

# Çölyak Krizi ile Başvuran Üç Yaşında Çocuk Olgu

## A 3-Year-Old Boy Presenting with Celiac Crisis: A Case Report

**Sibel Yavuz, Gökhan Tümgör**

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü

### ÖZ

Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak yatkın kişilerde glutenin tüketilmesine bağlı ortaya çıkan immün aracılı kronik otoinflamatuar bir hastalıktır. Çölyak krizi (ÇK) şiddetli sulu ishal, dehidratasyon, elektrolit bozuklukları ve metabolik asidoz ile karakterize bir tıbbi acildir. 3 yaşında erkek olgu genel durum bozukluğu, şiddetli ishal ve karın şişkinliği nedeniyle acil kliniğimize başvurdu. Öykü, fizik muayene ve laboratuvar testleri ile akut çölyak krizi tanısı konuldu ve intravenöz sıvı, magnezyum, kalsiyum, fosfor ve metilprednizolon tedavisi verildi. Destekleyici tedaviye rağmen yakınmaları devam eden hastalarda steroid tedavisi verilmesi akılda tutulmalıdır. Bu olgu raporunda, çölyak krizi çok nadir görülmesine rağmen erken tanı konulmaz ve tedavi edilmezse ölümcül potansiyeli açısından taşıdığı önemi vurgulamayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Çölyak krizi, çocuk, ishal

### ABSTRACT

Celiac disease (CD) is a chronic, immune-mediated, autoinflammatory disorder that occurs in relation to intake of gluten in genetically predisposed patients. Celiac crisis (CC) is a medical emergency characterized by severe watery diarrhea, dehydration, electrolyte disturbances and metabolic acidosis. A 3-year-old boy was brought to our emergency department with poor general condition, profuse diarrhea and abdominal distention. Acute celiac crisis was diagnosed based on history, physical examination and laboratory tests. Intravenous fluids, magnesium, calcium, phosphorus and methylprednisolone therapy were administered. The use of steroid therapy should be considered in patients with persistent symptoms despite supportive measures. We aimed to draw attention to the potential risk of death associated with celiac crisis if not diagnosed and treated at an early stage, although it is a very rare occurrence.

**Keywords:** Celiac crisis, child, diarrhea

### İletişim / Correspondence:

Sibel Yavuz

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü

E-mail: sibel\_5163@hotmail.com

Başvuru Tarihi: 13.05.2020

Kabul Tarihi: 23.11.2020

## GİRİŞ

Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak yatkın kişilerde glutenin tüketilmesine bağlı ortaya çıkan immün aracılı kronik otoinflamatuvar bir hastalıktır. Çölyak Hastalığı çok farklı klinik bulgulara yol açabilmekte ve bazı otoimmün hastalıklarla birlikte görülme oranı da artmaktadır. Diyete uymayan bazı olgularda ciddi bir komplikasyon olarak çölyak krizi gözlenebilmektedir (1). Çölyak krizi (ÇK) şiddetli sulu ishal, dehidratasyon, elektrolit bozuklukları (hiponatremi, hipokalemi, hipomagnezemi, hipokalsemi, hipofosfatemi) ve metabolik asidoz ile karakterize bir tıbbi acildir (2). Bu yazıda glutensiz diyetine uymaması sonucu genel durum bozukluğu, şiddetli ishal ve karın şişkinliği nedeniyle acil kliniğimize başvuran ve çölyak krizi tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

## OLGU

3 yaşında erkek olgu kilo alamama karın ağrısı yakınmaları ile başvurduğu dış merkezde doku transglutaminaz değerinin  $>200\text{U/ml}$  olması, üst gastrointestinal sistem endoskopisinde duodenum mukozasında fissürleşme, pililerde düzleşme saptanması ve patolojisinde Marsh 3B olması üzerine çölyak hastalığı tanısı konulduğu, glutensiz diyet önerilmesine rağmen olgunun bu diyete uymadığı ve üç hafta önce ishal, kusma ve halsizlik yakınmalarının başladığı, son iki haftadır cilt döküntüsü, eklemlerde şişlik ve ağrının eklendiği ve son iki gündür yakınmalarının arttığı ve bunlara karın şişliği, uyku hali ve çevreye ilgisizlik yakınmalarının da eklendiği öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde bir özellik olmayan olgunun fizik muayenesinde; ağırlık: 12 kg ( $<3\text{ p}$ ), boy: 96 cm (10-25 p), nabız 114/dk, tansiyon: 100/60 mmHg idi. Olgu soluk görünümlü, uykuya meyilli ve halsiz idi. Her iki bacak ön yüzde, kollarda gluteal bölgede ve sırt kısmında yaygın, ciltten kabarık, hiperpigmente, basmakla solmayan döküntülerin olduğu, her iki diz ve ayak bileği ekleminde şişlik ve batında distansiyon olduğu gözlemlendi (Şekil 1, 2).



Şekil 1: Kolda döküntülü alan



Şekil 2: Her iki bacak ön yüzde döküntü ve her iki diz ekleminde şişlik

Olgunun laboratuvarında; Hemoglobin: 7.5 gr/dl, beyaz küre: 4580/mm<sup>3</sup>, trombosit: 166.000/m<sup>3</sup>, albumin: 3 gr/dl, Ca: 7.8 mg/dl, P: 0.7 mg/dl, Na:137 mEq/L, K: 1.5 mEq/L, Cl: 106 mEq/L, Mg:1.38 mg/dl. Kan gazında metabolik asidozu var idi. Ayakta direkt batın grafisi'nde yaygın hava-sıvı seviyesi var idi. Karın ultrasonu ileus ile uyumluydu. Hastaya öykü fizik muayene ve laboratuvar testleri ile akut çölyak krizi tanısı konuldu ve intravenöz (IV) sıvı, magnezyum, kalsiyum, fosfor verildi. Ampirik antibiyotik başlandı. Koagülasyon bozukluğu için K vitamini ve taze donmuş plazma (TDP) desteği verildi. Yakın elektrolit takibi yapılarak potasyumu normal değerlere getirildi. Olguda ÇK düşünüldü için 2 mg/kg/gün metilprednizolon tedavisi başlandı. Genel durum bozukluğu ve anemisi olan hastaya bir kez 15 ml/kg eritrosit süspansiyonu verildi. İzleminde genel durumu düzelen ve yakınmaları gerileyen hastaya oral glutensiz diyet başlandı.

Metilprednizolon tedavisi 10 güne tamamlanarak azaltılarak kesildi. Oral beslenmeye başlayan ve glutensiz diyet ile kliniği ve laboratuvarı tamamen düzelen olgu taburcu edilerek poliklinik takibine alındı. Olgu taburcu sonrası üçüncü ayında olup poliklinikte sorunsuz izlenmektedir.

### TARTIŞMA

Çölyak krizinin patofizyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Çölyak krizi ÇH tanısı konulamayan veya ÇH tanısı konulmasına rağmen glutensiz diyetle uyumu kötü olan çocuklarda, fosfor, potasyum, magnezyum ve kalsiyumun toplam vücut depolarının tükenmesiyle ortaya çıkan katabolik bir açlık durumudur (3). Bizim olgumuz diyetle uymadığı için çölyak krizine girmiştir.

Çölyak Hastalığı'nın hayatı tehdit edici acil bir komplikasyonu olan ÇK'yi ciddi ishal, dehidratasyon, metabolik bozukluklar ve elektrolit bozukluklarına neden olabilmektedir (4-6). Bizim hastamızda da ishal, kusma, dehidratasyon ve elektrolit bozuklukları (hipopotasemi, hipokalsemi, hipofosfatemi, hipomagnezemi) saptandı. Hastamızın aynı zamanda cilt ve eklem bulguları vardı. Morbiditesi ve mortalitesi yüksek olan ÇK tedavisi hızlı olmalı ve tedavi glutensiz diyetle birlikte metabolik ve elektrolit anormalliklerinin düzeltildiği destekleyici tedaviyi içermelidir. İmmünsüpresif ve antiinflamatuvar olarak etki göstereceği ve bağırsak mukozasını iyileştireceği için, steroidler ÇK tedavisinde yardımcı olabilmektedir. Özellikle destekleyici tedaviye rağmen uzun süren ishal durumlarında steroidler faydalı olabilir (7). Ancak altta yatan sepsis şüphesi olan hastalarda kliniği daha da kötüleştirebileceği için bu ilaçlar seçilmiş hastalara verilmelidir (8). Olgumuza beş günlük destekleyici tedaviye rağmen ishali azalmadan devam ettiği, klinik bulgular ve laboratuvar değerleri sepsisi desteklemediği için glutensiz diyet ve destekleyici tedaviye ek olarak 2 mg/kg/gün metilprednizolon 10 gün verildi ve sonrasında azaltılarak kesildi.

Çölyak krizi çok nadir görülmesine rağmen erken tanı konulmaz ve tedavi edilmezse ölümcül olabilmektedir. Destekleyici tedaviye rağmen yakınmaları devam eden hastalarda steroid tedavisi verilmesi akılda tutulmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Hill ID, Dirks MH, Liptak GS, Colletti RB, Fasano A, Guandalini S, et al. Guideline for the diagnosis and treatment of celiac disease in children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005;40:1-19.
2. Mones RL, Atienza KV, Youssef NN, Verg B, Mercer GO, Rosh JR. Celiac crisis in the modern era. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007;45(4):480-3.
3. Patwari AK, Anand VK, Kapoor G. Clinical and nutritional profile of children with celiac disease. *Indian Pediatr* 2003;40(4):337-42
4. 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.
5. 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.
6. 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.
7. Waheed N, Cheema HA, Suleman H, Fayyaz Z, Mushtaq I, Muhammad, Hashmi A. *J Ayub . Celiac Crisis: A Rare Or Rarely Recognized Disease. Med Coll Abbottabad.* 2016;28(4):672-675.
8. Gupta S, Kapoor K. Steroids in celiac crisis: doubtful role! *Indian Pediatr.* 2014 Sep;51(9):756-7.