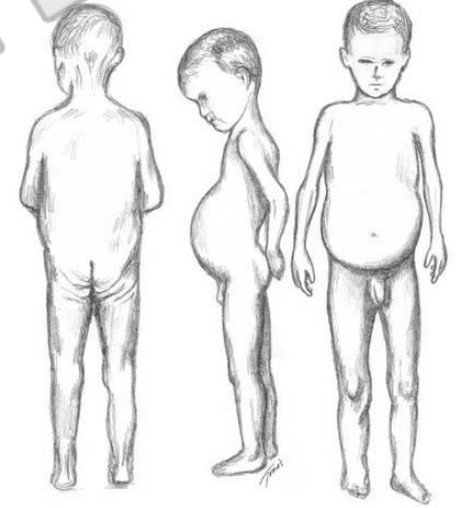


Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi

Dönem IV

Çocukluk Çağında Malabsorbsiyon



Prof. Dr. Yeşim Öztürk

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk
Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Çocuk
Metabolizma Hastalıkları BD, İzmir



Mayıs 2020

● **Sindirim** (=dijesyon) ve **emilim** (=absorpsiyon)
birbirinden farklı !

● Maldijesyon ve malabsorpsiyon patofizyolojisi de
birbirinden farklı !

Normal besin ögesi absorpsiyonunun 3 fazı:

- Luminal ve fırçamsı kenar proçesi
- İntestinal mukozada absorpsiyon
- Dolaşıma taşınma **BİR VEYA DAHA FAZLASI**



Malabsorpsiyon

- Bir **tanı** değil bir linik durumdur
- Alınan gıdanın bağırsak lümeninde sindiriminde ya da emiliminde bir bozukluğun sonucudur
- Tek ya da birden çok besin ögesini ilgilendirebilir





- Sulu ishal, asidik ishal veya yağlı dışkılama ile kendini gösterir
- İshal yokluğu hatta normal dışkılama malabsorbsiyon olmadığı anlamına gelmez



Malabsorpsiyon

1. Yaygın mukozal anormallikler sonucu görülen bir çok besin öğesinin malabsorpsiyonu
2. Spesifik besin öğeleri malabsorpsiyonu (Karbonhidrat, yağ, protein, vitaminler, mineraller, eser elementler)



1. Yaygın mukozal anormalliklere bağlı malabsorpsiyonun nedenleri

I. Mukozal bozukluklar

- Gluten sensitif enteropati (Çölyak hastalığı)
- İnek sütü ve diğer protein duyarlı enteropatiler
- Eozinofilik enteropati

II. Protein kaybettiren enteropati

- Lenfanjiektazi (konjenital ya da akkiz)
- Mukozal inflamasyona yol açan bozukluklar (Crohn hastalığı)

III. Konjenital mukozal defektler

- Mikrovillus inklüzyon hastalığı
- Tufting enteropati
- Karbonhidratı eksik glikoprotein sendromu
- Enterosit heparan sülfat eksikliği
- Enterik anendokrinosis (NEUROG 3 mutasyon)

IV. İmmun yetmezlik bozuklukları

- **Konjenital immün yetmezlik boz.**
 - Selektif immünglobülin A eksikliği (Çölyak hast. ile birlikte olabilir)
 - Ağır kombine immün yetmezlik Agammaglobülinemia
 - X'e bağlı hipogammaglobülinemi
 - Wiscot-Aldrich sendromu
 - Common variable immunodeficiency disease
 - Kronik granüloamatöz hastalık
- **Kazanılmış immün yetmezlik**
 - HIV enfeksiyonu
 - Kemik iliği transplantasyonu sonrası immunsupresif tedavi

V. Otoimmün enteropati

- IPEX (immün regülasyon boz., poliendokrinopati, enteropati, X'e bağlı geçiş)

VI. Sınıflandırılmayan

- İmmunoproliferatif ince bağırsak hastalığı
- Kısa bağırsak sendromu
- Kronik malnütrisyon
- Radyasyon enteriti



2. Spesifik besin öğeleri malabsorpsiyonu

I. Karbonhidrat malabsorpsiyonu

- Konjenital laktaz eksikliği
- Hipolaktazia (erişkin tip)
- Sekonder laktaz eksikliği
- Konjenital sükröz-izomaltaz eksikliği
- Glukoz-galaktoz malabsorpsiyonu

II. Yağ malabsorpsiyonu

- Abetalipoproteinemi
- Lenfanjektazi
- Homozigot hipobetalipoproteinemi
- Şilomikron retansyon hastalığı (Anderson hastalığı)
- Kistik fibrozis
- Shwachman-Diamond sendromu
- Blizzard Johanson syndrome
- Pearson sendromu
- Sekonder egzokrin pankreatik yetmezlik
- İzole enzim eksikliği
- Enterokinaz eksikliği
- Tripsinojen eksikliği
- Lipase/co-lipase eksikliği
- Kronik pankreatit
- PEM
- pancreozym/cholecystokin sekresyon azlığı
- Safra asitlerinin enterohepatik sirkülasyon boz.
- Kolestatik karaciğer hast.
- Safra asit sentez boz.
- Safra asit malabs. (terminal ileal hastalık)

III. Amino asit malabsorpsiyonu

- Liziürik protein intoleransı
- Hartnup hastalığı
- Blue diaper sendromu
- Oast-house idrar hastalığı
- Lowe sendromu

IV. Mineral ve vitamin malabsorpsiyonu

- Konjenital klor diyaresi
- Konjenital sodyum absorpsiyon defekti
- Akrodermatitis enteropatika (çinko malabsorpsiyonu)
- Menke hastalığı (bakır malabsorpsiyonu)
- Vit D bağımlı raşitizm
- Folat malabsorpsiyonu
 - Kongenital
 - Mukozal hasara bağlı (çölyak hastalığı)
- Vit B₁₂ malabsorpsiyonu
 - Otoimmün pernisiyöz anemi
 - Gastrik asit azlığı (H₂ res. blokörü, PPI)
 - Terminal ileal hastalık (Crohn hast.) veya rezeksiyon
 - Vit B₁₂'nin metabolizma ve transport defektleri
- Primer hipomagnezemi

V. İlaçların neden olduğu

- **Sulfasalazin, metotreksat**, yüksek doz **neomisin**: Folik asit malabsorpsiyonu
- **Kolestiramin** :Kalsiyum ve yağ malabsorpsiyonu
- **Fenitoin** : Kalsiyum malabsorpsiyonu



Anamnezde,

- Karın şişliği
- Soluk, kötü kokulu, hacimli dışkılama
- Kilo alamama ve/veya kilo kaybı
- Büyüme geriliği

Süt çocuğunda;

- enerji depoları sınırlı
- yüksek kalori gereksinimi



kilo alımı ve boy uzaması dramatik olarak etkilenir



Fizik muayenede,

○ Antropometrik değerlendirme

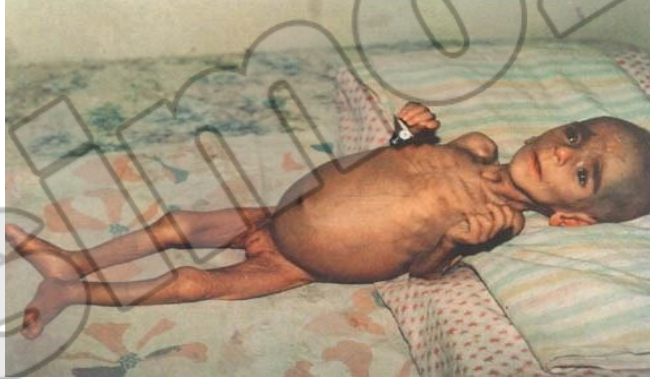
- Vücut ağırlığı, boy, orta kol çevresi, deri kıvrım kalınlığı

○ Cilt altı yağ dokusu, ödem, solukluk, döküntü, perianal dermatit (pişik) varlığı, saçların durumu



Fizik muayene

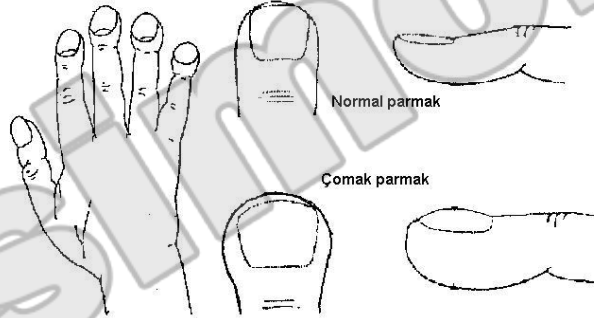
Karında distansiyon, perküsyonda timpan ses, asit varlığı



Fizik muayene

Kas güçsüzlüğü

Çomak parmak



Fizik muayene

- Vitamin ve mineral eksiklikleri bulguları



Rařitizm-D vitamini eksiklięi

A vitamini eksiklięi (kserozis, gece krlę..)



Değerlendirme

Yakınmaların başlangıç zamanı, gıdayla ilişkisi

- Doğumda ilk beslenme ile başlayan ishal....Kong. laktaz eksikliği
- Ek gıdalara geçildikten sonra başlayan ishal...çölyak hastalığı

Dışkının özelliği (köpüklü veya parlak..)



Sistemik veya psikososyal bozukluk varlığı

Büyümenin değerlendirilmesi



İshal ile başvuran ve ishal süresi 15 günü geçmiş hastalarda laboratuvar:

Dışkı incelemeleri

Mikroskopi

- eritrosit ve lökosit varlığında inflamatuvar barsak hastalığı
- kist (örn; Giardia)

pH ve redüktan madde

- karbonhidrat malabsorbsiyonu

Yağ

- yağ malabsorbsiyonu

Fekal elastaz-1

- yağ malabsorbsiyonu,
- egzokrin pankreas fonksiyonları

α -1 antitripsin düzeyi

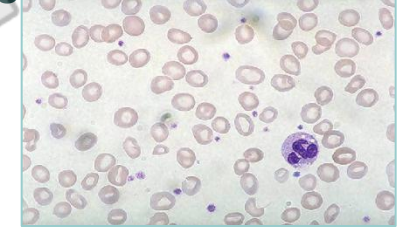
- protein kaybettiren enteropati, inflamatuvar süreçler



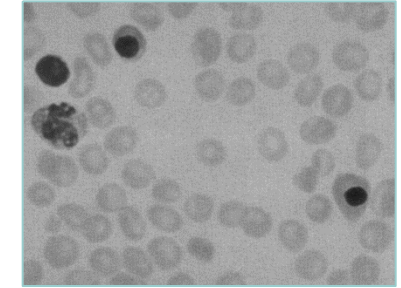
Laboratuvar

Tam kan sayımı ve periferik yayma

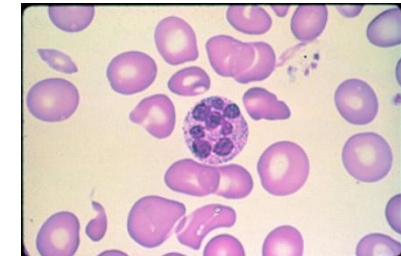
- **Hipokrom mikrositer anemi:** Demir eksikliği anemisi
–en sık



- **Mikrositer anemi + lenfopeni +nötropeni:**
Shwachman sendromu



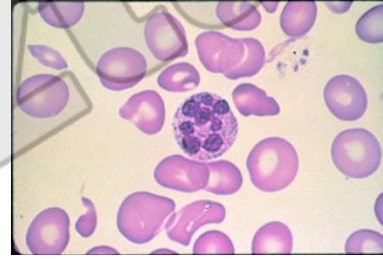
- **Makrositer anemi:** Folik asit ve B₁₂ eksikliği



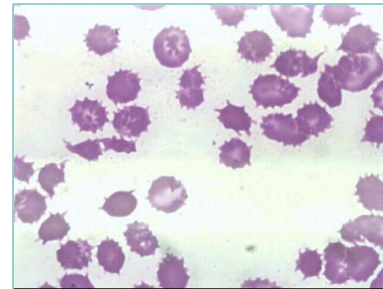
Laboratuvar

Tam kan sayımı ve periferik yayma

- **Makrositer anemi:** Folik asit ve B₁₂ eksikliği



- **Akantosit** varlığı : Abetalipoproteinemi



Laboratuvar

Çölyak hastalığı

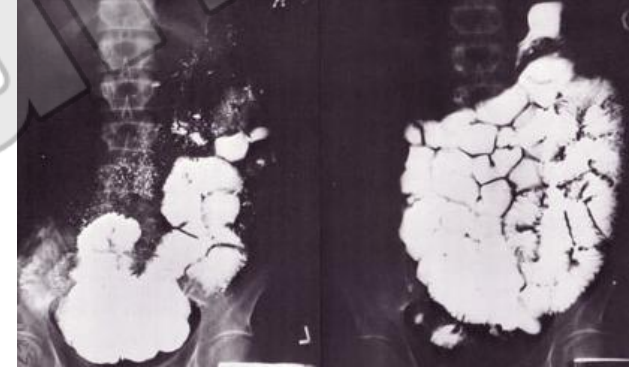
- Antiendomisiyum antikor (IgA, IgG tipi)
- Doku transglutaminaz Antikoru (tTG) (IgA, IgG)
- Dışkı elektrolitleri
- Serum Cu, Zn düzeyleri



Görüntüleme Yöntemleri

Baryumlu grafiler

Özellikle segmental tutulum
Flokülasyon, mukozal kalınlaşma



Endoskopi-biyopsi

Biyopsi enzim aktivitesi ölçümü,
aspirat, kantitatif kültür, parazit-giardia



İnce bağırsak mukozal hastalıklarının değerlendirilmesi

Biyopsi

- Gluten sensitif enteropati
- Abetalipoproteinemi
- Lenfanjektazi
- Konjenital mikrovillus inklüzyon hastalığı
- Eozinofilik gastroenterit
- Enfeksiyöz bozukluklar
- Whipple hastalığı



Malabsorpsiyonu olan besin ögesi	Klinik özellikler	Laboratuvar bulguları
Kalori	Kilo kaybı, iştah normal	
Yağ	Suluk-bol miktarda dışkılama, gaz olmadan ishal, steatore	Dışkıda yağ >6 g/gün
Protein	Ödem, kas atrofisi, amenore	Hipoalbuminemi, hipoproteinemi
Karbonhidratlar	Sulu ishal, gaz, asidik dışkı pH'sı, süt intoleransı, dışkıda osmotik gap	Artmış nefes hidrojeni
Vitamin B12	Anemi, spinal kordun subakut kombine dejenerasyon (erken semptomları paresteziler, vibrasyon ve pozisyon duyusunun kaybı ile birlikte ataksi)	Makrositik anemi, vitamin B12 azalır, Schilling testi anormal, serum metilmalonik asit and homosisteini artmış.
Folik asit	Anemi	Makrositik anemi, serum and RBC folatı azalmış, serum homosisteini artmış
Vitamin B, genel	Keliozis, ağrısız glossit, acrodermatit, angular stomatit	
Demir	Mikrositer anemi, glossitis, pagofaji	Serum demir ve ferritini düşük, total demir bağlama kapasitesi artmış
Kalsiyum ve D vitamini	Parestezi, tetani, osteomalaziye bağlı patolojik kırık, positif Chvostek veTrousseau bulguları	Hipokalsemi, artmış serum ALP, anormal kemik dansitometresi
Vitamin A	Foliküler hiperkeratoz, gece körlüğü	Serum retinolü düşük
Vitamin K	Hematoma, kanama bozuklukları	Uzamış PT, vitamin K-bağımlı pıhtılaşma faktörleri azalır





yesimturk.com





Karbonhidrat malabsorpsiyonu

Laktoz malabsorpsiyonu

Konjenital laktaz eksikliği

Hipolaktazia (erişkin tip)

Sekonder laktaz eksikliği

Konjenital sukraz-izomaltaz eksikliği

Glukoz galaktoz malabsorpsiyonu



Karbonhidrat Malabsorpsiyonu

- Köpüklü, asidik dışkı-şiddetli diaper dermatit
- Dışkıda redüktan madde
 - Sükroz ve nişastaya dikkat !
- Dışkıda şeker kromatografisi
- Nefes hidrojen testi
- İnce barsak biyopsi örneklerinde laktaz, sükraz, maltaz, palatinaz konsantrasyonlarının ölçümü



Karbonhidrat Malabsorpsiyonu

- Karbonhidratlar ince bağırsakta sindirilemezlerse kalın barsakta laktik asit ve bütirat; asetat ve propiyonat gibi kısa zincirli yağ asitlerine parçalanır.
- Metan, hidrojen ve karbondioksit gazları oluşur
- Kalın barsakta karbonhidrat yükünün fazla olması, karın gerginliği, rahatsızlık ve anüs çevresinde kimyasal yanığa neden olan asidik dışkıları ve gaza neden olur
- Dışkı pH'ı 5.6'nın altındadır (**Asidik**)
- **Osmotik ishal** söz konusudur



Karbonhidrat Malabsorbsiyonu

Nefes hidrojen testi

- Karbonhidratların bakteriler tarafından parçalanmasıyla üretilen gaz, büyük ölçüde kalın barsakta emilir, portal ve sistemik venöz geri dönüşe girer, akciğere gider ve soluk havasında atılır
- 1-2 g/kg karbonhidrat yüklemesinden 2 saat sonra planlanmış aralıklarla soluk hidrojen içeriği ölçülür.
- Hidrojen atılımında 20 ppm'den fazla artış absorpsiyon bozukluğunun göstergesidir.



Konjenital Laktaz Eksikliği

- Nadir görülür , tüm dünyada 50 'nin altında vaka bildirilmiş
- Laktoz içeren süt alımı sonrası bol-sulu ishal, batin distansiyonu, karın ağrısı, perianal dermatit
- **Tanı:** İnce barsak biyopsisinde mukozal laktaz konsantrasyonunda düşüklük
- **Tedavi:** laktozsuz diyet

Sekonder Laktaz eksikliği

- Akut enfeksiyöz ishallerden sonra özellikle rotavirus ishallerinden sonra Mukozal harabiyete bağlı geçici laktaz eksikliğidir.

Hipolaktazia



Yağ malabsorpsiyonu

- Ekzokrin pankreas yetmezliği
 - Kistik fibrozis
 - Shwachman-Diamond sendromu
 - Kronik pankreatit
 - Pearson sendromu
 - PEM
- Karaciğer ve biliyer sistem hastalıkları
 - Kolestatik karaciğer hastalıkları
 - Safra asit sentez bozuklukları
 - Safra asit malabsorpsiyonu (terminal ileal hastalık)
- Mukozal nedenler
 - Abetalipoproteinemi
 - Homozigot hipobetalipoproteinemi
 - Şilomikron retansiyon hastalığı (Andersen hastalığı)



Yağ Malabsorpsiyonu

- Dışkıda yağ globülleri görülmesi *
- Steatokrit
- Kantitatif yağ atılımı ve yağ absorpsiyonun kat sayısının ölçümü
- Duodenal sıvı aspiratında safra asit ölçümü
- Vitamin A, D, E serum seviyeleri, PT
- Fekal elastaz-1



Yağ Malabsorbsiyonu

- Dışkının yağ için mikroskopik muayenesi
Hint yağı, mineral yağ, yenidoğanda fizyolojik olan düşük pankreas enzimleri, yüksek lifli gıda tüketimi ve **olestra** tüketimi yanlış pozitif sonuç
- Pozitif test için 72 saatlik niceliksel dışkı yağ testi ile doğrulama
Toplam yağ alımının %7'sinden fazlasının çıkarılması patolojiktir
- Duodenal aspiratta safra asidi ölçümü
- Yağ malabsorbsiyonu ile birlikte A, D, E ve K vitamin eksiklikleri görülür



Yağ Malabsorbsiyonu

- A ve D vitaminlerinin serum seviyeleri ölçülebilir
- Vitamin E seviyesi lipit seviyeleri ile eş zamanlı ölçülmeli

Artmış kan lipit düzeyi vitamin E seviyelerini doğru olmayan bir şekilde yükseltebilir

Serum vitamin E'nin serum total lipitlerine oranı ölçülmelidir

Normal: >12 yaş 0.8'den büyük

<12 yaş 0.6'dan büyük

- Vitamin K depoları ise PT ve aPTT ölçülerek değerlendirilir



Ekzokrin Pankreas Fonksiyonları

- **Fekal elastaz-1 (kronik pankreatit, KF)**

- ⑩ Fekal elastaz bir endoproteaz olup sadece insana ve pankreasa özgüdür.
- ⑩ İntestinal transport bozuklukları ve dışardan pankreas enzimi verilmesinden etkilenmez.
- ⑩ Tek dezavantajı primer ekzokrin pankreas yetm. ile intestinal villus atrofisine bağlı ekzokrin pankreas yetm.'ni ayırt etmemesidir.
- ⑩ Akut ishalde yanlış pozitiflik verebilir.

1 gr fekal ağırlık için FE-1 düzeyi:

Normal pankreas egzokrin fonksiyonu >200 mcg

Sınırdaki pankreas fonksiyon yetmezliği 100-200 mcg

Şiddetli pankreas fonksiyon yetmezliği < 100 mcg



Ekzokrin Pankreas Fonksiyonları

- **Serum tripsinojen düzeyi**

Serum tripsinojen düzeyi fizyolojik olarak **5-7 yaş üzerinde** ayrıca, **Kistik fibrozis** ve **Shwachman sendromunda** düşer.

- Sekretin ve kolesistokinin uyarısı sonrası duodenal aspiratta bikarbonat, tripsinojen, lipaz ölçümü - **ALTIN STANDART**



Kistik Fibrozis

- Klor kanallarında defekt
- Na ve Cl kaybı, metabolik alkaloz
- Kronik akciğer hastalığı
- **Ekzokrin pankreas yetmezliği**
- Yağda eriyen vitamin eksiklikleri
- Büyüme geriliği
- Endokrin problemler
- Erişkin yaşta biliyer siroz
- Tanı:
 - Aile öyküsü
 - Terde Cl yüksekliği
 - Mutasyon analizi



Mineral ve vitamin malabsorpsiyonu



- Konjenital klor diyaresi
- Konjenital sodyum absorpsiyon defekti
- Akrodermatitis enteropatika (çinko malabsorpsiyonu)
- Menke hastalığı (bakır malabsorpsiyonu)
- Vit D bağımlı raşitizm
- Folat malabsorpsiyonu
 - Kongenital
 - Mukozal hasara bağlı (çölyak hastalığı)
- Vit B₁₂ malabsorpsiyonu
 - Otoimmün pernisiyöz anemi
 - Gastrik asit azlığı (H₂ res. blokürü, PPI)
 - Terminal ileal hastalık (Crohn hast.) veya rezeksiyon
 - Vit B₁₂'nin metabolizma ve transport defektleri
- Primer hipomagnezemi



Protein Malabsorbsiyonu

- Sindirim ve emilim bozukluğundan kaynaklanan protein kaybı direkt ölçülemez
- Dışkı nitrojeninin önemli bir kısmından bakteriyel proteinler sorumludur
- Serum albümin düzeyinin düşüklüğü her zaman emilim bozukluğunun bir sonucu değildir



Protein Malabsorpsiyonu

- Serum albümin düzeyi
- Dışkıda α -1 antitripsin ölçümü
- Dışkı AF1-AT ile serum AF1-AT eksikliği farklı
 - ⑩ Diette bulunmaz
 - ⑩ Dışkı AF1-AT sadece intravasküler alandan barsağa geçen proteini gösterir
 - ⑩ Molekül ağırlığı albümin ile aynıdır
 - ⑩ Bir proteaz inhibitörü olması nedeni ile bağırsakta değişikliğe uğramadan atılır
 - ⑩ Dışkıda yüksekliği protein kaybını gösterir, inflamatuvar süreçlerde de atılımı artar.
 - ⑩ Yenidoğanda ilk bir haftada fizyolojik olarak yüksek olabilir



Protein Kaybettiren Enteropati

- İntestinal lenfanjitektazi
- Mukozal inflamasyon ile sonuçlanan hastalıklar
 - İnflamatuvar barsak hastalığı
 - Çölyak hastalığının ilk dönemi



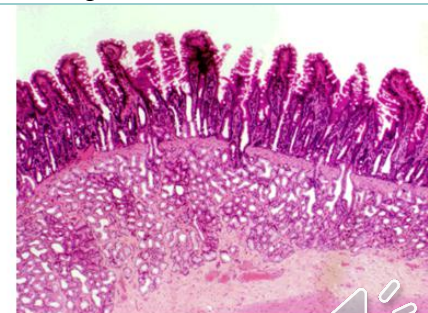
İntestinal Lenfanjektazi

- İntestinal lenfatik drenajın obstrüksiyonu sonucu görülür
- Lenfatik anormallikler ile ilişkili Turner, Noonan ve Klippel – Trenaunay - Weber sendromlarında görülür
- Konstriktif perikardit, kalp yetmezliği, Fanton operasyonu sonrası, retroperitoneal fibrozis ve malignensi, abdominal tüberküloza bağlı görülür



İntestinal Lenfanjektazi

- Proteinden zengin lenf sıvısı ve lenfositlerin barsak lümenine kaçıışı görülür
- Hipoalbüminemi, hipogamaglobulinemi, ödem, lenfositopeni, yağ ve yağda eriyen vitamin malabsorbsiyonu
- **Tanı:** Dışkıda artmış α -1 antitripsin düzeyi
Sintigrafik yöntem
Endoskopik biyopsi



İntestinal lenfanjektazi



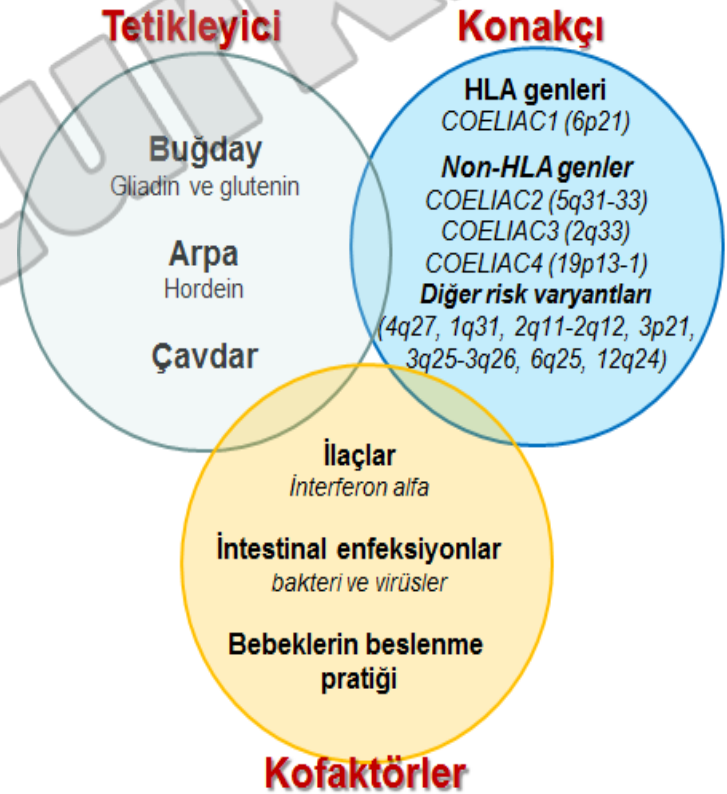
Akrodermatitis Enteropatika

- Otozomal resesif geçişli, nadir görülen intestinal çinko taşıyıcı gende defekt
- Diyetle alınan çinkonun emilim bozukluğu
- Hayatın ilk aylarında özellikle anne sütünden ek besinlere geçildiğinde ortaya çıkan simetrik vezikülobülöz, ekzematöz cilt lezyonları (Perioral, akral, perianal)
- Saçlar kırmızı renkli , yer yer dökülmüş
- Stomatit, glossit
- Fotofobi, konjonktivit, korneal distrofi,
- Kronik ishal
- Serum çinko düzeyi düşük
- **Tedavi:** Oral çinko 50-150mg/gün



Gluten-Sensitif Enteropati (Çölyak hastalığı)

- **Genetik olarak duyarlı** kişilerde **glutene** karşı **kalıcı duyarlılığın** neden olduğu immün aracılı **enteropati**
- **Otoimmün** bir hastalık: anti-TG2 antikorlarının varlığı ile diğer otoimmün hastalıklar da eşlik edebilir (tiroid, karaciğer, diabet, adrenal).
- **T hücre aracılı kronik inflamasyon +**
- Genel popülasyonda sıklığı %1
- Buğday, arpa, çavdar
- DQA1*0501, DQB1*0201
- **HLA DQ2 ve DQ8** allelik birliktelik çok yüksek
- HLA B8,DR7,DR3, DQw2
- **Çevresel:** Adenovirus tip 12, 7, rubella, human herpesvirus 1



Çocuk ve adölesanlarda Çölyak hastalığının bulguları

- **İshal**
 - Ek gıdalara geçildikten sonra
 - Herhangi bir zamanda
 - Tekrarlayan ishal atakları
- **Karında distansiyon**
- **Büyüme geriliği**
- **Nörolojik bulgular**
 - Huzursuz, mutsuz
- **Karın ağrısı, kusma, kas güçsüzlüğüne bağlı hipotoni ve motor gelişme geriliği**
- **Fizik inceleme:**
 - Boy ve kilo 25.persentilin altında
 - Kaslarda güçsüzlük
 - Abdominal distansiyon
 - Ödem
 - Çomak parmak
 - Raşitizm bulguları



Çocuk ve adölesanlarda Çölyak hastalığının bulguları

Sistem	Bulgu	Nedeni
Gastrointestinal	İshal Şiş karın Kusma İştahsızlık Kilo kaybı Büyüme geriliği Aftöz stomatit	İnce bağırsak mukozasında atrofi, malabsorpsiyon
Hematolojik	Anemi	Demir eksikliği
İskelet	Raşitizm Osteoporoz Dişlerde mine hipoplazisi	Ca ve D vit mala
Kas	Atrofi	Malnütrisyon
Nörolojik	Periferal nöropati Epilepsi Huzursuzluk	Tiyamin/B12 vit. eks.
Endokrinoloji	Boy kısalığı Gecikmiş puberte Sekonder hipotiroidi	Malnütrisyon Kalsiyum/D vit.malabs.
Dermatoloji	Dermatitis herpetiformis Alopesiya areata Eritema nodosum	Otoimmunité
Solunum	İdiyopatik pulmoner hemosiderosis	



Çölyak hastalığında bağırsak dışı bulguları ve beraber görüldüğü durumlar

- Demir tedavisine yanıtız demir eksikliği anemisi
- Transaminaz yüksekliđi
- Artirit
- Oksipital kalsifikasyonla birlikte epilepsi, başađrısı, depresyon, ataksi, miyelopati
- Sendromlar
 - Turner, Down, William
- Malignite



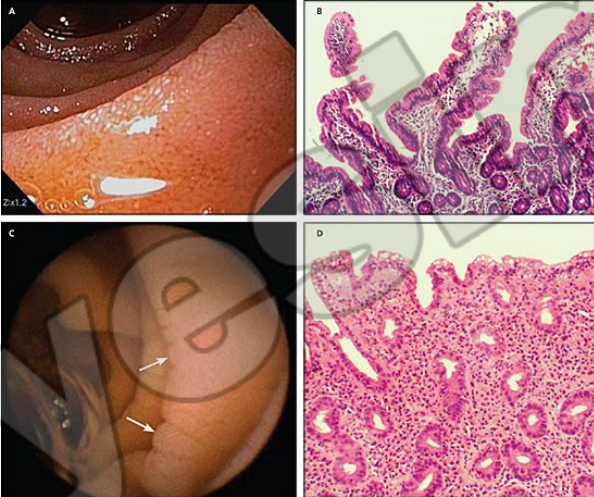
Çölyak hastalığının taranmasını gerektiren risk faktörleri

- Birinci derece akrabalarında çölyak hastalığı varlığı
- DM tip 1
- Tiroiditis
- Down sendromu
- Turner sendromu
- William sendromu
- IgA eksikliği



Tanı

- Anti-doku transglutaminaz Ig A, G
- Anti-endomisiyum Ig A
- Anti-gliadin IgA, G, anti-retikulin Ig A ?
- Ig A düzeyi, HLA DQ2 ve DQ8
- İnce bağırsak biyopsisi:



- Parsiyel ya da total villöz atrofi
- Kriptlerde uzama, villus/kript oranının azalması
- İEL artışı, IEL mitotik indeks >0.2
- Epitel hücrelerinin uzunluğunda azalma ve nükleer polaritede kayıp





Tanı

<2 yaş tanı alan vakalarda hızlı büyüme dönemi tamamlandıktan sonra gluten challenge test (3 biyopsi)



Tedavi

- Ömür boyu glutensiz diyet
 - <20ppm
- Yulaf ?
- Kontrol: semptomlar, büyüme, diyeteye uyum
- 6 ay sonra doku transglutaminaz Ig A
- Yıllık doku transglutaminaz Ig A serolojisi



Prognoz

- Glutensiz diyetin uzun dönemde yol açtığı komplikasyon yok
- İntestinal lenfoma, ince barsakta, özofagus ve farinkste adenokarsinom, enteropati ile birlikte T hücreli lenfomanın görülme sıklığı Çölyak hastalığında artmış
- 1 yaş altında başlanan sıkı glutensiz diyet malignensi gelişimini önlemektedir.



Diğer Malabsorptif Sendromlar

- Konjenital intestinal mukozal defektler
 - Mikrovillus inklüzyon hastalığı (kong. Mikrovillus atrofisi)
 - Tufting enteropati
 - Enterik anendocrinosis
- Karbonhidratı eksik glikoprotein sendromu ve enterosit heparan sülfat eksikliği
- İntestinal lenfanjiektazi
- Otoimmün enteropati
- Safra asit malabsorpsiyonu
- Abetalipoproteinemi
- Homozigot hipobetalipoproteinemi
- Şilomikron retansiyon hastalığı (Anderson hastalığı)
- Wolman Hastalığı



KAYNAKLAR

- ***Nelson Pediatri***

Soru ve katkılarınız için yesim.ozturk@deu.edu.tr e-posta adresinden ulaşabilirsiniz

