

Maria Bruzelius, AT-läkare, medicinkliniken

Lars Johan Liedholm, överläkare i neurologi och klinisk neurofysiologi, neurologmottagningen (*Lars-johan.liedholm@jll.se*)

Magnus Hellblom, överläkare, medicinkliniken; samtliga vid Område medicin, Östersunds lasarett

Celiaki kan vara förenad med allvarliga neurologiska symtom

Gliadinantikroppsanalys bör övervägas i oklara fall

■ Celiaki är en immunologiskt medierad tunntarmssjukdom som karakteriseras av diarrétillstånd och/eller malabsorption samt patologiskt förändrad tarmmukosa orsakad av överkänslighet mot gliadinhaltiga sädeslag.

Glutenfri kost leder vanligen till full klinisk och histologisk återhämtning.

Screeningmetoder

Screeningmetoder för celiaki innefattar analys av IgA- och IgG-gliadinantikroppar samt endomysiumantikroppar. Diagnosen bekräftas histologiskt med biopsi från tunntarm, vilken uppvisar karakteristisk atrofi av mukosan. Risken att utveckla lymfom vid celiaki uppskattas som femtiofaldigt ökad i jämförelse med övrig population, men risken anses ej signifikant högre efter mer än fem års terapi med glutenfri kost [1].

Enteropatiassocierat T-cellslymfom (EATCL) skall misstänkas vid oväntad försämring av celiakin trots adekvat terapi. En minoritet av patienter med celiaki som inte svarar på glutenfri diet, och hos vilka man inte finner lymfom, betraktas som »non-responsive sprue«, dvs terapirefraktär. Vissa av dessa patienter kan svara på steroider, azatioprin eller cyklosporin A [2-4].

Prevalensen för celiaki anges till mellan 1/200 och 1/1 000 individer [5]. Många patienter har få eller inga tarmsymtom, vilket kan göra tillståndet svårdiagnostiserat vid atypiska sjukdomssymtom.

Neurologiska symtom kan föregå tarmsymtom

Celiaki är i varierande frekvens förenad med neurologiska symtom, oftast smärre reversibla symtom såsom parestesier. Även allvarliga, ofta irreversibla eller progredierande neurologiska sjukdomsbilder finns beskrivna, bl a ataxi, polyneuropati inklusive mononeuritis multiplex, myelopati, myopati, epilepsi, occipitala cerebrala förkalkningar, progressiv multifokal leukoencefalopati, cerebral vaskulit [6-8], neuromyotoni, inklusionskroppsmyosit [9] samt demens och hjärnatrofi [10].

De tidigast publicerade patientfallen har oftast haft en up-

SAMMANFATTAT

Den immunologiskt medierade tunntarmssjukdomen celiaki är inte sällan förenad med lindriga psykiatriska eller neurologiska symtom.

Allvarliga neurologiska symtom som cerebellär ataxi, neuromuskulär sjukdom, epilepsi och encefalopati är ovanliga, men förekommer. Ett fall med snabbt förlöpande encefalopati beskrivs.

En del av dessa symtom kan vara malabsorptionsorsakade, men även vid strikt glutenfri kost, vitamin-substitution och avsaknad av tarmsymtom kan progredierande terapieresistenta neurologiska symtom utvecklas.

Etiologin till de allvarliga neurologiska komplikationerna utan malabsorption är oklar, men immunologiska mekanismer misstänks.

Man bör överväga gliadinantikroppsanalys vid oklara neurologiska sjukdomsbilder.

penbar kliniskt symtomgivande celiaki med steatorré, men i senare rapporter bekräftas misstankarna att även subklinisk celiaki (positiva gliadinantikroppar men normal eller ospecifik duodenalbiopsi) kan ge neurologiska symtom. Neurologiska symtom kan med flera år föregå gastrointestinala symtom på celiaki [8, 9].

■ Fallexempel

En tidigare frisk 75-årig man utvecklar sommaren 1998 diarréer, viktnedgång, nedsatt kondition och bristande ork. Tarmutredning görs, där ett högt ELISA-gliadinindex-IgA och positivt immunfluorescens(IF)-endomysiumtest talar för glu-

Tabell I. Vanligaste (>1procent) neurologiska och psykiatriska symtom hos 340 vuxna celiakipatienter, varav sannolikt dock bara epilepsi, depression och myopati är mer frekvent förekommande än i normalbefolkningen (efter Holmes GKT. Non-malignant complications of coeliac disease. Acta Paediatr 1996 suppl 412: 68-75).

Sjukdom	Antal fall	Frekvens, procent
Depression	36	10,6
Epilepsi	12	3,5
Migrän	11	3,2
Oro/ängest	7	2,6
Suicidförsök	7	2,1
Karpaltunnelsyndrom	6	1,8
Myopati	5	1,5

tenintolerans. Gastroskopi med duodenalbiopsi visar grav enteropatibild förenlig med celiaki.

Glutenfri kost otillräcklig, neurologiska symtom utvecklas

Trots glutenfri och periodvis laktosfri kost fortgår patientens diarréer och viktnedgång under våren 1999. Massiv gastroenterologisk utredning påvisar ingen annan genes än celiakin. Patienten anger i maj att balansen har försämrats och att han måste använda krycka på grund av »osäkerhet i knäna«. Under inläggning för förnyad utredning klagar han även på urinträngningar; residualurin om 1 200 ml påvisas; patienten klarar sig därefter inte utan kateter.

Tarmmässig förbättring

En terapirefraktär celiaki konstateras efter förnyade utredningar. Steroider sätts in, och en månad senare även azatioprin. Patienten får även parenteral nutrition med extra tillägg av kalium och magnesium på indikationen näringsbrist efter långvarig malabsorption. Med diet, näringstillägg och steroider/azatioprin inträder tarmmässigt en förbättring under sommaren, dock med fortsatt anemi och låga albuminvärden. Anhöriga rapporterar dock att patientens hörsel har försämrats och att han under sommaren blivit alltmer förvirrad, trött och svag.

I augusti har patienten tarmmässigt ytterligare förbättrats. Diarréerna har avtagit i frekvens, blodvärdena är generellt förbättrade. Vikten har även ökat. Gliadinantikroppshalterna sjunker, och gastroskopi med duodenalbiopsi i september visar viss regress, från uttalad till måttlig enteropati.

Progredierande neurologiska symtom

Gångsvårigheterna fortsätter att förvärras trots att tarmsjukdomen stabiliserats, patienten faller ofta och kan gå endast med rollator. Han läggs åter in i slutet av oktober på grund av progredierande demens, gångsvårigheter, falltendens och hörsel försämring.

I början av november är patienten helt desorienterad, med spontant och dyspraxibild, har svårt att både äta och svälja. Han är rullstolsbunden men uppvisar varken extremitetsataxi eller fokala neurologiska bortfall. Hemoglobin och albumin uppvisar nu värden gränsande till det normala, gliadinindex-IgA har normaliserats. Lumbalpunktion med odlingar, serologier och cytologi utförs utan att man finner någon annan sjukdom eller malignt tillstånd i proven, endast en lätt ökning av små lymfatiska celler.

Datortomografi av hjärnan utfaller normalt, men EEG visar en patologisk bild med sänkt grundrytmfrekvens och ett ökat innehåll av allmän långsam aktivitet, förenligt med diffus organisk encefalopati.

Efter progredierande cerebral försämring avlider patienten i pneumoni i slutet av november 1999.

I obduktionsmaterialet finner man inga fokala förändringar i storhjärnan, men mikroskopi av hjärnhinnor visar sparsamt med lymfocyter. Duodenum är postmortalt autolytisk, visar endast skugga av slemhinna med villös strukturering men ingen påtaglig inflammation. I levern finner man några knappt centimeterstora noduli med småcelligt infiltrat, som efter immunhistokemisk färgning uppfattas som ett malignt non-Hodgkinlymfom av T-cellstyp. Det fanns ej några hållpunkter på disseminerat lymfom.

II Diskussion

I vissa äldre patientmaterial har frekvensen neurologiska symtom vid celiaki angivits till så höga siffror som 50 procent, svåra neurologiska symtom i några få procent [6]. Moderna material är sparsamma, men i en studie från en celiakiklinik med oselektade patienter från ett lokalt upptagningsområde befanns 25 procent av 340 patienter ha neurologiska eller psykiatriska symtom (Tabell I) [11]. En mängd andra neurologiska sjukdomar (ej visade i tabellen) hittades bara i ett eller två fall vardera. Totalt (förutom epilepsi) torde frekvensen allvarliga neurologiska komplikationer ligga på högst 1–2 procents nivå.

I en annan studie upptäcktes 7 procent av upptagningsområdets alla nydiagnostiserade celiakipatienter via neurologikliniken på grund av neurologiska symtom [12].

Överrepresentation av celiaki bland neurologiska patienter

Hadjivassiliou och medarbetare publicerade 1996 en studie där alla patienter som besökte en neurologisk öppenvårdsmottagning enrollerades i två grupper: en omfattande 53 patienter med oklara neurologiska symtom trots massiv utredning, en med 94 patienter med specifika neurologiska diagnoser [8]. En tredje grupp bestod av 50 friska blodgivare som kontrollgrupp. Alla screenades med IgG- och IgA-gliadinantikroppar samt fullständig blodprovutredning.

Man fann att 57 procent i gruppen med oklar diagnos hade antingen förhöjda gliadinantikroppar av IgA- eller IgG-typ, eller bägge, jämfört med 5 procent i gruppen med klar diagnos och 12 procent i blodgivargruppen. De flesta patienterna i första gruppen hade tecken till cerebellär ataxi, majoriteten hade även tecken till polyneuropati, mononeuritis multiplex eller motorisk neuropati. Endast ett fåtal patienter hade kliniska eller laboriemässiga hållpunkter för malabsorption. Sju av 26 tunntarmsbiopsierade patienter hade normal biopsi, medan 9 uppvisade en bild förenlig med celiaki, 10 hade ospecifik duodenit [8].

Cerebellär ataxi och baksträngspåverkan

Cerebellär ataxi tycks alltså tillsammans med olika neuropatier vara den vanligaste neurologiska manifestationen vid subklinisk celiaki hos patienter som sökt neurolog [8]. Frekvensen av biopsiverifierad celiaki hos patienter med oklar ataxi efter neurologisk utredning har rapporterats till 12–36 procent [8,13].

Ataxin vid celiaki skiljer sig inte från andra cerebellära ataxier utan kännetecknas av gångataxi, som kan vara så grav att den gör patienten rullstolsbunden, samt en vanligen något mindre markerad extremitetsataxi, övervägande i benen.

Den cerebellära ataxin är ibland förenad med baksträngsdegeneration och ger då en Friedreichs ataxi-liknande sjukdomsbild med dysartri, dysmetri, nedsatt vibrationssinne och extremitetsataxi. Vitamin E-brist kan ge en liknande sjukdomsbild, men hos celiakipatienter kan alltså spinocerebellär degeneration av denna typ uppträda utan att man finner sänkta serumnivåer av vitamin E [8, 14, 15].

En del patienter med cerebellär ataxi vid celiaki kan få för-

bättring eller regress av ataxin om glutenfri kost sätts in snabbt [15].

Neuromuskulära manifestationer

Polyneuropati var det näst vanligaste symtomet vid subklinisk glutenintolerans i Hadjivassilious undersökning. Därtill hittades fall av mononeuritis multiplex, motorisk neuropati samt myopati, där två av fyra myopatipatienter uppvisade även inflammatoriska förändringar vid muskelbiopsi [8].

I en artikel ett år senare beskriver samma författare i detalj nio patienter med neuromuskulär sjukdom, där denna föregått celiakidiagnosen. Åtta av dessa patienter hade neuropati av varierande mönster: sensorimotorisk axonal, motorisk axonal eller mononeuritis multiplex. Tre hade varierande myopater: inklusionskroppsmysit, neuromyotoni och polymyosit [9]. Endast en patient hade laboriemässiga hållpunkter för malabsorption.

Nyligen beskrevs även en 12-årig flicka med känd celiaki som vid två olika tillfällen med oavsiktlig glutenexponering drabbades av subakut demyeliniserande polyneuropati [16]. Vid bägge tillfällena insjuknade patienten endast några veckor efter glutenintaget. På grund av det snabba förloppet i både insjuknande och tillfrisknande samt typen av polyneuropati ansågs en immunmedierad genes troligast.

Demens, generell encefalopati och hjärnatrofi

I litteraturen finns endast ett mindre antal fall beskrivna med demens och hjärnatrofi vid celiaki. Från Finland finns en serie med fem patienter beskrivna som vid 30–60 års ålder utvecklade demens med hjärnatrofi samt andra neurologiska symtom som ataxi och tecken på myelopati och neuropati [10]. Celiakin diagnostiserades ibland flera år efter neurologisk symtomdebut; endast en patient förbättrades något på terapi med bl a glutenfri kost. De fyra övriga fortsatte att försämras trots terapi; en patients förlopp var så snabbt att hon gick ad mortem 20 månader efter symtomdebuten.

En annan patient avled till följd av djup demens 13 månader efter det att hon börjat utveckla mentala symtom [17]. Encefalopatin utvecklades trots att glutenfri kost följdes och vitaminsupplement gavs. Dessutom saknades gliadin-, endomysium- och retikulinantikroppar i detta skede.

I andra rapporterade fall har det cerebrala engagemanget varit en del i en multifokal centralnervös degeneration omfattande kortext, djup grå substans, cerebellum och baksträngar. Kinney och medarbetare beskrev 1982 ett eget fall samt gjorde en sammanställning av totalt tio i litteraturen beskrivna patienter där noggrann postmortal undersökning fanns tillgänglig. Sammantaget fanns förändringar framför allt i cerebellum (utbredd Purkinjecellsförlust med glios), i djup grå substans och hjärnstamskärnor (neuronförlust och glios), i baksträngarna (demyelinisering) och cerebrala kortext (neuronförlust, kromatolys men sällan glios) [18].

Epilepsi

Att epilepsi är överrepresenterat vid celiaki visades i en studie av 165 patienter med celiaki vilka screenades via ett frågeformulär angående möjliga epileptiska symtom, varav slutligen 9 patienter (5,5 procent) av neurolog verifierades ha epilepsi [19]. Detta är grovt räknat tio gånger mer än förväntat; 7 av 9 patienter angavs ha »temporallobepilepsi«, alltså partiell epilepsi.

I andra material har epilepsiprevalensen vid celiaki legat på ca 3 procent [11]. Omvänt var frekvensen celiaki 2 procent av 177 patienter på en epilepsiklinik, 3 procent om fall av symtomatisk epilepsi exkluderades [20].

Det har rekommenderats att tänka på celiaki vid epilepsi och, eftersom en del antiepileptika är folsyrasänkande, inte

automatiskt misstänka patientens antiepileptikamedikation vid låga folsyrvärden utan överväga celiaki med malabsorption [21].

Kombination av epilepsi och förkalkningar

I en italiensk studie undersöktes 31 patienter med epilepsi och cerebrala förkalkningar av okänd genes med avseende på celiaki samt 12 patienter med epilepsi och celiaki med avseende på cerebrala förkalkningar avslöjade medelst datortomografi [22]. I den första serien fann man att 24/31 (77 procent) av patienterna hade celiaki biopsimässigt. I den andra gruppen hade 5/12 (42 procent) cerebrala förkalkningar. Totalt sett hade alltså 29/43 patienter en kombination av celiaki, epilepsi och cerebrala förkalkningar (CEC-syndromet).

De cerebrala förkalkningarna var oftast bilaterala och girlandformade med en occipital eller parietal utbredning. De kan likna förkalkningarna vid Sturge–Webers syndrom, men är alltså inte åtföljda av dess kutana manifestationer.

Epilepsin var vanligen partiell, föregick celiakidiagnosen med flera år och visade en tendens att mildras hos dem som var yngst och hade kortast epilepsianamnes när glutenfri diet introducerades. I en annan studie har 10–100 procent anfallsreduktion rapporterats hos enskilda patienter efter övergång till glutenfri kost, även efter långvarig epilepsi [23].

CEC-syndromet har rapporterats huvudsakligen från Italien, och det finns misstankar om att det är ett etniskt eller geografiskt begränsat syndrom [11, 20].

Terapieresistens

Nästan genomgående för publicerade artiklar är att utveckla de svåra neurologiska symtom vid celiaki sällan svarar på behandling med glutenfri kost och vitaminsubstitution. Det är dessutom anmärkningsvärt att ett stort antal patienter fortsätter att neurologiskt försämrats, och att en del går ad mortem inom månader eller år, trots att all tänkbar behandling sätts in [6, 18]. Man kan förmoda att de fall som publiceras är just de som inte svarar på terapi eller på annat sätt har ett atypiskt förlopp, varför det blir en överrapportering av de maligna fallen [11].

Muller och medarbetare publicerade 1996 ett arbete rörande fyra patienter med celiaki där samtliga fortsatte att försämrats trots glutenfri diet och utan att någon bristsjukdom kunde hittas [24]. En av patienterna gick under loppet av ett år ad mortem i en bild av neuromyopati trots vitamin- och spårämnessubstitution samt immunsuppression med steroider och azatioprin respektive cyklofosfamid. Trots att en immunologisk reaktion ingår bland misstänkta orsaker tycks alltså inte heller immunsuppression kunna hejda den neurologiska sjukdomsutvecklingen.

II Etiologi/patogenes

Vissa neurologiska symtom vid celiaki kan vara malabsorptionsorsakade, såsom neuropati eller neuromyelopati vid B₁₂- eller folsyrabrist. Man har därför, även vid allvarliga neurologiska symtom, sökt att finna orsaken i malabsorptionsorsakade bristtillstånd, såsom brist på vitaminerna B₁, B₆, B₁₂, D, E och folsyra. Genomgående i litteraturen svarar de allvarliga neurologiska symtomen sällan på vitaminsubstitution, och i PAD-verifierade fall har bilden inte stämt med kända bristsjukdomars PAD-bild [18]. Detta utesluter dock inte att det kan föreligga brist på ett hittills inte identifierat ämne.

En annan teori som framförts är att okända neurotoxiner bildas och ackumuleras vid malabsorption. Många av patienterna har dock inte haft några andra tecken till malabsorption och har haft normal tunntarmsbiopsi.

En ofta framförd förklaring är att neurologiska symtom vid



Annons

Annons

celiaki medieras via en immunologisk reaktion. Ett indirekt stöd för detta är att vissa av de neurologiska sjukdomar som celiaki kan vara associerade med – såsom polymyosit, mono-neuritis multiplex, neuromyotoni och demyeliniserande poly-neuropati – anses vara just immunmedierade sjukdomar [9, 16]. Celiaki är också associerat med andra autoimmuna icke-neurologiska sjukdomar som bl a typ 1-diabetes, tyreoida-sjukdom, autoimmun hepatit, dermatitis herpetiformis och IgA-nefropati.

Det humoral svarets neuropatogenicitet, och vilken roll gliadinantikropparna eller andra associerade men icke identifierade antikroppar spelar, är fortfarande oklar. Det kan vara viktigt med en terapi som eliminerar även antikropparna; å andra sidan har patienter i flera fallbeskrivningar saknat gliadinantikroppar vid tidpunkten för debut av neurologiska symtom [16, 17].

HLA-uppsättningen kan vara av betydelse för det immunologiska svaret; en majoritet av patienter med celiaki är bärare av HLA-DQ2 eller, ovanligare, HLA DQ8 [9, 10]. Enligt en teori kan deras T-celler i tarmmukosan vid exponering för gliadinantigen reagera med en bred cytokinsekretion. Detta svar förmodas kunna leda till tillväxt och aktivering av cirkulerande T-celler, vilka kan ge ett immunologiskt svar även i annan vävnad [9]. Ett inte ovanligt PAD-fynd är ju också lymfocytinfiltration, vanligen perivaskulärt, i afficerad nervvävnad [6, 15, 18, 24].

Det återstår således mycket att klarlägga vad gäller svåra neurologiska symtom vid celiaki. En författare avslutar sin artikel med att konstatera att »no advances have been made with regard to the etiology of this disorder over the past 30 years, since the original paper of Cooke and Smith» [24].

Addendum: Episodisk huvudvärk och MRT-förändringar

I februari numret av *Neurology* har Hadjivassiliou och medarbetare beskrivit ytterligare en undergrupp, utgörande 10 procent av patienterna med celiaki och neurologiska symtom som alla har konstellationen av högsignalerande MRT-förändringar och episodisk migränlikande terapiresistent huvudvärk [25]. Sju av nio patienter som prövade glutenfri kost blev helt huvudvärksfria, två blev förbättrade. MRT-bilden varierade mellan utbredda konfluerande och multifokala spridda foci av T2-signaliserande förändringar i den vita substansen.

Till differentialdiagnoserna vid migränliknande sjukdom och MRT-mässiga vitsubstansförändringar kan alltså läggas möjligheten av ett celiakiassocierat tillstånd.

Referenser

- Holmes GK, Prior P, Lane MR, Pope D, Allan RN. Malignancy in coeliac disease – effect of a gluten free diet. *Gut* 1989; 30: 333-8.
- Longstreth GF. Successful treatment of refractory sprue with cyclosporine. *Ann Intern Med* 1993; 119: 1014-6.
- Rolny P, Sigurjonsdottir HA, Remotti H, Nilsson LA, Ascher H, Tlaskalova-Hogenova H et al. Role of immunosuppressive therapy in refractory sprue-like disease. *Am J Gastroenterol* 1999; 94: 219-25.
- Feighery C. Coeliac disease. *BMJ* 1999; 319: 236-9.
- Cooke WT, Smith WT. Neurological disorders associated with adult coeliac disease. *Brain* 1966; 86: 683-722.
- Hadjivassiliou M, Gibson A, Davies-Jones GAB, Lobo AJ, Stephenson TJ, Milford-Ward A. Does cryptic gluten sensitivity play a part in neurological illness? *Lancet* 1996; 347: 369-71.
- Hadjivassiliou M, Chattopadhyay AK, Davies-Jones GAB, Gibson A, Grünewald RA, Lobo AJ. Neuromuscular disorder as a presenting feature of coeliac disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 63: 770-5.
- Collin P, Pirttilä T, Nurmikko T, Somer H, Eirilä T, Keyriläinen O. Celiac disease, brain atrophy and dementia. *Neurology* 1991; 41: 372-5.
- Holmes GKT. Non-malignant complications of coeliac disease. *Acta Paediatr* 1996; suppl 412: 68-75.
- Loustarinen L, Pirttilä T, Collin P. Coeliac disease presenting with neurological disorders. *Eur Neurol* 1999; 42: 132-5.
- Pellecchia MT, Scala R, Filla A, De Michele G, Ciacci C, Barone P. Idiopathic cerebellar ataxia associated with celiac disease: lack of distinctive neurological features. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 32-5.
- Hadjivassiliou M, Grünewald RA, Chattopadhyay AK, Davies-Jones GAB, Gibson A, Jaratt JA et al. Clinical, radiological, neurophysiological, and neuropathological characteristics of gluten ataxia. *Lancet* 1998; 352: 1582-5.
- Polizzi A, Finocchiaro M, Parano E, Pavone P. Recurrent peripheral neuropathy in a girl with celiac disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 68: 104-5.
- Ferroir JP, Cosnes J, Stankoff B, Lequintrec JL, Spelle L, Guillard A et al. Maladie coeliaque et démence d'évolution rapidement mortelle. *Ann Med Interne (Paris)* 1993; 144: 499-500.
- Kinney HC, Burger PC, Hurwitz BJ, Hijmans JC, Grant JP. Degeneration of the central nervous system associated with celiac disease. *J Neurol Sci* 1982; 53: 9-22.
- Chapman RWG, Laidlow JM, Colin-Jones D, Eade OE, Smith CL. Increased prevalence of epilepsy in coeliac disease. *BMJ* 1978; 2: 250-1.
- Cronin CC, Jackson LM, Feighery C, Shanahan F, Abuzakouk M, Ryder DQ et al. Coeliac disease and epilepsy. *Q J Med* 1998; 91: 303-8.
- Gobbi G, Bouquet F, Greco L, Lambertini A, Tassinari CA, Ventura A et al. Coeliac disease, epilepsy and cerebral calcifications. *Lancet* 1992; 340: 439-43.
- Hernandez MA, Colina G, Ortigosa L. Epilepsy, cerebral calcifications and clinical or subclinical coeliac disease. Course and follow-up with gluten-free diet. *Seizure* 1998; 7: 49-54.
- Muller AF, Donnelly MT, Smith CML, Grundman MJ, Holmes GKT, Toghiani PJ. Neurological complications of celiac disease: a rare but continuing problem. *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 1430-5.
- Hadjivassiliou M, Grünewald RA, Lawden M, Davies-Jones GAB, Powell T, Smith CML. Headache and CNS white matter abnormalities associated with gluten sensitivity. *Neurology* 2001; 56: 385-8.

I Läkartidningens elektroniska arkiv
<http://ltarkiv.lakartidningen.se>
 är artikeln kompletterad med fullständig referenslista.

SUMMARY

Neurological symptoms in celiac disease

Maria Bruzelius, Lars Johan Liedholm, Magnus Hellblom

Läkartidningen 2001; 98: 3538-42

Celiac disease can be associated with a wide spectrum of neurological and psychiatric symptoms (cerebellar ataxia, neuromuscular manifestations, epilepsy, dementia), even in the absence of malabsorption or gastrointestinal symptoms. The case of a 72-year-old man with a rapidly progressive, lethal encephalopathy secondary to celiac disease is reported, together with a review of documented neurological symptoms in celiac disease. The aetiology of these neurological symptoms is unknown, although immunological mechanisms are suspected.

Correspondence: Lars Johan Liedholm, Dept of Neurology, Östersunds sjukhus, SE-831 83 Östersund, Sweden (lars-johan.liedholm@jll.se)