



ZÖLIAKIE

& WEIZEN-ASSOZIIERTE GI-ERKRANKUNGEN

Autoren: Harald Vogelsang, Martin Reichmayr, Andreas Eherer

Erstellt: 05.2012

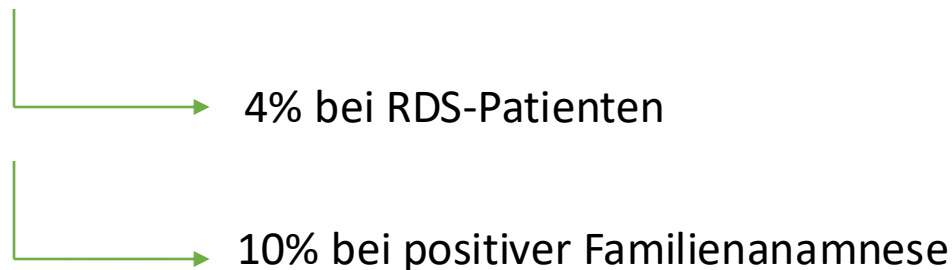
Update: 2024, Jagoda Pokryszka, Lili Kazemi-Shirazi

Zöliakie - Basics

Definition

Chronische Autoimmunerkrankung bei genetisch prädisponierten Personen, die durch Gluteneinnahme ausgelöst wird und zur Zottenatrophie und Kryptenhyperplasie des Dünndarms/Duodenum führt

Prävalenz: 1%



RDS - Reizdarmsyndrom

Eckpfeiler der Diagnostik

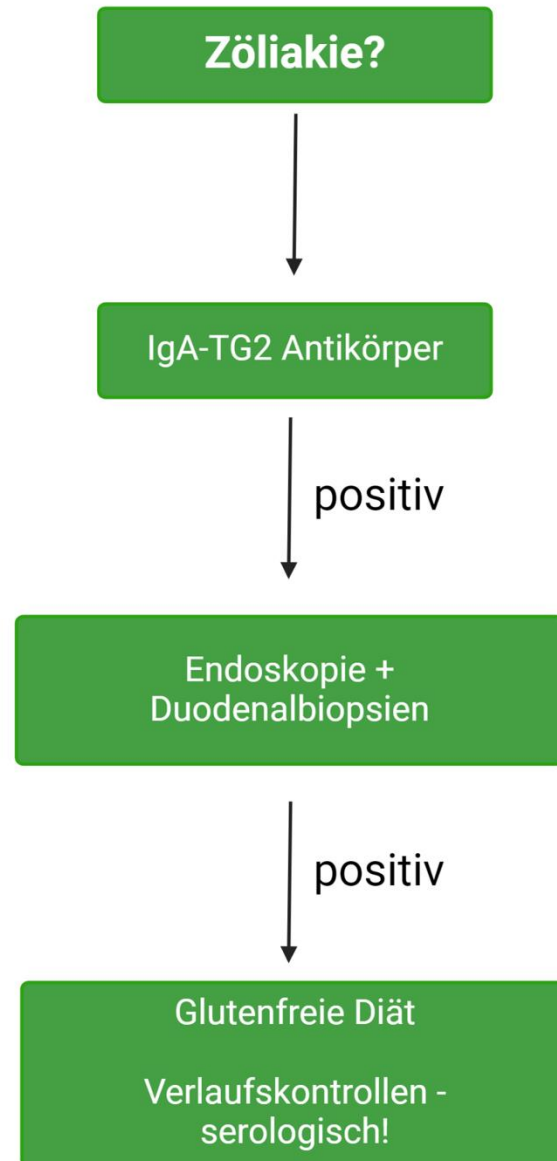
Art	Spezifität	Sensitivität
Klinik/Symptome	unspezifisch	gering
Serologie (EMA, TG2)	spezifisch	hoch
Genetik (HLA-DQ2/8)	unspezifisch	hoch
Zottenatrophie	spezifisch	hoch

Symptome:

„Chamäleon der Gastroenterologie“
Jedliches gastrointestinales Symptom
sowie extraintestinale Symptome;
ganz symptomlos ebenfalls möglich



Diagnostik



CAVE!

- **KEINE** glutenfreie Diät **VOR** Sicherung der Diagnose (Fälschung von Histologie und Serologie)
- Bei Kindern und Jugendlichen < 18 Jahre keine Biopsie notwendig, wenn IgA-TG2 $\geq 10x$ oberer Grenzwert **UND** IgA-EMA positiv
- Dermatitis herpetiformis Duhring: „Zöliakie der Haut“
→ primär Serologie + Hautbiopsie (DIF),
Dünndarmbiopsie kontrovers

Serologische Tests im Vergleich

Test	Sensitivität	Spezifität	Pro	Kontra
IgA - EMA	97%	99%	Höchst spezifisch und sensitiv	Untersucherabhängig (Immunfluoreszenz)
IgA – TG2	98%	98%	Nicht untersucherabhängig	

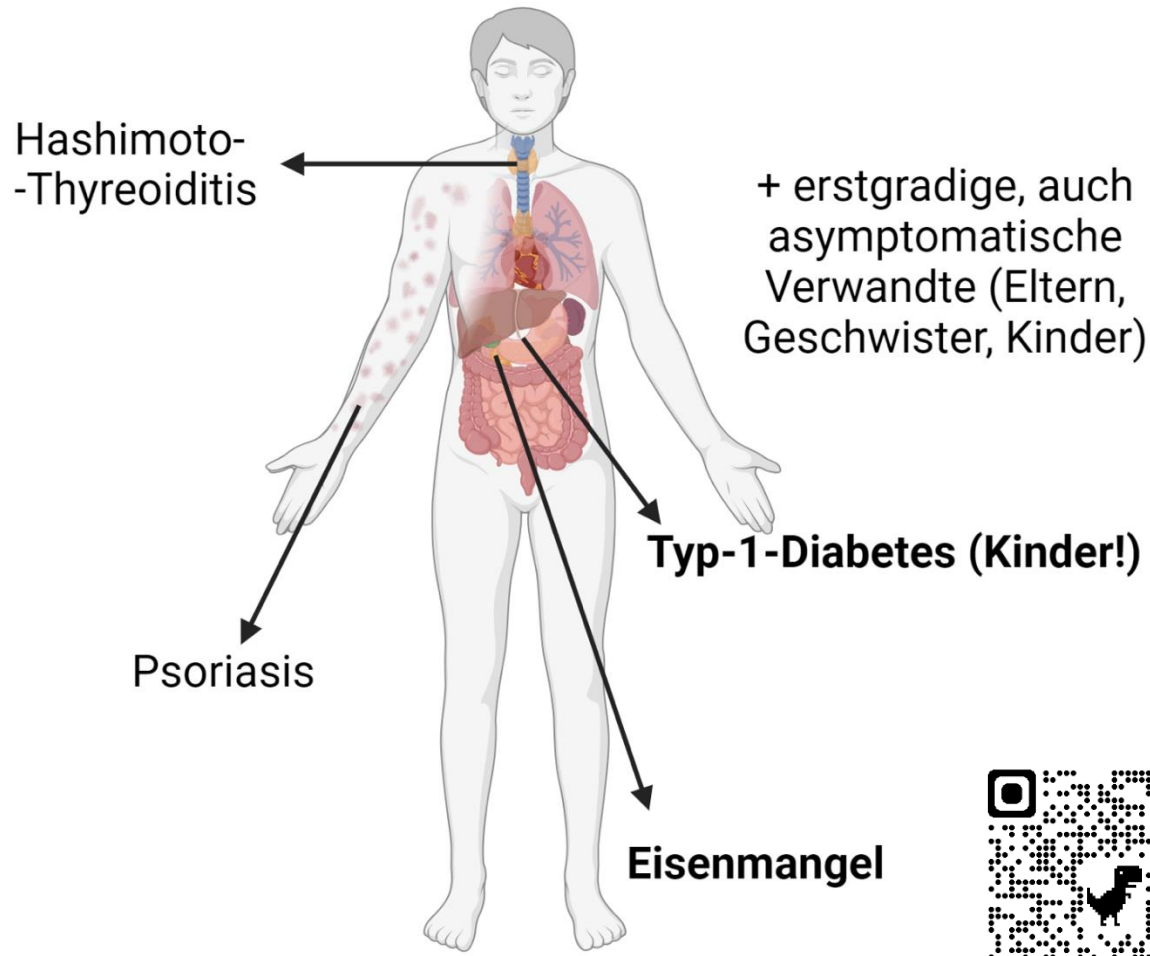
CAVE!

IgA-Mangel durch Gesamt-IgA-Test zuerst ausschließen

Beim IgA-Mangel → IgG-TG2 oder IgG-EMA oder IgG-DGP

Screening & Genetik

Welche Patientengruppen screenen?



Weitere Zöliakie-assoziierte Erkrankungen → Tabellen 1.2 & 1.3



Genetik (HLA-DQ2/8)

- **Kein** Routinetest
- Zum **Ausschluss** der Diagnose
- Bei widersprüchlichen Testergebnissen (z.B. negative Serologie, positive Histologie)
- Familienscreening
- Kein HLA-DQ2/DQ8 → de facto keine Zöliakie

Rolle der Endoskopie in der Diagnostik

- Biopsien vom Pars descendens/horizontalis duodeni UND Bulbus duodeni
- Fleckförmige Erkrankung möglich → daher **viele Biopsien** (min. 4 Biopsien Pars descendens/horizontalis; 2 im Bulbus → getrennt einsenden), auch bei normalem makroskopischem Bild
- Als Einzelbiopsien („single-bite“-Technik) entnehmen

MARSH - Klassifikation

Typ 0	Krypten und Zotten normal; IEL < 25/100 Enterozyten
Typ 1	Krypten und Zotten normal; IEL > 25/100 Enterozyten
Typ 2	Kryptenhyperplasie; IEL > 25/100 Enterozyten
Typ 3	Kryptenhyperplasie; IEL > 25/100 Enterozyten; zusätzlich Zottenatrophie: 3a - partiell 3b - subtotal 3c - total

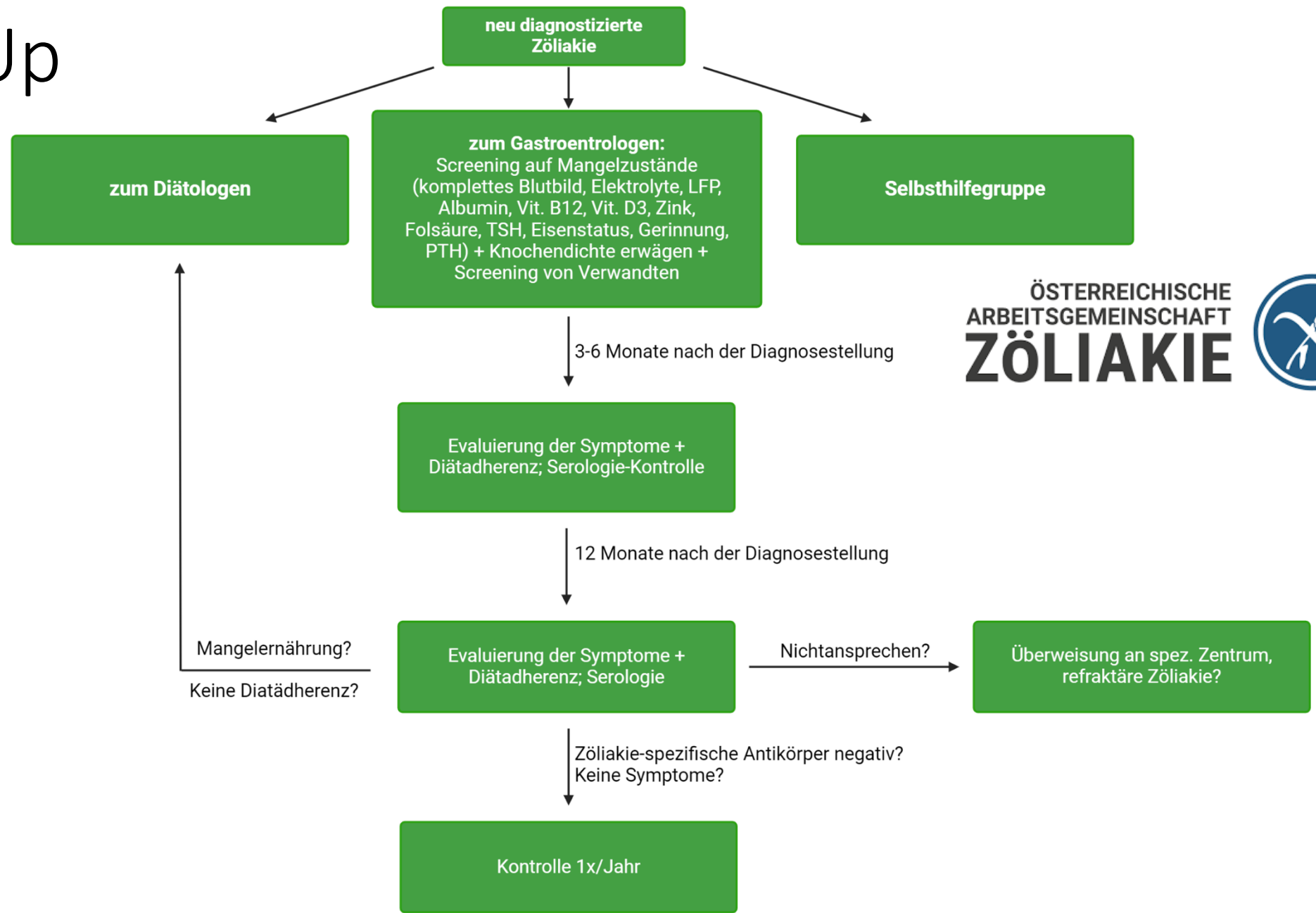
← **ZÖLIAKIE**

Typisch: „scalloping“ (Kerbung)



IEL – intraepitheliale Lymphozyten

Follow-Up



Follow-Up & Endoskopie

Wann Re-Biopsie?

- **Nicht** routinemäßig
- Indiziert bei Verlust des Ansprechens/keinem Ansprechen auf GFD
- Bei seronegativer Zöliakie
- Wenn indiziert, dann frühestens 2 Jahre nach dem GFD-Beginn

Non-Coeliac Wheat Sensitivity (NCWS)

- RDS-ähnliche intestinale Symptome nach dem Verzehr von Weizen (Stunden bis Tage)
- Extraintestinale Symptome möglich
- Verbesserung unter GFD
- Auch eine Assoziation mit Amylase-Trypsin-Inhibitoren (ATIs), Fruktanen und FODMAPs
- Zöliakie und Weizenallergie müssen ausgeschlossen sein

Referenzen

- Singh P, Arora A, Strand TA, Leffler DA, Catassi C, Green PH, Kelly CP, Ahuja V, Makharia GK. Global Prevalence of Celiac Disease: Systematic Review and Meta-analysis. Clin Gastroenterol Hepatol. 2018 Jun;16(6):823-836.e2.
- Marsh MN, Johnson M, Rostami K. Mucosal histopathology in celiac disease: a rebuttal of Oberhuber's sub-division of Marsh III. Gastroenterol Hepatol from bed to bench. 2015;8(2):99-109.
- Oberhuber G, Granditsch G, Vogelsang H. The histopathology of coeliac disease: time for a standardized report scheme for pathologists. Eur J Gastroenterol Hepatol. 1999;11(10):1185-1194.
- Al-Toma A, Volta U, Auricchio R, Castillejo G, Sanders DS, Cellier C, Mulder CJ, Lundin KEA. European Society for the Study of Coeliac Disease (ESsCD) guideline for coeliac disease and other gluten-related disorders. United European Gastroenterol J. 2019 Jun;7(5):583-613.
- Shiha MG, Raju SA, Penny HA, Sanders DS. Non-coeliac gluten sensitivity: from Salerno to Rome. Lancet Gastroenterol Hepatol. 2024 Feb;9(2):94-95. doi: 10.1016/S2468-1253(23)00358-8. Epub 2023 Nov 28.
- Rubio-Tapia A, Hill ID, Semrad C, Kelly CP, Greer KB, Limketkai BN, Lebwohl B. American College of Gastroenterology Guidelines Update: Diagnosis and Management of Celiac Disease. Am J Gastroenterol. 2023 Jan 1;118(1):59-76. doi: 10.14309/ajg.0000000000002075. Epub 2022 Sep 21.
- Schieppatti A, Maimaris S, Raju SA, Green OL, Mantica G, Therrien A, Flores-Marin D, Linden J, Fernández-Bañares F, Esteve M, Leffler D, Biagi F, Sanders DS. Persistent villous atrophy predicts development of complications and mortality in adult patients with coeliac disease: a multicentre longitudinal cohort study and development of a score to identify high-risk patients. Gut. 2023 Nov;72(11):2095-2102. doi: 10.1136/gutjnl-2023-329751. Epub 2023 Jun 26.
- Skodje GI, Sarna VK, Minelle IH, Rolfsen KL, Muir JG, Gibson PR, Veierød MB, Henriksen C, Lundin KEA. Fructan, Rather Than Gluten, Induces Symptoms in Patients With Self-Reported Non-Celiac Gluten Sensitivity. Gastroenterology. 2018 Feb;154(3):529-539.e2. doi: 10.1053/j.gastro.2017.10.040. Epub 2017 Nov 2.
- Reunala T, Hervonen K, Salmi T. Dermatitis Herpetiformis: An Update on Diagnosis and Management. Am J Clin Dermatol. 2021 May;22(3):329-338.
- Felber J, Bläker H, Fischbach W, Koletzko S, Laaß M, Lachmann N, Lorenz P, Lynen P, Reese I, Scherf K, Schuppan D, Schumann M, Aust D, Baas S, Beisel S, de Laffolie J, Duba E, Holtmeier W, Lange L, Loddenkemper C, Moog G, Rath T, Roeb E, Rubin D, Stein J, Török H, Zopf Y. Aktualisierte S2k-Leitlinie Zöliakie der Deutschen Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS). Z Gastroenterol. 2022 May;60(5):790-856. German. doi: 10.1055/a-1741-5946. Epub 2022 May 11.

Die QR-Codes verweisen auf die „Aktualisierte S2k-Leitlinie Zöliakie der Deutschen Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS)“ Felber J et al, 2022.