



Nationellt vårdprogram för celiaki

Version 1.0, giltigt från 2020-01-01

I samarbete med:

**Svenska Föreningen för Pediatrisk
Gastroenterologi, Hepatologi och Nutrition**



Svenska Barnläkarföreningen
The Swedish Paediatric Society

**SFAM SVENSK FÖRENING FÖR
ALLMÄNMEICIN**

Kontaktuppgifter till författarna:

SPGHN

Olof Sandström, Umeå
olof.sandstrom@umu.se

Daniel Agardh, Malmö
daniel.agardh@med.lu.se

Lars Ekstav, Örebro
lars.ekstav@orebroll.se

Audur H Gudjónsdóttir, Göteborg
audur.gudjonsdottir@vgregion.se

Lotta Högberg, Norrköping
lotta.hogberg@regionostergotland.se

Ulrika Lorentzon Fagerberg, Västerås
ulrika.fagerberg@regionvastmanland.se

Marianne Malmquist, Växjö
marianne.malmquist@kronoberg.se

SGF

Klas Sjöberg, Malmö
klas.sjoberg@med.lu.se

Pontus Karling, Umeå
pontus.karling@umu.se

SFAM

Lars Agréus, Stockholm
lars.agreus@ki.se

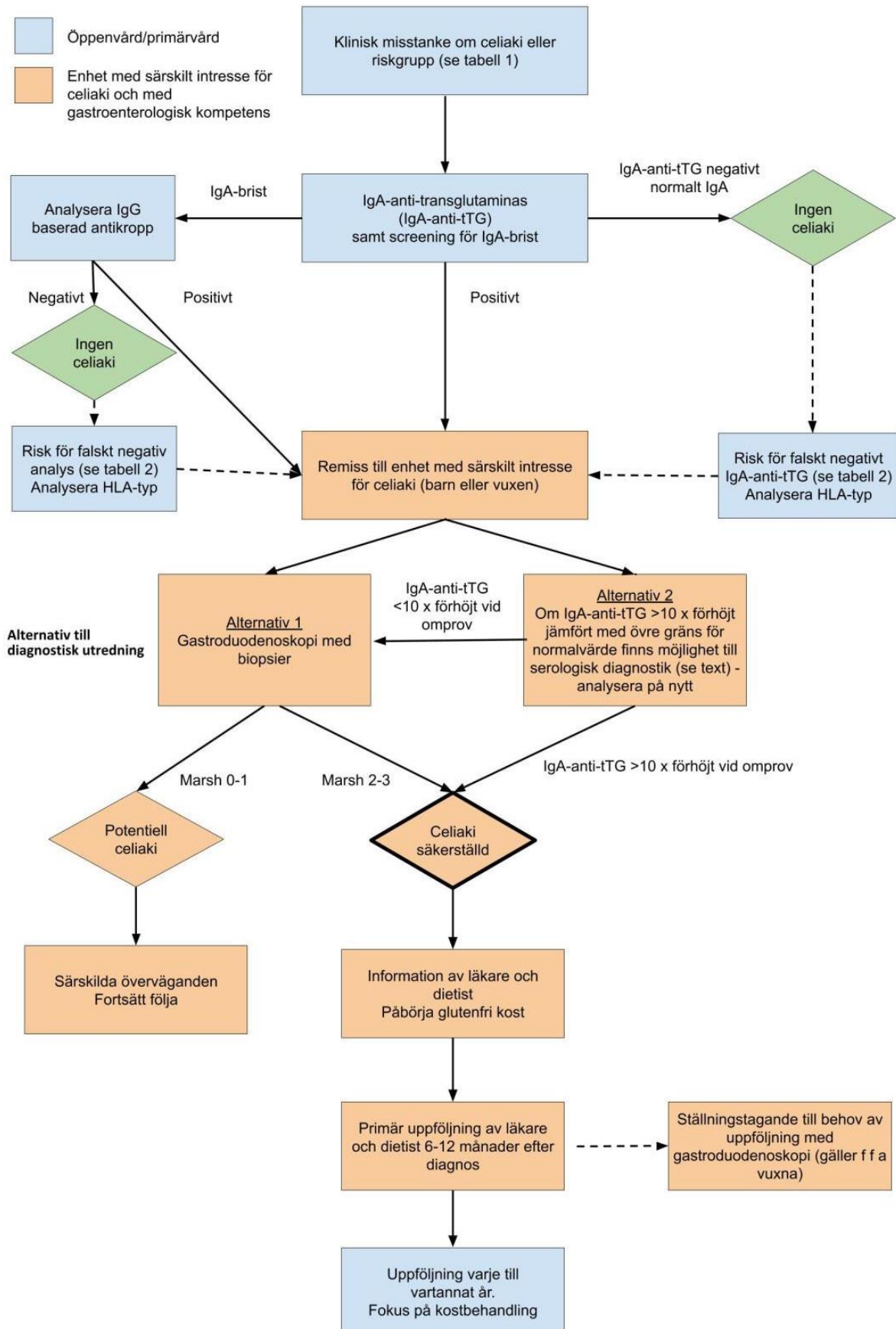
Anna Myleus, Umeå
anna.myleus@umu.se

Ingen av författarna rapporterar jäv.

Innehåll

Flödesschema för diagnostik och uppföljning	2
Faktaruta.....	3
Bakgrund till vårdprogrammet	4
Sjukdomen celiaki.....	4
<i>Epidemiologi</i>	4
<i>Ärftlighet</i>	5
<i>Tarmskadan</i>	5
<i>Sjukdomsspecifika antikroppsmarkörer</i>	5
<i>Associerade sjukdomar och komplikationer</i>	6
Utredning.....	6
<i>Vem ska utredas?</i>	6
<i>Diagnos</i>	7
<i>Serologiska markörer – det första steget</i>	7
<i>HLA-typning</i>	9
<i>Tunntarmsbiopsi och histopatologisk diagnostik</i>	9
<i>Diagnos utan tunntarmsbiopsi i särskilda fall</i>	10
<i>Läknings- och provokationsbiopsi</i>	10
<i>Sammanfattning diagnostiska kriterier</i>	11
Rapportering av diagnostiserade fall <18 års ålder till Nationella incidensregistret	11
Behandling och uppföljning	12
<i>Glutenfri kost</i>	12
<i>Uppföljning</i>	12
<i>Kvarstående symtom eller förhöjda antikroppar trots glutenfri kost</i>	13
<i>Svenska celiakiförbundet</i>	13
Referenser.....	14

Figur 1: Flödesschema för diagnostik och uppföljning



Faktaruta

<p>Ansvarsfördelning av utredning och uppföljning</p>	<p>Alla barn och ungdomar ska utredas på enhet med gastroenterologisk kompetens och uppföljning ska ske på pediatrik öppenvårds- eller specialistenhet</p> <p>Vuxna med misstanke om celiaki utreds och handläggs beroende på lokala förhållanden i primärvård eller i specialistsjukvård.</p>
<p>Nytt för vuxna med celiaki</p>	<p>Diagnos enbart baserad på serologi (IgA-anti-tTG förhöjda >10 gånger övre normalvärdet vid två separata provtillfällen) anses säkert även för vuxna. Övriga ska utredas med gastroduodenoskopi med biopsier från duodenum och bulb för att undvika överdiagnostik.</p>
<p>Nytt för barn med celiaki (men gäller även vuxna)</p>	<p>Diagnos enbart baserad på serologi (se ovan) anses säkert även vid screening av riskgrupper som inte uppvisar symptom på celiaki.</p> <p>HLA-typ ska inte analyseras rutinmässigt för att bekräfta diagnosen vid serologisk diagnostik som tidigare rekommenderats.</p> <p>Information och uppföljning hos dietist anses mycket viktigt för en effektiv nutritionsbehandling och bör initieras så snart som möjligt efter diagnos. Länkat till detta vårdprogram finns ett stöd för nutritionsbehandling av celiaki som i första hand vänder sig till dietister, men som med fördel kan läsas av andra yrkeskategorier som handlägger patienter med celiaki (https://gastro.barnlakarforeningen.se/wp-content/uploads/sites/10/2020/01/Riktlinjer-nutritionsbehandling-celiaki-200110.pdf).</p> <p>Provtagning kan begränsas till färre prover vid färre tillfällen (se sidan 12).</p>

Bakgrund till vårdprogrammet

Detta vårdprogram är utarbetat genom ett samarbete mellan Svenska föreningen för pediatrik gastroenterologi, hepatologi och nutrition (SPGHN), Svensk gastroenterologisk förening (SGF) och Svensk förening för allmänmedicin (SFAM). En bakgrund till att de tidigare vårdprogrammen har omarbetats är bland annat att serologiska markörer numer anses tillräckligt tillförlitliga för att under vissa omständigheter ersätta en histologiskt verifierad diagnos med tunntarmsbiopsi vid utredning av celiaki [1]. Ett annat mål har varit att ta fram gemensamma riktlinjer för barn- och vuxenvård. Vårdprogrammet bygger på internationella rekommendationer men har anpassats till svenska förutsättningar och vänder sig främst till allmänläkare, barnläkare, personal inom barn- och skolhälsovård samt gastroenterologer. Det är även avsett att vara till hjälp för att organisera vården.

Sjukdomen celiaki

Celiaki orsakas av ett T-cellsmedierat immunsvaret mot gluten i vete, råg och korn. Från att tidigare ha betraktats som enbart en tarmsjukdom har den allt mer kommit att ses som en immunologisk sjukdom på genetisk grund där även immunologiska manifestationer utanför magtarmkanalen har betydelse [2]. Celiaki kan därför anses som en autoimmun sjukdom, där enzymet vävnadstransglutaminas (tTG) är autoantigenet.

I praktiskt kliniskt arbete kan man definiera celiaki som en sjukdom med histologiska förändringar i tunntarmsslemhinnan av varierande svårighetsgrad. En glutenfri kost ger utläkning av tarmskadan och tidigare förhöjda nivåer av sjukdomsspecifika antikroppar sjunker som svar på behandlingen. När gluten återintroduceras i kosten kommer tarmskadan tillbaka vilket återspeglas av förhöjda nivåer av antikroppar i blodet. Tillståndet är livslångt och anses därför vara en kronisk sjukdom som går att behandla, men inte att bota. Celiaki benämns även glutenintolerans, gluteninducerad enteropati, i engelsk litteratur *coeliac disease* och i amerikansk litteratur *celiac disease*.

Epidemiologi

Prevalensen av diagnostiserad celiaki varierar mellan olika befolkningsgrupper. Det är ännu oklart i vilken utsträckning dessa skillnader har genetiska förklaringar eller beror på skillnader i levnadsvanor och miljö, t ex kostfaktorer. Genomförda studier med screening tyder på att prevalensen av celiaki är ungefär 1/100 i hela västvärlden [3] och att merparten av alla med celiaki i befolkningen är omedvetna om att de har sjukdomen. I Sverige är förekomsten av celiaki hos skolbarn i vissa åldersgrupper så hög som 3% varav 2/3 är odiagnostiserade [4].

Ärftlighet

Celiaki är överrepresenterad i vissa familjer, vilket talar för att ärftligheten har betydelse för uppkomst av sjukdomen. Hos förstagrads släktingar, d v s föräldrar, syskon och barn till någon med celiaki, är prevalensen 2–15%. Celiaki är starkt kopplad till de ärftliga antigenpresenterande HLA-klass II molekylerna DQ2 och DQ8 som kodas av DQA1*05:01-DQB1*02:01 respektive DQA1*03:01-DQB1*03:02. Någon av dessa finns hos närmare 100% av personer med celiaki i Nordeuropa men även hos 40% av normalbefolkningen [5]. I Sverige är förekomsten över 50% i befolkningen [6]. HLA står sannolikt för omkring hälften av den genetiska förklaringen till att celiaki utvecklas hos en individ men även gener utanför HLA-regionen har associerats till ökad sjukdomsrisik, varav de flesta är kopplade till immunförsvaret och samtidigt är riskgener för andra autoimmuna sjukdomar [5]. Även om det finns en stark genetisk koppling vid celiaki, är sjukdomen multifaktoriellt orsakad, d v s om och när i livet en individ utvecklar celiaki avgörs av både individens uppsättning av gener och exposition för omgivningsfaktorer, t ex kost och infektioner.

Tarmskadan

Enteropatin vid celiaki anses vara lokaliserad omedelbart distalt om pylorus (bulbus duodeni) och ha en utbredning i proximala delen av tunntarmen. Det är dock väl dokumenterat att slemhinneförändringarna kan vara diskontinuerliga och lokaliserade enbart till bulbus duodeni eller fläckvis i tunntarmen [7, 8].

Vid typisk celiaki ses en villusatrofi med krypthyperplasi och ett ökat antal intraepiteliala lymfocyter (IEL) [9]. Vid tidig sjukdom ses ibland endast ett ökat antal IEL, motsvarande Marsh typ 1 för att senare sannolikt övergå till allvarligare grad av inflammation motsvarande Marsh typ 2, 3a – 3c ([tabell 3](#) samt text sida 9).

Sjukdomsspecifika antikroppsmarkörer

Vid obehandlad celiaki ses hos de allra flesta förhöjda nivåer av antikroppar i serum av IgA-typ mot gliadin, deamiderad gliadinpeptid, endomysium och vävnadstransglutaminas (IgA-anti-tTG).

Under senare år har det kommit flera studier som har visat att höga nivåer av IgA-anti-tTG korrelerar till graden av tunntarmsskada och att patienter med kraftigt förhöjda nivåer uteslutande har en tarmskada förenlig med celiaki [10, 11]. Det är bl a dessa studier som ligger bakom förändringar i rekommendationerna.

En person med selektiv IgA-brist, ett tillstånd associerat med ökad risk för celiaki, kan förväntas ha negativa värden på IgA-anti-tTG även om vederbörande har celiaki. Selektiv IgA-brist brukar därför alltid uteslutas i samband med att prov för serologiska celiakimarkörer tas.

Associerade sjukdomar och komplikationer

Dermatitis herpetiformis är en gluteninducerad hudsjukdom och kan närmast betraktas som en hudmanifestation av celiaki. Celiaki finns i ökad frekvens hos personer med Downs syndrom, Turners syndrom, vid andra autoimmuna sjukdomar som typ 1 diabetes, thyreoideasjukdom, leversjukdom, reumatiska sjukdomar, Addisons sjukdom och mikroskopisk kolit. Det finns indikationer men inte bevis för att förekomsten av autoimmuna sjukdomar hos personer med celiaki minskar ju tidigare en glutenfri kost påbörjas [12].

Obehandlad celiaki medför risk för en rad komplikationer förutom de nämnda autoimmuna sjukdomarna, t ex hämrad längd-/viktutveckling, sen pubertet, infertilitet, osteoporos, brist på järn, vitaminer och spårmetaller, depression och trötthet samt vissa lever- och neurologiska sjukdomar [5]. Hos vuxna föreligger en något ökad risk för malignitet (främst lymfom i magtarmkanalen) de första åren efter diagnos om sjukdomen varit obehandlad. Risken hos barn är väldigt låg [13, 14]. En tidig diagnos och insatt behandling minskar risken för senkomplikationer.

Utredning

Vem ska utredas?

Celiaki förknippades tidigare med framförallt med diarré, malabsorption, dålig tillväxt och magont. Det är viktigt att även personer med celiaki som uppvisar en annan symtombild diagnostiseras.

Provtagning med serologiska markörer bör erbjudas grupperna som sammanfattas i [tabell 1](#).

Tabell 1: Symtom, manifestationer och tillstånd som inger misstanke om celiaki

Gastrointestinala symptom	Diarré Buksmärta Uppblåst buk Kronisk svårbehandlad förstoppning Illamående/kräkningar
Extraintestinala symptom	Viktnedgång, tillväxtpåverkan Sen pubertet, utebliven menstruation Bristtillstånd, bl a järn, folsyra, B12, kalcium, zink Påverkad benmineralisering/osteoporos/återkommande frakturer Emaljdefekter Kronisk trötthet/depression Dermatitis herpetiformis Avvikande leverprover Aftösa sår i munnen Neuropati Artralgi Ofrivillig barnlöshet
Specifika tillstånd (riskgrupper)	Förstagsläkting med celiaki Autoimmun sjukdom (typ 1 diabetes, thyroidea- eller leversjukdom) Mikroskopisk kolit Downs, Turners eller Williams syndrom Selektiv IgA-brist

Diagnos

Diagnosen baseras på en sammanvägning av kliniska tecken, serologiska markörer, histopatologisk bedömning av biopsi från tunntarm och i vissa fall bestämning av HLA-typ (DQ2 och DQ8).

Serologiska markörer – det första steget

Det första steget i utredning är analys av serologiska markörer och i första hand rekommenderas IgA-anti-tTG och total IgA för att utesluta selektiv IgA-brist. Vid selektiv IgA-brist analyseras IgG- baserade antikroppar som kan bedömas på samma sätt som IgA-baserade antikroppar [15-17], men har troligen en något lägre sensitivitet. Därför bör en person med selektiv IgA-brist och misstanke om celiaki genomgå tunntarmsbiopsi på vidare indikationer, även när serologiska celiakimarkörer är negativa.

Analys av andra antikroppar har framförallt sämre specificitet och ökar risken för överdiagnostik och därför rekommenderas inte analys av IgA-antikroppar mot deamiderad

gliadinpeptid hos barn. Hos tTG-antikroppsnegativa personer över 70 år kan metoden ha en något bättre diagnostisk säkerhet för att detektera celiaki [18].

Det är viktigt att blodproven analyseras vid ett certifierat laboratorium som kalibrerar sina mätmetoder efter en internationell standard och att man känner till vilka normalvärden som gäller för den aktuella metoden på det aktuella laboratoriet. Att använda kommersiella snabbtester för att ställa diagnos rekommenderas inte.

Rekommendation: IgA-antikroppar riktade mot vävnadstransglutaminas har både hög sensitivitet (>95%) och specificitet (>95%) och är den serologiska markör som bör analyseras i alla åldrar.

Hos en person som äter gluteninnehållande diet talar normala nivåer av antikroppar starkt emot celiaki och ingen vidare utredning behöver göras om det inte föreligger särskilda indikationer. Hos barn under två år med celiaki kan IgA-anti-tTG i början vara negativt och provet kan då tas om vid ett senare tillfälle eller ifall misstanken om celiaki är stark kan gastroduodenoskopi göras trots negativt IgA-anti-tTG. Se [tabell 2](#) för andra möjliga orsaker till falskt negativt IgA-anti-tTG. I dessa fall kan HLA-typning vara av värde innan ställningstagande till fortsatt utredning med tunntarmsbiopsi via gastroduodenoskopi (se nedan).

Tabell 2: Orsaker till falskt negativt IgA-anti-tTG

Barn < 2 år med tydliga symtom (framförallt relaterade till malabsorption)
Selektiv IgA-brist
Glutenfri eller delvis glutenfri kost vid provtagning
Immunosuppressiv behandling

Ett förhållandevis vanligt problem är att en patient påbörjat en glutenfri kost innan kontakt med sjukvården vilket kan innebära att IgA-anti-tTG har normaliserats. Ett första steg kan vara att analysera om patienten har rätt HLA-typ för att kunna utveckla celiaki (se nästa rubrik). Är patienten bärare av HLA DQ2 eller DQ8 bör glutenhaltig kost återupptas och därefter får ny analys genomföras. Tunntarmsbiopsi efter provokation med normal kost hos barn bör inte utföras före fem års ålder eller under pubertetens tillväxtpurt för att i första hand undvika påverkan på längdutvecklingen. En provokation utförd på barn bör genomföras av barnläkare van vid att följa patienter med celiaki.

Vid en provokation motsvarande normal kost bör man förvissa sig om att individen får i sig en tillräcklig mängd gluten för att kunna framkalla en immunologisk reaktion som ses hos individer med celiaki. Ett rekommenderat minimiintag vid en provokation är 6 gram gluten dagligen motsvarande ca 3 skivor vitt bröd (<https://gastro.barnlakarforeningen.se/wp-content/uploads/sites/10/2020/01/Riktlinjer-nutritionsbehandling-celiaki-200110.pdf>).

Det immunologiska svaret mäts genom regelbunden provtagning för IgA-anti-tTG under ett år varav minst ett prov tas efter 4 veckor av provokation. Vid tillkomst av symptom och/eller stigande värden av IgA-anti-tTG bör man överväga att avbryta provokationen. Vid avsaknad av symptom och/eller fortsatt normala värden av IgA-anti-tTG bör man överväga att genomföra en tunntarmsbiopsi efter ett år [5].

Rekommendation: Vid förhöjt IgA-anti-tTG ska patienten remitteras vidare till enhet med speciellt intresse och kunskap om celiaki (barn eller vuxen) för diagnostisk utredning.

HLA-typning

Celiaki är starkt associerad med HLA-DQ2 och DQ8. Saknar man någon av dessa HLA-typer är risken för celiaki mycket liten. Det negativa prediktiva värdet är över 95 % och HLA-DQ-analys kan alltså användas för att med stor sannolikhet utesluta celiaki men aldrig för att diagnostisera sjukdomen.

Tunntarmsbiopsi och histopatologisk diagnostik

Diagnostiken grundar sig på tunntarmsslemhinnans morfologi. Eftersom enteropatin kan vara diskontinuerlig rekommenderas att det tas 4-6 biopsier från duodenum och 2 biopsier separat från bulbus duodeni. Det är viktigt att biopsierna är korrekt orienterade och fixerade inför snittning så att preparatet kan bedömas av patolog på ett optimalt sätt.

Svenska tarmpatologer har i Kvalitets- och standardiseringskommittén (KVA) enats kring en klassificering

(<http://www.svfp.se/foreningar/uploads/L15178/kvast/gastro/duodenum2018.pdf>) som bygger på indelningen enligt Marsh och modifierad av Oberhuber ([tabell 3](#)) [9, 19].

Den histopatologiska bedömningen bör utföras av patolog inriktad på gastrointestinal patologi. Det har blivit alltmer tydligt att tarmskadan vid celiaki inte alltid behöver vara en fullt utvecklad krypthyperplastisk subtotal/total villusatrofi. Enligt Marsh består tarmförändringarna vid celiaki i ett tidigt skede av lymfocytinfiltration i ytepitetet. Därefter utvecklas krypthyperplasi och senare villusatrofi. Troligtvis kan stegring av sjukdomsspecifika antikroppar förekomma redan innan de morfologiska tarmslemhinneförändringarna kan påvisas.

Därför bör celiaki misstänkas hos patienter med kliniska symptom och förhöjt IgA-anti-tTG även om tarmbiopsin är normal eller bara visar lindriga förändringar i form av ökat antal IEL (Marsh 0-1). Däremot föreligger sällan celiaki hos en patient där tunntarmsbiopsin enbart visar ökat antal IEL samtidigt som serologiska markörer är normala [20]. Kvarstående förhöjda värden av IgA-anti-tTG hos en individ med normal tunntarmsbiopsi kallas potentiell celiaki.

Eftersom individer med potentiell celiaki har en ökad risk att utveckla celiaki senare rekommenderas fortsatt uppföljning av IgA-anti-tTG. Vid kvarvarande förhöjda värden av IgA-anti-tTG bör därför en förnyad tunntarmsbiopsi övervägas [21].

Tabell 3. Bedömning av tunntarmsbiopsi vid misstänkt celiaki

Marsh	0	1	2	3a	3b	3c
	Normal slemhinna	Borderline slemhinna	Borderline slemhinna	Partiell villusatrofi	Subtotal villusatrofi	Total villusatrofi
Villusatrofi	-	-	-	+	++	+++
IEL	-	+	+	+	+	+
Krypt-hyperplasi	-	-	+	+	+	+

IEL = intraepiteliala lymfocyter

- = normalfynd

+ = lätt uttalade förändringar

++/+++ = markerad förändring i ökande grad

Diagnos utan tunntarmsbiopsi i särskilda fall

I riktlinjerna från ESPGHAN (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) anses sedan 2012 diagnosen celiaki mycket trolig om IgA-anti-tTG-nivåerna är tiofaldigt förhöjda jämfört med övre normalvärdet för metoden på det aktuella laboratoriet (figur 1).

Exempel: Om normalt intervall anges som <7 U/mL kan detta alternativ tillämpas ifall IgA-anti-tTG är 70 U/mL eller högre. Kvarstående tiofaldig stegring av IgA-anti-tTG vid förnyad provtagning likställs med tunntarmsbiopsier med typiska förändringar som vid celiaki, dvs biopsitagning bedöms inte nödvändig [1]. Hos barn rör det sig om att närmare hälften av fallen kan få sin diagnos utan tunntarmsbiopsi.

Läknings- och provokationsbiopsi

Uppföljande biopsier bör inte längre utföras rutinmässigt vid konstaterad celiaki, men kan vara ett stöd vid oklara fall (se [Tabell 4](#)).

Sammanfattning diagnostiska kriterier

Tabell 4. Rekommenderade kriterier för celiakidiagnos

Alternativ 1 Med biopsier	Enteropati med partiell/subtotal villusatrofi av Marsh typ 2-3 i biopsi från tunntarmslemhinnan hos en patient som äter glutenhaltig mat och har celiakimisstänkta symtom. Om Marsh 0-1 kallas tillståndet potentiell celiaki, ett tillstånd som ska följas eftersom det finns risk att utveckla celiaki senare.
Alternativ 2 IgA-anti-tTG 10 gånger övre normalgränsen	En uppföljande provtagning bekräftar att patienten fortfarande har nivåer av IgA-anti-tTG överstigande 10 gånger övre normalgränsen. Exempel: Om normalt intervall anges som <7 U/mL kan detta alternativ tillämpas ifall IgA-anti-tTG är 70 U/mL eller högre.
Alternativ 3 "Omvänd utredning" när glutenfri kost påbörjats utan adekvat utredning.	1. Patientens har haft/har celiakimisstänkta symtom med eller utan förhöjda serologiska celiakimarkörer och glutenfri kost påbörjats utan föregående tarmbiopsi. 2. Analys av HLA DQ2/DQ8 rekommenderas före gastroduodenoskopi. 3. Patienten är DQ2/DQ8-negativ: Celiaki osannolik. 4. Patienten är DQ2/DQ8-positiv: Glutenprovokation (se sidan 8) och uppföljande biopsi. Biopsiresultatet under glutenprovokation får avgöra fortsatt handläggning.
Alternativ 4 "Seronegativ patient" (vilket är ovanligt).	1. Påvisad enteropati vid initial biopsi. 2. Utläkning av slemhinna på glutenfri kost. 3. Återkomst av enteropati vid glutenprovokation.

Rapportering av diagnostiserade fall <18 års ålder till Nationella incidensregistret

Sedan 1998 finns ett nationellt register för celiaki hos barn och ungdomar i Sverige, vilket är en utvidgning av ett mer begränsat register som initierades 1991. Svenska Barnläkarföreningen är ytterst ansvarig för registret via arbetsgruppen för celiaki. Registret administreras av enheten för epidemiologi och folkhälsovetenskap, institutionen för folkhälsa och klinisk medicin, Umeå universitet.

Diagnostiserande läkare rapporterar fr.o.m. 1998-01-01 alla nya fall av celiaki hos barn upp till 18 års ålder. Ytterligare information kring registret finns på varje barnklinik/mottagning med kompetens att diagnostisera celiaki där det också finns en kontaktperson. Information om registret kan även fås e-mail [celiakiregister@umu.se]. För att registret skall bli så heltäckande som möjligt är det viktigt att alla fall av celiaki inrapporteras.

Forskningsprojekt med registret som bas välkomnas.

Behandling och uppföljning

Glutenfri kost

Patienter med celiaki behandlas med glutenfri kost. Detta innebär kost fri från proteiner från vete, råg och korn. Senare års studier har visat att havre, som odlats och omhändertagits på ett sådant sätt att det inte blivit kontaminerat med vete inte skadar tunntarmslemhinnan hos en absolut majoritet av celiakipatienter [22, 23]. Det finns havre märkt glutenfri att köpa i Sverige och det kan inkluderas i den glutenfria kosten.

Patienter med celiaki bör följa en strikt glutenfri kost och därför är sakkunnig nutritionsbehandling av dietist viktig. Vid diagnos ska en remiss skickas till dietist med ett första besök inom 2-3 veckor. En glutenfri kost medför extra omkostnader och vilket stöd som ges varierar i olika regioner. Barn <16 år har enligt lag rätt till vissa glutenfria produkter förskrivna på livsmedelsanvisning som utlämnas via apotek. Detta ger en reducerad kostnad för den glutenfria kosten. En livsmedelsanvisning får innehålla en mängd motsvarande en beräknad 3-månadersförbrukning och gäller i ett år. För celiakipatienter >16 år och uppåt varierar situationen mellan olika regioner. För utförlig information om nutritionsbehandling vid celiaki finns ett särskilt dokument (<https://gastro.barnlakarforeningen.se/wp-content/uploads/sites/10/2020/01/Riktlinjer-nutritionsbehandling-celiaki-200110.pdf>)

Uppföljning

För att minimera risk för framtida komplikationer bör patienter med celiaki följas regelbundet. Efter diagnos och påbörjad glutenfri kost rekommenderas uppföljning med ett återbesök efter 6 till 12 månader. IgA-anti-tTG normaliseras inom 1-2 år hos de flesta celiakipatienter som håller glutenfri kost. Att hålla en glutenfri kost kan innebära svårigheter [24, 25] och patientföreningen Svenska Celiakiförbundet (se nedan) erbjuder stöd.

För **barn** rekommenderas fortsatt uppföljning av dietist, inklusive längd- och viktkontroll, information och rådgivning om glutenfri kost, bedömning av följsamhet till kosten, varje till vartannat år beroende. Provtagning för IgA-anti-tTG rekommenderas fram till normalisering, vid puberteten, inför överföring till vuxenvård och vid symtom. TSH kontrolleras vid puberteten, inför överföring till vuxenvård och vid andra symtom på sköldkörtelsjukdom, t ex påverkad tillväxt, eftersom det är en av de vanligaste komplikationerna vid behandlad celiaki. Annan provtagning genomförs beroende på sjukdomsbild och tidigare patologiska prover.

Många tonåringar och unga vuxna med celiaki som fick sin diagnos under tidig barndom, då informationen riktades till föräldrarna, kan ha en oklar bild av sin sjukdom och kan börja ifrågasätta diagnosen och behovet av livslång glutenfri kost. Därför är det viktigt att tidigt informera om sjukdomen och dess bakgrund och förbereda för ett eget ansvar avseende kosten. Det är angeläget med noggrann information om de komplikationer som är kopplade till att inte hålla en glutenfri kost och att symtomen vid glutenintag kan vara diskreta och annorlunda än vid diagnosen.

Vuxna med celiaki kan efter den initiala uppföljningen följas via primärvården, under förutsättning att det finns tillgång till dietist. Provtagningen för IgA-anti-tTG rekommenderas vid symtom.

Provtagningen avseende associerade sjukdomar görs efter bedömning, t ex blodstatus, järnstatus, folat, B12, TSH, p-glukos, leverprover och analys av PTH. Hos personer över 55 års ålder eller som har andra riskfaktorer för osteoporos kan bentäthetsmätning övervägas [5]. Eventuell näringsbrist ska substitueras.

Kvarstående symtom eller förhöjda antikroppar trots glutenfri kost

I första hand ska en noggrann kostgenomgång av dietist göras och kosten vid behov korrigeras (<https://gastro.barnlakarforeningen.se/wp-content/uploads/sites/10/2020/01/Riktlinjer-nutritionsbehandling-celiaki-200110.pdf>). Efter eventuell kostförändring tas IgA-anti-tTG om efter 3-6 månader.

Funktionella magtarmsbesvär är vanliga hos patienter med celiaki vilket kan förklara kvarstående besvär hos vissa. Andra orsaker som bör övervägas vid kvarstående symtom kan vara annan matintolerans (t ex laktosintolerans), mikroskopisk kolit (f f a vuxna) och pankreasinsufficiens (f f a vuxna).

Om önskvärd förbättring uteblivit utan annan bra förklaring ska gastroskopi övervägas. Hos vuxna kan villusatrofi förekomma trots normaliserade antikroppar [26]. Vid kvarstående villusatrofi bör möjligheten av **refraktär celiaki** beaktas. Det innebär att sjukdomsaktiviteten fortsätter trots glutenfri kost vilket är förknippat med allvarliga komplikationer. Tillståndet förekommer f f a hos vuxna och speciellt hos de som diagnostiserats vid hög ålder. Tillståndet förekommer knappast hos barn. Vid misstanke om refraktär celiaki ska patienten remitteras till specialiserad enhet. För refraktär celiaki hos vuxna hänvisas till internationell litteratur [27].

Svenska celiakiförbundet

Svenska Celiakiförbundet, som har lokalavdelningar i länen, organiserar personer med celiaki och överkänsliga mot gluten och laktos. Det övervägande antalet medlemmar har celiaki. Förbundet har till sig knutit ett råd bestående av experter inom olika områden av celiaki. Förbundet ger ut tidningen Celiaki Forum. Svenska Celiakiförbundet, www.celiaki.se

Referenser

1. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, Troncone R, Giersiepen K, Branski D, Catassi C *et al*: **European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease.** *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012, **54**(1):136-160.
2. Ludvigsson JF, Leffler DA, Bai JC, Biagi F, Fasano A, Green PH, Hadjivassiliou M, Kaukinen K, Kelly CP, Leonard JN *et al*: **The Oslo definitions for coeliac disease and related terms.** *Gut* 2012.
3. Maki M, Mustalahti K, Kokkonen J, Kulmala P, Haapalahti M, Karttunen T, Ilonen J, Laurila K, Dahlbom I, Hansson T *et al*: **Prevalence of Celiac disease among children in Finland.** *N Engl J Med* 2003, **348**(25):2517-2524.
4. Ivarsson A, Myléus A, Norström F, van der Pals M, Rosén A, Högberg L, Danielsson L, Halvarsson B, Hammarroth S, Hernell O *et al*: **Prevalence of childhood celiac disease and changes in infant feeding.** *Pediatrics* 2013, **131**(3):e687-694.
5. Lebwohl B, Sanders DS, Green PHR: **Coeliac disease.** *Lancet* 2018, **391**(10115):70-81.
6. Sandstrom O, Rosen A, Lagerqvist C, Carlsson A, Hernell O, Hogberg L, Ivarsson A: **Transglutaminase IgA antibodies in a celiac disease mass screening and the role of HLA-DQ genotyping and endomysial antibodies in sequential testing.** *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013, **57**(4):472-476.
7. Webb C, Halvarsson B, Norstrom F, Myleus A, Carlsson A, Danielsson L, Hogberg L, Ivarsson A, Karlsson E, Stenhammar L *et al*: **Accuracy in Celiac Disease Diagnostics by Controlling the Small-bowel Biopsy Process.** *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition* 2011, **52**(5):549-553.
8. Mooney PD, Kurien M, Evans KE, Rosario E, Cross SS, Vergani P, Hadjivassiliou M, Murray JA, Sanders DS: **Clinical and Immunologic Features of Ultra-Short Celiac Disease.** *Gastroenterology* 2016, **150**(5):1125-1134.
9. Marsh MN: **Grains of truth: evolutionary changes in small intestinal mucosa in response to environmental antigen challenge.** *Gut* 1990, **31**(1):111-114.
10. Evans KE, Sanders DS: **What is the use of biopsy and antibodies in coeliac disease diagnosis?** *J Intern Med* 2011, **269**(6):572-581.
11. Dahlbom I, Korponay-Szabo IR, Kovacs JB, Szalai Z, Maki M, Hansson T: **Prediction of Clinical and Mucosal Severity of Coeliac Disease and Dermatitis Herpetiformis by Quantification of IgA/IgG Serum Antibodies to Tissue Transglutaminase.** *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009, **50**:140-146.
12. Ventura A, Magazzu G, Greco L: **Duration of exposure to gluten and risk for autoimmune disorders in patients with celiac disease. SIGEP Study Group for Autoimmune Disorders in Celiac Disease.** *Gastroenterology* 1999, **117**(2):297-303.
13. Tio M, Cox MR, Eslick GD: **Meta-analysis: coeliac disease and the risk of all-cause mortality, any malignancy and lymphoid malignancy.** *Aliment Pharmacol Ther* 2012, **35**(5):540-551.
14. Elfstrom P, Granath F, Ekstrom Smedby K, Montgomery SM, Askling J, Ekbohm A, Ludvigsson JF: **Risk of lymphoproliferative malignancy in relation to small intestinal histopathology among patients with celiac disease.** *J Natl Cancer Inst* 2011, **103**(5):436-444.
15. Dahlbom I, Olsson M, Forooz NK, Sjöholm AG, Truedsson L, Hansson T: **Immunoglobulin G (IgG) anti-tissue transglutaminase antibodies used as markers for IgA-deficient celiac disease patients.** *Clin Diagn Lab Immunol* 2005, **12**(2):254-258.

16. Korponay-Szabo IR, Dahlbom I, Laurila K, Koskinen S, Woolley N, Partanen J, Kovacs JB, Maki M, Hansson T: **Elevation of IgG antibodies against tissue transglutaminase as a diagnostic tool for coeliac disease in selective IgA deficiency.** *Gut* 2003, **52**(11):1567-1571.
17. Villalta D, Alessio MG, Tampoia M, Tonutti E, Brusca I, Bagnasco M, Pesce G, Stella S, Bizzaro N: **Testing for IgG class antibodies in celiac disease patients with selective IgA deficiency. A comparison of the diagnostic accuracy of 9 IgG anti-tissue transglutaminase, 1 IgG anti-gliadin and 1 IgG anti-deaminated gliadin peptide antibody assays.** *Clin Chim Acta* 2007, **382**(1-2):95-99.
18. Dahle C, Hagman A, Ignatova S, Strom M: **Antibodies against deamidated gliadin peptides identify adult coeliac disease patients negative for antibodies against endomysium and tissue transglutaminase.** *Aliment Pharmacol Ther* 2010, **32**(2):254-260.
19. 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.
20. Biagi F, Bianchi PI, Campanella J, Badulli C, Martinetti M, Klersy C, Alvisi C, Luinetti O, Corazza GR: **The prevalence and the causes of minimal intestinal lesions in patients complaining of symptoms suggestive of enteropathy: a follow-up study.** *J Clin Pathol* 2008, **61**(10):1116-1118.
21. Trovato CM, Montuori M, Valitutti F, Leter B, Cucchiara S, Oliva S: **The Challenge of Treatment in Potential Celiac Disease.** *Gastroenterology research and practice* 2019, **2019**:8974751.
22. Pinto-Sanchez MI, Causada-Calo N, Bercik P, Ford AC, Murray JA, Armstrong D, Semrad C, Kupfer SS, Alaedini A, Moayyedi P *et al*: **Safety of Adding Oats to a Gluten-Free Diet for Patients With Celiac Disease: Systematic Review and Meta-analysis of Clinical and Observational Studies.** *Gastroenterology* 2017, **153**(2):395-409 e393.
23. Tapsas D, Falth-Magnusson K, Hogberg L, Hammersjo JA, Hollen E: **Swedish children with celiac disease comply well with a gluten-free diet, and most include oats without reporting any adverse effects: a long-term follow-up study.** *Nutrition research* 2014, **34**(5):436-441.
24. Olsson C, Lyon P, Hornell A, Ivarsson A, Sydner YM: **Food that makes you different: the stigma experienced by adolescents with celiac disease.** *Qual Health Res* 2009, **19**(7):976-984.
25. Hallert C, Granno C, Hulten S, Midhagen G, Strom M, Svensson H, Valdimarsson T: **Living with coeliac disease: controlled study of the burden of illness.** *Scand J Gastroenterol* 2002, **37**(1):39-42.
26. Silvester JA, Kurada S, Szwajcer A, Kelly CP, Leffler DA, Duerksen DR: **Tests for Serum Transglutaminase and Endomysial Antibodies Do Not Detect Most Patients With Celiac Disease and Persistent Villous Atrophy on Gluten-free Diets: a Meta-analysis.** *Gastroenterology* 2017, **153**(3):689-701.e.681.
27. Ilus T, Kaukinen K, Virta LJ, Pukkala E, Collin P: **Incidence of malignancies in diagnosed celiac patients: a population-based estimate.** *Am J Gastroenterol* 2014, **109**(9):1471-1477.