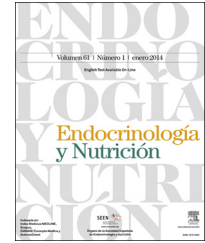




Endocrinología y Nutrición

www.elsevier.es/endo



CARTAS CIENTÍFICAS

Celiaquía y malabsorción: a propósito de un caso de ataxia secundaria a déficit de vitamina E



Celiac disease and malabsorption: A case report of ataxia secondary to vitamin E deficiency

Las enfermedades que comportan maldigestión o malabsorción intestinal pueden presentar hipovitaminosis E, definida como niveles plasmáticos de la misma inferiores a 5 µg/ml. Esta puede causar anemia hemolítica, disminución de la respuesta inmunitaria y de la fertilidad y afectación neuromuscular como la ataxia, debida a afectación de la vía espinocerebelosa con variable implicación de los nervios periféricos. Esta afectación se debe a la pérdida del efecto protector de la vitamina E contra agentes neurotóxicos¹.

Se presenta el caso de un varón de 38 años de edad, con antecedentes personales de celiaquía (anatomía patológica de biopsia intestinal: lesión tipo 3c de Marsh) y un síndrome malabsortivo probablemente relacionado con transgresión crónica dietética. Fue derivado a consulta de nutrición debido a pérdida de peso moderada, con uno a 4 episodios de diarrea al día, en ocasiones con residuos alimenticios en las heces, dispepsia y presentar distensión abdominal tras ingestas. En la analítica solicitada se objetivó unos anticuerpos antitransglutaminasa negativos, con niveles de cinc, colesterol y vitaminas liposolubles A, D y E disminuidos, por lo que se pautaron suplementos nutricionales y un polivitamínico. Tras no mejorar clínica ni antropométricamente, se añadió enzimas pancreáticas como tratamiento *ex-juvantibus*. En la siguiente revisión, el paciente refirió mejorar clínicamente y se descartaron otras causas de maldigestión/malabsorción. Sin embargo, y pese a la ganancia de peso en consultas sucesivas y mejora leve de la sintomatología gastrointestinal, los niveles de dichas vitaminas liposolubles no aumentaban y se encontró además deficiencia de vitamina K y de folato. Se pautó sustitución de dichas vitaminas liposolubles y ácido fólico, pero a los 4 meses ingresa en neurología por presentar cuadro de ataxia de la marcha de carácter subagudo

con síndrome cerebeloso hemisférico, nistagmo vertical y semiología compatible con síndrome cordonal posterior. Los exámenes complementarios realizados en ese momento mostraron la deficiencia de vitaminas liposolubles, signos de atrofia hemisférica cerebelosa con estudio neurofisiológico normal y estudio anatomopatológico de biopsia intestinal sin mejoría respecto a la previa, junto con aumento del componente inflamatorio. La etiología del cuadro neurológico se relacionó con el déficit de vitamina E y fue necesario pautarla por vía parenteral subcutánea por fracaso en la suplementación oral con sospecha de malabsorción de la misma. Tras el ingreso se objetiva una clara mejoría de la ataxia, permitiendo al paciente incluso hacer ejercicio físico habitual, y desaparición de las parestesias, al mismo tiempo que los niveles de vitaminas liposolubles alcanzaron el rango de la normalidad (tratamiento en dicho momento: polivitamínico, 16.000 UI cada 48 h de 25-OH-vitamina D (calcifediol), 2 mg VO cada 15 días de vitamina K (fitomenadiona), 800 mg VO al día de vitamina E (tocoferol) junto a 100 mg semanales de forma parenteral, y 50.000 UI de vitamina A (retinol) VO cada 48 h). El déficit de las otras vitaminas liposolubles no se manifestó clínicamente en ninguna ocasión (evolución de vitaminas liposolubles en la tabla 1).

La vitamina E o α -tocoferol, es una vitamina liposoluble con acción antioxidante, de forma que disminuye de forma significativa en el estrés oxidativo y la inflamación, es esencial en la estabilización de las membranas biológicas (protege a los ácidos grasos poliinsaturados de las membranas celulares de la peroxidación), participa en el mecanismo de la agregación plaquetaria y la hemólisis. Se encuentra de forma natural en los alimentos, mientras que el resto se aporta en forma de suplementos y alimentos fortificados. Es absorbida en la porción media del intestino delgado en presencia de sales biliares y lipasa pancreática, por lo que depende de la capacidad del individuo para absorber grasa.

Además de aumentar la ingesta de los alimentos ricos en vitamina E, la deficiencia de esta se trata con la administración oral de la vitamina (con dosis de 800-1.000 mg/día o incluso de hasta 100 mg/kg/día si coexiste esteatorrea grave), o de forma parenteral si la absorción intestinal es errática (100-300 mg semanales)².

La enfermedad celíaca o enteropatía sensible al gluten se caracteriza por la malabsorción de nutrientes, lesión en la mucosa del intestino delgado y rápida mejoría clínica e

Tabla 1 Evolución de los niveles séricos de las vitaminas liposolubles

	1. ^a visita (marzo 2011)	2. ^a visita (febrero 2012)	3. ^a visita (diciembre 2012)	Ingreso (febrero 2013)	Un mes postingreso	4 meses postingreso
Vitamina E; µg/ml (5,0-20,0)	< 1,00	< 1,00	< 1,00	0,15	3,30	6,80
Vitamina A; mg/l (0,30-1,0)	0,31	0,35	0,22	0,19	0,42	0,42
Vitamina K1; µg/ml (0,13-1,5)	2,12	< 0,05	0,23	0,15	0,14	0,20
25 Vitamina D; ng/ml (déficit <20)	10,9	8,9	13,8	9,2	22,2	26,1

histológica al eliminar el gluten de la dieta³. Se trata de un trastorno inmune desencadenado por un agente ambiental (la gliadina del gluten). Los pacientes pueden presentar síntomas clásicos de malabsorción como diarrea, esteatorrea y flatulencia, lo que puede llevarles a pérdida de peso, anemia severa y cuadros carenciales por deficiencia de micronutrientes⁴. Entre estos, el déficit de vitamina E, puede ocasionar manifestaciones neurológicas como ataxia cerebelosa y síndrome cordonal posterior, cursando con dismetría, disdiadococinesias y alteración en la sensibilidad propioceptiva, fundamentalmente en miembros inferiores y parestesias⁵. Las alteraciones neurológicas tempranas (hiporreflexia, síndrome cordonal posterior, ataxia cerebelosa, nistagmo vertical) generalmente son reversibles con la reposición vitamínica temprana, no así las de aparición tardía como la disartria, disfagia, oftalmoplejía o el deterioro cognitivo^{1,6}.

Por otro lado, la enfermedad celíaca se puede asociar a insuficiencia pancreática exocrina cuya clínica se puede superponer a la propia de la celiaquía, y que puede mejorar con la mera instauración estricta de dieta libre en grasas o con enzimas pancreáticas. Pruebas complementarias para su diagnóstico como la elastasa fecal o la grasa en heces son poco concluyentes, por lo que en determinados casos se puede probar tratamiento con enzimas pancreáticas y valorar la evolución^{7,8}.

La biopsia intestinal es esencial para el diagnóstico y comprobar los efectos del tratamiento específico. Nuestro paciente, debido a la escasa adherencia a la dieta sin gluten que realizó, presentó una mala evolución en resultados anatomopatológicos⁹.

La piedra angular del tratamiento de la celiaquía es la dieta exenta de gluten, y como hemos dicho, la principal causa de no mejoría es la no adherencia a dicha dieta. Este hecho es muy importante, pues puede conllevar malabsorción y deficiencia de vitaminas y minerales, ocasionando cuadros carenciales como los presentados en este caso y que pueden llegar a ser permanentes precisando tratamiento sustitutivo de por vida¹⁰.

Hay que resaltar, que además de las complicaciones digestivas y nutricionales ya comentadas, la transgresión terapéutica también puede favorecer la aparición de degeneración neoplásica, en especial de linfomas T intestinales⁹.

Bibliografía

1. Cicarelli G, Della Rocca G, Amboni M, Ciacci C, Mazzacca G, Filla A, et al. Clinical and neurological abnormalities in adult celiac disease. *Neurol Sci.* 2003;24:311-7.
2. Schuppan D, Dieterich W. Pathogenesis, epidemiology, and clinical manifestations of celiac disease in adults. 2013. UpToDate.
3. Mauri S, Aguilar R, Ruiz B, Pibernat A, Salleras N, Pons N, et al. Complicaciones nutricionales después del tratamiento quirúrgico de la obesidad: ¿qué ocurre en el *bypass* gástrico? *Endocrinol Nutr.* 2007;54:193-9.
4. Bermejo Velasco PE, Burgos García A. Complicaciones neurológicas de la enfermedad celíaca. *Med Clin.* 2003;127:500-7.
5. Alonso-Navarro H, Burguera Hernández JA, Luquin Piujo MR, Jiménez-Jiménez FJ. Síndromes atáxicos. Ataxias heredo-degenerativas y adquiridas. *Medicine.* 2007;9:4764-75.
6. Evans KE, Leeds JS, Morley S, Sanders DS. Pancreatic insufficiency in adult celiac disease: Do patients require long-term enzyme supplementation? *Dig Dis Sci.* 2010;55:2999-3004.
7. Tod J, Fine D. Fecal elastase: A useful test for pancreatic insufficiency. *Dig Dis Sci.* 2010;55:2709-11.
8. Schuelke M, Finckh B, Sistermans EA, Ausems MG, Hübner C, von Moers A. Ataxia with vitamin E deficiency: Biochemical effects of malcompliance with vitamin E therapy. *Neurology.* 2000;55:1584-6.
9. Jayaram S, Soman A, Tarvade S, Londhe V. Cerebellar ataxia due to isolated vitamin E deficiency. *Indian J Med Sci.* 2005;59:20-3.
10. Kleinman RE, Greer FR. Fat-soluble vitamins. En: Kleinman RE, editor. *Pediatric Nutrition Handbook*. Elk Grove Village: American Academy of Pediatrics; 2009. p. 468.

José Pablo Suárez Llanos^{a,*}, Estefanía González Melo^a, Alejandra Mora Mendoza^a, Lucas Dario Iacampo Leiva^b y María Adoración Moro Miguel^b

^a Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario de Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: psuarezllanos@gmail.com (J.P. Suárez Llanos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2014.03.013>