

# **SGF Nationella Riktlinjer**

**2013**

**På uppdrag av Svensk Gastroenterologisk Förenings styrelse**

## **Nationella riktlinjer för handläggning av celiaki hos vuxna - sammanfattning**

**2013-03-25**

### **Arbetsgruppens sammansättning:**

Lars Agréus (samhällsmedicin, KI/Stockholm); lars.agreus@ki.se

Claes Hallert (medicin, Norrköping); Claes.Hallert@lio.se

Anders Kilander (medicin, Sahlgrenska/Göteborg); anders@kilander.nu

Mikael Lördal (medicin, Huddinge/Stockholm); mikael.lordal@karolinska.se

Klas Sjöberg (gastro, SUS/Malmö; kontaktperson); klas.sjoberg@med.lu.se

Magnus Ström (MT-kliniken, Linköping; sammankallande); Magnus.Strom@lio.se

Ole Suhr (medicin, Umeå); ole.suhr@medicin.umu.se

## Introduktion

Celiaki innebär att tarmluddet i tunntarmsslemhinnan skadas av gluten från vete, råg eller korn. Sjukdomen betraktas som autoimmun; Th1-driven. Stark HLA-association (DQ2/8) föreligger och autoantikroppar är påvisade mot vävnadstransglutaminas, som betraktas som antigenet vid celiaki.

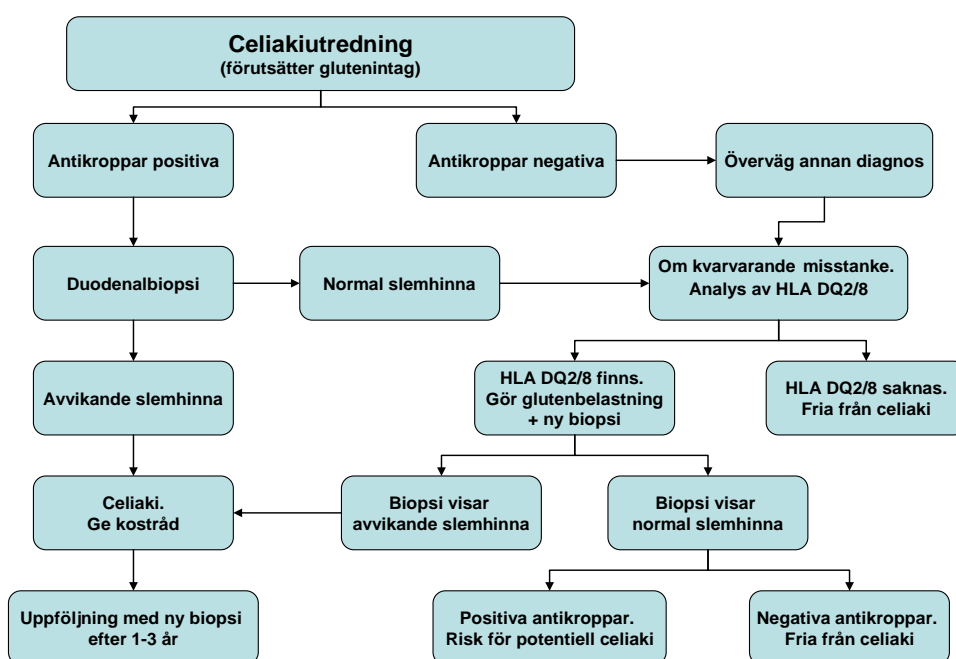
- Celiaki förekommer sannolikt hos c:a 2% av befolkningen. 1A
- Majoriteten (5/6) av dem med celiaki har få eller atypiska symtom och är inte diagnostiserade. 1A
- Saknas HLA DQ2/8 är det ett säkert test att avfärda misstanke om celiaki. 1A
- IgA-transglutaminas-antikroppar har hög specificitet och sensitivitet för celiaki. 1A
- Äldre (>70 år) med celiaki saknar ofta positiva antikroppar. 2a

## Diagnostik och utredning

Tunntarmsbiopsi har sedan 60-talet var standard för diagnostik av celiaki hos barn och vuxna. Histologiska förändringar kan vara diskreta som enbart ökning av intraepiteliala lymfocyter (IEL). Det har diskuterats att diagnos utan biopsi kan ställas om hög koncentration (10 ggr cut off) av transglutaminasantikroppar föreligger. För att utreda ev. brister bör blodstatus, järnstatus, folat, B12 samt p-PTH och eventuellt p-glucos, p-TSH tas förutom antikroppar mot transglutaminas.

- Biopsi är fortfarande ”golden standard” för att bekräfta diagnosen. 1A
- Biopsier skall tas från såväl bulben som duodenum descendens. 1A
- Patienter med HLA-DQ2 eller DQ8 tillsammans med höga (10ggr cut off) antikroppstitrar mot transglutaminas har med mycket stor sannolikhet celiaki. 2a
- Biopsi vid diagnos är av värde för den fortsatta uppföljningen av vuxna. 1A

## Utredningsalgoritm



## Associerade sjukdomar

Det finns ett klart samband mellan flera autoimmuna sjukdomar och celiaki. Flera autoimmuna sjukdomar har också hög frekvens av samma HLA-typer som celiaki.

- Nära släktingar till personer med celiaki bör antikroppstestas. 1A
- Personer med annan autoimmun sjukdom (främst thyroideasjukdom, typ 1 diabetes och immunologiska leversjukdomar) bör erbjudas antikroppstestning. 1A
- Celiaki är mångdubbelt vanligare vid IgA-brist, 1A
- Personer med mikroskopisk kolit har hög förekomst av celiaki och bör antikroppstestas. 2b
- Personer med Down eller Turner har hög förekomst av celiaki och bör antikroppstestas. 2b
- Dermatitis herpetiformis får betraktas som en hudmanifestation av celiaki och bör rekommenderas tarmbiopsi. 1A

## Komplikationer

Refraktär celiaki (RCD) används som diagnos för patienter med persisterande villusatrofi, med eller utan symptom, trots strikt glutenfri kost (GFK). Sannolikt är förekomsten av RCD låg hos asymptomatiska patienter.

- Förekomst av RCD är sannolikt låg dvs < 5%. 1b
- Typning av RCD är viktigt för att bestämma prognos och ev. behandling. 1A
- RCD typ 2 har hög risk för utveckling av T-cellslymfom 1A

Obehandlad celiaki har negativa effekter på kvinnans fertilitet, fostertillväxt och graviditetsutfall. Introduktion av glutenfri kost har gynnsam effekt på dessa parametrar.

- Kvinnor med celiaki har sänkt fertilitet före dietstart. 1A
- Kvinnor med känd celiaki och därmed sannolikt glutenfri kost har normal fertilitet. 1A

Risken för osteoporos är ökad. Efter start av kostbehandling sker en klar stegring av bentätheten. De med högt PTH vid diagnosen har svårt att uppnå normal bentäthet sannolikt pga längre stående bristtillstånd.

- BMD är vid diagnosen sänkt hos hälften av dem med celiaki. 1A
- BMD normaliseras i allmänhet efter diet om slemhinnan normaliseras. 1A
- Högt PTH vid diagnos är förbundet med oförmåga att normalisera BMD efter diet. 3a

Vuxna med odiagnostiserad celiaki har en ökad sjuklighet i tillstånd med depression och ångest. Det finns belägg att tillskott av B-vitamin förmår minska tecknen på depression.

- Vuxna med celiaki och tecken på depression bör pröva regelbundet tillskott av en balanserad kombination av folsyra, vitamin B-6 och vitamin B-12. 1b

## Screening för celiaki

Den enda komplikation som är så allvarlig att screening skulle kunna motiveras torde vara malignitet, men i en finsk studie slutsatsen att risken för malignitet är så låg att screening för celiaki inte är motiverad.

- Screening för celiaki i befolkningen är inte motiverad. 2b

## Behandlingen av celiaki hos vuxna.

Behandlingen av vuxna med celiaki består traditionellt av en GFK som ska pågå livet ut. Behandlingen har två övergripande mål varav det främsta är att uppnå symtomfrihet. Det andra målet är att normalisera vad som är glutenorsakat och som kan äventyra hälsan på sikt. En glutenfri kost får innehålla max 200 ppm gluten (havre och vetestärkelse får ingå och får märkas med den glutenfria symbolen).

En studie i Sverige av matvanor och livsmedelsval visade att vuxna med celiaki som levt glutenfritt i 10 år har ett lägre dagligt intag av kostfibrer, niacinekvivalenter, folsyra, vitamin B12, kalcium, fosfat samt zink jämfört med kontroller med samma energiintag. Havre tillför kosten fibrer och järn men kan också ge upphov till gasbesvär.

### *Uppföljningen av vuxna med celiaki diagnostiserade i vuxen ålder i Sverige*

Det saknas internationell konsensus hur vuxna med celiaki ska följas under kostbehandlingen inklusive provtagningar. Vuxna i Sverige med celiaki som behandlas med GFK följs upp enligt lokala rutiner som växlar mellan och inom landstingen. Den tidiga uppföljningen sker vanligen dels av en dietist som följer upp den kostinformation som gavs när diagnosen ställdes, dels av en läkare som bekräftar diagnosen med ny provtagning inom 12 månader. Patienter som då bedöms vara i remission rekommenderas fortsätta med kosten på egen hand livet ut med kontroll inom primärvården.

- Den glutenfria kosten behöver kompletteras med ett dagligt tillskott av kostfiber samt B-vitaminer. 1b
- Vuxna med kvarstående tarmbesvär behöver bedömas av gastroenterolog. 1c

### *Kontrollbiopsi behövs för att bedöma om en slemhinna är i remission*

Det finns ingen definition på vad som menas med en slemhinna i remission. Även om slemhinnan normaliseras finns en övervikt av gamma/delta-lymfocyter kvar hos flertalet. På gruppnivå är överensstämmelsen mellan minskning av antikroppsnivåer och histologisk förbättring god men inte på individnivå. Bara biopsi kan påvisa en normaliserad slemhinna varför det är rimligt att genomföra en kontrollbiopsi för att bedöma läkning samt utesluta refraktär celiaki. Vi har idag ej säker kunskap om sambandet mellan histologisk remission och risk för komplikationer förutom att s.k refraktär celiaki är kopplat till hög risk för lymfom och att en icke restituerad slemhinna (Marsh 3) är kopplat till hög risk för osteoporos, vitaminbrist samt malignitet också vid god klinisk förbättring på GFK.

- Kontrollbiopsi ett till tre år efter start av glutenfri kost bör erbjudas alla patienter. 2a
- Negativa antikroppstitrar efter diet korrelerar dåligt till histologisk förbättring. 1A
- Patienter med diagnos ställd efter uppnådd 50 års ålder bör rekommenderas kontrollbiopsi för att utesluta RCD. 2a

### Vad skall man fundera över om patienten inte svarar på glutenfri kost?

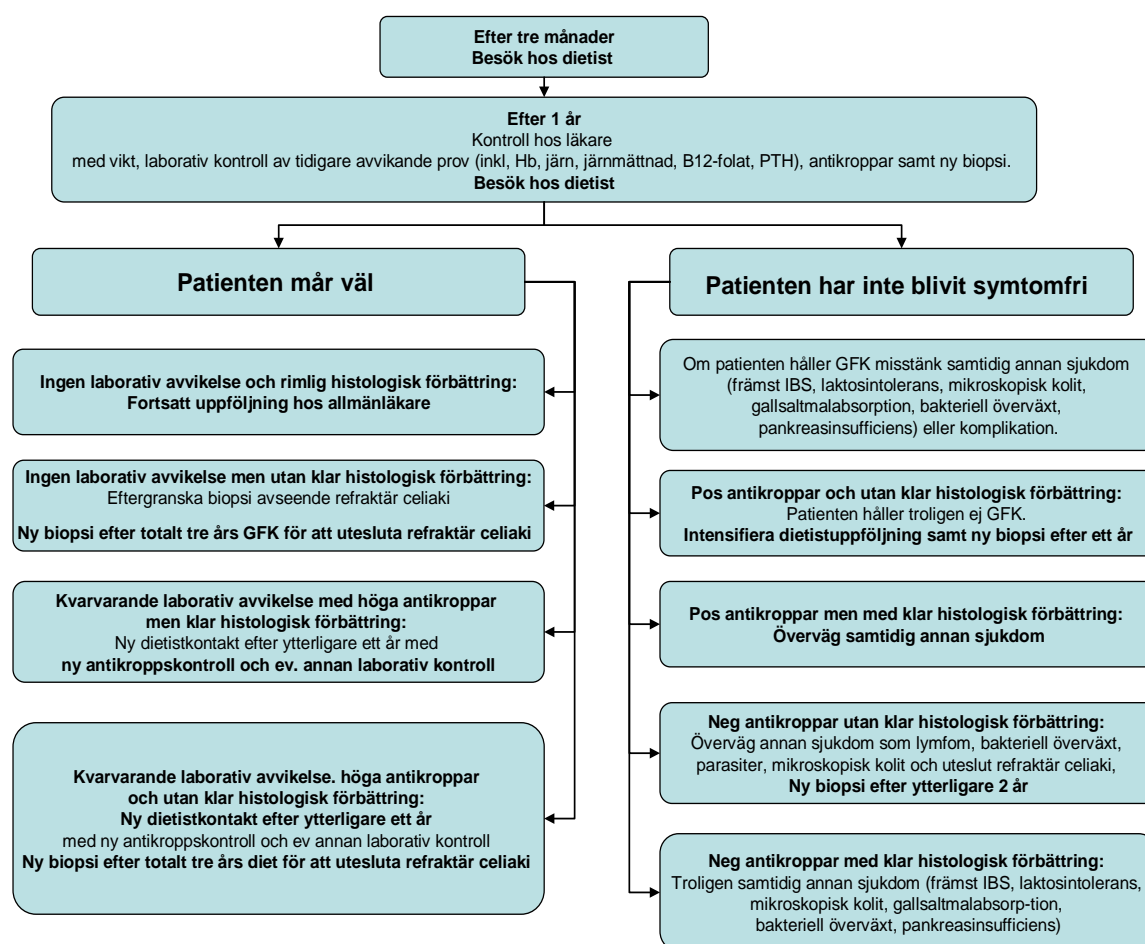
De flesta patienter kan sköta dieten. Särskilda problem kan uppstå hos ungdomar som kan ifrågasätta kostregimen och prova på glutenhaltiga produkter utan att känna någon subjektiv försämring.

Det finns tillstånd med snarlik histologi. Omgranskning av tidigare biopsi kan i enstaka fall leda till ifrågasättande av den preliminära diagnosen.

Det finns rapporterat fall av celiaki som först gått i remission efter det att annan sjukdom åtgärdats som t ex bakteriell överväxt och pankreasinsufficiens. Samtidig annan sjukdom som mikroskopisk kolit kan föreligga.

- Hos patienter som inte svarar på glutenfri kost skall RCD uteslutas. 1A
- Vid utebliven förbättring på GFK skall diagnosen omvärderas och annan sjukdom uteslutas. 1A

### Uppföljningsalgoritm



### Kontroll efter uppnådd vuxen ålder av patienter med diagnos fastställd som barn

I tonåren ifrågasätts ofta behovet av fortsatt GFK då symtomen vid glutenintag tycks minska. I Sverige har vi liten kunskap men en studie visade att endast 36% bland dem med diagnos efter 4 års ålder följde ett helt glutefritt kosthåll efter uppnådd myndighetsålder. När patienten överförs till vuxenvården bör antikroppar tas för att grovt värdera diethållningen och

rutinprover som Hb, järn, folat, B-12 och ev TSH, PTH, f-glucos bestämmas. Vid tveksamhet om slemhinnan är läkt eller ej är det rimligt att kontrollera med en ny biopsi.

- Vid uppnådd vuxen ålder bör celiakipatient som diagnostiserats som barn få träffa gastroenterolog eller specialintresserad allmänläkare. 5
- Sannolikt är följsamheten till GFK låg hos dem som blir myndiga, 1A
- Provtagning med antikroppar samt blodstatus, järnstatus och eventuellt p-glucos, p-PTH, p-TSH kan övervägas. 5

### ***Celiakiskola***

Resultaten av en randomiserad studie visar att en strukturerad patientutbildning i form av en Celiakiskola™ förmår öka välbefinnandet och minska upplevda tarmbesvär.

- Vuxna med länge kostbehandlad celiaki har nytta av att delta i Celiakiskola™. 1b

### **Primärvårdens roll vid celiaki hos vuxna**

Prevalensen av sjukdomen är så hög att primärvården måste förväntas ta hand om vuxna patienter med en okomplicerad celiaki, samt ständigt ha celiaki aktuell som differentialdiagnostik vid såväl "typiska" som "atypiska" symtom hos patienter i alla åldrar. Lokala förutsättningar i form av vårdprogram inklusive, tillgång på kompetent personal och geografiska skillnader spelar roll. Viktigt är dock att detta ansvar aktivt tas inom primärvården och att dietist med kompetens finns. Eftersom utvecklingen går så pass snabbt framåt bör patienter med celiaki erbjudas besök hos sin allmänläkare regelbundet helst i samråd med dietist. Lämpligt intervall kan vara vart tredje år såvida inte annan sjukdom motiverar mer frekventa besök.

Provtagning skall avslöja ev brister och tecken på inkomplett diet varför celiakispecifika antikroppar (tTG), Hb, järnstatus, vitaminer (folat ev B12) samt thyroideaprov, fasteglukos, leverprov m.fl efter klinisk motivation kan bli aktuellt. Ev. bentäthetsutredning vid diagnosen kan behöva upprepas.

- Allmänläkarutredning och uppföljning av patienter med celiaki bör kunna ske om specialintresse/kunskap samt tillgång till dietist finns. 2c
- Tillgång till gastroskopienhet (egen eller via remittering) krävs. 1A