



AMONYAK

Diğer adı ve kısaltmalar: Amonyum, NH_3 , NH_4 .

Kullanım amacı: Klinik uygulamada çoğunlukla, karaciğer hastalıkları sırasında ortaya çıkan koma tablosunun takibi, karaciğer yetmezliğinin izlenmesi ve yeni doğan döneminde üre siklusu defektleri ile ilişkili olarak değerlendirme yapma ihtiyacı olduğunda kullanılır.

Genel bilgiler:

- Amonyak, dokularda ve bağırsaklarda amino asitlerin deaminasyon reaksiyonu ile yıkılmaları sonucunda açığa çıkar. Metabolik aktivite sırasında açığa çıkan veya bağırsaklardan absorbe olan amonyak, karaciğerde, **üre siklusu** adı verilen reaksiyonlar zinciri sonucunda üre ve glutamine dönüştürülür. Ürenin idrar yoluyla atılması sonucunda azot içeren metabolizma artıklarının vücuttan uzaklaştırılması sağlanmış olur. Bu metabolik olayların yeterli hızda gerçekleşmemesi sonucunda kan amonyak konsantrasyonunun ileri derecede yükselmesi "**hepatik ensefalopati**" denilen klinik tabloya neden olur. Hepatik ensefalopati, bilinç bulanıklığı, uyku eğilimi ve ileri aşamada komaya neden olan ve tedavi edilemezse ölümlü sonlanabilen bir klinik tablodur. Bebeklerde ve çocuklarda amonyak yükselmesi, tekrarlayan kusma, irritasyon ve letarji ile karakterizedir. Tedavi edilmezse, havale geçirme, solunum düzensizliği ve koma ile sonlanabilir.

Test sonucunun yorumu

- Ağır karaciğer hastalıklarında, karaciğerin amonyağı metabolize etme hızı yavaşlar. Herhangi bir sebeple gastrointestinal sistem kanaması meydana gelmesi halinde, hemoglobinin bağırsak florası tarafından metabolize edilmesi sonucunda, üretilen fazla miktarda amonyağın neden olduğu yük artışı, kan amonyak konsantrasyonunda ani yükselmeye neden olabilir. Aynı şekilde karaciğer yetersizliği olan kişilerin proteinden zengin bir diyet uygulamaları da kan amonyak konsantrasyonunun aniden yükselmesine yol açabilir. Karaciğer dolaşımında bozukluğa neden olan durumlar da amonyağın üreye dönüşümünde ani yavaşlamaya yol açarak, kan amonyak konsantrasyonunu belirgin derecede yükseltebilir.
- Reye sendromu, özellikle çocuklarda ve genç yetişkinlerde rastlanan, kan amonyak konsantrasyonunda ani yükselmeye ve kan glukoz seviyesinde düşmeye neden olan bir hastalık tablosudur. Çoğunlukla, sürekli aspirin tedavisi uygulanmakta olup viral enfeksiyon geçiren veya viral enfeksiyon sırasında aspirin kullanan kişilerde görülür. Reye sendro-



munda kan amonyak seviyesinin pik değerinin hastalığın şiddeti ve hastanın yaşama şansı ile ilişkili olduğu bildirilmektedir. Pik konsantrasyon, normal aralık üst sınırının 5 katını aşmadığı durumlarda mortalite oranının çok düşük olduğu, normal aralık üst sınırının 5 katından daha yüksek seviyelere ulaşılması halinde mortalite oranında çok belirgin bir artış olduğu bildirilmektedir.

- Böbrek yetmezliğinde, distansiyon ve staza neden olan üriner sistem enfeksiyonlarında da kan amonyak konsantrasyonunda artış olabileceği bildirilmektedir.
- Yeni doğan döneminde hiperammonemia tablosu genellikle doğumsal metabolizma bozukluklarına bağlı olarak meydana gelir. Amonyak yüksekliğinin üre siklusu defektine bağlı olarak meydana gelmesi durumunda genellikle rutin laboratuvar incelemelerinde herhangi spesifik bir bulgu görülmez. Kan üre nitrojeni konsantrasyonu genellikle düşük bulunur. Kan pH'sı genellikle normal veya orta derecede yüksek bulunabilir. Organik asidemilerde ise genellikle şiddetli asidoz eğilimi vardır. Yenidoğan döneminde, amonyak yüksekliğine neden olan metabolik bozukluğu olan bebeklere çoğu zaman, yanlışlıkla sepsis tanısı konduğu ve bu bebeklerin doğru teşhis konulamadan kaybedilme olasılıklarının yüksek olduğu bildirilmektedir. Bu nedenle klinik bulguları tam olarak enfeksiyon ile izah edilemeyen bebeklerde kan amonyak seviyesi ölçümü yapılmasının yararlı olduğu bildirilmektedir.

Kan Amonyak konsantrasyonu yüksekliğine sebep olan doğumsal metabolizma bozuklukları:

Üre siklusu enzim yetersizlikleri

Carbamil phosphate synthetase (CPS)
Ornithine transcarbamilase (OTC)
Argininosuccinate synthetase (AS)
Argininosuccinate lyase (AL)
Arginase
N-Acetylglutamate synthetase

Organik Asidemiler

Propionic acidemia
Methylmalonic acidemi
Isovaleric acidemia



β – Ketothiolase eksiliği Multiple carboxylase yetersizliği Medium chain fatty acid acyl CoA dehydrogenase yetersizliği Glutaric acidemia type II 3-Hydroxy-3-methylglutaric aciduria
Lysinuric protein intoleransı
Hyperammonemia-hyperornithinemia-homocitrullinemia sendromu
Yenidoğanın geçici amonyak yüksekliği
Yenidoğanın amonyak yüksekliği ile beraber görülen hiperinsülinizm

- Bazı sağlıklı yeni doğanlarda da 48 saat içinde normale dönen amonyak yüksekliği görülebilir. Bu durum yenidoğanın geçici amonyak yüksekliği olarak adlandırılır.
- Total parenteral beslenme uygulanan kişilerde, üretero-sigmoidostomili kişilerde ve valproik asit kullanan hastalarda da serum amonyak konsantrasyonu yüksek bulunabilir.
- Üre siklusunun bozulduğu hastalıklardan hiperamonyemi tip I, argininemi ve ornitinemide açlık amonyak düzeyleri artarken, hiperamonyemi tip II, sitrullinüri, argininosuksinik asidüri ve lizin intoleransında ise diyetle protein alımını takiben amonyak düzeyi artar.

Numune: EDTA'lı plazma (mor kapaklı tüp). Minimum 500 µL. numune alındıktan sonra soğuk ortamda tutulmalı ve vakit geçirmeden laboratuvara ulaştırılmalıdır. Hemoliz amonyak seviyesinin yüksek okunmasına neden olur. Aynı şekilde beklemeye bağlı olarak da plazma amonyak konsantrasyonunda artış meydana gelir.

Çalışma yöntemi: Otoanalizör, spektrofotometri

Referans aralığı:

Yaş	Konsantrasyon (µg/mL)
0-7 gün	0.9 – 4.0
7 gün-1 ay	0.3 – 2.0
2-3 ay	0.3 – 1.5
4-12 ay	0.3 – 1.4
>1 yaş	0.17 – 1.20