

Guidelines 2020 para o Diagnóstico de Doença Celíaca em idade pediátrica



A Doença Celíaca (DC) é uma doença subdiagnosticada devido à apresentação heterogénea de sinais e sintomas clínicos.

Este guia fornece novas orientações da Sociedade Europeia de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica (ESPGHAN) sobre o diagnóstico de DC em crianças e adolescentes.



O que há de novo nas guidelines 2020?

- Para o rastreio inicial, recomenda-se a combinação de anticorpos IgA total e transglutaminase 2 (TGA-IgA), pois é mais precisa e económica. O EMA-IgA ou DGP-IgG não necessitam de ser testados inicialmente.
- Confirma-se que a abordagem sem biópsia para diagnóstico de DC é segura em crianças com valores de TGA-IgA elevados, ≥ 10 vezes o limite superior do normal, com testes precisos e apropriados de EMA-IgA positivo numa segunda amostra de soro.
- Crianças com TGA-IgA positivo, mas com títulos mais baixos (< 10 vezes o limite superior do normal) devem ser submetidas a biópsia para diminuir o risco de diagnóstico falso positivo.
- O teste de HLA e a presença de sintomas não são critérios obrigatórios para um diagnóstico sem biópsia baseado na serologia.

Gastrointestinais



- Diarreia crónica ou intermitente/ obstipação/ dor abdominal
- Distensão abdominal
- Náusea e/ou vómitos recorrentes

Sintomas extra-intestinais:



- Perda ponderal / atraso de crescimento
- Atraso pubertário, amenorreia
- Irritabilidade, fadiga crónica
- Neuropatia
- Artrite / artralgia
- Anemia por deficiência de ferro que não responde a terapêutica oral com ferro
- Diminuição da mineralização óssea (osteopenia / osteoporose), fraturas de repetição
- Estomatite aftosa recorrente
- Exantema tipo dermatite herpetiforme
- Defeitos no esmalte dentário
- Aumento das transaminases (ALT)

Condições específicas



- Familiares em 1º grau com DC
- Doenças autoimunes: DM tipo 1, patologia da tiróide, hepatite crónica
- Síndrome de Down
- Síndrome de Turner
- Síndrome de Williams Beuren
- Défice de IgA

Abreviaturas

IgA: Imunoglobulina tipo A
TGA-IgA: anticorpo IgA anti-transglutaminase tipo 2
EMA-IgA: anticorpo IgA anti- endomísio

IgG: Imunoglobulina G
DGP-IgG: anticorpo IgG anti-Peptídeo Gliadina Desaminado
HLA: Antígeno Leucocitário Humano
ULN: Limite superior do normal

O diagnóstico de DC pode ser estabelecido com precisão e segurança, com ou sem biópsias duodenais, se as seguintes recomendações forem observadas:

Rastreo inicial

O teste de IgA total e TGA-IgA deve ser usado em crianças com suspeita de DC, depois de verificar se a criança está a consumir quantidades normais de glúten. Em crianças com valores séricos normais de IgA para a idade, deve-se usar TGA-IgA, independentemente da idade. Em crianças com baixas concentrações totais de IgA (baixa para idade ou $<0,2$ g / L acima de 3 anos), um teste baseado em IgG (DGP, EMA ou TGA) deve ser realizado como uma segunda etapa. Se o teste inicial sugerir DC, a criança deve ser encaminhada para um(a) gastroenterologista pediátrico(a).

Biópsia

Uma endoscopia deve ser realizada em crianças com TGA-IgA positivo, mas com títulos mais baixos (<10 vezes o limite superior do normal). Os doentes devem ter ≥ 4 biópsias do duodeno distal e ≥ 1 do bulbo, enquanto fazem uma dieta com glúten.

A leitura de biópsias deve ser feita em biópsias com orientação ideal. Em caso de resultados discordantes entre TGA-IgA e histopatologia, deve ser solicitado recorte de biópsias e / ou segunda opinião de um patologista experiente.



Sem biópsia

A abordagem sem biópsia é apropriada para crianças com valores de TGA-IgA ≥ 10 vezes o limite superior do normal com testes apropriados e anticorpos anti-endomísio positivos (EMA-IgA) numa segunda amostra de soro.

Crianças assintomáticas:

A DC pode ser diagnosticada sem biópsias duodenais em crianças assintomáticas, usando os mesmos critérios que em doentes sintomáticos.

Exclusão de TGA-IGA para diagnóstico de DC sem biópsia:

A concentração séria de TGA-IgA $\geq 10 \times \text{LSN}$ deve ser obrigatória. Apenas devem ser usados testes de anticorpos calculados adequadamente com base na curva do calibrador e com o valor $10 \times \text{LSN}$. Todos os pacientes com deficiência de IgA e com testes serológicos baseados em IgG positivos devem ser biopsiados.

A ESPGHAN recomenda que a decisão de realizar ou não biópsias duodenais em pacientes com TGA-IgA elevada seja tomada em conjunto. Deverá ser entre o gastroenterologista pediátrico, o(s) pai(s) / cuidador(es) e, se apropriado, a criança.

Tipagem do HLA

A tipagem do HLA não é necessária em doentes com TGA-IgA positivo, se cumprirem critérios de diagnóstico de DC em biópsias ou se tiverem TGA-IgA sérico elevado ($\geq 10 \times \text{ULN}$) e EMA-IgA positivo. Se um doente apresentar HLA DQ2 e DQ8 negativo, o risco de DC é muito baixo, enquanto que um resultado positivo não confirma o diagnóstico. Se nenhum alelo de risco for encontrado, é improvável ter DC.

Diagnóstico

Doença Celíaca: Um gastroenterologista pediátrico determinará o tratamento e acompanhamento do paciente.

Doença Celíaca potencial: Pacientes com TGA-IgA e EMA positivos, com ou sem alterações histológicas mínimas do intestino delgado, geralmente são diagnosticados como tendo DC "potencial". Contudo, esses resultados podem dever-se à baixa ingestão de glúten antes da biópsia, erro de amostragem ou orientação incorreta para leitura das biópsias, levando ao diagnóstico incorreto de potencial em vez de DC verdadeira. Uma vez confirmada, a DC potencial requer vigilância clínica e laboratorial (serologia, biópsias adicionais) para monitorizar a possível evolução para atrofia das vilosidades e encaminhamento para um centro especializado em DC para seguimento.



Aviso legal

A ESPGHAN não é responsável pelas práticas dos médicos e fornece guidelines e documentos de posicionamento como indicadores apenas das melhores práticas. O diagnóstico e o tratamento ficam ao critério dos médicos. Este guia de orientação é produzido e publicado pela Sociedade Europeia de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica (ESPGHAN) e da autoria de membros do Grupo de Trabalho sobre Doença Celíaca da ESPGHAN.

As referências completas para os conselhos contidos neste guia podem ser encontradas no seguinte documento, no qual este guia se baseia: Husby, Steffen, et al. "European society paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition guidelines for diagnosing coeliac disease 2020." *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 70.1 (2020): 141-156.

Este guia de orientação é uma adaptação das guidelines originais publicadas pela ESPGHAN, disponíveis em www.espghan.org. A ESPGHAN não se responsabiliza pela precisão da tradução ou por quaisquer alterações feitas nesta adaptação.