

Türkiye'nin Farklı Bölgelerinden Alınan Baharat Örneklerinde Fenilalanin Miktarlarının Belirlenmesi

Determination of Phenylalanine Amounts in Spice Samples from Different Regions of Turkey

Elif Yaylı¹, Aliye Özenoğlu¹

¹ Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Samsun Sağlık Yüksekokulu, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, Samsun, Türkiye

ÖZET

Amaç: Besinlerde bulunan fenilalanin miktarlarının bilinmesi, özellikle diyetlerinde kısıtlı miktarda fenilalanin alması gereken fenilketonüri hastaları için önemlidir. Fenilketonüri diyetinde pek çok besinin ölçülü tüketilmesi gerektiğinden, yiyeceğin lezzetini artırmak için çeşitli baharatlar sıklıkla kullanılmaktadır. Baharatların yemeklere eklenen miktarları az da olsa, fenilalanin miktarlarındaki farklılıklar hastanın kan düzeylerinde istenmeyen dalgalanmalara yol açmaktadır. Bu çalışmada, ülkemizin farklı bölgelerinden alınan baharat örneklerinde toplam fenilalanin miktarlarının tayin edilmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntem:** On iki çeşit baharat örneği (biberiye, fesleğen, karabiber, karanfil, kekik, kimyon, nane, pulbiber, sumak, tarçın, zencefil ve zerdeçal) Türkiye'nin 5 değişik bölgesindeki 7 ayrı ilde (Adana, Ankara, Bursa, Gaziantep, Konya, Sakarya ve Trabzon) bulunan aktarlardan alınmıştır. Fenilalanin miktarları Karadeniz Teknik Üniversitesi Eczacılık Fakültesi Laboratuvarında RP-HPLC yöntemine göre mg/100 g olarak analiz edilmiştir. **Bulgular:** Baharatlardaki fenilalanin miktarları 42.42-3174.35 mg/100 g aralığında saptanmıştır. Trabzon baharat örnekleri biberiye, fesleğen, karabiber, kimyon, nane, pulbiber, sumak ve zencefil numunelerindeki fenilalanin miktarı diğer illere göre en fazla (101.43-3174.35 mg/100 g aralığında) bulunmuştur. Karabiber, sumak ve tarçın numunelerinin bazılarında fenilalanin RP-HPLC'nin sınırları altında olduğundan gözlemlenmemiştir. Tüm illerden toplanan pulbiber ve zencefil örneklerindeki fenilalanin miktarı (48.57-108.78 mg/100 g aralığında) birbirlerine yakın değerlerde bulunmuştur. **Sonuç:** Baharat çeşitlerinin fenilalanin içeriğindeki farklılıkların, türlerin doğada yayılması ile ilgili olabileceği, Trabzon'da yetişen türlere İran ve Gürcistan türlerinin karışmış olabileceği düşünülmüştür. Bazı baharatların fenilalanin içeriklerinde belirgin bölgesel farklılıklar bulunduğundan, hastalar tarafından bilinçli kullanılmasının kan fenilalanin düzeylerin kontrolünde yardımcı olabileceği sonucuna varılmıştır.

Anahtar kelimeler: Fenilalanin, fenilketonüri, diyet, baharat çeşitleri

ABSTRACT

Aim: Knowledge of the amount of phenylalanine found in foods is especially important for patients with phenylketonuria who should take limited amount of phenylalanine in the diet. Many nutrients in the diet Phenylketonuria (PKU) of need to be consumed in moderation, a variety of spices is often used to enhance the flavor of foods. Even though the amount of spices added to dishes are very low, differences in the amount of phenylalanine content of spices leads to unwanted fluctuations in blood levels of patients with PKU. In this study, it was aimed to determine the total amount of phenylalanine in spice samples taken from different regions of our country. **Materials and Methods:** 12 pcs spice samples; rosemary, basil, black pepper, cloves, oregano, cumin, mint, paprika, sumac, cinnamon, ginger and turmeric were collected from 7 different cities (Adana, Ankara, Bursa, Gaziantep, Konya, Sakarya and Trabzon) of fifth different provinces in Turkey. Phenylalanine analysis was performed at Blacksea Technical University Faculty of Pharmacy Lab. by RP-HPLC (mg/100 g). **Results:** The amounts of phenylalanine in spices was detected in the range of 42.42-3174.35 mg/100 g. Phenylalanine contents in Trabzon species, rosemary, basil, black pepper, cumin, mint, paprika, sumac and ginger compared to other provinces samples found to be major in the range of 101.43-3174.35 mg/100 g, respectively. Phenylalanine in black pepper, sumac and cinnamon is not observed because of below the limit of RP-HPLC. The amount of the phenylalanine in paprika and ginger which were collected form all cities, found to be similar in the range of 48.57-108.78 mg/100 g. **Conclusion:** It is thought that differences in phenylalanine content of spices may be related to the spread of the species in nature, species that grow in Trabzon may involve with species growing in Iran and Georgia. Since there are significant regional differences in phenylalanine content of some spices, it is concluded that the conscious use by patients may help in the control of blood phenylalanine levels.

Keywords: Phenylalanine, phenylketonuria, diet, variety of spices

İletişim/Correspondence:

Doç. Dr. Aliye Özenoğlu

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Samsun Sağlık Yüksekokulu, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, Samsun, Türkiye

E-posta: aozenoglu@omu.edu.tr

Geliş tarihi/Received: 02.07.2014

Kabul tarihi/Accepted: 21.08.2014

GİRİŞ

Beslenme anne karnında başlayarak hayatın sonuna kadar geçen süreçte her canlının en temel gereksinimlerindedir. Çeşitli hastalıklarda metabolizmadaki kusurlar nedeniyle besin öğelerinin organizmada kullanılmaları bozulmaktadır. Bunun sonucunda beslenme yetersizliği ve buna bağlı büyüme, gelişme geriliği görülmektedir. Özellikle doğumsal metabolizma hastalıklarında zihinsel ve fiziksel gelişme geriliğinin önlenmesinde beslenmenin düzenlenmesi tedavinin esasıdır. Doğuştan metabolik hastalıklarına uygulanan tek tedavi tıbbi beslenme tedavisi olup, hayat boyu uygulanması gereklidir (1-6).

Doğumsal protein metabolizma bozukluğu olan fenilketonüri (PKU/FKÜ) prevalansı dünyada geniş farklılık gösterir. Avrupa'da prevalans her 10.000 canlı doğumda bir iken, Amerika'da 1:15000, Asya'da ise 1:15000- 1:100500 arasında değiştiği tahmin edilmektedir (7-13). Finlandiya, Japonya, Tayland ve Afrika'da prevalansın çok düşük, İrlanda ve İspanya'da yüksek olduğu bildirilmiştir (7-10,13-18). Ülkemizde akraba evliliklerinin çok sık olması nedeniyle yaklaşık her 4000 doğumda bir gibi yüksek oranda görülmektedir (3,4,8,19). Türkiye'de yılda yaklaşık 1.300.000 bebek doğmakta olup, bu bebeklerin 200 kadarı FKÜ tanısıyla yaşama başlamaktadır (8,20). Karadeniz bölgesinde hastalığın görülme sıklığı 1/2500 gibi daha yüksek bir orana ulaşmaktadır.

Karaciğerden salgılanan fenilalanin hidrosilaz (PAH) enziminin yetersizliği veya yokluğu nedeniyle elzem aminoasit olan fenilalanin (FA), tirozine dönüşmemesi sonucunda bir yandan plazma FA düzeyi normalin 20-30 katı kadar artarken, diğer taraftan tirozin eksikliği oluşmaktadır. Normal kan fenilalanin düzeyi %0.8-1.6 mg olup, FKÜ'de %20-30 mg'a kadar çıkmaktadır (1-3).

Fenilketonüri hastalığında en belirgin bulgu beyin hasarı olup, uygun beslenme tedavisi ile önlenebilmektedir. Tıbbi beslenme tedavisinde, besinler ile alınan fenilalanin miktarı azaltılarak kandaki fenilalanin düzeyini normal sınırlar içinde tutulması hedeflenmektedir (4-6,21).

Diyet tedavisinde fenilalanin içermeyen özel aminoasit karışımları ve düşük proteinli tıbbi ürünler kullanılmaktadır (1-6,19,22). Fenilalanin elzem bir aminoasit olduğundan diyetten tamamen çıkartılamaz, fakat kan FA düzeylerini kabul edilebilir sınırlarda devamı sağlayacak düzeyde sınırlandırılmalıdır (4,23). Fenilalaninden kısıtlı diyet, kişinin fenilalanin toleransına göre ayarlanmakta olup yaşa göre uygun protein ve enerji içermektedir (1-6,23). Tıbbi beslenme tedavisinde hastanın fenilalanin toleransı kadar, yaşı, büyüme-gelişme durumu, fiziksel aktivitesi ve diğer hastalıkları da dikkate alınır. Tıbbi beslenme tedavisi, düşük FA içeren bir diyetle birlikte, FA içermeyen özel aminoasit karışımlarının kullanımı gerektirmektedir. Protein içeriği yüksek olan besinlerin (et, balık, tavuk, yumurta, süt ürünleri, baklagiller, kuruyemişler) genellikle diyetten çıkartılmaları gerekir. Hastanın yeterli protein, vitamin ve mineralleri alması için özel tıbbi besinini alması esastır. Ayrıca, protein katabolizmasını önlemek için hastanın yeterli enerji alması önemlidir, çünkü proteinlerin katabolizması sonucu kan FA düzeyleri yükselir. Hastanın kan FA gereksinmesi, tolare edebildiği düzeye uygun olarak doğal sebze ve meyvelerden sağlanır. Enerji gereksinmesinin karşılanmasında ise eser miktarlarda FA içeren düşük proteinli özel un, şehriye, makarna, bisküvi, şekerleme gibi ürünlere gereksinme duyulmaktadır (1,4). Gereksinimden fazla FA tüketilmesi, aminoasit karışımının yetersiz alınması veya hastalık nedeniyle katabolik süreçler kan FA düzeylerinde artışa neden olabilir. Gereksinimden daha az FA tüketilmesi ve büyüme hızındaki artış nedeniyle FA gereksinmesinin artmış olması durumları ise kan FA düzeylerinde azalmaya yol açabilir (6,24).

Fenilketonüri hastalarının diyet tedavilerinde doğal ürünler çok kısıtlı miktarlarda kullanılması gerektiğinden, bu besinleri daha lezzetli ve tüketilebilir hale getirmek için sıklıkla çeşni vericiler ve baharatlardan yararlanılmaktadır. Baharatlar çok az miktarlarda kullanıldığından sıklıkla fenilalanin miktarı göz ardı edilmektedir. Bununla birlikte, baharat ve benzeri katkı maddelerini yemek yapımında veya hastalıklardan

korunmak amacıyla sıklıkla kullanan hastaların kan fenilalanin düzeylerinin etkilenebileceği düşünülmektedir. Bu nedenle, bu çalışmada Türkiye'nin 5 değişik bölgesindeki 7 ayrı ilde (Adana, Ankara, Bursa, Gaziantep, Konya, Sakarya ve Trabzon) aktarlardan alınan 12 çeşit baharat (biberiye, fesleğen, karabiber, karanfil, kekik, kimyon, nane, pulbiber, sumak, tarçın, zencefil ve zerdeçal) örneklerinde fenilalanin düzeylerinin araştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM

On iki adet baharat *örneği*, biberiye, fesleğen, karabiber, karanfil, kekik, kimyon, nane, pulbiber, sumak, tarçın, zencefil ve zerdeçal (~5-8 g) Türkiye'nin 5 değişik bölgesindeki 7 ayrı illerde bulunan aktarlardan (her ilden 1 aktar) toplanmıştır. Baharat örnekleri 7 bölgeyi içerecek şekilde planlanmıştır. Ancak elde edilen örnek miktarlarının azlığı nedeniyle sadece Adana, Ankara, Bursa, Gaziantep, Konya, Sakarya ve Trabzon örneklerindeki FA miktarları analiz edilmiştir. Baharat örneklerin yetiştiği yer ve tür çalışması yapılmamıştır. Baharatların seçilmesinde hasta yakınlarından bilgi alınarak, hastalar tarafından sıklıkla kullanılan baharat örnekleri tercih edilmiştir.

Baharat örnekleri küçük miktarlarda (~ 2.00 g) (25-27) hassas terazi kullanılarak (Ohaus, 0.0001 g), 25 mL hacmindeki test tüplerinde tartılmıştır. Numunelerin (~ 2.00 g) üzerine 6N HCl'den 5 ml ilave edilmiştir. Test tüpleri çalkalamalı su banyosuna konularak 800C de 12 saat süreyle çalkalayarak ısıtılmıştır. Hidrolizlenmenin daha iyi olması amacıyla ultrasonik banyo içerisinde de 800C de 2 saat bekletilmiştir. Ultrasonik banyodan çıkarılan numuneler bekletilerek soğuduktan sonra (30 dakika) 100 mL'lik beherler içerisinde adi süzgeç kağıdı kullanılarak süzümüştür. Ekstraktlar şırınga (30 mL) ucuna takılmış 45 µM'lik hazır filtreler kullanılarak beherlere süzümüştür. Beher içerisindeki süzüntüler nötralize edilmiştir ve baharat ekstratlarından RP-HPLC numuneleri hazırlanmıştır. Baharatların HPLC cihazında 3 tekrarlı analizleri yapılmıştır.

On iki adet baharat *örneği* illere göre gruplandırılarak, 84 adet örnek ve standart numunenin hidrolizlenme yöntemine göre

toplam fenilalanin miktarları RP-HPLC yöntemine göre analiz edilmiştir (25-27). Baharatlardaki fenilalanin miktarları mg/100 g olarak hesaplanmıştır. Karabiber, sumak ve tarçın numunelerinin bazılarında fenilalanin RP-HPLC sınırları altında olduğundan gözlemlenmemiştir. Değerler 0.00 mg/100g olarak verilmiştir.

Baharatlardaki fenilalanin miktarlarının istatistiksel analizi için SPSS for Windows 9.0 yazılımı (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) kullanılmıştır (28). Deneysel sonuçlar üç tekrarlı varyans analizine (ANOVA) göre yapılmış ve değerler $\bar{X} \pm S$ olarak verilmiştir. Ortalama değerler istatistiksel olarak birbirinden farklı Duncan çoklu karşılaştırma testi kullanılarak yapılmıştır. Farklılıklar $p < 0.05$ önemlilik düzeyinde değerlendirilmiştir.

BULGULAR

Analizi yapılan baharatlardaki (biberiye, fesleğen, karabiber, karanfil, kekik, kimyon, nane, pulbiber, sumak, tarçın, zencefil ve zerdeçal) toplam fenilalanin miktarları Tablo 1' de verilmiştir.

Baharatlardaki fenilalanin miktarları 0.0-3174.35 mg/100 g aralığında saptanmıştır. Trabzon'daki baharatçılardan (herbir ilden 1 baharatçı) alınan biberiye, karabiber, kimyon, nane, pulbiber, sumak ve zencefil numunelerindeki fenilalanin miktarı diğer illere göre en fazla (101.43-3174.35 mg/100 g) bulunmuştur. Karabiber, sumak ve tarçın numunelerinin bazılarında fenilalanin, RP-HPLC sınırları altında olduğundan saptanamamıştır. Tüm illerden toplanan pulbiber ve zencefil örneklerindeki fenilalanin miktarları (48.57-108.78 mg/100 g) birbirlerine yakın değerlerde bulunmuştur. Biberiye, fesleğen, karabiber, karanfil, kekik, kimyon, nane, pulbiber, sumak, tarçın, zencefil ve zerdeçal baharatlarındaki toplam fenilalanin 0-110 mg/100 g, 0-660 mg/100 g, 0-1500 mg/100 g ve 0-3200 mg/100 g miktarlarına göre dört grupta Şekil 1-4'de verilmiştir.

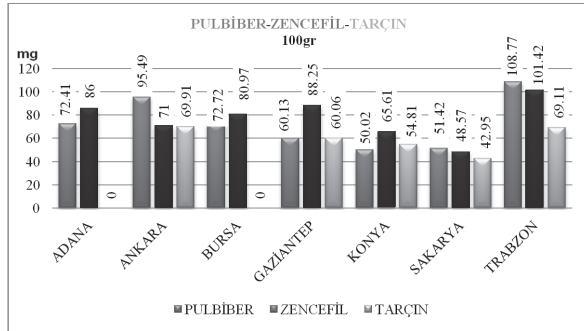
Pulbiber örneklerinde fenilalanin miktarı Şekil 1'de görüldüğü gibi en fazla Trabzon numunesinde 108.775 mg/100 g ve en az Konya numunesinde 50.02 mg/100 g olarak bulunmuştur. Zencefil örneklerinde fenilalanin miktarı en fazla

Tablo 1. Baharatlardaki fenilalanin miktarları (mg/100 g)

Baharat	İller						
	Adana	Ankara	Bursa	Gaziantep	Konya	Sakarya	Trabzon
	$\bar{x} \pm S$	$\bar{x} \pm S$	$\bar{x} \pm S$	$\bar{x} \pm S$	$\bar{x} \pm S$	$\bar{x} \pm S$	$\bar{x} \pm S$
Biberiye	48.87±3.07 ^b	142.79±1.99 ^c	45.58±1.90 ^{ab}	43.11±3.01 ^a	48.33±1.00 ^b	193.86±0.90 ^d	654.74±4.09 ^e
Fesleğen	65.16±2.01 ^a	76.39±3.15 ^b	77.87±2.88 ^b	659.53±1.03 ^c	874.49±2.12 ^d	75.18±4.98 ^b	163.60±3.96 ^c
Karabiber	43.74±2.00 ^b	321.59±4.00 ^d	261.00±3.00 ^e	0.00±0.00 ^a	0.00±0.00 ^a	0.00±0.00 ^a	685.71±1.98 ^e
Karanfil	179.59±0.96 ^d	297.85±1.01 ^e	317.68±3.01 ^e	311.34±1.00 ^f	164.59±1.99 ^c	58.83±1.01 ^a	110.24±1.00 ^b
Kekik	46.64±2.05 ^b	42.48±1.01 ^a	84.66±1.03 ^c	113.07±1.03 ^e	1499.69±0.61 ^g	90.61±1.99 ^d	1039.02±3.00 ^f
Kimyon	77.57±1.02 ^b	77.57±1.02 ^b	66.77±2.52 ^a	84.94±1.96 ^c	86.31±0.99 ^c	197.45±1.94 ^e	2012.54±0.95 ^g
Nane	55.30±0.97 ^b	76.17±0.97 ^c	40.32±1.07 ^a	111.69±2.02 ^d	157.24±2.11 ^e	77.98±0.99 ^c	3174.34±4.99 ^f
Pulbiber	72.41±1.88 ^c	95.49±3.90 ^d	72.72±2.12 ^c	60.13±0.98 ^b	50.02±0.99 ^a	51.42±1.97 ^a	108.77±0.92 ^c
Sumak	91.80±2.18 ^d	65.77±1.03 ^c	0.00±0.00 ^a	0.00±0.00 ^a	0.00±0.00 ^a	47.96±1.03 ^b	120.08±1.04 ^e
Tarçın	0.00±0.00 ^a	69.90±2.05 ^c	0.00±0.00 ^a	60.06±2.04 ^d	54.80±1.06 ^c	42.95±2.03 ^b	69.10±1.04 ^c
Zencefil	85.90±1.95 ^e	71.10±3.06 ^c	80.97±0.99 ^d	88.25±2.05 ^e	65.61±1.01 ^b	48.57±1.22 ^a	101.42±1.07 ^f
Zerdeçal	42.42±1.08 ^a	43.11±3.01 ^a	896.64±1.34 ^e	670.69±1.13 ^c	726.49±2.14 ^d	745.34±3.21 ^e	68.39±2.11 ^b

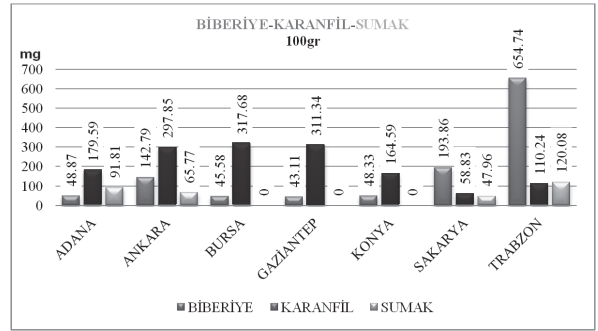
Aynı harfler ile gösterilen örnekler için değerlerde istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p < 0.05$). Ortalama değerler \pm SD olarak verilmiştir ve sonuçlar üç tekrarlara ayrılmıştır.

Trabzon numunesinde 101.425 mg/100 g ve en az Sakarya numunesinde 48.575 mg/100 g olarak bulunmuştur. Tarçın örneklerinde ise fenilalanin miktarı en fazla Ankara numunesinde 69.905 mg/100 g ve en az Sakarya numunesinde 42.95 mg/100 g olarak bulundu. Adana ve Bursa tarçın örneklerinde fenilalanin miktarı saptanmamıştır (Şekil 1).



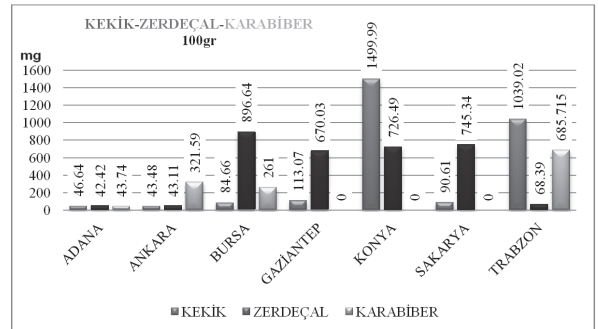
Şekil 1. İllere göre pulbiber, zencefil ve tarçın örneklerinin toplam fenilalanin miktarlarının dağılımı

Biberiye örneklerinde FA miktarı en fazla Trabzon numunesinde 654.75 mg/100 g ve en az Gaziantep numunesinde 43.11 mg/100 g olarak bulunmuştur. Karanfil örneklerinde FA miktarı en fazla Bursa numunesinde 317.686 mg/100 g ve en az Sakarya numunesinde 58.835 mg/100 g olarak bulunmuştur. Sumak örneklerinde ise en fazla Trabzon numunesinde 120.08 mg/100 g ve en az Sakarya numunesinde 47.96 mg/100 g FA bulunmuştur. Bursa, Gaziantep ve Konya Sumak örneklerinde ise FA saptanmamıştır (Şekil 2).



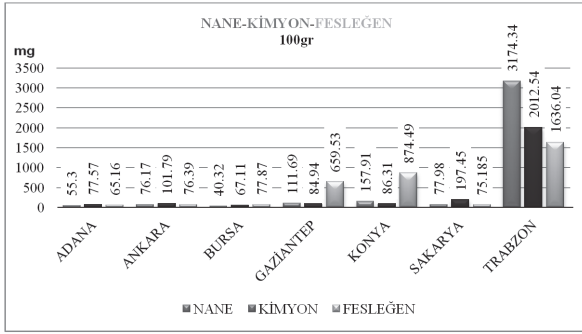
Şekil 2. İllere göre biberiye, karanfil ve sumak örneklerinin toplam fenilalanin miktarlarının dağılımı

Kekik örneklerinde FA miktarı en fazla Konya numunesinde 1499.99 mg/100 g ve en az Ankara numunesinde 43.48 mg/100 g olarak bulunmuştur. Zerdeçal örneklerinde FA miktarı en fazla Bursa numunesinde 896.645 mg/100 g ve en az Adana numunesinde 42.42 mg/100 g olarak bulunmuştur. Karabiber örneklerinde FA miktarı en fazla Trabzon numunesinde 685.715 mg/100 g ve en az Adana numunesinde 43.745 mg/100 g olarak bulunmuştur. Gaziantep, Konya ve Sakarya örneklerinde FA gözlemlenmemiştir (Şekil 3).



Şekil 3. İllere göre kekik, zerdeçal ve karabiber örneklerinin toplam fenilalanin miktarlarının dağılımı

Nane örneklerinde FA miktarı en fazla Trabzon numunesinde 3174.345 mg/100 g ve en az Adana numunesinde 55.3 mg/100 g olarak bulunmuştur. Kimyon örneklerinde FA miktarı en fazla Trabzon numunesinde 2012.545 mg/100 g ve en az Bursa numunesinde 67.10 mg/100 g olarak bulunmuştur. Fesleğen örneklerinde ise FA miktarı en fazla Trabzon numunesinde 1636.04 mg/100 g ve en az Adana numunesinde 65.165 mg/100 g olarak bulunmuştur (Şekil 4).



Şekil 4. İllere göre nane, kimyon ve fesleğen örneklerinin toplam fenilalanin miktarlarının dağılımı

TARTIŞMA

Fenilketonüri (FKU) tedavisinde ilk kez düşük FA diyetinin uygulanması 60 yıl öncesine dayanmakta olup, çocuk 3-4 yaşlarına eriştiğinde genellikle diyet sonlandırılmaktaydı (6,29). Ancak, daha sonra yapılan çalışmalar ve gözlemler, bu özel diyet tedavisinin yaşam boyu uygulanmasının daha iyi sağlık sonuçları sağladığını açıkça ortaya koymuştur (19,21,30,31). Çalışmalar, diyet tedavisinin gerektiği şekilde uygulanmadığı durumlarda hastaların nörolojik, psiko-sosyal, büyüme- gelişme yönünden olumsuz yönde etkilendiklerini göstermiştir (30,32). Günümüzde erken tanı koyulmuş ve yaşamın ilk günlerinden itibaren uygun diyet tedavisini sürdüren hastaların normal yaşamlarını sürdürebildikleri bilinmektedir (5,21,24,31-33).

Tıbbi beslenme tedavisinin izlenmesi ve değerlendirmesinde kanda FA düzeylerinin ölçülmesi kadar, büyüme ve gelişmenin düzenli olarak değerlendirilmesi önemlidir. Yeni doğanda FA gereksinmesi anne sütü ve/veya bebek mamaları ile karşılanmaktadır. Çocuk büyüdükçe yaşına uygun doğal besinlerin diyetle eklenmesi

gereklidir. Hastanın FA toleransına uygun olarak hesaplanıp verilen düşük protein içeren doğal besinler (sebze ve meyveler) büyüme olan bireyin enerji gereksinmesini karşılamada yetersiz kaldığı için, düşük proteinli özel ürünlere gereksinme duyulmaktadır. Diyetle yer alan doğal besinlerin kısıtlılığı ve özel ürünlerin birçoğunun tatlarının bireylerin tat tercihlerine uygun olmaması nedeniyle hastalar tarafından bu diyetlerin tüketilebilirliği düşük olmaktadır. Bu durum bir yandan enerji, protein ile birlikte diğer besin öğelerinin yetersizliğine yol açarken, bir yandan da hastanın açlık duygusunu gidermek için diyetine uygun olmayan daha lezzetli doğal besinlere yönelmesine, yani diyetle uyumunun azalmasına neden olabilmektedir. Bu durum hastanın kan FA düzeylerini yükselteceğinden büyüme ve gelişmesini olumsuz yönde etkileyecektir. Bu nedenle, planlanan diyetin hasta tarafından tüketilmeye elverişli hale getirilmesi, yemeklere eklenecek lezzet vericilerle tat kalitesinin iyileştirilmesi oldukça önemlidir.

Yemeklerin tatlandırılmasında kullanılan baharatlar genellikle küçük miktarlarda kullanıldığından, sıklıkla FA içerikleri göz ardı edilmekte, fakat bu durum hastanın kan FA düzeylerinde istenmeyen dalgalanmalara neden olabilmektedir. Bununla birlikte, literatürde baharat çeşitlerinin aminoasit içeriklerine ilişkin çalışmalar çok yetersizdir (4,34). Sadece birkaç çalışmada yöresel bazı yemek, bitki ve baharatların besin bileşimi araştırılmıştır (35-40).

Baharatlar, yemeklere lezzet vermek amacıyla çok küçük miktarlarda kullanılsa da, birçok taze bitkiye kıyasla daha yüksek oranlarda FA içerebilmektedir. Bu çalışmada, Türkiye'nin 5 farklı bölgesi, 7 ayrı şehirden alınan baharat örneklerinde her bir baharat çeşidi için farklı FA değerlerinin elde edilmiş olması bunu doğrular niteliktedir (Tablo 1). Trabzon nane örneği dikkate alındığında (3174.34 ± 4.99 mg/100 g) ve normal koşullarda günlük yaşamda kullanılacak baharat miktarlarının 2.5-3.0 g'ı geçmeyeceği düşünüldüğünde, hastanın günde 3 g kadar nane kullanıldığı varsayıldığında, hastanın yaklaşık 95-100 mg FA almış olacağı ve bunun birçok klasik türde FKÜ'si olan hastanın günlük tüketmesi

gereken toplam FA miktarının 1/3'üne karşılık geldiği açıktır. Her ne kadar baharatlar günlük yaşamda daha küçük miktarlarda tüketilse de, düşük proteinli ürünlerle hazırlanmış bir yemeğe FA içeriği yüksek bir baharatın eklendiği varsayılırsa, bu baharatın yemeğin toplam FA miktarına katkısının ana yemekten daha fazla olması muhtemeldir.

Ayrıca aynı baharatın farklı türleri ve hatta farklı yörelerden elde edilen baharatlar arasında da FA içerikleri yönünden farklılık gözlenmektedir. Aynı baharat örneğinde farklı değerlerin saptanmış olması, baharat türünün doğada yayılması veya aktarlarda başka karışımlarla kirlenmiş olabileceği düşünülmektedir. Bu çalışmada baharat örneklerin yetiştirildiği yer ve tür çalışması yapılmadığı için, o ilden elde edilen baharatın o ili yansıttığı söylenemez. Oysaki her bir baharat türünün değişik türleri bulunmaktadır. Bu nedenle, baharatlardaki fenilalanin miktarlarının farklı çıkmasında değişik illerden toplanan baharat türlerinin farklı olmasının rol oynadığı düşünülmüştür.

Bu çalışmada baharatlardaki fenilalanin miktarları (0.00-3174.35 mg/100 g aralığında) saptanmış olup, Trabzon baharat örnekleri biberiye, karabiber, kimyon, nane, pulbiber, sumak ve zencefil numunelerindeki fenilalanin miktarı diğer illere göre en fazla (101.43-3174.35 mg/100 g aralığında) bulunmuştur. Karabiber, sumak ve tarçın numunelerinin bazılarında fenilalanin düzeyi RP-HPLC sınırlarının altında olduğundan gözlemlenmemiştir. Tüm illerden toplanan pulbiber ve zencefil örneklerindeki fenilalanin miktarı (48.57-108.78 mg/100 g aralığında) birbirlerine yakın değerlerde bulunmuştur (Şekil 1-4).

Baharatlar yemeklere lezzet vermek amacı dışında, özellikle mevsim geçişlerinde vücut direncini artırmak amacıyla da pek çok hasta tarafından kullanılmaktadır. Bu amaçla, bitkinin çayı şeklinde (nane, kekik, karanfil, biberiye, tarçın gibi) veya bal, pekmez vb bir besin maddesi ile karıştırılmış baharat ekstresi (zencefil, tarçın, karanfil, zerdeçal gibi) şeklinde tüketilmektedir. Adana zerdeçal örneği günde 10 g kadar tüketildiğinde 4.2 mg FA sağlarken, Bursa zerdeçal örneği aynı miktarlarda

tüketildiğinde 89.6 mg FA sağlayacaktır. Bu durumda hastanın çeşitli nedenlerle yükselmiş olan kan FA düzeylerinde daha ileri bir artışa yol açabileceği düşünülmektedir.

Yetersiz enerji ve besin ögesi alımı, aminoasit karışımının önerilenden az tüketilmesi, FA'den zengin besinlerin aşırı tüketilmesi, düşük proteinli özel ürünlerin tüketilmemesi, geçirilen ateşli hastalıklar, besin alımının azalması, uzun süreli açlık, ishal, kusma, aspartam içeren besinlerin alınması, yaş (büyüme hızının artması) gibi pek çok etmenin kan FA düzeyinde artışa neden olabileceği bilinse de (1-6), bu araştırmanın sonucuna göre özel amaçlarla baharatların yüksek miktarlarda kullanımı konusunda dikkatli olunması gerektiğini ortaya koymaktadır.

Ülkemizde fenilketonüri hastalarına yönelik besin üretimi henüz yeterli çeşitlilikte olmadığından, bu ürünlerin çoğunluğu yurt dışından ithal edilmektedir. Ancak ailelerin sosyo-ekonomik düzeylerinin genellikle düşük olması nedeniyle hastalar tarafından bu ürünler yeterince satın alınamamaktadır. Bu nedenle düşük proteinli ve tüketilebilir lezzette tarifelerin geliştirilmesi, hastaların başta enerji gereksinmesinin karşılanması ve doyurulması için çok önemlidir. Yeni yemek tarifeleri geliştirilmesinde kullanılan lezzet vericilerin, miktarca az da kullanılsa ürünün FA içeriğine önemli katkı sağlayabileceği ve bu ürünü tüketen hastaların kan fenilalanin düzeylerini yükseltebileceği unutulmamalıdır.

Teşekkür/Acknowledgement: Çalışmanın çeşitli aşamalarındaki değerli katkıları dolayısıyla KTÜ Eczacılık Fakültesi Öğretim Üyesi Prof. Dr. Nurettin Yaylı ve Prof. Dr. Salih Terzioğlu'na, istatistik analizleri yapan Doç. Dr. Rezzan Aliyazıcıoğlu'na, HPLC analizlerinin yapılmasında yardımcı olan sayın Doç. Dr. Ahmet Yaşar'a, KTÜ Eczacılık Fakültesi Doktora öğrencileri Gonca Tosun ve Seda Fandaklı ile 2. sınıf öğrencilerinden Berin Kanıatlı, İbrahim Sanatkar, Aslıhan Keçilioğlu, Zeynep Gümüş, Okan Akyıldız, Kübramar Sarıca'ya teşekkür ederiz.

Çıkar çatışması/Conflict of interest: Yazarlar ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Maddi destek/Funding resource: Çalışmanın gerçekleştirilmesinde KTÜ Eczacılık Fakültesi Laboratuvarları olanakları kullanılmış olup, herhangi bir kuruştan maddi destek alınmamıştır.

Yazarlık katkısı/Authorship: Yazarların araştırmaya katkıları eşit düzeydedir.

KAYNAKLAR

1. Köksal G, Gökmen H. Doğuştan Metabolizma Hastalıkları ve Beslenme Tedavisi. (Eds: Köksal G, Gökmen H). Çocuk Hastalıklarında Beslenme Tedavisi. 1. Basım. Ankara, Hatipoğlu Yayınevi; 2000: 364-490.
2. Demirkol M. Aminoasit Metabolizması Bozuklukları. (Eds: Neyzi O, Ertuğrul T.). Pediatri, 1. Cilt. 4. Basım. İstanbul, Nobel Tıp Kitapevi; 2010:775-790.
3. Prasad C, Dalton L, Cde R, Levy H. Role of Diet therapy in management of hereditary metabolic diseases. *Nutr Research* 1998;18:391-402.
4. Özenoğlu A. Fenilketonürde Diyet Tedavisi ve Düşük Proteinli Yemek Tarifleri. 2.Basım. Samsun, Gökтуğ Yayınevi; 2013.
5. Blau N, Spronsen FJ, Levy HL. Phenylketonuria. *Lancet* 2010;376:1417-1427.
6. MacDonald A, Rocha J.C, van Rijn M, Feillet F. Nutrition in phenylketonuria. *Mol Genet Metab* 2011;104:S10-S18.
7. Loeber JG. Neonatal screening in Europe; the situation in 2004. *J Inherit Metab Dis* 2007;30:430-438.
8. Ozalp I, Coskun T, Tokatlı A, Kalkanoglu HS, Dursun A, Tokol S, et al. Newborn PKU screening in Turkey: at present and organization for future. *Turk J Pediatr* 2001;43:97-101.
9. Zschocke J, Mallory JP, Eiken HG, Nevin NC. Phenylketonuria and the peoples of Northern Ireland. *Hum Genet* 1997;100:189-194.
10. Guldberg P, Henriksen KF, Sipilä I, Guttler F, de la Chapelle A. Phenylketonuria in a low incidence population: molecular characterisation of mutations in Finland. *J Med Genet* 1995;32:976-978.
11. National institutes of health consensus development panel. National institutes of health consensus development conference statement: phenylketonuria: screening and management, October 16-18, 2000. *Pediatrics* 2001;108:972-982.
12. Borrajo GJ. Newborn screening in Latin America at the beginning of the 21st century. *J Inherit Metab Dis* 2007;30:466-481.
13. Zhan JY, Qin YF, Zhao ZY. Neonatal screening for congenital hypothyroidism and phenylketonuria in China. *World J Pediatr* 2009;5:136-139.
14. Jiang J, Ma X, Huang X, Pei X, Liu H, Tan Z, et al. A survey for the incidence of phenylketonuria in Guangdong, China. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 2003;34,3:185.
15. Pangkanon S, Charoensiriwatana W, Janejai N, Boonwanich W, Chaisomchit S. Detection of phenylketonuria by the newborn screening program in Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 2009;40:525-529.
16. Aoki K, Ohwada M, Kitagawa T. Long-term follow-up study of patients with phenylketonuria detected by the newborn screening programme in Japan. *J Inherit Metab Dis* 2007;30:608.
17. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: phenylketonuria: screening and management, October 16-18, 2000. *Pediatrics* 2001;108(4):972-982.
18. Desviat LR, Perez B, Gamez A, Sanchez A, Garcia MJ, Martinez-Padro M. Genetic and phenotypic aspects of phenylalanine hydroxylase deficiency in Spain: molecular survey by regions. *Eur J Hum Genet* 1999;7:386-392.
19. Hendriksz CJ, Walter JH. Update on phenylketonuria. *Cur Paediatr* 2004;14(5):400-406.
20. Durduran S.S, Erdi A. Coğrafi bilgi sistemi yardımıyla Fenilketonüri hastalığının izlenmesi: Konya örneği.3. Coğrafi Bilgi Sistemleri Bilişim Günleri 6-9 Ekim 2004. <http://cbs2004.fatih.edu.tr/download/file510.pdf> (Erişim tarihi: Temmuz 1, 2014).
21. Camp KM, Parisi MA, Acosta PB, Berry GT, Bilder DA., Blau N. Phenylketonuria Scientific Review Conference: State of the science and future research needs. *Mol Genet Metab* 2014;112:87-122.
22. Tokatlı A. Doğuştan metabolik hastalıklara tanısal yaklaşım. *Güncel Pediatri Dergisi* 2006;4(1):133-138.
23. Marcason W. Is there a standard meal plan for phenylketonuria (PKU). *J Acad Nutr Diet* 2013;113(8):1124.
24. Ney DM, Blank RD, Hansen KE. Advances in the nutritional and pharmacological management of phenylketonuria. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2014;17:61-68.
25. Wang L, Xu R, Hu B, Li W, Sun Y, Tu Y, et al. Analysis of free amino acids in chinese teas and flower of tea plant by high performance liquid chromatography combined with solid-phase extraction. *Food Chem* 2010;123:1259-1266.
26. Bartolomeo MP, Maisano F. Validation of A reversed-phase HPLC method for quantitative amino acid analysis. *J Biomol Techniques* 2006;17:131-137.
27. Bhandare P, Madhavan P, Rao BM, Rao NS. Determination of amino acid without derivatization by using HPLC-HILIC column. *J Chem Pharm Res* 2010;2:372-380.
28. Levesque R. SPSS Programming and Data Management: A Guide for SPSS and SAS Users, (SPSS Inc., Chicago, IL. USA, 2007)
29. Van Calcar SC, Ney DM. Food products made with glycomacropeptide, a low phenylalanine whey protein, provide a new alternative to amino acid based medical foods for nutrition management of phenylketonuria. *J Acad Nutr Diet* 2012;112(8):1201-1210.
30. MacLeod EL. Ney DM. Nutritional management of phenylketonuria. *Ann Nestle Eng* 2010;68(2):58-69.
31. Rocha JC, Spronsen FJ, Almeida MF, Ramos E, Guimarães JT, Borges N. Early dietary treated patients with phenylketonuria can achieve normal growth and body composition. *Mol Genet Metab* 2013;110:S40-S43.
32. Jahja R, Huijbregts SCJ, Sonnevile LMJ, Meere JJ, Spronsen FJ. Neurocognitive evidence for revision of treatment targets and guidelines for phenylketonuria. *J Pediatr* 2014;164:895-899.
33. Cleary M, Trefz F, Muntau AC, Feillet F, Spronsen FJ, Burlina A. Fluctuations in phenylalanine concentrations in phenylketonuria: A review of possible relationships with outcomes. *Mol Genet Metab* 2013;110:418-423.
34. Pennington JAT. Food Values of Portions Commonly Used. 17th ed. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers; 1998: 373-374.
35. Tarek A. El-Adawy, Khaled MT. Characteristics and composition of watermelon, pumpkin, and paprika seed oils and flours. *J Agric Food Chem* 2001;49:1253-1259.
36. Pradeep KU, Geervani P, Eggum BO. Common Indian spices: nutrient composition, consumption and

- contribution to dietary value. *Plant Foods Hum Nutr* 1993;44(2):137-148.
37. Chaoni X, Hui D, Hongbing L, Yulan W, Huiru T. Revealing the metabonomic variation of rosemary extracts using ¹H NMR spectroscopy and multivariate data analysis. *J Agric Food Chem* 2008;56:10142–10153.
38. Costa HS, Albuquerque TG, Sanches-Silva A, Vasilopoulou E, Trichopoulou A, D'Antuono LF, et al. New nutritional composition data on selected traditional foods consumed in Black Sea Area countries. *J Sci Food Agric* 2013;93(14):3524-3534.
39. Al-Jasass FM, Al-Jasser MS. Chemical composition and fatty acid content of some spices and herbs under Saudi Arabia conditions. *Scientific World J* 2012;2012:1-5.
40. Pimentel FB, Alves RC, Costa ASG, Torres D, Almeida MF, Oliveira MBPP. Phenylketonuria: Protein content and amino acids profile of dishes for phenylketonuric patients. The relevance of phenylalanine. *Food Chemistry* 2014;149:144–150.