

# İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi

Cilt 8 Sayı 2 Ekim 2023 Ek Sayı 1 ISSN 2458-9799

[dergipark.org.tr/ikcusbfd](http://dergipark.org.tr/ikcusbfd)

3. Sağlıklı Büyüyen Çocuk Kongresi Bildiri Kitabı



LFIKRİ-2023

## GLIKOMAKROPEPTİLER FENİLKETONÜRİ TEDAVİSİ İÇİN BİR ALTERNATİF OLABİLİR Mİ? NEREDEYİZ?

Hürmet KÜÇÜKKATIRCI BAYKAN

*Kapadokya Üniversitesi Sağlık Bilimleri Yüksekokul, Nevşehir, Türkiye*

### GİRİŞ

Dünya genelinde 450.000 insanın fenilketonüriden (PKU) muzdarip olduğu tahmin edilmektedir (1). PKU, tedavi edilmediği takdirde geri dönüşü olmayan nörolojik hasara neden olabilen kalıtsal metabolik bir hastalıktır (1). Farmasötik tedavilerdeki gelişmeler aktif olarak devam etse de fenilalanin (PA) kısıtlı diyet hâlen en etkin tedavi yöntemidir (2,3). Klasik PKU'da düşük PA'lı protein ikameleri diyetin protein gereksiniminin %80'ini karşılar ve metabolik stabilite-büyüme için gereklidir (2,3). Protein ikameleri, fenilalaninsiz amino asitlerden (L-AA) veya düşük fenilalaninli peptitlerin ilave amino asitlerle (kazein glikomakropeptit:CGMP) kombinasyonundan elde edilmektedir (2,3). Genellikle vitamin, mineral ve eser elementlerle zenginleştirilirler ve esansiyel ve/veya uzun zincirli yağ asitleri ve prebiyotikleri içerirler (2,3). Kazein glikomakropeptitlerin protein ikamesinde kullanımı ilk olarak 1953 yılında gerçekleşmiştir (3,4) daha sonra, üretilen preparatların sayısı ve türü katlanarak artmıştır (5). Peynir altı suyu üretiminden elde edilen bir yan ürün olan CGMP'ler L-AA'lara alternatif bir protein ikamesi olarak ilk defa 2008 yılında tanıtılmıştır ancak CGMP'lerin PKU'nun tıbbi beslenme tedavisinde geleneksel L-AA'lara göre herhangi bir avantajı olup olmadığı hâlen belirsizliğini korumaktadır (2).

### Kazein Glikomakropeptit (CGMP) Nedir?

1954 yılında György ve ark. (6) *Lactobacillus bifidus* suşu üzerinde çalışırken inek sütünde proteine bağlı sialik asit (N-asetilnöraminik asit) formu olduğuna dair kanıt bulmuşlardır. 1965 yılında Delfour ve ark. (7) süte bağlı bu sialik asit proteinine κ kazein adını vermiş ve CGMP'nin peynir üretimi sırasında kimozinin etkisiyle κ kazeinin ayrılmasıyla oluştuğunu bildirmiştir. CGMP, çözünebilir peynir altı suyu formunda bulunmakta ve peynir altı suyu ürünlerindeki toplam proteinin %20-25'ini oluşturmaktadır (8). 64 amino asitlik bir fosfoglikoproteindir (8). Glikomakropeptid yapısının bir parçası olarak beş oligosakkarit (glikan) tanımlanmıştır (9). Aromatik (triptofan, tirozin, fenilalanin) asitler ve sistein yapısında bulunmamaktadır (10).

### Fenilketonürinin Tıbbi Beslenme Tedavisinde Düşük Fenilalaninli Protein İkamesi Olarak Kazein Glikomakropeptitlerin Kullanımı

Peynir altı suyundan CGMP izole etmek zor ve pahalıdır, nihâi üründe fenilalanin rezidüsü bulunmaktadır (8). Kazein glikomakropeptitler histidin, lösin, metiyonin, triptofan ve tirozin bakımından fakirdir, CGMP'ler bu aminoasitlerle suplementasyonu sonucunda L-AA'lara alternatif olarak kullanılabilirler (2).

Fenilalaninsiz amino asitlere (L-AA) kıyasla CGMP'nin kan fenilalanin kontrolü üzerindeki etkilerini araştıran 10 araştırmanın 7'sinde (%70), CGMP'lerde rezidüel düzeyde fenilalanin bulunmasına rağmen bu düzeyin kan fenilalanin konsantrasyonlarında önemli bir değişikliğe neden olmadığı gösterilmiştir (11,12,13,14,15). On çalışmadan dokuzu CGMP kullanıldığında