



Crisi celiaca “masquerading” la sprue collagenosica

(A cura di Emanuele Sinagra)

Un paziente di sesso maschile, di 72 anni, è stato ricoverato presso l'Unità di Medicina Interna a causa della comparsa di diarrea acquosa profusa, e non ematica (fino a 8 movimenti intestinali al giorno e diarrea notturna), perdita di peso (5 chili in un mese) e crescente ipostenia degli arti inferiori.

La sua anamnesi era positiva per ipertensione arteriosa(messo in terapia con enalapril); inoltre, un anno prima, a causa della comparsa di diarrea acquosa profusa e non ematica, il paziente era stato sottoposto ad esofagogastroduodenoscopia (EGDS) e colonscopia e gli era stata diagnosticata una malattia celiaca associata a colite linfocitica. Per questo motivo il paziente è stato trattato con dieta priva di glutine e budesonide, con remissione totale dei sintomi.

Al momento del ricovero presso l'Unità di Medicina Interna, all'esame obiettivo, il paziente risultava essere pallido, disidratato e apiretico. Il suo peso corporeo era di 56 kg. Entrambi gli arti inferiori mostravano ipostenia con iporeflessia. Gli esami bioumorali hanno mostrato quanto segue: emoglobina 12 g/dl, sodio 127 mEq/l, cloruro 93 mEq/l, potassio 2 mEq/l, calcio 7,7 mEq/l, magnesio 1,25 mEq/l, fosforo 5,6 mEq/l, urea 22 mg/dl, creatinina 0,9 mg/dl, albumina 3,0 g/dl, Proteina C-reattiva 4 mg/dl (intervallo 0-5), velocità di sedimentazione eritrocitaria (VES) 12 mm/h (intervallo 0-10); con grave acidosi metabolica, il suo pH era 7,30 e un HCO₃ sierico pari a 8. Gli enzimi epatici e il tempo di protrombina erano negativi, poiché tre esami delle feci per batteri patogeni, uova, parassiti e Clostridium difficile, mentre l'esame chimico-fisico delle feci risultava positivo per steatorrea.

È stato consultato il servizio di gastroenterologia, pertanto al paziente è stato chiesto il grado di aderenza alla dieta priva di glutine, evidenziando una parziale compliance del paziente.

È stato eseguito un esame EGDS, che ha mostrato scalloping delle pieghe nella seconda e terza parte del duodeno, e le biopsie duodenali hanno mostrato atrofia totale dei villi, ipertrofia delle cripte e aumento dell'infiltrato infiammatorio (tipo Marsch-Oberhuber 3c). È stata inoltre eseguita una ileocolonscopia con biopsie ileocoloniche casuali, che hanno dimostrato un normale aspetto macroscopico della mucosa ileocolonica, ma con il riscontro, all'esame istologico (nel campione ileale) di un deposito a banda subepiteliale con caratteristiche istochimiche e ultrastrutturali di collagene, mentre la mucosa del colon ha mostrato la risoluzione del reperto istologico di colite microscopica. Veniva eseguita una risonanza magnetica addominale per studiare selettivamente il piccolo intestino, escludendo ispessimenti patologici, neoplasie o linfadenopatie satellitari del piccolo intestino.

Il risultato del test sugli anticorpi anti-endomisio era positivo (diluizione 1:160), così come il risultato del test sugli anticorpi della transglutaminasi tissutale IgA (20 EU/mL; normale inferiore a 10 EU/ml).

Inizialmente è stato reidratato con infusione endovenosa (IV) e gli è stata somministrata un'integrazione di potassio tramite una catetere centrale; gli è stato anche somministrato gluconato di calcio per via endovenosa. Il consulente gastroenterologo, sulla base dei dati clinici, laboratoristici, endoscopici ed istologici disponibili, ha concluso che il paziente era affetto da crisi celiaca, ovvero la prima presentazione di una sprue collagena in un paziente con un'anamnesi di malattia celiaca con aderenza solo parziale alla dieta priva di glutine e con colite linfocitica in remissione istologica.

Il paziente ha iniziato subito una rigorosa dieta priva di glutine, con l'aiuto di un nutrizionista. Inoltre, è stato iniziato il trattamento con metilprednisolone IV (1 mg/kg/die), con immediata risoluzione dei disturbi gastrointestinali, per poi passare a dosi decrescenti di Prednisone orale (con una durata del trattamento di due mesi), seguita

da una terapia di mantenimento con budesonide 9 mg/die. Alla dimissione, tre settimane dopo la comparsa dei disturbi, i test di laboratorio erano nella norma, il paziente era asintomatico e aveva preso due chili. All'ultima visita ambulatoriale, sei mesi dopo la dimissione, il paziente era asintomatico ed aveva preso ulteriori 10 chili; i test di laboratorio erano nel range di normalità ed è stata pianificata un nuovo studio endoscopico con EGDS e colonscopia

Commento

La crisi celiaca è una condizione life-threatening in cui i pazienti affetti da malattia celiaca presentano diarrea abbondante e gravi disturbi metabolici ed elettrolitici, sufficientemente significativi da richiedere il ricovero ospedaliero. D'altra parte, si pensava che la sprue collagena fosse una "nuova" forma di disturbo da malassorbimento con le caratteristiche cliniche e patologiche specifiche: (1) diarrea persistente con panmalassorbimento che causa carenze nutrizionali e progressiva perdita di peso; (2) una lesione bioptica includeva un marcatore morfologico unico, un deposito a forma di banda subepiteliale con caratteristiche istochimiche e ultrastrutturali del collagene; (3) erano presenti altre modifiche patologiche ascrivibili alla malattia celiaca non trattata, ma non rispondevano ad una dieta priva di glutine; e (4) alterazioni della mucosa diffuse e irregolari di gravità variabile, localizzate principalmente nell'intestino tenue prossimale.

Di solito, il trattamento della sprue collagena rimane “challenging”. Per trattare questa condizione sono stati utilizzati steroidi e/o agenti immunosoppressori, ma fino ad oggi questo approccio ha prodotto solo rari successi. A nostra conoscenza, questa è la prima segnalazione di una crisi celiaca mascherata da una sprue collagena. L'approccio terapeutico è stato ampiamente discusso con il paziente, valutando sia i rischi che i benefici di una terapia immunosoppressiva con tiopurine o corticosteroidi; abbiamo preferito utilizzare gli steroidi, come

terapia di mantenimento, secondo la preferenza del paziente e per l'aumentato rischio di neoplasie maligne, negli anziani, delle tiopurine. Questo caso dimostra che: (a) nonostante la rarità della crisi celiaca, questa condizione dovrebbe essere considerata nella diagnosi differenziale di tutti i pazienti, anche anziani, che presentano un'esordio acuto di diarrea con disturbi metabolici; (b) i corticosteroidi e il supporto nutrizionale sono spesso necessari nei casi di crisi celiaca quando una dieta priva di glutine, insieme al ripristino di liquidi ed elettroliti, non determina un rapido miglioramento; (c) una crisi celiaca può anche mascherare l'insorgenza di una sprue collagena.

Bibliografia essenziale

Jamma S, Rubio-Tapia A, Kelly CP, Murray J, Najarian R, Sheth S, Schuppan D, Dennis M, Leffler DA. Celiac crisis is a rare but serious complication of celiac disease in adults. Clin Gastroenterol Hepatol. 2010 Jul;8(7):587-90. doi: 10.1016/j.cgh.2010.04.009. Epub 2010 Apr 24. PMID: 20417725; PMCID: PMC2900539.

Balaban DV, Dima A, Jurcut C, Popp A, Jinga M. Crisi celiaca, un evento raro nella celiachia adulta: una revisione sistematica. World J Clin Cases 2019; 7(3): 311-319 [PMID: 30746372 DOI: 10.12998/wjcc.v7.i3.311]