

Vértigo e hipoacusia como debut inusual de enfermedad celíaca

Unusual presentation celiac disease: vertigo and hearing loss

María Ángeles Moreno Fontiveros¹, María Victoria Rodríguez Acosta², Oscar García Resa¹, Inmaculada Vázquez Cruz¹

¹ Médico especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. AGS Osuna (Sevilla).

² Bióloga, Especialista Universitaria en Análisis Clínicos. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Resumen

Se describe un paciente de 14 años que presenta un debut muy poco corriente de la enfermedad celíaca (vértigo e hipoacusia), sin ninguno de los síntomas "clásicos" de esta enfermedad. En adultos la clínica digestiva clásica puede no estar presente, siendo más frecuentes las manifestaciones extradigestivas, como las neurológicas. El gran mosaico clínico de esta enfermedad dificulta enormemente su diagnóstico, especialmente en adultos. Sin embargo el diagnóstico precoz del enfermo celíaco mejora de forma exponencial su pronóstico y evolución, obligando a incluir esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de múltiples síndromes. Como conclusión, se debería valorar la inclusión de pruebas serológicas de enfermedad celíaca en pacientes con disfunción neurológica de origen desconocido, como se refleja en este caso clínico.

Abstract

A 14 years old man, who begins with an unusual presentation of celiac disease (vertigo and hearing loss), without gastrointestinal symptoms is described. Sometimes in adults the typical gastrointestinal symptoms are not present, its more usual non gastrointestinal alterations, such as neurological symptoms. The mosaic symptoms of this disease difficult diagnosis, especially in adults. Nevertheless, a rapid diagnosis of celiac disease improves the forecast, so it might consider performing specific serological testing for celiac disease in patients with unexplained neurological dysfunction. Therefore, a rapid diagnosis of celiac patient improves exponentially its evolution, forcing include this disease in the differential diagnosis of multiple syndromes. According to several publications, one might consider performing specific serological testing for celiac disease in patients with unexplained neurological dysfunction, as reflected in this patient.

Palabras clave: Enfermedad celíaca; hipoacusia; manifestaciones neurológicas; vértigo

Keywords: celiac disease; gluten enteropathy; hearing loss; neurologic presentation

INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca es una enfermedad infradiagnosticada. El diagnóstico precoz de la enfermedad es fundamental, no sólo por la reversibilidad de los síntomas, sino para reducir la morbi/mortalidad a largo plazo, sobre todo linfoma primariamente intestinal y osteoporosis. La forma "clásica" de presentación con síntomas digestivos (diarrea, malnutrición, malabsorción, deshidratación) es prácticamente inexistente en la edad adulta, son mucho más frecuentes las manifestaciones extra-digestivas (anemia, osteopenia, hipertransaminasemia, neuropatía periférica, abortos, astenia, epilepsia, demencia). (1) El paciente de este caso clínico padece un debut poco corriente de la enfermedad celíaca: vértigo e hipoacusia. El vértigo e hipoacusia son síntomas inespecíficos y requieren de un estudio diagnóstico cuidadoso. En el diagnóstico diferencial del síndrome vertiginoso se incluye la enfermedades del Sistema vestibular periférico, del Sistema Nervioso Central, y otras enfermedades sistémicas que pueden originar trastornos vestibulares. La Clasificación de los trastornos

vestibulares propuesta por la Comisión de Otoneurología de la Sociedad Española de ORL describe las siguientes entidades como causas de vértigo recurrente con hipoacusia: enfermedad de Meniere, migraña tipo basilar, enfermedad autoinmunitaria del oído interno, neurosífilis-otosífilis y fistula perilinfática (2). Sin embargo, no incluye la enfermedad celíaca como causa de trastorno del equilibrio. La asociación entre enfermedad celíaca e hipoacusia, aunque poco frecuente, ha sido ya descrita. (3) En cambio, sólo se la logrado encontrar una publicación que describa la asociación de esta enfermedad con vértigo (4) tras realizar una completa búsqueda bibliografía en PubMed y EMBASE.

CASO CLINICO

Paciente varón de 14 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acude a su médico de Atención Primaria por presentar desde hace aproximadamente 15 días, episodios de

vértigo (sensación giro de objetos). Desde el comienzo del cuadro el paciente ha acudido a urgencias en varias ocasiones, en una de las cuales se solicita TAC craneal, sin resultados patológicos.

Paciente varón de 14 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acude a su médico de Atención Primaria por presentar desde hace aproximadamente 15 días, episodios de vértigo (sensación de giro de objetos) de 15-30 minutos de duración, a cualquier hora del día y de aparición espontánea. No pérdida de conciencia ni de equilibrio. Posteriormente aparece en menos de una hora, cefalea generalizada, pulsátil, intensa de menos de 4 horas de evolución. Mejora con analgésicos habituales y el descanso, limita sus actividades diarias. Astenia intensa y pérdida de peso. Astenia intensa, que afecta a su vida diaria y pérdida de peso. No fenómenos visuales ni complejo vegetativo acompañante. La cefalea no le despierta por la noche. No dolor abdominal, ni alteración en las deposiciones. En la última semana, el cuadro se acompaña de hipoacusia derecha que se va intensificando progresivamente. Durante el comienzo del cuadro el paciente ha acudido a urgencias en varias ocasiones por este cuadro, en una de las cuales se solicita TAC craneal, sin resultados patológicos.

Exploración:

Buen estado general, palidez de piel (no de mucosas). ACR normal. No nistagmus. En la exploración ORL se observa retracción timpánica izquierda. Maniobra de Dix-Hallpike y maniobra McClure negativas. Exploración neurológica sin hallazgos patológicos. No alteración de la marcha y test de Romberg negativo.

Plan de actuación:

Se solicita analítica y se deriva a servicio de Otorrinolaringología (ORL).

Analítica: Hemograma, perfil bioquímico, renal, lipídico, y TSH normales. Serología VEB y CMV negativos. Ac IgA Antitransglutaminasa: >128 U/L (0-8). Ac IgA Antigliadina 19 U/L (0-12).

Ante la sospecha de enfermedad celíaca se deriva a servicio de Medicina Interna donde se amplía el estudio analítico: Antidemolisis Ig A positivo +++, HLA DQA1 Clase II 03:01, HLA DRB1 CLASE II ENF CELÍACA 05:01, HLA-DQB1 02:01, HLA-DQB1 03:02. El paciente presenta dos de las combinaciones de alelos HLA de riesgo para celiacía. Por todo ello se confirma la sospecha de enfermedad celíaca y empezamos el tratamiento. Se retira completamente el gluten de la dieta, dando consejo dietético tanto a la familia como al paciente.

En el servicio de ORL se confirma hipoacusia neurosensorial bilateral moderada y componente transmisivo leve en oído izquierdo. RMN conducto auditivos internos y cerebral sin hallazgos patológicos.

Evolución: Tras comenzar el tratamiento, el paciente mejora progresivamente. Al tercer mes, el paciente se encuentra totalmente asintomático, desapareciendo las cefaleas, las crisis de vértigo y recobrando una audición normal (Audiometría normal al segundo mes). También van disminuyendo los niveles de Ac IgA anti-transglutaminasa, siendo a los 6 meses de 19 U/L (0-8).

DISCUSION

La enfermedad celíaca (EC) es un desorden sistémico con base inmunológica causado por la ingesta de gluten y otras proteínas similares que afecta a personas con predisposición genética⁵. La EC tiene una expresión clínica muy variable. Se puede presentar tanto como una sintomatología florida como de forma completamente asintomática (EC silente). Aunque los síntomas digestivos son bien conocidos (diarrea, dolor abdominal, anorexia, vómitos...), son más comunes en adolescentes y adultos las manifestaciones extra-intestinales. Las manifestaciones extradiigestivas son muy variadas (tabla 1) (6). Dentro de las manifestaciones ex-

traintestinales destaca la anemia ferropénica, osteoporosis, dermatitis herpetiforme y trastornos neurológicos como neuropatía periférica, convulsiones y ataxia.

HEMATOLOGICAS	<ul style="list-style-type: none"> Anemia (Ferropénica o mixta) Déficit de factores de coagulación (vitamina K dependientes)
SISTEMA REPRODUCTOR	<ul style="list-style-type: none"> Abortos Infertilidad
HEPATICAS	<ul style="list-style-type: none"> Elevación transaminasa Colangitis
SINTOMAS CONSTITUCIONALES	<ul style="list-style-type: none"> Astenia Pérdida de peso
ENFERMEDADES ASOCIADAS	<ul style="list-style-type: none"> Enfermedades autoinmunes: Diabetes mellitus tipo I, Tiroiditis, Síndrome de Sjogren Nefropatía de tipo IgA Dermatitis herpetiforme Miocardopatía dilatada Osteopenia/Osteoporosis Trastornos neurológicos y psiquiátricos: Ataxia, Epilepsia con calcificaciones intracraneales, Neuropatía periférica, Depresión / Irritabilidad.

Tabla 1. Manifestaciones extradiigestivas de la Enfermedad celíaca en edad adulta

El diagnóstico diferencial debe de realizarse con el vértigo posicional benigno de la infancia que es la causa mas frecuente de vértigo en niños; así, se estima que su prevalencia es del 2.6% entre los 5 y 15 años⁷ y se considera un precursor de migraña en la edad adulta (8)

La asociación de enfermedad de enfermedad celíaca y alteraciones neurológicas es bien conocida.^(9, 10) Hadjivassiliou et al (11) detectó entre los pacientes con enfermedades neurológicas de origen desconocido, un 57% de títulos positivos de Ac antigliadina y cambios histológicos en mucosa intestinal típicos de enfermedad celíaca. Aunque el mecanismo fisiopatológicos aun no se conoce en su totalidad, sabemos que el sistema nervioso es una diana importante donde el daño neuronal, por inflamación reactiva a la gliadina y no por déficit de nutrientes o vitaminas, ocurriendo finalmente cambios degenerativos. Estos casos son difíciles de reconocer, pues las descripciones parten del hallazgo concomitante de enfermedad celíaca y lesión del Sistema Nervioso, central o periférico, precediendo muchas veces la clínica neurológica a la digestiva. La afectación neurológica puede llegar a ser grave, dejando secuelas irreversibles en algunos casos (12).

Las entidades mejor estudiadas son: la ataxia cerebelosa por gluten, la epilepsia occipital con calcificaciones en niños y la neuropatía periférica axonal. La ataxia es el síntoma neurológico que más frecuentemente se ha asociado a la EC (poco frecuente en niños), apareciendo en un 30-40% de los pacientes y su cuadro clínico puede ser indistinguible de otras formas de ataxia cerebelosa (13). La mayor parte de los daños en la ataxia por gluten se produce en el cerebelo y las columnas posteriores de la médula espinal (12). Pero también se han descrito múltiples casos con una extensa y variada miscelánea de síndromes neurológicos y psiquiátricos (demencia, irritabilidad, ansiedad, depresión,...). (6) En este caso clínico, se presenta una manifestación muy poco

frecuente de esta enfermedad, especialmente en el debut, como es el vértigo y la hipoacusia. Entre los síntomas neurológicos de la enfermedad celíaca, a hipoacusia y el vértigo especialmente son extremadamente infrecuentes. Estos síntomas podrían representar una inicial afectación del cerebelo, que si no son detectados y tratados a tiempo, podrían progresar a ataxia (3). En nuestro caso, el vértigo y la hipoacusia desapareció completamente con una dieta estricta libre de gluten, lo cual junto con las pruebas realizadas, nos confirma el diagnóstico de enfermedad celíaca y la asociación de los síntomas presentados con dicha enfermedad.

La prevalencia real de una enfermedad que puede debutar en cualquier época de la vida y que tiene tan variada gama de expresiones clínicas resulta una tarea llena de dificultades, por lo que se supone una prevalencia mayor de la conocida. Debe recordarse que las manifestaciones extraintestinales son las formas de presentación más comunes en el adulto/adolescente por lo que resulta importante que todas las especialidades conozcan bien el mosaico clínico de esta enfermedad para proceder precozmente a su reconocimiento diagnóstico y tratamiento precoz. La detección en edades tempranas es fundamental para frenar el progreso de la enfermedad (9), por lo que se podría valorar la realización de pruebas serológicas diagnósticas en pacientes con disfunción neurológica de origen desconocido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fasano A, Catassi C. Clinical practice. Celiac disease. *N Engl J Med*. 2012;20:2419-26. Página web: <http://coeliac.gr/library/downloads/Docs/Documents/Celiac%20disease-NEJM%202012-2012.pdf>
2. Soto-Varela A, Arán-González I, López-Escámez JA, Morera-Pérez C, Oliva-Domínguez M, Pérez-Fernández N, et al. Clasificación de los vértigos periféricos de la Comisión de Otoneurología de la Sociedad Española de Otorrinolaringología: concordancia diagnóstica y actualización (versión 2, año 2011). *Acta Otorrinolaringol Esp*; 2012 Mar 2;63(2):125-31.
3. Solmaz F, Unal F, Apuhan T. Celiac disease and sensorineural hearing loss in children. *Acta Otolaryngol* 2012;132(2):146-51. Página web: <http://informahealthcare.com/doi/abs/10.3109/00016489.2011.635384>
4. Mohn A, Ricco L, Magnelli A, Chiarelli F. Celiac Disease-associated vertigo and nystagmus. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*.2002;34:317-318. Página web: http://journals.lww.com/jpgn/Fulltext/2002/03000/Celiac_Disease_Associated_Vertigo_and_Nystagmus.19.aspx
5. Consani S, Guerrini V, Asteggiante N. Enfermedad Celíaca. Un desafío en Medicina Interna. *Arch Med Interna* 2010;32(1):35-46. Página web: <http://132.248.9.34/hevila/Archivosdemedicinainterna/2011/vol33/supl1/4.pdf>
6. Hernandez L, Green PH. Extraintestinal manifestations of celiac disease. *Curr Gastroenterol Rep*. 2006;8:383-9. Página web: <http://manageceliac.com/Extra%20Intestinal%20Manifestatons%20of%20CD,%202006.pdf>
7. González del Pino B, Femia P, Pérez-Fernández N. Vestibular examination of children with alterations in balance (II): results by pathologies. *Acta Otorrinolaringol* 2011;5:385e91
8. Batuecas-Caletrío A, Martín-Sánchez V, Cordero-Civantos C, Guardado-Sánchez L, Rey Marcos M, Hernández Fabian A, Benito González JJ, Santa cruz-Ruiz S. Is benign paroxysmal vertigo of childhood a migraine precursor? *Eur J Pediatr Neurol* 2013; 17: 397-400.
9. Hernández-Lahoz C, Mauri-Capdevila G, Vera-Villar J, Rodrigo L. Neurogluten: Patología neurológica por intolerancia al gluten. *Rev Neurol*. 2011;53:287-300. Página: <http://www.autism.autismoava.org/archivos/NEUROGLUTEN.pdf>
10. Lionetti E, Ruggiero F, Pavone P. The neurology of coeliac disease in childhood: what is the evidence? A systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol* 2010;52(8):700-707. Pagina web: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1469-8749.2010.03647.x/full>
11. Hadjivassiliou M, Gibson A, Davies-Jones GAB, et al. Does cryptic gluten sensitivity play a part in neurological illness? *Lancet* 1996;347:369-71. Página web abstract: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8598704>
12. Bürk K, Bösch S, Müller CA et al. Sporadic cerebellar ataxia associated with gluten sensitivity. *Brain* 2001; 124: 1013-9. Página web: <http://brain.oxfordjournals.org/content/124/5/1013.full>
13. Wills AJ. The neurology and neuropathology of celiac disease. *Neuropathol Appl Neurobiol* 200;26:493-6. Página web abstract: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.0305-1846.2000.00292.x/abstract>