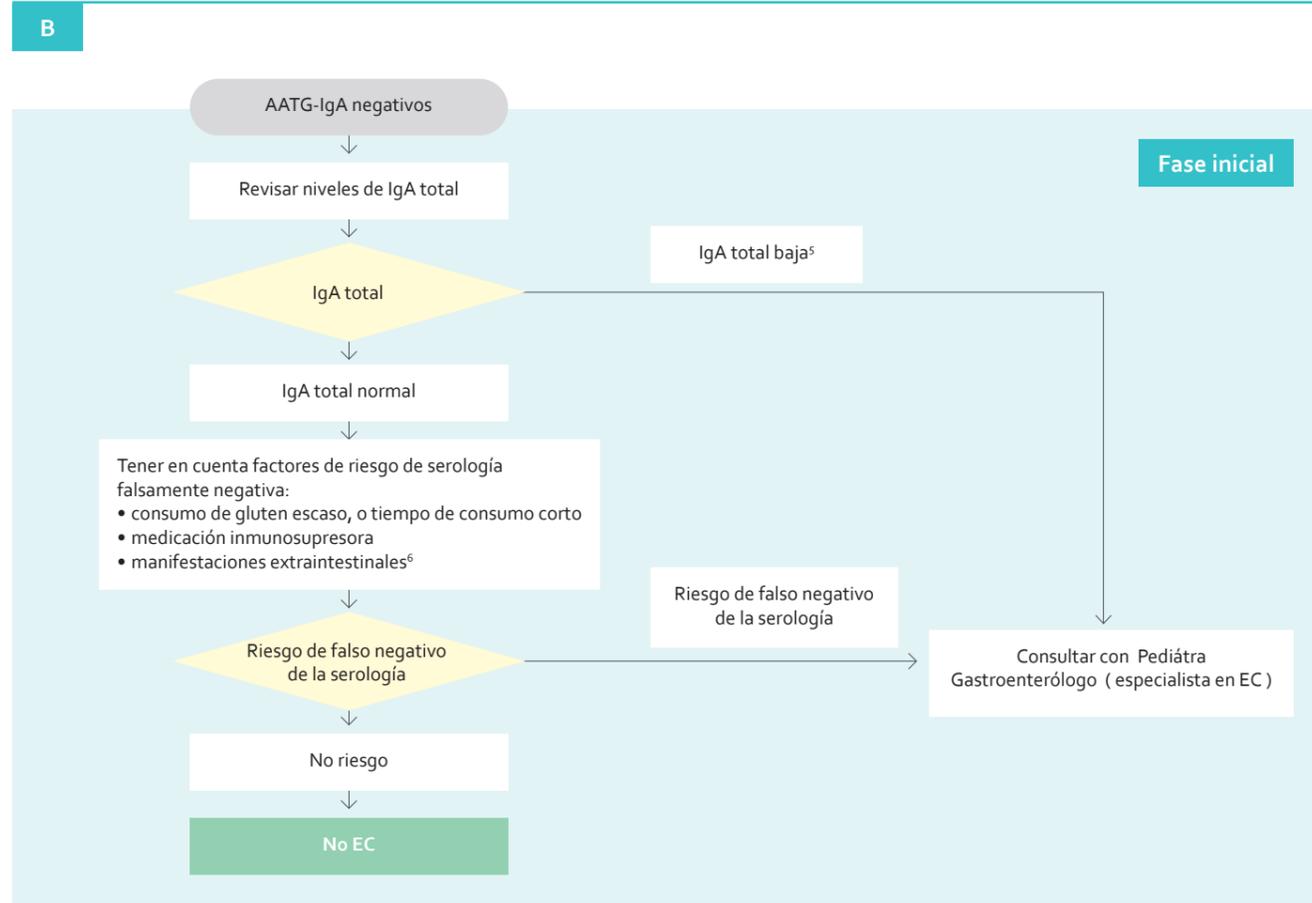
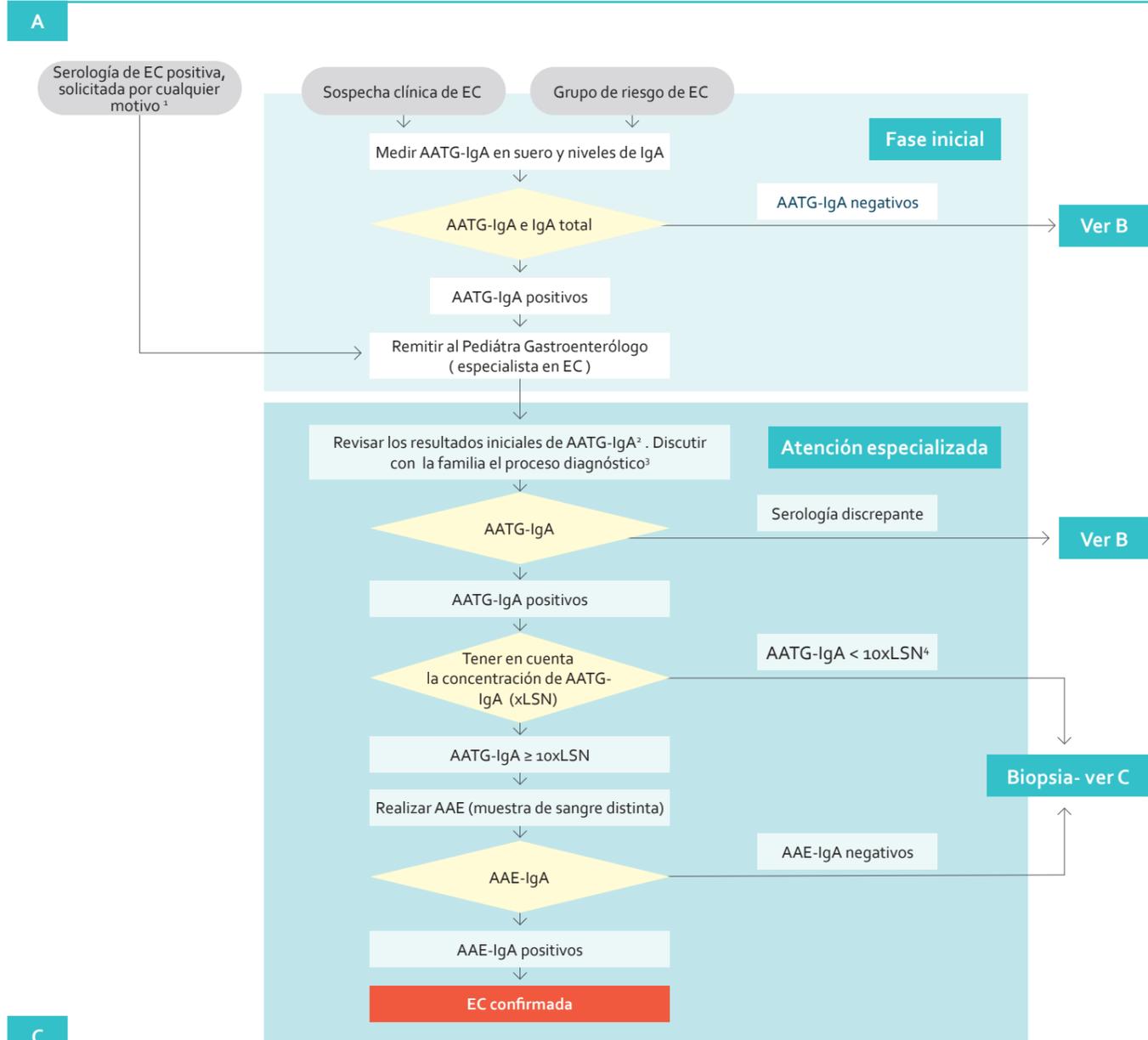


Exención de responsabilidad

ESPGHAN no es responsable de las prácticas médicas de los profesionales y provee guías y documentos de posicionamientos solo como indicadores de la mejor práctica clínica. Tanto el diagnóstico como el tratamiento quedan a la discreción de los médicos. Esta guía de recomendaciones ha sido producida y publicada por la Sociedad europea de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica (ESPGHAN) siendo autores de la misma miembros del grupo de trabajo de Enfermedad Celiaca de esta sociedad.

Las referencias completas de las recomendaciones incluidas en esta guía pueden encontrarse en el siguiente artículo en el cual se basa la presente guía: Husby, Steffen, et al. "European society paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition guidelines for diagnosing coeliac disease 2020." Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 70.1 (2020): 141-156.

Esta guía de recomendaciones es una adaptación de la Guía original publicada por ESPGHAN y disponible en www.espghan.org. ESPGHAN no asume ninguna responsabilidad en cuanto a la exactitud de la traducción o a posibles modificaciones en esta adaptación.



1. Cualquier serología además de AATG-IgA incluyendo test rápidos (tiras)(POCT) y PDG. 2. Revisar el valor teniendo en cuenta el valor de corte y repetir el test si datos dudosos o valores límite. No es necesario repetir la prueba si el test utilizado está validado e incluye curva de calibración. En casos de POCT positivos si no se ha medido cuantitativamente el nivel de AATG deberá realizarse determinación de AATG por un método convencional de laboratorio. 3. Informar de que el diagnóstico de EC, con o sin biopsia, obliga a una dieta exenta de gluten de por vida y que la reevaluación una vez iniciado el tratamiento dietético requiere reintroducción del gluten en la dieta por un periodo prolongado y seguimiento con estudios adicionales. 4. Si los valores de AAT-IgA son ligeramente positivos o valores limítrofes confirmar que el paciente esté consumiendo suficiente gluten y considerar repetir AATG-IgA y AAE. 5. niveles bajos para la edad 0 <0.2 g/L en mayores de 3 años. 6. Por ejemplo en la Dermatitis Herpetiforme, en la cual la serología con frecuencia es negativa. 7. El valor de corte de normalidad para los LIE es >25 células/100 enterocitos