Interreg
CENTRAL EUROPE

European Union
European Regional
Development Fund

Focus IN CD

Fókuszban a coeliakia

Betegközpontú coeliakia ellátás

bit.ly/FocusCD

A Focus IN CD Projektről

A coeliakiás betegek innovatív, pácienskö zpontú gondozása egy szorosan együttműködő közép-európai hálózat előnyeinek érvényesítésével

A coeliakia élethosszig tartó autoimmun betegség, mely azonban szigorú gluténmentes diétával jól kezelhető.

A betegség a népesség 1-3 %-át érinti valamenynyi korosztályból (Közép-Európában ez 5 millió ember). A coeliakiás betegek 80%-át egyáltalán nem, vagy félrediagnosztizálják, és a diagnózisig eltelt idő a legtöbb régióban 10 év is lehet. A nem diagnosztizált vagy nem kezelt betegség súlyos szövődményeket és társult betegségeket okozhat.

A Focus in CD projekt, melynek teljes címe: „A coeliakiás betegek innovatív, pácienskö zpontú gondozása egy szorosan együttműködő közép-európai hálózat előnyeinek érvényesítésével", a coeliakiás betegek gondozásának specifikus kérdéseivel foglalkozik. A projekt a közszolgáltatásokban rejlő innovációs potenciálra épít. A cél a szociális innovációk eredményesebb integrálása az egészségügy rendszerébe, annak érdekében, hogy a kialakult rendszert és az integrált kezelést is közelebb vigye a betegekhez, és hozzájáruljon a lakosság egészségesen és aktívan leélt élettartamának növekedéséhez. A Focus in CD projekt az Interreg Central Europe Program keretében, az Európai Regionális Fejlesztési Alap támogatásával, az Európai Unió és Magyarország társfinanszírozásával valósul meg. A 2016. június 1-én indult és 2019. május 31-ig tartó projekt teljes költségvetése hozzávetőlegesen 1. 900. 000 Euro. A Projekt vezető partnere Maribor város önkormányzata. A projektben részt vevő partenerek: Maribori Egyetemi Orvosi Centrum, E-Institute Szlovéniából, a Rijekai Orvostudományi Egyetem, a Rijekai Coeliakia Egyesület és a Primorje-Gorski Kotar megyei önkormányzat Horvátországból, a müncheni Ludwig-Maximilian Egyetem Orvosi Centruma és a Müncheni Gyermekegészségügyi Alapítvány Bajorországból, Olaszországból a Trieszti Egyetem és a Trieszti Anyasági- és Gyermekegészségügyi Intézet mellett Magyarországról a Heim Pál Gyermekkórház Coeliakia Centruma és a Lisztérzékenyek Érdekképviseletének Országos Egyesülete. A projekt eredményeként elektronikus alkalmazások (E-tools) készülnek egészségügyi szakemberek és a páciensek számára, megvalósul 10 új szolgáltatás modellje, valamint a coeliakiás betegek gondozását támogató integrált modell is, mely alkalmazható lesz más környezetben és további krónikus betegségek esetében is.

A program a coeliakiás betegek napi gondozását 3 új elektronikus eszközzel támogatja, 2 oktatási segédanyaggal az egészségügyi szakemberek ismereteinek bővítésére és naprakészen tartására, valamint a coeliakiás betegek mindennapi életének segítésére, továbbá egy okostelefonos alkalmazással az egészségügyi szakemberek számára, segítve a coeliakiás betegek mindennapi gondozását. A projekt partnerei 10 szolgáltatási modellt fejlesztenek és próbálnak ki a gyakorlatban, az egészségügyi szakemberek és a betegek kompetenciájának és képességeinek javítására.

A projektben tervezett coeliakia gondozási modell az innovatív eszközök alkalmazásával kialakítható, pácienskö zpontú egészségügyi szolgáltatást mutatja be.

Az „egészségpolitikai ajánlások" a coeliakia pácienskö zpontú gondozási modelljére épülnek, és iránymutatást tartalmaznak arra, hogyan lehet hatékonyan megfelelni a coeliakiás betegek gondozását jelentő kihívásnak egy fenntartható egészségügy keretein belül. A közszolgáltatásokban számtalan fejlesztési lehetőség rejlik. A krónikus betegségek megelőzése és korai felismerése jelentős hatással van a lakosság egészségi állapotára, jóllétére, és mindez különösen fontos Közép-Európa egészségügyi rendszereinek fenntarthatósága érdekében.

Coeliakia

A coeliakia egy autoimmun, az egész szervezetet érintő krónikus betegség, melyet a kalászos gabonák (búza, rozs, árpa, és igen ritka esetekben a zab) fogyasztása vált ki az arra genetikailag hajlamos egyénekben. A coeliakia az egyik leggyakoribb krónikus betegség gyermek- és felnőttkorban egyaránt. Európában a lakosság 1-3%-át érinti, a betegek jelentős hányada azonban ma még diagnosztizálatlan marad.

A coeliakia egy komplex rendellenesség, mely szorosan kapcsolódik a HLA DQ2 vagy DQ8 genetikai adottságokhoz, valamint további specifikus immunrendszeri és környezeti tényezőkhöz. A coeliakiás betegek szervezetében a glutén fogyasztása krónikus elváltozásokat okoz a vékonybélben, ahol a nyálkahártya szövettani (morfológiai) elváltozásainak következtében károsodnak a bélbolyhok, és felszívódási zavar tünetei jelentkeznek. A klinikai tünetek közül azonban ma már nem a hasmenés vagy a felszívódási zavar a leggyakoribb. A betegség egyre gyakrabban jellegtelen tünetekkel vagy csendes formában jelentkezik. A tünetek és egyéb klinikai eltérések alapján a coeliakia tünetes és tünetmentes formában is megnyilvánulhat. A coeliakiának emésztőrendszeri és emésztőrendszeren kívüli jelei és tünetei lehetnek. A tünetmentes vagy csendes coeliakia elnevezés arra utal, hogy ezeknél a pácienseknél a coeliakia szöveti és immunológiai jeleit kimutatták, annak ellenére, hogy tünetmentesnek látszottak.

A coeliakia megállapítása részben a klinikai képen alapul, de a végső diagnózist mindig a coeliakiára jellemző immunreakció (transzglutamináz antitestek) jelenléte alapján és a betegek többségénél a vékonybél szövettani elváltozásának kimutatásával állítják fel. Bizonyos esetekben, szigorú nemzetközi kritériumok teljesülése esetén, a betegség vékonybél szövettan (biopszia) nélkül is diagnosztizálható. **Nagyon fontos, hogy a betegek ne kezdjék el a gluténmentes diétát, mielőtt a végső diagnózist kimondják, mivel a diéta csökkenti a kóros eltérések kimutathatóságát és ezzel a diagnosztikus tesztek megbízhatóságát.**

A ma ismert lehetőségek közül a coeliakia egyetlen hatásos kezelése a szigorú, élethosszig tartó gluténmentes diéta. A gluténmentes diéta javítja a klinikai képet, normalizálja az antitestek szintjét és helyreállítja a károsodott bélbolyhokat. A szigorú gluténmentes diéta követése az egyetlen lehetőség a szövődmények megelőzésére.

A betegség hosszú távú szövődményeinek leggyakoribb rizikófaktorai a gluténmentes diéta során elkövetett diétahibák.

A coeliakia betegséget egy nagy jéghegy szimbolizálja. A betegség a teljes lakosság legalább 1%-át érinti, de mivel nagyon alacsony a felderítettsége, ez csupán a jéghegy csúcsa. A különböző adatok azt mutatják, hogy csak a betegek 10%-át ismerik fel a jellegzetes tünetek és jelek alapján, míg a maradék 90% hosszabb ideig is diagnosztizálatlan marad.

A jéghegy „víz alatti részének" mérete a betegek tudatosságától, a háziorvosok ismereteitől és a megbízható diagnosztikai eszközök hozzáférhetőségétől függ.

Betegtörténetek

Nagyon boldogok voltunk amikor az orvostól-orvosig tartó maraton véget ért

Családunk egyik legboldogabb napja lett az a nap, amikor a nagyobb lányunknál a coeliakiát diagnosztizálták. A „coeliakia gyanúja" az orvosok feltételezései között szerepelt, és a legkevésbé súlyosnak tűnő lehetőség volt. Nagyon boldogok voltunk, amikor az orvostól-orvosig tartó maraton véget ért, és végre kiderült, mi a betegsége a kislányunknak. Azt is megtudtuk, hogyan tudunk segíteni neki abban, hogy hétköznapi életet éljen, egészséges és boldog felnőtté válhasson. A kislányunk betegsége nem hirtelen, egyik napról a másikra alakult ki, nem gyorsan romlott az állapota. A két éves kora körül kezdődő változások fokozatosak, de észrevehetőek voltak. Először az immunrendszere gyengült le (hypogammaglobulinemiát állapítottak meg nála), hajlamossá vált a fertőzésekre, amit egy allergológus szakorvos kezelt. Hogy elkerüljük a fertőzéseket, nem járt óvodába. A korábban vidám, nyugodt kislány fáradékony és étvágytalan lett a legutolsó fertőzéses betegsége után. A gyermekorvos javaslatára készült egy vérkép vizsgálat, amely mindent rendben talált. A hasmenés, a hasfájás, a székrekedés vagy a hányás tünetei végig hiányoztak. A gyermekorvosi rendelőt is gyakran látogattuk a rosszkedvű, fáradékony kislánnyal, de soha, senki nem gondolt a coeliakiára, és nem küldték gasztroenterológushoz sem.

Mivel ebben az időben bővült a családunk, arra gondoltunk, hogy talán a kistestvér elfogadása lehet a gond, ezért elmentünk egy pszichológushoz is. A nyári szünetben pedig abban reménykedtünk, hogy a kislány egészsége majd helyreáll – ezzel szemben nagyon gyorsan lefogyott és általános állapota is látványosan leromlott. Szerencsére gyorsan elkerültünk egy olyan allergológushoz, aki azonnal beutalta a gasztroenterológiára. Ott 10 nap alatt diagnosztizálták nála a coeliakiát, és a szigorú gluténmentes diéta hatására állapota gyorsan javult, ismét boldog és egészséges lett. Kicsivel később a húgánál és az édesapjánál is diagnosztizálták a coeliakiát, így most ők is vele együtt diétáznak.

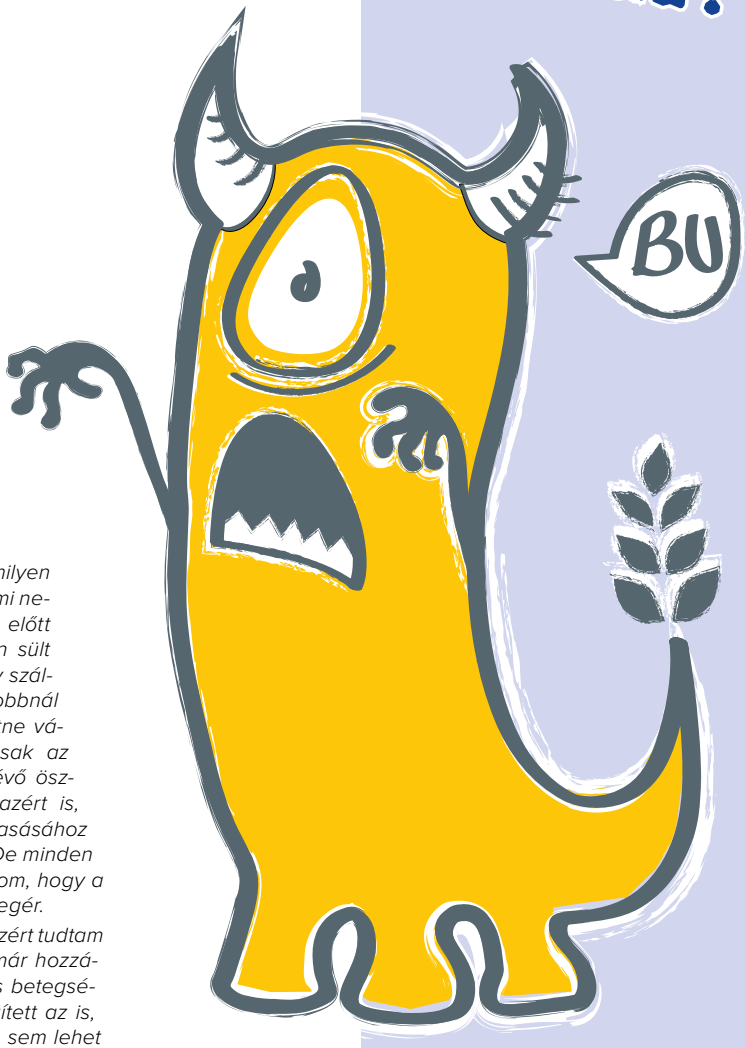
Nusa (11 éves) és az édesanyja Simona
(Olaszország)

A betegség egyértelmű tünetekkel jelentkezett, de én nem akartam tudomást venni róluk

44 éves koromban állapították meg a coeliakiát. Korábban már számos, coeliakiára jellemző tünetem volt; kezdve az elviselhetetlen hasi fájdalomtól, a hasmenésen, a folyamatos puffadtságon, az étvágytalanságon, az anémián, a fáradékonyságon át a gyakori fertőzésekig. Emellett 30 éve inzulinfüggő cukorbeteg is vagyok, és ez az állapot fokozottan hajlamosít coelakiára is. A betegségem egyértelmű tünetekkel jelentkezett, de én nem akartam tudomást venni róluk. Mivel gyermekorvos vagyok, tisztában vagyok a tünetekkel, sokkal korábban felismerhettem volna a saját betegségemet is.

Ráadásul, sok kiváló szakembert is ismerek, akik ezeket a betegeket kezelik. Néhány évvel ezelőtt egy gasztroenterológus konferenciára együtt utaztam egy coeliakiában jártas szakértő kollégával. Akkor is komoly fájdalmaim voltak, görcsökkel, puffadással, hasmenéssel – ami különösen heves volt egy reggeli péksütemény elfogyasztása után – de még ekkor sem lett nyilvánvaló, hogy mi lehet a bajom. A barátom javaslatára és saját megnyugtatásomra megismételtettem a coeliakia-vérvizsgálatot, ami ismét negatív lett. Ezután további tüneteim lettek: mindkét bokám megdagadt, sú-

Coeliakia?



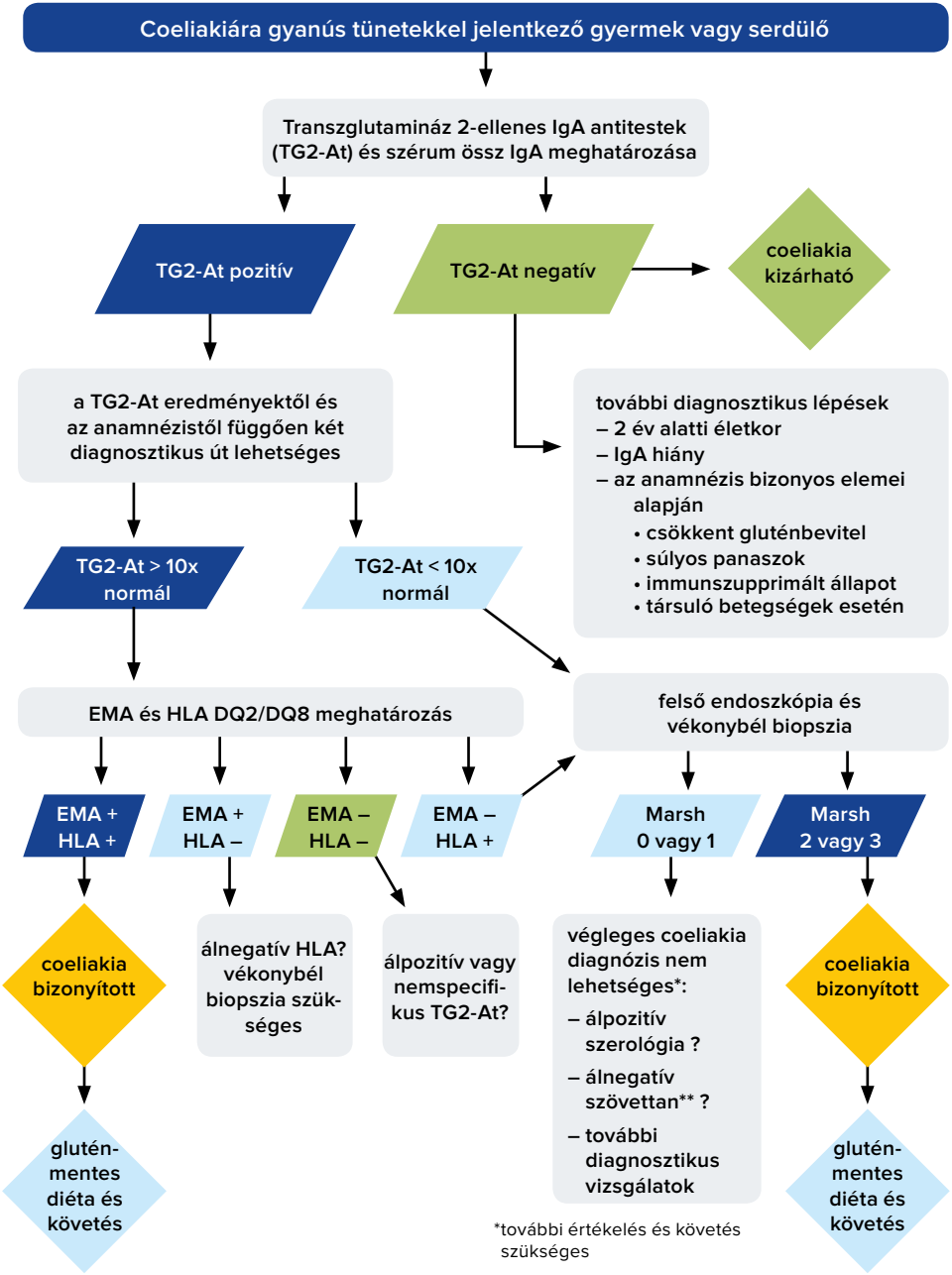
lyos anémiám volt, amin a vaskészítmények sem segítettek. Ekkor egy másik kolléga mentett meg azzal, hogy felállította a helyes diagnózist, és rájött, hogy a korábbi tesztjeim azért voltak negatívak, mert IgA hiányos vagyok. Azóta tartom a gluténmentes diétát, 15 kg-t híztam, jól vagyok, és semmilyen tünetem nincs. Ugyan okoz némi nehézséget, amikor egy pékség előtt megyek el és érzem a frissen sült kenyér illatát, vagy amikor egy szállodában az ott kínált 15 féle, jobbnál jobb péksütemény közül lehetne választanom. Nekem gondot csak az élelmiszerek csomagolásán lévő összetevők értelmezése okoz, azért is, mivel a nagyon apró betűk olvasásához szemüvegre van szükségem. De minden nehézség ellenére azt gondolom, hogy a gluténmentes diéta mindent megér.

A coeliakia diagnózisát talán azért tudtam könnyebben elfogadni, mert már hozzászoktam ahhoz, hogy krónikus betegségem van. Ebben biztosan segített az is, hogy a mai állapotomat össze sem lehet hasonlítani a két évvel ezelőttivel. Otthon én sütöm a gluténmentes kenyeret, de azért csak hiányolom a farsangi fánkokat és a híres bledi krémest. Szerencsére ma már számtalan gluténmentes termék kapható az üzletekben, bár ezek drágasága a coeliakiás betegeknek gondot okoz.

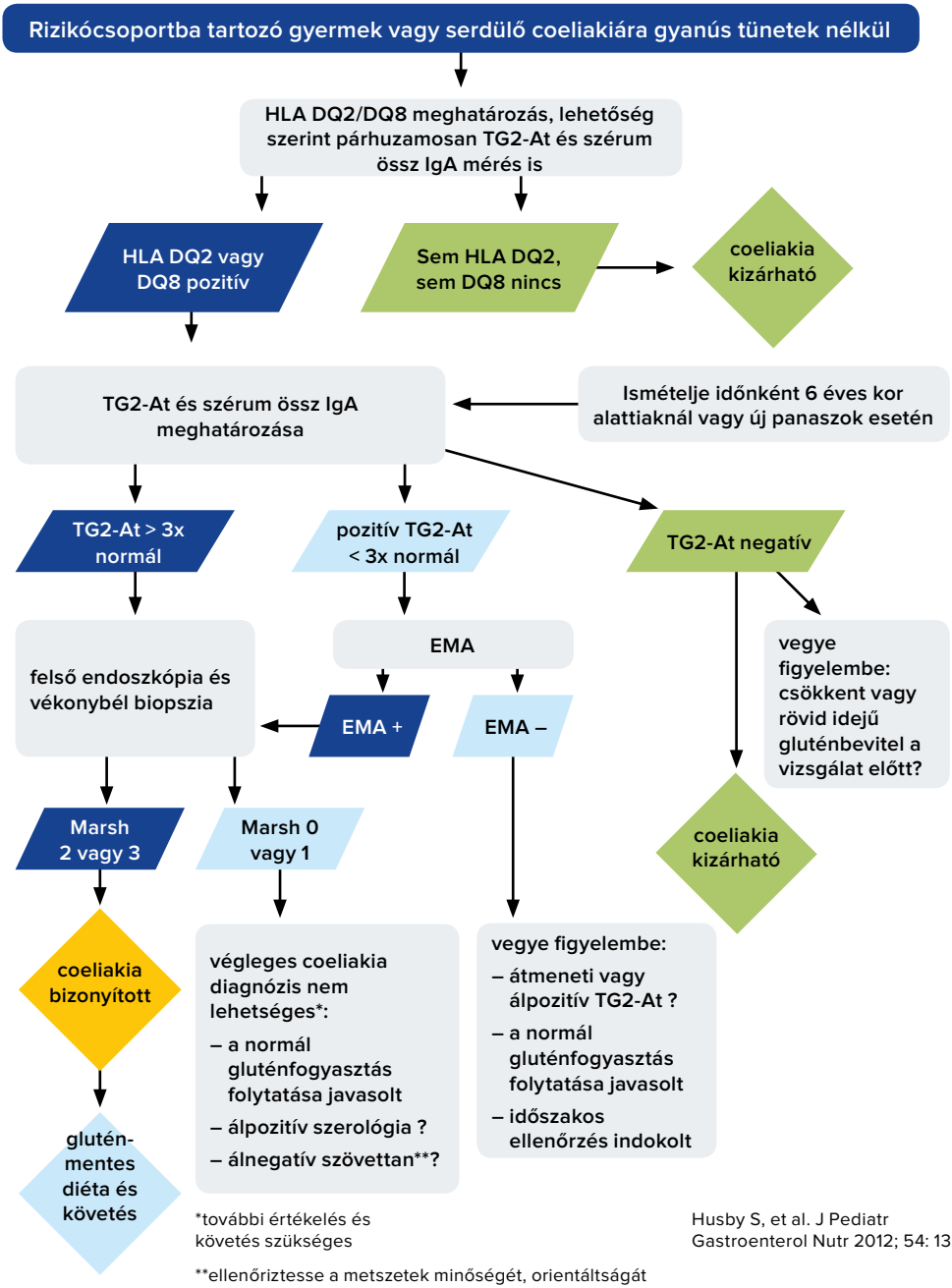
Igor (47 éves) - Szlovénia

Nem kell félni tőle...

Diagnosztikus folyamat coeliakiára gyanús tünetekkel jelentkező gyermeknél vagy serdülőnél



Diagnosztikus folyamat rizikócsoportba tartozó tünetmentes gyermeknél vagy serdülőnél



*további értékelés és követés szükséges

**ellenőriztesse a metszetek minőségét, orientáltságát

Husby S, et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012; 54: 136–60

A coeliakia tünetei

GYERMEKEK

- hasmenés
- székrekedés
- visszatérő hányás
- visszatérő hasi fájdalom
- puffadás
- kedvetlenség, fáradékonyság
- fejfájás
- izületi fájdalom
- hiperaktivitás

FELNŐTTEK

- emésztési panaszok, dyspepsia
- laza székletek
- visszatérő hasi fájdalom
- irritábilis bél szindróma-szerű tünet
- fáradékonyság
- székrekedés
- csontfájdalom
- meddőség / vetélések
- depresszió
- ataxia
- korai menopauza

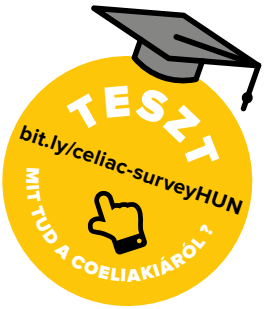
Rizikócsoportok

coeliakiás betegek elsőfokú rokonai
1-es típusú cukorbetegség
IgA hiány
autoimmun pajzsmirigybetegségek
Down-szindróma
Turner szindróma
Williams szindróma

Klinikai jelek

Szövődmények

csontritkulás
autoimmun betegségek
nőgyógyászati betegségek
hematológiai betegségek
idegrendszeri betegségek
pszichiátriai betegségek
rosszindulatú vékonybél lymphoma



Szótár

anémia – vérszegénység - az az állapot, amikor a vérben a normálisnál kevesebb hemoglobin van. Leggyakoribb típusa a vashiányos vérszegénység. (A vas szükséges a hemoglobin termeléséhez.)

antiendomysium antitestek (EMA) - ezek az antitestek általában jelen vannak a lisztérzékeny ember vérében, a betegség aktív állapotában

antigliadin antitestek (AGA) - ezek az antitestek jelen lehetnek a lisztérzékeny ember vérében, a betegség aktív állapotában. Specificitásuk sokkal kisebb, mint a TG2 vagy EMA antitesteké

boholyatrófia - a bélnyálkahártya kóros elváltozása. A bélbolyhok rövidebbek lesznek, vagy egészen el is tűnhetnek.

biopszia - mintavétel a bélből, vizsgálat céljára

gluténmentes diéta - a coeliakia kezelésének egyetlen lehetséges módja. A búza, árpa, rozs tartalmú élelmiszerek teljes kiiktatását jelenti.

dermatitis herpetiformis - tipikus helyeken (könyök, térd) megjelenő viszkető bőrkiütés, mely a coeliakia egyik megjelenési formája lehet

IgA - az immunglobulinok egyik alosztálya. Hiánya esetén a lisztérzékenység az átlagosnál gyakoribb.

intraepiteliális limfociták - a bél nyálkahártyájának védelméért felelős sejtek

laktóz - tejcukor, egy glukóz és egy galaktóz molekulából áll. Coeliakiában előfordulhat tejcukor emésztési zavar, ami a bélbolyhok helyreállásával el is tűnhet.

malabszorpció - a tápanyagok károsodott felszívódása, okozhatja az emésztőenzimek hiánya, vagy a felszívó felület betegsége is.

antitestek - védekező funkcióval bíró fehérje molekulák.

szöveti (2-es típusú) transzglutaminász elleni antitestek (TG2-At) - ezek az antitestek általában jelen vannak a lisztérzékeny ember vérében, a betegség aktív állapotában

bélbolyhok - kesztyűujj formájú képződmények, melyek az egészséges vékonybél felszínét borítják.

szérum markerek - a vérben található antitestek. Mérésük fontos a lisztérzékenység diagnózisában.

HLA - az immunfelismerés szabályozásáért felelős gének a 6. kromoszómán. Ezek határozzák meg egyes fehérjék termelődését, és ezzel többek közt bizonyos betegségek megjelenését is.

rizikócsoport - emberek csoportja a társadalmon belül, akiknél valamilyen jellemző alapján (genetika, életmód, stb) nagyobb a kockázat egy bizonyos betegségre

deamidált gliadin peptid antitestek (dGP) - ezek az antitestek általában jelen vannak a lisztérzékeny ember vérében, a betegség aktív állapotában.

lymphoma - a vékonybél rosszindulatú daganata, a nem jól kezelt coeliakia szövődménye lehet

További információk

1. **Municipality of Maribor**
   Office of Project Development – Project Office
   Ulica heroja Staneta 1, 2000 Maribor, SI

   Jasmina Dolinšek, M.Sc., Focus IN CD, Project Manager
   jasmina.dolinsek@maribor.si

2. **University medical center Maribor**
   Department of pediatrics
   Ljubljanska ulica 5, 2000 Maribor, SI

   Jernej Dolinšek, M.D., Ph.d.
   jernej.dolinsek@ukc-mb.si

3. **E-institute - Institute for Comprehensive Development Solutions,**
   Čučkova ulica 5, 2250 Ptuj, SI

   Anja Prislan
   anja@ezavod.si

4. **University hospital center Rijeka,**
   Department of pediatrics
   Istarska 43, 51000 Rijeka, HR

   Goran Palčevski
   goran.palcevski@ri.t-com.hr

5. **University of Trieste**
   Department of Life Sciences
   Piazzale Europa 1, 34100 Trieste, IT

   Daniele Sblattero, Ph.D.
   dsblattero@units.it

6. **Association of celiac patients Primorsko - goranska County**
   Drage Gervaisa 52, 51000 Rijeka, HR

   Marina Milinović
   celiac_rka@yahoo.com

7. **Institute for Maternal and Child Health - IRCCS »Burlo Garofolo«**
   Pediatric Department
   Via dell'Istria 65/1, 34100 Trieste, IT

   Tarcisio Not
   tarcisio.not@burlo.trieste.it

bit.ly/FocusCD

8. Ludwig-Maximilian's University Medical Center
Dr. von Hauner Children's Hospital, Division of Paediatric Gastroenterology
Lindwurmstraße 4, 80337 München, DE

Prof. Dr. Sibylle Koletzko, Head of Div. Pediatric Gastroenterology and Hepatology
Dr. von Hauner Children's Hospital Ludwig Maximilians-University, Munich, Germany
sibylle.koletzko@med.uni-muenchen.de

Katharina Werkstetter, Dr. rer. biol. hum., MSc, MPH, Scientific Project Manager
katharina.werkstetter@med.uni-muenchen.de

9. Hungarian Coeliac Society
Palanta utca 11, Budapest 1025, HU

Tunde Koltai
coeliac@t-online.hu

10. Heim Pál Children's Hospital
Coeliac Disease Center
Üllöi ut 86, 1089 Budapest, HU

Ilma R Korponay-Szabo, M.D., Ph.D., D.Sc., Professor of Pediatrics
coeliakia@heimpalkorhaz.hu

11. Child Health Foundation
c/o Dr. von Haunersches Kinderspital
Lindwurmstrasse 4, 80337 München, DE

Giulia Roggenkamp, M.A., General Secretary
roggenkamp@kindergesundheit.de

Berthold Koletzko, Prof. Dr. Dr. h.c. mult. Prof. h.c., Chairman
berthold.koletzko@med.uni-muenchen.de

12. Primorje - Gorski Kotar County
Department for Health
Slogin kula 2/I, 51000 Rijeka, HR

Alemka Mirkov
alemka.mirkov@pgz.hr

publisher: Mestna občina Maribor; authors: J. Dolinšek, J. Dolinšek, M. Klemenak, M. Karla, D. Sblattero, M. Milinović, T. Not, K. Werkstetter, T. Koltai, B. Koletzko, S. Koletzko, I. Korponay-Szabo, A. Mirkov, A. Likar Mastnak, T. Krenčnik, J. Gyimesi, S. Kostanjevec; proof-reading: Peter Gillett; design: Studio 8

This e-brochure will be regularly updated based on new evidence based guidelines.