

STORA VARIATIONER VID UTREDNING AV CELIAKI

Variationen är stor på landets kliniker avseende utredningsgång för att diagnosen celiaki skall anses säkerställd.

Det framgår av en enkät som skickats ut till samtliga barn- och ungdomsmedicinska kliniker och mottagningar med egen diagnostik av celiaki hos barn. Många kliniker redovisar egna rutiner vid utredning i stället för de kriterier som fastställts av European society for pediatric gastroenterology and nutrition.

Sedan slutet av 1960-talet, när tunntarmsbiopsier successivt blev klinisk rutin, bygger diagnostiken av celiaki på att påvisa en typisk slemhinneskada i duodenum eller jejunum och på att denna skada läker på glutenfri kost.

European society for pediatric gastroenterology and nutrition (ESPGAN) publicerade 1970 kriterier för säkerställd diagnos vilka helt vilar på morfologiska fynd vid tunntarmsbiopsier: typisk slemhinneskada vid utredning initialt på normalkost (primärutredning), läkning av slemhinneskadan på glutenfri kost och åter påvisbar skada efter provokation med gluten [1].

Redan mot slutet av 1970-talet visade en undersökning att ungefär en tredjedel av ESPGANs medlemmar delvis frångått dessa kriterier [2], och under 1980-talet kom de att ifrågasättas [3, 4]. Detta föranledde ESPGAN att 1990 publicera reviderade kriterier för säkerställd diagnos [5]. Dessa kriterier byg-

ger på dels en flack slemhinna i primärutredning, dels ett snabbt och otvetydigt kliniskt svar på glutenfri kost (se Faktaruta).

I de reviderade kriterierna rekommenderas dock att man för barn under 2 års ålder vid primärutredningen är restriktiv med att frångå ESPGANs tidigare kriterier. Skälet till detta är att i denna låga ålder kan andra orsaker än glutenintolerans ge en slemhinneskada som vid celiaki. Även i åldrar över 2 år gäller den restriktionen vid minsta tveksamhet om diagnosen.

Vidare gäller att en biopsi för kontroll av läkning under glutenfri kost skall göras på asymtomatiska patienter med flack slemhinna, i praktiken individer i riskgrupper för en symtomfattig eller symtomfri celiaki.

Beträffande serologiska markörer för celiaki anges att dessa ger stöd åt diagnosen om, parallellt med ett kliniskt gynnsamt svar på glutenfri kost, en tidigare stegring normaliseras. I Sverige är ca 80 procent av barn med celiaki under 2 års ålder vid primärutredning [6, 7].

Då ESPGAN rekommenderar denna »försiktighet» i tillämpningen för barn under 2 års ålder av sin annars accepterade »simplified procedure» får detta till följd att 1990 års kriterier kan tolkas olika och därmed att krav på säkerställd diagnos av celiaki kan variera. Svenska barnläkarföreningen har inom sektionen för gastroenterologi och nutrition sedan flera år en arbetsgrupp för celiaki. Arbetsgruppen beslöt att 1996 göra en nationell enkätstudie av vilka utredningsrutiner som tillämpas och vilka

krav som ställs för definitiv diagnos av celiaki hos barn.

METOD

Till samtliga 42 barn- och ungdomsmedicinska kliniker och till fem öppenvårdsmottagningar med egen diagnostik av celiaki sändes våren 1996 en enkät. Formuläret innehöll frågor angående diagnostiska rutiner vad gäller tunntarmsbiopsier, serologiska markörer, screening av individer i s k riskgrupper som rutin samt dietrekommendationer

Författare

LARS DANIELSSON

överläkare, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Danderyds sjukhus

LARS STENHAMMAR

docent, överläkare, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Centralasarettet Norrköping

HENRY ASCHER

med dr, avdelningsläkare, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Östra sjukhuset, Göteborg

BERTIL CAVELL

docent, överläkare, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Universitetssjukhuset i Lund

ANDERS DANNAEUS

docent, överläkare, Akademiska barnsjukhuset, Uppsala

OLLE HERNELL

professor

ANNELI IVARSSON

doktorand, avdelningsläkare

TOR LINDBERG

professor; de tre sistnämnda barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Norrlands Universitetssjukhus, Umeå

BO LINDQUIST

docent, överläkare, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Region-sjukhuset i Örebro.

Gruppen utgör Svenska barnläkarföreningens arbetsgrupp för celiaki.

FAKTARUTA

Kriterier för säkerställd diagnos enligt ESPGAN:

1970	1990
Flack tunntarmsslemhinna på normalkost	Flack tunntarmsslemhinna på normalkost
Läkning av slemhinneskada på glutenfri kost	Klinisk otvetydig och snabb effekt av glutenfri kost
Skadad slemhinna påvisas åter på normalkost	(Beträffande reservationer och kommentarer till 1990 års kriterier se texten)

Tabell I. Kliniker med egen utredningsrutin. I = kriterier enligt ESPGAN 1970; II = 1990.

Antal kliniker	Tunntarmsbiopsi 1	Tunntarmsbiopsi 2	Provokation med glutenhaltig kost	Tunntarmsbiopsi 3	Åldersrelaterad utredning
3	ja	nej	ja	ja	nej
3	ja	nej	ja	ja	under 2 år, övriga enligt II
1	ja	nej	ja	ja	under 4 år, övriga enligt II
1	ja	nej	ja	nej	nej
1	ja	ja	nej	nej	nej
1	ja	ja	nej	nej	över 2 år, övriga enligt I
1	ja	ja	ja	nej	nej
1	ja	ja	ja	nej	under 7 år, övriga enligt II
1	ja	ja	ja	ja	under 1 år, övriga enligt II
1	ja	ja	ja	ja	under 10 år, övriga enligt II

vid nydiagnostiserad sannolik celiaki. Vidare efterfrågades för två år, 1994 och 1995, antalet tunntarmsbiopsier, därav antalet som var biopsier i primärutredningar samt hur många av dessa som bedömdes som sannolik celiaki.

RESULTAT

45 av 47 enkäter besvarades (96 procent). 34 enheter rapporterade antal tunntarmsbiopsier för de två åren. I genomsnitt utfördes 56 biopsier per enhet och år; 35 av dem i primärutredning och av dessa biopsier visade 15 slemhinneförändringar förenliga med celiaki.

Diagnostiska rutiner

I 19 av 45 enkätsvar angavs att man använt kriterierna enligt ESPGAN 1970, i tio svar kriterier enligt ESPGAN 1990, 14 använde klinikens egna rutiner (se Tabell I) och i två av de 45 svaren angavs ofullständiga uppgifter och de kunde därför inte klassificeras.

Av de tio kliniker som angett 1990 års kriterier som utredningsrutin tillämpar sju denna utan hänsyn till individens ålder vid primärutredningen medan tre tillämpar 1970 års kriterier för barn under 2 års ålder, dvs beaktar i sina rutiner den försiktighet som rekommenderats för den åldersgruppen.

Serologiska markörer

Av de 45 klinikerna använder 44 immunglobulin A-antigliadinantikroppar som markör, 16 immunglobulin G-antigliadinantikroppar och 39 kliniker immunglobulin A-antiendomysiumantikroppar. I Tabell II redovisas hur des-

sa markörer används i utredningen av celiaki. Eventuell brist på serum-immunglobulin A (S-IgA) utesluts alltid eller ibland av 39 av 44 enheter som besvarat frågan.

Screening av riskgrupper

Tabell III visar i vilken utsträckning individer i riskgrupper – föräldrar och syskon till celiakipatienter, patienter med diabetes mellitus, Mb Down eller juvenil kronisk artrit (JCA) – blir föremål för screening med serologiska markörer.

Vid 20 av 36 enheter som genomför screening sker denna som regel vid ett tillfälle hos varje individ medan 16 enheter anger att sådan screening görs upprepade gånger. Vid åtta av de 44 kliniker som besvarat frågan sker ingen screening av individer i riskgrupp.

Behandling utan föregående diagnostik

Frågan om hur ofta behandling, dvs glutenfri kost, ordinerats innan patienten remitterats till utredning besvarades av 44 kliniker på följande sätt:

25 bedömde att så sker för högst 5 procent av remisspatienterna, medan 16 ansåg att siffran är 6–10 procent och tre angav att detta sker i mer än 10 procent av fallen.

Utebliven tunntarmsbiopsi i primärutredning bedömdes av 30 av 45 kliniker som ett stort diagnostiskt problem.

Behandling efter utredning

Vid diagnos av sannolik celiaki ges olika kostordinationer som rutin. Vid 32 av 45 kliniker ordinerar glutenfri kost

utan annan elimination, glutenfri och laktosfattig kost vid nio kliniker (varav tre angett duration av den laktosfattiga kosten till mellan 3 veckor och 3 månader), samt glutenfri och mjölkfri kost vid fyra kliniker (varav två angett duration av den mjölkfria kosten till 3 veckor resp 1–2 månader).

Vid 16 av de 32 klinikerna som normalt ordinerar enbart glutenfri kost ges i vissa fall (oftast exemplifierade som små barn med svårare diarréer och/eller uttalad malabsorption) rekommendation om även laktosreducerad kost, och fem kliniker av de 32 anger att man i enstaka fall av samma skäl ordinerar mjölkfri kost.

KONKLUSIONER MED KOMMENTARER

Med reservation för tolkningssvårigheter av såväl frågor som svar i en enkätstudie som denna kan slutsatsen dras att det bland landets kliniker föreligger en stor variation vad avser utredningsgång för att diagnosen celiaki skall anses vara säkerställd. Gemensamt är att samtliga anser att tunntarmsbiopsi skall ingå i primärutredningen.

Därefter finns flera varianter av fortsatt utredning. Den utredningsgång som dominerar är i enlighet med ESPGANs kriterier från 1970 med morfologiskt grundad diagnos baserad på ett minimum av tre biopsier. 19 (42 procent) av enheterna tillämpar denna utredningsgång.

Kriterier enligt ESPGAN 1990 följs av tio av klinikerna (22 procent), med en klar dominans av icke åldersrelate-

Tabell II. Antal kliniker som utnyttjar serologiska markörer under utredning av celiaki.

Frekvens	Vid primärutredning	Under elimination	Under provokation
Aldrig	–	1/43	1/44
Sällan	–	7/43	2/44
Ibland	4/44	8/43	8/44
Alltid	40/44	27/43	33/44

Tabell III. Antal kliniker som rutinmässigt tillämpar screening av individer i riskgrupper (n=44).

Syskon	4
Föräldrar	1
Diabetes mellitus	29
Mb Down	25
JCA	5

ANNONS

rad tillämpning (sju av tio), dvs 2-årsgränsen beaktas ej.

Anmärkningsvärt många kliniker (14) redovisar egna utredningsrutiner med varierande antal utredningssteg. I de fall utredningsgången är beroende av barnets ålder vid primärutredningen är åldersvariationen 1–10 år.

Klinikerna förefaller använda serologiska markörer relativt enhetligt, dock utesluts inte alltid IgA-brist.

Rutinmässig screening av individer i riskgrupper för celiaki sker sparsamt, fränsett vid 29 (66 procent) av klinikerna vad gäller barn med diabetes mellitus respektive 25 (57 procent) för Mb Down.

Dietrekommendationer beträffande glutenfri kost är enhetliga. Samtidig rutinmässig ordination om laktosreducerad kost ges vid nio av 45 kliniker, medan 16 endast i vissa fall anser det motiverat.

Fyra av de 45 klinikerna anger att de rutinmässigt ordinerar både glutenfri och mjölkfri kost, fem kliniker ger denna ordination endast i vissa fall.

Eftersom komjölksproteinintolerans kan ge en tunntarmsslemhinneskada liknande den vid obehandlad celiaki finns risk för feldiagnos vid eliminering av både gluten och mjölk. Därför måste utredningen i dessa fall följa 1970 års kriterier. Vid påtagliga mag-tarmsymtom med diarréer är det däremot rimligt med en tids laktosreduktion.

Variationer i utredning

Man kan konstatera att utredningsgången för säkerställande av celiaki varierar kraftigt, vilket torde skapa osäkerhet såväl inom professionen som bland patienter och föräldrar om hur säker diagnosen är. Därigenom riskeras även att nödvändiga dietordinationer inte följs.

Livslång strikt glutenfri kost är den ordination som fortfarande gäller vid säkerställd celiaki, men denna ordination förutsätter en säker diagnostik. Samtidigt är strävan, självfallet, att minimera antalet onödiga invasiva undersökningar.

Dagens situation, med de varierande utredningskrav som redovisats i denna rapport, ger anledning till att söka enighet kring mer enhetliga utredningsrutiner. Arbetsgruppen för celiaki ser detta som en viktig uppgift och med denna kartläggning av aktuella diagnostiska rutiner har ett steg tagits mot detta mål.

Referenser

1. Meuwisse GW. Diagnostic criteria in coeliac disease. *Acta Paediatr Scand* 1970; 59: 461-3.
2. Mc Neish AS, Harms HK, Rey J, Shmerling DH, Visakorpi JK, Walker-Smith J. The diagnosis of coeliac disease. A commentary

on the current practices of members of the European Society for Paediatric Gastroenterology and Nutrition (ESPGAN). *Arch Dis Child* 1979; 54: 783-6.

3. Guandalini S, Ventura A, Ansaldi N, Giunta AM, Greco L, Lazzari R et al. Diagnosis of coeliac disease: time for a change? *Arch Dis Child* 1989; 64: 1320-5.
4. Danielsson L, Stenhammar L, Åström E. Is gluten challenge necessary for the diagnosis of coeliac disease in young children? *Scand J Gastroenterol* 1990; 25: 957-60.
5. Walker-Smith JA, Guandalini S, Schmitz J, Shmerling DH, Visakorpi JA. Revised criteria for diagnosis of coeliac disease. Report of Working Group of European Society of Paediatric Gastroenterology and Nutrition. *Arch Dis Child* 1990; 65: 909-11.
6. Ascher H, Krantz I, Kristiansson B. Increasing incidence of coeliac disease in Sweden. *Arch Dis Child* 1991; 66: 608-11.
7. Cavell B, Stenhammar L, Ascher H, Danielsson L, Dannaeus A, Lindberg T et al. Increasing incidence of childhood coeliac disease in Sweden. Results of a national study. *Acta Paediatr* 1992; 81: 589-92.

SMITTYNYTT

EHEC i Västsverige

Som tidigare framgått av pressmeddelanden har man under sommarmånaderna, noterat en snabb ökning av antalet personer som infekterats med E coli O157. Insjuknandena har rapporterats från Hallands län, Göteborg och angränsande delar av Älvsborgs län. Sammanlagt har per 31 augusti ett 50-tal personer, majoriteten förskolebarn, insjuknat med blodig diarré som huvudsymtom. Minst 7 barn har utvecklat hemolytiskt-uremiskt syndrom (HUS) och krävt intensivvård. I Halland har epidemiologiska undersökningar hittills visat att många av de insjuknade kunnat associeras till lantbruk eller kontakt med lantdjur, men någon enskild smittkälla har ännu inte kunnat identifieras.

Rädsla för St Louis-encefalit i Florida

Hälsovårdsmyndigheter i Florida har meddelat att två fall av suspekt St Louis-encefalit har rapporterats i delstaten. Samtidigt har man konstaterat förekomst av virus i kyckling vid olika hönsrier. St Louis encefalit-virus som senast hemsökte Florida i epidemisk form 1990 ger influensaliknande symptom; huvudvärk, muskelvärk och feber och mer sällan encefalit. Encefalit är vanligare hos äldre individer. Infektionen är dock inte sällan subklinisk. Vid det senaste utbrottet i Florida insjuknade drygt 200 personer och en äldre man avled. Reservoar för virus är olika arter av vilda fåglar och sjukdomen sprids till människa via myggor. De profylaktiska åtgärder som kan vidtas är att försöka skydda sig mot myggbett. Det bör poängteras att någon epidemisituation alltså inte föreligger och att risken att insjukna bedöms som mycket liten.

Smittskyddsinstitutet på Internet

På Smittskyddsinstitutet arbetas febrilt med att iordningställa en ny hemsida som skall kunna göras tillgänglig för allmänt bruk inom några veckor. Där kommer den epidemiologiska enheten bland annat att fortlöpande presentera utbrottsinformation och andra relevanta data kring smittsamma sjukdomar i Sverige och vår omvärld.

*Epidemiologiska enheten,
Smittskyddsinstitutet*