

# Förslag till kriterier för celiakidiagnos hos barn

**Svenska barnläkarföreningens arbetsgrupp för celiaki anser att det är viktigt att landets barnläkare kan komma överens om gemensamma diagnostiska kriterier för celiaki. Arbetsgruppen presenterar här ett eget förslag.**

I en nationell enkätstudie avseende diagnostiska rutiner vid utredning av celiaki hos barn framkom en stor variation mellan kliniker [1]. Arbetsgruppen för celiaki, inom Barnläkarföreningens sektion för gastroenterologi och nutrition, ser det som angeläget att inom landet nå enighet avseende diagnostiska kriterier för celiaki hos barn. Arbetsgruppen har därför enats kring ett förslag till kriterier, se faktaruta. Detta förslag till diagnostiska kriterier för celiaki presenterades i september 1997 vid en diskussionsdag kring celiaki för sektionens medlemmar samt representanter för landets barn- och ungdomsmedi-

cinska kliniker och mottagningar med egen diagnostik av celiaki.

Under 1960-talet infördes tunntarmsbiopsi i diagnostiken av celiaki hos barn. Detta möjliggjorde en morfologiskt grundad diagnostik. 1970 publicerades kriterier för diagnostik av celiaki hos barn utarbetade av en expertgrupp inom ESPGAN (European society for paediatric gastroenterology and nutrition) [2]. Dessa kriterier baseras helt på morfologiska fynd vid upprepade tunntarmsbiopsier tagna i olika faser av utredningen. Under 1980-talet kom dessa kriterier att ifrågasättas [3], vilket ledde till att reviderade kriterier publicerades 1990 (se faktaruta).

Under senare år har även 1990 års kriterier blivit föremål för kritisk diskussion. Arbetsgruppen ser följande för- och nackdelar med såväl 1970 som 1990 års kriterier:

#### **Fördel med 1970 års kriterier**

- morfologiskt grundad diagnos i varje utredningssteg

#### **Nackdel med 1970 års kriterier**

- minst tre invasiva undersökningar
- lång tid till definitiv diagnos
- risk för ej fullföljd utredning vid symtomfri provokation

#### **Författare**

LARS DANIELSSON

överläkare, barn- och ungdomsmedicinska mottagningen, Norrtälje sjukhus

LARS STENHAMMAR

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

HENRY ASCHER

med dr, specialitälkare, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra, Göteborg

BERTIL CAVELL

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

ANDERS DANNAEUS

docent, överläkare, Akademiska barnsjukhuset, Uppsala

OLLE HERNELL

professor, överläkare

ANNELI IVARSSON

doktorand, avdelningsläkare

TOR LINDBERG

professor emeritus; ovanstående tre barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Norrlands Universitetssjukhus, Umeå

BO LINDQUIST

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

Författarna utgör Svenska barnläkarföreningens arbetsgrupp för celiaki.

#### **Kriterier för säkerställd diagnos av celiaki hos barn**

Kriterierna fastställda av arbetsgruppen för celiaki inom Svenska Barnläkarföreningens sektion för gastroenterologi och nutrition.

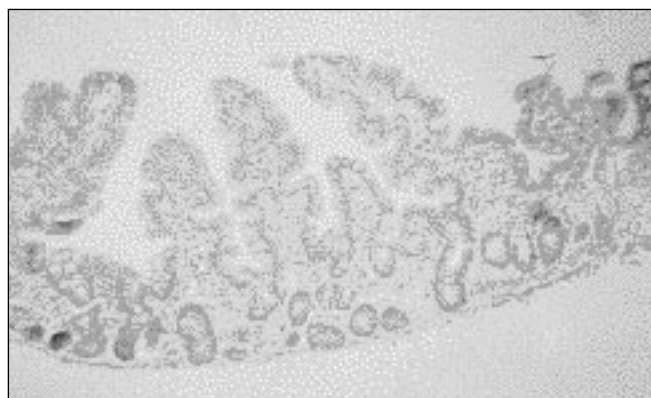
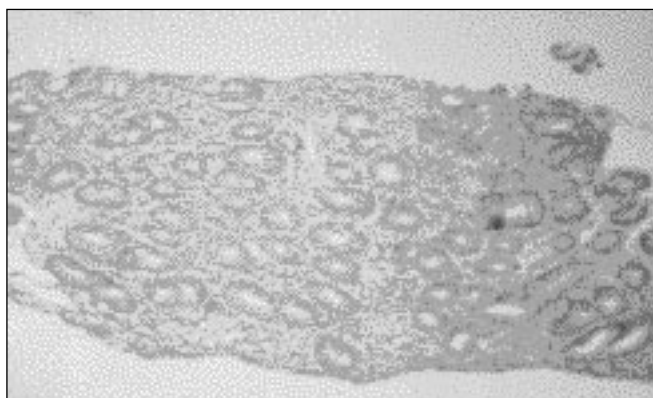
##### **Patientgrupp**

1. Individ med misstänkt celiaki
2. Individ utan symtom ur riskgrupp, t ex förstegradssläkting till patient med celiaki, individ med diabetes mellitus typ 1 eller Downs syndrom
3. Patienter för vilka krav enligt 1 a-d resp 2 a-c ej uppfylls; i de fall patient/förälder så önskar

##### **Krav för säkerställd diagnos**

- a. Flack slemhinna vid tunntarmsbiopsi 1 under normalkost
  - b. Kliniskt otvetydig och snabb effekt av enbart glutenfri kost
  - c. Slemhinneläkning vid biopsi 2 under glutenfri kost
  - d. Serologisk markör positiv vid biopsi 1 och negativ vid biopsi 2 (vid IgA-brist gäller ej detta krav)
- a. Flack slemhinna vid biopsi 1 under normalkost
  - b. Slemhinneläkning vid biopsi 2 under enbart glutenfri kost
  - c. Serologisk markör positiv vid biopsi 1 och negativ vid biopsi 2 (vid IgA-brist gäller ej detta krav)
- a. Flack slemhinna vid biopsi 1 under normal kost
  - b. Slemhinneläkning vid biopsi 2 under enbart glutenfri kost
  - c. Slemhinneskada åter vid biopsi 3 under normal kost

*Se även Medicinsk kommentar i detta nummer.*



**Flack tunntarmslemhinna** (bild till vänster). Tunntarmslemhinna hos samma patient efter ett år med glutenfri kost (bilden till höger).

### Fördel med 1990 års kriterier

- antalet invasiva undersökningar reduceras

### Nackdel med 1990 års kriterier

- risk för överdiagnostik
- serologiska markörer ej systematiskt utnyttjade
- olika tolkningar leder till olika utredningsrutiner

1990 års kriterier gavs i vissa avseenden en villkorad skrivning som ger möjlighet till olika tolkningar av vilka utredningskrav som bör gälla. Detta gäller framför allt för barn under två års ålder vid den initiala utredningen. För dessa barn tillrådes restriktivitet med att frångå 1970 års kriterier, »it may be practical to recommend gluten provocation in children in this age group» [2]. I Sverige har hittills närmare 80 procent av barnen med celiaki varit under 2 års ålder vid den initiala utredningen [4, 5]. 1990 års rekommendation kan därmed för flertalet av våra patienter tolkas och tillämpas olika. Att så också i praktiken blivit fallet visar den nämnda enkätstudien [1].

Arbetsgruppens ambition har varit att uppställa icke åldersrelaterade diagnoskriterier. Den del av tidigare rutin som i första hand varit ifrågasatt är glu-

tenprovokationen med efterföljande biopsi [6, 7]. Arbetsgruppen ser det som en fördel att glutenprovokation nu ej rutinmässigt ingår i utredningen. Där emot ser vi det som viktigt att med en biopsi under glutenfri kost säkerställa att tarmslemhinnan läkt eftersom vi anser att detta ökar den diagnostiska säkerheten. En utebliven eller endast partiell läkning av den initiala slemhinneskadan indikerar dålig följsamhet till den glutenfria kosten eller en felaktig diagnos. Kraven på serologisk markör ger ytterligare diagnostisk säkerhet. Vid minsta tvekan om att krav för säkerställd diagnos uppfyllts skall glutenprovokation med efterföljande tunntarmsbiopsi genomföras. Detta gäller oavsett barnets ålder vid den initiala utredningen. Provokation med efterföljande biopsi skall också utföras om patient eller förälder så önskar.

Diskussionen vid mötet i september 1997 visade att det ej förelåg någon fullständig enighet om vilka utredningskrav som bör gälla. Såväl 1970 års kriterier med minst tre biopsier som en rutin med biopsi endast i den initiala utredningen hade sina förespråkare. I balansgången mellan säker diagnostik och ambitionen att minska antalet invasiva undersökningar anser sig arbetsgruppen med sin rekommendation tillgodose bägge dessa krav.

Det är angeläget med större enighet vad gäller utredningsrutiner för säkerställd celiakidiagnos och det finns uppenbarligen ett behov av mer definierade riktlinjer än vad ESPGANs reviderade kriterier från 1990 erbjuder. Det är därför arbetsgruppens förhoppning att landets barnläkare kan enas kring de nu föreslagna kriterierna för celiaki, åtminstone som ett minimikrav för säkerställd diagnos.

Celiakidagens andra huvudfråga gällde upprättandet av ett nationellt register över celiaki hos barn. I fråga om behovet av ett sådant register förelåg samstämmighet och registreringen startar januari 1998. Även med hänsyn till detta register är det en fördel med större enighet vad gäller utredningsrutiner.

### Referenser

1. Danielsson L, Stenhammar L, Åström E. Is gluten challenge necessary for the diagnosis of celiac disease in young children? *Scand J Gastroenterol* 1990; 25: 957-60.
2. Meeuwisse GW. Diagnostic criteria in coeliac disease. *Acta Paediatr Scand* 1970; 59: 461-3.
3. 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.
4. Ascher H, Krantz I, Kristiansson B. Increasing incidence of coeliac disease in Sweden. *Arch Dis Child* 1991; 66: 608-11.
5. 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.
6. Danielsson L, Stenhammar L, Ascher H, Cavell B, Dannaeus A, Hernell O et al. Stora variationer vid utredning av celiaki. *Läkartidningen* 1997; 94: 3165-8.
7. 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.

### Summary

#### Proposed diagnostic criteria for coeliac disease in children

Lars Danielsson, Lars Stenhammar, Henry Ascher, Bertil Cavell, Anders Dannaeus, Olle Hernell, Anneli Ivarsson, Tor Lindberg, Bo Lindquist

*Läkartidningen* 1998; 95: 2342-3

At a seminar arranged in September 1997 by the Swedish Paediatric Working Group for Coeliac Disease, a diagnostic protocol proposed by the working group was approved by a majority of the paediatricians present, representing almost all paediatric units in Sweden. Briefly, a small bowel biopsy is called for in all children, both at presentation and as a control during gluten-free dieting. Subsequent gluten challenge and biopsy are mandatory only in cases of atypical presentation or if the diagnosis is questioned at some future date. Serum anti-gliadin and anti-endomysial antibody tests are complementary tools. Agreement was also reached regarding the institution of a national coeliac disease registry.

*Correspondence:* Dr Lars Danielsson, Dept. of Paediatrics, Norrtälje sjukhus, S-761 45 Norrtälje.

#### Kriterier för säkerställd celiaki enligt ESPGAN

##### 1970

- Flack slemhinna vid biopsi 1 under normalkost.
- Slemhinneläkning vid biopsi 2 under glutenfri kost.
- Slemhinneskada vid biopsi 3 under normalkost.

##### 1990

- Flack slemhinna vid biopsi 1 under normalkost.
- Kliniskt otvetydig och snabb effekt av glutenfri kost.