

EDEMA E HIPOPROTEINEMIA ¿AVISAR AL NEFROLOGO?

ANA C. FÉLIX MAYIB. R2 PEDIATRÍA

TUTOR: DR. FERNANDO CLEMENTE



CASO CLÍNICO

Niño de 17 meses de edad acude a UPED por deposiciones blandas de 10 días de evolución (1 deposición diaria sin sangres ni mucosidad) buena tolerancia. No otra sintomatología

Dos semanas después regresa a UPED por empeoramiento deposiciones blandas y líquidas sin productos patológicos de 4-5 al día. Asociado a vómitos tras las tomas y febrícula de forma ocasional

Anorexia (no ingesta alimentaria). Presentando decaimiento, apatía, rechazo de la deambulaci3n y irritabilidad



Se realiza analítica en UPED

Analítica de control: Biq:Urea:16 mg/dl, Calcio:8mg/dl, Trans(GOT:48 u/l y GPT:42u/l), Amilasa:20 u/l. PCR: 4,5 mg/dl

Hemograma: Leuco 15.500/mcL (35%N, 51%L, 12%M), Hb: 12.5g/dL, Hto: 38.4%. HCM: 75pg; VCM: 76.8fL. Plaq: 380.000/mm³

Coagulación: IRN:1.7, Quick:48%, resto fuera del limite de detención

Ingresa en planta

ANTECEDENTES PERSONALES

- - **AP:** Embarazo controlado, normoevolutivo. Periodo neonatal inmediato sin incidencia
- Vacunación al día. Dieta variada: introducción del gluten hace 4/5 meses
- Displasia de válvula pulmonar sin repercusión termodinámicamente en seguimiento por Cardiología Pediátrica
- No otros antecedentes de interés
- - **AF:** Madre intervenida de tumores abdominales (probables lipomas), abuela materna con hipertiroidismo. No otros antecedentes familiares de interés

EVOLUCIÓN CLÍNICA

- EF: Peso: 10kg. Tº 36.3C. TA: 84/42 mmHg. FC: 91lpm. FR: 40rpm

Neurológico: Hipotonía generalizada. ROT disminuidos, pupilas isocóricas y normorreactivas. Rechazo de la bipedestación y de la deambulaci3n

Regular estado general. No signos de deshidrataci3n. Edema palpebral y en EEII. Exantema macular en cara, no petequias. Tendencia al sueño, alternado con irritabilidad

ACP: Normal. Abdomen: Distendido, blando y depresible, no doloroso a la palpaci3n, no masas ni megalias

EVOLUCIÓN CLÍNICA I

Se realizan pruebas de imagen

- Rx de abdomen y tórax
- Ecografía abdominal
- RNM Encefálica y columna lumbar

Analítica complementaria

- **Biq:** Urea:7mg/dl, Calcio:8,1mg/dl, **Prot T:3.7g/dl.** Colesterol total:83mg/dl. **Trans: GOT:43/u/L. Lactato deshidrogenas: 353 u/L.** Hierro: 43,1 ug/dl
- **Hemograma:** Leuco 13.770/mcL (34.2%N, 56.5%L, 7.8%M), Hb: 12.1g/dL, Hto: 37.8%. HCM: 25 pg; VCM: 78.1fL. Plaq: 655.000/mm³
- **Urocultivo:** neg. **Hemocultivo:** negativo



VALORADA POR DIGESTIVO PEDIÁTRICO

EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Edemas generalizado.
- Diarrea crónica o intermitente
- Ganancia de peso
- Estancamiento ponderal
- Fatiga crónica
- Hipotonía generalizada. ROT disminuidos, Rechazo de la bipedestación y de la deambulaci3n

Hemograma: Leuco 13.770/mcL (34.2%N, 56.5%L, 7.8%M), Hb: 12.1g/dL, Hto: 37.8%. HCM: 25 pg; VCM: 78.1fL. Plaq: 655.000/mm³

Biq: Urea:16 mg/dl. Potasio: 5.2 mmol/L. Proteínas totales: 4.5 g/dl. Transaminasa 44/75 U/L. Amilasa: 13U/L

Pre – Albumina: 14 mg/dl

Albumina: **1.677 mg/dl**

IgE: 55.7 UI/ml

IgA:184,0 mg/dl

BIOQUIMICA EN HECES:

Grasas en heces: Positivo

Alfa-1-Antitripsina fecal : 3.0 mg/g.s

Calprotectina en heces :726 mg/kg

PRUEBAS ESPECIALIZADAS

ANTICUERPO DE LA ENFERMEDAD CELIACA:

AC. ANTITRANSGLUTAMINASA (IgA): >4.966CU

AC. GLIANDIN DEAMINADA (IgG): 976 CU

ANTI – ENDOMISIO IgA: POSITIVO

PROTEINOGRAMA(suero)

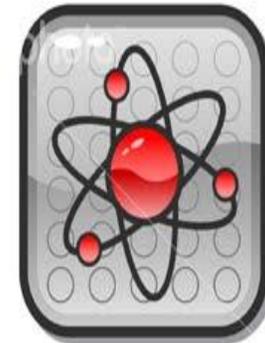
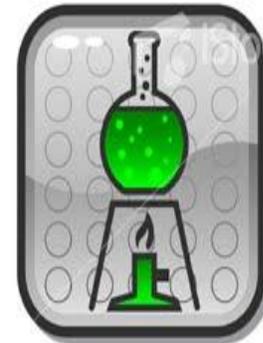
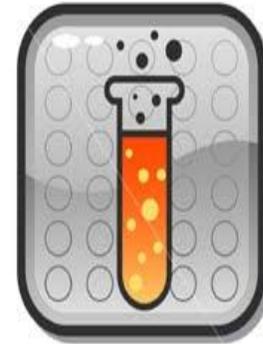
ALBUMINA: 37.5 %

ALFA- 1- GLOBULINA: 12.1%

ALFA- 2- GLOBULINA: 17.9%

BETA – GLOBULINA: 0.4 g/dl

GAMMA – GLOBULINA: 20.8%



EVOLUCIÓN CLÍNICA

Inicia con nutrición enteral por sonda(3 días a dosis alta luego a mantenimiento)

Controles de hipovolemia por edema

Ante la coagulopatía importante se inicia con Vit K

Ante la oliguria iniciamos Tratamiento con Albumina iv

Al 3 día de instaurar la dieta parenteral se corrige el problema nutricional

Cede la oliguria inicial y inicia la diuresis sin necesidades de albumina iv. Pierde lentamente edema hasta quedaren su peso: 9kg. Inicia a nutrirse con mejoría de todos los parámetros analíticos

No vómitos no diarrea y buena ingesta de la dieta sin gluten ni lactosa

Por lo que se decide el alta.
Tto: Dieta exenta de gluten,
Vit D3. Acido fólico.
Colecalciferol
En seguimiento en consultas externa de Digestivo Pediátrico

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO



HISTOCOMPACTIBILIDAD

HLA DQA DQB

Haplotipo 1: DQA1 01: 02/ DQB1 06:02 (DQ6)

Haplotipo 2: DQA1 05: 01/ DQB1 02:01 (DQ2)

Riesgo: Riesgo medio

JC: ENFERMEDAD CELIACA

ENTEROPATIA PIERDE PROTEINA CON UNA ORINA NORMAL

ENFERMEDAD CELIACA

Trastorno **inmunitario sistémico** mediado por el **gluten** y prolaminas relacionadas, en individuos genéticamente predispuestos y caracterizado por la presencia de una combinación variable de manifestaciones clínicas dependientes del consumo de gluten, anticuerpos específicos, **haplotipos HLA-DQ2 o HLA-DQ8** y enteropatía

ENFERMEDAD CELIACA

FACTORES INTERNOS

Madures inmune y tolerancia oral

Reacción inmune excesiva

Genético HLA

FACTORES EXTERNOS

- Infecciones víricas.

- Dieta con gluten

Manifestaciones clínicas

- **Sintomática** o clínicamente activa, lesión mucosa clásica
- **Silente** o asintomática prácticamente nula pero los paciente presentan atrofia en las vellosidades. Serología compatible con HLA DQ2/DQ8 compatible. B1 compatible
- **Latente** paciente sin síntomas ni signos. Con predisposición genética, pueden desarrollar la enfermedad de manera súbita. Es la mas difícil de diagnosticar
B1 Normal. HLA DQ2/ DQ8 Compatible
En algún momento de su vida han presentado enteropatía por gluten
- **Potencial** Pueden tener los síntomas marcadores genéticos, el ambiente para desarrollarlo y no padecerla
B1 Normal. HLA DQ2/ DQ8 Compatible
- **Celiaquia clásica** predomina los síntomas originados por la malabsorción de grasas, carbohidratos, proteínas, minerales y vitaminas. Es la más fácil de diagnosticar se caracteriza orlas 3D: diarrea, distención abdominal y desnutrición

Signos y síntomas

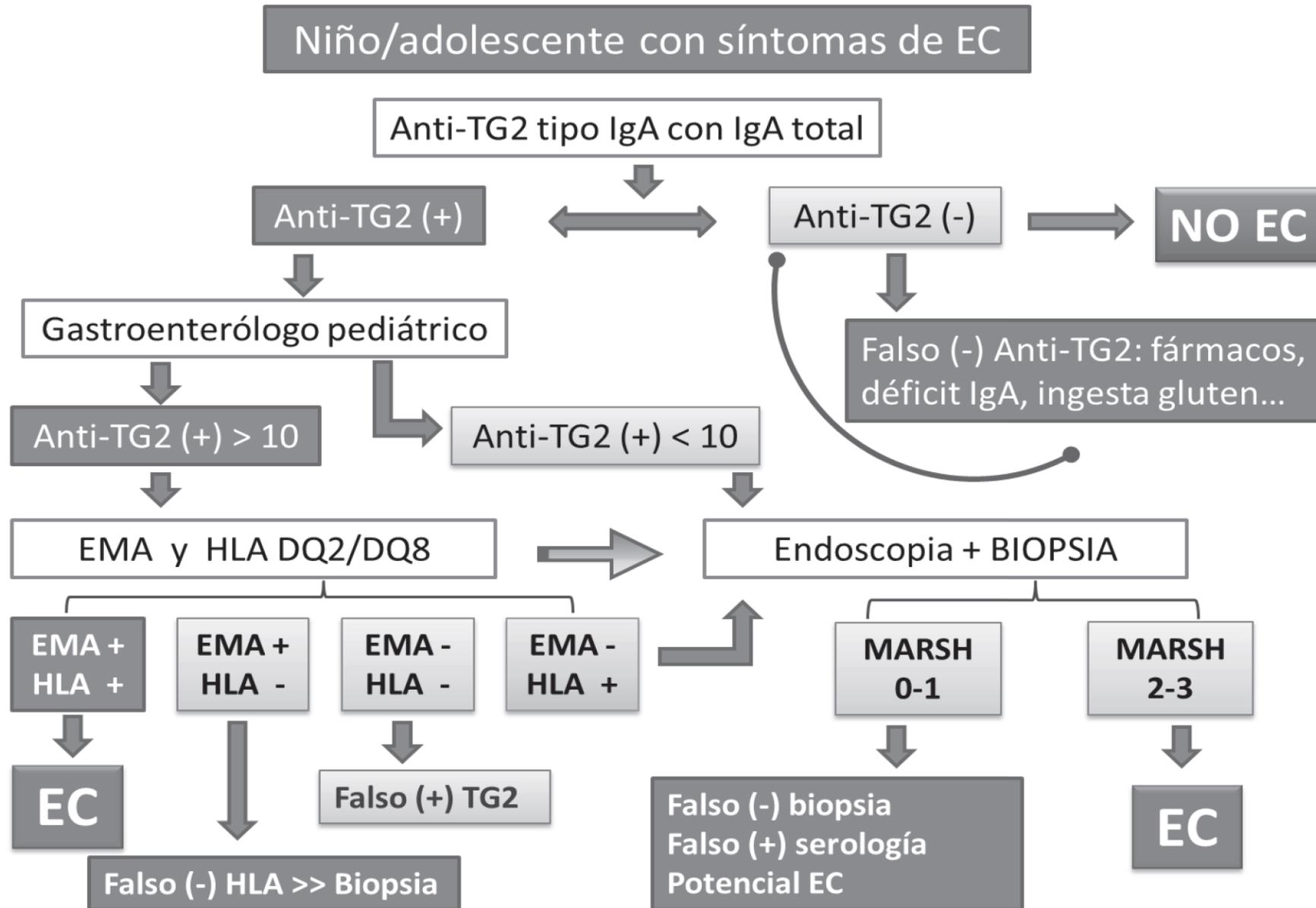
	<i>Niños</i>	<i>Adolescentes</i>	<i>Adultos</i>
Síntomas	<ul style="list-style-type: none"> - Diarrea - Anorexia - Vómitos - Dolor abdominal - Irritabilidad - Apatía - Tristeza - Laxitud - Introversión - Hipotonía 	<ul style="list-style-type: none"> - Frecuentemente asintomáticos - Dolor abdominal - Cefaleas - Artralgias - Menarquia retrasada - Irregularidades menstruales - Estreñimiento - Hábito intestinal irregular - Discomfort abdominal 	<ul style="list-style-type: none"> - Dispepsia - Diarrea crónica - Dolor abdominal - Síndrome intestino irritable - Vómitos - Estreñimiento - Astenia - Dolores articulares y óseos - Infertilidad - Abortos recurrentes - Parestesias - Tetania - Ansiedad, depresión - Irritabilidad - Epilepsia - Ataxia
Signos y alteraciones analíticas	<ul style="list-style-type: none"> - Malnutrición - Distensión abdominal - Hipotrofia muscular - Retraso pondo-estatural - Ferropenia - Anemia ferropénica - Hipoproteinemia - Hipertransaminasemia 	<ul style="list-style-type: none"> - Aftas orales - Hipoplasia del esmalte - Distensión abdominal - Debilidad muscular - Talla baja - Artritis - Osteopenia - Ferropenia - Anemia ferropénica - Hipertransaminasemia - Queratosis folicular - Pérdida de peso - Alteraciones de la piel y dentición 	<ul style="list-style-type: none"> - Aftas orales - Malnutrición con o sin pérdida de peso - Edemas periféricos - Talla baja - Neuropatía periférica - Miopatía proximal - Ferropenia - Anemia ferropénica - Anemia megaloblástica - Hipertransaminasemia - Hipoesplenismo - Osteopenia - Disminución del tiempo protrombina - Déficit de ácido fólico - Déficit de vit. B₁₂ - Hipoalbuminemia

NUEVOS CRITERIOS ESPGHAN2012

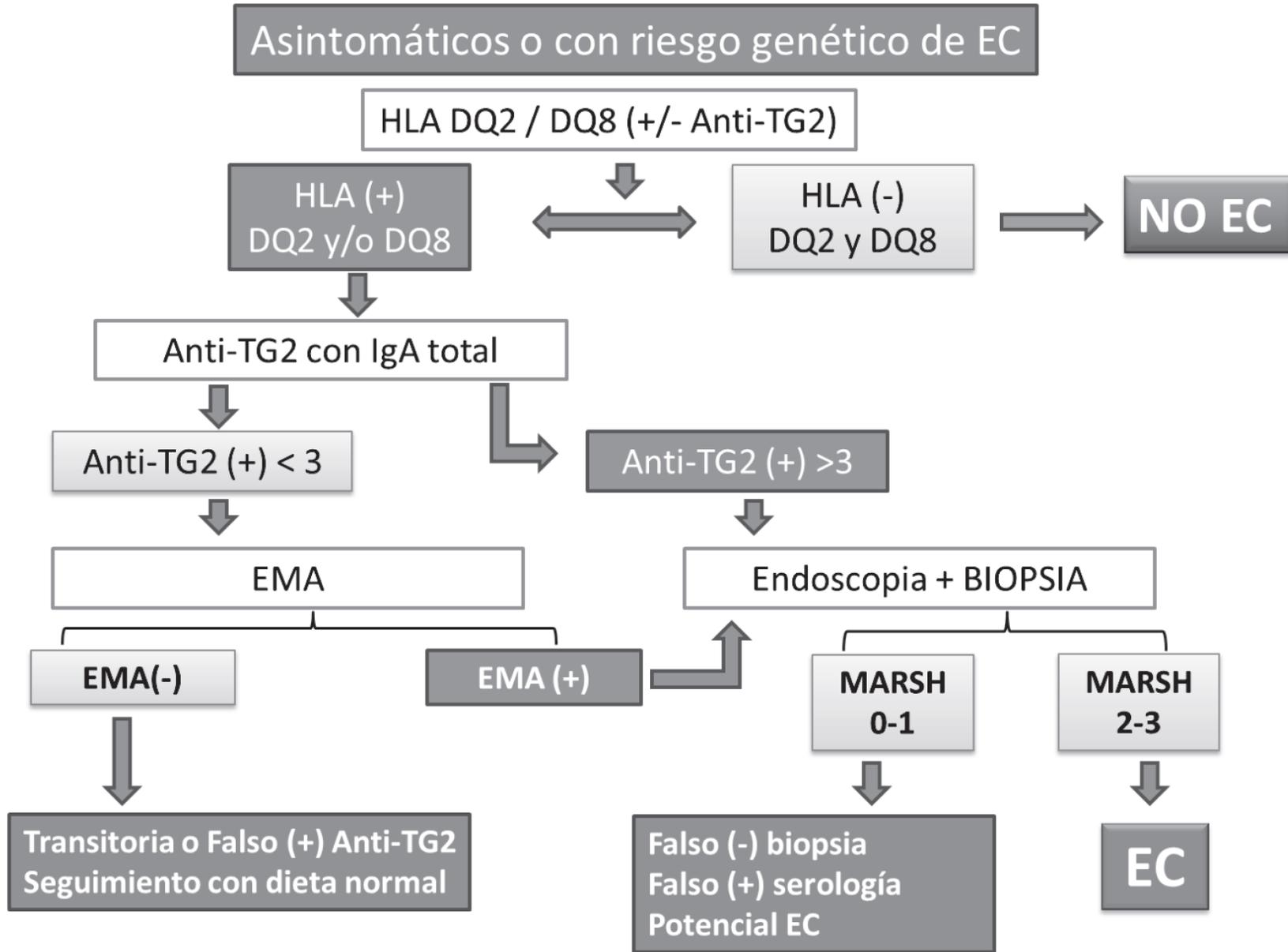
European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease

S. Husby, ^vS. Koletzko, ^zI.R. Korponay-Szabo', [§]M.L. Mearin, ^{ij}A. Phillips, ^{}R. Shamir,
[#]R. Troncone, ^{_}K. Giersiepen, ^{yy}D. Branski, ^{zz}C. Catassi, ^{§§}M. Lelgeman, ^{jjjj}M. Ma'ki,
^{_}C. Ribes-Koninckx, ^{##}A. Ventura, and ^{__}K.P. Zimmer, for the ESPGHAN Working
Group on
Coeliac Disease Diagnosis, on behalf of the ESPGHAN Gastroenterology Committee

Algoritmo diagnóstico 1: *pacientes pediátricos con síntomas de enfermedad celíaca*



Algoritmo 2: *pacientes pediátricos asintomáticos o pertenecientes a grupos de riesgo*



EC: enfermedad celíaca; Anti-TG2: anticuerpos antitransglutaminasa tipo 2; IgA: inmunoglobulina tipo A; EMA: anticuerpos antiendomisio; HLA: estudio genético HLA DQ2/DQ8; MARSH: clasificación de Marsh.

TRATAMIENTO

Con Dieta Libre de Gluten (DLG)

- **1ro) Mejoría clínica:** dentro de las dos semanas de inicio de la dieta.
- **2do) Normalización de los Anticuerpos (Laborat):** entre 6 y 12 meses. A veces persisten más tiempo (hasta 30 meses).
- **3ro) Normalización de las Velloidades:**
Niños: Aproximadamente dos años.
Adultos: Es lenta y en muchos no llegan a normalizar en un 100% sus velloidades.





CONCLUSIÓN

En los últimos años se han encontrado un aumento de la prevalencia de la enfermedad celiaca, el índice de sospecha entre los profesionales de la salud es bajo por lo que retrasa el diagnóstico temprano o incluso que no se llegue al mismo

El mejor conocimiento de los síntomas carenciales (baja estatura, anemia, cabello y piel seca, etc.) disminuirá el número de caso en la enfermedad no diagnosticado

Su presentación clásica se da en los menores de los casos

El tratamiento más efectivo es la dieta libre de gluten, de forma precoz y estricta, permanentemente y de por vida, una adecuada nutrición

Evitará consecuencias que se producen a corto, mediano y largo plazo, propiciándole una mejor calidad de vida al paciente celiaco

“Que tu alimento sea tu medicina y tu medicina tu alimento”.
(Hipócrates de Koss)