

IV

DIAGNOSTICO Y TERAPEUTICA DEL SINDROME DE ABSORCION
INTESTINAL DEFECTUOSA EN EL NIÑO¹DR. JORGE MUÑOZ-TURNBULL²

AUNQUE pasemos rápidamente sobre los cuadros en la infancia más comunes del tema que estamos tratando, es conveniente recordar que los descritos principalmente hasta ahora, y que disgregan al original síndrome celiaco son los que se presentan en la tabla 1, 1, 2, 3

TABLA 1
ABSORCION INTESTINAL
DEFECTUOSA

CLASIFICACIÓN

Enfermedad celiaca esencial.
Enteropatía por ingestión de gluten.
Deficiencia de enzimas secorolíticas (intolerancia a los almidones).
Mucoviscidosis o fibrosis quística del páncreas (ileo meconial).
Intolerancia a productos lácteos.
Enteropatía exudativa.
Acantocitosis o abetalipoproteinemia.
Enteropatía por administración prolongada de neomicina.

La característica e interés principal de las entidades que se citan estriba en que la base etiológica fundamental es la de no ser diarreas de causa infecciosa.

La etiología de ellas se ha ido identificando progresivamente desde años atrás hasta nuestros días, sabiéndose ahora que depende de variadas deficiencias, de índole sea bioquímica, o probablemente reaccional del organismo ante elementos agresivos para determinados individuos.

En otros casos, como en el caso de la mucoviscidosis o fibrosis quística del páncreas, la causa es de naturaleza congénita, de carácter autosómico con lesiones anatomopatológicas consistentes principalmente en la perturbación de la secreción exógena pancreática, con lo que se dificulta seriamente el proceso desintegrante de los nutrientes en su etapa duodenoyeyunal, muy especialmente el de las grasas y el de los polisacáridos.

Recordemos que la fibrosis quística del páncreas, debe considerarse no sólo como un padecimiento puramente pancreático, sino como una enfermedad que abarca además de esta glándula, varios órganos, y particularmente el aparato respiratorio, las glándulas sudoríparas, las salivares y en casos severos también al hígado.

Se analizarán aquí especialmente el diagnóstico y tratamiento de las entida-

¹ Presentado en el simposio sobre "Síndrome de absorción intestinal defectuosa", en la sesión ordinaria del 3 de septiembre de 1969.

² Académico titular.

des que se presentan con mayor frecuencia en Pediatría.

Son estas la enfermedad celíaca esencial, la enteropatía producida por ingestión de gluten, la mucoviscidosis, las deficiencias de enzimas sacarolíticas, y las intolerancias a los componentes de la leche.

Solamente se menciona de paso, a la enteropatía exudativa y a la acantocitosis o abetalipoproteinemia,^{4, 5} por no haber tenido hasta ahora oportunidad de identificar casos clínicos debidamente estudiados. Resulta sin embargo de gran interés conocer su existencia y sintomatología, para estar preparados a su encuentro.

Ha sido interesante presenciar, que así como hace varias décadas se diagnosticaban casi todos los casos de diarrea crónica no infecciosa como enfermedad celíaca, a la fecha la tendencia diagnóstica se inclina a pensar en diarreas producidas por ingestión de gluten. Ya que actualmente se conoce mejor la etiopatogenia del síndrome y los medios diagnósticos sin duda se han afinado, es aconsejable no tomar un partido definitivo sobre una u otra posibilidad hasta poseer pruebas tanto clínicas como de laboratorio para construir un diagnóstico debidamente fundado.

Trabajando en Pediatría, y creo que estas ideas son también aplicables al adulto, considero que la conducta diagnóstica del médico debe dividirse según el sitio en donde son atendidos los pacientes. Si se trabaja ante un paciente encamado en un hospital con equipo completo, el proceso diagnóstico será distinto del que se efectúa en consulta

externa. Naturalmente que entendemos que en la mayoría de los casos se necesitará indefectiblemente de la ayuda del laboratorio, pues la clínica pura en estos casos es insuficiente.

Sin embargo, es muy importante recordar que en el diagnóstico del síndrome de absorción intestinal defectuosa, tiene un papel de primera importancia el interrogatorio. Este elemento puramente clínico, si es llevado con buen método y se hace dirigido a investigar precisamente lo que deseamos saber en un proceso diarreico crónico, hace adelantar mucho el camino al diagnóstico.⁶

Relatará la madre del pequeño paciente el carácter crónico de su enfermedad; es muy común que nos hablen de un proceso diarreico que lleva muchas veces varios años de existencia. El aspecto de las evacuaciones es bastante característico: fermentativo, de muy mal olor y generalmente en el síndrome celíaco, con presencia macroscópica de grasas.

Debemos subrayar uno de los datos importantes en estos casos: la diarrea crónica sobre la que estamos interrogando, ha sido rebelde a los tratamientos habituales; han tomado estos niños la mayor parte de los antibióticos conocidos como útiles para procesos infecciosos del aparato digestivo, sin obtener ningún beneficio. Es también de gran importancia en este capítulo el dato de que los coprocultivos de rutina han sido negativos para bacterias patógenas.

Al examen físico, estos enfermos presentan las características de la desnutrición en diferentes fases, según la duración de la enfermedad; es fácilmente

notable su bajo peso, el abdomen voluminoso y el déficit de talla. En los niños mal atendidos existe un franco enanismo.

Hay también manifestaciones hematológicas y radiológicas que sin ser estrictamente propias de la enfermedad celíaca, unidas a los datos expuestos completan el diagnóstico tales como anemia microcítica, ferripriva y datos más especiales de química sanguínea, como curvas bajas de glicemia provocada y modificaciones en los lípidos sanguíneos.

La enfermedad celíaca llamada todavía esencial, se caracteriza así clínicamente por un proceso diarreico crónico, no infeccioso que no se mejora más que suprimiendo en la dieta tanto grasas como polisacáridos, así como administrando altas dosis calóricas ricas en proteínas. La investigación de tripsina y amilasa en duodeno revela cifras normales; este dato es sumamente importante para diferenciarla de la fibrosis quística del páncreas y de la intolerancia por los almidones, cuyos pacientes tienen manifiestas deficiencias respectivamente de estas enzimas.⁷

En la enteropatía producida por ingestión de gluten, al contrario de lo que acontece con la enfermedad celíaca, puede comprobarse por varios medios que no son los almidones ni las grasas los elementos causantes de la diarrea.

Se sabe ahora con bastante certidumbre que la intolerancia a determinadas harinas que estos enfermos presentan, se debe a la presencia en ellas de gluten, que como es sabido constituye el elemento proteico de varios polisacáridos,

particularmente del trigo, la avena y el centeno. Por lo tanto su terapéutica básica, estriba en dietas en las cuales esté suprimida en forma absoluta la ingestión de estos tres cereales.

Los demás datos de índole clínica son esencialmente muy parecidos a cualquiera de las esteatorreas conocidas, cuyo ejemplo principal acabamos de exponer.

Debemos insistir en que este cuadro de intolerancia al gluten es de los más frecuentes en los procesos diarreicos crónicos y que el pensamiento del pediatra debe estar siempre muy cerca de esta posibilidad. Basta a menudo la administración de alimentaciones basadas en estos conocimientos para curar en pocos días procesos diarreicos de larga duración. En efecto, frecuentemente se tiene la oportunidad de observar buen número de casos en los que dos o tres días después de instituir una tan simple alimentación sin gluten, se observan evacuaciones normales que hacía meses eran francamente diarreicas. Con ello naturalmente pronto se observa también el mejoramiento de la curva ponderal y estatural, además de la mayoría de otros síntomas de desnutrición más o menos avanzada.

Con el propósito de una alimentación apropiada acostumbramos aconsejar que los demás nutrientes prescritos sean preparados precisamente en casa. La importancia de este dato estriba en que actualmente las familias acostumbran usar en sus hijos muchos alimentos envasados en fábricas, particularmente carnes y vegetales. La mayoría de los alimentos de este tipo prefabricados son adicionados de harina de trigo para

darle consistencia agradable. Sin el conocimiento de esta circunstancia se echan a perder comúnmente los principios dietoterapéuticos buscados.

Los exámenes de laboratorio que confirman los datos clínicos son bien conocidos: las pruebas con trioleína marcada con I_{131} investigando su presencia y cantidades en orina, en torrente sanguíneo y en heces fecales, así como la prueba de la D-xilosa. Con ella se demuestra claramente la dificultad de absorción por la mucosa intestinal.

Solo unas cuantas frases sobre la *absorción intestinal defectuosa causada por deficiencias de enzimas sacarolíticas*.

Tanto el Dr. Landa como el Dr. Luengas han trabajado experimentalmente en casos de esta etiopatogenia. Incurriríamos por lo tanto en repeticiones inútiles.^{8,9} De gran interés ha sido en estos pacientes el estudio de biopsias perorales con la sonda de succión,¹⁰ obteniendo muestras de duodeno y de yeyuno.

En mi concepto, académicamente éste medio ha sido de gran utilidad en la investigación para un diagnóstico preciso, así como para aclarar fines patogénicos, más el procedimiento, aunque rara vez, ha causado complicaciones indeseables, por lo que considero que solo debe emplearse en casos muy difíciles de diagnóstico debiendo siempre ser realizado por manos muy experimentadas en métodos de este tipo.

Aunque no imposible, decididamente debemos aceptar que es muy difícil hacer un diagnóstico por medio de clínica exclusivamente. Tenemos sin embargo el método por eliminación dietética,

que puede resolver muchos de los casos en medios no hospitalarios y que naturalmente no presenten aspectos de urgencia.

Se han recomendado en este terreno, las pruebas de "cargas de lactosa" o de otros disacáridos observando resultados y comparándolos con testigos normales. La prueba de ingerir queso, en el que de hecho se ha eliminado casi totalmente la lactosa, por haber quedado ésta en el suero de la leche, es un buen elemento diagnóstico que debe tenerse presente.

Pasando ahora a la *fibrosis quística del páncreas*, tenemos datos clínicos muy elocuentes para pensar en su diagnóstico antes de su comprobación por el laboratorio o el gabinete.

Además del cuadro general de esteatorrea crónica, desnutrición, etc., se obtienen datos siempre constantes de procesos bronquíticos repetidos y prácticamente permanentes. Un dato de alto valor clínico es el de sudoración profusa, que figura como un signo sobresaliente.

Estos dos últimos síntomas, de que dan cuenta los padres, la mayoría de las veces aún sin interrogarlos, unidos al cuadro general de diarrea crónica y desnutrición, favorecen grandemente el diagnóstico.

Si se estudian con los medios actuales de laboratorio y radiológicos estos niños, se comprueban una serie de resultados positivos que llevan al diagnóstico integral. La secreción pancreática exógena muestra deficiencia en todas sus enzimas. Los estudios radiográficos de campos pulmonares enseñan la existencia de enfisema casi constante, así

como focos bronconeumónicos frecuentes y procesos atelectásicos con áreas de fibrosis. Otra prueba muy específica de la fibrosis quística del páncreas es el aumento de cloro y sodio en el sudor, y que constituyen, como se acaba de indicar, una de las características más específicas de esta variante del síndrome de absorción intestinal defectuosa. Las pruebas de D-xilosa y de las con grasas marcadas muestran evidentes defectos de absorción.

La histopatología del páncreas de estos pacientes muestra concreciones eosinofílicas amorfas que habiendo obstruido los canales exócrinos han producido dilataciones de los acinis y degeneración del parenquima, que es reemplazado por fibrosis. La secreción endócrina está en cambio íntegra, con islotes de Langerhans normales.

Es curioso mencionar que estos niños, a pesar de sus grandes desventajas enzimáticas, absorben bastante bien las proteínas, por lo que su tratamiento en gran parte está basado en suministrar dietas de alto valor calórico, calculado especialmente a base de alimentos proteicos con disminución marcada en grasas y polisacáridos.

No debe olvidarse que dentro de este padecimiento está incluido, en el recién nacido, el íleo meconial. Su pronóstico es sumamente grave, ya que los cuadros de oclusión intestinal que ocasiona son en la mayoría de las ocasiones irreversibles; su tratamiento es netamente quirúrgico.

Unas cuantas líneas solamente sobre la *absorción defectuosa producida por intolerancia a las proteínas e hidrocarbonados lácteos*. Se han individualizado

bien diarreas crónicas calificadas como alergia a la caseína, así como a la lactoalbúmina y a la lactoglobulina;¹¹ hechos estos importantes que conducen al pediatra a sustituir este alimento en las dietas de eliminaciones con fines diagnósticos, tanto más que en este mismo capítulo deben colocarse los casos de disminución o ausencia de lactasa.

Para terminar, hemos elaborado un plan dietético basado en la mayor parte de los conocimientos expuestos, consistente en la supresión en esta dieta de los principales alimentos capaces de producir diarrea crónica por absorción defectuosa. (Tabla 2).

En esta tabla puede observarse que se han suprimido fundamentalmente polisacáridos gluteinados, disacáridos, lípidos y proteínas de origen lácteo.

Los valores calóricos se calculan fácilmente conforme a las condiciones de nutrición y de edad, recordando que es conveniente hacer cálculos de 120 a 180 calorías por kilogramo de peso y por día.

Con este plan dietético, que hemos usado ya desde hace cuatro años, se han obtenido resultados muy satisfactorios para lograr el control y hacer adelantos diagnósticos de la mayor parte de las esteatorreas por absorción defectuosa. Control que a menudo se observa después de los primeros 4 ó 5 días de haber establecido la dieta.

En la tabla 3 presentamos datos resumidos de 35 niños con síndrome de absorción intestinal defectuosa, que hemos podido estudiar lo mejor que nos ha sido posible en nuestro trabajo privado.

TABLA 2

ALIMENTACION PARA NIÑOS CON ABSORCION INTESTINAL DEFECTUOSA

Desayuno:	Se prohíben estrictamente leche, trigo, avena y centeno. Bebida preparada con harina de soya, disuelta en agua endulzada con glucosa, carne magra o huevo entero, fruta, hojuelas y tortillas de maíz.
A media mañana:	Un vaso de jugo de naranja o tomate con 10 a 20 gotas de ergosteroles irradiados.
Comida:	Sopa de arroz o vegetales o tapioca, carnes (res, pollo o pescado) legumbres o vegetales cocinados en casa. Postre a base de fruta o gelatina endulzadas con glucosa.
Cena:	Bebida con soya igual que en el desayuno, cereal de arroz o de maíz, fruta o postre. Deben calcularse de 120 a 180 calorías por kilogramo de peso día.

TABLA 3
CASUISTICA

	Núm. de casos	Edad	Duración diarrea	Resultado de la dieta
Celiaca esencial	4	1 a 5 años	3 meses a 4 años	Bueno
Enteropatía por gluten	21	3 meses a 2 años	1 mes a 1 año	Muy bueno
Fibrosis quística del páncreas	3	3 días a 4 años	Variable	Mejoría
Intolerancia a la leche	7	6 meses a 3 años	3 meses a 2 años	Muy bueno

Debe reconocerse que la alimentación propuesta no puede aclarar totalmente todos los casos. Muchos requieren el auxilio del laboratorio especializado.

Asimismo, para la fibrosis quística del páncreas fueron más útiles los medios clínicos y de laboratorio^{12, 13} que la alimentación propuesta; no obstante ésto, figuran ellos en el cuadro porque mejoraron de la diarrea con la dieta y habían sido clasificados dentro de los casos de esteatorrea que estudiamos.

Podemos afirmar también que una alimentación como la propuesta puede prolongarse por varios meses y aún por años sin observar estados carenciales

por déficit de nutrientes de mayor calidad biológica que la harina de soya. Nótese además que están incluidas proteínas de origen animal.

Lograda la mejoría con el régimen dietético propuesto, a semejanza de lo que se hace con dietas de eliminación, se deben ir introduciendo progresivamente los alimentos que sabemos pueden ser causantes del padecimiento en estudio.

Es en esta etapa cuando de ser necesario se profundizará más sobre pruebas diagnósticas que aclaren dudas y lleven al pediatra a certidumbres diagnósticas.

REFERENCIAS

1. Frazer, A. C.: *The present state of knowledge on the celiac syndrome*. J. Ped., 57: 262, 1960.
2. Di Sant'Agnese, P. A. y William, O. J.: *Malabsorption (celiac disease) in pediatrics*. Rev. Nut. Res. 22: 3, 1961.
3. Muñoz Turnbull, J.: En: Valenzuela, R. H.: *Manual de Pediatría*. 7a. ed. México. Ed. Interamericana. 1967, p. 293.
4. Bretón, A.; Vanderdorp, F. y Dubois, R.: *Pathogenic effects of gluten in celiac disease*. *Pediatrics* 14: 5, 1959.
5. Salt, H. B.; Wolff, O. H.; Lloyd, J. K.; Fosbrooke, A. S. y cols.: *On having no beta-lipoprotein. A syndrome comprising a-beta-lipoproteinaemia, acantocytosis and steatorrea*. *Lancet*, 2: 325, 1960.
6. Muñoz Turnbull, J.: *Absorción intestinal defectuosa*. GAC. MÉD. MÉX. 93: 711, 1963.
7. Anderson, C. M.: *Intestinal malabsorption in childhood*. *Arch. Dis. Childh.* 41: 571, 1966.
8. Landa, L.: *El síndrome de absorción intestinal deficiente*. GAC. MÉD. MÉX. 96: 947, 1966.
9. Cuéllar, A. y Luengas, J.: *Intolerancia a la lactosa en niños desnutridos*. *Rev. Mex. Ped.* 37: 151, 1968.
10. Shiner, M.: *Duodenal biopsy*. *Lancet* 1: 17, 1956.
11. Johnstone, D. E.: *The allergic celiac syndrome*. *Ped. Clin. North-America.* 1: 1007, 1954.
12. Darling, R. C.; Di Sant'Agnese, P. A.; Perera, G. A. y Andersen, D. A.: *Electrolyte abnormalities of the sweat in fibrocystic disease on the pancreas*. *Am. J. M. Sc.* 225: 67, 1953.
13. Charles, C.; Lobeck, M. D. y Huebner, D. B.: *Effect of age, sex and cystic fibrosis on the sodium and potassium content of human sweat*. *Pediatrics* 2: 172, 1962.