

ΚΟΙΛΙΟΚΑΚΗ



Αντιγόνη Μαυρουδή
Αναπληρώτρια Καθηγήτρια
Παιδιατρικής Α.Π.Θ

Τι είναι

- Εντεροπάθεια που οφείλεται στη γλουτένη των δημητριακών.
- Σε άτομα με γενετική προδιάθεση ή παθολογική ανοσοαπάντηση των Τ-λεμφοκυττάρων στη γλουτένη της διατροφής προκαλεί φλεγμονή στο βλεννογόνο του λεπτού εντέρου.
- Η εντεροπάθεια προκαλείται από ένα κλάσμα της γλουτένης την α-γλοιαδίνη.

Ιστολογικά ευρήματα



Εικόνα 2. Τμήμα της εικόνας 1 σε μεγαλύτερη μεγέθυνση ($\times 400$). Πλήρης ατροφία λαχνών, υπερπλασία κρυπών, διάχυτη διήθηση του χορίου (lamina propria) από χρόνια κυρίως φλεγμονώδη κύτταρα και αύξηση των ενδοεπιθηλιακών λεμφοκυττάρων (intraepithelial lymphocytes).

Συχνότητα

- 1-100 έως 250 άτομα στο γενικό πληθυσμό στην Ευρώπη.
- Στους συγγενείς α' βαθμού η συχνότητα είναι 1:20 περίπου.
- Στην Ελλάδα η συχνότητα δεν είναι γνωστή.

Γενετική-Παθογένεια

- Ο πιο πιθανός μηχανισμός που εξηγεί την παθογένεια σε σχέση με τα HLA τάξης II γονίδια είναι ότι το γλυκοπρωτεϊνικό μόριο DQ (DQ2 στο 95% των ασθενών οι υπολοιπο DQ8) δεσμεύει έναν αντιγονικό επίτοπο που εμπλέκεται στην παθογένεια της κοιλιοκάκης παρουσιάζοντας τον στα T- κύτταρα.
- Η ενεργοποίηση των T- λεμφοκυττάρων του χορίου από τα μόρια τάξης II HLA αποτελεί την 1^η αντίδραση στην α-γλοιαδίνη.
- Τα ενεργοποιημένα T- λεμφοκύτταρα (90% CD8- κυτταροτοξικά T- λεμφοκύτταρα εκκρίνουν κυτταροκίνες).

Κλινική εικόνα

□ Τυπικά συμπτώματα

- Επεισόδια εμέτων
- Διάρροια
- Καθυστέρηση στη σωματική αύξηση
- Υποθρεψία

□ Άτυπα συμπτώματα

- Γωνιώδης χειλίτιδα
- Ερπητοειδής δερματίτιδα
- Σιδηροπενία (με ή χωρίς σιδηροπενική αναιμία).
- Κοντό ανάστημα.

Σε έντονη δυσαπορρόφηση

- Λιπαρές και δύσοσμες κενώσεις
- Απώλεια βάρους
- Διάρροια
- Συμπτώματα έλλειψης βιταμινών και ιχνοστοιχείων (οπτικές διαταραχές, νευροπάθεια, αναιμία, οστεοπενία, οστικές αλλοιώσεις (αφαλάτωση των οστών), τετανία, αιμορραγική διάθεση, υπογονιμότητα).

Κλινικά κριτήρια που θέτουν την υπόνοια της διάγνωσης (ESPGHAN)

- ❑ Κλινική εικόνα συμβατή με τη νόσο ή άτομο ομάδας υψηλού κινδύνου.
- ❑ Υψηλοί τίτλοι ειδικών αντισωμάτων και αυτοαντισωμάτων
- ❑ Κλινική απάντηση και πτώση του τίτλου των αυτοαντισωμάτων μετά από δίαιτα χωρίς γλουτένη.
- ❑ Αποκλεισμός άλλων καταστάσεων που μιμούνται κοιλιοκάκη.

Αντισώματα

- Υψηλοί τίτλοι ειδικών αντισωμάτων
- ▣ Αντιγλοιαδικά αντισώματα
- ▣ Αντισώματα έναντι της τρανσγλουταμινάσης των ιστών.
- ▣ Αυτοαντισωμάτων (έναντι του ενδομύϊου, της δικτυωτής ουσίας).
- ▣ Ο προσδιορισμός των ανωτέρω αντισωμάτων προς το παρόν δεν μπορεί να αντικαταστήσει τη βιοψία λ.ε.

Διάγνωση

- Προσδιορισμός των τίτλων των ειδικών αντισωμάτων σε περίπτωση συμβατής κλινικής εικόνας και όταν ο άρρωστος καταναλώνει γλουτένη.
- Ο προσδιορισμός των αντισωμάτων συμβάλλει στη διάγνωση.
- Η διάγνωση τίθεται με βιοψία του λεπτού εντέρου.

Καταστάσεις που μιμούνται κοιλιοκάκη – Δ.Δ

- Οι καταστάσεις που μιμούνται κοιλιοκάκη (πχ. αλλεργία στο γάλα είναι συχνότερες σε ηλικία < 2 ετών.
- Είναι δυνατό να συνυπάρχει με αυτοάνοσα νοσήματα με τα οποία έχει κοινή γενετική βάση.
- Στις περιπτώσεις αυτές η κλινική έκφραση είναι άτυπη (σιωπηλή κοιλιοκάκη)

Θεραπεία

- Αυστηρή διαίτα χωρίς γλουτένη
- Οι ασθενείς πρέπει να αποφεύγουν το σιτάρι, το κριθάρι, τη σίκαλη και τη βρώμη και τα προϊόντα αυτών για όλη τους τη ζωή.
- Λήψη ακόμη και μικρών ποσοτήτων γλουτένης έχει μακροχρόνιες συνέπειες (πχ. ανάπτυξη αυτοαντισωμάτων, κακοήθειες του πεπτικού συστήματος), χωρίς απαραίτητα εμφανείς κλινικές εκδηλώσεις.

