

ÇOCUK YAŞLARINDA İNCE BARSAKLARDA EMİLİM BOZUKLUKLARI İLE İLGİLİ HASTALIKLAR

Dr. Şule Bilir*

Giriş

Ağız yoluyla alınan besin öğelerinin intestinal kanaldan ince barsak mukozasına geçmesine emilim (absorbsiyon) denir. Bu olayın bozulması emilim bozukluğu (malabsorbsiyon) dur.

Nedenleri çeşitli olan malabsorbsiyon sendromları bugün o sahada araştırmaların artması nedeni ile daha yüzeye çıkmaktadır.

Üç temel besin ögesi olan; karbonhidrat, yağ ve proteinler barsak lümeninde sindirim dediğimiz biyokimyasal olaylara tabi tutulduktan sonra emilirler. Bu besin öğelerinin normaldeki emilim fizyolojisini kısaca özetlersek :

I. Karbonhidratların Sindirimi

İnce barsak lümeninde bulunan polisakkaritler pankreatik enzim amilaz aracılığı ile maltoz ünitelerine hidrolize edilirler. Maltoz, izomaltoz ve diğer dallı üniteleri kapsayan oligosakkaritler, diyetle hazır olarak alınan sükröz, laktoz ince barsak epitel hücresi fırçasal kenarında bulunan disakkaridazlarla mono sakkaritlere hidrolize edilirler. Fırçasal kenarda serbest hale geçirilen mono sakkaritlerden glikoz ve glikoza yapı bakımından benzeyenler aktif transport ile hücre tarafından portal dolaşım kapılarına iletilirler. Yapıca farklı früktoz ve pentoz ise özel bir iletim sistemiyle ince barsak hücresine taşınırlar.

II. Proteinlerin Sindirimi

Proteinlerin dipeptit ve kısmen de amino asitlere hidrolize olmalarında en önemli rolü olan enzimler tripsin, kimotripsin, gastrikpepsin ve süt çocuğunda renindir. Proteinlerin son olarak amino asitlerine parçalanmaları özel peptidazlar yardımıyla ince barsak epitel hücresi fırçasal kenarında olur.

* Hacettepe Üniversitesi Pedriatri Doçenti ve Çocuk Gelişimi ve Eğitimi Bölümü Başkanı.

Bu amino asitler birbirlerinden farklı 4 ayrı taşıyıcı sistem aracılığı ile aktif olarak hücre içine iletilirler. Bu taşıyıcı sistemlerden birincisi nötral aminoasitleri, ikincisi; prolin ve hidroksi prolin grubu amino asitlerini. üçüncüsü; ornitin ve sitrülünü ve dördüncü sü; dikarboksilik amino asitlerini taşır.

III. Yağların Sindirimi :

Yağların sindiriminde kullanılan enzimler pankreatik lipaz ve fosfolipitleri parçalayan fosfolipazlardır. Pankreatik ve intestinal lipazlarla trigliseridler digliserid ve monogliseridlere ve serbest yağ asitlerine çevrilirler. Monogliseridler diyetle gelen ve yağda eriyen A. D, E. K vitaminlerini, kolesterol ve ergosterol'ü içine alırlar.

Monogliseridler, yağ asitleri ve safra tuzları karışımını ince barsak lümeninde suda eriyen kümeler teşkil ederler. Hidrolizle bu damlacıkların çapı gittikçe küçülür ve ince barsak mukoz hücrelerinin fırçasal kenarında pinositik bir alımla mukoz hücrelerine girerler. Bundan sonra ince barsak lenfatiklerinde toplanarak duktus torasikus yoluyla portal sisteme geçerler.

Söz konusu bu fizyolojik olaylardaki bozukluklar malabsorbsiyona sebep olurlar. Malabsorbsiyon vak'alarının çoğunda göze çarpan ve belirtilerin ortaya çıkmasına neden olan yağ absorbsiyonundaki bozukluktur. Yukarıda sözü edilen nedenlerden ötürü safra ve pankreatik sıvı intestinal yağ emilimini artırır. Bunlardan herhangi birinin yokluğunda yağ emilimini kısmen devam ettirebilirse de bu durumlarda diyetle uzun zincirli doymuş yağ asitlerini içine alan yağlar ilâve edilirse belirtiler ortaya çıkar.^{1,2}

Gaitada yağın normalden fazla bulunmasına steatore denir. Steatorenin nedenleri başlıca iki grupta toplanabilir :

A. Yağ sindirimindeki bozukluklar :

1. Pankreatik lipaz yokluğuna bağlı lipid parçalanmasındaki yetersizlik.

a. Ekzokrin pankreasın konjenital hypoplazisi

2. İnce barsakta safra yokluğuna bağlı olan yağ emülsifikasyonundaki bozukluk.

a. Safra yolları atrezisi

b. Obstrüktif sarılıklar

B. Yağ absorbsiyonu bozuklukları :

I. İnce barsakların kısalığı veya transport zamanındaki artma.

- a. Cerrahi rezeksiyon
 - b. İntestinal fistüller
 - c. İshal sebebi ile intestinal hareketlerin artmış olması
 2. İntestinal lenfatiklerin tıkanması.
 - a. Lenfatik anomalilere bağlı eksüdatif enteropati
 - b. Tüberküloz
 - c. Hodgkin hastalığı
 - d. Lenfosarkomlar
 3. Sistematik hastalıklar sırasında ince barsakların buna iştiraki.
 - a. Gaucher hastalığı
 - b. Niemann-Pick hastalığı
 - c. Skleroderma
 4. İnce barsak mukozasının inflamasyonu
 - a. İntestinal infeksiyonlar
 - b. Rejional enterit
 - c. Ülseratif kolit
 5. Mukoza hücrelerinin biokimyasal bozukluğu.
 - a. Gluten ile meydana gelen enteropati (Çöliak hastalığı),
 - b. Parantral ishaller (süt çocuğunda),
 - c. Ağır açlık durumları,
- Malabsorbsiyon hastalıklarında ortak klinik bulgular şunlardır:
1. Malnütrisyon,
 2. Yağlı ve fazla miktarda gaita,
 3. Karında distansiyon,
 4. Sekonder vitamin yetersizlikleri,
- Malabsorbsiyon tanısında yardımcı olabilecek laboratuvar çalışmalarını şöyle özetleyebiliriz :
1. Gaitada yağın kantitatif olarak tayini,
 (Ağızdan alınan yağ-gaitada çıkarılan yağ) (gram olarak) X 100 = 95
 Alınan Yağ (Gram) 100
 2. Radyoaktif iodin ile işaretlenmiş nötröl yağların gaitada ölçülmesi,
 3. Vitamin A tolerans testi,
 4. Lipidoöl tolerans testi,
 5. Serum karoten seviyesinin tayini,
 6. Gaitada mikroskopik olarak yağ aranması,

7. Oral glikoz tolerans testi,
8. Xylose absorpsiyon testi,
9. Gaitada mikroskopik olarak nişasta aranması,
10. Duodenal enzimatik aktivite tayini,
11. Gaitada triptik aktivite tayini.

Absorpsiyon bozuklukları genel olarak 2 kısımda incelenebilirler:

- A. Primer malabsorpsiyon,
- B. Sekonder malabsorpsiyon,

A. Primer Malabsorpsiyon :

Çocuklarda çölyak hastalığı (Erişkinde nontropikal sprue).

B. Sekonder Malabsorpsiyon :

1. İnce barsağın kronik inflamatuvar hastalıkları,
2. Sistemik hastalıklar (lenfoma, skleroderma, Amiloidoz),
3. Absorpsiyon alanının daralması (ince barsak rezeksiyonu, intestinal fistüller),
4. Protein Metabolizmasına ait anomaliler,
 - a. Protein kaybına sebep olan enteropatiler,
 - b. Akantositosis.
 - c. Gastro intestinal allerji.
5. Karbonhidrat Metabolizmasına ait anormallikler - şeker parçalayan enzim eksiklikleri.

(Gluten Enteropatisi)

Çölyak Hastalığı

Çocuk yaşlarında rastlanılan malabsorpsiyonlar arasında en önemlilerinden biri glütenin sebep olduğu enteropati veya çölyak hastalığıdır. Primer malabsorpsiyon olarak kabul edilen bu hastalıkta diyetle buğday ve çavdar glüteninin varlığı hastalık tablosunun ortaya çıkmasına neden olmaktadır.

Hastalığın etiyolojisi: Hastalığın etiyolojisinde kabul edilebilen teori metabolizmanın doğuştan ve kalıtsal olarak kusurlu oluşudur. Ailevi olarak sık görülmesi bu düşünceyi desteklemektedir. Buğday (Hububat) proteinlerinin antijenik olması nedeniyle allerjik bir reaksiyonun müşterek veya tek faktör olduğunu ileri sürenlerde vardır. Hastalığın görülme sıklığı Batı Avrupa ve Birleşik Devletlerde gittikçe azalmıştır. Bu azalma klinik belirtilerin ortaya çıkmasında rol oynayan kronik enfeksiyonların azalmasına ve beslenme durumunun düzeltilmiş olmasına bağlanabilir.

Hastalık beyaz ırktan bütün insanların çocuklarında görülmüştür. Kız ve erkeklerde görülme eşit derecededir. Siyah ırkta ve mongollarda nadirdir. ^{1,2,3}

P a t o l o j i s i : Ağız yoluyla alınan ince barsak biyopsisinde; mukozada atrofi, villüslerin kısalması veya körleşmesi, goblet hücrelerinin yüzeylelerinin azalması, lamina propriada plazma hücreleri ve eozinofillerin artması, polimorf nüveli lökositlerin toplanması gibi karakteristik değişiklikler vardır. Bu değişikliklerin gluten enteropatisi için spesifik olduğunu kabul edenler vardır. Fakat malabsorbsiyona sebep olan bazı hallerde de ve neomisin entoksikasyonunda da intestinal mukozadaki histolojik değişiklikler gluten enteropatisine benzer.

Gluten enteropatisinde barsak mukozasındaki histolojik değişikliklerin reversibl olup olmadığı tartışmalıdır. Bununla beraber bu değişikliklerin reversibl olması daha çok çocuklarda görülür, erişkinde görülmez. Erişkinde histolojik değişikliklerin reversibl olmaması, uzun süredir alınmakta olan glutenin barsak mukoz hücrelerinde irreversible bir harabiyet meydana getirmiş olduğunu düşündürülebilir.

P a t o j e n e z d e g l ü t e n i n r o l ü : Malabsorbsiyonlu çocuklarda diyetdeki buğday ve çavdarın klinik semptomları, gaitanın hacmini ve steatore derecesini arttırdığını 1950 de Hollanda da Dicke ve arkadaşları izlediler. Diğer ülkelerdeki araştırmacıların (otörlerin) çalışmaları da bunu desteklemiştir. Burada esas neden, nişasta değil buğday ve çavdar ununun protein kısmını teşkil eden gliutendir. Glutenin 2 fraksiyonu vardır. Bunlardan biri nisbeten zararsız olan glutenin diğeri ise gluten enteropatisinden sorunlu olan gliadindir. Bunun kimyasal yapısı henüz saptanmamıştır. Molekül ağırlığı 150.000 dir. Otoklavla antijenik özelliği yok edilsede yine toksik etkisi olabilir.

Glütamin adlı aminoasit buğdaydaki gliadinin % 47 sini teşkil eder. Peptid bağları bozulmaksızın glütamin deamine edilirse glutene duyarlılığı olan kişilerde zararlı bir etki husule getirmez. Buna karşılık bu kişilerde bu aminoasitlerin yalnız başına verilmesi de steatoreye sebep olmaz

Glütaminin zararlı etkisini gösterebilmesi için muhtemelen bir polipeptit halinde bağlı olarak absorbe olması gerekir.

Normalde ince barsak mukozasında bulunan peptidazların bu toksik faktörü (gliadin) daha küçük peptitlere veya aminoasit-

lere hidrolize ettiği sanılmaktadır. Böylece gluten enteropatili hastalarda gliadini parçalayan bu spesifik peptidaz enzimlerinin eksik olduğu düşünülebilir. Bu durum henüz tam anlamı ile açığa kavuşmuş değildir. Şu halde : Hastalığın etiolojisindeki faktörler kısaca özetlenirse:

1. Barsak villüsleri kısaldığı, düzleştiği için absorpsiyon yapın yüzey küçülmüştür.

2. Mukoza hücrelerindeki değişiklikler enzim konsantrasyonundaki azalma normal absorpsiyonu bozar.

3. Mukozanın kolumnar epitel hücrelerinde husule gelen fonksiyonel değişiklikler besinlerin pasif olarak barsak lümeninden vücut sıvısına transportunu sağlayamaz².

Klinik belirtiler: Hastalığın klinik belirtileri kronik veya tekrarlayan diare, ilerliyen malnütrisyon, sekonder vitamin yetmezlikleridir.

Gaita, karakteristik kokuda, yağlı görünümde ve miktarca fazladır. Akut ataklar esnasında sulu diareler görülebilir. Ağır vak'alar ileri derecede karın distansiyonu, üzerinden deri kıvrımları sarkan ince uyluklar, üzgün ve yakıncı bir yüz görünümü ile bir defa gördükten sonra unutulması imkânsız bir tablo yaratır. Bu tabloyu gösteren hastaların çoğu 6 - 18 aylıktır. Fakat semptomlar hayatın ilk birkaç haftasında da görülebilir. Sinsidir. Akut diare atakları, kusmalar olabilir. Hidrolabilite sık görülür. Hastalar birkaç saat içinde vücut ağırlıklarının % 5'i veya daha fazlası kadar kilo alabilir veya kaybedebilirler. Büyüme ve gelişmede gerilik vardır. Ağır vak'alarda ruhsal bozukluklar görülebilir. Hastalığın kronik seyri esnasında veya başlangıçta çölyak krizi denilen ağır dehidratasyon ve asidoz atakları görülür. Bu ekseriya bir üst solunum yolu enfeksiyonunu izler. Hastada asidozun karakteristik klinik ve laboratuvar bulguları vardır. Bu krizler özellikle 2 yaşından küçük çocuklarda daha sık görülür. Su ve elektrolit dengesinin büyüklerde daha stabil olması yüzünden büyük çocuklarda görülmez.

Bu hastalarda deneysel olarak gündüzleri yemeklerden sonra diürezin azaldığı ve açlık halinde normale düdüğü gösterilmiştir. Böylece noktürnal diürez, uzayan sindirim ve absorpsiyon esnasında suyun barsak lümeninde normalden uzun süren kalmasına ve bir da suyun barsak lümeninde normalden uzun süre kalmasına ve bir bağlanır. Hastaların % 90'ı diare, halsizlik, kilo kaybı yakınması ile hekime başvururlar. Vitamin, absorpsiyonu da bozulur, ve bu-

na bağlı olarak vak'aların % 60'ında glossit ve stomatit oluşur. Bulantı, kusma, karın ağrısı, gaz oldukça sık görülür. K vitamini absorpsiyonunun bozulmasına bağlı olarak protrombin miktarı azalır, ve hastalarda kanamalar görülür. Kanama deri altından peteşi ve ekimozlar şeklindedir. Vak'aların % 25 - 40'ında kalsiyum absorpsiyonunun eksikliğine bağlı olarak tetani görülür. Mental değişiklik ve psikoz % 5 - 10 oranında ortaya çıkabilir. Hipoproteine miye bağlı olarak ödem görülür³.

L a b o r a t u v a r v e R ö n t g e n B u l g u l a r ı :

Anemi : Folik asit ve B₁₂ eksikliğine bağlıdır. Periferik yaymada makrositoz ve kemik iliğinde megaloblastik değişiklikler görülür. Lökopeni, ve trombositopeni olabilir. Vak'aların % 40 - 70 inde hipoproteinemide vardır. Nütrisyonel bozukluk nedeni ile karaciğerde patolojik değişiklik ve fonksiyonlarında bozulma görülür. Gaitada yağ miktarı % 75 - 85'in üstündedir. Bu yağlar ekseriye sabun ve yağ asidi şeklinde bulunurlar. Azot miktarı normal hudutlar içindedir. Basit şekerlerin absorpsiyonundaki bozukluk yüzünden oral glikoz tolerans eğrisi düşüktür. Yatık bir eğri elde edilir. Ksiloz absorpsiyonu bozulmuştur. Barsak mukoza biyopsisinde tarif ettiğimiz değişiklikler bulunur. Gaita ile büyük miktarda yağda eriyen vitamin kaybı olur. Vitamin D eksikliğine bağlı raşitizm siktir. Radyolojik olarak kemiklerde osteoporoz bulunur. Bu durum kendiliğinden oluşan kırıklara da yol açabilir. Total serum protein düzeyi hastalığın ağırlığı hakkında bir fikir verir. Bu düzeyin % 5 den düşük olduğu hallerde araya giren bir enfeksiyon çölyak krizinin meydana çıkmasına sebep olur.

Gaitanın mikroskopik muayenesinde bol miktarda yağ damlacıkları ve hazmolmamış adale fibrilleri görülür. Triolein ve oleik asit testleri anormaldir. Gaita ile atılan radyoaktif triolein ve oleik asit artmıştır. Vitamin A tolerans testinde A vitamininin kandaki seviyesi düşük çıkar. Serum karoten miktarı da azalmıştır. D-Ksiloz testinde idrarla itrah edilen D-Ksiloz normalden düşüktür. Çok defa 1 - 2 gram civarında bulunur. Kanda folik asit seviyesi düşmüştür. B₁₂ vitamin eksikliğine bağlı olarak SHİLLİNG testi düşük bulunur⁴.

Röntgen : İnce barsak filminde barsak lupları genişlemiş ve ödemli görülür. Segmantasyon ve flokülasyon görülür. Normaldeki kuştüyü görünümü kaybolur.

T a n ı : Laboratuvar testleri olmakla beraber hastalığın tanınması için tek yol hastayı glutensiz bir diyete sokmak ve hastadaki

linik cevabı gözlemektir. Malabsorbsiyonu glutene bağlı olan hastalarda glutensiz bir diyetle steatorenin kaybolduğu, hastanın kilo aldığı, kendini iyi hissetmeğe başladığı görülür. Bu iyileşme hali hafif vak'alarda birkaç günde görülebileceği gibi ağır durumlarda 6 - 8 hafta kadar uzayabilir.

Prognoz : 1938 den önce İngiltere'de bu hastalıkta mortalite oranı % 15 olarak rapor edilmiştir. Fakat bu oranın yüksek olması kısmen o zamanlar iyi bilinmeyen pankreas'ın fibrokistik hastalığının da bu gruba alınmış olmasına bağlıdır. Erken tanı ve tedavi edilmiş hastalarda mortalite oranı düşüktür.

Tedavi : En önemli husus diyettir. Buğday ve çavdarı içine alan besinler diyetten çıkarılmalıdır. Hasta çölyak krizinde ise ve kusuyorsa ağız yoluyla beslenme bir müddet için durdurulmalı, dehidratasyon ve elektrolit bozuklukları uygun metodlarla tedavi edilmelidir. Eğer tetani görülürse İ.V. Calcium verilmelidir. Enfeksiyon varsa uygun antibiyotikler verilmelidir. Kortikosteroidler nadiren gerekli olabilirler. Çocuklarda kortikosteroidlerin kesilmesiyle hastanın rölapsa girmesi, erişkinde görülen nontropikal sprue kadar sabit bir bulgu değildir. Hasta ağız yoluyla beslenecek duruma geldikten sonra yağdan fakir, proteinlerden zengin, glutensiz bir diyetle başlanır. Protein miktarı Kg. başına 6 - 8 gm. olarak hesaplanır. Hasta az miktarda beslenir. Her tip unlu besinler kesilir. Yağı alınmış süt, glüköz, sükröz yararlıdır. Başlangıçta beslenme az miktarlarda olmalı, çocuğun iştahının artması ile besin miktarı yavaş yavaş artırılmalıdır. Bir ilâ 6 ay hasta bu şekilde takip edildikten sonra diyet hastanın arzusuna göre biraz daha serbestleştirilebilir. Fakat gluten birkaç yıl diyetten uzak tutulmalıdır. Yağda eriyen vitaminlerin suda eriyen şekilleri verilmelidir. Hastalığın erişkinde görülen ve nontropikal sprue denilen şekli çocukluk yaşlarında glutene duyarlık gösteren hastalarda görülür.

Pankreasın kistik fibrozisi veya mukovisidozis

Sistemik bir hastalık olup egzokrin bezlerin jeneralize bir disfonksiyonu ile karakteristiktir. Malabsorbsiyon bu hastalığın sadece bir parçasını teşkil eder. Hastalık tarihçesinde pankreastaki fibrokistik değişiklikler önce fark edilmiş, Fanconi ve diğer müellifler tarafından pankreasın fibrokistik hastalığı ismi verilmiştir. 1944 de Farber, bütün organizmanın muköz sekresyonlarındaki bozukluğa dikkati çekmiş ve hastalığa mukovisidozis adını vermiştir. 1953 de Di Sant Agnese, ter ve tükürük bezlerinin hastalığa işti- rak ettiğini göstermiştir. Hastalık, otosomal ve resessif bir heredite ile geçer fakat temel bozukluk bilinmemektedir. Kronik pulmoner

hastalığı pankreasın egzokrin yetersizliği ile meydana gelen malabsorbsiyon ve karaciğer sirozu hastalığının klinik görünümüdür. Terde Na ve Cl miktarının artmış olması diagnostiktir. Vak'aların % 80 inden fazlasında pankreatik aşili mevcuttur ve bu yüzden duodenal sıvıda tripsin, lipaz, amilaz yoktur. Azotore ve steatore vardır. Karbonhidratların sindirimindeki bozukluk daha azdır. Yağda eriyen vitaminler gaitada kaybedilmektedir. Ağız yoluyla alınan biopsi histolojik olarak normal hudutlardadır.

Klinik Belirtiler: Kistik fibrosis'li hastaların % 5 - 10'unda doğumu izleyen ilk birkaç saatte mekonyum ile barsak obstrüksiyonları görülebilir. Mekonyum ileusu sonucu perforasyon ve peritonit ortaya çıkar.

Hastaların hepsinde, genellikle kronik akciğer hastalığı vardır. Çoğunda doğumdan kısa bir süre sonra başlar. Sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ölümlerle sonuçlanabilir. Yaşayabilen vak'alarda bronşial genişlemeler ve obstrüksiyonlar oluşur. Lober atelektazi, multiple akciğer abseleri, spontan pnömotoraks, amfizem ve giderek sağ kalp dilatasyonu ve kor pulmonale yerleşir.

Malnütrisyon, malabsorbsiyonla birlikte devam eder. Gaita camcı macunu gibi ve miktarca çok fazladır. Vitamin A ve D kayıpları sonucu eksiklik belirtileri kseroftalmi ve raşitizm görülür. Vitamin K eksikliği sonucu protrombin zamanı uzar ve deri kanamaları çok görülür. Karaciğer de yaygın multilobüler tip siroz gelişir. Asit ve gastrointestinal kanamalar ortaya çıkar.

Bu hastalarda zamanla artrit, kronik periostit ve gözde retinopati belirtileri oluşur. Sıcak havalarda aşırı terlemeleri ve terle şiddetli tuz kaybı sonucu hipoelektrolitemi ve dehidratasyona gidebilirler.^{6, 7, 8, 9}

Laboratuvar bulguları: Terde elektrolit konsantrasyonu yüksektir. Hastalığı tanımlanmasında ter testi önemli bir laboratuvar yöntemidir. Terde klorür litrede 60 m. Eq. kan yüksek bulunursa diagnostiktir. Kanda albumin azalması ve globulinlerin artması, demir eksikliği anemisi, sedimantasyon yükselmesi görülebilir.^{1, 9}

Prognoz: Önceleri, vak'aların % 50'si 10 yaşından önce, yaşayanların da % 80'i 20 yaşından önce kaybedilirdi. Erken tanımlanma ve tedavi prognoz üzerine oldukça olumlu etki yapmaktadır.^{5, 10}

Tedavi: Kistik fibrosisin tedavisi 5 temel ilkeye dayanır:

1. Hastanın iyi bakımı, aşırı fiziksel aktiviteden korumakla be-

raber olanaklar oranında normal günlük hayatın devamı, koruyucu aşuların uygulanması.

2. Kronik akciğer hastalığının gereğinde uzun süre antibiotiklerle kontrol altına alınması.

3. Aşırı tuz kaybının önlenmesi.

4. Fibrokistik hastalığın malabsorbsiyon yönünün tedavisinde ticarî olarak hazırlanan pankreatik enzim preparatları kullanılması. Bunlar her yemekte ağız yolu ile verilir.

5. Diyet.

Diyet: Yüksek protein yüksek kalori ve orta derecede yağı kapsayan bir diyet hazırlanır. Vitaminlerin suda eriyen şekilleri de normal dozların iki katı olarak verilmelidir. Yaşın ilerlemesi ile diyetin önemi azalır. Hastanın nütrisyonel durumu pankreatik fonksiyondan çok pulmoner enfeksiyonun derecesine bağlıdır.^{1, 3, 10}

Eksüdatif Enteropati

Serum proteinlerinin, intestinal lümene sızması sonucu serumda azalması ile karakteristik bir hastalıktır.

Gordon bu hastalığı ayrı bir entite olarak sürmüşse de serum proteinin intestinal lümene sızması, ülseratif kolit, regional enterit, ve glutene duyarlık gösteren enteropatide de görülmektedir. Bazı vak'alarda eksüdatif enteropati intestinal lenfatiklerin konjenital anomalileri ile beraber bulunmaktadır. Bu anomaliler barsağa lokalizedir veya hemi hipertrofide olduğu gibi vücudun diğer kısımlarındaki anomalilerle beraberdir.

Klinik Belirtiler: Ödem, tekrarlayan diyare, ekseriya steatore mevcuttur. Malnütrisyon, anemi, tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları bulunabilir. Serum albümin ve globulin fraksiyonlarında ileri derecede azalma meydana gelir. Bu maddelerin serumdan sür'atle kaybolmaları radyoaktif maddelerle işaretlenmiş albümin verilmek suretiyle gösterilebilir. Bu maksatla radyoaktif iyot veya krom kullanılır. Plâzma proteininin yerini tutan ve moleküler ağırlığı albümine yakın olan polivinil prolidon radyoaktif iyotla işaretlendikten sonra intravenöz olarak verilir ve bundan sonra gaita ve idrar toplanılır ve bunlarda radyoaktivite ölçülür. Normalde enjekte edilen polivinil prolidon % 1.5 veya daha az miktarı gaitada bulunur. Buna karşılık eksüdatif enteropati hallerinde bu miktar % 2.5 - 3.5'e kadar yükselebilir. Albümine bağlanmış radyoaktif kromlada aynı şekilde değerlendirilir. Waldman ve arkadaşları ağız yoluyla alınan ince barsak biopsisinde ba-

zı vak'alarda villüs lenfatiklerinde genişleme göstermişlerdir. Tedavi sebebe göredir. Vak'aların çoğunda lenfatiklerdeki anomali cerrahi rezeksiyona imkân vermeyecek kadar yaygındır.¹

Çocuklarda malabsorpsiyona sebep olan bu 3 hastalıkta ayırıcı tanı bulguları aşağıdaki tabloda gösterilmiştir.

TABLO I

Bazı Malabsorbsiyon Hastalarının Ayırıcı Tanısında Laboratuvar Bulguları

	Gluten enteropatisi	Pankreasın kistik fibrozu	Eksüdatif enteropati
Serum albumininde düşüklük	—	—	
Düşük gama globulin	—	—	+
Pozitif ter testi	—	+	+
Pankreatik aşili	—	+	—
Steatore	+	+	+
Gaitada Azot	—	+	+
Pozitif Xylose tolerans testi	+	—	—
Pozitif Polivinil prolidon testi	+	—	+
Gluten alınmasından sonra steatorenin artması	+	—	—
Ağız yoluyla alınan ince barsak biopsisi	+	—	+

TABLO II

Bazı Malabsorbsiyon Hastalıklarının Ayırıcı Tanısında Klinik Bulgular

	Gluten enteropatisi	Pankreasın kistik fibrozisi	Eksüdatif enteropati
İrritabilite	+	—	—
Malnütrisyon	+	+	—
Adale tonusunda azalma	+	—	—
İştah	Anoreksi	Aşırı iştah	Normal
Anormal özellikte gaita	+	+	+
Sulu ishal	+	—	—
Rektum prolapsı	—	+	—
Ağır pulmoner enfeksiyon	—	+	—
Glutene duyarlık	+	—	—

Disakkaridaz eksiklikleri

Çocuklarda malabsorbsiyona sebep olan hastalıklardan bir kısmı da ince barsak hücrelerinde şeker parçalayan enzim eksikliklerine bağlıdır. Bunlar :

1. Laktoz malabsorbsiyonu
2. Glikoz ve galaktoz malabsorbsiyonu,
3. Sükroz ve İzomaltoz malabsorbsiyonu.

1. Laktoz Malabsorbsiyonu : Laktoz malabsorbsiyonunda diyetteki laktoz ince barsak mukozasından absorbe edilmemekte ve kalın barsakta yakılarak laktik asit ve glikoza parçalanmaktadır. Bu hastaların ince barsak biopsilerinde laktoz aktivitesinin düşük olduğu gösterilmiş olmakla beraber esas bozukluğun laktozu mukoza hücrelerine ileten permeaz aktivitesinde olduğu ileri sürülmüştür.

Klinik Belirtiler : hastalık otozomal resesif olarak herediter yolla geçer. Afetcede hastalarda diyetle laktoz bulunması ağır fermentatif tipte diyarenin çıkmasına sebep olur ve böyle bir diyetin uzaması halinde hastada klasik malabsorbsiyon bulguları belirir.

Tedavi : Diyetten Laktozun çıkarılması gereklidir.

2. Glikoz ve Galaktozun Malabsorbsiyonu : Otozomal resesif olarak geçen herediter bir hastalıktır. Biyokimyasal bozukluk bilinmemektedir. Fakat glikoz ve galaktozu hücreye ileten taşıyıcı sistemin aktivitesinde bir bozukluk olduğu düşünülmektedir. Bu hastalarda laktoz absorpsiyonunda da bozukluk olabilir. Glikozun renal tübüler reabsorpsiyonunda yetersizlik vardır. Diyetle glikoz ve galaktozun varlığı ağır kronik diyarelere ve glikozüriye sebep olur.

Tedavi : Diyetle şeker olarak sadece früktoz ve sakkarozun verilmesiyledir.

Sakkaroz ve İzomaltozun Malabsorbsiyonu : Otozomal herediter bir hastalıktır. Resesif veya dominant olduğu henüz bilinmemektedir. Bu hastalıkta mukoza hücrelerinde sakkarozu hidrolize eden sükraz ve izomaltaz aktivitesi mevcut değildir. Bu şekerlerin diyetle bulunması çocukta malabsorbsiyon tablosunun çıkmasına neden olur.

Tedavide sakkaroz ve izomaltozla bunları içine alan dekstrin ve amilopektin gibi polisakkaritler diyetten çıkarılır.

A. BETA - Lipoproteinemia veya Akantositozis

Bu hastalık ilk defa 1950 de Bassen ve Kornzweig tarafından tarif edilmiştir. Klinik olarak steatore, gelişmede gerilik, ataksi,

retinitis pigmentosa ile karakteristiktir. Sekonder malabsorbsiyon sebepleri arasında diğer bir metabolik bozuklukta bu hastalıklıdır.

Laboratuvar bulguları şöyle özetlenebilir.

1. Serumda B - Lipoproteinlerin yokluğu,
2. Alfa fraksiyonunda da düşüklük,
3. Eritrositlerde dikensi çıkıntılar,
4. Biyopside ince barsak mukoza hücrelerinde yağ depolanması görülür.
5. Gaitada yağ miktarı artmıştır.
6. Serum karoten ve A vitamini seviyesinin düşüklüğü.

Kolesterol, total lipid ve fosfolipitlerin düşüklüğü Çölyak hastalığı tablosu ile oküler ve serebrosipinal dejenerasyon belirtileri gösteren hastalarda akantozitozis düşünülmelidir.

T e d a v i : Yağdan fakir diyetle beslenen hastalarda kısmî bir iyileşme görülmüştür. Oküler ve Nörolojik Belirtilerin bazı vak'alarda progressif olduğu, bazı vak'alarda ise ilerlemediği görülmüştür. ^{1,2} Tedavi sebebe yönelmelidir.

Gastro intestinal alerji :

Gastro intestinal allerjinin sıklıkla sökonder malabsorbsiyon da rol oynadığı kabul edilmiştir.

Son zamanlarda Allerjik Gastro-enteropati adı ile bir sendrom tarif edildi. Bu hastalıkta bu bölüme girer. Bununla beraber bunun allerji ile etiolojik ilgisi tam anlamı ile ispat edilmiş değildir.

Bunun en sık görüleni bebeklerdeki inek sütüne karşı allerjidir. Burada inek sütüne duyarlık gösteren bebeklerde inek sütüne karşı oluşan serum antikorları esasına dayanır. Fakat kandaki bu tip zıt antikorlar erken bebeklik çağlarında çeşitli besinlere karşı da görülmüştür. Bunlardan ancak bazıları antijen antikor mekanizmasıyla klinik sensitiviteye sebep olurlar.

Gribosky'nin son yıllardaki çalışmalarına göre gastro intestinal allerji ağır intestinal malabsorbsiyonun pek sık görülmeyen nedenlerinden biridir.

KAYNAKLAR

1. Nelson E.W., Vaughan V,C. Mc. Kay, R.J. Textbook. of Pediatrics. W.B. Saunders Company, Philadelphia London-Toronto. 1969.
2. Samloff, S.M., Davis, J.S., and Schenk, E.A.: A Clinical and Histochemi-

- cal Study of Celiac Disease Before and After Gluten Free Diet, Gastroenterology. 47, 7 1964.
3. Arthur, A.B., Clayton, B.E., Cottom, D.G.: Importance of Disaccharid Intolerance in the Treatment of Coeliac Disease. Lancet, I-172, 1966.
 4. Benson J.A., Culver, P.J., Rağlad, S., Jones C.M., Bugase, E.: The d-xylose Absorption Test in Malabsorbtion Syndromes. New Eng. J. Med.. 256: 335, 1967.
 5. Di Sant' Agnese, P.A., and Talamo, R.C.: Medical Progress: Pathogenesis and Physiopathology of Cystic Fibrosis of the Pancreas. New England J.Med., 277:1287, 1344, 1399, 1967.
 6. Barbero, G.J., and Sibinga, M.S.: Enlargement of Submaxillary Salyvary Glands in Cystic Fibrosis, Pediatrics 29: 788, 1962.
 7. Denton, R.: Bronchial Obstruction in Cystic Fibrosis: Pediatrics, 25:611. 1960.
 8. Di Sant' Agnese, R.A., and Blanc, W.A.: A Distinctive Type of Biliary Cirrhosis of The Liver Associated With Cystic Fibrosis of Pancreas. Pediatrics 18: 387, 1956.
 9. Fleisher, D.S., Di George, A.M., Barness, L.A., and Cornfeld, D.: Hypoproteinemia and Edema in Infants With Cystic Fibrosis of The Pancreas. J. Pediat. 64: 341.
 10. Wilroy, R. S. M. D., Crawford S. E, and W. W. Johnson, Cystic Fibrosis With Extensive Fat Replacement of The Liver, The J. Of Pediatrics 67, 68. 1966.