

*FENİLKETONÜRİLİ BİR HASTADA DENTAL YAKLAŞIM: OLGU SUNUMU

DENTAL APPROACH TO THE PATIENT WITH PHENYLKETONURIA: A CASE REPORT

¹Ayşe GÜNAY, ²A. Emre KARAALİ, ^{3**}E. Caner TÜMEN,
⁴M. Sinan DOĞAN, ⁵Ahmet GÜNAY

¹Dr. Dt., Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, DIYARBAKIR.

²Dt., Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, DIYARBAKIR.

³Doç. Dr., Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, DIYARBAKIR.

⁴Yrd. Doç. Dr., Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, DIYARBAKIR.

⁵Yrd. Doç. Dr., Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Periodontoloji Anabilim Dalı, DIYARBAKIR.

Özet

Çocuk diş hekimliği kliniklerine başvuran hastaların bir bölümünü fiziksel, mental, emosyonel veya medikal sorunu olan çocuklar oluşturmaktadır. Doğumsal bir metabolik hastalık olan fenilketonüri çocuklar ağız hijyenlerini sağlamada gerekli bilince sahip olmamaları ve yumuşak diyetle beslenmelerine bağlı olarak ortaya çıkan periodontal sorunlar ve yüksek çürük insidansı nedeniyle dental tedaviye önemli ölçüde gereksinim duymaktadırlar.

Bu vaka raporunda, fenilketonüri hastalığına bağlı yaygın çürüğü, dental plak birikimi ve gingivitisi olan 8 yaşındaki kız çocuğunun oral rehabilitasyonunun sağlanması ve bilinç düzeyinin artırılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Fenilketonüri, dental çürük ve plak, beslenme.

Abstract

Children who apply to pediatric dentistry clinics for physical, mental, emotional or medical problems comprise one part of patients. Children with phenylketonuria, which is a congenital metabolic disease, are in need of dental treatment significantly because of not having enough awareness to provide oral hygiene, periodontal problems and high incidence of dental caries due to nutrition with soft diet.

In this case report, it's aimed to provide oral rehabilitation and awareness of 8-years-old girl with rampant caries, dental plaque accumulation and gingivitis.

Key words: Phenylketonuria, dental caries and plaque, nutrition.

Giriş

Fenilketonüri (PKU), fenilalaninin özellikle karaciğerde tirozine dönüşümünü katalizleyen "fenilalanin hidroksilaz"da (PAH) genetik bir defekt sonucunda ortaya çıkan otozomal resesif geçişli, kalıtsal bir metabolik hastalıktır. Fenilketonüride, klinik olarak kognitif gelişim ve fonksiyonlarda gerilik görülürken metabolik olarak da kanda fenilalanin düzeyi artmaktadır. Fenilalanin ve metabolitleri kan ve dokularda birikerek çocuğun gelişmekte olan beynini harap eder ve ileri derecede zihinsel özürülü olmasına neden olur (1, 2).

En geçerli tedavi yöntemi düşük fenilalanin içeren diyet tedavisidir (1). Tedavi

amacı ile fenilketonüri gibi metabolik hastalıklar için özel formüller geliştirilmiştir. Ayrıca karbonhidrat enerji kaynakları, yağ enerji kaynakları, vitaminler (biotin, tiamin, vitamin B12, folat, pridoksin, vitamin E), karnitin, aminoasitler (arginin, glisin, lizin vb) gibi besin öğeleri de tedavinin bir parçasıdır (3).

Fenilketonüri bireylerde, verilen ek besinlerde bulunan karbonhidratlar ve proteinlerin asidik doğalarına bağlı olarak hem çürük hem de dental erozyon gelişme ihtimali vardır (4).

Bu hastalar ağız hijyenlerini sağlamada gerekli bilince sahip olmamaları ve yumuşak diyetle beslenmelerine bağlı olarak ortaya çıkan periodontal sorunlar, çürük ve dental erozyon nedeniyle dental tedaviye önemli ölçüde gereksinim duymaktadırlar (4, 5). Bununla birlikte, dişlerde diastema ile birlikte mine hipoplazisi, belirgin maksilla ve büyüme geriliği de görülebilmektedir.

Bu vaka raporunda, fenilketonüri hastalığına bağlı yaygın çürüğü, dental plak birikimi ve gingivitisi olan 8 yaşındaki kız

*1. Uluslararası Diş Hekimliği Sempozyumu, Rize, 3-5 Ekim 2013' de poster olarak sunulmuştur.

**İletişim Adresi

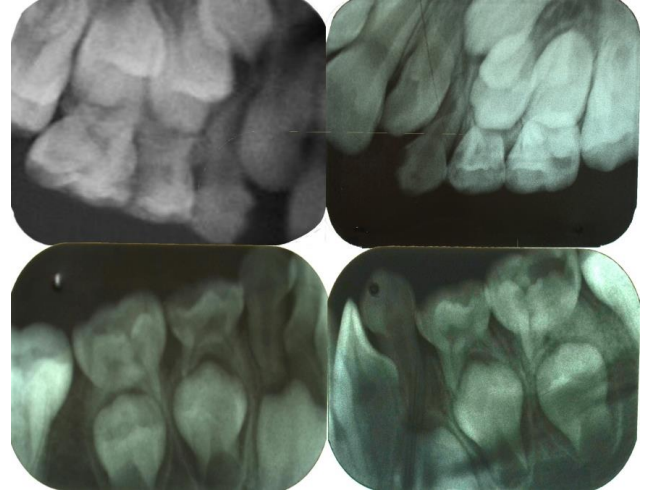
Dr. Emin Caner TÜMEN
Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi
Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, Diyarbakır.

e-mail: ect1976@gmail.com

çocuğunun oral rehabilitasyonunun sağlanması ve bilinç düzeyinin artırılması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Dental tedavi amacıyla kliniğimize başvuran 8 yaşındaki kız çocuğunun alınan anamnezinde fenilketonüri hastası olduğu, bu durumun yenidoğan döneminde topuktan alınan kan ile teşhis edildiği (kan fenilalanin düzeyi:10.09 mg/dl) ve hala düzenli diyet tedavisi uyguladığı tespit edildi. Erken teşhisi ve fenilalanin içermeyen özel diyetlerle beslenmesi nedeniyle normal zeka seviyesine sahip olduğu (en son kan fenilalanin düzeyi: 3.3 mg/dl) ve yapılan ekstraoral muayenede herhangi bir patoloji olmadığı gözlemlendi. Hastanın intraoral muayenesinde oral hijyenin eksik olduğu ve uygulanan diyetle bağlı 53, 54, 55, 63, 64, 65, 75 ve 84 nolu dişlerinde çürükler tespit edildi (Resim 1, 2, 3).



Resim 3.

Başlangıç periodontal tedavilerinden sonra mevcut dental çürükleri restore edilerek tedavi edildi (Resim 4, 5, 6).



Resim 1.



Resim 4.



Resim 2.



Resim 5.



Resim 6.

Diyet tedavisinde fenilalanin içermeyen formüllerle beslenen hastaya ve ailesine oral hijyen eğitimi verildi. Gerekli koruyucu uygulamalar yapılarak hasta 6 aylık düzenli kontrollere çağrıldı.

Tartışma

Sağlıklı bir vücut için, belirli beslenme kurallarına uyulmalıdır. Ancak tıbbi zorunluluklar nedeniyle beslenme kurallarından sapmalar olabilmektedir. Tıbbi besin kısıtlaması uygulanan hastalık gruplarının önemli bir örneği doğumsal metabolik hastalıklardır (3).

Fenilketonüri hastalığı yenidoğan döneminde teşhis edildiği takdirde yaşam boyunca uygulanan fenilalanin içermeyen özel diyetlerle normal zeka seviyesi sağlanabilir (6). Hastamızın teşhisi yenidoğan döneminde Guthrie yöntemi ile konulduğu ve uygun bir diyet programı uygulandığından normal zeka seviyesine sahipti.

Sağlıklı bireylerde normal kan fenilalanin düzeyi 2-6 mg/dl (120-360 µmol/l) arasında olmalıdır (1). Hastamızın ilk teşhisinde kandaki fenilalanin düzeyi 10.09 mg/dl iken, son tetkikleri itibari ile kandaki fenilalanin düzeyi 3.3 mg/dl olarak tespit edilmiştir.

Fenilketonüri hastalığında, fenilalanin düzeyini düşürmek veya normale indirerek nörolojik hasarı önlemek amacıyla acil stabilizasyon tedavisi ve ömür boyu süren özgül takip tedavisi uygulanmaktadır (3). Hastamızda stabilizasyon ve özgül tedavi programının en erken dönem itibariyle uygulandığı ve fenilalanin düzeyinin normale indirilmesiyle nörolojik hasarın oluşmadığı gözlenmiştir.

Fenilketonüri çocukların çürük gelişim miktarları ile ilgili yapılan bir çalışmada (4) çürük oranı oldukça düşük bulunmuş hatta araştırmaya dahil edilen çocukların % 80'inde hiç çürük gözlenmemiştir. Fenilalaninin plak mikroorganizmalarının gelişmesini sınırlayan bir rolü olduğu ve bunun da yüksek karyojenik bir diyetle rağmen bu çocuklarda düşük miktarlarda çürük gelişmesini açıklayabileceğini belirtmişlerdir. Ancak vakamızda, oral hijyen eksikliği nedeniyle dental plak birikimi ve buna bağlı yaygın çürükler bulunmaktaydı.

Fenilketonüri gibi metabolik hastalıklar için uygulanan özel diyetlerle istenilen fenilalanin düzeyine ulaşmak için doğal protein kaynaklarını büyük ölçüde kısıtlamak gerekir. Bu nedenle protein gereksinimi fenilalanin içermeyen aminoasit karışımlarından hazırlanan ticari preparatlardan karşılanmaktadır. Özel formüllerle doğal protein kaynakları çok kısıtlandığı için her ne kadar pek çok ticari preparatta bunlar bulunuyorsa da bulunmayanlar için başta Ca, P, Fe, Zn ve Selenyum açısından eksiklikler ortaya çıkabilmektedir (7). Diş yapısı ve gelişimi için oldukça önem taşıyan bu elementlerin eksikliği ve karbonhidrat enerji kaynakları gibi beslenme takviyeleri nedeniyle, fenilketonürinin teşhisi ardından, ebeveynler oluşabilecek periodontal hastalıklar, çürükler ve dental erozyon konusunda bilgilendirilmelidir.

Sonuç

Kronik medikal problemlere sahip hastalar, tıbbi müdahalelere daha fazla gereksinim gösterdiklerinden ağız sağlıklarına çok dikkat edemeyebilirler. Bu nedenle fenilketonüri çocuklar oral patoloji açısından risk grubundadırlar. Çocuk diş hekimleri ve pediatristler, bu bireylerde gelişmesi muhtemel ağız hastalıkları ve çürük potansiyelleri açısından bilgili olmalıdırlar ve onları bu yönde dikkatli olmaları konusunda uyarmalıdırlar. Pediatrist, çocuk diş hekimi ve diyetisyen arasındaki iyi iletişim etkili bir tedavi yaklaşımı için gereklidir.

Diş hekimliği açısından fenilketonüri çocuklarda erken dönemde koruyucu ve önleyici tedavi yaklaşımlarının yapılması ve oral hijyen eğitiminin verilerek düzenli kontrollere çağırılması oldukça önemlidir.

Kaynaklar

1. Gülden Köksal G, Özel HG. Metabolik Hastalıklarda Beslenme. 1. baskı, Klasmat Matbabacılık, Ankara 2008.
2. Lee PJ, Ridout D, Walter JH et al. Maternal phenylketonuria: report from the United Kingdom. Arch Dis Child 2005; 90:143-146.
3. Özer I. Fenilketonüri örneğinde doğumsal metabolik hastalıklarda genel tedavi yaklaşımı. Klinik Pediatri 2004; 3: 26-30.
4. Kilpatric NM, Awang H, Wilcken B et al. The implications of phenylketonuria on oral health. Pediatr Dent 1999; 21:433-437.
5. Onur N, Ersin N. Genel anestezi altında dental tedavileri yapılan engelli hastaların, operasyondan önce ve sonra oral mikrofloralarındaki değişikliğin değerlendirilmesi. Bitirme tezi, Ege Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı, 2011.
6. Kömerik N, Kırzioğlu Z, Efeoğlu CG. Zihinsel engele sahip bireylerde ağız sağlığı. Atatürk Üniv Diş Hek Fak Derg 2012; 22: 96-104.
7. Tanzer F. Maternal Fenilketonüri sendromu. C.Ü. Tıp Fak Derg 2007; 29: 179-184.