

Fenilketonürik Çocukların Demir Metabolizması İle B₁₂ ve Folik Asit Düzeylerinin İncelenmesi

IRON, VİTAMİNE B₁₂ AND FOLIC ACIDE STATUS OF PHENYLKETONURIC CHILDREN

Meltem PIRTI UZUN*, Güler ÖZER**, Bilgin YÜKSEL***

Dr. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji ve Metabolizma H1).

** Prol. Dr. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji ve Metabolizma BD,

*** Doç. Dr. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji ve Metabolizma BD, ADANA

Özet

1984-1995 yılları arasında pediatrik Endokrinoloji ve Metabolizma Polikliniğinde izlenen 22 fenilketonüri çocukla anemi parametrelerinden demir metabolizması, B₁₂ ve folik asit düzeyleri incelendi. Kontrol grubunda demir eksikliği saptanırken; hastalarda serum demiri, total demir bağlama kapasitesi, ferritin, B₁₂ ve folik asit düzeyleri normal sınırlarda bulundu.

Anahtar Kelimeler: Fenilketonüri, Anemi, Serum demiri, Total demir bağlama kapasitesi, Ferritin, Folik asit, B₁₂

T Klin Pediatr IMS. 7:115-117

Fenilketonüri (FKU) doğuştan metabolik bir hastalık olup, tedavinin esasını fenilalanin (FA) ve proteinden kısıtlı diyet oluşturmaktadır. Bazı besin maddelerinin bu şekilde yetersiz alımından kaynaklanan bir problem de demir, folik asit, B₁₂ eksikliği ve bunlara bağlı gelişen anemi olabilir. Flanley ve arkadaşları (1) FKU'li olgularda malnütrisyonu değerlendirirken anemi parametrelerini de incelemişler; serum demiri (Fe) ve B₁₂ düzeylerini kontrol grubuna göre anlamlı olmayan bir farkla düşük bulmuşlardır. Yine Hages ve arkadaşlarının FKU olgularında yaptıkları çalışmada demir, B₁₂, folik asit düzeyleri kontrol grubundan farklı bulunmamıştır (2). Longhi ve arkadaşları ise FKU'li olgularda Fe düzeyini kontrol grubuna

Geliş Tarihi: 19.12.1996

Yazışma Adresi: Dr. Meltem PIRTI UZUN
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pediatri Kliniği 01330 Balcalı, ADANA

Summary

This study was done on phenylketonuric children who were diagnosed and followed up at the Department of Pediatric Endocrinology and Metabolism, between 1984 and 1995, to evaluate the status of iron, vitamins B₁₂, and folic acid. We showed that serum iron level, total iron binding capacity, the level of ferritin, vitamins B₁₂, and folic acid were normal in controls while iron deficiency was found in controls.

Key Words: Phenylketonuria, Anemia, Serum iron level, Total iron binding capacity, Ferritin, Folic acid, Vitamine B₁₂

T Klin J Pediatr 1998;7:115-117

göre daha düşük saptamışlardır (3). Demir eksikliği anemisi kognitif ve motor bozukluklara neden olmaktadır. Nörolojik hasarın baskın olduğu FKU olgularında demir eksikliği anemisinin bulunması, bu başarı daha da artırılabilir. Biz de FKU olgularımızda demir metabolizması ile B₁₂ ve folik asit düzeylerini incelemek amacıyla bu çalışmayı yaptık.

Gereç ve Yöntem

1984-1995 yılları arasında Çocuk Endokrinoloji ve Metabolizma polikliniğine kayıtlı 44 fenilketonüri olgudan 22'si çalışmaya kapsamına alındı. Kontrol grubu olarak da 22 sağlıklı 2-11 yaş arasındaki çocuklar seçildi. Hastaların şu andaki yaşı (ay), tanı yaşı (ay) değerlendirildi. İzleme süresi, ilk geliş ve son geliş takvim yaşları arasındaki farktan ay olarak hesaplandı. İzleme düzeyi; hastaların istenilen süre aralıklarında gelip, gereken tetkikleri zamanında yaptırıp yaptırmadıklarına göre skorlandı. Mama öyküsü, mama alıp almadığına göre değerlendirildi. Diyete uyum, iste-

Tablo I. Hasta ve kontrollerde demir metabolizması ile B₁₂ ve folik asit düzeylerinin karşılaştırılması

	İkizliler		Kontroller		p
	Ortalama (SD)	Sınır Değerler	Ortalama (SD)	Sınır Değerler	
Hematokrit	35.40 (5.5)	31.00-44.00	35.40±2.97	31.00-41.00	>0.05
MCV	83.6 (3.2)	78.00-90.00	83.81±5.39	69.00-89.00	<0.05
Serum Fe	88.90 (39.7)	13.00-75.00	68.3 (37.9)	13.00-148.00	>0.05*
TDBK	346.5 (156.0)	238.00-50.00	332.3 (161.8)	254.00-448.00	<0.05
Lerritin	48.72 (28.6)	23.00-53.00	31.22±17.80	6.00-72.00	0.01*
B ₁₂	335.84 (1105.2)	135.00-517.00	365.85±49.20	297.00-454.00	<0.05
Folik asit	7.58 (1.2)	4.30-9.80	8.10±0.67	6.80-9.30	<0.05

*,V-Fisher testi kullanıldı.

Malnütrisyon diyetine uyulup uyulmadığına ve verilen maddenin doğru olarak kullanılıp kullanılmadığı, yasak gıdalara uyulup uyulmadığına göre skorlandı. Hematokrit ve MCV Cötilter yöntemiyle, serum demiri ve total bağlama kapasitesi (TDBK) RA-Teclinicon aletinde kolorometrik (Ferne-S) yöntemle, lerritin Tmx (Abbott marka) cihazı kullanılarak MF.TA (Microparticle Cnzyme ile Immunoassay), B₁₂ ve folik asit ise RIA ile çalışıldı. Kontrol olgularında yaş ve anemi parametreleri (Hte, MCV, Fe ve TDBK, lerritin, B₁₂, folik asit) incelendi.

İstatistiksel çalışma SPSS-X programı ile yapıldı. Grup ortalamaları karşılaştırılırken varyans analizi, grup sayısı iki olduğunda t-testi yapıldı.

Bulgular

Hastaların 12'si (%54.5) erkek, 10'u (%45.5) kız, kontrollerin 13'ü (%59.1) erkek, 9'u (%40.9) kız idi. Hastaların yaş ortalaması 80.81±30.28 (24-138) ay, kontrol grubunun yaş ortalaması 84.40±34.90 (27-132) aydı. Hasta ve kontrol arasında yaş yönünden anlamlı bir fark yoktu. Hastaların tanı zamanındaki yaş ortalaması 20.093-10.57 (6-42) ay, izlem süresi ortalaması ise 61.18±24.82 (18-98) aydı. Hastaların 15'i (%68.2) iyi izlem düzeninde, 7'si (%31.8) kötü izlem düzeninde bulundu. Olguların 20'si (%90.9) fenilalanin kısıtlı mama almış, 2'si (%9.1) sosyal güvenceleri olmadığı için mama kullanamamıştı. Olguların 11 T (%50) diyetle iyi derecede uyarken, 6'sı (%27.3) orta derecede, 5'i (%22.7) kötü derecede uyum gösterdi. Anemi parametreleri değerlendirildiğinde kontrol grubunda lerritin düzeyleri anlamlı derecede düşüktü (p=0.019). Serum demiri.

B₁₂ ve folik asit düzeyleri ile demir bağlama kapasitesi hasta ve kontrollerde anlamlı bir fark göstermedi (p>0.05) (Tablo I).

Tartışma

FKU'de tedavinin esasını diyet oluşturduğundan kısıtlı diyetten kaynaklanabilecek bazı besin maddelerinin eksik alınmasıyla anemi gelişebilmektedir.

FKU'de aneminin değerlendirildiği çalışmalar az sayıdadır (1-4). Malnütrisyonu olan FKU'li olgularda yapılan bir çalışmada demir ve B₁₂ düzeyi kontrol grubuna göre daha düşük olmakla birlikte aradaki fark anlamlı bulunmamıştır (1). Hages ve arkadaşları (2) 1984'de farklı hastalık grubundan 258 çocukta Fe, ferritin, folik asit ve B₁₂ düzeylerini incelediklerinde; FKU'li olgularda kontrollere göre folik asit düzeyinin beklenenden daha iyi olduğunu gözlediler. Longhi ve arkadaşları (3) 30 FKU'li olguda yaptıkları çalışmada, sıkı diyet uygulanan hastalarda ferritin düzeylerinin, gevşek diyet uygulananlara göre daha yüksek, Fe düzeyinin ise daha düşük olduğunu göstererek bunu diyetteki yetersizliğe bağladılar. Reilly ve arkadaşları da (4) FKU'li hastalarda ferritin düzeylerinin kontrol grubundan daha düşük olduğunu saptadılar; ayrıca serum demiri ile FA düzeyleri arasında zayıf bir korelasyon gözlediler. Bodley ve arkadaşları (5) 1993'de düşük FA'li diyet uygulanan FKU'li 53 olguda yaptıkları retrospektif bir çalışmada serum ferritin düzeylerini normalin altında saptadılar. Bunu da Fe depolarının, Fe absorpsiyon ve yararlanılmasının azalmasına bağlı olarak düşük olmasından kaynaklandığını belirterek, FKU'li çocuklarda diyet uygulamasının düşük Fe deposunu arttırdığına dikkat çektiler.

Hannley ve arkadaşları (6) FKU'li adölesan ve genç erişkinlerde vitamin B₁₂ düzeyini, kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamsız bir farkla düşük saptadılar.

Çalışmamızda hastalarımızın hematokrit ve MCV değerleri, kontrollerle hemen hemen aynı düzeydeydi. Serum B₁₂ ve folik asit değerleri hastalarda biraz daha düşük olmakla birlikte aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi. Buna karşın kontrollerde serum demiri, total demir bağlama kapasitesi ve ferritin değerleri hastaların değerlerinden daha düşüktü. Ferritin düzeyleri arasındaki istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (p=0.019) (Tablo 1).

Sonuç

Hastalarımızda anemi saptanmaması, Fe, B₁₂ ve folik asitin diyetle yeterli miktarda alınabildiğini göstermektedir. Bu sonuca, yakın izlamin önemli katkısı olduğunu düşünüyoruz. Bu çalışmada ilginç olan bulgu, sağlam olduğu düşünülen kontrol olgularında demir eksikliğinin saptanmasıdır.

Buradan genel toplum sağlığına dikkat çekilerek, toplumda doğru beslenme eğitimi verilmesinin gerekliliği bir kez daha ortaya çıkmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Flanley Vv'B, Linsau L, Davidson W et al. Malnutrition with early treatment of phenylketonuria. *Pediat Res* 1070: 4:3 18-27.
2. Plages M, Pietrzik K. Assessment of the folate supply in children with regard to cobalamin and iron maintenance. Modification of the supply status by various disease, *Am J Vitam Nutr Res* 1985; 55(3):287-94.
3. Longhi, Rottah, Vittorelli. Trace elements in hyperphenylalaninemia. *Eur J Pediatr* 1987; 146(Suppl 1):32-7.
4. Reily C, Barnett EJ. Intake of diet in PKU children and trace element status. *Am J Clin Nutr* 1990; 52:159-65.
5. Bodley JL, Austin VJ, Hanley WB et al. Low iron stores in infants and children with treated phenylketonuria: a population at risk for iron deficiency anemia and associated cognitive deficits. *Eur J Pediatr* 1993 Feb; 152(2): 140-3.
6. Flanley WB, Feigenbaum A, Clarke JT. Vitamin B deficiency in adolescents and young adults with phenylketonuria. *Lancet* 1993; 16:342-7.