

CELIAKIE

MUDr. Denisa Pavlovská, Doc. MUDr. Jarmila Skotáková, CSc.
MUDr. Helena Masaříková
LF MU , Klinika dětské radiologie, FN Brno

▪ **DEFINICE**

- celoživotní, geneticky podmíněné autoimunitní (AI) onemocnění s permanentní intolerancí lepku (glutenu), který poškozuje sliznici tenkého střeva a alteruje imunitní systém
- v důsledku atrofie, destrukce kartáčového lemu enterocytů a zánětlivých změn sliznice se objevuje malabsorpce s průjmy, slabost a anémie
- asociace výskytu celiakie s jinými AI chorobami a DM I. typu

▪ **PREVALENCE**

- 1 : 100-200
- v ČR se odhaduje 40-50 000 nemocných
- diagnostikováno pouze 10-15%

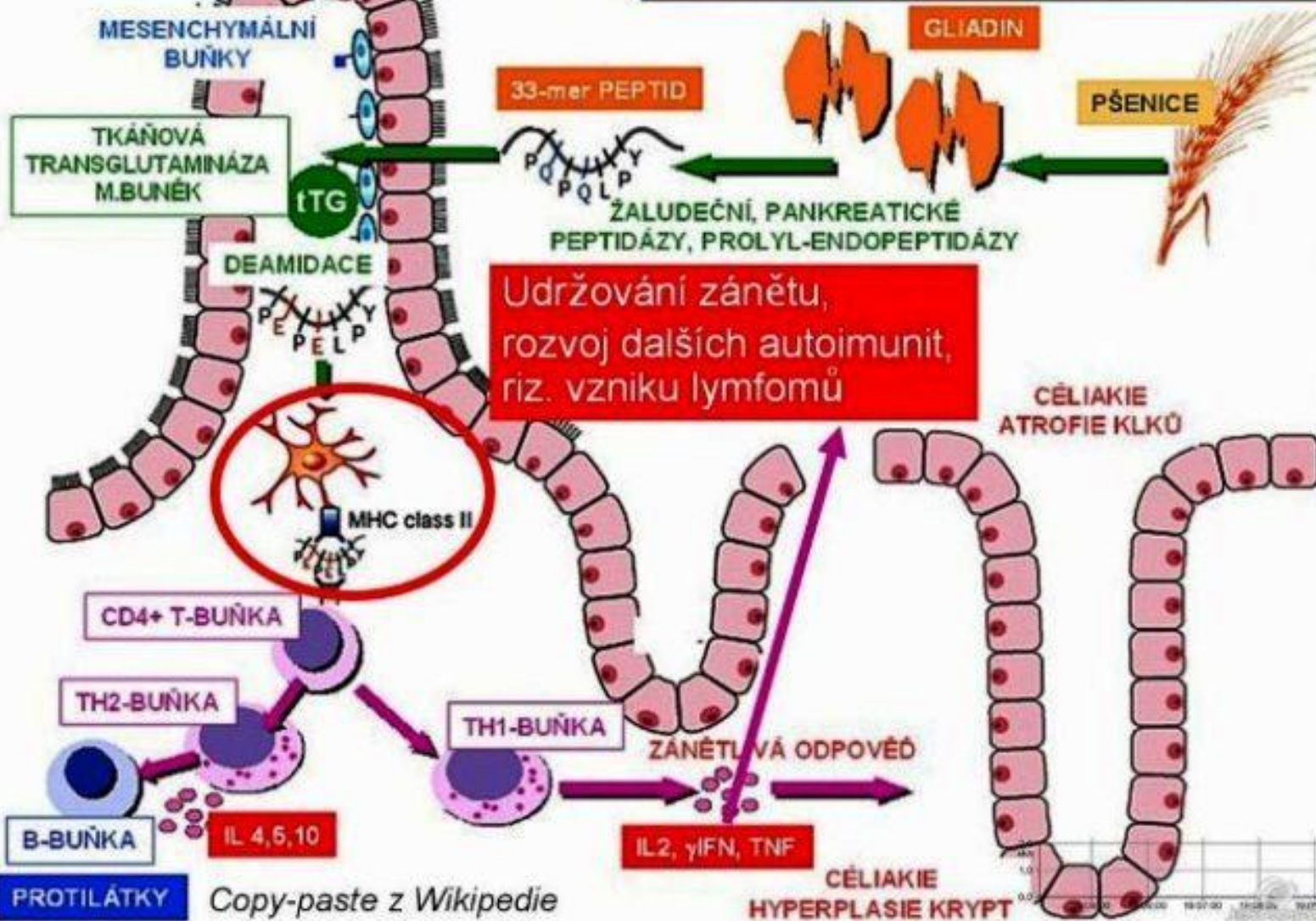
▪ **ETIOLOGIE**

- není přesně známa
- jednu z hl. úloh má genetická porucha - potvrzena vazba na HLA antigeny DQ2 a DQ8
- + další non-HLA antigeny a faktory
- manifestace závisí na okamžiku expozice glutenu a jeho celkovém zkonsumovaném množství

▪ ETIOPATOGENEZE

- porucha lokalizovaná přímo v enterocytech (primární MAS- malabsorpční syndrom)
- toxické obilninové proteiny (gluteniny a *gliadiny*) jako antigeny působí na sliznici přímo cytotoxicky nebo prostřednictvím dalších mediátorů spouští kaskádu zánětlivé odpovědi

podle: Mowat AT, Lancet 2003, 361: 1290



PROTILÁTKY

Copy-paste z Wikipedie

CĚLIAKIE
HYPERPLASIE KRYPT

- **KLINIKA**

1. aktivní - klasická forma - jen 20-30%

průjem (méně často zácpa), meteorismus, bolesti břicha, únava, bolesti kloubů, otoky, ekzémy, anémie

2. neaktivní

- silentní - skrytě, bez klinické symptomatologie, již porušena funkce střeva
- latentní - pozitivní protilátky, normální architektura střevní stěny
- potencionální

✓ dermatitis herpetiformis Duhring

= forma manifestace celiakie s kožními projevy

- jen u 10% pacientů GIT symptomatologie

▪ **DIAGNÓZA**

1. stanovení **protilátek** (k endomysiu a tkáňové transglutamináze) - screening
2. **US** vyšetření
3. **enterobiopsie** - Crosbyho (sací) kapsle
- endoskopicky (enteroskopicky)

- endoskopicky atrofie sliznice tenkého střeva, vyhlazení cirkulárních - Kerkringových řas, políčkování až mozaikový reliéf sliznice

4. mikroskopicky - subtotální až totální atrofie a tvarové změny klků, hypertrofie krypt, edém, lymfoplasmocytární a smíšená zánětlivá infiltrace slizničního stromatu a submukózy, zvýšený počet IEL (intraepiteliálních lymfocytů)
 - posouzení morfologických změn podle Marshe a Oberhubera
5. histochemicky - redukce enzymatického vybavení enterocytů (deficit aktivity disacharidáz)

▪ Rtg diagnostika

1. Ultrasonografie

- dystonie , dys nebo hypomotilita
- hypersekrece
- edém řas a střevní stěny
- redukce řas jejunum (kolonizace), dilatace
- jejunizace ilea
- intermitentní invaginace
- mesenterická lymfadenopatie

2. Enteroklýza

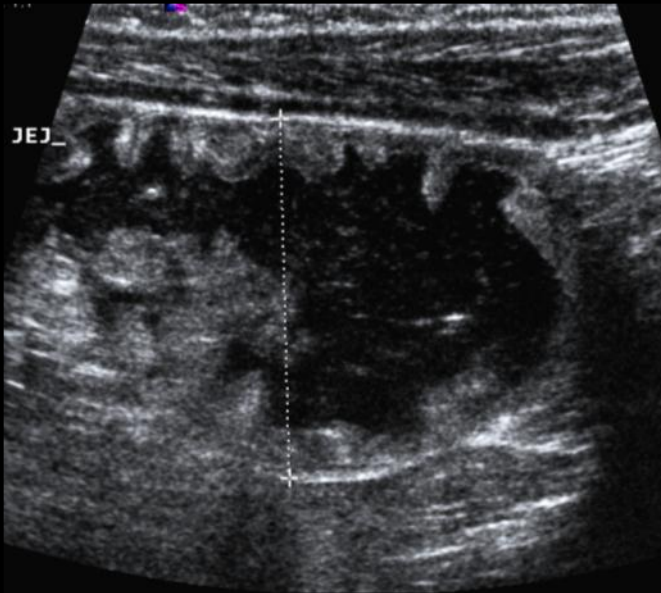
- dystonie, dysmotilita, hypersekrece- flokulace kontrast. látky
- dilatace lumen
- kolonizace jejunum, jejunitida ilea
- sliznice - intaktní , změny v rámci jejunitidy nebo změny reliéfu charakteru tzv. „mucosal mosaic pattern“

- komplikace: ulcerace, lymfom, karcinom

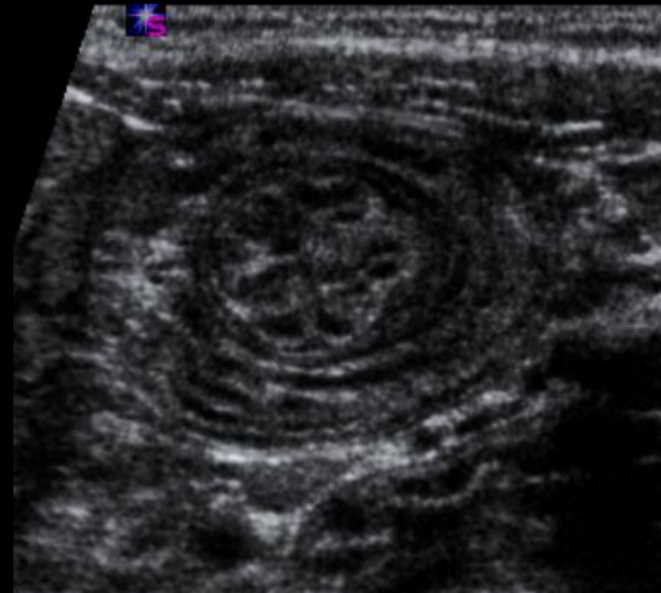
3. CT

- šíře stěny TES
- vztah kliček k okolním strukturám
- lymfadenopathie
- hyposplenismus

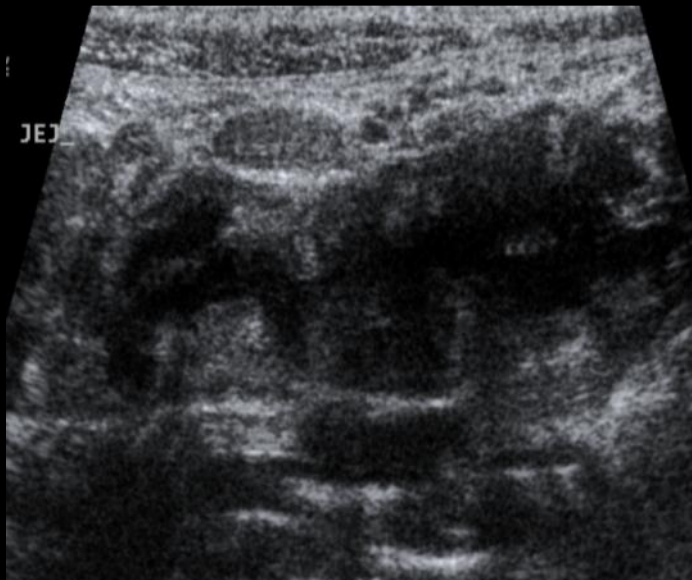
dívka, 9 let, anémie, stagnace růstu, bez abdominál. obtíží
lab. silně + TTG IgA i IgG, + EMA IgA i IgG, histologicky **CELIAKIE**, Marsch 3c



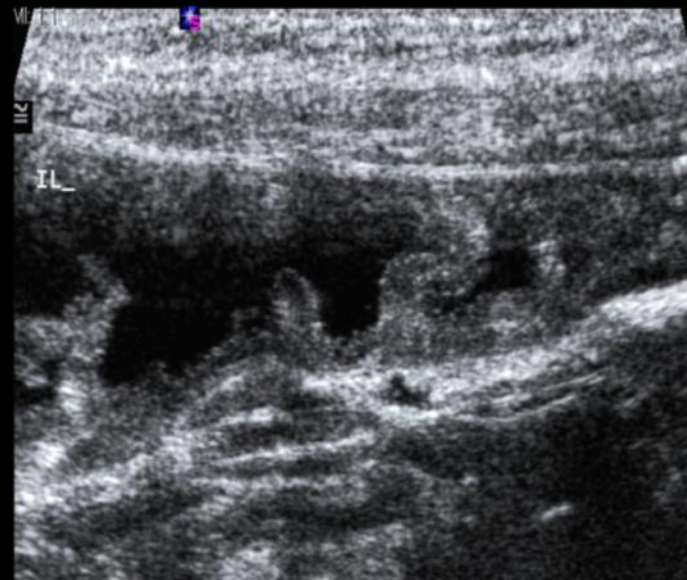
- hypersekrece
- redukce řas jejunu
- prosáknutí stěny a řas



- intermitentní invaginace



- kolonizace jejunum



- jejunizace ileum

▪ **DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA**

- malabsorpce v širším slova smyslu

poruchy trávení

- insuficience pankreatu
- deficit sekrece žluči
- stavy po operaci žaludku

poruchy sekrece

poruchy motility

nedostatečný příjem živin

☐ poruchy resorpce

➤ Primární MAS

- celiakie, tropická sprue, selektivní malabsorpce

➤ Sekundární MAS

➤ zánětlivé choroby

➤ parazitární choroby

➤ změny mikroflóry

➤ syndrom krátkého střeva

➤ systémová onemocnění (kolagenózy, lymfomy, M. Whipple, amyloidóza..)

➤ poškození střeva fyzikálními a chemickými vlivy

➤ endorinopathie

➤ kožní onemocnění

➤ cévní onemocnění

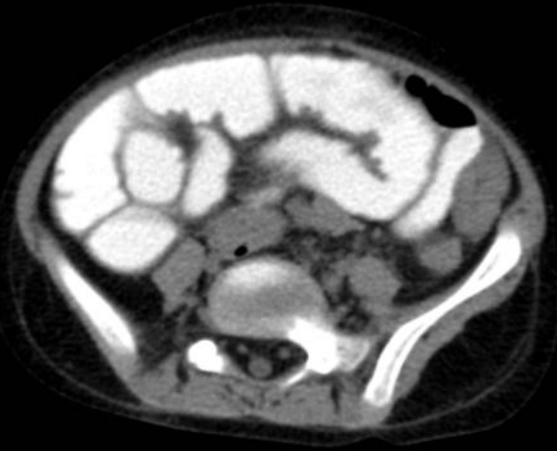
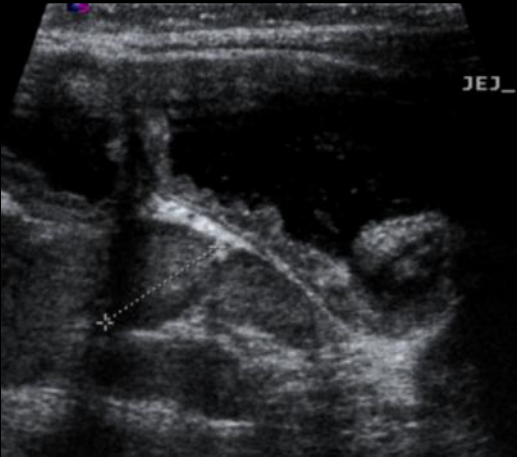
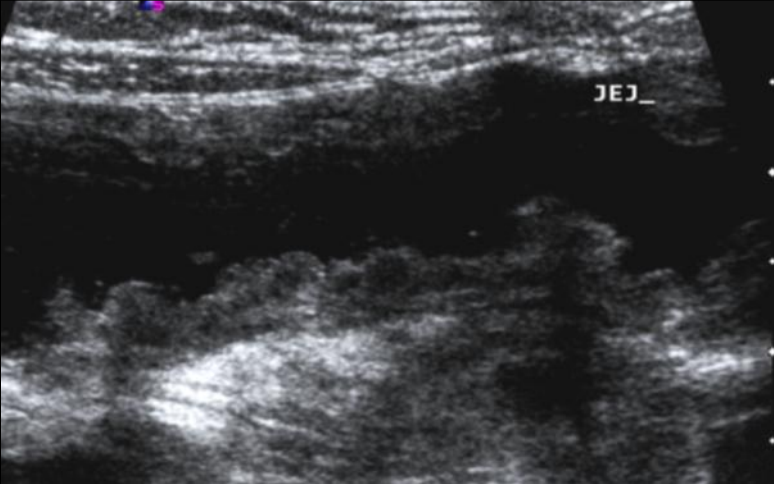
➤ jiné - GWHD, agamaglobulinémie, neadenomové polypózy

☐ alergie na lepek

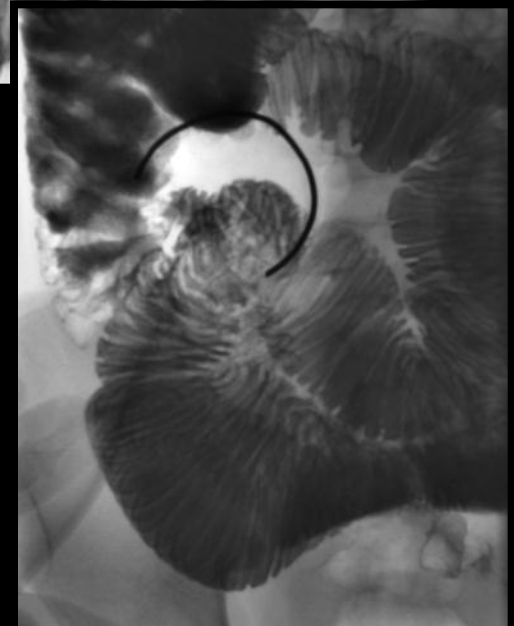
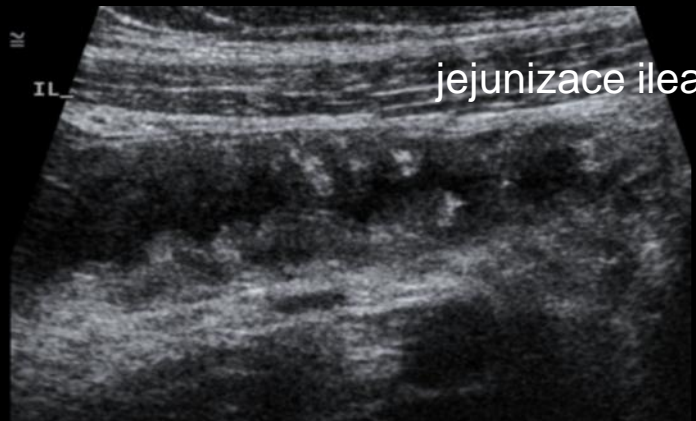
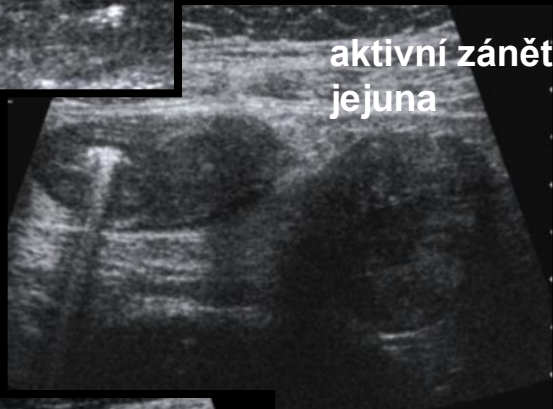
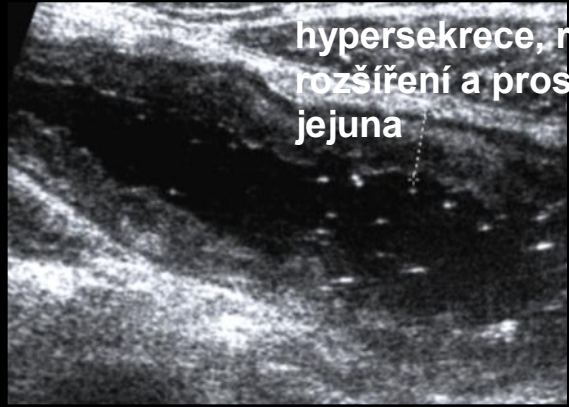
- klinické obtíže po požití potravy s obsahem lepku - rychle odezní
- možnost vymizení alergie
- není poškození střevní stěny

- u dětí, které mají nezralý slizniční imunitní aparát,
může intolerance kravského mléka nebo infekční
průjem navodit změny střevní sliznice
histopatologicky těžko odlišitelné od celiakie !

dívka, 4 roky, **hepatopatie**,
hypalbuminémie



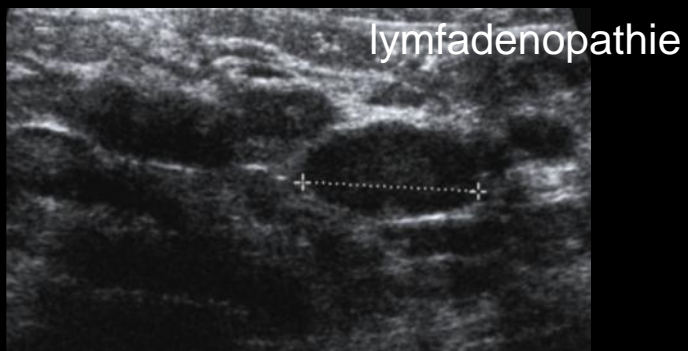
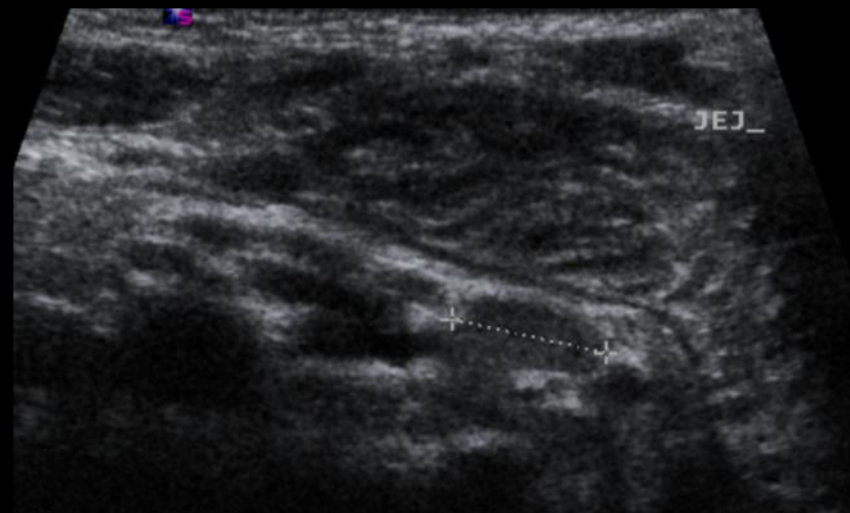
chlapec, 14r, **Crohnova choroba**, perianální píštěle,
sekundární MAS - aktivní zánět středního jejunu,
známky MAS na orálním jejunu a ileu



dívka, 13 r., bolesti břicha v epigastriu



kontrola za 11 dní,
normalizace
lab.: **yersinia**
enterocolica



▪ **KOMPLIKACE**

- poruchy růstu, fertility, osteopathie, epilepsie, deprese
- ulcerativní jejunitis
- prekanceróza - lymfomy z T buněk (střevní i mimostřevní), adenokarcinomy TES, jícnu a pharyngu

▪ **SCREENING**

1. serologické vyšetření - stanovení protilátek
- test Biocard TM
2. imunologické vyšetření
3. genetické testy - s 98% jistotou vyloučí vrozené riziko vzniku celiakie

(méně falešně negativních výsledků u dětí do dvou let, pacientů s mírnou enteropatií, IgA a IgG deficiency..)

Celiakie splňuje všechna kritéria pro **screening**
stanovená WHO

V současnosti doporučen screening pro cílové
skupiny

- ✓ příbuzní pacientů s celiakií
- ✓ osoby s rizikovými chorobami - IBD, poruchy fertility...
- ✓ osoby s AI onem. asociovanými s celiakií - AI thyreoditis, hepatitis
Sjögrenův syndrom, diabetes melitus..

Cíl : časná diagnostika, terapie a dispenzarizace

- **TERAPIE**

- celoživotní bezlepková dieta
- enzymatická terapie - ve výzkumu