

FMH Quiz 27 / Quiz FMH 27

J. Spalinger, Luzern

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La-Chaux-de-Fonds

Fallvorstellung

Giovanni, ein 7 Monate alter Knabe, zeigt die typische Symptomatologie, die sie eine klassische Zöliakie vermuten lässt, insbesondere schlechtes Gedeihen (körperlicher Entwicklungsrückstand: Gewicht und Länge) sowie eine Wesensveränderung (Missmutigkeit und Weinerlichkeit). Diese Symptome sind im Alter von 5 Monaten aufgetreten, kurz nach der Glutenexposition.

Frage 1

Nennen Sie die Getreidesorten, die Gluten enthalten (bei Zöliakie untersagt).

Frage 2

Nennen Sie die Getreidesorten, die kein Gluten enthalten (bei Zöliakie erlaubt).

Frage 3

Bei nicht behandelten Zöliakiepatienten findet man sehr häufig Autoantikörper. Nennen Sie 3 Arten von Autoantikörpern, nach denen in der Regel gesucht wird. Wichtig: Unterscheiden Sie zwischen den Antikörpern des Typ IgA und IgG!

Frage 4

Ausser der klassischen Zöliakie (Beispiel: Giovanni) gibt es auch Formen von Zöliakie (= atypische Zöliakie), die sich klinisch anders manifestieren. Nennen Sie 2 klinische Manifestationen der Zöliakie, die für Kinder älter als 9–10 Jahre charakteristisch sind

(mit vornehmlich nicht gastro-intestinalen Symptomen). Wichtig: Nennen Sie also nicht Diarrhöe und andere klassische intestinale Symptome der Malabsorption wie rezidivierende Bauchschmerzen, wiederkehrende Aphthen und Obstipation. Nennen Sie auch nicht Symptome, die im Wesentlichen auf Laborbefunden basieren, wie z. B. trotz rigoroser Therapie refraktär bleibende Eisenmangelanämie, erhöhte Transaminasen, erniedrigte Gerinnungsfaktoren und Manifestationen von Seiten des Knochenstoffwechsels (Rachitis und Osteopenie). Dies, weil die beschriebenen Symptome in jedem Alter auftreten können und nicht nur beim Zöliakie erkrankten Kind, das älter ist als 9–10 Jahre.

Frage 5

Nennen Sie 2 endokrinologische Erkrankungen, die häufig mit Zöliakie vergesellschaftet sind.

Description du cas

Giovanni est un garçonnet de 7 mois qui présente les symptômes typiques vous amenant à suspecter une forme classique de maladie cœliaque, en particulier une mauvaise croissance staturo-pondérale et un changement de caractère (mauvaise humeur, pleurnicheur). Ces troubles sont apparus à l'âge de 5 mois, peu après l'exposition au gluten.

Question 1

Nommez les céréales contenant du gluten (interdites en cas de cœliakie).

Question 2

Nommez les céréales ne contenant pas de gluten (autorisées en cas de cœliakie).

Question 3

Chez les patients avec une maladie cœliaque non traitée, on trouve très souvent des auto-anticorps. Indiquez 3 types d'auto-anticorps habituellement recherchés. N.B.: ne distinguez pas entre anticorps de type IgA et IgG!

Question 4

Outre le mode de présentation classique (exemple: Giovanni), il existe d'autres modes de présentation de la maladie cœliaque (= maladie cœliaque atypique). Indiquez 2 présentations cliniques de la cœliakie caractéristiques d'enfants âgés de plus de 9–10 ans (avec des symptômes essentiellement extra-intestinaux).

N.B.: N'indiquez donc pas la diarrhée et les autres signes intestinaux classiques de la malabsorption comme les douleurs abdominales récurrentes, l'aphtose récidivante et la constipation. N'indiquez pas non plus des trouvailles principalement de laboratoire comme par exemple l'anémie ferriprive réfractaire au traitement martial, l'élévation des transaminases, les syndromes hémorragiques et les manifestations osseuses (rachitisme et ostéopénie). Ceci également parce que tous les signes décrits peuvent se rencontrer à tous les âges et non seulement chez l'enfant cœliaque de 9–10 ans ou plus.

Question 5

Nommez 2 maladies endocriniennes associées assez souvent à la maladie cœliaque.



Antworten

Antwort 1

Weizen, Roggen, Gerste, Dinkel und Grünkern. Gluten setzt sich aus den Eiweissbestandteilen Gliadin und Glutenin zusammen. Es ist der Stoff, der beim Backen dafür sorgt, dass der Teig zusammenhält, deshalb auch als Klebereiweiss bezeichnet.

Antwort 2

Erlaubte Getreide bzw. glutenfreie Nahrungsmittel aus der Verwandtschaft der Getreide sind: Reis, Hirse, Mais, aber auch Buchweizen, Hülsenfrüchte, Quinoa, Kastanien und Maniok.

Antwort 3

- Gliadin IgG- und Gliadin IgA-Antikörper
- Endomysium IgA-Antikörper (EMA-IgA-Antikörper)
- Tissue-Transglutaminase-Antikörper (tTG-IgA-Antikörper), (Gewebs-transglutaminase)

Antwort 4

Kleinwuchs, Verhaltensauffälligkeiten, Pubertas tarda, sekundäre Laktoseintoleranz.

Antwort 5

- Diabetes mellitus Typ 1
- Autoimmune Thyreoiditis

Kommentar

Bei diesem 7 Monate alten Knaben werden typische Symptome einer Zöliakie beschrieben, welche bereits im 5. Lebensmonat kurz nach Glutenexposition aufgetreten sind. In diesem Alter bereits typische Symptome einer Zöliakie zu haben, ist aussergewöhnlich, bedenkt man, dass gemäss WHO-Empfehlungen ein Kind bis zum 6. Lebensmonat voll gestillt werden sollte und die Einführung von (auch gliadinhaltiger) Beikost nicht vor dem 6. Lebensmonat empfohlen wird. Bis zur klinischen Manifestation einer Zöliakie ist in der Regel eine Exposition von glutenhaltigen Nahrungsmitteln über eine gewisse Zeit notwendig, daher ist zu bezweifeln, ob die Symptome wirklich auf eine «typische Zöliakie» zurückgeführt werden können! Heftiges Erbrechen und eine ausgeprägte Nahrungsentoleranz, welche nach Absetzen der glutenhaltigen Nahrung verschwinden, sind eine sehr seltene Frühmanifestation der Zöliakie.

Zu Fragen 1 und 2:

Kontroverse Hafer: Hafer gehört nicht zu den klassischen «glutenhaltigen» Getreidearten und enthält kein Gluten. Dass Hafer dennoch nicht vorbehaltlos empfohlen werden kann, liegt daran, dass die meisten Haferprodukte stark durch glutenhaltiges Getreide kontaminiert sind.

Zu Frage 3

Die serologische Diagnostik hat die Screeningmöglichkeiten bei der Zöliakie wesentlich verbessert. Verschiedene Antikörper unterschiedlicher Sensitivität und Spezifität sind bekannt: Gliadin IgG- und Gliadin IgA-Antikörper haben eine hohe Sensitivität sind aber wegen ihrer niedrigen Spezifität, wenig hilfreich.

Die Endomysium IgA-Antikörper (EMA-IgA) haben eine sehr hohe Spezifität, es handelt sich aber um eine Methode, die sehr grosse Erfahrung voraussetzt.

Die tissue Transglutaminase – Antikörper (tTG-IgA), die mittels ELISA-Technik bestimmt werden, zeichnen sich durch eine sehr hohe Spezifität und durch eine zuverlässige Messmethode aus.

Da bei ca. 2% der Zöliakie betroffenen ein totaler IgA-Mangel vorliegt und somit keine IgA-Antikörper gebildet werden können, empfiehlt es sich bei jeder Zöliakiediagnostik den totalen IgA-Wert im Serum zu bestimmen.

Zu Frage 4

Von der typischen Zöliakie werden oligosymptomatische oder atypische Zöliakieformen unterschieden, die auch als «silente» bzw. «latente» Zöliakie bezeichnet werden.

Bei der silenten Zöliakie (klinisch asymptotische Form, Antikörper nachweisbar, Mukosa verändert) weisen die Betroffenen meist keine oder nur diskrete Symptome auf.

Bei der latenten Zöliakie (klinisch asymptotisch, Antikörper nachweisbar, Mukosa normal) lassen sich unter einer glutenhaltigen Ernährung erhöhte EMA- oder tTG-Antikörper nachweisen, und es liegt eine histologisch normale Dünndarmmukosa vor. Zu einem späteren Zeitpunkt können die Betroffenen eine glutensensitive Enteropathie entwickeln.

Zu Frage 5

Zöliakie ist bei Kindern mit Diabetes mellitus Typ I häufiger als bei der Normalbevölkerung;

man geht davon aus, dass ca. 4–5% aller Kinder und Jugendlichen mit DM Typ 1 an einer Zöliakie erkranken. Meist handelt es sich um atypische bzw. silente Formen, welche bei systematischen Screeninguntersuchungen gefunden werden.

Bei der autoimmunen Thyreoiditis zeigt sich ebenfalls eine erhöhte Prävalenz der Zöliakie von ca. 4%. Ein generelles Screening wird deshalb empfohlen.

Réponses

Réponse 1

Blé, seigle, orge, épeautre, blé vert. Le gluten est composé par les protéines gliadine et gluténine. Lors de la cuisson, il a une fonction de colle et empêche la pâte de se défaire, raison pour laquelle on l'appelle aussi colle végétale.

Réponse 2

Les céréales et les aliments de la famille des céréales ne contenant pas de gluten: sont donc permis le riz, le millet, le maïs et aussi le sarrasin, les oléagineux, le quinoa, les châtaignes et le manioc.

Réponse 3

- Anticorps anti-gliadine IgG et anti-gliadine IgA
- Anticorps anti-endomysium IgA
- Anticorps anti-transglutaminase tissulaire

Réponse 4

Retard de croissance, troubles du comportement, retard pubertaire, intolérance secondaire au lactose.

Réponse 5

- Diabète de type 1
- thyroïdite autoimmune

Commentaires

Chez ce garçonnet de 7 mois sont décrits des symptômes typiques d'une coeliakie qui se sont manifestés déjà à l'âge de 5 mois, peu de temps après exposition au gluten. Présenter des symptômes typiques d'une coeliakie déjà à cet âge est exceptionnel, si l'on considère que, selon les recommandations de l'OMS, un enfant devrait être allaité jusqu'à l'âge de 6 mois et que l'introduction de l'alimentation mixte (avec aussi des produits contenant du gluten) n'est pas conseil-

lée avant l'âge de 6 mois. La manifestation clinique de la cœliakie nécessite en général une exposition au gluten pendant un certain laps de temps; il nous paraît donc douteux que les symptômes décrits puissent être attribués à une «cœliakie typique»!

Des vomissements et une intolérance alimentaire violents, disparaissant après l'éviction des aliments contenant du gluten, sont une manifestation précoce rare de la cœliakie.

Question 1 et 2

Controverse avoine: l'avoine ne fait pas partie des céréales contenant du gluten. L'avoine ne peut toutefois pas être conseillée sans réserve, du fait que la plupart des produits à base d'avoine sont fortement contaminés par des céréales contenant du gluten.

Question 3

Le diagnostic sérologique a sensiblement amélioré les possibilités de dépistage de la cœliakie. Nous connaissons plusieurs anticorps ayant une sensibilité et une spécificité différente: les anticorps anti-gliadine IgG et IgA ont une très grande sensibilité, mais ne

sont pas très utiles en raison de leur faible spécificité.

La spécificité des anticorps anti-endomysium est très grande, mais il s'agit d'une méthode nécessitant beaucoup d'expérience.

Les anticorps anti-transglutaminase tissulaire, dosés au moyen de la technique ELISA, se distinguent par une très grande spécificité et une méthode de dosage fiable.

Environ 2% des patients avec une cœliakie présentant un déficit total en IgA et ne pouvant donc produire des anticorps de type IgA, il est conseillé de toujours doser les IgA lors de la recherche d'une cœliakie.

Question 4

Nous distinguons de la cœliakie typique les formes oligosymptomatiques ou atypiques, appelées aussi formes silencieuses ou latentes.

La forme silencieuse (cliniquement asymptomatique, anticorps présents, muqueuse intestinale altérée) se caractérise par l'absence de symptômes ou par des symptômes discrets.

Les personnes ayant une cœliakie latente (cliniquement asymptomatique, anticorps

présents, muqueuse normale) et une alimentation contenant du gluten, ont des anticorps EMA ou tTG élevés et une muqueuse intestinale normale; elles peuvent développer une entéropathie au gluten, ultérieurement.

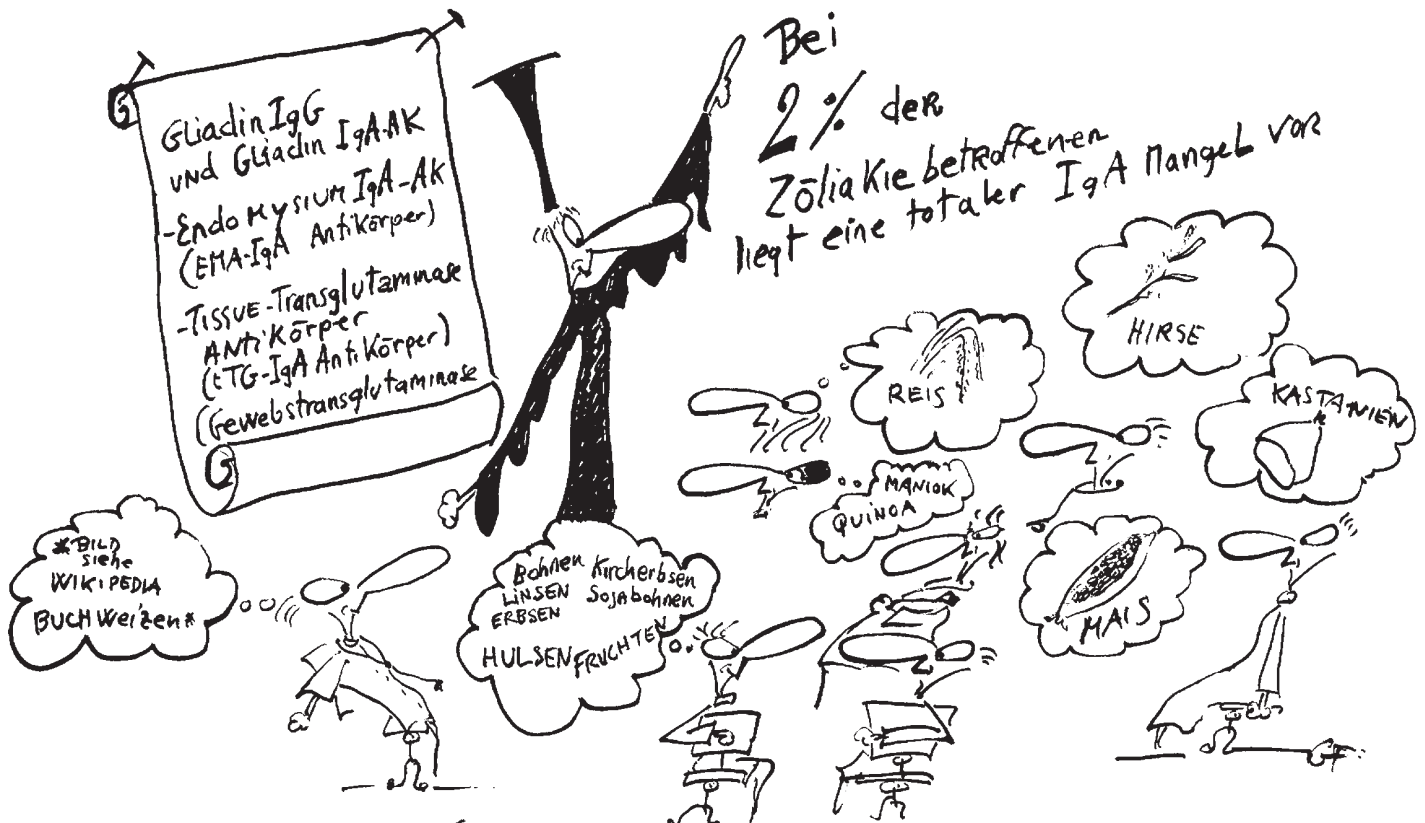
Question 5

La cœliakie est plus fréquente chez les enfants avec un diabète du type 1 que dans la population normale; on estime que 4-5% des enfants et adolescents avec un diabète du type 1 développent une cœliakie. La plupart des fois, il s'agit de formes atypiques ou asymptomatiques, constatées lors d'un examen de dépistage.

L'association de la cœliakie à la thyroïdite auto-immune a également une prévalence de 4%. Un dépistage systématique est donc conseillé.

Korrespondenzadresse/Correspondance:

Dr. med. J. Spalinger
Pädiatrische Gastroenterologie
Kinderspital Luzern
6000 Luzern 16
johannes.spalinger@ksl.ch



SARASIN, MILLET, Legumineuses (haricots, Lupin, le pois chiche, soja, etc.) MANIOK, QUINOA
GRAND SARACENO, MIGLIO, Leguminoze (Fagioli, piselli, fave, lupini, ceci, arachidi), MANIOCA, QUINOA, castagne