

Informationen zur Sprue

nach Georg Oberhuber, Überlingen
Stand September 2010

Die einheimische Sprue (Zöliakie, Gluten-sensitive Enteropathie) wird verursacht durch eine Immunreaktion nach Einnahme von Gliadin-haltigen Nahrungsmitteln. Sie kann bei Kleinkindern beginnen, manifestiert sich aber in vielen Fällen erst im Erwachsenenalter. Gerade bei Erwachsenen verläuft die Sprue häufig asymptomatisch oder oligosymptomatisch (Anämie, Osteoporose, unklare Oberbauchbeschwerden, Obstipation!). Gold-Standard für die Sprue-Diagnostik ist nach wie vor die Histologie. Empfehlenswert sind multiple Biopsien aus dem **tiefen** Duodenum.

Graduierung

Das Ausmaß der Erkrankung wird nach Marsh/Oberhuber graduiert:

- Marsh-Typ 0: Vollkommen normale Schleimhaut nach glutenfreier Ernährung bei bekannter Sprue (Vollremission).
- Marsh-Typ I (= oligosymptomatische Sprue): Mehr als 40 intraepitheliale Lymphozyten auf 100 Epithelzellen, keine Zottenatrophie, keine vermehrte entzündliche Infiltration der Lamina propria.
- Marsh-Typ II (= hyperplastischer Typ, latente Sprue, sehr selten): Steht zwischen Typ I und III und wird als selten zu beobachtendes Übergangsstadium betrachtet (mehr als 40 intraepitheliale Lymphozyten und zusätzliche Kryptenhyperplasie, keine Zottenatrophie).
- Marsh-Typ III (= destruktiver Typ): Typisches histologisches Bild bei symptomatischer Sprue mit Zottenatrophie und mehr als 40 intraepithelialen Lymphozyten sowie vermehrt nachweisbaren Entzündungszellen in der Lamina propria).
- Subklassifikation: Marsh-Typ IIIa: Geringgradige Zottenatrophie.
Marsh-Typ IIIb: Subtotale (hochgradige) Zottenatrophie.
Marsh-Typ IIIc: Totale Zottenatrophie.
- Marsh-Typ IV (= hypoplastischer Typ): Extrem selten, früher wahrscheinlich Folge einer hochgradigen Mangelernährung bei Patienten mit "übersehener Sprue" (totale Zottenatrophie, intraepitheliale Lymphozyten nicht vermehrt).

Assoziierte Erkrankungen

Gerade bei einer Erstmanifestation der Sprue im Erwachsenenalter finden sich vermehrt Autoimmunerkrankungen. Beschrieben wurde insbesondere die Dermatitis herpetiformis.

Bedeutung für Diagnostik und Therapie

- Marsh-Typ 0: Kann nur bei gesicherter Sprue diagnostiziert werden und in der Biopsie normaler Dünndarmschleimhaut, es handelt sich um eine Vollremission.
- Marsh-Typ I: Relativ häufig, es handelt sich um eine potentielle bzw. oligosymptomatische Zöliakie. In diesem Stadium bleiben serologische Tests häufig negativ. Eine klinische Verlaufsbeobachtung bzw. endoskopisch-biopsische Kontrolle nach einer glutenfreien Diät wäre hier empfehlenswert. Insbesondere bei Verwandten von bekannten Sprue-Patienten sollte eine endoskopisch-biopsische und serologische Kontrolle in Erwägung gezogen werden. Gesicherte Sprue-Patienten mit einer Marsh-Typ-I-Histologie können zwar weitgehend asymptomatisch werden, befinden sich allerdings noch nicht in Vollremission.
- Marsh-Typ III: Hier handelt es sich um das typische histologische Bild einer Sprue.
- Marsh-Typ II und Marsh-Typ IV: extrem selten, werden kaum diagnostiziert.

Differentialdiagnosen

Autoimmunenteropathie: Selten bei älteren Patienten. Gleicht histologisch und klinisch einer Sprue. Diese Patienten zeigen jedoch keine Verbesserung ihrer Symptomatik trotz glutenfreier Diät. Diagnostisch wegweisend sind Autoantikörper gegen Enterozyten. Bei schwer verlaufenden Fällen muß möglicherweise eine immunsuppressive Therapie (Steroide, Cyclosporin) durchgeführt werden.

Nahrungsmittel (Protein-) Intoleranz: Allergische Reaktion gegen Nahrungsmittel (vor allem Kuhmilch, Soja, Reis und Ovalbumin). Diese Erkrankung kommt vor allem bei Kindern vor. Auch hier bringt eine glutenfreie Therapie keine Besserung, die Sprue-Serologie ist negativ. Die Histologie ist identisch mit der Sprue.

Tropische Sprue: Wird in Entwicklungsländern beobachtet, die Ursache ist unklar.

Agammaglobulinämische Sprue: Im Unterschied zur klassischen Sprue ist die Serologie wegen fehlender Plasmazellen negativ. Ursache ist hier nicht das Gliadin, sondern eine Agammaglobulinämie, die häufig assoziiert ist mit rezidivierenden respiratorischen Infekten.

Protrahierter bakterieller Infekt: Klinisch kann das Bild einer Zöliakie vorliegen, allerdings findet sich keine Vermehrung der intraepithelialen Lymphozyten. Zusätzlich lassen sich histologisch Granulozyten nachweisen. Leider gelingt der Keimnachweis in der Regel mit keiner Methode, die Symptomatik des Patienten ändert sich oft erst nach lang dauernder hochdosierter Antibiotikatherapie.

Nach viraler Gastro-Duodenitis: Bis zu 6 Monate nach einem viralen Infekt kann die Duodenalschleimhaut histologisch einen Befund bieten, der eine Sprue perfekt imitiert (zuerst Typ III, dann Typ I). In diesen Fällen hilft eine gute Anamnese und Rebiopsien nach frühestens einem halben Jahr.

Sprue-Serologie

Endomysium-Antikörper, Gliadin-Antikörper und Transglutaminase-Antikörper. Sensitivster Antikörper ist der gegen IgA-Transglutaminase. Vorsicht: 5% der Bevölkerung haben ein IgA-Mangelsyndrom, deshalb ist eine Mitbestimmung empfehlenswert. Dann sollte der (ansonsten etwas weniger sensitive) IgG-Transglutaminase-Antikörper bestimmt werden. Bei Kindern bleiben trotz histologisch sicherer Sprue die Antikörper häufig noch negativ.