

Akut Çölyak Krizi ile Gelen Bir Olgu

A Case with Acute Celiac Crisis

Taner Özgür, Fatih Kılıçbay, Zeliha Yeğin, Özlem Tüfekçi, Barış Ekici

Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Kocaeli, Türkiye



Öz

Çölyak hastalığının belirti ve bulguları geniş bir yelpazeye yayılır. Bazı hastalar asemptomatik olabildiği gibi bazı hastalarda ise hastalığın çok nadir ve ciddi bir komplikasyonu olan çölyak krizi görülebilmektedir. Burada genel durum bozukluğu hipokalemi, hipoalbuminemi kliniği ile başvuran; glutensiz diyet, steroid tedavisi ve elektrolit replasmanı ile klinik bulguları düzelen bir olgu sunulmuştur. Özellikle kronik ishali olan ve hiponatremi, hipokalemi, hipoalbuminemi, metabolik asidoz tablosunda gelen hastaların ayırıcı tanısında çölyak hastalığına ait nadir görülen ve mortalitesi yüksek bir komplikasyon olan akut çölyak krizi göz önünde bulundurulmalı ve en kısa sürede tedaviye başlanmalıdır.

Abstract

Celiac disease presents with a wide spectrum of symptoms and signs. Some patients may be asymptomatic though some may present with acute celiac crisis, which is a rare and serious complication of celiac disease. Here we present a patient who presented with a physically ill appearance, hypokalemia, hypoalbuminemia and was treated successfully with gluten-free diet, steroids and electrolyte replacement therapy. Acute celiac crisis, which is a rare complication of celiac disease with increased mortality, should be considered in differential diagnosis of patients with chronic diarrhea, hypernatremia, hypokalemia, hypoalbuminemia and metabolic acidosis and appropriate treatment should be started as soon as possible.

Anahtar kelimeler

Çocuk, çölyak krizi, çölyak hastalığı

Keywords

Child, celiac crisis, celiac diases

Geliş Tarihi/Received : 13.01.2014

Kabul Tarihi/Accepted : 17.02.2015

DOI:10.4274/jcp.42714

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Taner Özgür, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye
Tel.: +90 224 295 04 05
E-posta: drtanerozgur@gmail.com

© Güncel Pediatri Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
© The Journal of Current Pediatrics, published by Galenos Publishing.

Giriş

Kronik malnütrisyon nedenlerinden olan çölyak hastalığı (ÇH), nadir olarak akut çölyak krizi ile ortaya çıkmaktadır. Burada genel durum bozukluğu hipokalemi, hipoalbuminemi kliniği ile başvuran; glutensiz diyet, steroid tedavisi ve elektrolit replasmanı ile klinik bulguları düzelen bir olgu sunulmuştur.

On bir yaşında kız hasta yaklaşık 2 haftadır devam eden ishal, kusma, halsizlik ve son iki gündür olan uyku hali, çevreye ilgisizlik yakınmaları ile getirildi. Öz ve soy geçmişinden; anne-baba arasında birinci derece kuzen akrabalığı olduğu, 37 haftalık gebelikten 1,840 gr normal vajinal yol ile hastanede doğduğu, konjenital sitomegalovirüs enfeksiyonu nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde 3 ay süre ile yatırılarak izlendiği ve sonrasında tedaviye cevapsız diyare nedeniyle takip edildiği öğrenildi. Hastanın ayrıca sekiz aylıkken epilepsi tanısı aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; boy: 123 cm (<3 p), ağırlık: 21 kg (<3 p), nabız 114/dk, TA: 100/60 mmHg, solukluk, uykuya meyil, halsizlik,

kas güçsüzlüğü, batında distansiyon saptandı. Yoğun bakım şartlarında izleme alınan hastanın laboratuvar değerlerinde Hemogloblin: 9,6 gr/dl, beyaz küre: 9400/mm³, trombosit: 243,000/m³, ortalama eritrosit hacmi:109 fl, folik asit: 3 ng/ml, vitamin B12 <83 pg/ml, demir: 31 mcg/dl, total demir bağlama kapasitesi: 132 mcg/dl, ferritin: 131 ng/ml, glukoz: 94 mg/dl, üre: 19 mg/dl, kreatinin: 0,75 mg/dl, aspartat aminotransferaz: 25 IU/L, alanin aminotransferaz: 30 IU/L, total protein: 5,9 gr/dl, albumin: 3 gr/dl, Ca: 7 mg/dl, P: 2,2 mg/dl, Na:125 mEq/L, K: 1,3 mEq/L, CL: 93 mEq/L, Mg: 1,38 mg/dl, aktive parsiyel tromboplastin zamanı: 30 sn, INR: 1,25, PT: 16,8 sn, antiendomisyum antikor (EMA) IgA: Pozitif >300, EMA IgG: Negatif, dokutransglutaminaz IgA antikor: Pozitif >300, dokutransglutaminaz IgG antikor: Negatif, gaita mikroskopisi: normal, kraniyal bilgisayarlı tomografi: 3. ve lateral ventriküllerde dilatasyon ve minimal serebral atrofi, abdominal ultrasonografi: normal saptandı. Hastada mevcut bulgularla ÇH düşünüldü ve olgunun bu tablosu akut çölyak krizi olarak değerlendirildi. İntravenöz sıvı tedavisi ve 1 mg/kg/gün olacak şekilde metilprednizolon tedavisi başlandı, aynı dozda devam edilerek beşinci günde kesildi. Megaloblastik anemisi olan hastaya B12 vitamini, folik asit, demir tedavisi ve glutensiz diyet başlandı. Destek tedavisi sonucunda kliniğinde düzelme olan olgudan endoskopik duodenum biyopsileri alındı. İntestinal biyopsi sonuçları ÇH ile uyumluydu (total villöz atrofi, intraepitelial lenfosit artışı ve kript hiperplazisi-Marsh tip 3c). Oral beslenmeye başlanan ve glutensiz diyet ile kliniğinde düzelme gözlenen hasta taburcu edilerek poliklinik takibine alındı.

Tartışma

ÇH, ince barsağın glutene karşı immün cevabi sonucunda ortaya çıkmaktadır. Bu durum, villuslarda hasarlanma sonucunda malabsorbsiyona neden olmaktadır. ÇH hayatın herhangi bir zamanında değişik klinik tablolarla ortaya çıkabilmektedir. Bazı hastalar asemptomatik olabildiği gibi bazı hastalarda ise hastalığın çok nadir ölümcül bir komplikasyonu olan çölyak krizi ortaya çıkabilmektedir (1-3).

Çölyak krizi hayatı tehdit edici bir komplikasyondur. Klinik olarak hastalarda ağır diyare, dehidratasyon ve

metabolik bozukluk, hipokalemi, hipomagnezemi, hipokalsemi, hipoproteinemi görülmektedir (3-5). Bizim hastamızda da, ÇH'nin semptomları olan kilo kaybı, kusma, kronik ishal, abdominal distansiyon mevcuttu. Hastamızın serolojik testleri pozitif olarak bulundu. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde hipokalemi, hiponatremi, hipoalbuminemi, hipokalsemi, hipomagnezemi saptandı. İntestinal biyopsi sonuçları ÇH ile uyumluydu. Bu bulgularla hastaya çölyak krizi tanısı konuldu.

Ağır malnütrisyon, infeksiyon, hipoproteinemi, intestinal bakteriyel aşırı çoğalma ve antikolinergik ilaçlara bağlı intestinal motilitede azalma gibi faktörler çölyak krizi görülme sıklığını artırmaktadır. Hızlı tanı ve tedavi sayesinde komplikasyonların görülme oranı azalmaktadır (6,7). Literatürde, destekleyici tedaviye ek olarak verilen glutensiz diyet ile yanıt alınamayabileceği, bu nedenle hastalara sistemik steroid tedavisi verilmesi gerektiği öne sürülmüştür. Adlersberg ve ark. (8) erişkin hastalarda, steroid tedavisinin başlangıçta faydalı olduğunu ancak tedavi kesildikten sonra klinik bozulmanın tekrar olduğunu bildirmişlerdir. Lloyd-Still ve ark. (9), üç çölyak krizi tanısı konulan hastayı sistemik steroid tedavisi ile başarı ile tedavi etmişlerdir. Yine Baranwal ve ark. (7), 5 yaşında çölyak krizi tanısı konulan bir hastayı sistemik steroid ile tedavi etmişlerdir. Benzer şekilde, Mones ve ark. (3), çölyak krizi tanısı konulan 2 hastayı sistemik steroid ile başarı ile tedavi ettiklerini bildirmişlerdir. Radlovic ve ark. (10), 2 süt çocuğunda kısa süreli 2 mg/kg/gün dozunda steroid tedavisi ile hızlı yanıt aldıklarını bildirmişler, ancak diyet ve destek tedavisine yanıt vermeyen hastalarda steroid tedavisinin göz önünde bulundurulması gerektiğini ileri sürmüşlerdir. Dogan ve ark. (11) ise 2,5 yaşında çölyak krizi olan bir hastaya steroid başlanmadan tüm destek tedavileri ile birlikte diyet tedavisi uygulamışlar ve hasta tedavinin 4. gününde kaybedilmiş. Biz glutensiz diyet, yoğun destek tedavisi ve 1 mg/kg/gün dozunda sistemik steroid tedavisi verdiğimiz hastanın kliniğinde belirgin düzelme gözlemledik.

Sonuç olarak; özellikle kronik ishali olan ve hiponatremi, hipokalemi, hipoalbuminemi, metabolik asidoz tablosunda gelen hastalarda, ÇH'ye ait mortalitesi yüksek bir komplikasyon olan akut çölyak krizi de düşünülmesi ve bu yönden tetkikleri ve tedavisi

planlanmalıdır. Glutensiz diyetle yanıt vermeyen hastalarda kısa süreli steroid tedavisi de göz önünde bulundurulmalıdır.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen hastanın ebeveynlerinden bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Medikal Uygulama: Taner Özgür, Fatih Kılıçbay, Zeliha Yeğin, Konsept: Taner Özgür, Özlem Tüfekçi, Barış Ekici, Dizayn: Taner Özgür, Fatih Kılıçbay, Zeliha Yeğin, Özlem Tüfekçi, Barış Ekici, Veri Toplama veya İşleme: Taner Özgür, Fatih Kılıçbay, Analiz veya Yorumlama: Taner Özgür, Özlem Tüfekçi, Barış Ekici, Literatür Arama: Taner Özgür, Fatih Kılıçbay, Zeliha Yeğin, Özlem Tüfekçi, Barış Ekici, Yazan: Taner Özgür, Fatih Kılıçbay.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Fasano A, Catassi C. Current approaches to diagnosis and treatment of celiac disease: An evolving spectrum. *Gastroenterology* 2001;120:636-51.
2. Catassi C, Anderson RP, Hill ID, Koletzko S, Lionetti E, Mouane N, et al. World perspective on celiac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012;55:494-9.
3. Mones RL, Atienza KV, Youssef NN, Verga B, Mercer GO, Rosh JR. Celiac crisis in the modern era. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007;45:480-3.
4. Jamma S, Rubio-Tapia A, Kelly CP, Murray J, Najarian R, Sheth S, et al. Celiac crisis is a rare but serious complication of celiac disease in adults. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2010;8:587-90.
5. Bhattacharya M, Kapoor S. Quadriplegia due to celiac crisis with hypokalemia as initial presentation of celiac disease: A case report. *J Trop Pediatr* 2012;58:74-6.
6. Kenrick K, Day AS. Coeliac disease: Where are we in 2014? *Aust Fam Physician* 2014;43:674-8.
7. Baranwal AK, Singhi SC, Thapa BR, Kakkar N. Celiac crisis. *Indian J Pediatr* 2003;70:433-5.
8. Adlersberg D, Gabriel JB, Himes HW. Previously underdescribed clinical and postmortem observations in non-tropical sprue: Possible role of prolonged corticosteroid therapy. *Gastroenterology* 1957;32:60-71.
9. Lloyd-Still JD, Grand RJ, Khaw KT, Shwachman H. The use of corticosteroids in celiac crisis. *J Pediatr* 1972;81:1074-81.
10. Radlovic NP, Mladenovic MM, Stojic ZM, Brdar RS. Short-term corticosteroids for celiac crisis in infants. *Indian Pediatr* 2011;48:641-2.
11. Dogan M, Yuca SA, Açıköz M, Doğan SZ, Kaya A, Cesur YI. Celiac Disease with Celiac Crisis. *Eur J Gen Med* 2010;7:2013-15.