

Çocukluk Çağı Çöliak Hastalığı 13 Olgunun Değerlendirilmesi

Dr. B. ALTUNTAŞ, Dr. A. KANSU, Dr. N. GİRGİN

Özet: Bu çalışmada, yeniden düzenlenmiş ESPGAN Kriterlerine göre tanı almış 13 hastası iki grup halinde incelenmiştir. I. grupta hastalığın başlıca bulgusu sadece gelişme geriliği olup, II. grup olgularda malabsorpsiyon bulguları vardır. Hastalar başvuru sırasında ve glutensiz diyet başladıktan sonra klinik ve laboratuvar özellikleri ve gelişmeleri açısından izlenmiştir.

Anahtar kelimeler: Çocukluk çağı, çölyak hastalığı.

Çöliak hastalığı (glutene duyarlı enteropati), glutene kalıcı bir intolerans sonucu, duyarlı kişilerde gluten içeren besinlerle oluşan ve özellikle proksimal ince barsak mukozasında hasarlanma sonucu değişik derecelerde malabsorbsiyon ile karakterli bir hastalıktır.

Hastalığın patogenezinde genetik, immünolojik ve çevresel etkenlerin ortak rolü söz konusudur. Çocukluk çağında klasik hastalık tablosu dışında, boy kısalığı ve gelişme geriliğinin tek klinik bulgu olduğu olgular mevcuttur (1).

Çalışma grubumuzu 13 gluten duyarlı enteropati olgusu oluşturmaktadır. Olguların beşi sadece gelişme geriliği (Grup 1), sekiz olgu ise gastrointestinal sistem yakınmaları (Grup 2) ile başvurmuştur (Tablo I).

Hastalar, fizik muayene, laboratuvarı ve tedaviye yanıtları açısından değerlendirilmiştir. Gelişme geriliği saptanan olgularda, boy standart sapma

A.Ü.T.F. Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dah.

Summary: CELIAC DISEASE IN CHILDHOOD EVALUATION OF 13 PATIENTS

13 children affected by celiac disease were included in this study. The disease was diagnosed according to the revised criteria of ESPGAN. We studied two series of celiac patients.

1. Five children with short stature as the major manifestation of the disease.

2. Eight children presented with malabsorption syndrome.

They were studied for clinical and laboratory values and linear growth at the time of their first visit and after they received a strict gluten free diet.

Key words: Childhood, celiac disease.

değerleri (SDs), (Tanner skalası esas alınarak), -2.5 ve altında olan olgularda patolojik kabul edilmiştir. Endokrinolojik testlerle gelişme geriliğine yol açabilecek diğer hastalıklar ekarte edilmiştir. Tanı bütün olgularda, Crosby kapülü kullanılarak alınan ince barsak biyopsi materyalinin histolojik incelemesi ve tedaviye yanıt ile koyulmuştur.

BULGULAR

Gelişme geriliğinin başlıca bulgu olduğu I. grupta, dört erkek bir kız, malabsorpsiyon semptomları olan II. grupta ise, üç erkek, beş kız hasta yer alıyordu. II. grupta iki hasta ikiz olma özelliği taşıyordu.

Tanı alma yaşı I. grupta, ortalama 9.8 ± 3.7 yaş, II. grupta 8.1 ± 2.8 yaş bulundu. Semptomların aile tarafından farkedilme yaşı, I. grupta 9.6 ± 2.5 , II. grupta 3.6 ± 2.7 yaş idi.

Hastaneye başvuru sırasında ailenin belirttiği yakınmalar, I. grup için sadece gelişme geriliği

Tablo I: Olguların başvuru sırasındaki yakınmaları.

Başvuru yakınmaları	Olgu sayısı
Özole gelişme geriliği (I. grup)	5
GIS semptomları (II. grup)	8

Tablo II: I. Grupta olguların başvuru sırasındaki özellikleri.

Olgu	Cins	Takvim Yaşı	Boy Yaşı	Ağırlık Yaşı	Kemik Yaşı	Ağırlık (kg)	Boy (cm)	Boy Persentil	Boy sDs
1	K	13	7.5	7	10	23	123	<3 th	-5.63
2	E	13	7.5	7.5	9	24.5	124	<3 th	-4.30
3	E	6	3.5	2.8	3	14	98	<3 th	-3.22
4	E	7.3	3.8	3.5	3	16	101	<3 th	-3.57
5	E	14	10.6	9.6	11.6	30	140.6	<3 th	-3.03

SDs değerleri patolojik sınırlarda bulundu (Tablo II). II. grup hastalarda sıklık sırasına göre, solukluk ve gelişme geriliği, distansiyon, çomak parmak, ödem, çürük dişler, dikkati çeken bulgular (Tablo III). İkiz kardeş hastalarımızın izlem sırasında dermatitis herpetiformis lezyonları gelişti. II. grup hastalarımızın başvuru sırasındaki gelişim özellikleri Tablo IV'de özetlendi.

D-xylose absorpsiyon testi I. grupta dört hasta, II. grupta beş hastada yetersiz absorpsiyon

Tablo III: Grup olguların başvuru sırasında fizik muayene bulguları.

	Olgu Sayısı
Gelişme geriliği	7
Solukluk	7
Distansiyon	5
Çomak Parmak	2
Ödem	2
Çürük Diş	2
Dermatitis Herpetiformis	2

iken, II. grupta, ishal, karın şişliği, karın ağrısı, gelişme geriliği, iştahsızlık, solukluk, kusma, öden ve toprak yeme gibi semptomlardır.

Fizik muayenede; I. grupta, hastaların ağırlık ve boy yaşları takvim yaşlarına göre gei olup,

örneği gösterdi. II. grup içinde yedi olguda Fe eksikliği anemisi, dört olguda yetersiz Fe emilim örneği, üç olguda düşük eritrosit ve saç çinko düzeyleri ve bu olgularda yetersiz çinko emilim örneği saptandı. Üç olguda hipoproteini, bir olguda hipokalsemi, bir olguda osteoporoz mevcut olup, yapılan immünglobulin tayinlerinde çöliak hastalığı ile birlikteliği iyi bilinen IgA eksikliğine rastlanmadı.

Tanı sonrası hastalar glutensiz diyet ile beslendi, I. grup büyüme yanısıra semptomların gerilemesi açısından izlendi. İshal semptomu olguların tümünde 1. ay kontrollerinde kayboldu. I. grup ortalama 30 ± 12 ay izlendi. Bu olguların ortalama ağırlık artımı 10.9 ± 5.9 kg/yıl, boy artımı 9.22 ± 1.78 cm/yıl bulundu. II. grup ortalama 22 ± 18 ay izlendi. Ağırlık artımı ortalama 5.7 ± 3.8 cm/yıl bulundu (Tablo V).

I. ve II. grupta izlem süresi sonunda hastaların ulaştıkları boy ve ağırlık değerleri ve boy SDs değerleri Tablo VI ve VII'de gösterildi. I. grup

Tablo IV: II. Grupta olguların başvuru sırasındaki özellikleri.

Olgu	Cins	Takvim Yaşı	Boy Yaşı	Ağırlık Yaşı	Kemik Yaşı	Ağırlık (kg)	Boy (cm)	Boy Persentil	Boy sDs
1	K	10.3	7	5	7	18.5	120	< 3 th	-2.69
2	E	11	8.6	8	10.6	25.5	130	3-10 th	
3	E	11.2	8	7	8	23	124	< 3 th	-2.6
4	K	11	6.3	7.6	7.8	23.5	115.9	< 3 th	-2.8
5	E	6	3.9	6	4.6	15	101	< 3 th	-2.6
6	K	8.3	5	4.6	6.10	17	109	< 3 th	-3
7	K	8	4	4	5.9	16	102	< 3 th	-3
8	K	8	3	3.6	4	14	97	< 3 th	-3

Tablo V: İzlem süreleri sonunda olguların yıllık boy ve ağırlık artımı.

	Ortalama izlem süresi (ay)	Ortalama ağırlık artımı kg/yıl	Ortalama boy uzaması cm/yıl
GRUP I	30 ± 12	10.9 ± 5.9	9.22 ± 1.78
GRUP II	22 ± 18	4.08 ± 1.6	5.7 ± 3.8

dece pika ve gelişme geriliği şeklinde bulgu veren ve glutensiz beslenme ile semptomların düzeldiği olgular bildirilmiştir. Bu olgularda pika, emilim bozukluğu sonucu gelişen Fe eksikliği ile ilişkilendirilmiştir (3). Bizim olgumuzda serum Fe profili normal bulunmuş ve glutensiz beslenme ile pika semptomu gerilemiştir.

Tablo VI: I. Grupta izlem süresi sonunda erişilen değerler.

Olgu	İzlem süresi (yıl)	Takvim Yaşı	Boy Yaşı	Ağırlık Yaşı	Ağırlık (kg)	Boy (cm)	Boy Persentil	Boy sDs
1	3.5	16.5	13.7	13.5	50	154	154	-1.36
2	3	16	13.5	13.5	48	160	3 th	-1.91
3	3	10	7.8	9.2	30	126	3-10	-1.75
4	2	9	6	6.5	23	115	< 3 th	-2.80
5	1	15	13	13.5	39	146	< 3 th	-2.72

içinde üç olgu patolojik boy sapması sınırlarından çıkmış olup, II. grup içinde iki olgu yaş normallerine ulaşmıştır.

TARTIŞMA

Bu çalışmada izlenen iki hasta grubunda semptomların aile tarafından farkedilme yaşı, II. grup hastalara göre oldukça erken olup, bu grupta, ishal, kusma, karın şişliği gibi aileleri uyaran erken bulguların olmasının hastalığın farkedilme yaşını etkilediği düşünüldü. Klasik olarak çöliak hastalığı bulgularının yaşamın 2. yılından önce geliştiği gerçeği, bu hasta grubumuzda semptomların farkedilme yaşı ile uyumluluk taşıyordu (2).

Hastaneye başvuru sırasında belirtilen yakınmalar içinde II. grup içinde bir olguda pika ve gelişme geriliği ön planda olup, literatür de sa-

II. grup hastalarımızda gözlenen erken diş çürükleri, çöliak hastaları ve I. derece akrabalarında görüldüğü bildirilen mine defektleri ile uyumludur (4). Hastalığın sıklığı, hasta bireylerin I. derece akraba için %2-5 oranlarında iken, monozygotik ikizlerin birlikte hasta olma oranları %70'e yükselmektedir (2,5). Her ikisinde hastalık bulgularını gösteren ikiz hastalarımızda izlem sırasında kaşıntılı, büllöz deri lezyonları gelişmiş ve biyopsi ile dermatitis herpetiformis tanısı almıştır. Dermatitis herpetiformis'li hastaların ince barsak biyopsilerinde amormalliklerin görüldüğü ve bu hastaların deri biyopsilerinde bazal membranda granüler tarzda IgA depolandığı bildirilmiştir. Bu olgular gluten kısıtlanmasına iyi cevap verir. Çöliak ve dermatitis herpetiformis olgularının çoğunda HLA B8 ve DR3 pozitifliğinin gösterilmiş olması, bu iki gluten duyarlı hastalık arasında genetik bir ilişkiyi düşündürmektedir (6).

Tablo VII: II. Grupta izlem süresi sonunda erişilen değerler.

Olgu	Takvim Yaşı	Boy Yaşı	Ağırlık Yaşı	Kemik Yaşı	Ağırlık (kg)	Boy (cm)	Boy Persentil	Boy SDS
1	11.3	7.6	6.6	8.2	21	122	< 3 th	-2.6
2	14.5	14.6	14.6	12.6	54.5	166	50-75	
3	1 ayda 3 kg kazanmış, takibe gelmemiş							
4	1 ayda 0.5 cm uzamış, 1 kg kazanmış, takibe gelmemiş							
5	9.5	9	9.6	8.10	32	131	50	
6	2 ayda 2 cm boy uzaması, 3 kg ağırlık artımı							
7	9.4	5.6	6	6.4	20.5	112	< 3 th	- 3.2
8	9.4	5.4	7	6.3	22.5	114	< 3 th	- 3.1

Çöliak hastalığında Fe eksikliğinin nedenleri çeşitlidir. İştahsızlık ile birlikte Fe alımının azalması yanısıra bazı olgularda Fe emiliminin bozulduğu gösterilmişse de, bazı olgularda normal bulunmuştur (7,8). Hasta grubumuzda Fe eksikliği saptanan yedi olgudan üçünde yetersiz Fe emilimi örneği görülmüştür. Çinko eksikliği Çöliak hastalığında saptanabilen diğer bir bulgudur (9). Üç hastamızda düşük Zn düzeyleri ve emilim yetersizlikleri saptanmıştır.

Glutensiz beslenme ile semptomların düzelmesi aynı zamanda bir tanı kriteridir (10). İshal

semptomu olgularımızın tümünde 1. ay kontrollerinde düzelmiştir. Sadece gelişme geriliği ile başvuran grupta olguların üçü izlem süresi sonunda boy ve ağırlık kazanımı açısından yaş normallerine ulaşmıştır. Bu tip hastalarda glutensiz beslenme ile daha iyi büyüme hızı ve kemik olgunlaşması görüldüğü bildirilmiştir (11). Ancak büyümeyi yakalamanın süresi ve glutensiz beslenmenin final boy üzerine etkisi henüz açık değildir (12). Bu açıdan hastalarımızın daha uzun izlem süresi ile değerlendirilmeleri gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Proil A, Preece MA, Condry DCA, Tanner JM: Short stature as the primary manifestation of coeliac disease, *Lancet*. 1980; 2: 1097.
2. Murphy MS, Walker WA: Celiac Disease, *Pediatrics* in review 1991;12: 11: 325.
3. Korman SH: Pica as a presenting symptom in childhood celiac disease. *Am J Clin Nutr* 1990; 51: 139.
4. Mati M, Aine L, Lipsanen V, Koskimies S: Dental Enamel Defects in First-Degree Relatives of Coeliac Disease Patients. *Lancet* 1991; 337:763.
5. Mc Connell RB: The Genetics of Coeliac Disease. Lancaster England MTP Press, 1981.
6. Kelly CP, Feighery CF, Gallagher RB, Weir DG: Diagnosis and Treatment of Gluten Sensitive Enteropathy. *Adv. Intern Med* 1990; 35: 341.
7. Anand BS, Callender ST, Warner GT: Absorption of inorganic and haemoglobin iron in coeliac disease. *Br J Haematol* 1977; 37: 409.
8. Webb MGT, Taylor MRH, Gatenby PBB: Iron absorption in coeliac disease of childhood and adolescence. *Br Med J* 1967; 2: 151.
9. Naveh Y, Zightman A, Zinder O: A prospective study of serum zinc concentration in children with coeliac disease. *J Pediatr* 1983; 102: 734.
10. Report of Working Group of European Society of Paediatric Gastroenterology and Nutrition: Revised criteria for diagnosis of coeliac disease. *Arch Dis Child* 1990; 65: 909.
11. De Luca F, Astori M, Pandullo E et al: Effects of a gluten-free diet on catch-up growth and height prognosis in coeliac children with growth retardation recognized after the age of 5 years. *Eur J Pediatr*, 1988; 147: 188.
12. Kuma PJ, Walker Smith J, Milla P, Harris G, Colyer J, Halliday R: The teenage coeliac follow up study of 102 patients. *Arch Dis Child*, 1988; 63: 16.