

Laktoz ve Süt Proteinleri ile İlgili Malabsorpsiyon, İntolerans ve Allerji Durumları

Doç. Dr. Gürol ERGİN

H.Ü. Gıda Mühendisliği Bölümü — ANKARA

ÖZET

Çeşitli besin elementlerine karşı doğuştan gelen ya da sonradan ortaya çıkan malabsorpsiyon, intolerans ve allerji durumları görülmektedir. Malabsorpsiyon bir maddenin ek-sik rezorpsiyonu olup, rezorbe edilmeyen kısımın barsakta parçalanması rahatsızlıklara neden olmaktadır. İntolerans, enzim noksanlığından kaynaklanmakta ve değerlendirilemeyen maddelerin birikimi ya da diğer enzim sistemlerinin kilitlemesi çeşitli rahatsızlıkları ortaya çıkarmaktadır. Allerji ise hiç parçalanmayan ya da kısmen parçalanmış proteinlere karşı oluşan immunolojik tepkimelerin neden olduğu patolojik bir durumdur. Bu durumların süt açısından incelenmesi, laktoz ve süt proteinlerine bağlı önemli metabolik rahatsızlıkların varlığını ortaya çıkarmıştır.

ZUSAMMENFASSUNG

Malabsorption, Intoleranz und Allergie gegenüber Milcheiweiß und Milchzucker

Es sind kongenitale und nur beim Erwachsenen erscheinende Formen der Malabsorption, Intoleranz und Allergie gegenüber verschiedenen Lebensmittel-Komponenten bekannt. Die Malabsorption beruht auf der fehlenden Resorption einer Substanz, die erst sekundär durch intrainestinalen Abbau Störungen verursacht. Die Intoleranz beruht auf einem Enzymdefekt, wobei es entweder zu einer Anheufung nicht verwertbarer Substanzen oder zur Blockierung anderer Enzymsysteme kommt. Die Allergie ist ein pathologischer Zustand, der durch immunologische Reaktionen gegen intakte oder teilweise abgebaute Proteine verursacht wird. Einige wegen der Malabsorption, Intoleranz und Allergie auftretende Erkrankungen sind von Milcheiweiß und Milchzucker abhængig.

1. Laktoz ve bileşenleri ile ilgili malabsorpsiyon ve intolerans durumları
Metabolik rahatsızlıklardan konjenital lak-

toz - malabsorpsiyonu, konjenital glukoz - galaktoz malabsorpsiyonu ve galaktoz - intolerans (galaktozemi) çok seyrek olarak görülürken, erginlerdeki laktoz - malabsorpsiyonu sıkça ortaya çıkmaktadır.

1.1. Laktoz - malabsorpsiyonu : Genellikle laktoz - intolerans olarak da adlandırılan bu rahatsızlık, ince barsak mukozasındaki laktaz enzimi aktivitesinin normaldekenden büyük ölçüde düşük olması ya da tamamen ortadan kalkmasından kaynaklanmaktadır. Noksan laktaz aktivitesi üç durumda ortaya çıkmaktadır. Birincisi, çok ender rastlanan konjenital laktaz noksanlığı olup, ya kalıtsaldır, ya da plasental durumuna bağlıdır; ikincisi, dünya popülasyonunun büyük kısmını etkileyen ve yine kalıtsal olan etnik (ırksal) formdur; üçüncüsü ise düzenli olarak süt içen ve laktaza sahip olan popülasyonlar için önemli olan ince barsak mukozası hastalıklarına bağlı bir tipdir (3).

1.1.1. Konjenital laktoz - malabsorpsiyonu : Doğuştan laktaz noksanlığına bağlı olarak ortaya çıkan bu hastalık çok ender olarak görül-mektedir ve ilk kez 1959 yılında laktoza karşı selektif intolerans gösteren iki kardeş için Holzel ve arkadaşları tarafından rapor edilmiştir (4). Bebekteki hastalık belirtileri beslenmenin başlaması ile birlikte ortaya çıkmaktadır. Bu belirtiler gaz, kolik ve diyare biçimindedir ve bu hastalığa sahip bebekler bağıl olarak sağlıklı görünmekte iseler de uygun bir ağırlık artışı kazanamamaktadırlar. Bebeklere vücut ağırlığının her bir kg'ı için 1,5 - 2 g'dan az laktoz verildiği zaman diyare görülürse laktoz malabsorpsiyonu olduğu kabul edilmektedir. Hastalığın başlangıç aşamasında bebeğe laktoz içermeyen diyet verilmesi halinde bu tür malabsorpsiyon durumu ilerleyen yaş ile birlikte genellikle yaşamın ikinci ayından itibaren düzelmeye başlamakta, sonra tamamen ortadan kalkmaktadır (4, 6).

1.1.2. Erginlerde laktoz - malabsorpsiyonu: Laktoz - malabsorpsiyonunun "kural" olarak yal-

B. Ergin

nızca erginlerde ve gelişme döneminin sonunda görülen bu tipi ya kalıtsal ırk özelliği olarak ya da ince barsak mukozası rahatsızlıklarına bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Her iki halde de laktaz enzimi noksanlığı sözkonusudur ve bu durumlarda laktozun glukoz ve galaktoza parçalanması engellenmekte, bunun sonucunda da vücut bu disakaritten yararlanamamaktadır. İnce barsak mukozası rahatsızlığına bağlı laktaz noksanlığı durumunda genellikle tüm disakaridaz enzimlerinin yetersizliği görülmektedir.

Ayrıca mide - barsak kanalı ameliyatları sonunda da birçok durumda laktoz - malabsorpsiyonu ortaya çıkmaktadır. Laktoz aktivitesinin azalması sonucu ince barsakta parçalanmayan laktozun konsantrasyonunun artışı barsak içerisinde yüksek ozmotik basınç oluşturarak; barsak lümenine su akımı olmasına neden olmakta; ayrıca kalınbarsağa bir değişime uğramadan geçen laktoz orada bakteriyel flora tarafından laktik asit fermentasyonuna uğratılmaktadır. Sonuçta barsakta şişkinlik, gaz oluşumu, kolikler ve diyare ortaya çıkmaktadır. Bu bakımdan kronik diyare ve spesifik olmayan karın şişkinliği ve ağrılarında laktoz - malabsorpsiyonundan kuşulanılmalıdır.

Laktoza - malabsorpsiyonunun oldukça sık görüldüğü bazı etkin guruplarda bu rahatsızlık çocuklarda daha ilk birkaç yaşında iken başlamaktadır. A.B.D.'deki Kızılderili çocukları ve Taylandlı çocuklar bu duruma örnek oluşturmaktadırlar. Bu topluluklarda pekçok kişide laktaz enzimi doğum ile ergenlik çağı arasında -diğer memelilerde olduğu gibi- değişik sürelerde kaybolmaktadır. Genetik olarak süt hayvanı sürüleri besleyen ve süt içen birçok Kafkasyalı'da ve bazı Afrika kabilelerinde laktaz enziminin ergenlik çağında da kalışından ötürü, enzimin ortadan kalkış nedeni bazı araştırmacılarca düzensiz süt tüketimine bağlanmaktadır. Bu bakımdan laktoz - malabsorpsiyonunun kalıtsal mı olduğu, yoksa süt tüketiminin düzensizliğinden mi kaynaklandığı bugün tartışma durumunda olup her iki görüşü de destekleyen kanıtlar öne sürülmektedir (6). Benzer sosyo - ekonomik yapıda olan ve benzer biçimde beslenen 11 ay ile 11 yaş arasındaki çocuklarda saptanan laktoz - intolerans oranı Kafkasya'da % 10 iken zencilerde % 35 dir. Ergin-

lerdeki laktoz - intolerans oranı ise İskandinav ve Batı Avrupalı'larda en düşük (% 2 - 8), Amerikan zencilerinde % 70, Yunanlı, Kıbrıslı ve Araplar'da % 60 - 80, Eskimolar, Afrika Bantuları, Japonlar, Taylandlılar, Formozalılar ve Filipinliler'de % 90 dolayındadır (1, 4, 6).

Laktoz - malabsorpsiyonu laktoz tolerans testi yapılarak yada laktaz aktivitesi ölçülerek tanınmaktadır. Hastalığın belirtileri genellikle bir litre süt gibi 50 g laktoz içeren büyük miktarlar alınmadıkça ya çok hafif olmakta ya da ortaya çıkmamaktadır (3). Bu bakımdan laktoz tolerans testi 50 g laktoz verilip kan glukozunun tepkisi ölçülmek suretiyle yapılmaktadır. Kanda kan şekerinin yükselmeyişi, ya da çok az yükselişi laktoz - malabsorpsiyonuna işaret etmektedir. 50 g laktoza eşdeğer miktarda glukoz ve galaktoz verildiği zaman kan şekerinde normal yükselmenin olduğunun (en az 20 mg/100 ml) gözlenmesi, bu hastalığın laktozun parçalanmasını önlediğini, ancak laktozun parçalanma ürünleri olan glukoz ve galaktozun absorpsiyonunu etkilemediğini göstermektedir. Laktoz - malabsorpsiyonunun otosomal resessif özellikle olarak kalıtımla geçtiği genellikle kabul edilmektedir (4).

Laktoz - malabsorpsiyonunun ikinci saptanış biçimi ise ince barsak mukozasının laktoz aktivitesinin belirlenmesidir. Ortalama laktoz aktivitesi sağlıklı kişilerde yaklaşık 40 birim iken, laktoz - malabsorpsiyonu durumunda 2 - 5 birim olarak ölçülmektedir.

Laktoz - malabsorpsiyonu görülen kişilerde genellikle laktozun besinden çıkarılması önerilmektedir. Ancak, sütün diyetten tamamen çıkarılması beslemede birçok esansiyel maddenin noksanlığına yol açacağından, şu diyetssel olanaklar söz konusu edilmektedir (6).

a. Süt diyetten tamamen çıkarılmamalıdır. Bünyenin tahammül gösterebildiği ölçülerde süt alınabilir. Çünkü, laktoz - malabsorpsiyonu olan kişiler genellikle günde 2-3 bardak süt içtiklerinde hastalık belirtileri ortaya çıkmamaktadır.

b. Yoğurt, ayran gibi ekşi süt ürünlerinde ve peynirde süt şekeri zaten önemli miktarlarda parçalanmış olduğundan, sütü bu ürünler biçiminde almak sakınca yaratmamaktadır.

Galaktozeminin başarı ile tedavi edilmesi erken tanınmasını ve laktoz ile galaktozun diyetten tamamen çıkarılmasını gerektirmektedir. Laktozsuz diyetin mümkün olduğunca erken başlatıldığı bebeklerde kusma ve diyare hemen kesilmektedir. Laktozsuz diyet uygulaması tam başarılı ve zamanında yapıldığında fiziksel ve mental değişimler önlenilmekte, hatta karaciğer, böbrek ve gözde patolojik değişimler olmuş olsa bile, bu değişimler iyileştirilebilmektedir. Bugün piyasada laktozun yerine dekstrin, dekstroz ve maltoz'un kullanıldığı ticari sentetik süt tozları satılmaktadır (Galactomin ve Low Lactose Milk Food gibi).

Galaktoz - intolerans karaciğer ve alyuvarlardaki enzim aktivitesi ya da galaktoz - I - fosfat'ın alyuvarlardaki miktarı ölçülerek saptanabilmektedir. Galaktoz - I - fosfat'ın galaktozemili hastaların alyuvarlarında biriktiğini ilk kez 1956 yılında Schwarz ve arkadaşları göstermişler, o tarihten sonra bu metabolit galaktozemiklerin beyin, böbrek, karaciğer ve kalp'lerinde otopsi denemelerinde belirtilmiştir (4). Galaktoz - I - fosfat uridil transferaz'ın noksanlığı da aynı yıl gösterilmiştir. Galaktozemili hastalarda kandaki galaktoz miktarı 100 mg/100 ml'yi geçmektedir.

Çok küçük bebekler için laktozsuz diyet bileşimi vermek kolay olmamaktadır. Önerilen diyetlerden biri şöyledir :

6 ons tahıl (örneğin bebek pirinci), 14 ons su, 2 adet yumurta, 3 ons glukoz, bir tutam tuz, sodyum bikarbonat ve bitkisel margarin.

Tahıl su ile karıştırılıp, yumurta sarıları ve şeker birlikte çarpılır. Yumurta beyazları ise tuz ve sodyum bikarbonatla koyulaşana dek ayrıca çarpılır. Tüm bu maddeler birlikte karıştırılır ve margarinle yağlanmış olan tence-reye konup, 20 - 30 dakika pişirilir. Yemeği hazırlamak için, hazırlanan bu pudingin bir kısmı, kaynamış su ya da açık çapın dört kısmı ile sulandırılıp karıştırılır ve bebeğe vermeden önce süzülür. Pudingin konsantrasyonu ve margarin miktarı bebeğin yaşı ile birlikte artırılabilir. Pudingin 1 ons'u yaklaşık 30 kaloriye sahiptir. Bu puding bebeğe yüksek kalori sağlar, fakat başlangıçta diyareye neden olabilir. Pu-

ding Ca bakımından fakir olduğundan $CaCl_2$ ya da glukonatla takviye edilmelidir.

Benzer bir başka diyet de şöyle önerilmektedir :

Her öğün için bir tatlı kaşığı soya unu (5 g) bir çay bardağı su ile ezilerek pişirilir, bir tatlı kaşığı şeker (5 g) ve bir kahve kaşığı sıvı yağ (3 g) konup çocuğa içirilir. Bu diyet çocuğa günde 15 g kadar protein ve 400 dolayında kalori sağlar. Çocuk büyüdükçe soya ununa pirinç unu ya da buğday unu eklenerek çorba ve muhallebi yapılır. Süt dışındaki diğer yiyecekler normaldeki gibi verilir. Yalnız diyet günde 300 - 500 mg kadar kalsiyum sağlayacak biçimde kalsiyum tuzları eklenir. Süt kısıtlaması dört yaşından sonra da sürdürülür, yalnız kısıtlama derecesi daha hafiftir (1).

Alyuvarlardaki galaktokinaz enzimi noksanlığında ortaya çıkan görünüm galaktozemi olmayıp, bebek yaklaşık beş aylık oluncaya dek kendiliğinden düzelen geçici bir durumdur ve çok ender rastlanmaktadır. Bu hastalığın dik-kati çeken tek özelliği «katarakt» oluşumu olup, burada bir süt intoleransı, karaciğer hastalığı, böbrek yetmezliği ve zihinsel gecikme yoktur ve hastalık otosomal resessif özellik olarak geçmektedir.

2. Süt proteinine karşı intolerans ve allerji

Süt proteinine özgü bir malabsorpsiyon durumu bilinmemekte (6); Intolerans durumu ise fenilketonüri olarak ortaya çıkmaktadır. Literatürde ayrıca sistinüri, homosistinüri ve hipoglisemi olasılığı da belirtilmektedir (6).

2.1. Fenilketonüri : 10.000 - 20.000 bebekte bir görülen (1, 3, 6) bu hastalığın nedeni esas-siyel aminoasitlerden fenilalanin'in tirozin'e dönüştürümünü katalize eden «fenilalanin hidroksilaz» enziminin karaciğerdeki yetersizliğidir. Bu yüzden karaciğerde fenilalanin'in tirozin'e dönüştürümü engellenmiş olur. Bu durumda kan fenilalanin miktarı yükselir. Ayrıca fenilalanin'in deaminasyonunun ürünü olan fenilpirüvik asit, bu asidin indirgenme ürünü olan fenillaktat asiti gibi değişik katabolitler ortaya çıkmaktadır. Bu katabolitler idrar ve tere kötü bir koku vermektedirler. Fenilasetatin çoğu karaciğer için-

de glutamin ile birleşmekte ve idrarla fenilasetilglutamin biçiminde dışarıya atılmaktadır. İdrarda normal olarak bulunan n-hidroksimetilasetat ise ya son derece azalmakta, ya da görülmemektedir.

Fenilketonüri, yeni doğmuş bebekteki kokulu idrar ve sütü tolere edememe durumu ile belirlenmekte ve kandaki fenilalanin düzeyi ölçülerek tanınmaktadır. Bu ise yeni doğum periyodunda ya Guthrie bakteriyel inhibisyon testi ya da Mc Caman - Robbins fluorimetrik tekniği kullanılarak yapılmaktadır. Guthrie mikrobiyolojik testi tüm dünya hastanelerinde kullanılmaktadır. Bu test, fenilketonlarla ilgili idrar testlerinin yerini almıştır. Çünkü, idrar testleri hastalık ilerlemeden pozitif sonuç vermemekte ve hatta kan fenilalanin düzeyi tehlikeli bir biçimde yüksek olduğundan bile bu testlerin sonuçları negatif çıkabilmektedir (3).

Fenilalanin'in normal kişilerin plazmalarındaki miktarı 1 - 2 mg/100 ml iken, bu miktar hastalıklı kişilerde 15 - 63 mg/100 ml'ye çıkmakta; idrardaki miktarı da normal kişide 30 mg/100 ml iken hastada 300 - 1000 mg/100 ml'ye ulaşmaktadır. Normal kişilerin kan ve idrarlarında bulunmayan fenilpirüvat'ın hastalıklı kişilerin kanlarında 0,3 - 1,8 mg/100 ml, idrarlarında ise 300 - 2000 mg/100 ml miktarlarında bulunduğu görülmektedir. Fenilasetilglutamin ise normal kişilerin idrarında 200 - 300 mg/100 ml iken, hastaların idrarında 2400 mg/100 ml'ye dek yükselmektedir (5).

Fenilketonüriklerde belirgin mental gerilik en önemli klinik özellik olup, merkezi sinir sisteminde serotonin oluşumunun azalmasının mental geriliğin nedeni olduğu düşünülmektedir (2). Bu hastalarda spazmlar, titreme ve vücudun ritmik sallanması da yaygın olup, ayrıca deri ve saçta pigment oluşumu normalden az olmakta, epinefrin oluşumu da azalmaktadır. Ancak tüm bu değişmelerin hiçbiri bebek 5 ya da 6 aylık olmadan önce ortaya çıkmamakta, bebek başlangıçta normal olarak gelişmektedir. Bu bakımdan yaşamın ilk birkaç haftası içerisinde klinik tanı mümkün olmadığından tüm bebeklerin biyokimyasal olarak taranması önerilmektedir. Tarama yaşamın ilk bir haftasının sonunda kandaki fenilalanin konsantrasyonunun belirtilmesi ile en etkili bir biçimde

başarılmaktadır. Daha erken yapılan test yanlış sonuçlar verebilmektedir. Yaşamın ilk bir haftası dolmadan yapılacak bir testin yanlış sonuçlar verebilmesi, fenilketonürik bebeklerde yaşamın üçüncü ya da dördüncü gününe dek anormal derecede yüksek kan fenilalanin düzeylerinin ortaya çıkmayabilmesinden kaynaklanmaktadır. Prematüre bebeklerde ise fenilalanin katabolizması için gerekli enzimlerin olgunlaşmasının gecikmesine bağlı olarak yalnızca pozitif testlerle de karşılaşmaktadır (5). Gerçi fenilketonürik hastaların pek çoğunda idrarda ortaya çıkan fenilpirüvat basit bir kimyasal test ile saptanabilmekte ise de kesin bir tanı koymak için, plazma fenilalanin düzeylerinin yükselmiş bulunduğu belirlenmesi gerekmektedir.

Fenilketonüriklerde olduğu gibi bunların ana - babalarında da enjekte edilen fenilalanin'e karşı anormal derecede düşük bir toleransın bulunduğu saptanmıştır. Başka bir deyişle, fenilketonüriden sorumlu olan resessif gen fenotipik bakımdan normal olan ana - babada biyokimyasal olarak belirlenebilmektedir (5). Ayrıca fenilketonürik birkaç annenin mental bakımdan geri, fakat fenilketonürik olmayan çocuklarının olduğu da rapor edilmiştir (2).

Fenilketonüriklerde tedaviye hastalığın başlangıç döneminde başlanmaması sonucunda fenilalanin ve fenilalanin türevlerinin kan ve ayrıca beyin ve omurilik sıvısında birikimi çok ciddi ve dönüşümsüz beyin harabiyetine neden olmaktadır. Etkili tedaviye yaşamın ilk birkaç haftası ya da ayrı içerisinde başlanırsa klinik belirtiler önlenemekte, ya da eğer klinik belirtiler görünmeye başlamışsa iyileştirilebilmektedirler. Kliniksel düzelişle birlikte fenilalanin düzeyi yeniden normale dönmekte ve değişik katabolitlerin idrarla dışa atılışları azalmaktadır. Eğer tedavi yaşamının ilk birkaç ayından sonraya kalırsa, sonuçlar - özellikle mental gelişim konusunda çok az memnunluk verici olmaktadır. Gerçi ilerideki mental gelişim normal duruma getirilebilmektedir, ancak ilk gecikme hiçbir zaman telafi edilememektedir.

Bu hastalığın tedavisi bebek ya da çocuğa çok düşük miktarlarda fenilalanin içeren diyet verilmesini gerektirmektedir. Fenilalanin esansiyel amino asitlerden biri olduğundan di-

yetten tamamen çıkarılması sözkonusu olamamaktadır. Çünkü, böyle bir durumda normal gelişme sağlanamamaktadır. Bir bebeğin günlük fenilalanin alımı normal miktar olan 100 mg/kg bebek vücut ağırlığından 20 - 60 mg/kg bebek vücut ağırlığına düşürüldüğü zaman çocuk memnuluk verici bir biçimde gelişmekte ve plazma fenilalanin konsantrasyonu 3 - 10 mg/100 ml'ye düşmektedir. Bu değer 2'nin altına düştüğünde gelişme yavaşlamakta, 10'un üzerine çıktığında ise mental gelişim gecikmektedir. Fenilalanin alınımı, konsantrasyonun bu sınırlar içinde kalmasını sağlayacak bir biçimde düzenlenmelidir (3). Bebeğin ya da çocuğun enerji gereksinmesi de fazlası ile karşılanmalıdır. Bebeğin diyetindeki fenilalanin'i azaltmak çok güç bir iştir. Yapılacak ilk işlem bebeği süttten kesmektedir. Protein içeren tüm yiyeceklerde fenilalanin vardır. Özellikle kuru baklagil, et, balık, yumurta, süt ve bunların türevleri fenilalanin bakımından zengindirler ve süt proteininin 2 g'ı yaklaşık 100 mg fenilalanin içermektedir. Tahıllar fenilalanin için orta derecede bir kaynağırlar. Fenilalanin'i düşük miktarlarda içeren yiyecekler ise sebze ve meyvelerdir. Fenilketonürik bebekler için fenilalanin miktarı düşük olan çocuk yiyecekleri hazırlanmıştır. Bu yiyeceklerde biraz olsun fenilalanin yerine geçebilen tirozin miktarı artırılmıştır. Bu tür yiyeceklerle çocuğu beslemek mümkün olmaktadır A.B.D.'de düşük miktarda fenilalanin içeren özel bebek mamaları olarak Minafen ve Lofenalac satılmaktadır. Lofenalac hidrolize kazeyinden hazırlanmış olup % 0,06 - 0,10 arasında fenilalanin içermektedir ve bu hastalar için esansiyel bir aminoasit olan tirozin ile takviye edilmiş olup, normal sulandırmada her ons'u 20 kalori vermektedir. Bu preparatın tadı oldukça nâhoş olmakla birlikte, 3 yaşından küçük çocuklar bu yiyeceği fazlaca zorluk çıkarmadan almaktadırlar. Ayrıca lofenalac tozundan pasta ve pudingler yapılarak çocuğun seveerek yemesi de sağlanabilir. Bu preparatla beslemeğe en büyük sorun ilk birkaç verışten sonra görülen diyare olup, genellikle birkaç gün içinde geçmekte, çok seyrek olarak sıkıntılı durumlar yaratmaktadır. Bu temel diyete ek olarak proteince fakir olan normal gıda maddeleri de sınırlı miktarlarda verilirler. Çocuğun yaşına göre verilmesi uygun olan birçok

meyve, sebze ve tahıllara da alışılmış yaşda başlanabilir. Daha büyük çocuklar için komple sentetik diyetler de piyasada (A.B.D.'de) ticari olarak satılmaktadır. Ayrıca fenilalaninsiz peksimet, ekmeğ ve bisküviler de ticari olarak piyasada bulunmaktadır.

Bu özel diyetler sağlana değin çocuğa verilebilecek günlük yiyecekler şöyle olabilir (10) : Çocuğun ağırlığı 3 kg varsayıldıkta günlük fenilalanin gereksinimi yaklaşık $60 \times 3 = 180$ mg'dır. 100 g süt, 30 g şeker, 10 g nişasta, 10 g pirinç unu 20 g pekmez ve 50 g kadar meyve suyu çocuğun hem fenilalanin ve hem de enerji gereksinmesini karşılayacaktır. Bu yiyecekler 5 g kadar protein, 400 kalori kadar da enerji sağlamaktadır. Bu diyet kısa süre uygulanır. Nişasta ve pirinç unu süt - su karışımı ile ezilip pişirilerek içine şeker, pekmez karıştırılarak verilebilir.

Fenilketonürik çocuklar fenilalanin toleransında farklılık göstermektedirler. Bu çocuğun toleransında zamandan zamana değişebilmekte, tolerans çocuğun yaşı ile birlikte artmakta ve diyet tedavisine ne zaman son verilebileceği kesin olarak belirlenememiş olmakla birlikte genellikle 8 yaşında son vermek yeterli olmaktadır. Mental bozukluğun ne ölçüde geride kaldığı şimdiye dek tam olarak belirlenememiştir. Fenilketonürik 2 yaşında yalnız başına yürüyemeyen bir çocuğun iyi bir kontrolün uygulanmasından sonra yürümeye başlaması gerçekleştirilebilmekte ise de, normal zeka gelişimi göstermesi sağlanamamaktadır.

Fenilketonürik bir kız erginliğinde çocuk sahibi olmaya karar verirse, kendisine çocuğunun fenilketonürik olma riski belirtilmelidir. Böyle bir kız hamile kaldığında doğacak bebeğine zararlı olma riskinden sakınmak için yeniden fenilalanin'i düşük diyet almaya dönmelidir. Tedavi edilmeyen fenilketonürik annelerin çocuklarının tümü dölyatağından gelişim gecikmesi göstermişlerdir. Fenilketonürik annelerin fenilketonürik olmadığı rapor edilen çocuklarının biri dışında tümü mental gerilik göstermiştir.

Fenilketonüri tedavisinde ilk adım ana-babanın eğitilmesidir. İlk üç ayda serum fenilalanin düzeyi haftalık aralıklarla kontrol edil-

meli, bu düzey sürekli 2 mg/100 ml'nin altında bulunursa, ya da ağırlık artışı tatmin edici değilse, fenilalanin alımını artırmak amacı ile evapore sütün ya da inek sütünün düşük miktarları diyete katılmalıdır. Kan fenilalanin düzeyinin kontrolü 3 - 6 aylar arasında ayda 2 kez, daha sonra ise ayda bir kez yapılmalıdır.

2.2. Süt proteinine karşı allerji : Süt proteinine karşı allerji ya da aşırı duyarlılık çok seyrek görülmekte olup, bu konuda literatürde tam bir rakamsal bildirişe rastlanmamaktadır. Bu tür bir allerjinin belirtileri kusma, diyare, diğer mide - barsak rahatsızlıkları, ekze-

ma, bronşit ve ağırlık kaybı ile anafilaktik şok gibi çok değişik olmaktadır. Böyle bir allerji gösteren bebeklerin besininden süt ve süt ürünlerini geniş ölçüde çıkarmak gerekmektedir. Süt proteininin ısıtma yolu ile denatüre edilmesi allerjik etkiyi azalttığından süte allerjik olan birçok çocuk ısı ile denature olmuş süte tahammül etmektedirler. Süt proteinine karşı allerji gösteren hastalar genellikle aynı zamanda diğer gıdalara karşı da allerjik olmaktadır. Allerjik rahatsızlıkların ailesel sıklığı bu durumun genetik koşullara bağlı olduğunu ortaya koymaktadır (6).

KAYNAKLAR

1. Baysal, A., 1977. «Beslenme». Hacettepe Üniversitesi Yayınları, A. 13. Ankara.
2. Cantarow, A. and B. Schepartz, 1967. «Biochemistry». Fourth Edition. W.B. Saunders Com. Philadelphia and London.
3. Davidson, S.S., R. Passmore, J.F. Brock, A.S. Truswell, 1975. «Human Nutrition and Dietetics». Sixth Edition. Churchill Livingstone, Edinburgh, London and New York.
4. Goodhart, R.S. and M.E. Shils, 1973. «Modern Nutrition in Health and Disease, Ditoherapy». Fifth Edition. Lea and Febiger. Philadelphia.
5. Harper, H.A., 1975. «Review of Physiological Chemistry». 15th Edition. Lange Medical Publications, Los Altos/California.
6. Renner, E., 1974. «Milch und Milchprodukte in der Ernährung des Menschen». 1. Auflage. Volkswirtschaftl. Verlag Gm bH., Kempten. Verlag Th. Mann OHG, Hildesheim.



anadolu

TESİSLER MÜHENDİSLİK, MÜŞAVİRLİK, TAHHÜT, TİCARET LTD. ŞTİ.

PLANTS ENGINEERING, CONSULTING, CONTRACTING & TRADING CO. LTD.

Bestekâr Sokak 68/6 Kavaklıdere-ANKARA-TURKEY tel. phone: 26 93 91 - 26 93 95 Tlg. Cable: ANTES-ANKARA Telex: 42 981 suz tr.

★ *Komple proje*, ★ *Teknik ve Ekonomik danışmanlık* ★ *Kontrollük*,

★ *Dış alım - Dış satım - Pazarlama*, ★ *Taahhüt*

Tarımsal ve endüstriyel yatırımlarda anahtar teslimine kadar hizmet veren deneyimli kuruluş