

Çölyak Hastalığının Nadir Bir Prezantasyonu Olarak Tekrarlayan İnce Bağırsak İnvajinasyonu

Recurrent Small Bowel Intussusceptions an Uncommon Presentation of Celiac Disease

^{ID} Melike ARSLAN^a, ^{ID} Necati BALAMTEKİN^a

^aSağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi BD, Ankara, TÜRKİYE

ÖZET Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak duyarlı bireylerde gluten ve ilgili prolamınler nedeni ile ortaya çıkan otoimmün bir hastalıktır. Klasik olarak çölyak hastaları malabsorpsiyona bağlı ishal, yağlı dışkılama ve kilo kaybı/büyüme geriliği gibi gastrointestinal sistem ilişkili bulgularla başvurmaktadır. Atipik ÇH ise karın ağrısı, kabızlık veya invajinasyon gibi bulgularla da ortaya çıkabilir. Bu çalışmada; kilo kaybı, huzursuzluk, karın distansiyonu, ishal şikâyetleriyle hastaneye başvuran, hipoalbuminemi ve tekrarlayan invajinasyon kliniği ile araştırılabilen ÇH tanısı konulan 18 aylık çocuk olgu sunulmaktadır.

ABSTRACT Celiac disease is an autoimmune disease that occurs in genetically susceptible individuals due to gluten and related prolamines. Classically, celiac patients present with gastrointestinal system related findings such as diarrhea due to malabsorption, fatty stool and weight loss/growth retardation. Atypical celiac disease can also occur with symptoms such as abdominal pain, constipation or intussusception. In this article, we present an 18-month-old child who was admitted to the hospital with complaints of weight loss, restlessness, abdominal distention, diarrhea, and diagnosed with celiac disease while investigating with hypoalbuminemia, recurrent intussusception clinic.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı; invajinasyon; çocuk

Keywords: Celiac disease; intussusception; child

Çölyak hastalığı (ÇH); genetik olarak duyarlı bireylerde gluten ve ilgili prolamınler tarafından ortaya çıkan ve glutene bağlı klinik belirtilerin, ÇH'ye özgü antikorların, HLA-DQ2 veya HLA-DQ8 haplotiplerinin ve enteropatinin değişken bir kombinasyonunun varlığı ile karakterize immün aracılı sistemik bir hastalıktır. Gluten, buğday ve diğer tahıllarda (arpa, çavdar, yulaf) bulunan bir proteindir.¹ ÇH'nin klasik semptomları arasında kronik ishal, kilo kaybı ve büyüme-gelişme geriliği sayılabilir. Daha yaygın olarak görülen klasik olmayan semptomları arasında demir eksikliği, şişkinlik, kabızlık, kronik yorgunluk, baş ağrısı, karın ağrısı ve osteoporoz bulunur.² ÇH'nin psödoobstrüksiyon gibi atipik gastrointestinal şikâyetle prezante olduğu da bildirilmektedir.³

İnvajinasyon 5 yaşın altındaki çocuklarda ince bağırsak tıkanıklığının yaygın bir nedenidir ve klasik semptomları arasında akut karın ağrısı, kırmızı jöle şeklinde dışkı ve karın kitlesi bulunur. Bununla birlikte, bu klasik semptomlar her zaman mevcut değildir ve bazen ishal ve kusma ile akut viral gastroenteriti taklit eder. Çocuklarda invajinasyon etiyolojisinin neredeyse %90'ı ileokolik ve idiyopatiktir. İdiyopatik invajinasyon, 3 ay ile 5 yaş arasındaki çocuklarda ince bağırsak tıkanıklığının yaygın bir nedenidir ve son zamanlarda ÇH'nin invajinasyon ile prezante olabileceğine dair olgu sunumu şeklinde bildirimler rapor edilmiştir.⁴

Bu çalışmada, tekrarlayan invajinasyon nedeni ile hastaneye başvuran ve incelemeler sonucunda ÇH

Correspondence: Melike ARSLAN

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi BD, Ankara, TÜRKİYE/TURKEY

E-mail: melikearslan190@gmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Pediatrics.

Received: 01 Feb 2020

Received in revised form: 10 Mar 2020

Accepted: 13 Mar 2020

Available online: 21 Apr 2020

2146-8990 / Copyright © 2020 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

tanısı konulan bir infant sunulmuş ve tartışılmıştır. Olgunun ailesinden bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

OLGU SUNUMU

On sekiz aylık erkek olgu; kilo kaybı, huzursuzluk, karın distansiyonu, ishal şikâyetiyle acil servise getirildi. Olgunun son 2 ayda yaklaşık 1,5 kg kilo kaybı olduğu, 1 haftadır ishali olduğu ve karın şişliğinin yaklaşık 1 gün önce başladığı öğrenildi. Öz geçmiş ve soy geçmişinde özellik arz eden bir durum bulunmuyordu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 9,800 g (3-10p), boyu 81cm (10-25p) idi. Yaygın batın distansiyonu ve hassasiyeti mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Tam kan sayımında beyaz küre: 5.500/ mm³, hemoglobin: 11,3 g/dL, trombosit: 311.000/ mm³ idi. Rutin biyokimyasal belirteçleri; üre: 21 mg/dL, kreatin: 0,35 mg/dL, AST: 43 IU/L, ALT: 21 IU/L, total bilirubin: 0,1 mg/dL, direkt bilirubin: 0,05 mg/dL, total protein: 5,3 g/dL, albumin: 3,1 g/dL, sodyum: 137 mmol/L, potasyum: 3,31 mmol/L olarak ölçüldü. Gaita mikroskopisi normal, rotavirüs-adenovirüs antijeni negatif saptandı. Karın distansiyonu için direkt batın grafisi çekilen olguda geniş tabanlı hava sıvı seviyeleri saptanması üzerine abdominal ultrasonografi çekildi (Resim 1). Abdominal ultrasonografide sağ alt kadranda yaklaşık 5 cm'lik segmentte ileoçekal invagine bağırsak segmenti saptanması üzerine çocuk



RESİM 1: Direkt batın grafisinde geniş tabanlı hava sıvı seviyeleri.

cerrahi servisine yatırıldı. Servis yatışı sırasında olguya floroskopi eşliğinde hidrostatik redüksiyon uygulandı. İzlemi sırasında ödemi gelişen olgunun kontrol albümin değeri 2,0 g/dL'ye kadar düştü ve ödemi gerilemeyen olguya 1 g/kg/gün albümin verildi. Yatışının 5. gününde genel durumu düzelen olgu taburcu edildi.

Olgu taburcu edildikten 1 hafta sonra tekrar karın ağrısı, ishal, kusma ve karın şişliği nedeni ile getirildi. İleri tetkik ve tedavi amacıyla çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniğinde yatırıldı. Olgunun fizik muayenesinde batın distansiyonu ve yaygın batın hassasiyeti mevcuttu. Olgu invajinasyon, hipoalbuminemi ve ishale neden olabilecek durumlar yönünden incelendi. Taniya yönelik laboratuvar incelemelerinde Hb 11,1 g/dL, beyaz küre 8.100/mm³, trombosit 339.000/mm³, total protein 4,85 g/dL, albumin 3,3 g/dL diğer biyokimyasal parametreleri ve kan gazı normal idi. Olgu, çocuk alerji-immünoloji ve gastroenteroloji bölümlerine konsülte edildi. Olgunun gaita mikroskopisi normal, gaita kültür negatif saptandı. Dışkıda rotavirüs, adenovirüs, giardia lamblia antijeni ve *Clostridium difficile* toksin arama testi negatifti. CMV IgM, IgG, ve PCR negatif saptandı. Lipid profili ve immünglobulinleri normal bulundu. ÇH için serolojik testler çalışıldı. Hipoalbuminemi olası nedenlerden intestinal lenfanjiek-tazi ve ÇH kesin tanısı için endoskopi hazırlığı başlatıldı. Yatışının 3. gününde batın distansiyonu ve kusmaları tekrar başlayan olgunun ayakta direkt batın grafisinde yer yer hava sıvı seviyeleri mevcuttu (Resim 2). Abdominal ultrasonografisinde; sağ alt kadranda ileoçekal lokalizasyonda yaklaşık 4,5 cm'lik segmenti ilgilendiren hedef tahtası görünümüne neden olan invajinasyon izlendi ve olgu, çocuk cerrahi servisine devredildi. Hidrostatik redüksiyon işlemi uygulanan olgu tekrar çocuk servisine devralındı ve çocuk gastroenterolojisi tarafından özofagogastrodüdenoskopi yapıldı. Duodenum mukozası ödemli diğer endoskopik bulguları normal olan olguda tanısal amaçlı biyopsi örnekleri alındı. Bu sırada daha önce isteği yapılmış antidoku transglutaminaz IgA düzeyinin kuvvetli pozitif (>200 U/mL) olduğu saptandı. Duodenum postbulber bölge mukozasına ait biopsi örneklerinin patolojisi sonucunda; tama yakın villöz atrofi, intraepitelyal lenfo-



RESİM 2: Direkt batin grafisinde yer yer hava sıvı seviyeleri.

sit artışı ve kript hiperplazisi saptandı. ÇH teşhisi konulan olguya glutensiz diyet tedavisi başlandı.

Diyeti düzenlenen ve şikâyetleri gerileyen olgu, yatışının 10. gününde ishalinin geçmesi ve distansiyonunun gerilemesi üzerine çocuk cerrahisinin onayı da alınarak taburcu edildi. İzlemede, olgunun şikâyetleri glutensiz diyet tedavisinin 4. haftasında tamamen iyileşti. Olgu, izleminin 2. ayında, bu süreçte kaybettiği 1,5 kg'ı geri aldı. Olgunun hâlen aylık periyotlarla çocuk gastroenteroloji polikliniğinde takip ve tedavisi yapılmaktadır.

TARTIŞMA

ÇH; ÇH duyarlı bireylerde (HLA-DQ2 veya HLA-DQ8 haplotipleri pozitif kişiler) gluten alımının tetiklediği, ince bağırsak mukozasının hasar görmesiyle sonuçlanan otoimmün bir hastalıktır.¹ Kuzey Avrupa ve Kuzey Amerika'da yapılan prevalans çalışmaları ÇH'nin bu toplumlarda görülme sıklığının 1/85-1/300 arasında olduğunu göstermektedir. Ülkemizde yapılan çalışmalarda da benzer sonuçlar saptanmıştır.⁵ Hastalığın kliniği hakkındaki bildiklerimizin çoğalmasında, anti-doku transglutaminaz antikörler ve anti-endomisyum antikörler gibi özgüllük ve duyarlılığı yüksek testlerin klinik kullanıma girmesi, hastalığın bilinenden çok daha sık görüldüğünü anlamamızı sağlamış ve farklı bulgu-

larla gelen çölyak hastalarına tanı koymamıza imkân vermiştir.⁶

Literatürde, ÇH'nin erişkin ve çocuklarda invajinasyonla prezante olabileceğini bildiren sınırlı olgu rapor edilmiştir.⁷ Reilly ve ark.nın yaptığı kohort çalışmasında, tedavi edilmemiş ÇH'li çocuklar arasında invajinasyon sıklığı, merkezlerinde eş zamanlı olarak değerlendirilen genel pediatrik popülasyondan çok daha yaygın bulunmuştur (ÇH'li çocukların >%1'inin glutensiz diyet tedavisinden önce invajinasyon geçirdiği ve merkezlerinde değerlendirilen genel pediatrik popülasyondaki invajinasyon prevalansının %0,07 bulunduğu bildirilmiştir). ÇH tanısının beslenme bozukluğu belirtileri olmasa bile invajinasyonlu çocuk hastalarda düşünülmesi gerektiği savunulmuştur. Bu çalışmada, glutensiz diyetle tedavi edilen ÇH'li çocuklarda invajinasyon tanılanmamıştır.⁸

Borkar ve ark.nın çölyak hastası 150 çocukta yaptıkları prospektif çalışmada ise yeni tanı konulan çölyak hastalarında %25 oranında invajinasyon bildirilmiştir. Hipoalbüminemi ve abdominal distansiyon invajinasyonlu çocuklarda, invajinasyonu olmayanlara göre daha sık görülmüştür. Bu çalışmada invajinasyon, vakaların %95'inde ince bağırsak segmentlerini içeriyordu ve 2 hafta içinde glutensiz diyet ile vakaların %84'ü kendiliğinden düzelmişti.⁷ Yeni tanı konulmuş tedavisiz çölyak hastalıklarındaki invajinasyon prevalansı geçmişteki diğer çalışmalara göre oldukça yüksek bulunmuştu. Literatürdeki diğer çalışmalarda, çölyak hastalıklı erişkinlerde invajinasyon prevalansı %1,6-20, çocuklarda ise yaklaşık %1,2 bulunmuştur.⁷ Eski çalışmaların sadece semptomatik hastaları çalışmaya dâhil ettiği ve retrospektif özellikte olduğu için prevalansın düşük saptandığı savunulmuştur. Borkar ve ark.nın yaptığı çalışmada, invajinasyon sıklığının hastalığın histopatolojik evresiyle korele olduğu ve invajinasyon geçiren hastaların çoğunun asemptomatik olduğu bulunmuştur. Çölyak hastalarında gelişen invajinasyon spontan olarak çözüldüğünden, aksi belirtilmedikçe cerrahi veya hidrostatik redüksiyon yapılmaması önerilmiştir.⁷ Olgumuzun da ishal, karın şişliği, hipoalbüminemi gibi tipik bulgularla birlikte tekrarlayan invajinasyon gibi atipik bulgularla birlikte prezante olması ilginçti. Bu durum bize 2 yaş altı hastalarda aslında invajinasyon

gibi gastrointestinal atipik bulguların ÇH'nin tipik bulgularıyla birlikte olduğunu, dikkatli bir sorgulamanın tanı koyma ve tedavi sürecini hızlandıracağını ortaya koymaktadır.

Çocuklarda invajinasyon etiolojisinin neredeyse %90'ı ileokolik ve idiyopatiktir.⁹ Çocuklarda invajinasyonların %20'si tekrarlayabilmektedir ve bu durum çoğunlukla ilk 6 ay içinde olmaktadır.¹⁰ Olgumuzda da tekrarlayan invajinasyon kliniği mevcuttu ve invajinasyonun yerleşim yeri her iki atakta da ileokolik bölgedeydi. ÇH'deki invajinasyonun patogenezi net değildir. Sorumlu tutulan faktörler; ince bağırsaktaki inflamasyona bağlı epiteldeki yapısal değişiklikler, ince bağırsağın çapının artması ve peristaltizminin değişmesidir.¹¹ Hastada gelişme geriliği, kronik ishal, karın ağrısı veya kanlı dışkılama varsa, invajinasyon tedavi edildikten sonra daha fazla araştırma yapılmalıdır.⁹ Son yapılan çalışmalarda, beslenme bozukluğu belirtileri olmasa bile invajinasyon geçiren çocuk hastalarda ÇH'nin akılda tutulması önerilmektedir.⁸

Sonuç olarak, tekrarlayan invajinasyon kliniğiyle gelen çocuk hastalarda ÇH'nin altta yatan nedenlerden birisi olabileceği bilinmeli, bu hastalarda

erken tanı koymanın her iki hastalıkla ilişkili morbid ve mortal komplikasyonları önleyeceği unutulmamalıdır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Melike Arslan, Necati Balamtekin; **Tasarım:** Melike Arslan, Necati Balamtekin; **Denetleme/Danışmanlık:** Necati Balamtekin; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Melike Arslan, Necati Balamtekin; **Analiz ve/veya Yorum:** Melike Arslan, Necati Balamtekin; **Kaynak Taraması:** Melike Arslan; **Makalenin Yazımı:** Melike Arslan; **Eleştirel İnceleme:** Necati Balamtekin; **Malzemeler:** Necati Balamtekin.

KAYNAKLAR

1. ESPGHAN Guidelines for the diagnosis of coeliac disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012;54:136-60. [Crossref] [PubMed]
2. Leibold B, Sanders DS, Green PHR. Coeliac disease. Lancet. 2018;391(10115):70-81. [Crossref] [PubMed]
3. Balamtekin N, Uslu N, Baysoy G, Usta Y, Demir H, Saltik-Temizel IN, et al. The presentation of coeliac disease in 220 Turkish children. Turk J Pediatr. 2010;52(3):239-44. [PubMed]
4. Fernandes VP, Lomazi EA, Bellomo-Brandão MA. A rare association of intussusception and coeliac disease in a child. Sao Paulo Med J. 2016 Sep 19. Doi: 10.1590/1516-3180.2016.0092220616. [Crossref] [PubMed]
5. Dalgıç B, Sarı S, Baştürk B, Ensari A, Eğriş O, Bukulmez A, et al. Turkish Celiac Disease Study Group. Prevalence of celiac disease in Turkish school children. 43rd Annual Meeting of the ESPGHAN; 2010. [Crossref]
6. Giersiepen K, Lelgemann M, Stuhldreher N, Ronfani L, Husby S, Koletzko S, et al; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis. Accuracy of diagnostic antibody tests for coeliac disease in children: summary of an evidence report. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012;54:229-41. [Crossref] [PubMed]
7. Borkar VV, Poddar U, Thakral A, Agarwal J, Srivastava A, Yachha SK, et al. Intussusception in celiac disease: is it a common feature in children? J Gastroenterol Hepatol. 2018;33(2):380-4. [Crossref] [PubMed]
8. Reilly NR, Aguilar KM, Green PH. Should intussusception in children prompt screening for celiac disease? J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2013;56(1):56-9. [Crossref] [PubMed]
9. Wong CW, Chan IH, Chung PH, Lan LCL, Lam WWM, Wong KKY, et al. Childhood intussusception: 17-year experience at a tertiary referral centre in Hong Kong. Hong Kong Med J. 2015;21(6):518-23. [Crossref] [PubMed]
10. Daneman A, Navarro O. Intussusception. Part 2: an update on the evolution of management. Pediatr Radiol. 2004;34(2):97-108. [Crossref] [PubMed]
11. Gheibi S. Association between celiac disease and intussusceptions in children: two case reports and literature review. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2013;16(4):269-72. [Crossref] [PubMed] [PMC]