

Procvičování: Celiakie



Kazuistika

Tento článek obsahuje modelový příklad klinického problému určený ke studiu a zkoušení na 3. LF UK.

Modul: **IIC - Klinicko-patologické základy medicíny** | Kurz: **19. Poruchy imunity** | Číslo: **19-10C** | Verze: **2010**

NO

Pacientka přichází pro časté průjmy a neprospívání.

RA

Teta léčena pro T1 DM.

OA

Pacientka, osmiletá dívka, od 5 let léčena pro diabetes mellitus I. typu. V 7 letech začala mít průjmy a nepřibývala na váze. Rodiče neudávali významný vztah průjmů k podávané stravě, ale dočasně omezili mléčné výrobky, bez evidentního efektu. Na doporučení známého začali rodiče podávat bezlepkovou dietu. Dívka přestala mít průjmy a cítila se dobře. Za 6 měsíců bylo provedeno vyšetření protilátek proti gliadinu a tkáňové transglutamináze s negativním nálezem. Rodiče přerušili dietní omezení, záhy se vrátily průjmy a kolikovitě bolesti břicha.

Fyzikální vyšetření

V normě, dívka malého vzrůstu.

Laboratorní nálezy

FW, biochemie séra v normě, KO: mírná mikrocytární anémie. IgE protilátky proti základním potravinovým alergenům byly negativní. Kvantitativní stanovení imunoglobulinů: IgA 0,03 g/l – významně sníženo, ostatní třídy v normální koncentraci. Protilátky proti endomysiu (AEA) a tkáňové transglutamináze (a-tTG) v izotypu IgG byly silně pozitivní. Bylo naplánováno endoskopické vyšetření s odebráním biopsie z tenkého střeva.

Otázky a úkoly

Pro jaké onemocnění je typická anamnéza a laboratorní nálezy, jaké jsou patogenetické mechanismy tohoto onemocnění?

Usuzujeme na **celiakii**.

Imunopatogeneze – střevní sliznice u nemocných s celiakií je zvýšeně propustná, může tudíž pronikat **gliadin** (společně s gluteniny vytváří lepek = gluten), který je po průniku deaminován enzymem **transglutaminázou** na kyselinu glutamovou. Ta je afinní pro glykoproteiny HLA-DQ2/DQ8 imunokompetentních buněk a vyvolávají stimulaci T-lymfocytů, které stimulují B-lymfocyty a následuje tvorba protilátek proti gliadinu i proti tkáňové transglutamináze (tTG je tedy vlastním autoantigenem celiakie). Dochází k cytotoxickému poškození epitelové vrstvy střevní sliznice a k stimulaci fibroblastů – tvorba matrixových metaloproteináz, které degradují mezibuněčnou hmotu. Vazba autoproti látek na tTG inhibuje i její schopnost aktivovat TGF- β (růstový faktor regulující diferenciaci epitelových buněk), což vede k atrofii epitelové vrstvy střeva.

Jaká je příčina anémie?

Jedná se o **mikrocytární anemii**: porucha syntézy hemoglobinu, v tomto případě kvůli poruše resorpce Fe při závažném malabsorpčním syndromu.

Charakterizujte imunitní reakce proti potravinovým antigenům a jejich poruchy

Malé nebo solubilní molekuly z potravy jsou neutralizovány pomocí sekrečního IgA a IgM na slizničním povrchu. Větší antigeny jsou transportovány pomocí M-buněk (specializované enterocyty) do lamina propria, kde jsou pak zpracovány APC a předloženy v komplexu s HLA molekulami T lymfocytům (Th₁ a Th₂). Reaktivita Th₂ T lymfocytů vede k tvorbě sekrečních protilátek třídy IgA.

Orální tolerance je děj, kdy za určitých podmínek nastane neodpovídavost na běžné složky potravy. Po kontaktu antigenu se slizničním imunitním systémem dojde k útlumu reakce na antigen či přímo k delecii buněk, které by potenciálně mohly s daným antigenem reagovat. Prolomení orální tolerance je stěžejní pro vznik potravinové alergie.

Uvedte přehled imunopatologických onemocnění s postižením GIT

Potravinová alergie, autoimunitní chronická aktivní hepatitida, primární biliární cirhóza, primární sklerozující cholangitida, celiakie, Crohnova choroba, ulcerózní kolitida, atrofická gastritida s perniciózní anemií a enteropatické artritidy.

Popište možné asociace autoimunitních onemocnění

Celiakie predisponuje ke vzniku imunopatologických onemocnění různých orgánů. Dlouhodobý zánětlivý proces ve střevě může vyústit v maligní lymfom nonHodgkinova typu. Celiakie predisponuje ke vzniku DM I. typu, k Addisonově nemoci. Rovněž se u pacientů s celiakií vyskytuje jak Hashimotova thyreoiditis, tak Gravesova choroba. U nemocných se rovněž vyskytuje tzv. s enteropatií asociovaný T lymfocytární lymfom (maligní transformace je indukována zánětem ve střevní sliznici).

poznámka: **Dermatitis herpetiformis Duhring** se v současné době charakterizuje jako forma manifestace u celiakie. Nejde o přidruženou chorobu ani o komplikaci, ale o rovnocennou formu manifestace, se shodnou patogenezi, léčbou, prognózou i možnostmi komplikací.

Jaká je prognóza imunopatologických onemocnění vznikajících v GIT?

Pacient s celiakií je celoživotně omezen, pacient s potravinovou alergií musí omezit danou potravinu v rámci několika let.

Proč rodiče omezili mléčné výrobky? Má to nějaký podklad?

V důsledku primární intolerance laktózy (laktázová insuficience) nemůže být laktóza hydrolyzována na glukózu a galaktózu, proto po požití mléka fermentační děje v tlustém střevě vedou k meteorismu, flatulenci s průjmům. Mnohem častější je ale **potravinová alergie**. Bolesti břicha, průjmy a nadýmání patří mezi její typické projevy.

PF: Čím se liší DM 1. a 2. typu?

PA: Malabsorpční syndrom

Odkazy

Související stránky

- Celiakie
- Malabsorpční syndrom

Použitá literatura

- KREJSEK, Jan a Otakar KOPECKÝ. *Klinická imunologie*. 1. vydání. Hradec Králové : Nucleus HK, 2004. 941 s. ISBN 80-86225-50-X.
- HOŘEJŠÍ, Václav a Jiřina BARTŮŇKOVÁ. *Základy imunologie*. 3. vydání. Praha : Triton, 2005. 279 s. ISBN 80-7254-686-4.