



Zöliakie

Aktualisierte Richtlinien und empfohlene Tests bei Zöliakie.

Zöliakie ist eine chronisch entzündliche Darmerkrankung, die durch eine Autoimmunreaktion verursacht wird, die durch den Verzehr von Gluten aus Weizen, Gerste und Roggen ausgelöst wird.

Die klinische Präsentation der Erkrankung ist variabel, am häufigsten sind Bauchschmerzen, chronischer oder intermittierender Durchfall, Gewichtsverlust, chronische Anämie, Störungen des Knochenstoffwechsels und verschiedene andere extraintestinale Symptome. Die Behandlung der Krankheit ist eine lebenslange glutenfreie Diät. Der Behandlungserfolg wird auf Grund des Verlaufes der klinischen Symptome, der serologischen Tests sowie histologischen Kriterien beurteilt.

Bei Verdacht auf Zöliakie können mehrere Untersuchungen durchgeführt werden: ein serologischer Test zur Suche nach spezifischen Antikörpern (Anti-Transglutaminase-IgA/IgG, Anti-Gliadin-deaminiertes IgA/IgG, Endomysium-IgA), eine Dünndarmbiopsie und eine genetische Diagnostik (HLA-DQ2/DQ8-Lokus).

Wir schlagen einen Algorithmus vor, der die Empfehlungen der *Europäischen Gesellschaft für pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung (ESPGHAN)* aufgreift und Schritte für eine optimale Diagnose unter Berücksichtigung eines angemessenen Kosten- Nutzen-Verhältnisses aufzeigt. Für alle diagnostischen Tests bei Verdacht auf Sprue gilt, dass sie nicht unter gluten-freier Diät durchgeführt werden sollten.

1. Erstmaliger Test auf IgA-Antikörper gegen Transglutaminase:

Gesamt-IgA- und spezifische Anti-Transglutaminase-IgA sind die Erstlinien-Tests, die bei Patienten mit Verdacht auf Zöliakie durchgeführt werden sollten.

Im Falle einer IgA-Hypoglobulinämie (tiefes Gesamt IgA) sollten

IgG Antikörper getestet werden (Anti-Transglutaminase IgG und Anti-deaminiertes Gliadin IgG).

2. Zwölffingerdarmbiopsie nicht nötig bei Vorliegen hochspezifischer Antikörper:

Eine Biopsie ist nicht erforderlich, wenn das Vorhandensein von Anti-Transglutaminase-IgA-Antikörpern bei einem hohen Titer ($\geq x10$ des Schwellenwertes oder $\geq x2$ des Schwellenwertes bei speziell sensitiven Assays, EliA Phadia)) in einer zweiten, unabhängigen Probe zusätzlich zum positiven Anti-Endomysium-IgA-Test bestätigt wird.

3. Wann ist eine Zwölffingerdarmbiopsie erforderlich?

Eine Biopsie des Zwölffingerdarms muss in Gegenwart von lediglich niedrig-titrigen IgA-Anti-Transglutaminase Antikörpern durchgeführt werden (siehe oben). Die Biopsie sollte ≥ 4 Biopsien des distalen Zwölffingerdarms und ≥ 1 Biopsien aus dem Bulbus duodeni unter einer glutenhaltigen Diät umfassen und eine parietale Lymphozyteninfiltration zeigen.

Bei Patienten mit IgA-Mangel, aber IgG Positivität werden Duodenalbiopsien empfohlen.

4. HLA-DQ2/DQ8:

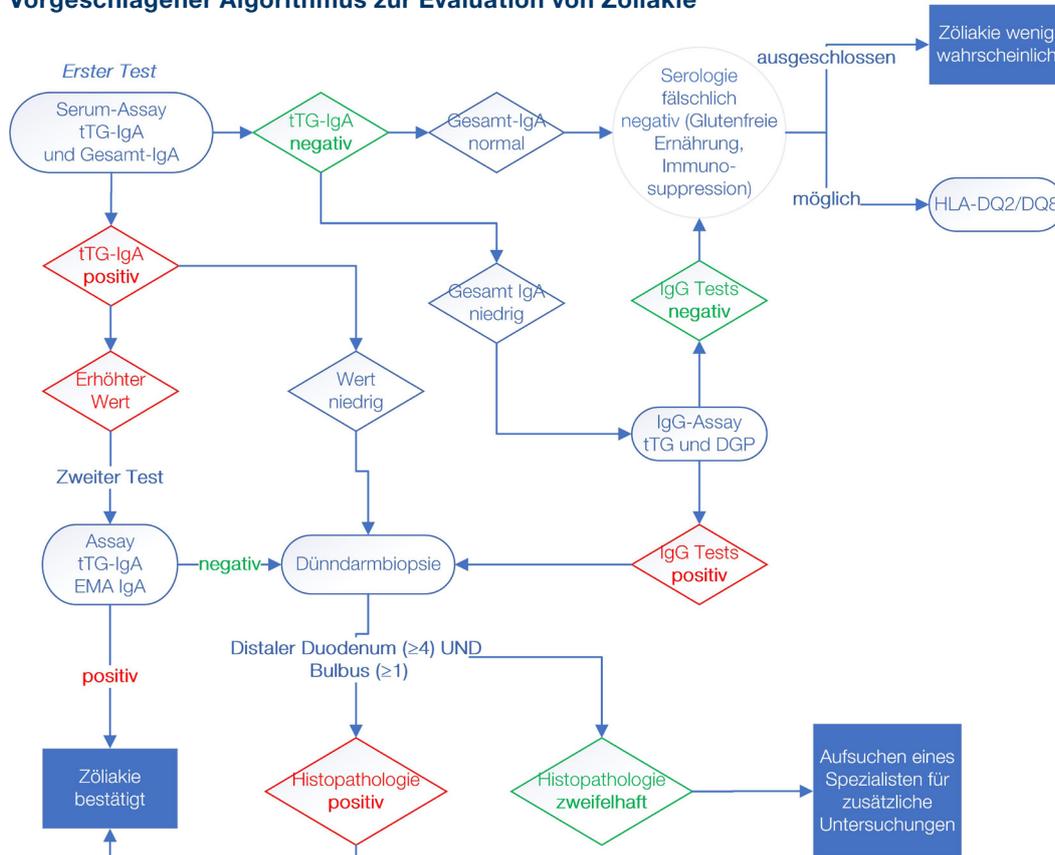
Ein genetischer Test auf den HLA_DQ2/DQ8 Lokus ist bei IgA-positiven oder durch Biopsie diagnostizierten Anti-Transglutaminase-IgA-Patienten nicht nötig. Er kann aber bei Verdacht auf das Vorliegen falsch negativer serologischer IgA/IgG-Tests (namentlich z.B. bei vollständiger oder teilweiser Glutenkarenz oder Immunsuppression) oder extraintestinalen Manifestationen nützlich sein.

Ein negativer Test auf HLA-DQ2 und/oder -DQ8 weist auf ein sehr geringes Risiko für das Vorliegen oder die Entwicklung einer

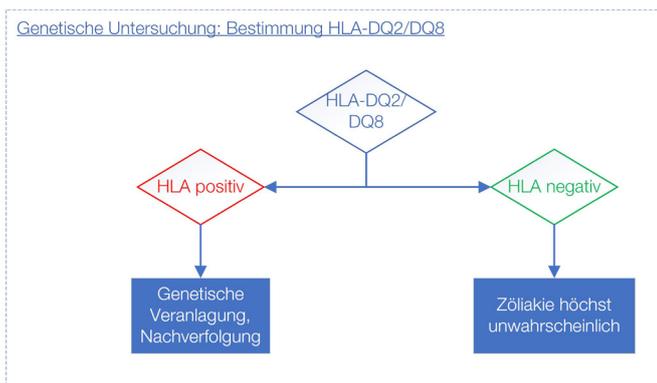
Zöliakie hin, während ein positiver Test mit einem erhöhten Risiko assoziiert ist.

Die Abrechnung der verschiedenen Analysen ist im Online-Analysekatalog von SYNLAB verfügbar: <https://www.synlab.ch/dienstleistungen/praanalytik/analyseverzeichnis>

Vorgeschlagener Algorithmus zur Evaluation von Zöliakie



Abkürzungen:
 IgA: Immunglobulin A
 IgG: Immunglobulin G
 tTG: Anti-Tissue-Transglutaminase
 EMA: Endomysium-Antikörper
 DGP: Deamidierte Gliadinpeptide
 HLA: Humanes Leukozyten-Antigen



Lausanne, den 25. März 2021

Autoren



Dr. Med. Eric Dayer, PD
 FAMH Immunologie und FMH Innere Medizin



Ms ès Sc Daichi Horiguchi
 FAMH Klinische Chemie



Dr. Sc. Biol. Viviana Rossi
 FAMH Spezialistin Labormedizin

Referenz

Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C, Shamir R, Troncone R, Auricchio R, Castillejo G, Christensen R, Dolinsek J, Gillett P, Hróbjartsson A, Koltai T, Maki M, Nielsen SM, Popp A, Stordal K, Werkstetter K, Wessels M. European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2020 Jan;70(1):141-156. doi: 10.1097/MPG.0000000000002497. PMID: 31568151.