



Εταιρεία
Νόσου
Κοιλιοκάκης



Κοιλιοκάκη: Αντιμετωπίζοντας τη νόσο

«Κοιλιοκάκη: μία διάγνωση που συχνά διαφεύγει στα παιδιά»

Λ.Φώτης

Α' Παιδιατρική Κλινική

Νοσοκομείο Παιδων «Π & Α Κυριακού »

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

- Η κοιλιοκάκη είναι μία χρόνια πάθηση του εντέρου η οποία προκαλείται από υπερευαισθησία στη γλουτένη, πρωτεΐνη που περιέχεται στο σιτάρι, τη σίκαλη, το κριθάρι και τη βρώμη.
- Αυτοάνοση νόσος, όπου ο οργανισμός με το ερέθισμα της γλουτένης ενεργοποιεί ανοσολογικούς μηχανισμούς που προκαλούν βλάβη στην εσωτερική επιφάνεια του λεπτού εντέρου, καταστρέφοντας τις λάχνες του κι επηρεάζοντας την σωστή απορρόφηση των θρεπτικών ουσιών, των βιταμινών και των ιχνοστοιχείων .

Γενετική προδιάθεση

Συχνότητα κοιλιοκάκης

- σε συγγενείς 1:20-1:40
- σε μονοζυγωτικούς διδύμους 70%
- 90-95% ασθενών έχουν HLA-DQ2

**Περιβαλλοντικοί
παράγοντες
Διαιτητικοί**



ΕΠΙΠΤΩΣΗ

- Προ περίπου εικοσαετίας, η κοιλιοκάκη θεωρείτο μία νόσος σπάνια στα παιδιά με συχνότητα που υπολογίζονταν σε ποσοστό 1:3.000 παιδιά

ΧΩΡΑ	ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ	ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΑΝΙΧΝΕΥΣΗΣ
Brasil	?	1:400
Denmark	1:10,000	1:500
Finland	1:1,000	1:130
Germany	1:2,300	1:500
Italy	1:1,000	1:184
Netherlands	1:4,500	1:198
Norway	1:675	1:250
Sahara	?	1:70
Slovenia	?	1:550
Sweden	1:330	1:190
United Kingdom	1:300	1:112
USA	1:10,000	1:133
Μέση παγκόσμια	1:3,345	1:266

- Σε πολλά μέρη του κόσμου η συχνότητα της νόσου αγγίζει το 1% του γενικού πληθυσμού
- Οι περισσότερες περιπτώσεις διαφεύγουν της διάγνωσης και οι ασθενείς είναι εκτεθειμένοι στον κίνδυνο επιπλοκών



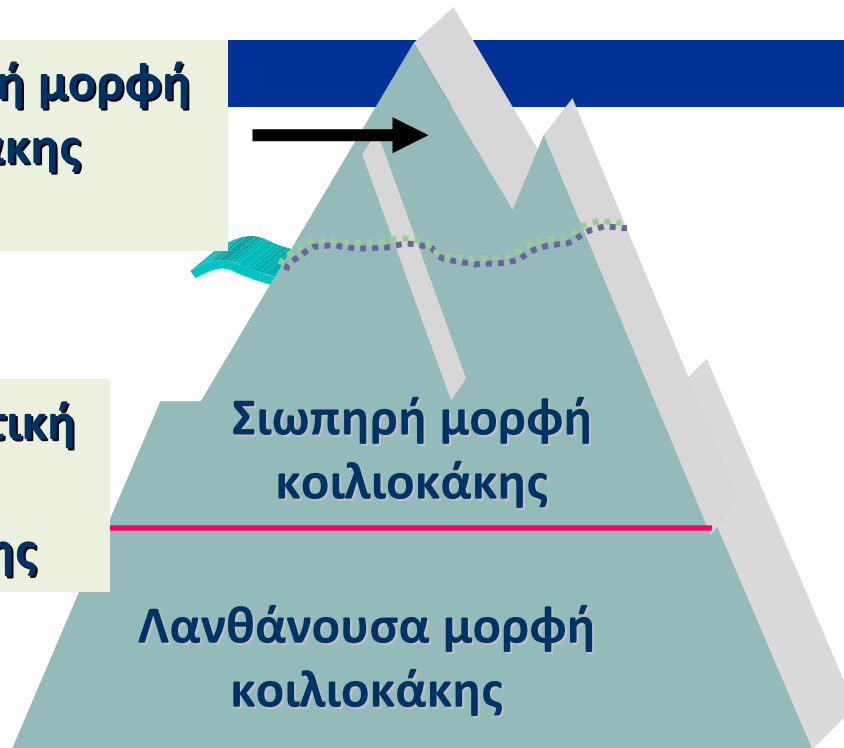
Το παγόβουνο της κοιλιοκάκης

Συμπτωματική μορφή
κοιλιοκάκης

Ασυμπτωματική
μορφή
κοιλιοκάκης

Σιωπηρή μορφή
κοιλιοκάκης

Λανθάνουσα μορφή
κοιλιοκάκης



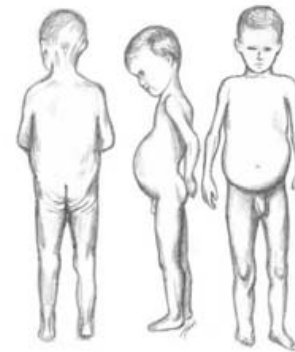
ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

1. Γαστρεντερικές εκδηλώσεις κοιλιοκάκης «Κλασική μορφή»

Συνήθως εμφανίζονται σε ηλικία: 6-24
μηνών

- Χρόνια διάρροια
- Μετεωρισμός κοιλιάς
- Μυική ατροφία/ αδυναμία
- Ανορεξία
- Ανεπαρκής πρόσληψη βάρους/ύψους < 25^η ΕΘ
- Δύσοσμες κενώσεις

- Κοιλιακό άλγος
- Έμετοι
- Δυσκοιλιότητα
- Ευερεθιστότητα



2. Ασυμπτωματική μορφή

Σιωπηρή

- Καθόλου ή ελάχιστα συμπτώματα
- Θετικός ορολογικός έλεγχος
- Παθολογικός βλεννογόνος

Λανθάνουσα

- Οχι συμπτώματα
- Θετικός ορολογικός έλεγχος
- Φυσιολογικός βλεννογόμος

Οι ασυμπτωματικοί ασθενείς διατρέχουν επίσης κίνδυνο επιπλοκών (π.χ. οστεοπόρωσης)

3. Άτυπη μορφή με μη γαστρεντερικές εκδηλώσεις

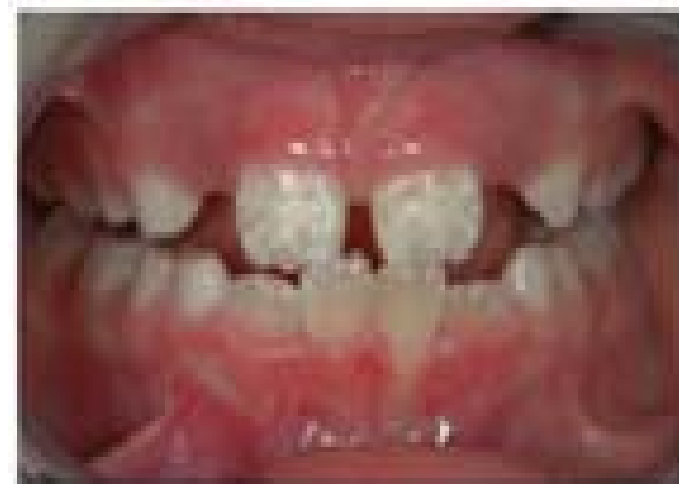
- Ερπητοειδής Δερματίτιδα
- Υποπλασία της οδοντικής αδαμαντίνης
- Οστεοπενία - οστεοπόρωση
- Σιδηροπενική αναιμία
- Χαμηλό ανάστημα
- Καθυστέρηση ήβης

Δερματίτιδα ερπητοειδής



Garioch JJ, et al. *Br J Dermatol.* 1994;131:822-6.
Fry L. *Baillieres Clin Gastroenterol.* 1995;9:371-93.
Reunala T, et al. *Br J Dermatol.* 1997;136:315-8.

Αλλοιώσεις οδοντικής αδαμαντίνης



Αλωπεκία



Οστεοπόρωση



Σιδηροπενική αναιμία που δεν ανταποκρίνεται στη χορήγηση σιδήρου



5-8% των ασθενών με σιδηροπενική αναιμία αγνώστου αιτιολογίας έχουν κοιλιοκάκη

➤ ΚΑΘΥΣΤΕΡΗΣΗ ΤΗΣ ΗΒΗΣ

Καταστάσεις που σχετίζονται με την κοιλιοκάκη

Συχνότητα κοιλιοκάκης σε γενετικά νοσήματα

- Down Syndrome: 4-19%
- Turner Syndrome: 4-8%
- Williams Syndrome: 8.2%
- Ανεπάρκεια IgA: 7%

Συχνότητα κοιλιοκάκης σε αυτοάνοσα νοσήματα

- ΣΔ τύπου 1: 3.5 - 13%
- Θυρεοειδίτιδα: 4 - 8%
- Αρθρίτιδα: 1.5 - 7.5%
- Αυτοάνοση ηπατοπάθεια: 6 - 8%
- Sjögren's syndrome: 2 - 15%
- Ιδιοπαθής διατακτική μυοκαρδιοπάθεια: 5.7%
- IgA νεφροπάθεια: 3.6%

Άτομα υποψήφια για έλεγχο



➤ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Ποιοι πρέπει να ελέγχονται

- Συμπτωματικά παιδιά
- Παιδιά με άτυπη μορφή (μη γαστρεντερικά συμπτώματα της κοιλιοκάκης)
- Ασυμπτωματικά παιδιά με νοσήματα σχετιζόμενα με την κοιλιοκάκη (αρκεί να λαμβάνουν πλήρη δίαιτα τον τελευταίο χρόνο)
- Πρώτου βαθμού συγγενείς συμπτωματικών ατόμων

Τα ασυμπτωματικά άτομα σε ομάδες υψηλού κινδύνου με αρχικό αρνητικό έλεγχο θα πρέπει να ελέγχονται περιοδικά ή επί εκδήλωσης συμπτωμάτων

Η αλλαγή στην επιδημιολογία της κοιλιοκάκης

- Η υποψία της νόσου τίθεται μετά από την ανίχνευση των ειδικών αντισωμάτων στον ορό του ασθενούς
- Παράλληλα μέτρηση επιπέδων IgA



- Τεστ ανίχνευσης της ΤΤΓ (ιστικής τρανσγλουταμινάσης) και των επιπέδων IgA κυκλοφορεί στα φαρμακεία

Επιβεβαίωση της διάγνωσης

- Τα αντισώματα έναντι της ιστικής τρανσγλουταμινάσης (TTG) και του ενδομυΐου (EMA), είναι πολύ ειδικά και ευαίσθητα για την ανίχνευση της νόσου.
- Παρόλα αυτά, τα θετικά αντισώματα από μόνα τους δεν επαρκούν για την επιβεβαίωση της διάγνωσης της κοιλιοκάκης

ΑΠΑΙΤΕΙΤΑΙ ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΗ ΕΠΙΒΕΒΑΙΩΣΗ ΜΕ ΓΑΣΤΡΟΣΚΟΠΗΣΗ ΚΑΙ ΠΟΛΛΑΠΛΕΣ ΒΙΟΨΙΕΣ ΤΟΥ ΕΝΤΕΡΟΥ

Επιβεβαίωση της διάγνωσης

- Η νόσος επιβεβαιώνεται με γαστροσκόπηση και βιοψίες εντέρου, όπου φαίνονται οι χαρακτηριστικές αλλοιώσεις στο βλεννογόνο του λεπτού εντέρου μεταξύ των οποίων, η μερική ή η ολική ατροφία των λαχνών

Επιβεβαίωση της διάγνωσης

- Η ανεύρεση των χαρακτηριστικών αλλοιώσεων στον εντερικό βλεννογόνο και η κλινική ανταπόκριση του ασθενούς στη δίαιτα, συνοδευόμενη από την αρνητικοποίηση των ειδικών αντισωμάτων στον ορό, αρκούν για τη διάγνωση της κοιλιοκάκης δια βίου

HLA Tests

- Το DQ2 ανευρίσκεται σε ποσοστό 95% των ασθενών με κοιλιοκάκη
- Το DQ8 ανευρίσκεται στους υπόλοιπους ασθενείς

το DQ2 ανευρίσκεται σε ποσοστό 30% στον υγιή πληθυσμό

Συμπτωματικά ή Ασυμπτωματικά Παιδιά ή παιδιά σε ομάδες υψηλού κινδύνου με θετικό ορολογικό έλεγχο και αρνητικές βιοψίες

Επανάλεγχος

- Επανάλεγχο του ιστού στο εργαστήριο
- Επανάληψη της ενδοσκόπησης
- Καθορισμό των HLA DQ2 και DQ8 (επί αρνητικού αποτελέσματος η διάγνωση της κοιλιοκάκης απομακρύνεται)
- Επί θετικών HLA DQ2 και DQ8 απαιτείται έλεγχος σε επόμενη φάση

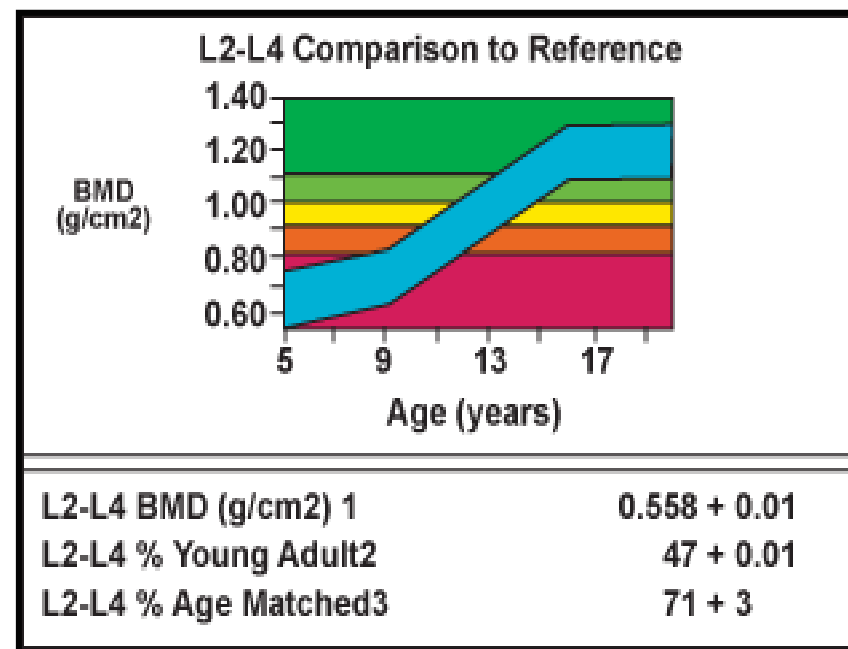
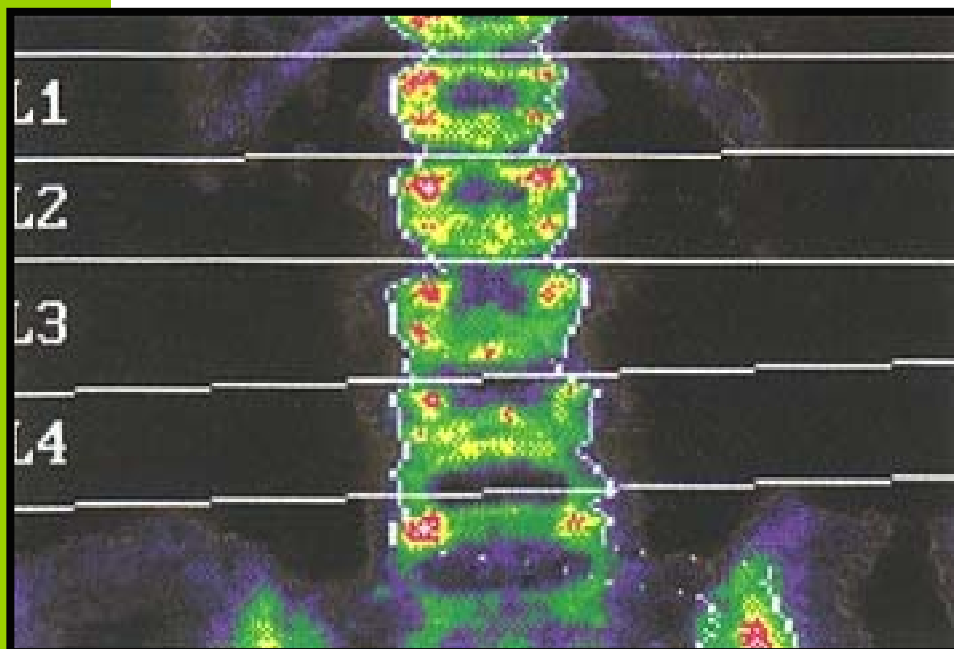
Σε ηλικίες μικρότερες των 2 ετών

- Απαιτούνται συνολικά τρεις βιοψίες
 1. Κατά την διάγνωση της νόσου,
 2. Ένα χρόνο μετά από δίαιτα χωρίς γλουτένη και υποαλλεργιογονική δίαιτα για την διαπίστωση της αποκατάστασης των βλαβών.
 3. 6 μήνες μετά την επανεισαγωγή της γλουτένης στο διαιτολόγιο του παιδιού, για τον αποκλεισμό ή την επιβεβαίωση της διάγνωσης της κοιλιοκάκης.

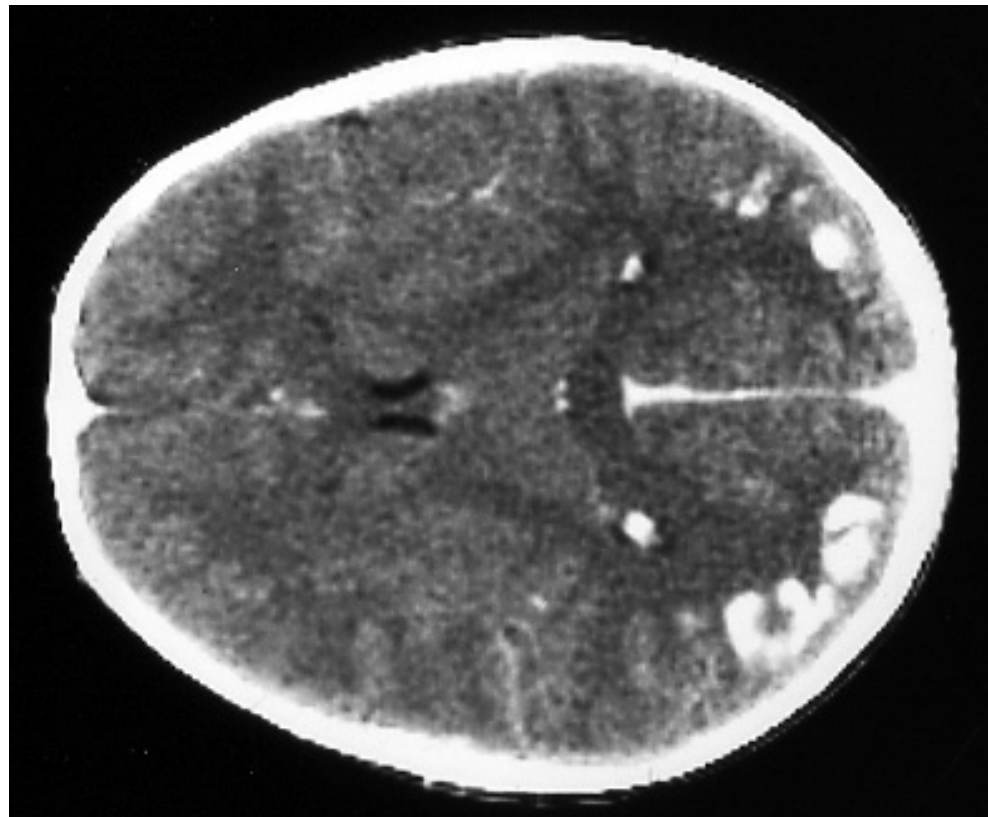
(στην ηλικία αυτή παρόμοια βλάβη στο βλεννογόνο του εντέρου μπορεί να προκληθεί και από άλλες αιτίες, όπως είναι η τροφική αλλεργία)

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Ελάττωση οστικής πυκνότητας



Ενδοκρανιακές ασβεστώσεις και Επιληψία (σε ενήλικες)



Τ-κυτταρικό Λέμφωμα συνοδευόμενο από εντεροπάθεια (EATL)



➤ Υπογονιμότητα

Αυξημένη θνητότητα στην ενήλικη ζωή



ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

ΟΣΤΕΟΠΟΡΩΣΗ

ΚΑΡΚΙΝΟΣ

(αδενοκαρκίνωμα εντέρου,
οισοφάγου, φάρυγγα)

ORIGINAL INVESTIGATION

Causes of Death in Patients With Celiac Disease in a Population-Based Swedish Cohort

Ulrike Peters, PhD, MPH; Johan Askling, MD; Gloria Gridley, MS; Anders Ekblom, MD, PhD; Martha Linet, MD

Mortality in patients with coeliac disease and their relatives: a cohort study

Giovanni Corrao, Gino Roberto Corazza, Vincenzo Bagherdi, Giovanna Brusco, Carolina Ciacci, Mario Cottone, Carla Sategna Guldetti, Paolo Usai, Pietro Cesari, Maria Antonietta Pell, Silvano Loperfido, Umberto Volta, Antonino Calabró, Maria Certo, for the Club del Tenue Study Group

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Η κοιλιοκάκη αντιμετωπίζεται με δίαιτα χωρίς γλουτένη

εφ'όρου ζωής

Χωρίς: σιτηρά, σίκαλη, βρώμη, κριθάρι

Μη συμμόρφωση



**σημαντικό
πρόβλημα!!**

ΔΕΝ ΕΠΙΤΡΕΠΟΝΤΑΙ

- Προϊόντα που περιέχουν αλεύρι (ψωμί, φρυγανιές, μπισκότα, πίτσες, πίττες, γλυκά, σούπες του εμπορίου, κ.α.)
- Ζυμαρικά (μακαρόνια, спаγγέτι, κριθαράκι κ.α.)
- Αλλαντικά, τα κονσερβοποιημένα προϊόντα (σάλτσες, λαχανικά, όσπρια, γλυκά, μαγιονέζες, μουστάρδα κ.α.)
- Επαλειφόμενα τυριά, κατεργασμένα καρυκεύματα, μερικά έτοιμα ροφήματα (π.χ. σοκολάτας) και κάποια από τα αλκοολούχα ποτά (π.χ. μύρα, ούισκι, βότκα, τζιν)

ΠΡΟΣΟΧΗ

- Τρόφιμα τα οποία αναγράφουν ότι δεν περιέχουν σιτάρι (wheat free) δεν είναι ασφαλή, διότι πιθανόν να περιέχουν γλουτένη άλλων δημητριακών.
- Φάρμακα επίσης ή βιταμίνες δυνατόν να περιέχουν γλουτένη ως έκδοχο. Μόνο η αναγραφή στην ετικέτα της συσκευασίας ότι το προϊόν είναι ελεύθερο γλουτένης, εξασφαλίζει τον ασθενή.

ΕΠΙΤΡΕΠΟΝΤΑΙ

- Φρέσκα και κατεψυγμένα λαχανικά, τα
- φρέσκα κρέατα, ψάρια, πουλερικά
- Γάλα και τα προϊόντα του (φέτα, γιαούρτι, σκληρά κίτριά τυριά),
- Καλαμπόκι, ρύζι και τα προϊόντα τους, το
- Λάδι, βούτυρο, μαργαρίνη
- Προϊόντα που υπάρχουν στα φαρμακεία στη διάθεση των ασθενών με κοιλιοκάκη και είναι ελεύθερα γλουτένης (ποικιλλία ζυμαρικών, ψωμί, κέικς, μπισκόττα, βάση για πίτσες, δημητριακά κ.α.).

ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ

- Τα συμπτώματα υποχωρούν μέσα στις πρώτες 1-2 εβδομάδες. Βελτίωση διάθεση, όρεξης και εξάλειψη διααρροϊκών κενώσεων
- Εφόσον η δίαιτα δεν περιλαμβάνει γλουτένη, ο βλεννογόνος του εντέρου επανέρχεται στο φυσιολογικό μέσα σε 6-12 μήνες.
- Στα παιδιά, οι ελλείψεις σε θρεπτικές ουσίες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία αναπληρώνονται και το σωματικό βάρος επανέρχεται στο φυσιολογικό.
- Το ίδιο ισχύει και με το ύψος, εφ' όσον η νόσος διαγνωσθεί και αντιμετωπιστεί έγκαιρα πριν από την εφηβεία.

Έλεγχος ανταπόκρισης στη θεραπεία

- Μέτρηση επιπέδων αντισωμάτων 6 μήνες μετά (αναμένεται πτώση των επιπέδων)
- Αύξηση ή επιμονή σημαίνει μη συμμόρφωσης στη θεραπεία
- Έλεγχος σε άτομα που συνεχίζουν να έχουν συμπτώματα (μη συμμόρφωση στην αγωγή)
 - Σε ασυμπτωματικά άτομα μετά την έναρξη δίαιτας ελεύθερης γλουτένης συνίσταται έλεγχος κάθε 1 χρόνο δια βίου

ΠΡΟΛΗΨΗ

Μείωση κινδύνου κοιλιοκάκης

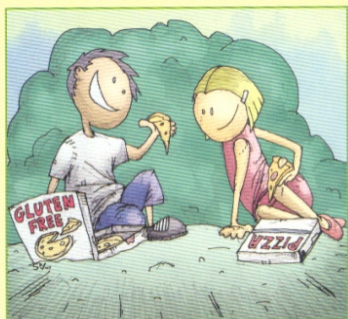
- Πρόσφατες μελέτες δείχνουν ότι ο κίνδυνος της ανάπτυξης κοιλιοκάκης μειώνεται σχετικά, εάν τα σιτηρά εισαχθούν στο διαιτολόγιο του βρέφους κατά τη διάρκεια του μητρικού θηλασμού, κατά τον 6ο μήνα και όχι ενωρίτερα από τους 5 ή αργότερα από τους 7 πρώτους μήνες της ζωής.



Ελληνική Εταιρεία
Παιδιατρικής Γαστρεντερολογίας
Ηπατολογίας & Διατροφής

Κοιλιοκάκη

Πρακτικές οδηγίες
για τη διάγνωση
και την αντιμετώπιση



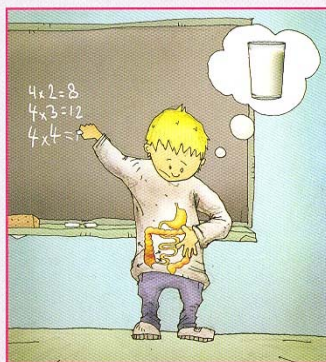
ΑΘΗΝΑ 2007



Ελληνική Εταιρεία
Παιδιατρικής Γαστρεντερολογίας
Ηπατολογίας & Διατροφής

Δυσανεξία στη λακτόζη στα παιδιά

Πρακτικές οδηγίες για τη
διάγνωση και την αντιμετώπιση

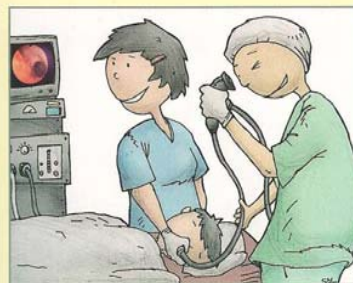


ΑΘΗΝΑ 2008



Ελληνική Εταιρεία
Παιδιατρικής Γαστρεντερολογίας
Ηπατολογίας & Διατροφής

Ενδοσκοπήσεις του πεπτικού και βιοψία του ήπατος στα παιδιά



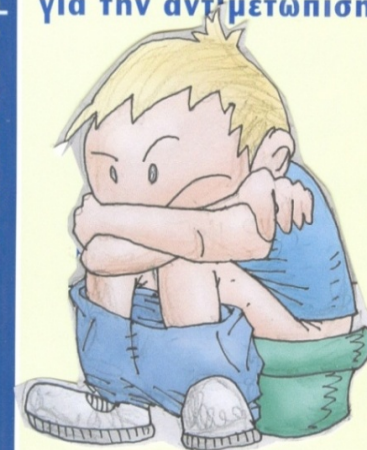
ΑΘΗΝΑ 2009



Ελληνική Εταιρεία
Παιδιατρικής Γαστρεντερολογίας
Ηπατολογίας & Διατροφής

Χρόνια δυσκοιλιότητα

Πρακτικές οδηγίες
για την αντιμετώπιση



ΑΘΗΝΑ 2007

www.helspghan.org

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ!!!