



PATOFYZIOLOGIE CELIAKIE

MUDr. Ondřej VESELÝ
Ústav patologické fyziologie
LF UP Olomouc



Celiakie

- Celiakální sprue
- Glutensenzitivní enteropatie
- Definice:
 - *geneticky podmíněná potravinová intolerance lepku vedoucí k autoimunnímu poškození tenkého střeva*
- Prevalence:
 - v západních zemích 1:100
 - v ČR 1:200-250 ⇒ 40.000 - 50.000 celiaků !
 - ženy 2x častěji



Celiakie - genetická predispozice

- **HLA DQ2**
 - pozitivita u 95% pacientů
 - **HLA DQ8**
- **AD dědičnost s nekompletní penetrací**
- pravděpodobnost rozvoje celiakie u
 - 1.stupňových příbuzných asi 13%
 - u jednovaječných dvojčat asi 70%
- **přednostní schopnost vázat negativně nabité aminokyseliny (kys.glutamová)**

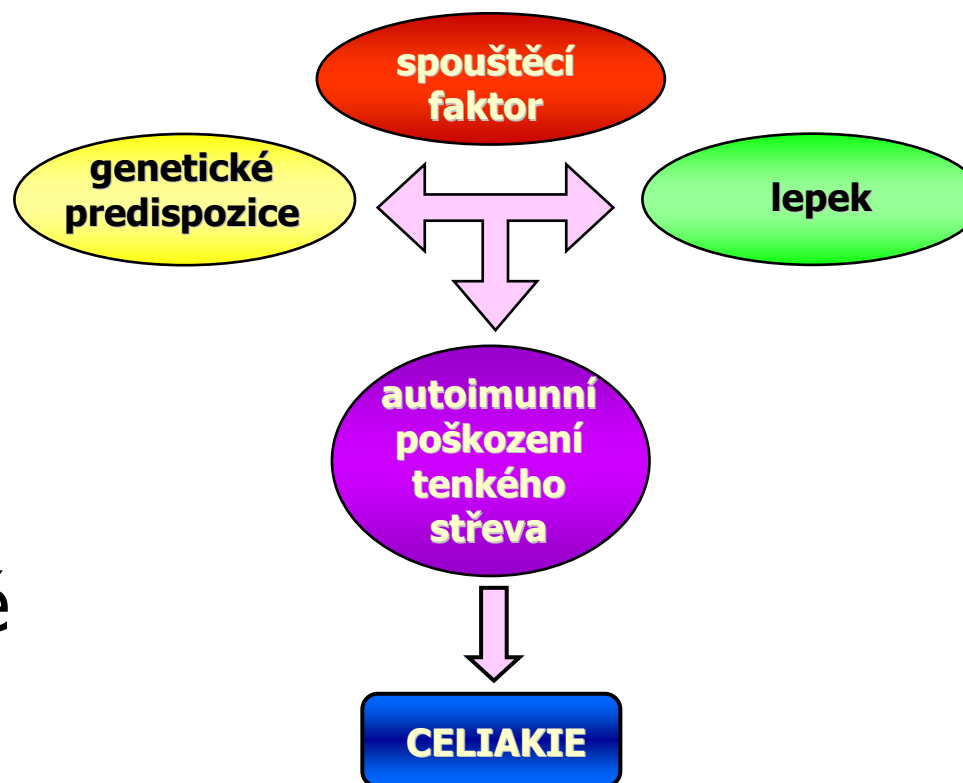


Celiakie – lepek (gluten)

- směs bílkovin povrchové části obilných zrn
- ethanolová extrakce
 - gluteniny
 - **prolaminy**
- PROLAMINY
- a) toxické
 - **vysoký obsah glutaminu**
 - gliadiny – pšenice
 - hordeiny – ječmen
 - sekaliny – žito
 - aveniny – oves
- b) netoxické
 - nízký obsah glutaminu
 - rýže, kukuřice, proso

Celiakie – spouštěcí faktor

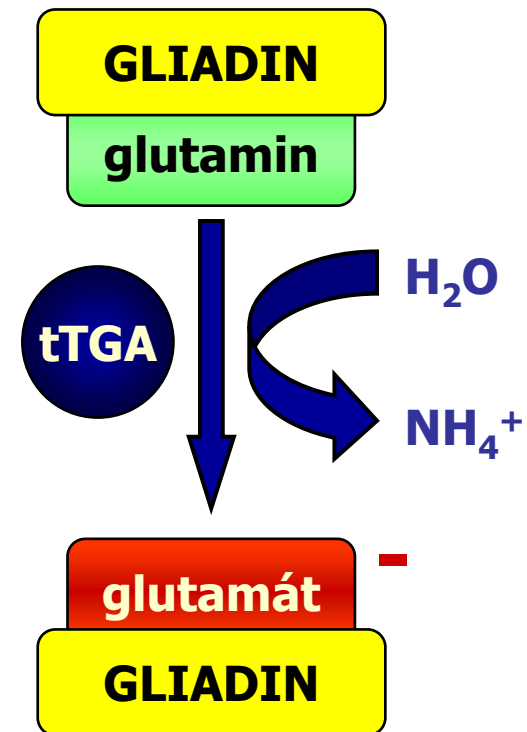
- infekce
 - adenovirus
- předčasná expozice nezralého slizničního imunitního systému GIT vůči lepku
 - předčasné zařazení obilovin do kojenecké stravy (kaše)
 - krátká doba kojení
- jiné spouštěče



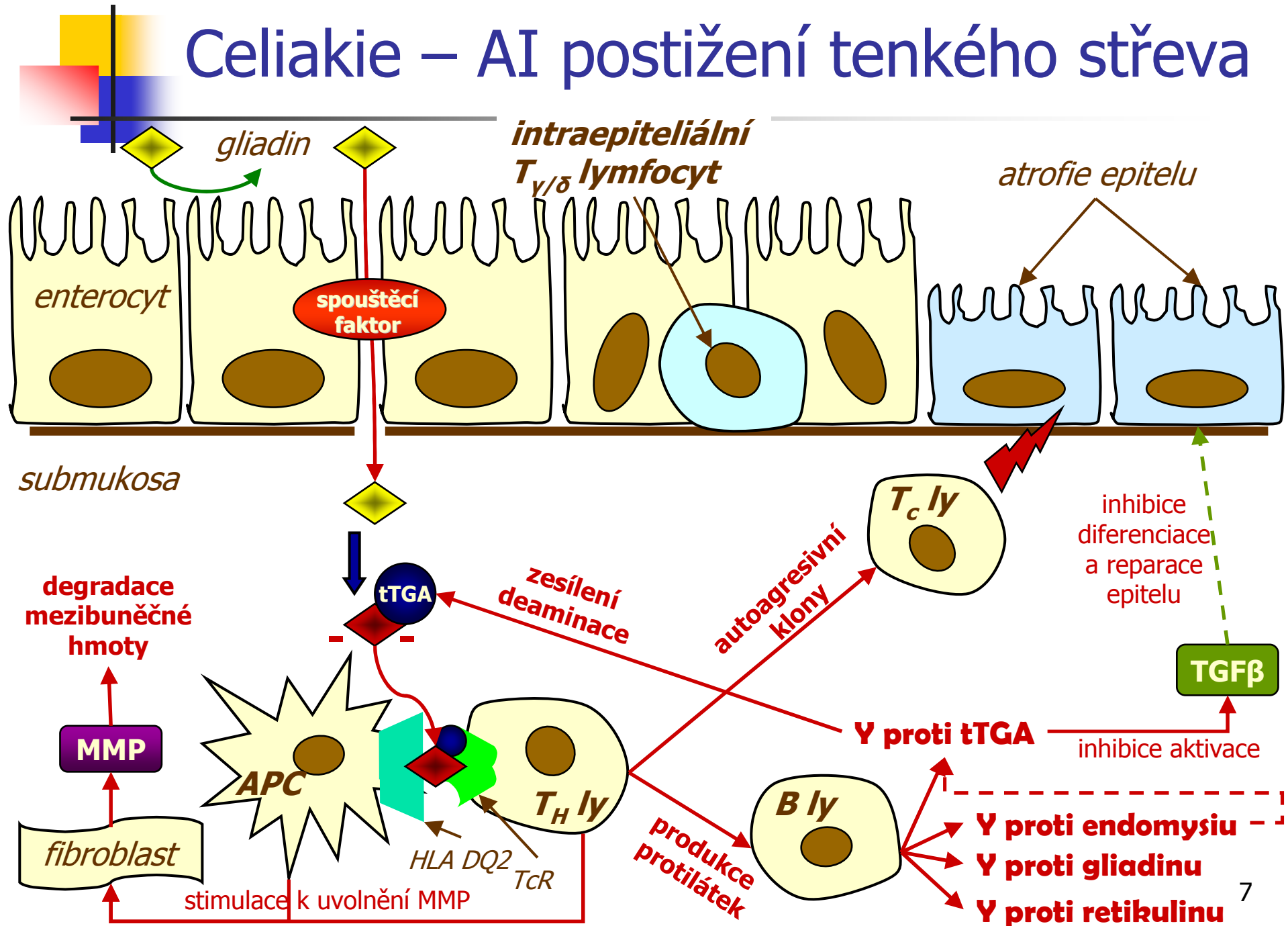
Celiakie – tkáňová transglutamináza

- **tTGA**
- spojování bílkovin pomocí ireverzibilní glutamyl-lysinové vazby
- endotel, fibroblasty, lymfocyty
- *intracelulárně*
 - podíl na apoptóze
- *extracelulárně*
 - reparace, stabilizace narušené pojivové tkáně
 - provazování bílkovinných řetězců mezibuněčné hmoty
 - uvolňování RF pro fibroblasty

- **tTGA a celiakie**
- **deaminace** nativních prolaminů s vysokým obsahem glutaminu



Celiakie – AI postižení tenkého střeva





Celiakie – klinický obraz

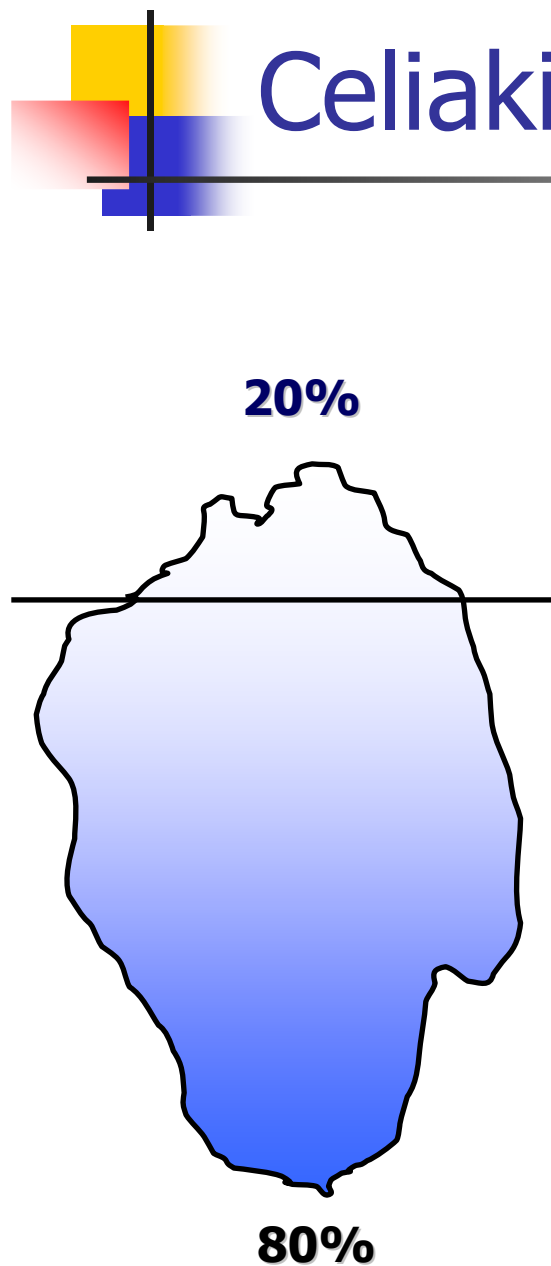
■ **GIT příznaky**

- recidivující bolesti břicha, průjem, steatorhea

■ **mimo střevní příznaky**

- chudokrevnost
- neprospívání, porucha růstu
- svalová slabost, osteoporóza
- recidivující aftozní stomatitidy
- dermatitis herpetiformis Duhring
- poruchy MC, fertility, potraty, hypotrofie plodu
- úzkosti, deprese
- periferní neuropatie, mozečková atrofie

Celiakie - formy



	<i>příznaky</i>	<i>biopsie</i>	<i>protilátky</i>
klasická	+	+	+
subklinická	atypické	+	+
silentní	-/RA +	+	+
latentní	-	IELy	+

- **fenomén ledovce**
- ⇒ **celiakie** je značně **poddiagnostikována !**



Celiakie - diagnostika

■ Protilátky

- **tTGA IgA** (protilátky proti tkáňové transglutamináze)
- **EMA IgA** (protilátky proti endomysiu)
- nutné stanovit celkové IgA k vyloučení IgA deficitu ⇒ falešná negativita protilátek
- protilátky proti gliadinu a retikulinu nemají dostatečnou validitu

■ Enterobiopsie

- **částečná či úplná atrofie sliznice tenkého střeva**
- sliznice vyhlazená
- krypty hluboké
- edém a **lymfoplazmo-cytární infiltrace epitelu a submukózy**



Celiakie - komplikace

- Anemie
 - deficit Fe, vitamínu B₆, B₉, B₁₂
- Osteopatie
 - porucha resorpce Ca²⁺, vitamínu D, AMK
 - ⇒ bolesti, fraktury
- Ulcerózní jejunitida
 - u pokročilé celiakie
- Lymfomy střevní i mimostřevní
 - u neléčené či pozdě diagnostikované celiakie



Celiakie - léčba



- **celoživotní !!!
bezlepková dieta**
- vyločit:
- pšenice, ječmen,
žito, oves
- možno:
- brambory, rýže,
kukuřice, soja,
proso, jáhly