Leben mit Zöliakie – natürlich glutenfrei!

Es gibt nur eine Krankheit, die mittels Ernährung geheilt werden kann: die Zöliakie/einheimische Sprue. Sie ist die häufigste chronische Dünndarmerkrankung und noch immer unterdiagnostiziert, da sich das Spektrum der Krankheit in den letzten Jahren deutlich gewandelt hat. Die bisher einzige kausale Therapie ist eine strikte, lebenslang einzuhaltende glutenfreie Diät, die im Allgemeinen zur vollständigen Remission führt. Spät diagnostizierte Zöliakie und ungenügende Diätcompliance können sich gravierend auf verschiedene Organsysteme auswirken und erhöhen das Risiko für Spätfolgen wie assoziierte Autoimmunerkrankungen und Malignome.

Von Regula Patscheider

Als Zöliakie beziehungsweise einheimische Sprue bezeichnet man die immunologisch bedingte, lebenslang persistierende Unverträglichkeit gegenüber Gluten (glutensensitive Enteropathie), die bei genetisch prädisponierten Personen durch den Verzehr glutenhaltiger Nahrungsmittel zu einer charakteristischen Entzündung und variablen Degeneration der Dünndarmschleimhaut führt. Die Folge davon ist eine Malabsorption mit klassischen gastrointestinalen, aber auch atypischen oder fehlenden Symptomen. Die Patienten mit unerkannter Zöliakie werden deshalb bei Ärzten verschiedenster Fachrichtungen vorstellig.

Glutensensitivität

Gluten ist der Sammelbegriff zur Bezeichnung der pathogenetisch bedeutsamen alkohollöslichen Prolamine im Klebereiweiss bestimmter Getreidesorten wie Weizen, Roggen, Gerste und Dinkel (siehe *Tabelle 1*), welche unter anderem die Backfähigkeit des Mehls ausmachen. Die Prolamine werden beim Weizen Gliadin genannt und machen einen Drittel des Gesamtproteingehalts aus. Eine Eliminationsdiät ist für Zöliakiebetroffene bisher die einzige Therapie.

Die bisherigen Studien über die Schädlichkeit von Hafer haben noch kein abschliessendes Resultat geliefert. Verschiedene Zöliakiegesellschaften haben den Hafer für Erwachsene unter ärztlicher Kontrolle freigegeben, sofern garantiert glutenfreier Hafer und moderate Mengen konsumiert werden. Die Zöliakiegesellschaften der deutschen Schweiz, des Tessins, von Deutschland, Österreich sowie Italien und weitere Organisationen empfehlen, den Konsum von Hafer zu unterlassen, bis alle Zweifel ausgeräumt sind.

Epidemiologie

Epidemiologische Studien ergaben in den letzten zehn Jahren eine weltweite Zunahme der Zöliakie, wobei sich die anfängliche Prävalenz von 1:1500 auf 1:266 erhöhte, in gewissen Ländern wie beispielsweise Irland sogar auf 1:100. Wahrscheinlich liegt die tatsächliche Zahl noch höher, da die Erkrankung trotz zuverlässiger Diagnostika aufgrund der oft atypischen Symptome unterdiagnostiziert wird. Aktuellere Zahlen wird das von der EU finanzierte Zöliakie-Clusterprojekt mit 17 Teilprojekten zu den Themen Pathogenese, Immunologie und Epidemiologie beisteuern (siehe *www.technapoli.it/eucluster/eucluster.htm)*.

Tabelle 1: Glutenhaltige und glutenfreie Nahrungsmittel

Glutenhaltig ⊖ verboten	**Glutenfrei ⊕ erlaubt**
Weizen, Gerste, Roggen, Hafer (*noch nicht definitiv geklärt!)*, Dinkel, Einkorn, Emmer, Kamut, Grünkern, Triticale (Weizen-Roggen-Kreuzung)	Kartoffeln, Reis, Mais, Hirse, Buchweizen, Quinoa, Amaranth, Kiwicha, Kastanien, Hülsenfrüchte, Soja, Sago, Tapioka (Maniok), Tofu, Quorn
Sämtliche Nahrungsmittel mit Anteilen glutenhaltiger Getreidesorten: Mehl, Brot, Gebäck, Backoblaten, Paniermehl, Teigwaren, Müesli, Süssigkeiten, Saucen, Suppen, Fleischersatz Seitan, Bier, Bierhefe, Malz	Reis-, Kartoffel- und Maisstärke, Maizena, Stärkesirup, modifizierte Stärke, Guarkernmehl, Johannisbrotkernmehl
Weizenstärke und Malzextrakt: mengenabhängig	Gemüse, Obst, Milch, Milchprodukte, Eier, Fleisch, Fisch, Pflanzenöle und Zucker als unverarbeitete Grundnahrungsmittel
«Verstecktes» Gluten als Hilfsstoff in Fertigprodukten, Medikamenten, Vitamin- und Aufbaupräparaten oder als Überzug	

Grenzwert: 10 mg Gliadin beziehungsweise 20 mg Gluten pro 100 g Trockenmasse (schweizerische Lebensmittelverordnung)

Label: Garantie gewährt das Glutenfrei-Symbol mit der durchgestrichenen Ähre auf kontrollierten Spezialprodukten im Fachhandel

Regel: Immer Zutatenliste prüfen, bei Unklarheit Zöliakiegesellschaft, Ernährungsberaterin oder Produzent anfragen – im Zweifelsfall nie!

Pathogenese

Im Gegensatz zu den anderen Autoimmunerkrankungen ist bei der Zöliakie der auslösende Faktor, die Einnahme von Gluten, bekannt. Zusätzliche Faktoren wie intestinale Infektionen oder eine Schwangerschaft können den Auslöseprozess begünstigen.

Nahezu alle Zöliakiepatienten tragen die Histokompatibilitätsantigene HLA-DQ2/8 und vermutlich weitere prädisponierende Gene, die bei der Pathogenese bedeutsam sind. Die genauen immunologischen Vorgänge sind noch nicht vollständig geklärt. Zusammenfassend betrachtet, kommt es durch die Präsentation von verschiedenen Gliadinpeptiden zu einer mehr oder weniger ausgeprägten Aktivierung der T-Lymphozyten im Dünndarmepithel. Dabei werden Autoantikörper gebildet, namentlich Anti-Gliadin-IgA/IgG, Anti-Endomysium-IgA und Anti-tTG-IgA, die zur serologischen Diagnostik herangezogen werden können.

Klinische Manifestationen

Die Erkrankung kann in jedem Alter durch Beschwerden auffallen. Sie präsentiert sich heute meist nicht mehr im Kindesalter und mit den typischen Symptomen. Personen, die an der typischen, manifesten Form der Zöliakie mit geschädigter Dünndarmschleimhaut und erhöhten Autoantikörpern leiden, werden am schnellsten erkannt. Sie bilden jedoch nur die Spitze des so genannten «Zöliakie-Eisbergs». Den weitaus grösseren Teil bilden die Personen mit atypischer beziehungsweise stiller Zöliakie, das heisst subtotaler Zottenatrophie ohne klinische Symptome, und schliesslich diejenigen mit latenter Zöliakie, die nur erhöhte Autoantikörper aufweisen und meist zufällig im Rahmen von Verwandtenscreenings diagnostiziert werden. Die Gruppe mit atypischer Zöliakie, die vor allem aus Erwachsenen besteht, macht heute über 60 Prozent der Diagnostizierten aus. Stille Zöliakie kommt bis zu zehnmal häufiger vor als manifeste Zöliakie und bleibt dadurch oft jahrelang unerkannt.

Neben typischen Symptomen wie Diarrhö, Meteorismus, Bauchschmerzen, Gedeihstörungen und Misslaunigkeit stehen insbesondere bei Erwachsenen extraintestinale, oft wenig ausgeprägte Symptome wie Anämie, Eisenmangel, Infektanfälligkeit, Osteoporose, Arthritis, isolierte Leberenzymerhöhungen, Infertilität, Aborte, Depression und Erschöpfungszustände im Vordergrund. Bei Migräne oder neurologischen Erkrankungen mit unbekannter Ursache kann eine unerkannte Zöliakie dahinter stecken. Manchmal sind Aphten das einzige Symptom. Oft werden diese atypischen Symptome fälschlicherweise anderen Erkrankungen zugeschrieben.

Der Arzt sollte auch an die enge Assoziation der Zöliakie mit Autoimmunerkrankungen wie Diabetes mellitus Typ 1, Autoimmunthyreoiditis, primärer biliärer Zirrhose oder Dermatitis herpetiformis denken. Patienten mit diesen Erkrankungen sollten auf Zöliakie gescreent werden. Das gilt auch für Patienten mit suggestiven Symptomen wie Anämie, kryptogener Osteoporose, IgA-Mangel, Sjögren-, Down- und Turner-Syndrom sowie für Verwandte ersten Grades, die ein Risiko von 10 bis 15 Prozent haben, ebenfalls an Zöliakie zu erkranken.

Diagnose

Neben der Anamnese bilden serologische und endoskopische Untersuchungen die Basis der Diagnostik. Bei der Bestimmung der entsprechenden Autoantikörper (Anti-Gliadin-IgA/IgG sowie Anti-tTG-IgA) haben insbesondere die tTG-Autoantikörper eine hohe Sensitivität und Spezifität. Da Zöliakiepatienten häufig einen selektiven IgA-Mangel aufweisen, sollte zusätzlich das Total-IgA bestimmt werden. Mittels Dünndarmbiopsie können unterschiedliche Läsionen festgestellt werden, die von einer Zunahme der intraepithelialen Lymphozyten bis zur vollständigen Abflachung der Schleimhaut mit Verlust der Zotten und Hyperplasie der Krypten reichen. Gegebenfalls kann bei Kindern auf eine Dünndarmbiopsie verzichtet werden, wenn bei allen drei Autoantikörpertests erhöhte Titer vorliegen. Bei Erwachsenen ist die Biopsie hingegen immer fester Bestandteil der Diagnostik, da im Falle einer subklinischen Zöliakie von unbekannter Dauer bereits Komplikationen vorliegen könnten, die behandelt werden müssen.

Die Diagnose gilt als erwiesen, wenn unter einer glutenfreien Diät sowohl die Autoantiköper als auch der histologische Befund sich innert sechs Monaten normalisieren. Damit die Autoantikörpertiter aussagekräftig sind, ist es wichtig, dass der Patient erst nach Bestätigung der Diagnose mit der glutenfreien Diät beginnt.

Therapie der Wahl: glutenfreie Ernährung

Zentrales Element der Behandlung ist eine glutenfreie Diät. Unter strikter lebenslanger Einhaltung der Diät ist ein beschwerdefreies Leben möglich. Oft bessern sich die Symptome schon nach wenigen Wochen Diät, bei langjähriger Glutenexposition kann die Heilung länger dauern. Eine entscheidende Rolle für den Erfolg der

Tabelle 2: Ernährungsberatung

Die glutenfreie Ernährung erfordert eine drastische Umstellung und viel Kompetenz in Ernährungsfragen. Der Arzt sollte den Patienten deshalb eine Ernährungsberatung verschreiben. Diese wird normalerweise von den Krankenkassen übernommen.

Wann indiziert?
- bei Diagnosestellung (3 bis 6 Beratungstermine)
- bei der Jahreskontrolle bei positiven Autoantikörpern oder Beschwerden
- bei Kindergarten-/Schuleintritt, vor Pubertät
- vor geplanter Schwangerschaft oder während Schwangerschaft
- bei zusätzlichen Erkrankungen
- als jährliches Update für Betroffene, die nicht Mitglied einer Zöliakiegesellschaft sind

Die gastroenterologischen Abteilungen in den Kantonsspitälern können Adressen zöliakiekundiger diplomierter Ernährungsberaterinnen vermitteln.

Tabelle 3: Patientenbetreuung

Follow-up nach der Diagnosestellung
Gute Diätcompliance korreliert mit gutem Wissensstand, regelmässigem Follow-up und der Mitgliedschaft des Patienten bei einer der Zöliakiegesellschaften. Eine jährliche ärztliche Kontrolle ist auch bei erfolgreicher Diät angezeigt.

Schweizerische Zöliakiegesellschaften:
www.zoeliakie.ch, www.coeliakie.ch, www.celiachia.ch,
www.zoeliakieclub.ch (Klub der Unter-30-Jährigen)
3. Juni 2004, 16.00 Uhr: *Informationsveranstaltung für Neudiagnostizierte* in Zürich (Anmeldung unter Tel. 061-271 62 17)

Therapie spielt die Betreuung des Patienten nach der Diagnosestellung (siehe auch *Tabellen 2* und *3*).

Jede Speise kritisch hinterfragen

Glutenhaltige Getreide und Gluten als Bestandteil in Nahrungsmitteln sind gemäss der schweizerischen Lebensmittelverordnung deklarationspflichtig, selbst wenn die Substanz unbeabsichtigt (durch Kontamination) in das Nahrungsmittel gelangt. «Stärke» als Oberbegriff darf nicht mehr verwendet werden; bei Weizenstärke muss die glutenhaltige Quelle angegeben werden. Der Patient muss jede Deklaration sorgfältig lesen. Die Zöliakiegesellschaften arbeiten an der Verbesserung der Deklarationspflicht.

Obwohl heute Lebensmittellisten den Einkauf erleichtern und es inzwischen auch eine Auswahl an glutenfreien Fertigprodukten gibt, bringt die glutenfreie Ernährung für die Betroffenen eine drastische Änderung der Lebensgewohnheiten. Häufige Probleme im Alltag sind fehlende Deklaration bei Produkten im Offenverkauf, Rezepturänderungen, Essen in Restaurants, auf Reisen und im Ausland oder unterschiedliche Rezepturen für gleichnamige Produkte sowie von Natur aus glutenfreie Nahrungsmittel, die durch Lebensmitteltechnologien wie «Coating» oder während der Verarbeitung glutenhaltig werden. Als idealer Hilfsstoff ist Gluten in vielen Nahrungsmitteln und manchmal auch in Medikamenten vorhanden.

Ernährungsberatung

Den Ernährungsberaterinnen mit Erfahrung auf dem Gebiet der Zöliakie kommt bei der Patientenbetreuung eine Schlüsselrolle zu. Dies geht aus Untersuchungen der Diätcompliance hervor. Diese war schlecht bei Patienten mit fehlenden oder geringen Symptomen, in der Pubertät (häufiger bei männlichen Jugendlichen) und bei Patienten mit tieferem sozialem Status. Als Gründe wurden höhere Kosten, mangelndes Verständnis der Allgemeinbevölkerung, ein zu geringes Angebot an glutenfreien Speisen im Alltag, soziales Ausgegrenztsein oder zu wenig Symptome genannt.

Follow-up

Zur Betreuung gehört neben der Verschreibung einer Ernährungsberatung das Monitoring der Autoantikörper als Diätkontrolle. Zu Beginn können nötigenfalls nahrungsergänzende Präparate (besonders Eisen, Vitamin B_{12} und Folsäure, Kalzium und Vitamin D) supplementiert werden. Vorübergehend kann eine sekundäre Laktoseintoleranz auftreten. Falls nach drei bis vier Monaten noch Autoantikörper nachgewiesen werden oder die Symptome ungenügend bessern, sollte der Arzt mit der Ernährungsberaterin prüfen, ob der Patient die Diät richtig verstanden hat oder ob es versteckte Glutenquellen gibt. Auch bei erfolgreicher Diät sollte jährlich eine ärztliche Kontrolle durchgeführt werden.

Refraktäre Zöliakie

Treten nach einem Jahr konsequenter Diät oder nach anfänglicher Besserung klinische Symptome auf, muss die Diagnose mittels Biopsie überprüft werden. Bei ähnlicher Histologie muss an andere Erkrankungen wie kollagene Sprue (nonceliac refractory sprue), Laktoseintoleranz, bakterielle Überwucherung, Giardiasis oder tropische Sprue gedacht werden, bei normaler Histologie an eine intestinale Allergie, Pankreasinsuffizienz, mikroskopische Kolitis oder Colon irritabile. Als späte Folgeerkrankungen kommen ulzerative Jejunitis oder T-Zell-Lymphome in Frage.

Folgen der Spätdiagnose und Malcompliance

In Entsprechung zur Dauer der Glutenexposition ist mit einer Zunahme von organischen Folgeerkrankungen und assoziierten Autoimmunerkrankungen zu rechnen. Im Hinblick auf Spätfolgen ist auch zu berücksichtigen, dass sich unter glutenfreier Diät die Knochenmineralisation nach einem Jahr zwar verbessert, aber trotzdem bei etwa der Hälfte der Zöliakiebetroffenen eine Osteoporose festzustellen ist, die behandelt werden muss.

Frühere Studien postulieren eine stark erhöhte Inzidenz von gastrointestinalen Karzinomen und generell ein höheres Malignomrisiko. Neuere, breiter abgestützte Studien belegen, dass das intestinale Karzinomrisiko bei unbehandelter Zöliakie zwar insbesondere für T-Zell-Lymphome erhöht ist, jedoch nicht in dem Ausmass, wie angenommen wurde.

Zukunftsaussichten

Derzeit ist eine lebenslange glutenfreie Diät die einzige Therapie. Um die sozialen Einschränkungen zu vermindern, die durch die Diät entstehen, arbeitet die Forschung an Alternativen wie einem Impfstoff gegen Zöliakie. Ein weiteres Projekt ist die Züchtung eines glutenfreien Weizens. Generell braucht es intensive Öffentlichkeitsarbeit, um das Verständnis für Zöliakie und die Bedürfnisse der Betroffenen in breiten Kreisen bekannt zu machen. Von unmittelbarem Nutzen im Hinblick auf die Förderung der Früherkennung sind Risikogruppenscreenings sowie die Vereinheitlichung des Diagnose- und Therapieverfahrens. In der Schweiz fehlt derzeit ein Standard für die Behandlung der Zöliakie. Ein solches Modell erarbeitete die finnische Zöliakiegesellschaft von 2001 bis 2003 im so genannten KIHO-Projekt (siehe *www.keliakia.org*). Das gesamte Personal im Gesundheitswesen wurde in ein Ausbildungsprogramm mit einbezogen, sodass die Standardbehandlung heute landesweit in öffentlichen und privaten Kliniken, Gesundheitszentren und Praxen zur Anwendung gelangen kann. Es handelt sich weltweit um das erste Projekt dieser Art und hat für andere Länder, inklusive die Schweiz, Vorbildcharakter. ■

Literatur:

– Ciclitira PJ.: AGA technical review on celiac sprue, Gastroenterology 2001; 120(6): 1526–40.
– Green PHR., Jabri B.: Coelic disease, Lancet 2003; 362: 383–91.
– Hadziselimovic F., Bürgin-Wolff A.: Coeliac disease, Lancet 1998; 351: 62–63.
– Hadziselimovic F., Bürgin-Wolff A.: Zöliakie. Zusammenfassung des Berichts der Arbeitsgruppe 2000 für Zöliakie mit eigenen Kommentaren, Elias Journal 1: 3–6.
– Schuppan D., Esslinger B.: Einheimische Sprue (Zöliakie) – Diagnostik, assoziierte Erkrankungen und Therapie, Dtsch Med Wochenschr 2003; 128:69–71.
– Schuppan D., Dieterich W.: Pathogenesis, epidemiology and clinical manifestations of celiac disease, UpToDate 2003; 11 (3).
– Weberhofer C.: Ernährungstherapie bei Zöliakie, Aktuel Ernaehr Med 2002; 27: 281–284.

Korrespondenzadresse:
Regula Patscheider
Ruebsteinstrasse 25
8706 Meilen
E-Mail: regula_patscheider@hotmail.com