

Capítulo 2

Historia de la enfermedad celíaca

Víctor M. García-Nieto

Coordinador del Grupo de Historia de la Pediatría de la Asociación Española de Pediatría. Servicio de Pediatría del Hospital Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

vgarcianieto@gmail.com

Doi: <http://dx.doi.org/10.3926/oms.163>

Referenciar este capítulo

García Nieto VM. *Historia de la enfermedad celíaca*. En Rodrigo L y Peña AS, editores. *Enfermedad celíaca y sensibilidad al gluten no celíaca*. Barcelona, España: OmniaScience; 2013. p.45-59.

Resumen

La afección celíaca se conoce desde antiguo. Este capítulo describe la contribución desde Areteo de Capadocia hace aproximadamente 2000 años hasta Marcelo Royer en Buenos Aires y Margot Shiner en Londres quienes diseñaron, por separado, la técnica de la biopsia duodenal peroral bajo control fluoroscópico. Durante todos estos siglos, los médicos intentaron tratar la enfermedad con los más variados regímenes dietéticos al desconocer su patogenia exacta. Se da atención especial a la historia de la enfermedad celíaca en España, entre ellos a Santiago Cavengt y a los escritos posteriores de médicos españoles. El esclarecimiento de la causa de la enfermedad celíaca se debe al holandés Willem Karel Dicke. Publicó sus primeros resultados en 1941, en una revista holandesa, cuando la literatura establecía de modo empírico que las dietas de Haas y Fanconi eran las más adecuadas en el tratamiento de la enfermedad. La introducción de la biopsia intestinal fue fundamental en la confirmación del diagnóstico de la enfermedad celiaca, ya que permitió revelar el característico aplanamiento de la mucosa expuesta al gluten y la respuesta a la dieta sin gluten. Después, vendrían nuevos y grandes avances en el conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad. Pero esa, es ya otra historia.

Abstract

Celiac disease is known since ancient times. This chapter describes the contribution from Aretaeus of Cappadocia ago approximately 2000 years until Marcelo Royer in Buenos Aires and Margot Shiner in London who, separately, designed a technique of peroral duodenal biopsy under fluoroscopic control. Over the centuries, the doctors tried to treat the disease with many different dietary regimes since the exact pathogenesis was not clear. Special attention is given to the early history of celiac disease in Spain, among them Santiago Cavengtand and later writings by other Spanish doctors. The elucidation of the cause of celiac disease is due to Willem Karel Dicke. He published its first results in 1941 in a Dutch Journal at the time when based on empirical knowledge the diets by Fanconi and Haas were popular in the treatment of the disease. The introduction of intestinal biopsy was instrumental in confirming the diagnosis of celiac disease, since it disclosed the characteristic flattening of the mucosa exposed to gluten and permitted to establish the response to a gluten-free diet. Then came new and great advances in the knowledge of the pathophysiological mechanisms of the disease. But this is another history.

“A primera vista el niño aparece con gran palidez... da la impresión de un globo sostenido por dos palillos”

(Recalde Cuestas JC, Travella EA.
La Medicina de los Niños. 1935; 36: 326-41)

La enfermedad celíaca constituye una de las entidades nosológicas que más bibliografía ha generado en la moderna gastroenterología pediátrica y en la pediatría, en general.

El conocimiento de la patogenia y del tratamiento de la enfermedad, ha progresado notablemente desde que Willem Karel Dicke estableció la relación entre el consumo de gluten y la aparición de los síntomas de la enfermedad. No obstante, la afección celíaca se conoce desde antiguo. Durante siglos, los médicos intentaron tratar la enfermedad con los más variados regímenes dietéticos al desconocer su patogenia exacta.

1. Areteo de Capadocia. Gerónimo Soriano

Areteo (Aretaeus) de Capadocia (85?-138 d.C.) fue un médico educado en la cultura griega que trabajó en Roma en la época de Nerón. Pasó a primer plano la dimensión clínica de la medicina intensificando el retorno a la tradición hipocrática.¹

Procedía de Capadocia, situada en la actual Turquía Central. Al parecer, se formó en Alejandría. En aquel centro académico egipcio se permitía la disección. Areteo tuvo que haberla practicado para adquirir los ricos y exactos conocimientos que poseía sobre la estructura interna del cuerpo humano. Su obra contiene las mejores descripciones antiguas de enfermedades como la diabetes, el tétanos, la lepra y la tuberculosis pulmonar. Describió el aura y las alucinaciones que preceden a los ataques de epilepsia. Destaca por su originalidad la famosa descripción *princeps* de la angina diftérica y del crup o garrotillo.²

Su principal obra es un amplio tratado, que no se ha conservado completo. Estaba integrado por cuatro libros que versaban sobre las causas y los síntomas de las enfermedades agudas y crónicas y, por otros cuatro, sobre su tratamiento.¹ Su obra se imprimió en Venecia en 1552. Los cuatro primeros libros se editaron bajo el título *De causis et signis acutorum et diuturnorum morborum*. Fueron estimados junto a los mejores textos hipocráticos como la más brillante aportación de la antigüedad clásica a la medicina clínica y ejercieron una notable influencia.¹ En la séptima sección del libro IV, Areteo describió un trastorno crónico de la *pepsis* y de la *anadosis*, términos que pueden traducirse por digestión y asimilación, respectivamente. Para los médicos de la época, la *anadosis* incluía dos fases, el paso de los alimentos de los intestinos al hígado y, luego, de éste a los tejidos. Según Areteo, el estado celíaco consistía, fundamentalmente, en la eliminación fecal de alimentos no digeridos y en estado parcialmente crudo. Al ser una enfermedad crónica, el paciente se sentía muy débil “debido al hambre del

cuerpo". El término celíaco procede de la palabra griega *koiliakos* (*koelia* significa abdomen en griego), que describe un síntoma característico de la enfermedad en los niños que debutan con una presentación clínica clásica, es decir, la distensión abdominal.

La explicación que daba Areteo a este trastorno mixto de la digestión y la asimilación, se basaba en la teoría de la función alimentaria existente en la época. Dependía del concepto de "calor natural". Al igual que el calor del sol es necesario para la maduración de los frutos o el calor empleado en la cocina ablanda los alimentos, el "calor natural" del estómago debía ser necesario para la elaboración (*concoction*) de los alimentos como paso obligado para su absorción posterior. Para Areteo, el estado celíaco estaba, pues, causado por un enfriamiento del "calor natural" que sería necesario para la *pepsis* y la *anadosis* de los alimentos. Por dicha razón, los pacientes celíacos estarían demacrados, hambrientos, pálidos y débiles al estar desprovistos de la energía necesaria para realizar sus funciones habituales. La exclusión de la actividad "péptica" conduciría al deterioro en el color, olor y consistencia de las heces.

En la sección séptima del libro VIII, Areteo explicó el tratamiento de la enfermedad. Debía ir dirigido a promover la *pepsis*, evitando el enfriamiento y restaurando el "calor natural". Ese tratamiento incluía el reposo y el ayuno junto a las medidas terapéuticas de la época destinadas a combatir la flatulencia y la diarrea. La dieta fue mencionada sin excesivos detalles, aunque se sugería en que las bebidas debían ser tomadas antes de los alimentos sólidos.

La primera referencia española acerca de la enfermedad celíaca, la hemos localizado en un libro escrito casi tres siglos antes que el trabajo de Samuel Gee.³

Gerónimo Soriano, médico aragonés nacido en Teruel, publicó en 1600 uno de los primeros libros de Pediatría escritos en lengua castellana, *Método y orden de curar las enfermedades de los niños*.⁴ El libro consta de 39 capítulos, cada uno de ellos referido a una enfermedad pediátrica, que incluyen temas tan diversos como *De la curación del pasmo*, *De las nubes de los ojos* o *De la epilepsia, que es la gota coral*. La segunda edición del libro, que también apareció en Zaragoza, aunque en 1690, incluía un nuevo capítulo titulado *Remedio del bolo armeno para los carbúnculos, muchas veces experimentado*.

En el Capítulo II, titulado *De la curación de las cámaras*, Soriano afirmó que podían existir diversos tipos de cámaras (diarreas). Una de ellas, "son dichas celíacas", en las que "lo que se vacía es con muy poca alteración o mutación". Líneas después, puede leerse: "De todas estas diferencias de cámaras, tratamos largo en el libro de nuestros experimentos médicos. Allí hallarán remedios maravillosos".

2. Samuel Gee. Los trabajos posteriores hasta finales de los años 40

El *St. Bartholomew's Hospital* de Londres fue fundado en el año 1.123. Durante siglos, numerosos médicos y cirujanos intentaron aliviar los males de sus conciudadanos mediante el uso de los métodos, técnicas y fármacos propios de la época en la que les tocó vivir. Samuel Gee fue uno de los médicos que trabajó en ese hospital (Figuras 1 y 2).

Nació en Londres el 13 de septiembre de 1839. Su vida concluyó, cuando contaba 72 años de edad, el 3 de agosto de 1911, en la localidad inglesa de Keswick.⁵ Comenzó sus estudios de medicina en el *University College Hospital* de Londres en 1857. Se graduó por la Universidad de Londres en 1861. Pronto empezó a trabajar en el prestigioso *Hospital for Sick Children* de la misma ciudad. En 1865, fue nombrado miembro del *Royal College of Physicians*, año en el que obtuvo su doctorado. Un año después, comenzó a trabajar en el *St. Bartholomew's Hospital*.⁵



Figura 1. Samuel Jones Gee (1839-1911).



Figura 2. Samuel Gee en 1900. Fotografía tomada en el patio del Hospital San Bartolomé de Londres. Está sentado, con sombrero, el segundo por la derecha.

El 5 de octubre de 1887, Samuel fue invitado a dictar una conferencia en el *Hospital for Sick Children*. El contenido de la misma, publicado al año siguiente en la revista *St. Bartholomew's Hospital Reports*, constituye la primera descripción moderna reconocida sobre de la enfermedad celíaca en niños.⁶ Gee describió una enfermedad consistente en una especie de indigestión crónica que podía observarse en todas las edades, si bien ocurría, especialmente, en niños con edades comprendidas entre uno y cinco años. Esa enfermedad, se caracterizaba por la presencia de heces blandas no formadas, aunque no líquidas, más voluminosas que la cantidad de alimentos ingeridos, pálidas, como si estuvieran desprovistas de bilis, espumosas y de un hedor a veces muy llamativo como si los alimentos hubieran sufrido *putrefaction* en lugar de *concoction* (digestión). Nuestro autor, había realizado necropsias a algunos de sus pacientes sin encontrar lesionados el estómago ni los intestinos u otros órganos digestivos, aunque desconocía si la atrofia que había observado en las criptas glandulares intestinales podía ser importante en la patogenia de la enfermedad. Pensaba que ciertos errores en la dieta, podían ser la causa de la enfermedad con lo que concluyó que *but if the patient can be cured at all, it must be by means of diet*.⁶ En efecto, había comprobado que un paciente al que había prescrito un “cuartillo” diario de los “mejores” mejillones holandeses, había crecido “maravillosamente”, si bien recayó al concluir la temporada del mejillón. En la temporada siguiente no hubo forma de repetir la experiencia.

Ya entrados en el siglo, en 1908, Christian Archibald Herter (1865-1910), que trabajaba en Nueva York, publicó nuevos casos de la enfermedad, con el nombre de “infantilismo intestinal”. Este autor, le atribuía un origen infeccioso ligado a la persistencia anormal de la flora digestiva ácida (*bacilos bifidos*) del recién nacido; esta teoría tuvo una gran vigencia. Tras la publicación de su libro,⁷ la enfermedad se conoció con el epónimo de Gee-Herter.

En 1909, Johann Otto Leonhard Heubner (1843-1926), director de la Clínica Universitaria Infantil de Berlín (Charité), describió algunos casos de “insuficiencia digestiva grave” en los que suponía que podría existir una anomalía de la fermentación de las féculas, debido a una disposición congénita defectuosa de todo el aparato digestivo.

En 1918, George Frederick Still (1868-194), profesor de pediatría del King’s College Hospital de Londres, consideró la enfermedad como un grave trastorno digestivo y aunque observó que el pan agravaba particularmente los síntomas, no fue consciente de la importancia de su observación.⁸

En 1924, Sydney Haas (1870-1964) informó del éxito obtenido en ocho niños con una dieta instaurada a base de plátano que excluía el pan, los cereales y los azúcares y que se debía mantener indefinidamente. El autor acertó plenamente al recomendar una dieta sin gluten a pesar de que no entendió la razón de su éxito, puesto que creía que era el contenido de azúcar de la dieta lo que realmente tenía importancia. Quién sabe si el autor se basó sus recomendaciones en la experiencia descrita en Puerto Rico, allí, “los habitantes de la ciudad sufren de *sprue* mientras que los agricultores que viven, en gran medida, gracias a los plátanos, nunca” (Figuras 3 y 4).^{9,10}

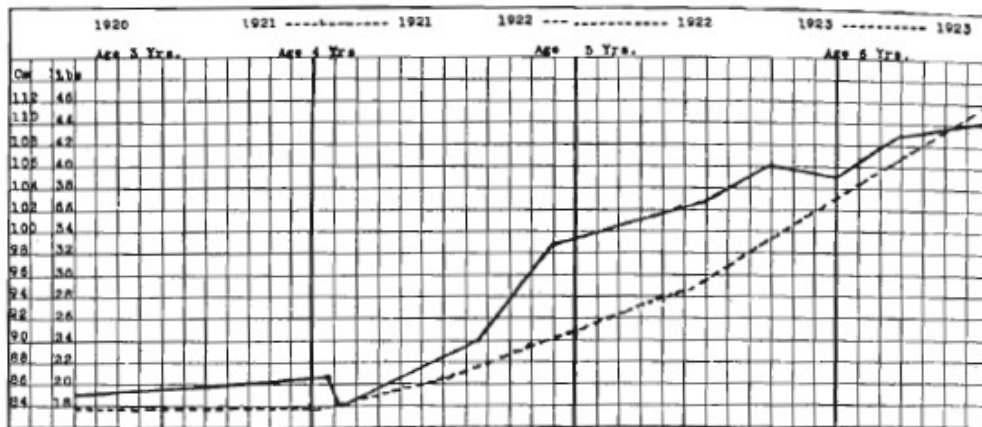


Figura 3. Eficacia de la dieta de las bananas de Sydney Haas. Caso 2). Progreso de D.S. La línea discontinua indica la talla. La línea continua, el peso.⁹

Es en 1928, cuando Guido Fanconi (1892-1979) incidió en la posibilidad de la existencia de profundas alteraciones metabólicas en niños afectados de esta enfermedad, como hipocalcemia, hipofosfatemia, déficit de vitamina C y, especialmente, acidosis metabólica. Por ello, recomendó administrar alimentos ricos en bases y vitamina C. La dieta a administrar debía consistir en frutas y los jugos de las mismas, añadiéndose legumbres crudas o en forma de purés y suprimiendo las

harinas, el azúcar de caña o las papillas por ser mal tolerados por el intestino y por su tendencia a producir acidosis.¹¹ Ese autor, junto a Uehlinger y Knauer, publicaron en 1936 un memorable artículo en el que daban a conocer una nueva enfermedad, la mucoviscidosis o fibrosis quística.¹² Solo dos años después, Dorothy Andersen (1901-1963) establecía las diferencias histopatológicas entre esa enfermedad y la celiaquía.¹³ La misma autora, en 1947, definía ya a la enfermedad celíaca “como la enfermedad capaz de producir diarrea recurrente o crónica en niños entre seis meses y seis años, sin bases bacteriológicas o anatomopatológicas demostrables, mostrando una intolerancia a la alimentación correspondiente a su edad y conduciendo a un aumento progresivo del volumen del vientre y a una detención del peso corporal”.¹⁴ A finales de los 40, Emery publicó algunos artículos sobre el metabolismo de los carbohidratos¹⁵ y la tendencia a hipoglucemia, con sudoración afebril,¹⁶ en los niños celíacos.

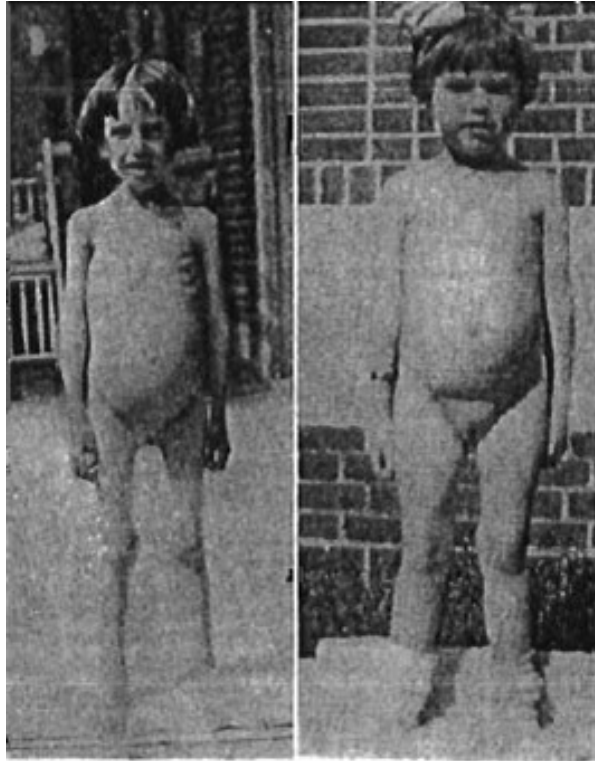


Figura 4. Las ilustraciones muestran la rapidez del cambio en esta enfermedad tras la instauración de la dieta celíaca. La imagen de la izquierda muestra al paciente R.B. a la edad de 7 años y 7 meses; la de la derecha, a la edad de 7 años y 10 meses.¹⁰

3. La enfermedad celíaca en España. Santiago Cavengt. Los escritos posteriores de médicos españoles

En libros de pediatría, tan usados en España como el de Apert (1917), no se hacía referencia a esta entidad, pudiendo leerse únicamente una breve descripción acerca de la dispepsia crónica, en la que “se distingue la dispepsia grasa y la dispepsia atrófica”. Los pediatras españoles pudieron tener conocimiento de la “insuficiencia digestiva grave” a través del capítulo del mismo título existente en el *Tratado de enfermedades de los niños* editado por el médico alemán Bernardo Bendix y traducido al castellano en 1913. El autor, que denominaba a Heubner como su maestro, citaba que son manifestaciones clínicas de la enfermedad “la depresión general, mal humor, inapetencia, cambio de aspecto de las deposiciones y estacionamiento del peso y del crecimiento. El abdomen puede estar meteorizado”. En el texto, se menciona el estudio de Herter en el que se había comprobado un aumento de la eliminación fecal de sales cálcicas que, más tarde, explicaría, al menos en parte, la osteomalacia y la hiperoxaluria que pueden observarse en los niños celíacos. La experiencia en el tratamiento de la enfermedad, a la que se denomina como “una disposición congénita defectuosa o débil de todo el aparato digestivo”, permitía a Bendix recomendar la exclusión de la leche de la dieta. Décadas más tarde, esa decisión se explicaría por el déficit transitorio de lactasa que ocurre en este trastorno. Como medicamentos, se recomendaban “de vez en cuando, la lactopepsina, la acidolpepsina, la pancreatina y las tabletas de pancreon” expresión, lógicamente, de que en aquel momento, dentro de la insuficiencia digestiva grave, aún no se había deslindado la enfermedad celíaca de la fibrosis quística.

Santiago Cavengt Gutiérrez fue uno de los grandes pediatras españoles de la primera mitad del siglo pasado (Figura 5). Era miembro de la plantilla del Hospital del Niño Jesús de Madrid, en el que se editaba la revista *La Pediatría Española* bajo la dirección del cirujano infantil Aurelio Martín Arquellada. Cavengt fue profesor de la Escuela Nacional de Puericultura y Director del Dispensario Municipal de Puericultura. En 1922, Santiago Cavengt, escribió el libro *Endocrinología Infantil*, prologado por Don Gregorio Marañón. Seguramente, constituye el primer libro escrito sobre esa subespecialidad pediátrica en España. El capítulo 12, se titula “Infantilismo o patocativismo”.¹⁷ El autor recuerda las distintas clasificaciones de los autores de la época acerca de los infantilismos. Así, se refiere a 1a división de Bauer en dos grupos, el infantilismo tiroideo o de tipo Brissaud y “todos los demás, o séase (sic) los infantiles de tipo Lorain, a los que, no considerándolos como verdaderos enfermos, sino simplemente como débiles constitucionales, miserables fisiológicos, les dio el nombre de chétivistes (chétivisme), nombre que españolizó Marañón con mucha fortuna, denominándoles cativistas (cativismo)”. Posteriormente, adentrados en dicho capítulo, Cavengt pasó a exponer los “patocativismos infantiles pluriglandulares” y, uno de ellos, “el de origen intestinal”. Cita, como primer autor que había estudiado la enfermedad, a Herter, aunque afirma que “Charrin y Le Play ya en el año 1904 escribieron sobre la insuficiencia de desarrollo, de origen tóxico intestinal”. Luego, prosigue diciendo que “este patocativismo ha sido descrito también por Stoos, de Berna, el que admite dos variedades: una que empieza durante el segundo año de la vida (tipo de Herter) y otra que presenta alteraciones gastrointestinales durante el primer año (tipo de Heubner). A continuación, el autor pasó a relatar la historia de un niño con una historia clínica que no es

absolutamente típica de la enfermedad, puesto que comenzó “a vomitar desde que nació, sin dejarlo hasta los cuatro años, llevándose sin defecar los seis y siete días, viviendo en estado de atrepsia”. No obstante, más tarde añade “antes, de pequeño, estaba muy estreñido, teniendo luego alternativas de normalidad y diarreas de muy mal olor”. A los nueve años, el paciente medía sólo 90 cm. El abdomen estaba meteorizado y en el análisis de sangre, se encontró “disminución de hemoglobina y glóbulos rojos”. Esta suma de datos, hace pensar que el paciente estuviera afecto de enfermedad de Hirschsprung, más que de una enfermedad celíaca. Finaliza el capítulo, aceptando que conocía la existencia del término “infantilismo celíaco” aunque puntualiza que “le llaman así los autores, como podían denominarle de otro modo; en realidad, son casos de infantilismo intestinal”.¹⁷

Cuatro años después de la edición de su libro, Santiago Cavengt publica en *La Pediatría Española* dos nuevos casos de enfermedad celíaca, esta vez bajo el término de infantilismo digestivo.¹⁸ El autor repite los conceptos ya mencionados antes. Ahora, acepta conocer los trabajos de Gee: “así, Samuel en el año 1888 habla de afección celíaca”. Además, menciona conceptos, nuevos hasta ahora, como la relación de la enfermedad con el metabolismo óseo, de tal modo que “admitimos con Marfan, que entre las causas originarias del raquitismo la más frecuente es la intoxicación crónica digestiva; otros autores como Lehmann, Stollte y Blühdorn hablan de osteoporosis”. Es llamativo que los síntomas de estos casos empezaran muy pronto durante la lactancia. Salvo que en la dieta se introdujeran los cereales muy precozmente, lo cual es muy posible, podría plantearse la posibilidad de que, en realidad, los niños tuvieran otras enfermedades como intolerancia a las proteínas de la leche de vaca o fibrosis quística. Así, el segundo paciente adquirió “al mes de nacer la tosferina, que le duró mucho tiempo, asegurando los padres que aún tose de cuando en cuando, acatarrándose con gran facilidad”.



Figura 5. Santiago Cavengt Gutiérrez, pediatra español que publicó los primeros casos de enfermedad celíaca en España. Fue Presidente de la Asociación Española de Pediatría (1949-1952).

Los años 30, especialmente el final de la década, no fueron de los más propicios para promover la investigación y el desarrollo científico en España. De esos años sólo conocemos dos trabajos redactados sobre el tema. En 1932, el pediatra de Tenerife Isidoro Hernández González publicó el primer caso conocido descrito en las Islas Canarias.¹⁹ En 1935, el Dr. Martínez Vargas, a la

sazón catedrático de Pediatría de la Facultad de Medicina de Barcelona, publicó en la revista *La Medicina de los Niños* un artículo, ahora sí, utilizando el término enfermedad celíaca. En realidad, se trataba de un artículo escrito por dos autores argentinos, Recalde Cuestas y Travella, que lo habían presentado en el V Congreso Nacional de Medicina de Rosario y en el que resaltaban que “la mayoría de estos niños son neurópatas, caprichosos, propensos a la cólera, a la inapetencia y a la bulimia”. Martínez Vargas, se limitó a escribir unos comentarios después del citado texto.²⁰

Las revistas pediátricas que se publicaban en 1936 como *La Medicina de los Niños* (Barcelona), *Archivos Españoles de Pediatría* (Madrid), *La Pediatría Española* (Madrid) y *Pediatría y Puericultura* (Granada) desaparecieron para siempre como consecuencia de la guerra civil. Curiosamente, en esa década, entre 1934 y 1936, Dicke comenzaba sus primeras experiencias con dietas exentas de trigo.

Concluida la guerra, en 1943 se reanudaron las publicaciones periódicas pediátricas españolas, con la aparición de *Acta Pediátrica*, de la que fue cofundador Santiago Cavengt y que se sigue editando en la actualidad. Sería este autor el que publicase en el primer número de la revista, su “Contribución al estudio clínico del síndrome celíaco”.²¹ En este artículo, en el que ya acepta ya la nominación actual de la enfermedad y reconoce, asimismo, que fue Gee el que dio a la entidad una “personalidad científica independiente”, presentó las historias clínicas de dos nuevos enfermos, el segundo de los cuales había nacido con imperforación anal. El autor, que ya no empleaba el término patocativismo, resumió las tres teorías patogénicas existentes en la época: “la que defiende la influencia tóxica de origen bromo-infectivo, que actuaría sobre la mucosa intestinal en su función, la absorción, la que da intervención prima a una alteración de las glándulas suprarrenales y la que sostiene la intervención de la avitaminosis”. Esta última hipótesis, entonces en boga, había sido propuesta por Dubois, quien pretendía explicar la etiopatogenia de la celiaquía a partir de una teoría esencialmente vitamínica ligada al factor termostable del complejo vitamínico B2, la lactoflavina. El autor postulaba que “parece que la vitamina B2 sería capaz de intervenir en la regulación del proceso de la absorción de la mucosa intestinal”. Caveng citaba los datos relativos a la mortalidad que habían aparecido en los distintos trabajos de la época y que oscilaban entre un 11% en la serie de Shaap hasta un 50%, en la de Knofelmacher. Al comentar el tratamiento, el autor mencionaba al maestro francés Marfan, el cual señalaba que “dada la oscuridad que reina en la etiopatogenia de esta enfermedad, el tratamiento tiene que descansar en una base empírica”. La experiencia había enseñado, ahora, que una buena forma de iniciar la realimentación de los niños era a base de harina de arroz y de zumos de frutas. Nuestro autor, mencionaba los regímenes propugnados por Haas y Fanconi, así como los recomendados por Marfan compuestos a base de leches modificadas (leche albuminosa, kefir) o la más “exótica” de Ribadeu-Dumas configurada por “aleuronas del tornasol, prótido vegetal, papilla hecha con agua, leche agria o caldo de carne”. En todas estas dietas, la experiencia adquirida por los grandes clínicos había aconsejado, de forma empírica pero efectiva, el retirar de la dieta de los niños celíacos ciertos cereales y, en muchos casos, la lactosa.

En 1945, el entonces profesor de la cátedra de Pediatría de la Universidad de Zaragoza, Manuel Suárez Perdiguero, publicó la serie nacional más amplia hasta ese momento, constituida por 17 niños celíacos.²² Desde el punto de vista de las exploraciones funcionales, mencionaba la comprobación que se había realizado acerca de que estos pacientes tenían una curva de

glucemia plana cuando se realizaba por vía oral y normal cuando se verificaba por vía endovenosa. Asimismo, mencionaba las imágenes radiológicas obtenidas en el tracto intestinal como tránsito lento de la papilla en el intestino delgado, asas dilatadas y atónicas o imágenes “en lluvia”. El Dr. Suárez insistía en el diagnóstico diferencial de la enfermedad celíaca con la fibrosis quística del páncreas, la lambliasis o la hipovitaminosis B2 y desestimaba las teorías patogénicas del momento enumeradas más arriba, y consideraba, con otros autores como Stolte y Parssons, que la enfermedad era debida a una insuficiencia funcional del intestino delgado, que se comportaría como el de los lactantes de corta edad, preparado únicamente para aceptar el alimento “biológico de la leche de mujer”.

En 1948, Guillermo Arce, Jefe del Servicio de Pediatría de la Casa de Salud Valdecilla de Santander, publicó una revisión en la que sintetizaba los conocimientos del momento relativos a la dispepsia crónica de la segunda infancia.²³ El autor revisó las sistematizaciones etiológicas de la época en las que se incluían las clasificaciones de autores como Nobecourt, Andersen y Hodges, Ramos y Fanconi, entre otros. El autor exponía su clasificación personal sobre el tema, en la que distribuía las “dispepsias crónicas” en cinco subgrupos, a saber, dispepsias crónicas simples, dispepsia crónica que acompaña a la enfermedad celíaca genuina, dispepsia crónica con seudocelíaca, dispepsias crónicas por insuficiencia pancreática y dispepsia crónica con enteritis o colitis.

En 1949, apareció un trabajo del que, más tarde, sería uno de los pediatras españoles más internacionales de la segunda mitad del siglo pasado, Ángel Ballabriga Aguado. En el artículo, que había sido galardonado con el Premio Nestlé de la Sociedad de Pediatría de Madrid, se mencionaba que “es más importante la eliminación o restricción al máximo de los hidratos de carbono de la dieta que la eliminación o el dar un régimen pobre en grasa”, aunque la restricción “debe ser para determinados hidratos de carbono. Por ello, la administración de hidrocarbonados se hará en forma de disacáridos”.²⁴ La razón de la retirada de los cereales se razonaba “con objeto de evitar o reducir al mínimo la fermentación hidrocarbonada, que es causa de distensión abdominal y diarrea”. El autor propugnaba la eficacia de la dieta a base de bananas, algarrobas y babeurre. En la segunda parte de este trabajo, mencionaba el desarrollo de una nueva técnica bioquímica en España. Se refería a la determinación de los niveles de aminoacidemia siguiendo el micrométodo de Krauel. Ballabriga demostró el incremento de dichos niveles tras la administración de hidrolizados de caseína, cuyo empleo recomendaba.

En fin, en 1950, apareció en *Acta Pediátrica Española* la referencia de una Reunión de la Sociedad de Pediatría de Madrid, en la que se leyó una comunicación titulada “Consideraciones clínicas sobre la celiacía”.²⁵ Su autor, no podía ser otro que Santiago Cavengt que, entonces, debía contar 67 años de edad y aún tenía la suficiente ilusión como para seguir estudiando la enfermedad que dio a conocer en España. Poco podía imaginar que el origen de la misma ya había sido esclarecido.

4. El esclarecimiento de la causa de la enfermedad celíaca. Las primeras biopsias intestinales

Willem Karel Dicke (1905-1962) (Figura 6) comenzó sus experimentos en 1932 con el uso de dietas sin trigo, a raíz de la presentación por parte de Stheeman de un caso de un niño que había presentado diarrea tras consumir pan y bizcochos. Publicó sus primeros resultados en 1941, en una revista holandesa, cuando la literatura establecía de modo empírico que las dietas de Haas y Fanconi eran las más adecuadas en el tratamiento de la enfermedad.²⁶ En el Congreso Internacional de Pediatría (Nueva York, 1947) Dicke presentó sus observaciones acerca de que el pan o las galletas agravaban la enfermedad. Nadie creyó en él.²⁷ Con la ayuda de sus colaboradores de Utrecht, el pediatra Weijers y el bioquímico Van de Kamer que desarrolló la técnica de cuantificación de la grasa en heces, pudo demostrar que la retirada del trigo de la dieta de los pacientes celíacos, reducía la grasa fecal mientras que su reintroducción incrementaba la esteatorrea. Estos últimos resultados fueron presentados en el Congreso Internacional de la Asociación Internacional de Pediatría (IPA) (Zurich, 1950).²⁷ El artículo en el que figuraban estos resultados sufrió un retraso en su publicación porque fue rechazado por una célebre revista americana. Se publicó más tarde, en 1953, en el *Acta Paediatrica Scandinavica*.²⁸ Al mismo tiempo, Anderson et al. en Birmingham, observaron que la mayoría de la grasa fecal era de origen dietético debido a un defecto en su absorción intestinal. Este grupo llegó a la conclusión de que la mejoría ocurría únicamente cuando se realizaba una retirada estricta de un componente de la harina de trigo, el gluten.²⁹ Se trataba del denominado “wheat factor” por parte del grupo holandés.³⁰



Figura 6. Fotografía de Willem Karel Dicke (1905-1962) durante el periodo en el que era Director del Wilhelmina Children's Hospital de Utrecht.

La introducción de la biopsia intestinal fue fundamental en la confirmación del diagnóstico de la enfermedad celíaca, ya que permitió revelar el característico aplanamiento de la mucosa expuesta al gluten. Este hallazgo fue definido por Pauley en 1954, en muestras obtenidas mediante laparotomía en individuos adultos afectados de esteatorrea idiopática.³¹ La dificultad de obtener un material valorable sugería la necesidad de disponer de un método viable para obtener biopsias intestinales de estos pacientes. Wood et al. habían diseñado en Melbourne un tubo de biopsia simple, flexible, que podía ser utilizado para realizar biopsias gástricas, sin la ayuda de un gastroscopio o de una pantalla de rayos X; se utilizó para establecer el diagnóstico histológico de lesiones difusas como la gastritis crónica o la gastritis atrófica.³² Afortunadamente, Marcelo Royer et al. en Buenos Aires³³ y Margot Shiner en Londres³⁴ diseñaron, por separado, la técnica de la biopsia duodenal peroral bajo control fluoroscópico, basados en el instrumento diseñado por Wood (Figura 7).

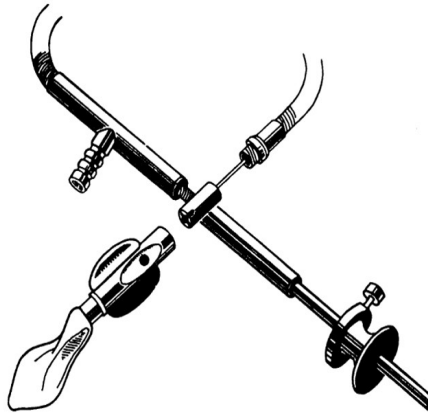


Figura 7. Tubo de biopsia yeyunal de Margot Shiner.³⁴

Posteriormente, distintos autores demostraron el aplanamiento de la mucosa intestinal en los pacientes celíacos y la recuperación de la mucosa tras la instauración de la dieta sin gluten³⁵ (Figura 8).

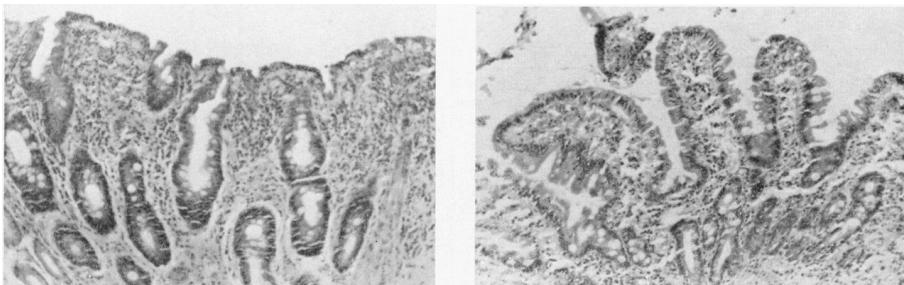


Figura 8. Izquierda: Biopsia inicial. Derecha: Gran mejoría de la biopsia duodenal después de 12 meses de tratamiento con una dieta libre de gluten.³⁵

Después, vendrían nuevos y grandes avances en el conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad. Pero esa, es ya otra historia.

Referencias

1. López Piñero JM. *El helenismo romano. En: La Medicina en la Antigüedad*. Madrid: Cuadernos Historia. 1985; 16: 18-24.
2. Laín Entralgo P. *Historia de la Medicina*. Barcelona: Salvat Editores; 1978; 102.
3. García Nieto VM. *Cámaras celíacas y patocatívismo o la historia de la enfermedad celíaca en España*. Granada: Editorial Comares; 1995.
4. Soriano G. Método y orden de curar las enfermedades de los niños. Madrid: Real Academia de Medicina; 1929.
5. Ortigosa del Castillo L. *Historia de la enfermedad celíaca (1), Samuel Gee*. Can Pediatr. 2008; 32: 57-9.
6. Gee S. *On the coeliac affection*. St. Bartholomew's Hospital Reports. 1888; 24: 17-20.
7. Herter CA. *On infantilism from chronic intestinal infection, characterized by the over growth and persistence of flora of the nursing period. A study of the clinical course, bacteriology, chemistry and therapeutics of arrested development in infancy*. New York: The Macmillan Company; 1908.
8. Still CF. *The Lumleian lectures on coeliac disease*. Lancet. 1918; 2: 163-6, 193-7, 227-9.
9. Haas SV. *Value of banane treatment in celiac disease*. Am J Dis Child. 1924; 28: 421-37.
10. Haas SV. *Celiac disease. Its specific treatment and cure without nutritional relapse*. JAMA. 1932; 99: 448-52. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.1932.02740580016004>
11. Fanconi G. *Der intestinal infantilismus und ähnliche formen der chronischen verdauungstörung: Ihre behandlung mit früchten und gemüsen*. Berlin: S. Karger; 1928.
12. Fanconi G, Uehlinger E, Knauer C. *Das coeliakie-syndrom bei angeborener zystischer pankreasfibromatose und bronchiektasien*. Wien Med Wchnschr. 1936; 86: 753-6.
13. Andersen DH. *Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathological study*. Am J Dis Child. 1938; 56: 344-99.
14. Andersen DH. *Celiac síndrome VI. The relationship of celiac disease, starch intolerance, and steatorrhea*. J Pediatr. 1947; 30: 564-82. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(47\)80050-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(47)80050-2)
15. Emery JL. *Carbohydrate metabolism in the coeliac syndrome*. Arch Dis Child. 1947; 22: 41-9. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.22.109.41>
16. Emery JL. *Cold sweating, hypoglycaemia, and carbohydrate insufficiency; with particular reference to coeliac disease*. Arch Dis Child. 1947; 22: 34-40. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.22.109.34>
17. Cavengt S. *Infantilismo o patocatívismo*. En: Endocrinología infantil. Madrid: Ruiz Hermanos eds.; 1922. pp. 131-70.
18. Cavengt S. *Infantilismo digestivo*. La Pediatría Española. 1926; 15: 93-109.
19. Hernández González I. *Un caso de infantilismo digestivo*. Revista Médica de Canarias. 1932; 1: 215-16.
20. Recalde Cuestas JC, Travella EA, Martínez Vargas A. *Enfermedad celíaca*. La Medicina de los Niños. 1935; 36: 326-41.
21. Cavengt S. *Contribución al estudio clínico del síndrome celíaco*. Acta Ped. 1943; 1: 25-47.
22. Suárez Perdiguero M. *Enfermedad celíaca y síndrome celíaco. Concepto y patogénesis*. Rev Esp Pediatr. 1945; 1: 683-95.
23. Arce G. *Etiología y clasificación de las dispepsias crónicas en la segunda infancia*. Acta Ped Esp. 1948; 6: 837-41.

24. Ballabriga Aguado A. *Tratamiento de la enfermedad celíaca con especial consideración a sus aspectos dietéticos*. Acta Ped Esp. 1949; 7: 1519-41.
25. Cavengt S. *Consideraciones clínicas sobre la celiaquia*. Acta Ped Esp. 1950; 8: 199.
26. Dicke WK. *Simple dietary treatment for the syndrome of Gee-Herter*. Ned Tijdschr Geneesk. 1941; 85: 1715-6.
27. Rossi E. *Pediatric Gastroenterology*. En: History of Pediatrics 1850-1950. Nichols Jr BL, Ballabriga A, Kretchmer N, eds. Nueva York: Raven Press; 1991; 105-12.
28. Dicke WK, Weijers HA, Van de Kamer JH. *Coeliac disease. II. The presence in wheat of a factor having a deleterious effect in cases of coeliac disease*. Acta Paediatr. 1953; 42: 34-42. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.1953.tb05563.x>
29. Anderson CM, French JM, Sammons HG, Frazer AC, Gerrard JW, Smellie JM. *Coeliac disease; gastrointestinal studies and the effect of dietary wheat flour*. Lancet. 1952; 1: 836-42. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(52\)90795-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(52)90795-2)
30. Van de Kamer JH, Weijers HA, Dicke WK. *Coeliac disease IV. An investigation into the injurious constituents of wheat in connection with their action on patients with coeliac disease*. Acta Paediatr, 1953; 42: 223-31. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.1953.tb05586.x>
31. Paulley JW. *Observation on the aetiology of idiopathic steatorrhoea. Jejunal and lymph-node biopsies*. Br Med J. 1954; 2: 1318-21. <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.2.4900.1318>
32. Wood IJ, Doig RK, Motteram R, Hughes A. *Gastric biopsy*. Lancet. 1949; 2: 18-21. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(49\)90344-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(49)90344-X)
33. Royer M, Croxatto O, Biempica L, Morrison AJB. *Biopsia duodenal por aspiración bajo control radioscópico*. Prensa Med Argentina. 1955; 42: 2515-9.
34. Shiner M. *Duodenal biopsy*. Lancet. 1956; 270: 17-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(56\)91854-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(56)91854-2)
35. Anderson CM. *Histological changes in the duodenal mucosa in coeliac disease. Reversibility during treatment with a wheat gluten free diet*. Arch Dis Child. 1960; 35: 419-27. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.35.183.419>