



REFRAKTER CÖLIÁKIA.

Esetismertetés.

Dr. Birtalan Krisztián, Dr. Csikós Dóra, Dr. Izer János, Dr. Takács Eszter, Dr. Taller András
Uzsoki utcai Kórház, II-es Belgyógyászati Osztály



33 éves nőbeteg

2020

CÖLIÁKIA DIAGNÓZISÁNAK FELÁLLÍTÁSA
Szerológia: **pozitív**, duodenum szövettan: **subtotalis boholyatrophia (MARSH 3B)**, Genetika: **közepes rizikó**.
Diéta mellett vashiánya és hasmenése is megszűnt.

TERÜLETI GASZTROENTEROLÓGIAI OSZTÁLY

Hasi fájdalom, fogyás és hasmenés miatt hospitalizáció.

Emelkedett amiláz, lipáz: **Serosus pancreatitis** (etiológia nincs).
Emelkedett parenchymás májenzimek: negatív UH, etiológia nincs.
Hasmenés: Clostr. difficile **antigén és toxin pozitív**.
Metronidazol -> Vancomycin -> Rifaximin -> Tigecyclin.

Colonosopia: makroszkóposan ép viszonyok (szövettan nem történt).

Ismételt tenyésztés: Clostr. diff. **antigén és toxin negatív**.

Hyperthyreosis: Metothyrin kezdtek és emittálták.

SEM A HASMENÉS, SEM A FOGYÁS NEM ÁLLT MEG!

2023

december

2024

január

Uzsoki utcai Kórház, II-es Belgyógyászat

Colonosopia: makroszkóposan és mikroszkóposan is negatív.

MR enterographia: negatív, mesenteriumban reaktív nyirokcsomók.

Gastrosopia: makroszkóposan ép viszonyok, hypomotilitás.

Duodenum szövettan: **komplett boholyatrophia (MARSH-3C)**
+ jelentős fokú intraepithelialis lymphocytá (IEL), egyéb kóros nincs.

Coeliacia szerológia: **negatív** (jól tartja a diétát).

SOTE Patológia: a lymphocyták kóros fenotípust nem mutattak.

+Nephrotikus mértékű proteinuria (kb 3g/nap):

Vérzsírok normál tartományban, haematuria nincs, könnyűláncokban eltérés nincs. **Vesebiopszia: IgA nephropathia.**

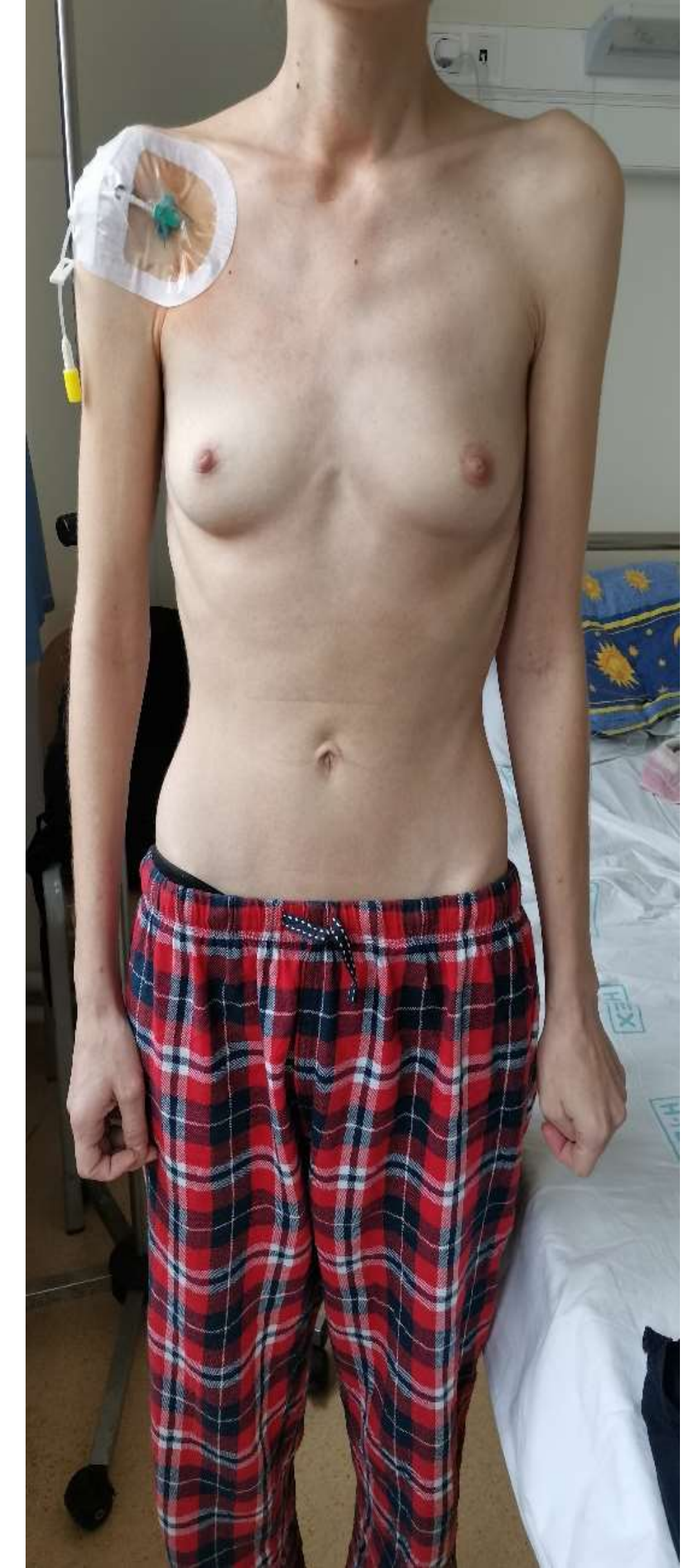
Budesonide terápia és parenterális táplálás mellett:

Széklek: csökkenésnek indult, 20x/nap -> 6-7x/nap, éjszakai megszűnt.

Testsúly: növekedésnek indult (37kg -> 42kg).

Proteinuria: megszűnt.

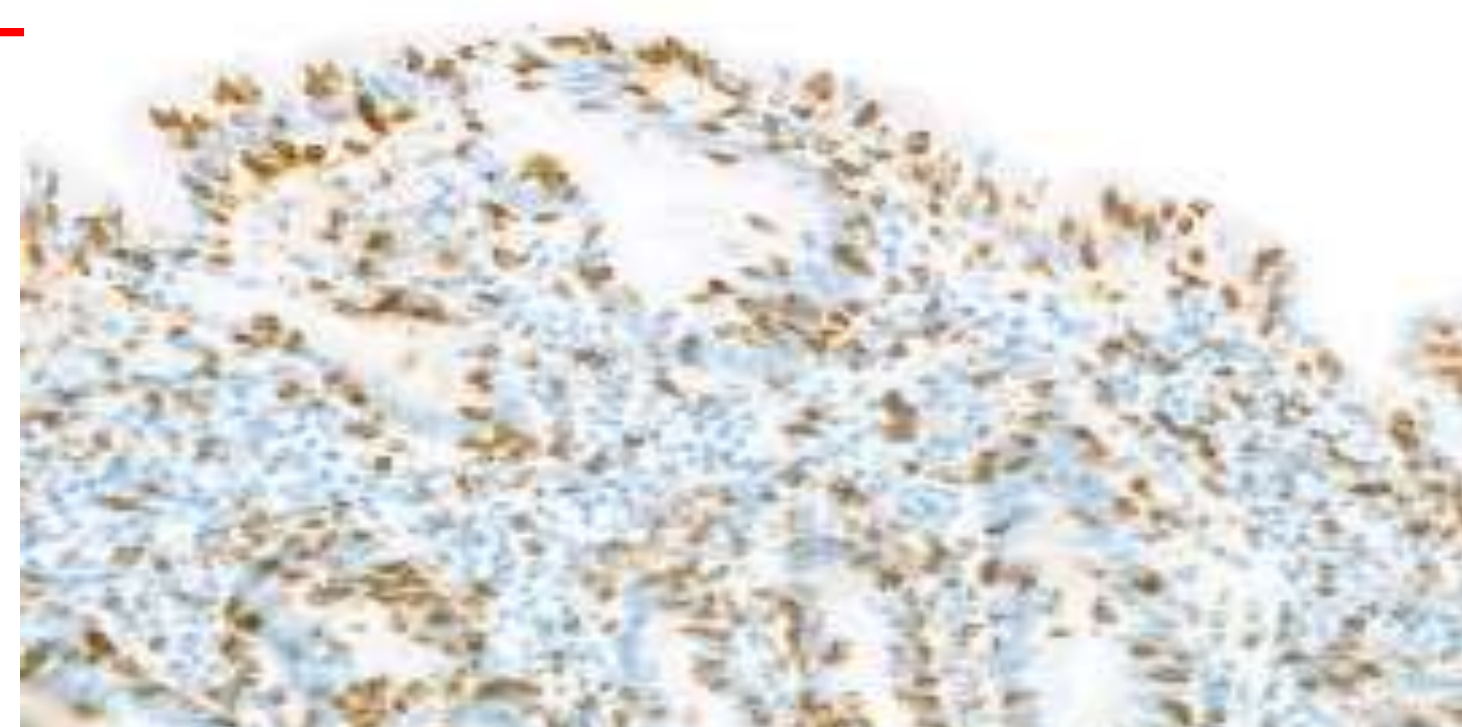
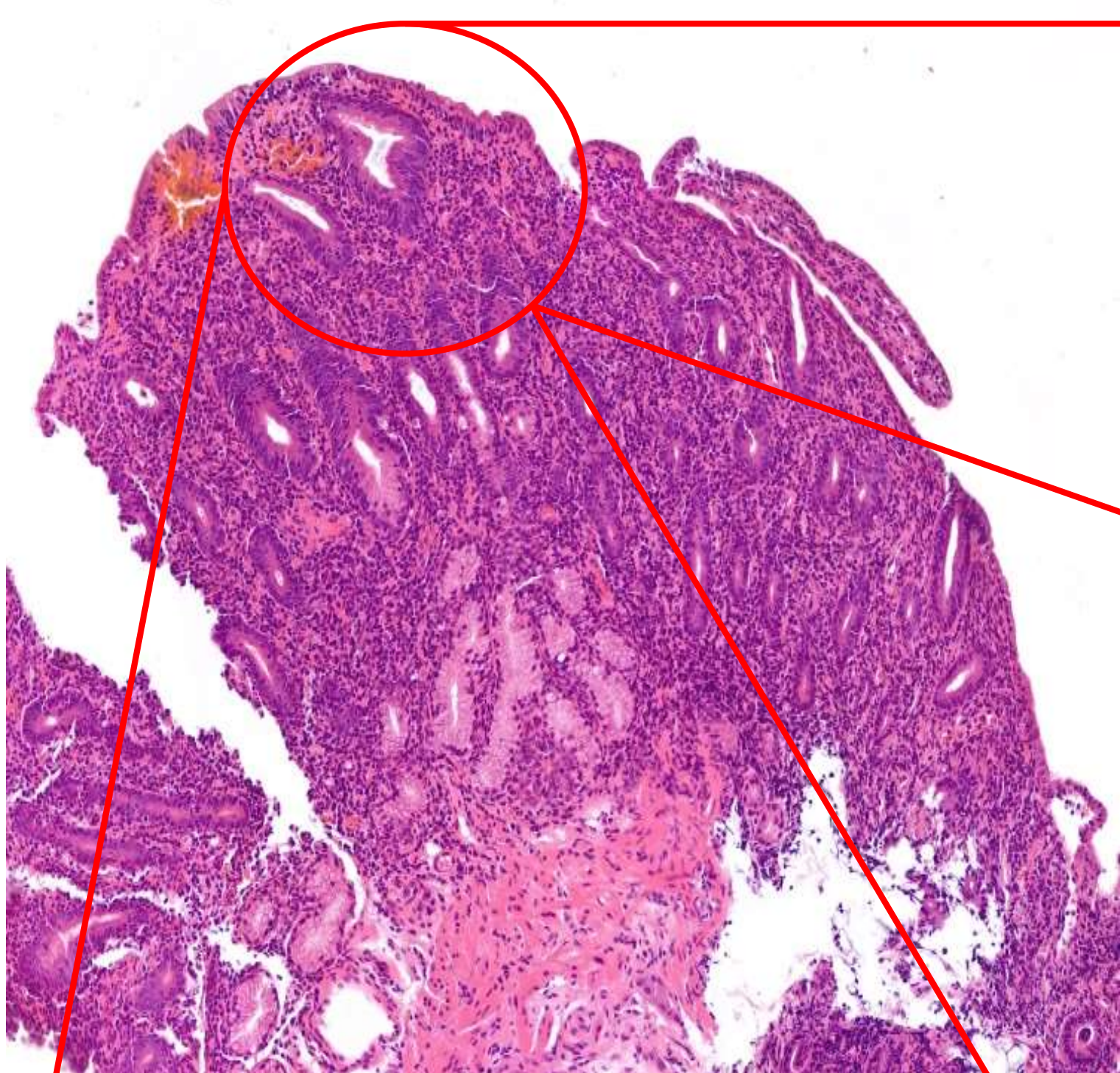
Felvétel (2024. január): 37kg



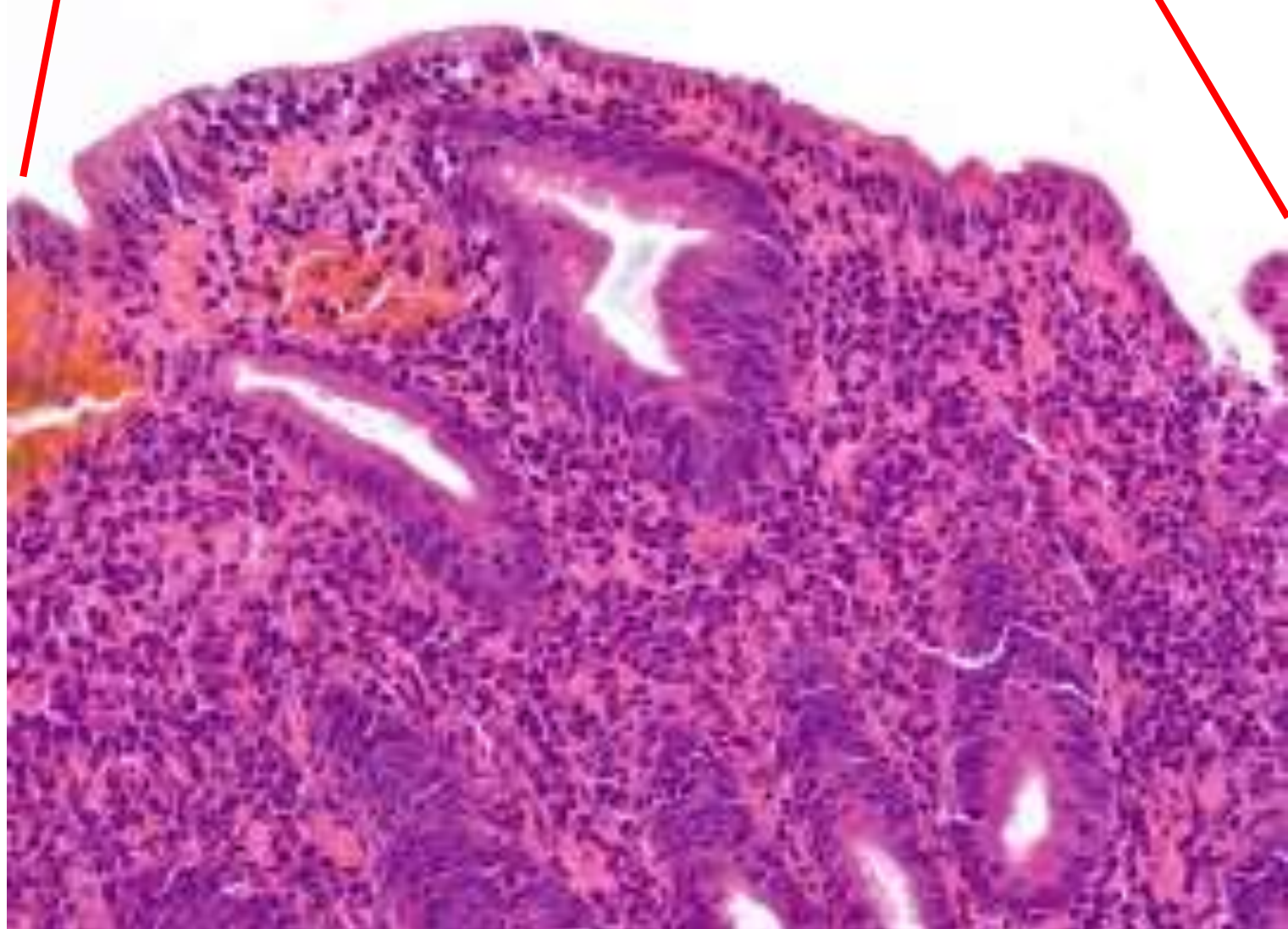
Kontroll (2024. április): 48kg



DUODENUM BIOPSZIA



A CD3 és a CD8 immunhisztokémiával a T-sejtek arányos és szabályos megoszlása látszik (CD3 > CD8). A hámsejtek között több lymphocytá látható.



Komplett boholyatrophia (MARSH 3C), nagyszámú intraepithelialis lymphocytá.

	Cöliákia	Refrakter cöliákia (1-es típus)	Refrakter cöliákia (2-es típus)	EATL
Intraepitheliális lymphocyták (IEL)	Egészségesek immunfenotípus	Egészségesek immunfenotípus	Kóros immunfenotípus („pre-lymphoma”)	T-sejtes lymphoma
Diéta mellett	IEL eltűnik	IEL NEM tűnik el	IEL NEM tűnik el	IEL NEM tűnik el
	Bolyhok rendeződnek	Bolyhok NEM rendeződnek	Bolyhok NEM rendeződnek	Bolyhok NEM rendeződnek
Terápia	Diéta	Immunszuppresszió	Immunszuppresszió / Biológiai terápia?	Célzott lymphoma terápia

IEL=IntraEpitheliális Lymphocytá. EATL=Enteropathia-Associated T-cell Lymphoma

KÖVETKEZTETÉS

Igazolt cöliakiás betegnél, negatív szerológia mellett, ha ismételt IEL-al járó boholyatrophia jelenik meg, akkor merüljön fel a refrakter cöliákia lehetősége.

Refrakter cöliákia 1-es típusa esetében az IEL-k glutén nélkül is aktívak maradnak, de kóros immunfenotípussal vagy TCR génátrendeződéssel nem rendelkeznek. 2-es típusban az IEL kóros fenotípust és/vagy monoklonális TCR génátrendeződést mutatnak és a betegek komolyabb immunszuppresszióra szorulnak. A betegség spektrum legrosszabb formája amikor az IEL-k malignizálódnak és T-sejtes lymphoma jön létre, mely már hemato-onkológiai kezelést tesz szükségessé. A cöliákia extraintestinalis manifesztációi közé tartozik a hepatitis, pancreatitis és IgA nephropathia, mely esetünkben is megtalálható volt.