



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Gastroenteroloji BD
Olgu Sunumu

31 Ekim 2017 Salı

Arş. Gör. Dr. Yunus Emre Bayrak

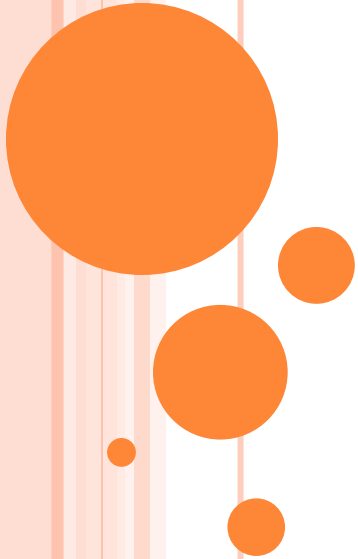


Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Gastroenteroloji
Olgu Sunumu

31.10.2017

Arş.Gör.Dr.Yunus Emre BAYRAK



- 2 yaş 2 ay kız hasta
- Yakınma
 - Karın şişliği
 - Kusma



HIKAYESİ

- Bir aydır karında şişkinlik
- Gün aşırı kusma
- Bazen fışkırır tarzda
- İştahsızlık
- Karın ağrısı yok
- Kilo kaybı yok
- İki gündür kaka yapmamakta



ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal: Özellik yok
- Natal : G1P1Y1D0K0 miad C/S ile 3120 gr
- Postnatal: Özellik yok



SOYGEÇMİŞ

- Anne-baba arasında akrabalık yok
- Anne:26 yaşında sağ-sağlıklı
- Baba:28 yaşında sağ-sağlıklı
- 1.Çocuk:Hastamız



FİZİK MUAYENE

- 2 yıl /2 ay Kız
- Ağırlık :9,3 kg < 3 persantil -2,19 SDS
- Boy:84,5 cm 17 persantil -0,96 SDS
- BgA (W/H) : 82 %
- BMI : 13,0 kg/m² < 5 persantil -2,71 SDS



FİZİK MUAYENE

- Genel Durum: Genel görünüm iyi
- Cilt: Sarılık, morarım, peteşi, purpura renk değişikliği alanı, hemanjiom avuç içi eritem yok.
- Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik, tortikolis, kitle toplar damar dolgunluk yok
- KBB: Burun akıntısı yok. Orafarenks ve tonsiller doğal
- Gözler: Bilateral ışık refleksi doğal pupiller izokorik



- Dolaşım:S1,S2 doğal S3 yok. Üfürüm yok.Femoral arter nabızları +/+
- Solunum:Her iki göğüs yarısı solunuma eşit katılıyor.Çekilme yok.Dinlemekle ral,ronküs ekspiryum uzunluğu yok
- **Karın:Batın distandü.Defans,rebaund yok.
Hepatosplenomegali yok**
- Üro-genital: Haricen kız
- Sinir:Bilinç açık iletişim, yönelim, çevreyle ilgi normal.Zihinsel durumda özellik yok Kafa çifti sinirlerinin muayenesi doğal
- İskelet: Kas kitelesi ve tonusu doğal.



LABORATUVAR

Hemogram

Beyaz küre:9764/mm³

Neu:3821/mm³

Hb:11,63 g/dl

MCV:79,8 fL

Plt:319.800/mm³

Sedimentasyon:2 mm/h

Biyokimya

Glukoz:96 mg/dL

Üre:25,68 mg/dL

Kreatinin:0,22 mg/dL

Total Bil:0,11mg/dl

Direkt Bil:0,04 mg/dl

AST:45IU/L

ALT:24 İU/L

Na:142,3 mEq/L

K:4,59 mEq/L

Cl:106,7 mEq/L

Ca:9,22mg/dL

P:4,7 mg/dL

Total Protein:5,7 g/dL

Albumin:3,6 g/dL

CRP:0,01 mg/dl



ÖZET

- 2 yaş 2 ay kız hasta
- Karında şişkinlik
- İki gündür kaka yapamamakta
- Bir aydır kusma, batın distansiyonu
- BgA (W/H) : 82 %
- BMI : 13,0 kg/m² < 5

ÖN TANİ ?



○ Batın usg :

- İnce bağırsak anslarında ileus ile uyumlu dilatasyon izlenmektedir (En geniş yerinde 2,5 cm olarak ölçüldü)
- Tıkayıcı etken sonografik sınırlarda vizualize edilemedi. Klinik gereklilik halinde kesitsel inceleme ile değerlendirme önerilir.

○ Batın BT:

- İnce barsak anslarında ileus ile uyumlu dilatasyon.
- Batın içerisinde özellikle sol orta-alt kadranda daha belirgin multiple lenfadenopatiler ve intestinal anslarda yer yer duvar kalınlık artışı



- Çocuk Cerrahisi tarafından değerlendirilen hastanın izleminde lavman sonrası gaita çıkışının olduğu gözlemlendi.
- Takiplerinde kusması olmadı.
- Takiplerinde spontan gaita çıkışı oldu.
- Çocuk Acil'de bir gün izlendi.



LABORATUVAR

Biyokimya

- Ig A: 231 mg/dl

Otoantikör

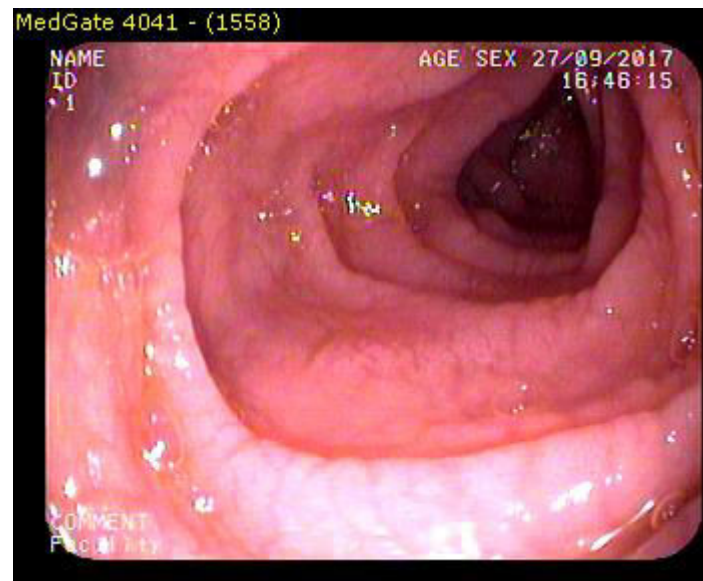
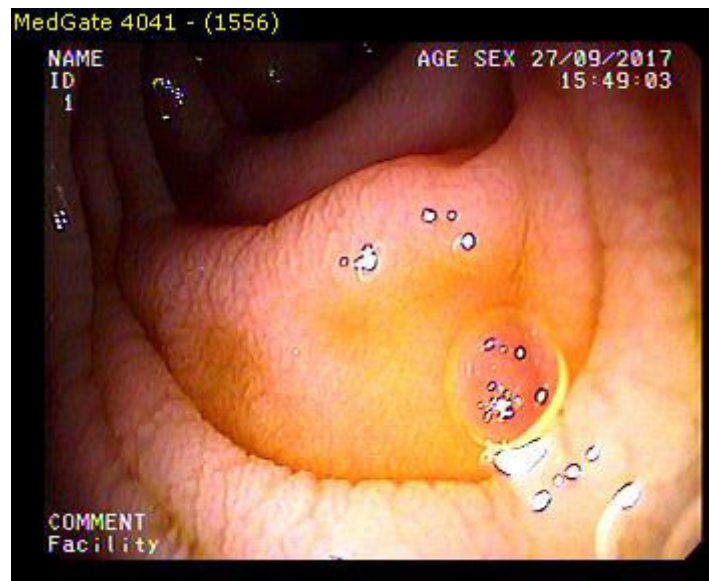
- Anti Endomisyum
Ig A: Pozitif +
Endomisyum 4+
- Anti TTG IgA: >200+
RU/ml

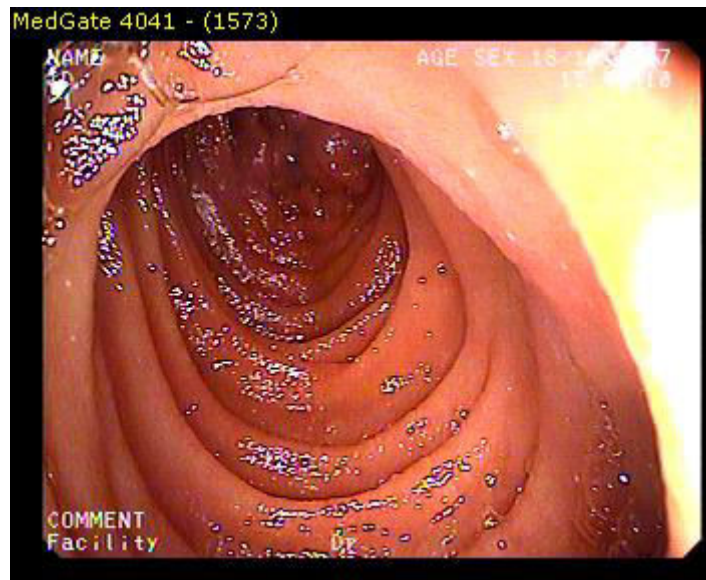


ÖZOFAGO-GASTRO-DUEDENOSKOPI

- Bulbusta atrofi
- Taraklanma manzarası ve hafif nodülerite
- Duedenum 2. ve 3. kısımlarda nodülerite







PATOLOJİ

- Duodenum biyopsi:
 - Villuslarda küntleşme
 - Brunner gland hiperplazisi
 - İntraepitelyal lenfositoz izlenen kronik duodenit
- Duodenum, bulbus biyopsi:
 - Villuslarda küntleşme
 - Brunner gland hiperplazisi
 - İntraepitelyal lenfositoz izlenen kronik duodenit
- Mide, antrum biyopsi:
 - Fovealer epitel hiperplazisi
 - Lamina propria ödem ve ektatik damar kesitleri izlenen kronik antral gastrit
 - H. Ploiri (-)
- Özafagus biyopsi:
 - Bazal tabaka hiperplazisi
 - Papillarda belirginleşme



PATOLOJİ

- CD 3 boyası uygulanmış en yoğun yerinde 100 enterositte 46 intraepitelyal t lenfosit izlenmiştir.
- Histopatolojik bulgular ve immunohistokimyasal inceleme sonuçları 'Gluten Enteropatisi' ile uyumludur.



ÇÖLYAK HASTALIĞI

- Genetik olarak duyarlı bireylerde buğday, arpa, çavdar gibi tahıllarda bulunan protein yapısında bir antijen olan glutene karşı immunolojik yanıt sonucu, proksimal ince bağırsakta ağır mukozal hasar ile karakterize bir hastalıktır.
- Gastrointestinal ve non-gastrointestinal semptomları olan semptomatik kişilerde ve bazı asemptomatik bireylerde görülür:
 - Tip 1 diyabet
 - Williams sendromu
 - Down sendromu
 - Selektif IgA eksikliği
 - Turner sendromu
 - Birinci dereceden yakınları Çölyak hastalığı olan bireyler



TAHİL PROTEINLERİ

- Toksik
 - Buğday, çavdar ve arpa
- Nontoksik
 - Pirinç ve mısır
- Tartışmalı
 - Yulaf



KLINIK BULGULAR

- Gastrointestinal ("klasik")
- Gastrointestinal olmayan ("atipik")
- Asemptomatik



GASTROINTESTINAL BULGULAR("KLASIK")

- 6-24 ay
 - Kronik veya tekrarlayan ishal
 - Karın şişliği
 - İştahsızlık
 - Kilo kaybı
 - Karın ağrısı
 - Kusma
 - Kabızlık
 - Büyüme-gelişme geriliği



GASTROINTESTINAL BULGULAR("KLASIK")

- Büyük çocuk ve erişkin
 - İshal
 - Kabızlık
 - Karın şişliği
 - Büyüme gerliği
 - İştahsızlık
 - Kilo kaybı
 - Ciddi anemi
 - B vitamini bağlı nörolojik semptomlar
 - Osteopeni



GASTROINTESTINAL OLMAYAN BULGULAR ("ATİPIK")

- Dermatitis Herpetiformis
- Osteopeni / Osteoporoz
- Kısa Boy
- Puberte tarda
- Demir eksikliği anemisi
- Hepatit
- Artrit
- Epilepsi
- Diş minesini bozuklukları
- Alopesi
- Tekrarlayan düşükler ,infertilite
- Aftöz stomatit



ASEMPTOMATİK

○ 1. Sessiz:

- Semptom az veya yok, "hasarlı" mukoza ve pozitif seroloji
- Asemptomatik kişilerin taranmasıyla belirlenir
- Risk altındaki gruplar:
 - Birinci derece akrabalar
 - Down sendromlu hastalar
 - Tip 1 diyabet hastaları

○ 2. Gizli(latent):

- Normal mukoza , semptom yok
- Pozitif seroloji gösterir.
- Daha önce risk altındaki gruplardan taramada belirlenen asemptomatik kişiler
- Belirli zamanlarda mukozal değişiklikler ($\pm$ semptomlar)



PATOFİZYOLOJİ

- Genetik faktörler
- Otoimmünite
- Çevresel faktörler



GENETİK

- HLA DR3-DQ2 ve/veya HLA DR4-DQ8 alellerinin en az birinin varlığı
 - Normal popülasyonda %40
 - Çölyak hastlığı olanlarda %99
- HLA DR3-DQ2 homozigot bulunduğu bireyler en yüksek riski taşımaktadır



OTOİMMÜNİTE

- Mekanik irritasyon veya inflamasyona bağlı olarak fibroblastlardan intrasellüler bir enzim olan doku transglutaminaz salgılanır.
- Gluten içindeki glutamin artıkları glutamik aside deamide olur.
- Deamidasyon gluten peptidleri içinde negatif yük oluşturur HLA-DQ2 ve HLA-DQ8 bağlanmaları bağlanmaları arttırılarak T hücrelerini uyarıcı kapasitelerini yükseltir.



ÇEVRESEL FAKTÖRLER

- Beslenmede buğdayım önemli yer tuttuğu toplumlar 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



PATOLOJİ

- İntraepitelyal lenfosit artışı
- Lamina propriada plazma hücrelerinin, lenfositlerinin, mast hücrelerinin ve eozinifillerin infiltrasyonu
- Kript hiperplazisi
- Total/ kısmi villus atrofi
- Düzleşmiş, küboid, psödostratifiye olmuş epitel hücreleri



TAN₁

○ *Laboratuvar testleri*

- *Serolojik testler:gluten içeren gıdalarla beslenirken ve total Ig A normal iken*
 - *Doku transglutaminaz Ig a(TTG ıg A)*
 - *Özgün ve duyarlı*
 - *>10 kat daha anlamlı*
 - *Anti-endomisyum Ig A (EMA Ig A)*
 - *İki yaşın altında ttg Ig A ile birlikte değerlendirilir*
 - *Anti-gliadin Ig A*
 - *Duyarllık ve özgüllük düşük*
 - *Deamide gliadin peptid Ig A*
 - *İki yaşın altında şüpheyi güçlendirir*
 - *Doku tranlglutaminaz Ig G*
 - *Selektif Ig Aeksikliğinde*
 - *Deamine gliadinpeptid Ig G*
 - *Selektif Ig Aeksikliğinde şüpheyi güçlendirilir*



BIYOPSI

- TTG ve/veya EMA antikorları pozitif bulunan tüm olgularda 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



PATOLOJİK OLARAK BENZER DURUMLAR

- İnek sütü veya soya protein alerjisi
- Süt çocuğunun dirençli ishalleri
- Ağır seyirli giardiyazis
- Primer immün yetmezlik
- Tropikal sprue
- Bakteriyel aşırı çoğalma
- İntestinal lenfoma



ÇÖLYAK DOKU GRUBU?

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



TEDAVI

- Ömür boyu glutensiz diyet



PROGNOZ

- Diyete uyulduğunda oldukça iyi
- Diyet uyulmadığında malignite riski söz konusu
- Diyete başlandıktan sonra 6 ay sonra histoloji düzelir
- Antikorlar diyet sonrası 6 ay-1 yılda negatifleşir



Teşekkürler...

