



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Gastroenteroloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

17 Ocak 2017 Salı

Yandal Ar. Gör. Uzm. Dr. Nihal Uyar Aksu



ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ BD OLGU SUNUMU

17.01.2017

Dr.Nihal Uyar Aksu

- 9 yaş kız hasta
- Başvuru yakınması:
 - Kabızlık

- Öykü:
- Hastanın 6 aylıktan itibaren kabızlık şikayeti varmış.
- 3-4 günde bir kakasını yapıyormuş. Kakası çok sertmiş. Kakasını yaparken ağlıyormuş.
- 1 yıl önce Sakarya'da Çocuk Cerrahisi tarafından değerlendirilmiş. Fizik muayene ve kan tahlillerinde özellik saptanmamış. Kabızlık tedavisi verilmiş. Aile kullanmamış.

- Özgeçmiş:
- 3750 gr, C/S, 38+2 GH doğum
- Geçidiği hastalıklar: Özellik yok
- Soygeçmiş:
- Anne, 41 yaş, S-reaktif hipoglisemi
- Baba, 45 yaş, S-S
- Akrabalık: yok
- 1.çocuk: Hastamız
- 2.çocuk: 6 yaş, E, S-S
- Ailede sürekli hastalık: Özellik yok

- Fizik muayene:
- Boy: 136 cm (46p)
- Ağırlık: 30 kg (58p)
- Boya göre ağırlık: %95
- BMİ: 16,2 (40p)
- Sistemik muayeneler doğal

- **PATOLOJİK BULGU**
 - Kronik kabızlık
- **ÖN TANILAR?**

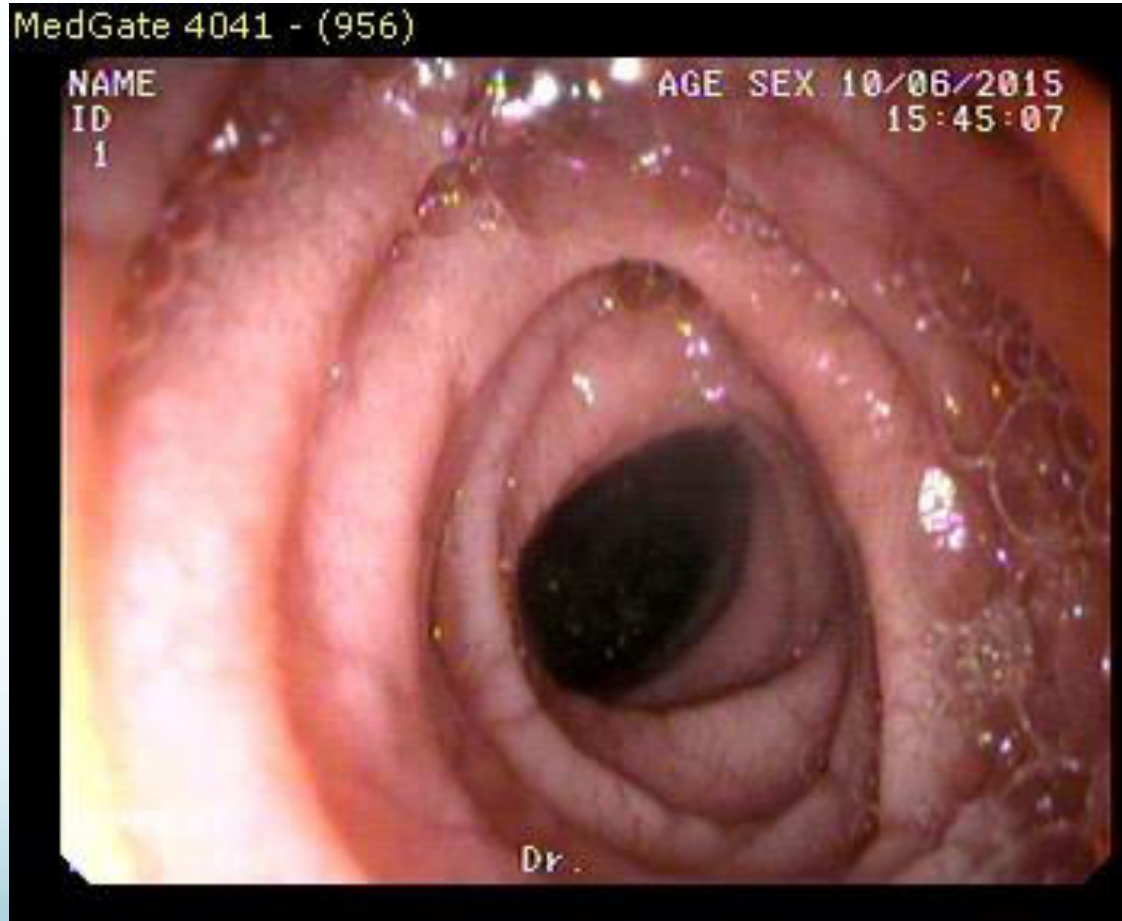
- Hangi tetkikleri isteyelim?

Laboratuvar

- AST: 23 U/L
- ALT: 12 U/L
- Ca: 9,3 mg/dl
- TSH: 1 mIU/L
- sT4: 1,3 ng/dl
- Total igA: 119 mg/dl
- TTG IgA: >200 RU/ml
- Wbc: 8220/mm³
- Neu: 4930/mm³
- Hgb: 12 g/dl
- MCV: 81,2 fL
- Plt: 296000/mm³

Üst GIS endoskopisi:

Duodenumda yaygın taraklanma manzarası



- **Patoloji:**
- Duodenumda villuslarda küntleşme, kriptlerde hiperplazi, intraepitelyal lenfositoz, plazma hücrelerinden zengin yangısal infiltrasyon.
- İmmünohistokimyasal incelemede CD3 boyası uygulanmış en yoğun yerinde 100 enterositte 72 intraepitelyal lenfosit
- Histopatolojik bulgular gluten enteropatisi ile uyumlu

Çölyak Hastalığı

Tahılların içerisinde bulunan gluten bileşenine karşı genetik duyarlılığı olan kişilerde ince bağırsak mukozasında inflamasyon ve hasarla sonuçlanan otoimmün bir hastalık.

- Hangi tahıllar tetikler?
 - Buğday
 - Arpa
 - Çavdar
 - Yulaf

Epidemiyoloji

- Avrupa ve ABD'de çocuklardaki prevelansı $1/80$ ile $1/300$ arasında bildirilmiştir.
- Kızlarda erkeklere göre yaklaşık olarak iki kat daha sık

- **Yüksek riskli gruplar:**

- Çölyak hastalarının 1. ve 2. derece yakınları
- Down sendromu
- Tip 1 DM
- Selektif igA eksikliği
- Otoimmün tiroidit
- Turner sendromu
- Williams sendromu
- Addison hastalığı

Patogenez

- Genetik faktörler
 - HLA DR3-DQ2 ve/veya HLA DR4-DQ8 allellerinden en az birinin varlığı
 - Normal popülasyonda %40
 - Çölyak hastalığı olanlarda %99
 - HLA DR3-DQ2'nin homozigot olarak bulunduğu bireyler en yüksek riski taşımaktadır.

- Otoimmünite

- Doku transglutaminaz intraselüler bir enzim olup, mekanik irritasyon veya inflamasyona yanıt olarak enflamatuvar ve endotelyal hücrelerden, fibroblastlardan salgılanır. Buğdaydaki gluten gibi glutaminden zengin gıdalarla çapraz bağlantı oluşur.
- Gluten içindeki glutamin artıkları glutamine deamide olur.
- Deamidasyon gluten peptidleri içinde negatif yük oluşturur. Böylece HLA-DQ2 ve DQ-8'e bağlanmaları arttırarak T hücrelerini uyarıcı kapasitelerini yükseltir.

- Çevresel faktörler
 - Beslenmede buğdayın önemli yer tuttuğu toplumlarda sıklık daha yüksek
 - Anne sütünün uzun süre verilmesi ve anne sütü alırken 4-7. aylarda gluten içeren tahıllı ek gıdalara başlanması koruyucu
 - Viral enfeksiyonlar, sigara, gıda katkı maddeleri hastalığın ortaya çıkmasında olumsuz etkili

Klinik

- Klasik/Semptomatik çölyak hastalığı:
 - 6-24 ayda
 - Kronik ishal
 - İştahsızlık
 - Karın şişliği, karın ağrısı
 - Büyüme-gelişme geriliği
 - Kilo kaybı
 - Kusma
 - Ciddi malnütrisyon

- Büyük çocuklar ve erişkinlerde;
 - Kabızlık
 - İshal
 - Gaz ve karın şişliği
 - Büyüme geriliği
 - Kilo kaybı
 - Ciddi anemi
 - B vitamini eksikliğine bağlı nörolojik sorunlar
 - Osteopeni

- **GİS dışı bulgularla seyreden/atipik çölyak hastalığı :**
 - Boy kısalığı, pubertede gecikme
 - Serebral kalsifikasyon, epilepsi, serebellar ataksi, periferik nöropati, depresyon, dikkat eksikliği, baş ağrısı
 - Karaciğer testlerinde bozulma
 - Demir eksikliği anemisi
 - Dermatitis herpetiformis
 - Aftöz stomatit
 - Diş minesini bozuklukları
 - Rikets, osteoporoz
 - Artrit
 - Adet düzensizlikleri
 - Tekrarlayan düşükler, infertilite
 - Alopesi

- Sessiz çölyak hastlığı:
- Yakınma yoktur.
- Pozitif serolojik test ve biyopsi kanıtı
- Genellikle yüksek riskli grupların taranması ile saptanır.

- Potansiyel çölyak hastalığı:
- Anti-endomisyum igA ve/veya doku transglutaminaz igA pozitifken ince bağırsak biyopsileri normal veya minimal değişiklik gösteren olgular
- Genellikle yüksek riskli grupların taranması ile saptanır.
- Genotipleri çölyak ile uyumlu
- Belirti ve bulgular bulunabilir veya bulunmayabilir

TANI

SEROLOJİK TESTLER



İNCE BAĞIRSAK BİYOPSİSİ



GLUTENSİZ DİYETE YANIT

Tanı

- **SEROLOJİK TESTLER:**

Gluten içeren gıdalarla beslenirken ve total igA normal iken...

- **Doku trasnglutaminaz igA (TTG igA)**

- Duyarlı ve özgün
- >10 kat daha anlamlı

➤ **Anti-endomisyum igA (EMA igA)**

- İki yaşın altında TTG igA ile birlikte değerlendirilir.

➤ **Anti-gliadin igA**

- Duyarlılık ve özgüllük düşük

➤ **Deamide gliadin peptid igA**

- İki yaşın altında şüpheyi güçlendirir.

➤ **Doku transglutaminaz igG**

- Selektif igA eksikliğinde

➤ **Deamide gliadin peptid igG**

- Selektif igA eksikliğinde şüpheyi güçlendirir.

➤ BiYOPSi:

TTG ve/veya EMA antikorları pozitif bulunan tüm olgulardan tanıyı kesinleştirmek için ince bağırsak biyopsisi alınmalıdır!

- Seroloji negatif bulunsa bile güçlü klinik şüphe varlığında biyopsi örnekleri alınması uygundur.
- Biyopsi glutenli diyet alırken yapılmalı!
- Çoklu örnek alınmalı!

➤ ÇÖLYAK DOKU GRUBU?

- Tanı koydurmaz!
- Tanı güçlüğü yaşanan hastalarda dışlama amaçlı
- Risk grubu taramasının devam gerektirdiği hasta seçiminde

PATOLOJİ

- İntraepitelyal lenfosit artışı
- Lamina propriada plazma hücrelerinin, lenfositlerin, mast hücrelerinin ve eozinofillerin infiltrasyonu
- Kript hiperplazisi
- Kısmi/Total villus atrofisi
- Düzleşmiş, küboid, psödostratifiye olmuş epitel hücreleri

TEDAVİ

ÖMÜR BOYU GLUTENSİZ DİYET

PROGNOZ

- Diyete uyulduğunda oldukça iyi
- Diyet bozulduğunda ya da uyulmadığında erişkin dönemde malignite riski söz konusudur.
- Diyete başladıktan 6 ay sonra histoloji düzelir.
- Antikorlar diyet sonrası 6 ay-1 yılda negatifleşir.