

## ÖZET

**Giriş ve Amaç:** Talasemi major (TM) ve talasemi intermedia (Tİ)'lı hastalarda morbidite ve mortalitenin en önemli nedeni sekonder demir birikimidir. Vücutta biriken demirin başlıca kaynağı; TM'lu hastalarda verilen kan transfüzyonu iken, Tİ'lı hastalarda barsaktan aşırı demir emilimidir. Son yıllarda, karaciğerde sentezlenen hepsidin hormonunun demir metabolizmasının santral regülatörü olduğu anlaşılmıştır. Bu çalışmada TM ve Tİ olgularındaki hepsidin hormonunun öncülü olan prohepsidin düzeyleri incelenerek bu hormonun demir birikimindeki rolü değerlendirilmiştir.

**Gereç ve Yöntem:** Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı ve Aydın Atatürk Devlet Hastanesi'nde izlenen ve enfeksiyon, enflamasyon ve hepatit ve karaciğer yetmezliği olmayan 34 TM, 10 Tİ'lı hastada ve 40 sağlıklı kontrol grubunda serum prohepsidin, serum ferritin, düzeyine bakıldı. Ferritin, Immulite 2000 cihazında kemilüminesans yöntemi ile, prohepsidin DRG International, Inc. Marburg, Germany kiti ile, ELISA yöntemi ile çalışıldı.

**Bulgular:** Ortalama serum ferritin düzeyleri TM, Tİ ve kontrol grubunda sırasıyla 2347,97±1724,81 ng/ml (dağılım; 144-8015 ng/ml), 1352,40±918,94 ng/ml (dağılım; 311/3109 ng/ml), 33,35±12,03ng/ml (dağılım; 20-69,1 ng/ml), serum prohepsidin düzeyleri ise sırasıyla 221,78 ±74, 38 ng/ml (dağılım; 78,14-446,57 ng/ml), 173,31±52,14 ng/ml (dağılım 100,83-267,69 ng/ml), 218,20±50,37 ng/ml (dağılım 116,18-330,43 ng/ml) saptandı. TM, Tİ ve kontrol grubu prohepsidin düzeyleri karşılaştırıldığında yalnızca Tİ grubunda kontrol grubuna göre prohepsidin düzeyleri arasında anlamlı düşüklük saptandı (p=0.016). Üç grupta da prohepsidin ile ferritin arasında korelasyon saptanmadı.

**Sonuç:** Tİ'lı hastalarda prohepsidin düzeyinin düşüklüğü, artmış gastrointestinal demir emilimi ve artmış eritropoetik aktivite ile ilişkili olabilir. Bu araştırma, sentetik hepsidin analoglarının talasemili intermedialı hastaların tedavisine eklenmesi ile, barsaktan kontrolsüz demir emiliminin önüne geçilebileceğini düşündürmüştür.

**Anahtar kelimeler:** Prohepsidin, talasemi major, talasemi intermedia, eritropoez