



PEDİATRİK HASTALARDA EKZOKRİN PANKREAS HASTALIKLARI

Yeşim KESKİN¹

AKUT PANKREATİT (AP)

Çocukluk çağında semptomların silik ve spesifik olmaması, yaşa göre değişkenlik göstermesi nedeniyle tanısı güç olan ve nadir görülen pankreas hastalığıdır. En sık gözlenen pankreas hastalığıdır. Çocuklarda pankreatitin insidansını ortaya koymak, literatürdeki sınırlı veriler nedeniyle zordur. Pankreatit, akut pankreatit (AP), akut tekrarlayan pankreatit (ARP) ve kronik pankreatit (KP) olarak 3 grupta incelenmektedir.

Akut Pankreatit, pankreasın kendi kendini sınırlayabilen veya multiple organ fonksiyon bozukluğuna neden olabilen, enflamatuvar bir süreç olarak tanımlanmaktadır. Akut rekürren pankreatit ve kronik pankreatit ise, pankreas dokusuna, pankreas endokrin veya ekzokrin yetersizliklerine yol açabilen fibroz ve nekroz gibi geri dönüşümsüz hasar ile karakterize edilen bir durumdur. KP tanısı, ekzokrin ve/veya endokrin yetmezliğe neden olan tekrarlayan pankreatit atakları ve karakteristik görüntüleme bulguları ile konulur. Bu bulgular, pankreatik kalsifikasyonlar, duktal dilatasyon, sıvı koleksiyonları ve ileri vakalarda pankreas fibrozisi veya atrofisini içerir.

Etyoloji

Çocuklarda AP vakalarının %30'una kadar bir kısmından koledok kanalının tıkanmasına neden olan safra kesesi taşları sorumludur. İlaça bağlı pankreatit ise (DIP) pediatrik AP vakalarının %13'ünü oluşturmaktadır. Oddi sfinkter disfonksiyonu; abdominal ağrı, karaciğer fonksiyon testleri veya pankreatik enzim düzeylerindeki anormallikler, koledokta dilatasyon veya rekürren pankreatit epizotları ile karakterize bir bozukluktur. Herediter pankreatit, erken çocukluk döneminde akut pankreatit semptomları ile başlayan, ancak kronik pankreatit ile sonuçlanan %80'i otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Ailesel Hiperlipidemide pankreatit görülme sıklığı %20-40 arasındadır. Ailesel Hiperlipidemili olgularda serum trigliserid düzeyinin 1000 mg/dl ve üzerinde olması akut pankreatit gelişmesini presipite eden bir faktördür.

Klinik

Karın ağrısı, bulantı ve/veya kusma, izole semptomlarla başvuran tüm çocuklarda, kapsamlı bir öykü ve fizik muayene ile birlikte pankreatitten şüphelenmek gerekmektedir. Tüm hastalarda ka-

¹ Uzm. Dr., Özel Çekirge Doruk Hastanesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, ysm.nhr@hotmail.com

kalıtsal sistemik bir hastalıktır. Otozomal resesif geçişlidir ve beyaz ırkta sık görülür. KF geni 7. kromozomun uzun kolunda bulunur ve Kistik Fibrozis Transmembran Regulator (KFTR) proteinini kodlar. KFTR geninin mutasyonu, epitel hücrelerinde klor transportunun bozukluğuna neden olur. KFTR proteini gastrointestinal kanalda (pankreas ve safra yolları), ter bezleri ve genitoüriner sistem organları gibi birçok hücre tipinde yer alır.

Klinik Bulgular

KF; vücudun birçok bölümünü ve sistemini etkiler. Her hastada farklı klinik belirti ve bulgularla seyredebilir. En sık kronik öksürük, kronik ishal ve büyüme geriliği belirtileri ile ortaya çıkar. Pankreas yetmezliği hastaların %85'inde mevcuttur. Pankreas yetmezliği yağda eriyen vitamin (A, D, E, K vitaminleri) eksikliğine, yağ ve protein malabsorpsiyonu neden olur. Pankreatik yetmezlik varlığında yağlı, kötü kokulu ve çok miktarda gaita yapma, batın distansiyonu, gaz problemleri ve büyüme ve gelişme geriliği gibi yakınmalar görülebilir. Pankreatik yetmezliğe bağlı tekrarlayan pankreatit atakları gelişebilir. Yağda eriyen vitamin (A, D, E, K) eksikliği gelişir. Hemolitik anemi, kanama diyatezi, gece körlüğü, ciltte döküntüler ve rikets gibi komplikasyonlara yol açabilir.

KF yönetimi iyi beslenme ve uygun vitamin ve pankreas enzim takviyesi gerektirir. Hastanın altında yatan gen mutasyonu, artan solunum çabası ve kronik enfeksiyonun metabolik sonuçları, daha fazla kalori ihtiyacını gerektirir. Enerji alımında önerilen artış, sağlıklı bireyler için ihtiyaç duyulanan %110 ile %200'ü arasında değişmektedir. KF hastalarında iyileşmiş pulmoner fonksiyon ve sağ kalım normal kilo aralığı ile ilişkilidir. Pankreas yetmezliği olan hastaların uygun sınırsız yağ alımı ile yüksek kalorili bir diyet almaları önerilir. Yüksek yağlı diyetler (toplam kalorisinin %40'ı) büyümeyi teşvik eder ve akciğer fonksiyonlarını iyileştirir.

KAYNAKLAR

1. Abu-El-Haija M, Lowe ME. Pediatric Pancreatitis Molecular Mechanisms and Management. *Gastroenterol Clin North Am.* 2018;47:741-53.
2. Bai HX, Lowe ME, Husain S. What have we learned about acute pancreatitis in children? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011;52:262-270.
3. Cofini M, Quadrozzi F, Favoriti P, Favoriti M, Cofini G. Valproic acid-induced acute pancreatitis in pediatric age: case series and review of literature. *G Chir.* 2015;36(4):158-160.
4. Morinville CD, Lowe ME, Ahuja M, et al. Design and Implementation of INSPPIRE. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014;59(3): 360-364.5. Morinville VD, Husain SZ, Bai H, Barth B, Alhosh R, Durie PR et al. INSPPIRE Group. Definitions of pediatric pancreatitis and survey of present clinical practices. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012;55(3):261-5.
5. Murata A, Ohtani M, Muramatsu K, Kobori S, Tomioka S, Matsuda S. Impact of obesity on outcomes of paediatric acute pancreatitis based on a national administrative database. *Pediatr Obes.* 2016;11:174-80.
6. Poddar U, Yachha SK, Borkar V, Srivastava A, Kumar S. A Report of 320 Cases of Childhood Pancreatitis: Increasing Incidence, Etiologic Categorization, Dynamics, Severity Assessment, and Outcome. *Pancreas.* 2017;46:110-5.
7. Sweeny KF, Lin TK, Nathan JD, Denson LA, Husain SZ, Hornung L et al. Rapid Progression of Acute Pancreatitis to Acute Recurrent Pancreatitis in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019;68:1049. 7.9. Taylor CJ, Chen K, Horvath K, Hughes D, Lowe ME, Mehta D et al. ESPGHAN and NASPGHAN Report on the Assessment of Exocrine Pancreatic Function and Pancreatitis in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015;61:144-53.
8. Ünlüsoy AU, Sarı S, Gürkan ÖE, Dalgıç B. Türk çocuklarda pankreatit: tek merkez deneyimi. *Cukurova Medical Journal* 2019;44(3):1.
9. Werlin SL, Wilschanski M. Acute pancreatitis. In: Kliegman RM, ed. *Nelsons Essentials of Pediatrics.* 20th ed. Philadelphia, PA: Saunders/Elsevier; 2016:1913-1914. Türk Toraks Derneği Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi. *Türk Toraks Dergisi* 2011;12(2):1-140.
10. Barrio R. Management of endocrine disease: Cystic fibrosis-related diabetes: novel pathogenic insights opening new therapeutic avenues. *Eur. J. Endocrinol.* 2015;172:R131-R141.
11. Farrell PM, White TB, Ren CL, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr* 2017; 181S:S4-14.