

Enfermedad celíaca, fibrosis quística y miocardiopatía dilatada

Sr. Editor:

La asociación de enfermedad celíaca con fibrosis quística ya es una asociación clásica, siendo los dos grandes constituyentes del ahora arcaico "síndrome celíaco" descrito en 1888 por Samuel Gee¹. La coexistencia de ambas enfermedades fue publicada por primera vez por Hide y Burman en 1969² y, desde entonces, se han descrito varios casos.

Se presenta el caso de una niña de 8 años que fue enviada a nuestro hospital por sospecha de fibrosis quística asociada a enfermedad celíaca.

Los antecedentes familiares eran irrelevantes. De los antecedentes personales la evolución del peso fue en el percentil 50 (P₅₀) hasta los 18 meses, cruzando posteriormente al P₅ a los 3 años, relacionado con la presencia de distensión abdominal marcada y deposiciones abundantes y fétidas. Desde el primer año de vida refería episodios frecuentes de tos y, a veces, sibilancias asociadas a episodios de infecciones respiratorias tratadas con antibióticos.

Fue ingresada en otro hospital para estudio del cuadro de malabsorción, y se constató una insuficiencia cardíaca congestiva, por lo que es remitida a nuestro hospital para estudio por cardiología pediátrica. En la primera observación presentaba un razonable aspecto general, con palidez de la piel y las mucosas, hipocratismo digital, peso y talla en el P₅, taquipnea (frecuencia respiratoria 30/min) con tiraje intercostal y supraclavicular, taquicardia (frecuencia cardíaca 110/min) y turgencia de las venas yugulares. La auscultación cardíaca, difícil por la presencia de ruidos respiratorios, no revelaba soplos y la auscultación pulmonar presentaba *roncus* dispersos y crepitantes en las bases. El abdomen era globuloso y el hígado se palpaba 8 cm por debajo del borde costal derecho. El electrocardiograma (ECG) de superficie mostraba un ritmo sinusal con una frecuencia cardíaca de 110/min, eje izquierdo a 90°, presencia de intervalo QS en V₁ y alteraciones de la repolarización ventricular. El ecocardiograma bidimensional/Doppler color mostró dilatación del ventrículo izquierdo con hipocontractibilidad global (fracción de acortamiento, 17%) e insuficiencia mitral ligera. Se detectó insuficiencia tricuspídea ligera con gradiente ventrículo derecho/aurícula derecha de 30 mm Hg, lo que permitió calcular una presión en el ventrículo derecho entre 40-45 mm Hg. Se inició tratamiento con furosemida (1 mg/kg/día) y espironolactona (1,8 mg/kg/día).

Del estudio efectuado destaca un hemograma con valores normales, una bioquímica con transaminasa glutamicopirúvica (GPT) de 89 U/l y transaminasa glutamicoxalacética (GOT) de 78 U/l, colesterol de 108 mg/dl y gasometría normal. La radiografía de tórax reveló un

aumento de la trama broncovascular, áreas de enfisema y pequeñas áreas de atelectasias localizadas en el lóbulo inferior izquierdo. El resultado del test del sudor fue de 224 mmol/kg y la repetición del mismo 232 mmol/kg (normal, < 220 mmol/kg). Los anticuerpos anti gliadina, antirreticulina y antiendomiso eran positivos y los anticuerpos antinucleares, antimitocondriales y antimúsculo liso, negativos.

Se realizó una biopsia yeyunal en la que se constató una atrofia total de las vellosidades intestinales. El estudio del cromosoma 7 reveló una homocigosis delta F508. La dosificación de la elastasa fecal fue de 3 µg/g (normal > 200) compatible con una insuficiencia pancreática grave. En el examen bacteriológico de las secreciones creció *Staphylococcus aureus*. La ecografía abdominal reveló un aumento de la ecogenicidad pancreática y normalidad de los restantes órganos abdominales. Las pruebas funcionales respiratorias pusieron de manifiesto un síndrome obstructivo ligero (capacidad vital forzada [FVC] 90%; volumen espiratorio máximo en el primer segundo [FEV₁] 82%).

El estudio metabólico y el cribado de las mutaciones más comunes del ADN mitocondrial asociadas a miocardiopatía fueron negativas.

Inició una dieta hipercalórica e hiperproteica exenta de gluten, suplementos de enzimas pancreáticas y de vitaminas A, D y E, salbutamol en aerosol, antibióticoterapia con cotrimoxazol oral y colistina en aerosol, ADNasa recombinante humana y fisioterapia respiratoria.

La niña tuvo una evolución clínica con una somatometría en el P₃₋₁₀, una puntuación de Schwachman de 75, sin sintomatología digestiva y hemodinámicamente estable.

Análiticamente se normalizaron los valores de GPT y de colesterol (178 mg/dl). Los anticuerpos anti gliadina y antiendomiso se negativizaron. En el examen bacteriológico de esputo mantiene una colonización por *S. aureus*. El ecocardiograma mantiene un patrón de miocardiopatía dilatada con insuficiencia mitral ligera y una fracción de acortamiento que se mantiene estable en el 20%.

En 1989, Valletta y Mastella en una población de 1.100 niños con fibrosis quística encontraron 5 casos de enfermedad celíaca, que corresponde a una prevalencia de esta enfermedad en pacientes con fibrosis quística de 1:220³, significativamente mayor de lo aceptado para la población en general de Europa Occidental (1:1.100) y más próxima de la publicada en un número creciente de estudios europeos que usaron el rastreo de poblaciones con anticuerpos seguido de biopsia intestinal⁴.

La fibrosis quística es también una causa frecuente de cardiopatía, la más frecuente de ellas es el *cor pulmonale*⁵⁻⁷. La existencia de una miocardiopatía dilatada en nuestra paciente, de instauración subaguda, sin episodio febril previo y sin alteraciones electrocardiográficas compatibles con miocarditis, sin alteraciones del estudio metabólico y autoanticuerpos negativos, nos coloca en frente de una situación de miocardiopatía dilatada de tipo idiopático.

Esta es una enfermedad del músculo cardíaco de causa desconocida en la que la presencia de autoanticuerpos específicos en algunos pacientes evidencian una patogénesis autoinmune. La enfermedad celíaca está muchas veces asociada a otras enfermedades autoinmunes. Curione, en 1999, en 52 pacientes con miocardiopatía dilatada efectuó un rastreo de enfermedad celíaca a través de los anticuerpos antiendomiso que fueron positivos en 3 casos, probando la enfermedad celíaca mediante biopsia del intestino delgado⁸. Fonager identificó, en el Registro Nacional de Pacientes Danés, 893 pacientes con enfermedad celíaca de los cuales cuatro presentaban miocardiopatía⁹.

Por tanto, parece existir una asociación entre miocardiopatía dilatada idiopática y enfermedad celíaca, por lo que esta situa-

ción debe ser investigada a través de los anticuerpos antiendomiso y/o transglutaminasa, y eventualmente biopsia intestinal en pacientes con miocardiopatía dilatada.

**R.M. Lima^a, C. Rocha^a, S. Álvares^b, A. Rocha^c,
V. Senra^a y H. Rocha^a**

Servicios de ^aPediatría y ^bCardiología Pediátrica.

Hospital Maria Pia. Porto. ^cServicio de Pediatría.

Hospital de Santa Maria Maior de Barcelos. Portugal.

Correspondencia: Dra. R.M. Lima. Servicio de Pediatría.
Rua da Boavista, 827. 4050 Porto. Portugal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Davidson AGF. Gastrointestinal and pancreatic disease in cystic fibrosis. En: Hodson ME, Geddes DM, editors. Cystic Fibrosis. 2nd ed. London: Arnold, 2000; p. 261-88.
2. Hide DW, Burman D. An infant with both cystic fibrosis and coeliac disease. Arch Dis Child 1969;44:533-5.
3. Valletta EA, Mastella G. Incidence of celiac disease in a cystic fibrosis population. Acta Paediatr Scand 1989;78:784-5.
4. Korponay-Szabó IR, Kovács JB, Czinner A, Gorács G, Vámos A, Szabó T. High prevalence of silent celiac disease in preschool children with IgA/IgG antiendomysium antibodies. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1999;28:26-30.
5. Moss AJ. The cardiovascular system in Cystic Fibrosis. Pediatrics 1982;70:728-41.
6. Nezelof C, LeSec G. Multifocal myocardial necrosis and fibrosis in pancreatic diseases of children. Pediatrics 1979;63:361.
7. Wiebicke W, Artlich A, Gerling I. Myocardial fibrosis – a rare complication in patients with cystic fibrosis. Eur J Pediatr 1993;152:694-6.
8. Curione M, Barbato M, De Biase L, Viola F, Lo Russo L, Cardi E. Prevalence of coeliac disease in idiopathic dilated cardiomyopathy. Lancet 1999;354:222-1.
9. Fonager K, Sorensen HT, Norgard B, Thulstrup AM. Cardiomyopathy in Danish patients with celiac disease. Lancet 1999; 354:1561.