

vitamina. De cualquier manera al igual que en la ataxia por gluten la base inmunológica y su relación con anticuerpos anti TG6 es actualmente reconocida.²⁰

Epilepsia, calcificaciones cerebrales y EC: Es reconocida la mayor prevalencia de epilepsia en EC que en la población general, variando según los trabajos entre 3.5 y 7.2%, por otra parte análisis de la población epiléptica ha permitido detectar que entre el 0.8 y 2.5% padece EC a diferencia del 0.4 de la población normal.²¹No obstante existe un raro síndrome, caracterizado por asociar epilepsia de difícil control, calcificaciones cerebrales (en general occipitales) y EC (tipo silente)^{3,22}. Originalmente descrito en Italia donde se han detectado el mayor número de casos posteriormente se detectó una amplia serie en Argentina, siendo la más grande fuera de Italia.²²Hoy este síndrome es reconocido en diversos países aunque su prevalencia no es clara. Desde el punto de vista clínico se caracteriza por el debut a una edad media de 6 años^{22,23} con crisis epilépticas, en general de tipo parciales, de origen occipital lo cual lleva a realizar imágenes, que ponen en evidencia calcificaciones occipitales córtico-subcorticales, que pueden incluso llegar a regiones parietales.

En algunos casos se han descrito áreas hipointensas pericalcificaciones (que podrían relacionarse a edema o desmielinización) las cuales desaparecían con la dieta libre de gluten.²² En general los niños no tienen manifestaciones gastroenterológicas al momento del debut de esta enfermedad, no obstante en nuestra casuística²² todos nuestros pacientes padecieron diarrea crónica durante el primer año de vida. La presunción diagnóstica frente a este síndrome debe llevar a realizar estudios para detectar EC (tipo silente o asintomática)²³ a través de la detección de anticuerpos antigliadina, antiendomiso, biopsia intestinal e incluso autoanticuerpos TG6.²³ La aparición de las calcificaciones en general se produce luego de 1 año de la aparición de las crisis²³ por lo cual todo niño con crisis occipitales, en especial si las mismas no son fácilmente controlables, no cumplen claramente con síndrome de Panayotopoulos no tienen otra explicación estructural desencadenante debe ser estudiado para enfermedad celiaca y por otra parte repetir luego de un año las imágenes.

La evolución de estos casos es variable podría depender del tiempo transcurrido entre el debut de la epilepsia, la detección del síndrome y el comienzo de la dieta. Aunque hay un porcentaje de casos que aun realizando la dieta y recibiendo drogas antiepilépticas desarrollan una encefalopatía epiléptica no controlable. La restricción de gluten en la dieta va en general asociada al control de la epilepsia incluso con mejoría dramática^{22,23} pudiendo con el tiempo suprimir la medicación anticonvulsiva. Respecto de las calcificaciones no parece haber relación entre el tamaño de las mismas y la severidad de la epilepsia.²³ Incluso hay casos reportados de epilepsia occipital y EC sin calcificaciones que mejoraron de su epilepsia con dieta libre de gluten.²³ Recientemente Johnson y colaboradores reportaron la asociación de esta

entidad con la presencia de autoanticuerpos TG6 hallazgo similar al observado en el síndrome de ataxia por gluten lo que fortalece la hipótesis de que se trata de un fenómeno autoinmune relacionado a la EC.²³

ASOCIACIONES MENOS ESPECÍFICAS Y/O PSIQUIÁTRICAS

Cefaleas: Si bien la cefalea es un síntoma inespecífico, se ha reportado una mayor incidencia de cefaleas en pacientes con EC. Los pacientes migrañosos tienen mayor prevalencia de enfermedad EC que la población sana siendo la misma de 4,4 % en comparación con el 0.4% de la población general.²⁴ La elevada asociación entre EC y migraña podría explicarse a través de una base biológica común que podría relacionarse a los bajos niveles de serotonina plasmática observable en ambas entidades.²⁴ Es probable que la fisiopatología de esta asociación este más relacionada a fenómenos inmunológicos. Un hallazgo interesante fue el reportado por Hadjivassiliou et al.²⁵ quienes detectaron hiperintensidades en la sustancia blanca en pacientes con migraña y EC las cuales mejoraban con la dieta.

Depresión: Si bien ya en 1970 Morris y colaboradores señalaban la asociación entre depresión severa y EC en pacientes adultos,²⁶ otros autores como Goldberg et al.²⁷ estiman que en realidad dicha asociación es producto de un sobregistro relacionado a la mayor cantidad de consultas realizadas por los pacientes con EC. Hallert²⁸ ha reportado alta prevalencia de síntomas depresivos en pacientes con EC en especial en aquellos con dificultades en seguir la dieta. Si bien es difícil categorizar esta asociación, estudios realizados en pacientes celiacos con escalas para medir depresión como la Zung Self-Rating Scale pusieron en evidencia mayor incidencia de signos depresivos en relación a grupo control, por otra parte la misma no tuvo que ver con la edad de diagnóstico, duración y cumplimiento de la dieta.²⁹ Incluso se ha reportado mayor prevalencia de síntomas depresivos y conductas disruptivas en adolescentes con EC los cuales mejoraron con dieta libre de gluten.²⁴ En realidad es importante considerar que toda persona con depresión sin causa clara o que no mejora con tratamiento adecuado pueda padecer una forma silente o potencial de EC y realizar un tamizaje para EC en estos casos podría estar indicado.

Autismo: El autismo es un trastorno del neurodesarrollo de base neurobiológica de etiología no aclarada en el cual bases genéticas o epigenéticas son aceptadas.³⁰ Se caracteriza por presentar trastornos en la integración social, problemas de comunicación, intereses restringidos, conductas estereotipadas, problemas sensoriales asociados dificultades del lenguaje.^{30,31} Un alto porcentaje presenta retardo mental y comorbilidades como trastornos de atención, depresión, bipolaridad, epilepsia, tics, etc. Su incidencia es estimada en 1 de cada 88 niños con un claro predominio en varones 4/1. La asociación entre autismo y EC es motivo