

ÇAĞLA KAVVAMI

İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ SAĞ. BİL. ENST.

YÜKSEK LİSANS TEZİ

İSTANBUL – 2020

**T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

YÜKSEK LİSANS TEZİ

**OKUL ÖNCESİ DÖNEM
FENİLKETONÜRİLİ ÇOCUK VE AİLELERİNDE
YEME DAVRANIŞININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

ÇAĞLA KAVVAMI

**DANIŞMAN
PROF. DR. MÜBECCEL DEMİRKOL**

**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI
BESLENME PROGRAMI**

İSTANBUL – 2020

TEZ ONAYI**YÜKSEK LİSANS TEZİ ONAYI**

İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Beslenme (Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları) Programında Yüksek Lisans öğrencisi **Çağla KAVVAMI** tarafından **Prof.Dr. Mübeccel DEMİRKOL**'un danışmanlığında hazırlanan "Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi" başlıklı tez aşağıdaki jüri üyeleri tarafından 21/02/2020 tarihinde yapılan Tez Savunma Sınavında başarılı bulunmuş ve Yüksek Lisans Tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı
Prof. Dr. Gülden Fatma GÖKÇAY
İ.Ü İstanbul Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Jüri-Danışman
Prof. Dr. Mübeccel DEMİRKOL
İ.Ü İstanbul Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Jüri
Dr. Öğr. Üyesi Nihan ÇAKIR BİÇER
İstanbul Kültür Üniversitesi Sağlık Bilimleri
Fakültesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü

BEYAN

iii

BEYAN

Bu tez çalışmasının kendi çalışmam olduğunu, tezin planlanmasından yazımına kadar bütün safhalarda etik dışı davranışımın olmadığını, bu tezdeki bütün bilgileri akademik ve etik kurallar içinde elde ettiğimi, bu tez çalışmasıyla elde edilmeyen bütün bilgi ve yorumlara kaynak gösterdiğimi ve bu kaynakları da kaynaklar listesine aldığımı, yine bu tezin çalışılması ve yazımı sırasında patent ve telif haklarını ihlal edici bir davranışımın olmadığı beyan ederim.

Çağla Kavvami



İTHAF



Aileme...

TEŞEKKÜR

Yüksek lisans eğitimim süresince danışmanlığımı üstlenerek bilgi ve deneyimleri ile yol gösteren, tez çalışmamın her aşamasında destek olan değerli hocam İstanbul Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Mübeccel Demirkol'a,

Yüksek lisans eğitim süreci boyunca derslerde bilgilerini özveriyle bize aktaran değerli Prof. Dr. Gülden Gökçay'a,

Eğitim ve tez sürecim boyunca desteklerini hep hissettiğim, her soruma sabırla cevap veren Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı Polikliniği hekim ve çalışanlarına,

Tezimde hastalarını kullanmama izin veren değerli Prof. Dr. Gülbin Gökçay ve Dr. Öğr. Üyesi Gonca Keskindemirci başta olmak üzere tüm Sosyal Pediatri Bilim Dalı Polikliniği çalışanlarına,

Tezimi hazırlama sürecimde, gerekli izinleri sağlayan ve desteklerini her zaman hissettiren başta Uzm. Dr. Ülkü Sarpkaya ve tüm çalışma arkadaşlarıma,

Hayatımın her aşamasında yanımda olup beni her zaman izleyeceğine inandığım babam Hikmet Kaynak'a ve maddi, manevi desteklerini hiçbir zaman benden esirgemeyen annem Meryem Kaynak ve kardeşim Çağrı Kaynak'a,

Bana verdiği destek ile en yorulduğum anlarda beni yükselten, her zaman yanımda olan eşim Ramazan Yavuz Kavvami'ye,

Sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

İÇİNDEKİLER

TEZ ONAYI	İİ
BEYAN.....	İİİ
İTHAF.....	İV
TEŞEKKÜR.....	V
İÇİNDEKİLER	VI
TABLolar LİSTESİ.....	Vİİİ
ŞEKİLLER LİSTESİ	X
SEMBOLLER / KISALTMALAR LİSTESİ	Xİ
ÖZET	Xİİİ
ABSTRACT.....	XİV
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. FENİLKETONÜRİ.....	3
2.1.1. Fenilalanin Metabolizması ve Biyokimyası.....	3
2.1.2. Fenilketonüri Hastalığı.....	4
2.1.3. Fenilketonüri Tarihçesi	5
2.1.4. Fenilketonüri Prevelansı ve Epidemiyolojisi	6
2.1.5. Fenilketonüri Tanısı ve Tanı Yöntemleri.....	7
2.1.5.1. Tanı Yöntemleri	7
2.1.5.2. Yenidoğan Tarama Programı	8
2.1.6. Fenilketonürinin Sınıflandırılması	10
2.1.7. Fenilketonürinin Klinik Bulguları ve Semptomları	11
2.1.8. Fenilketonürinin Yönetimi ve Kan Fenilalanin Düzeylerinin İzlemi	12
2.1.9. Fenilketonüri ve Tedavi Yöntemleri	14
2.1.9.1. Tıbbi Beslenme Tedavisi.....	14
2.1.9.2. Alternatif Tedavi Yöntemleri	20
2.2. YEME DAVRANIŞI	22
2.2.1. Sağlıklı Yeme Davranışının Gelişimi	22
2.2.2. Okul Öncesi Dönem Çocuklarda Yeme Davranışları	24
2.2.3. Okul Öncesi Dönem Çocukların Yeme Davranışlarına Ailenin Etkisi.....	25
2.2.3.1. Ailenin Sosyoekonomik Durumu.....	26
2.2.3.2. Ailenin Yiyecek Seçimi	26
2.2.3.3. Aile Bireyleri Arasındaki Etkileşim.....	27

2.2.3.4. Ailenin Sergilediği Sınırlayıcı Tutumlar.....	27
2.2.4. Okul Öncesi Dönem Çocukların Yeme Davranışlarına Televizyonun Etkisi...	28
2.2.5. Okul Öncesi Eğitim Kurumlarının Çocukların Yeme Davranışlarına Etkisi....	28
2.2.6. Okul Öncesi Dönem Çocukların Enerji ve Besin Ögesi Gereksinimleri	29
2.3. FENİLKETONÜRİ VE YEME DAVRANIŞI	30
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	32
3.1. Araştırmanın Yeri, Zamanı ve Örneklem Seçimi	32
3.2. Verilerin Toplanması ve Değerlendirilmesi.....	32
3.2.1. Anket formu verileri.....	33
3.2.2. Antropometrik Ölçümlerin Alınması	33
3.2.3. Besin Tüketim Kaydı	34
3.2.4. Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi (ÇYDA)	34
3.2.5. Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ).....	35
3.2.6. PKU Hastalarının İzlem ve Tedavi Başarılarının Hesaplanması	36
3.3. Verilerin İstatistiksel Olarak Değerlendirilmesi	36
4. BULGULAR.....	37
4.1. Grupların demografik özellikleri	37
4.2. Ailelerin genel beslenme alışkanlıkları.....	40
4.3. PKU'lu çocukların hastalık ve diyet bilgileri	42
4.4. Grupların antropometrik ölçümleri	48
4.5. Gruplar arasında anne sütü alımı ve ek gıdaya geçiş durumu	49
4.6. Evde bakım ve okul öncesi kuruma gitme durumu	50
4.7. Grupların öğün düzenleri ve ekran kullanım durumu.....	51
4.8. Gastrointestinal semptomların görülme durumu	53
4.9. Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi (ÇYDA) ve Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ) Verileri.....	54
4.10. Üç Günlük Besin Tüketim Kaydı (BTK) Değerlendirmeleri	59
5. TARTIŞMA	61
6. SONUÇ	74
KAYNAKLAR	77
FORMLAR	88
ETİK KURUL KARARI	110
İNTİHAL RAPORU İLK SAYFASI.....	113
ÖZGEÇMİŞ	114

TABLOLAR LİSTESİ

Tablo 2.1. Ülkelere göre PKU prevelansı	7
Tablo 2.2. Klasik PKU’da görülen bulgular ve semptomlar	11
Tablo 2.3. Ülkelere göre PKU tedavisinde ulaşılmak istenen kan Phe seviyeleri	12
Tablo 2.4. Yaş gruplarına göre izlem sıklığı	13
Tablo 2.5. İTF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Beslenme ve Metabolizma Polikliniğinde belirlenen hedef kan phe değerleri ile izlem sıklığı önerileri	14
Tablo 2.6. RDA’ya göre alınması gereken günlük enerji ve protein miktarları	15
Tablo 2.7. Fenilketonüri tedavisinde kullanılan besin değişimleri	16
Tablo 2.8. Sağlıklı yeme davranışının gelişimi	23
Tablo 4.1. Cinsiyete göre grupların yaş Ort±SS değerleri	37
Tablo 4.2. Grupların ailelerine ilişkin demografik bilgiler	39
Tablo 4.3. Grupların aile içi yeme alışkanlıkları	40
Tablo 4.4. Gruplara göre ailelerin mutfak alışverişinde tercih ettikleri besinlerin öncelik sırası	41
Tablo 4.5. PKU’lu çocuk grubunun 2019 yılı kan değerleri, izlem ve tedavi başarıları	42
Tablo 4.6. PKU’lu çocukların izlem bilgileri	43
Tablo 4.7. PKU’lu çocukların tıbbi amino asit karışımlarını kullanım bilgileri	44
Tablo 4.8. PKU’lu çocukların diyet ve yeme alışkanlıkları	45
Tablo 4.9. PKU’lu çocukların kaçak yapma ve sosyal alanda diyet yapma durumları .	46
Tablo 4.10. PKU’lu grubun düşük proteinli ürün kullanımı	47
Tablo 4.11. Grupların antropometrik verileri	48
Tablo 4.12. Grupların anne sütü alımı ve ek gıdaya geçiş durumu	49
Tablo 4.13. Evde bakım ve okul öncesi kuruma gitme durumu	50

Tablo 4.14. Öğün düzeni	51
Tablo 4.15. Ekran kullanım durumu	52
Tablo 4.16. Gastrointestinal semptomların görülme durumu	53
Tablo 4.17. Tüm grupların ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanları	54
Tablo 4.18. PKU'lu çocuk grubunda annenin eğitim durumuna göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar	55
Tablo 4.19. PKU'lu çocuk grubunda ailenin ekonomik durumuna göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar	56
Tablo 4.20. PKU'lu çocuk grubunda tedavi başarısına göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar	56
Tablo 4.21. PKU grubunda çocukların televizyon izleme süresine göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar	57
Tablo 4.22. PKU grubunda okul öncesi kuruma gitme durumuna göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar	58
Tablo 4.23. Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ) puanları	59
Tablo 4.24. Üç günlük besin tüketim kaydı verileri	60

ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 2.1. Fenilalaninin hidroksilasyonu	3
Şekil 2.2. Fenilalaninin metabolizması	4
Şekil 2.3. Fenilketonürinin patofizyolojisi	5
Şekil 2.4. T.C. Sağlık Bakanlığı fenilketonüri taraması akış şeması	10



SEMBOLLER / KISALTMALAR LİSTESİ

PKU :	Fenilketonüri
ÇYDA :	Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi
BSATÖ :	Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği
BTK :	Besin tüketim kaydı
BeBis :	Beslenme Bilgi Sistemi
SPSS :	Statistical Package for the Social Sciences (Sosyal Bilimler için İstatistik Programı)
PAH :	Fenilalanin hidroksilaz
BH₄ :	Tetrahidrobiyopterin
Phe :	Fenilalanin
Tyr :	Tirozin
NOS :	Nitrik oksit sentaz
HPA :	Hiperfenilalaninemi
5 – HT :	5 – hidroksitriptofan
OMIM :	Online Mendelian Inheritance in Man
KBB :	kan-beyin bariyeri
LAT1 :	L – tip amino asit taşıyıcısı
LNAA :	Büyük nötral amino asit
HMG-CoA:	3-hidroksi –metilglutaril koenzim
Trp:	Triptofan
Fe₃Cl :	Demir-3-klorür
Tandem MS/MS :	Tandem Kütle Spektrometrisi
Phe/Tyr :	Fenilalanin/Tirozin
HHPA :	Hafif hiperfenilalaninemi
HPKU :	Hafif fenilketonüri
KPKU :	Klasik fenilketonüri
ESPKU :	European Society for Phenylketonuria and Allied Disorders Treated as Phenylketonuria
IQ :	Intelligence Quotient

HDL :	High Density Lipoprotein (Yüksek yoğunluklu lipoprotein)
LDL:	Low Density Lipoprotein (Düşük yoğunluklu lipoprotein)
BKİ :	Beden Kütle İndeksi
WHO :	World Health Organisation (Dünya Sağlık Örgütü)
İTF :	İstanbul Tıp Fakültesi
RDA :	Recommended Dietary Allowance (Önerilen günlük besin miktarı)
kg :	kilogram
cm :	santimetre
g :	gram
kcal :	kilokalori
mg :	miligram
USDA :	United States Department of Agriculture (Amerika Birleşik Devletleri Tarım Bakanlığı)
EPA :	Eikopentaenoik asit
DHA :	Dokosaheksaenoik asit
AA :	Araşidonik asit
GMP :	Glikomakropeptidler
PAL :	Fenilalanin amonyak liyaz
PEG :	Polietilen glikol
FDA :	Food and Drug Administration (Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi)
TÜBER :	Türkiye Beslenme Rehberi
Ort ± SS :	Ortalama ± Standart Sapma
min :	minimum değer
mak :	maksimum değer
TL :	Türk lirası
TNSA-2013 :	Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması 2013

ÖZET

Kavvami, Ç. (2020). Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi. İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD. Yüksek Lisans Tezi. İstanbul.

Amaç: Çocukların yeme davranışının gelişiminde kritik öneme sahip olan okul öncesi dönemde fenilketonüri (PKU)'li çocukların bu özelliklerini, sağlıklı yaşlıları ve sağlıklı PKU kardeşleri ile karşılaştırmak amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: 2-6 yaş arası Klasik PKU'lu çocuk (n:40), hiç sorunu olmayan sağlıklı çocuk (n:40) ile sağlıklı PKU kardeşleri (n:15) çalışmaya dahil edilmiştir. Vücut ağırlığı ve boy uzunlukları değerlendirilerek annelere 'Çocuklarda Yeme Davranış Anketi (ÇYDA)' ve 'Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ)' uygulanarak ailenin yeme davranışı ile ilgili bilgi alınmıştır. Çocukların 'Üç günlük besin tüketim kayıtları (BTK)' BeBis 7.2 programıyla değerlendirilerek toplam enerji, protein (PKU'lu çocuklarda doğal protein ve tıbbi amino asit alımı) ile enerjinin protein, yağ ve karbonhidrattan gelen yüzdeleri belirlenmiştir. Çalışma ve kontrol gruplarının istatistiksel değerlendirmeleri için SPSS 26 programı kullanılmıştır.

Bulgular: Grupların tümünde antropometrik ölçümler benzerdir. Çocukların yeme davranışları arasında anlamlı farklılığa rastlanmamıştır. 'Gıda heveslisi' puanı PKU'lu çocuklarda sağlıklı çocuklara kıyasla daha yüksek ($p=0,004$); sağlıklı kardeşlerde ise PKU'lu çocuklara göre 'İçme tutkusu' puanı daha fazla ($p=0,007$) bulunmuştur. BSATÖ puanlarında, gruplar arasında anlamlı farklılığa rastlanmamıştır ($p>0,05$). PKU'lu çocukların çoğunluğu (%72,5, $n=29$) aile bireyleri ile birlikte sofraya oturmaktadır. BTK verileri incelendiğinde; PKU'lu çocukların sağlıklı yaşlılarına ve sağlıklı PKU kardeşlerine kıyasla daha yüksek oranda karbonhidrat tükettiği tespit edilmiştir (sırasıyla, $p=0,000$ ve $0,029$).

Sonuç: PKU hastalığının çocukların yeme davranışı üzerinde değişiklik yaratmadığı, yaşlıları ile benzer özellikler gösterdikleri görülmüştür. Hastalık stresinden dolayı çocukların beslenmesi konusunda daha endişeli olabileceği düşünülen annelerde, bu yönde bir sonuca ulaşılammıştır. PKU hastalarının, bu hastalığa yönelik sağlık ekibi denetimi altında, aile ve çocuklara sürekli eğitim verilerek tedavisi ve izlenmesi vazgeçilmez olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: fenilketonüri, okul öncesi dönem, sağlıklı kardeş, yeme davranışı, anne davranışı

ABSTRACT

Kavvami, Ç. (2020). Evaluation of eating behaviors in preschool children with phenylketonuria and their families. İstanbul University, Institute of Health Science, Department of Child Health and Diseases. Master Thesis. İstanbul.

Aim: The aim of the study was to compare this characteristics of children with phenylketonuria (PKU) in preschool period, which is crucial on the development of children's eating behaviors, with healthy peers and PKU siblings.

Material and Method: 2-6 aged, children with PKU (n:40), healthy children without any problem (n:40) and healthy PKU siblings (n:15) were included in the study. Their weight and height were assessed. Family's eating behavior information was obtained by applying 'Children's Eating Behavior Questionnaire (CEBQ)' and 'Mother's Attitudes Towards the Feeding Process Scale (MATPS)'. Three-days dietary records of children were assessed by BeBis 7.2 program and total energy, protein (natural protein and medical amino acids intake in children with PKU) and percentages of energy from protein, fat and carbohydrate were determined. SPSS 26 program was used for all statistical assessments.

Results: Anthropometric measurements were similar in all groups. There were no significant differences in eating behaviors of children. Score of 'Food responsiveness' was higher in PKU groups than healthy peers ($p=0,004$). Score of 'Desire to drink' was higher in healthy siblings than children with PKU ($p=0,007$). There were no significant differences in MATPS scores between all groups ($p>0,05$). The majority of PKU group (%72, n=29) had a meal with their families. As results of dietary records; carbohydrate consumption in PKU group was higher than healthy peers and PKU siblings (respectively, $p=0,000$ and $p=0,029$).

Conclusion: PKU has not altered children's eating behaviors, children with PKU have demonstrated similar characteristics with peers. We thought the mothers were more anxious about feeding their children due to the stress of illness, but could not reach a conclusion in this direction. Treatment and monitoring of PKU patients should be indispensable by providing continuous education to family and children under the control of health team for this disease.

Key Words: phenylketonuria, preschool period, healthy sibling, eating behavior, maternal behavior

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Fenilketonüri (PKU), fenilalanin hidroksilaz (PAH) enziminin etkinliğindeki eksiklik sonucu gelişen bir kalıtsal amino asit metabolizması bozukluğudur. Bu enzim veya kofaktörü olan tetrahidrobiyopterin (BH4)'in işlevinde bozukluk sonucu fenilalanin (Phe) amino asidi, tirozin (Tyr)'e dönüştürerek kanda yükselmeye başlar. Phe, kan-beyin seddini geçerek beyine ulaşır ve geri dönüşümsüz gelişme geriliği, nöbet geçirme, otizm, egzema gibi semptomlara neden olur. Bebeklikte başlayan bu bulgular, çocuk büyüdükçe daha çok belirginleşir ve kalıcı ağır zihinsel engellilik oluşturur. Bu nedenle, yenidoğan döneminde 'PKU Taraması' ile erken tanı konarak tedavi başlanması esastır.

PKU'da doğal protein alımı kısıtlanarak 'Phe'den kısıtlı, Tyr'den zengin tıbbi beslenme tedavisi' en temel tedavi yöntemidir. Kan Phe düzeyi istenilen sınırlarda tutularak çocuğun bilişsel işlevleri korunur, sağlıklı büyüme ve gelişmesi için gereksinimi olan makro- ve mikro-besin ögeleri karşılanır. Bu doğrultuda Phe içeriği yüksek olan proteinli besinler diyetten çıkarılır. Et, tavuk, balık, süt, yumurta gibi hayvansal proteinler ile protein düzeyi yüksek kurubaklagil, kuruyemiş ve tahıllar gibi bitkisel besinler yasaklanır. Phe içeriğine göre besinlerde kısıtlama yapılır.

Phe esansiyel bir amino asit olduğundan; PKU hastasının kan Phe düzeyini yaşa göre istenmeyen düzeylere çıkarmamak, PAH enzim etkinlik derecesine göre tolere edebildiği doğal protein ihtiyacını karşılamak ancak sebze ve meyve gibi düşük Phe içeren besinlerden sağlanabilir. Bu doğal besinler, Phe içeriğine göre serbest ya da belirli miktarlarda kullanılır. PKU hastasının yaşa göre eksik kalan günlük protein gereksinimi, Phe içermeyen Tyr'den zengin özel amino asit tıbbi formüllerden sağlanır. Sağlıklı beslenme kurallarına göre karbonhidrat ve yağ kullanımı serbesttir, yaşa göre çocuğun enerji ve mikro-besin ögesi ihtiyacının karşılanması hedeflenir. PKU hastalarının tıbbi beslenme tedavilerinde besin ögesi gereksinimini karşılamak, yasaklanan ya da kısıtlanan besinler yerine kullanarak tokluk hissi yaratmak, beslenmelerini desteklemek için ticari düşük proteinli un, ekmek, makarna, et ikamesi, yumurta ikamesi, bisküvi, çikolata gibi düşük proteinli ürünler ile çocuğun diyeti genişletilebilmektedir.

Bir çocuğun yeme davranışı; çocuğun bireysel özellikleri, sağlığı, çocuk ile aile ilişkisi, ailenin kültürü, sosyoekonomik durumu gibi birçok faktöre bağlı olarak gelişir ve şekillenir. Yaşamın ilk yılları çocuğun aile ile en çok zaman geçirdiği dönemdir ve okula başlayana kadar olan bu süreçte, başta yeme davranışı olmak üzere çocuğun birçok kişilik özellikleri şekillenmeye başlar. Okul öncesi dönemde büyüme hızının yavaşlaması ile çocuğun iştahı azalarak besine daha az ilgi duyar, besin reddi artar. Bu süreçte, çocukların beslenmesini ve besin tercihlerini etkileyen en önemli unsur ailedir. Ailelerin kendi yeme davranışları, besleme tutumları, çocukların yeme davranışlarının şekillenmesinde önemlidir.

PKU'lu çocuklar ile anne-baba ve sağlıklı kardeşlerin karşılıklı etkileşimi, beslenme davranışlarını ve yaşam kalitelerini büyük ölçüde etkilemektedir. Aynı aile sofrasına oturmak, aile bireylerinden farklı olan kendi tabağından beslenmek, beyin gelişimine zarar vermemek için kaçak yapmamak, aile bireylerinin de hasta çocuktan etkilenmeyerek beslenmelerinde kısıtlama yapmaması vazgeçilmez olmalıdır. PKU hastalarının tedavi ve izlemlerinin; kendilerine özgün merkezlerde multidisipliner olarak sürdürülmesi, kendilerine ve ailelerine özgün sürekli eğitimlerinin gerçekleştirilmesi, PKU'lu bireyin sağlıklı olarak topluma kazandırılması, aile sağlığı ve mutluluğu esastır.

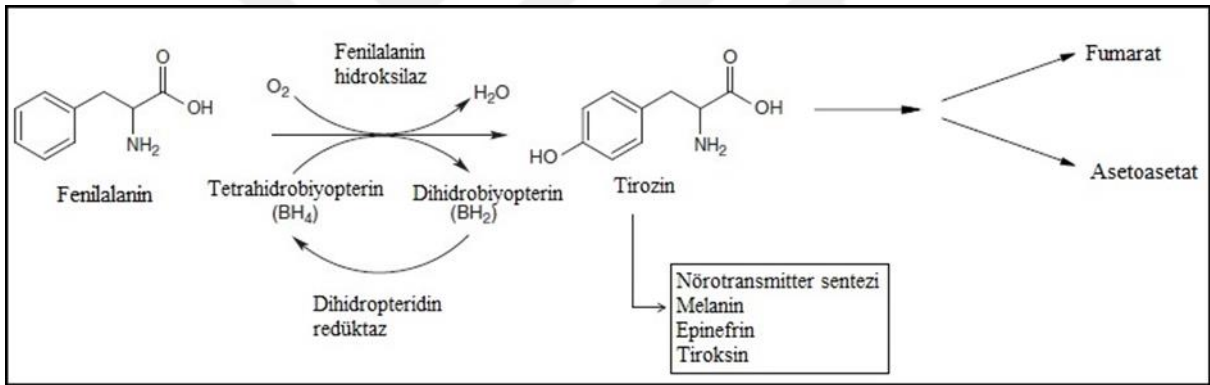
Bu çalışmanın amacı; bilgilerimize göre yeterli değerlendirilmemiş olan PKU'lu okul öncesi dönem çocuklar ile ailelerine özgün yeme davranışlarını incelemek ve aynı yaş grubu sağlıklı kardeş ve yaşıtları ile karşılaştırarak doğal proteinden kısıtlı tıbbi beslenme tedavi uygulamasının, hasta çocuk ve ailesinin yeme davranışına nasıl yansıtacağını araştırmayı hedeflemektedir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. FENİLKETONÜRİ

2.1.1. Fenilalanin Metabolizması ve Biyokimyası

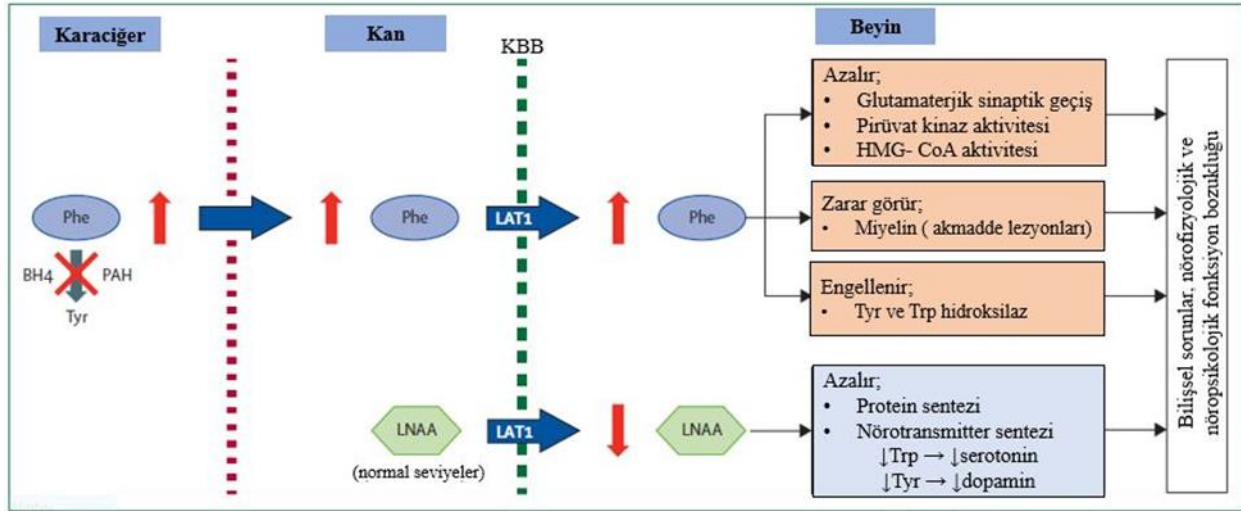
Fenilalanin (Phe) aromatik yapıda esansiyel bir amino asittir ve temel olarak karaciğerde, fenilalanin hidroksilaz (PAH) enzim sistemi tarafından metabolize edilir. İlk adım geri dönüşümsüz olarak, fenilalaninin hidrolize edilerek tirozine (Tyr) dönüştürülmesidir [1]. Ardından tirozin ve fenilalanin katabolizması, fumarat ve asetoasetat oluşumu ile sona erer [2]. Bu metabolizmanın enzimi olarak görevli olan PAH için kofaktör olarak aktif bir pterin bileşiği olan BH₄ (tetrahidrobiyopterin) gereklidir. Aynı zamanda, BH₄ tirozin hidroksilaz ve triptofan hidroksilaz için de kofaktör görevi üstlenir ve bu nedenle de dopamin, katekolemin, melanin, serotonin ve nitrik oksit sentaz (NOS) için gereklidir [1, 2].



Şekil 2.1. Fenilalaninin hidroksilasyonu [2, 3]

PAH enziminde veya BH₄ üretimi veya döngüsünde meydana gelecek herhangi bir bozukluk hiperfenilalaninemi (HPA) ile sonuçlanır. Normalde fenilalanin hidroksilasyonu doku proteinlerine katılan tirozinin %50'sine kadar katkıda bulunur. Ancak hiperfenilalaninemilerde, fenilalanini tirozine dönüştürme yeteneği azaldığından bu oran düşer ve 1:1 olması gereken Phe/Tyr oranı da giderek artmaya başlar [3]. Bu sebeplerden ötürü vücutta tirozin, L-dopa, dopamin, melanin, katekoleminler ve 5-hidroksitriptofan (5-HT) eksikliği oluşur. Sonuç olarak tirozine hidroksillenemeyen Phe, fenilpirüvik aside dönüşür ve idrarla atılır [1].

amino asit tirozin ve triptofandır. Tirozin, dopamin ve norepinefrinin; triptofan ise serotoninin öncü maddesidir. Kandaki yüksek fenilalanin seviyeleri sonucu, bu iki amino asit kan beyin bariyerinden geçemediği için işlevlerini gerçekleştiremezler. Bu durum nöropsikolojik sorunların sebebi olarak gösterilmektedir [6, 7]. Hastalığın patofizyolojisi Şekil 3'te özetlenmiştir.



Şekil 2.3. Fenilketonürinin patofizyolojisi [6]

(KBB: kan-beyin bariyeri, LAT1: L-tip amino asit taşıyıcısı, LNAA: büyük nötral amino asit, HMG-CoA: 3-hidroksi –metilglutaril koenzim, Tyr: tirozin, Trp: triptofan)

2.1.3. Fenilketonüri Tarihçesi

Fenilketonüri tanımlanan ilk metabolizma hastalığıdır. İlk olarak 1934 yılında Norveçli Doktor Asbjörn Fölling, zihinsel engelli iki çocuk üzerinde yürüttüğü çalışmalar sonucu hastalığı bulmuştur. Fölling, fenilpirüvik asidin bir fenilalanin metaboliti olduğunu tanımlamış ve anormal derecede salgılanmasının hastalarda ciddi mental bozukluklar, motor gelişim problemleri ve cilt anomalilerine sebep olduğunu saptamıştır. Bunun sonucunda, bu çocuklarda fenilalanin metabolizması bozukluğu olduğunu ortaya koymuş ve kandaki yüksek fenilalanin seviyelerinin bu bozukluğa sebep olduğunu ileri sürmüştür [7, 8].

Dr. Fölling hastalığa bir isim vermiş, ancak 1937 yılında Penrose ve Quasel tarafından fenilketonüri ismi önerilmiştir [9]. Daha sonra 1951 yılında Dr. Horst Bickel ve ark. [10, 11] fenilalanin içermeyen bir diyet ile hastaların nörolojik semptomlarının

iyileştğini tespit etmiş ve bu hastalar için fenilalanin içermeyen ilk amino asit karışımını üretmişlerdir.

Fenilketonüri açısından toplumu taramaya yönelik ilk test, 1957 yılında Dr. Willard Centerwall uygulanmaya başlanmıştır. Hastanın idrarına damlatılan Fe_3Cl çözeltisinin fenilpirüvik asit ile reaksiyona girerek yeşil bir renk vermesi esasına dayanan bu test, pozitif sonuç verebilmesi için bebeğin birkaç hafta süreyle beslenmesi gerekliliği nedeniyle erken tanıya olanak veremediğinden etkin bir tarama testi olarak kullanılamamıştır [12].

1960'lı yılların başında Dr. Robert Guthrie, bakteriyel inhibisyon yöntemine dayalı bir test üretmiş ve hastaların fenilalanin seviyelerini kolayca ölçebilmiştir. Başlangıçta alınan kan örneğini serumlarına ayırarak bir filtre kağıdına damlatan ve bu şekilde ölçüm yapan Guthrie, daha sonra testi basitleştirerek serumlarına ayrılmasına gerek kalmadan kan örneğinin kuruduktan sonra çalışılmasını sağlamıştır. Daha erken tanıya olanak veren bu test, toplumu fenilketonüri açısından taramak için kullanılmış ve 4 yıl içinde New York'da yeni doğan tüm bebeklere Guthrie testinin kullanımı zorunlu hale getirilmiştir [9, 13].

Hastalığa dair yeni bilgilerin fark edilmesiyle birlikte önemi anlaşılmaya başlanmış ve tarama testi tüm dünyaya yayılmıştır. 1987 yılında ülkemizde yapılmaya başlamıştır [14]. Zaman içerisinde gelişen teknolojik gelişmeler ışığında PAH geninin haritası çıkarılmış ve fenilketonüriye sebep olan ve farklı fenotiplerin oluşumunu açıklayan gen mutasyonları belirlenebilmeye başlamıştır [15]. 2000'li yıllara gelindiğinde ise tedavi edici yeni farmakolojik yöntemler literatüre eklenmiştir [16]. Hastaların yaşam kalitesini arttırmayı hedefleyen bu yöntemlere ait araştırmalar hala sürmektedir ve rutinde kullanılabilir duruma getirmek için çalışılmaktadır.

2.1.4. Fenilketonüri Prevelansı ve Epidemiyolojisi

Fenilketonüri (PKU) prevelansı tüm dünyada değişkenlik göstermektedir. Genel olarak Avrupa ülkelerinde her 10.000 canlı doğumda 1 oranında görülmekteyken, ülkemizde ise akraba evliliklerinin fazla olması sebebiyle daha sık görülmektedir [7].

%22 gibi yüksek bir akraba evliliği oranına sahip ülkemizde her 100 kişiden 4'ünün taşıyıcı olduğu tespit edilmiştir. Her yıl yaklaşık 300 çocuğun PKU'lu olarak doğduğu tahmin edilmekte [14] ve her 6500 doğumdan 1'inde PKU görüldüğü bildirilmektedir [17].

Aşağıdaki tabloda Türkiye ve diğer ülkelere göre PKU prevelansı verilmiştir.

Tablo 2.1. Ülkelere göre PKU prevelansı [3, 17]

Ülkeler	Prevelans oranı
Türkiye	1/6500
İrlanda	1/6200
Doğu Avrupa	1/3000 – 1/33000
Arap popülasyonu	1/6000
Çin	1/10.000 – 1/17.000
Batı Avrupa	1/7000 – 1/33.000
İngiltere	1/12.600
Güney Avrupa	1/4000 – 1/36.000
Polonya	1/8000
Rusya	1/8000
Amerika	1/15.000
Finlandiya	1/100.000
Afrika	1/100.000
Japonya	1/70.000

2.1.5. Fenilketonüri Tanısı ve Tanı Yöntemleri

Hastalığın tanısı, yenidoğan tarama testinin pozitifliğinin yanı sıra, normal diyetle beslenme sonucunda elde edilen yüksek kan fenilalanin seviyesi ile onaylanmasına dayanır. Normal şekilde anne sütüyle veya formula ile yalnızca 24 saat beslenmek, bebeklerin kan fenilalanin değerini pozitif test seviyelerine gelecek kadar yükselmesine sebep olmaktadır [4].

2.1.5.1. Tanı Yöntemleri

Guthrie testi: Bakteriyel inhibisyon yöntemine dayalı olan bu test, *Bacillus subtilis* bakterilerinin fenilalanin içeren ortamda üremesi esasına dayanmaktadır. Fenilalanin olmadığı müddetçe bakterilerin üremesini inhibe eden beta-tiyenilalanin maddesi sayesinde karşılaştırma yapılmaktadır. Hastalardan alınan kuru kan örneği disk

şeklinde besiyerine yerleştirilir ve yaklaşık 16-18 saat kadar inkübatörde bekletilir. Kan örneği içerisinde yeterli miktarda fenilalanin olması durumunda bakteriler beta-tiyenilalanin halkası etrafında üremeye başlar. Üreme halkasının çapının referans örneklerle karşılaştırılması ile hastanın fenilalanin düzeyi belirlenir [13]. Guthrie testi, kolay olması ve maliyetinin düşük olması sebebiyle kısa sürede yenidoğan taramalarında kullanılmak üzere yaygınlaşmıştır. Ancak, yalancı pozitif veya negatif sonuçları azaltabilmek amacıyla ileri yöntemler de geliştirilmiştir.

Tandem Kütle Spektrometrisi (MS/MS): Tek bir kan örneği ile çok sayıda metabolik hastalığı tanımlayabilen bu yöntem, metabolik hastalıkların ayırıcı tanısında da tarama testi olarak kullanılabilir. Kısa süre içinde hızlı bir şekilde kan örneğinden amino asitleri ve açilkarbitinleri tayin edebildiği için yalnızca fenilketonüriyi değil, diğer amino asit bozuklukları, organik asidemiler ve yağ asidi oksidasyon bozuklukları gibi birçok metabolik hastalığı tanımlayabilmektedir [18-20]. Ayrıca, erken dönemde alınan örneklerde dahi yalancı pozitiflik oranı düşüktür [18].

Phe/Tyr oranı: MS/MS yönteminde fenilalanin ölçümü ile eş zamanlı olarak tirozinin de ölçülmesi ile hesaplanan bir değerdir. Phe/Tyr oranı yanlış pozitiflik oranını düşürdüğünden yenidoğan tarama programının duyarlılığını önemli ölçüde artırmaktadır [21]. Aynı zamanda, fenilketonürideki enzim eksikliği sonucu oluşan metabolik blok nedeniyle kan fenilalanin düzeyi artarken, tirozin düzeyinde de azalma meydana gelir. Bunun sonucu olarak Phe/Tyr oranı daha yüksek oranda bir artış gösterir. Bu sebeple, tek başına fenilalanin düzeyinin kullanımından ziyade fenilalanin ile birlikte Phe/Tyr oranının kullanımı özellikle erken örnek alınmış bebeklerde hastalığın tanısının daha erken dönemde konulmasını sağlayabilmektedir [22].

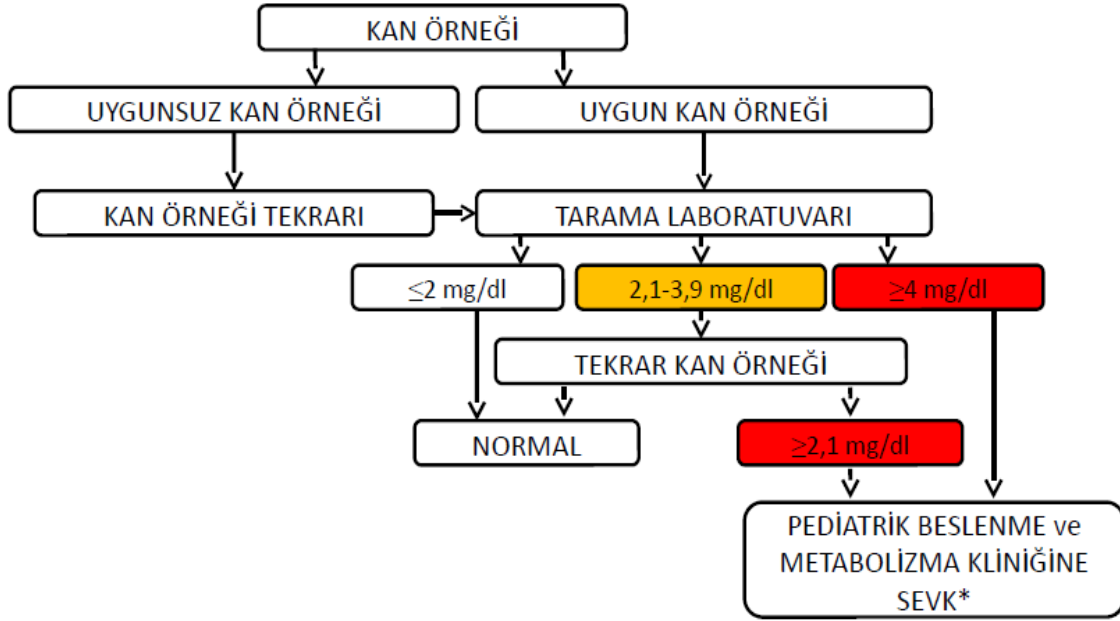
2.1.5.2. Yenidoğan Tarama Programı

Tedavi edilmeyen olgularda geri dönüşümsüz beyin hasarı gelişmektedir. Bununla birlikte, erken dönemde tedaviye başlanması ve yenidoğan taraması ile bu durumun önüne geçilebilmektedir. Ancak Orta Doğu, Asya ve Afrika gibi dünyanın bazı bölgelerinde hala yaygınlaşabilmiş değildir [3].

Yenidoğanın metabolik taramaları filtre kağıdına (Guthrie kartı) aldığı kan örnekleri yardımıyla fenilketonüri taraması yapılması ile ilk kez 1960'lı yılların başında Robert Guthrie tarafından başlatılmıştır [13].

Ülkemizde ise, T.C. Sağlık Bakanlığı tarafından 1987 yılında fenilketonüri tarama programı başlatılmış ve 22 pilot ilde yürütülmüştür. 1993 yılında ise tarama programı ülke genelinde başlatılmış ve 1994 yılında “Ulusal Fenilketonüri Tarama Programı”na dönüştürülerek yürütülmeye devam etmiştir [14]. 25 Aralık 2006 tarihinde tarama programı, konjenital hipotiroidinin eklenmesiyle “Ulusal Yenidoğan Tarama Programı” adını almış ve yenidoğanların fenilketonüri ve konjenital hipotiroidi hastalıkları yönünden taranması zorunlu hale getirilmiştir [14, 23]. Ancak bütün bu gelişmelere rağmen, yenidoğanların yalnızca %58,3’üne erişilebilmektedir. Bu durumun altında yatan sebeplerin ise, özellikle kırsal kesimlerde evde gerçekleşen doğumlar ve bebeklerin kontrole götürülmek istenmemesi ile ailelerin çeşitli nedenlerde topuk kanı aldirmaması olduğu düşünülmektedir [12].

Yenidoğan taraması için kan örneğinin ideal alım zamanı doğumdan sonraki 3 ile 5. günler arasıdır. Fenilketonüri taraması için bebeğin en az 48 saat beslenmiş olması gerekmektedir. Yalancı pozitif veya negatif sonuçların önüne geçebilmek adına bebeğin olası medikal durumları göz önünde bulundurulmalıdır. Bebeğe kan değişimi yapılacaksa, değişim yapılmadan önce veya sonra 48-72 saat beslenme sonrasında kan alınmalıdır. Yine aynı şekilde, yoğunbakımda bulunan veya parenteral beslenen bebeklerde oral beslenmeye geçişten 48-72 saat sonra kan alınmalıdır [14]. Kan örneğinin doğru bir biçimde alınması da oldukça önemlidir. Topuğun plantar yüzünün lateral ve medial dış kenarları delinerek, alkolle temizlendikten sonra örnek alınmalıdır. Filtre kağıdına emdirilmiş topuk kanı örneği, oda sıcaklığında 2-3 saat bekletilip kurutulmalı ve nem almayacak şekilde bir zarf içine konularak Halk Sağlığı Müdürlüğüne ulaştırılmalıdır [12, 14]. Aşağıda şekil 4’te, ülkemizde uygulanan fenilketonüri tarama programının akış şeması verilmiştir [24].



Şekil 2.4. T.C. Sağlık Bakanlığı fenilketonüri taraması akış şeması (1 mg/dL=60 μ mol/L)

2.1.6. Fenilketonürinin Sınıflandırılması

Kan fenilalanin seviyesinin 50 – 110 μ mol/L olması normaldir [7]. Bu seviyenin aşılması hastalığın başlangıcını ifade eder ve farklı seviyelerde farklı şekillerde isimler alır. Kan fenilalanin seviyesinin yükselmesi, hastalığın semptomlarının ciddileşmesi ve hasta bireylerin fenilalanin toleranslarının düşmesi anlamına gelir.

Tanı anında kan fenilalanin seviyesi 120 – 600 μ mol/L arasında ise hafif hiperfenilalaninemi (HHPA); 600 – 1200 μ mol/L arasında ise hafif fenilketonüri (HPKU); >1200 μ mol/L ise klasik fenilketonüri (KPKU) olarak isimlendirilir [7]. HPKU’lu bireylerde fenilalanin toleransı 200 – 700 mg/gün iken, KPKU’lu 250 mg/gün altındadır [3].

Hiperfenilalaninemisi olan bireylerin yaklaşık %1-2’sinde BH₄ kofaktörü eksikliği görülmektedir. Bu bireylerde kan fenilalanin düzeyi normal olmasına rağmen nörolojik semptomlar görülebilmektedir. Bu hastaların tedavisi dışarıdan sentetik olarak verilen BH₄ ile yapılmalıdır [3, 7, 8].

PKU tanısı alan hastalara tedavi başlangıcında ‘BH₄ yükleme testi’ yapılmaktadır. 24. saatte kan fenilalanin seviyesi başlangıca göre %30 ve daha fazla

düşüş gösteren vakalar 'BH₄ yanıtı' olarak adlandırılarak tedavi protokolü bu doğrultuda gerçekleştirilmektedir [25].

2.1.7. Fenilketonürinin Klinik Bulguları ve Semptomları

Doğumda normal olan yenidoğanda, beslenmeyi takiben psikomotor sorunlar görülmeye başlar. Yavaş yavaş mental gelişim geriliği gelişir. Yaşamın ilk aylarında farkedilmeyen bu sorunlar, 6.ay civarında çocuğun baş tutma, oturma gibi normal gelişim evrelerinin gecikmesiyle dikkat çekmeye başlar [26, 27].

Hastalarda mikrosefali, hipertoni, hiperaktivite, egzema görülür. En karakteristik bulgu, idrarla fenilasetik asit atılımına bağlı olarak ortaya çıkan fare ya da küf kokusu olarak adlandırılan kötü kokudur. Melanin pigmentasyonu engellendiğinden, hasta çocuklar ailelerine kıyasla daha açık renkte saç, cilt ve göz rengine sahip olurlar [27].

Klasik PKU'da görülebilecek bulgular ve semptomlar aşağıdaki tabloda özetlenmiştir.

Tablo 2.2. Klasik PKU'da görülen bulgular ve semptomlar [4]

SİSTEM	SEMPTOM	YAŞ GRUPLARI				
		Yenidoğan dönemi	Bebeklik dönemi	Çocukluk dönemi	Adölesan dönem	Yetişkinlik dönemi
Merkezi sinir sistemi	Otizm			±	±	±
	Hipertoni		±	±	±	
	Sinirlilik		±	±	±	±
	Mental retardasyon	±	±	±	±	±
	Nöbet			±	±	±
Dermatoloji	Düşük pigmentasyon	+	+	+	+	+
	Deride kızarıklık	±	±	±	±	±
Sindirim	Bulantı	±	±			
Kas-İskelet	Baş çevresi	↓ / n	↓ / n			
	Uzunluk	↓ / n	↓ / n	↓ / n		
	Mikrosefali		+	+	+	+
Diğer	Koku (idrar ve vücutta)	±	+	+	+	+
	Doğum ağırlığı	↓ / n				

2.1.8. Fenilketonürinin Yönetimi ve Kan Fenilalanin Düzeylerinin İzlemi

PKU tedavisi ve izleme önerileri için Dünya genelinde benimsenmiş tek bir öneri bulunmamaktadır. Birçok merkez kendi izlem kriterlerini geliştirmiş durumdadır.

Aşağıdaki tabloda bütün öneriler ışığında, yaş gruplarının günlük fenilalanin toleransı ve ulaşmak istenilen hedef kan fenilalanin değerleri verilmiştir [1, 4].

Tablo 2.3. Ülkelere göre PKU tedavisinde ulaşılmak istenen kan Phe seviyeleri [1, 4]

YAŞ GRUPLARI	Phe toleransı (mg/gün)	HEDEF KAN PHE SEVİYELERİ (μmol/L)					
		Almanya	İngiltere	Amerika	Fransa	Hollanda	ESPKU
0 – 2 yıl	130-400	40-240				120-360	120-360
			120-360				
3 – 6 yıl	200-400				120-300		
7 – 9 yıl	200-400			120-360			
10 – 12 yıl	350-800	40-900	120-480			120-480	
13 – 15 yıl					<900		120-600
Adölesan/Yetişkin	450-1000	40-1200	120-700		<1500	120-600	
Hamilelik	120-400			120-360			

Hastalarda kan fenilalanin değerleri değişiklik gösterebilir, bu durum normal karşılanmaktadır. Ancak değişkenliğin artması nedeniyle bilişsel fonksiyonlar etkilenmeye başlamaktadır [7]. 2008 yılında yayınlanan bir çalışma, hastaların yaşam boyu kan fenilalanin düzeyleri ile IQ puanları arasındaki ilişkiyi incelemiş ve kan fenilalanin düzeylerinin sabit kalmasının sağlanmasının, yüksek değerlere maruziyetten daha önemli olabileceği gösterilmiştir. PKU tedavisinde, hedeflenen kan fenilalanin düzeylerinin korunmasının yanı sıra, bu değerlerin değişkenlik göstermemesine de dikkat edilmelidir [28].

Ayrıca, kan fenilalanin seviyeleri düzenli şekilde tekrar tekrar ölçülmedikçe yanıltıcı olabilmektedir. Bazı hastalar ölçüm öncesinde fenilalanin alımlarını sınırlayabilmektedirler. Kan fenilalanin değerlerinin gün içinde ve günden güne farklılık göstermesi, enerji alımı, aminonasit karışımının dozu ve alım zamanı, doğal protein

alımını, enfeksiyonlar ve büyüme hızı gibi diğer faktörler sonuçların yorumlanmasını etkileyebilmektedir [29]. Bu sebeple düzenli izlem yapmak oldukça önemlidir.

Aşağıdaki tabloda yaş gruplarına göre izlem sıklığı önerileri verilmiştir.

Tablo 2.4. Yaş gruplarına göre izlem sıklığı [29]

Yaş grupları	Kan Phe seviyesi izlem sıklığı	Klinik izlem sıklığı ^{a,b}
Bebeklik ve erken çocukluk 0 – 2 yaş	Haftada bir	Her 1-3 ayda bir ^{c,d}
Çocukluk 3 – 9 yaş	Haftada bir – 2 haftada bir	Her 3-6 ayda bir ^{d,e,f}
Adölesan 10 – 15 yaş	2 haftada bir – Ayda bir	Her 6 ayda bir ^{e,f}
Yetişkinlik dönemi >16 yaş	Ayda bir – 2 ayda bir	Yılda 1 ^{e,f}

^aVücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi ölçümü ile genel sağlık durumu, nörofizyolojik muayene yapılmalıdır. Makro- ve mikro- besin öğelerinin alımını ve fenilalanin toleransını değerlendirmek için polikliniğe gelmeden önceki 3 gün besin tüketim kaydı istenmelidir. Diyetine uyum göstermeyen hastalara aile terapisi önerilebilir. Fenilalanin seviyeleri önerilen aralıkta ise, rutin laboratuvar testlere ek yapılmasına gerek yoktur.

^bAmino asitler, vitaminler, mineraller ve eser elementler, karnitin, kalsiyum, fosfor metabolizması, kan sayımı, ferritin, albümin, kolesterol, HDL ve LDL kolesterol, homosistein, yağ asitleri, serum metilmalonik asitten oluşan komple açlık kan profili yıllık olarak ve zayıf uyum gösteren hastalarda bakılabilir.

^c2 yaşında olana kadar anne sütünden tamamlayıcı beslenmeye geçiş anlatılmalıdır.

^dİlk 5 yaşta büyüme geriliğinin ve obezitenin erken dönemde tespit edilmesi amacıyla vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi, ağırlık/boy, BKİ değerleri z-skor eğrilerine göre değerlendirilmelidir (WHO Anthro).

^eKilo fazlalığı ve obezitenin erken dönemde saptanması amacıyla BKİ 2-20 yaş persentil eğrileri ile değerlendirilmelidir.

^f2 yılda bir kemik yoğunluğu ölçümü önerilmelidir.

Hem izlem önerileri, hem kan fenilalanin hedef değerleri ülkeden ülkeye veya aynı ülke içinde merkezden merkeze farklılık gösterebilmektedir (Tablo 2.3). Bu noktada önemli olan izlemin ne derece etkin bir şekilde sürdürüldüğüdür. İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi (İTF) Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı polikliniğince belirlenmiş olan hedef kan değerleri ile izlem sıklığı aşağıdaki tabloda verilmiştir.

Tablo 2.5. İTF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Beslenme ve Metabolizma Polikliniğince belirlenen hedef kan phe değerleri ile izlem sıklığı önerileri

Yaş (yıl)	Hedef Phe değeri (μmol/L)	Phe izlem sıklığı	Klinik izlem sıklığı
0 – 1	60 – 360	Haftada 1	1., 3., 6., 7., 9., 12. aylarda
1 – 3	60 – 360	Haftada 1	Her 3 ayda 1
4 – 6	60 – 360	2 haftada 1	Her 3 ayda 1
7 – 9	60 – 360	2 haftada 1	Yılda 2 kez
10 – 15	60 – 600	Ayda 1	Yılda 2 kez
>15	60 – 900	Ayda 1	Yılda 1 kez

2.1.9. Fenilketonüri ve Tedavi Yöntemleri

PAH enziminin veya kofaktörü BH4 ‘ün hangisinin hiperfenilalaninemiyeye sebep olduğu önemlidir. Hastalığın bu şekilde çeşitlilik göstermesi tedavinin de hastalığın her formu için farklı olmasına sebep olmaktadır [9].

2.1.9.1. Tıbbi Beslenme Tedavisi

Fenilketonürinin yönetiminde en etkin tedavi beslenme tedavisidir. Fenilalaninden kısıtlı beslenme tedavisi sayesinde, çocuklardaki nörolojik semptomlar önlenilmekte ve zeka geriliğinin önüne geçilebilmektedir. Beslenme tedavisine mümkün olan en kısa sürede, en geç yaşamın ilk 20 günü içerisinde başlanmalı ve yaşam boyu sürdürülmelidir [8, 26]. van Spronsen ve ark. [6]’nın 2017 yılında yayınladığı rehberine göre ise bu öneri, tedaviye başlama süresinin 10 günü geçmemesi şeklindedir.

Fenilalaninden kısıtlı beslenme tedavisinde temel olarak, fenilalanin içeriği yüksek olan et ve türevleri, yumurta, süt ve süt ürünleri gibi hayvansal besinler ile bitkisel protein içeriği yüksek olan kurubaklagiller, kuruyemişler kısıtlanmaktadır.

Tahıllar ile meyve ve sebzeler gibi düşük protein içerikli besinlerin ise belirli miktarda kullanımına izin verilmektedir. Hastaların tüketebildiği besin çeşidi az olduğu için alabildikleri doğal protein miktarı düşüktür. Kalan protein gereksinimi fenilalanin içermeyen tirozinden zengin tıbbi amino asit karışımları ile karşılanabilmektedir [29, 30]. Hastalarda enerji ve protein açığı oluşmaması ve dolayısıyla katabolik süreçlerden en az düzeyde etkilenebilmek amacıyla bu amino asit karışımlarının tüketilmesi önemlidir. Hastalar diyetleri ile yaşlarına uygun düzeyde enerji, protein ve diğer besin öğelerini almalı, gereksinimlerini karşılayabilmelidirler. Aşağıdaki tabloda RDA (Recommended Dietary Allowance)'ya göre yaşa ve cinsiyete göre alınması gereken enerji ve protein miktarları verilmiştir [31].

Tablo 2.6. RDA'ya göre alınması gereken günlük enerji ve protein miktarları

Yaş	Vücut ağırlığı (kg)	Boy uzunluğu (cm)	Protein (g/kg)	Protein (g/gün)	Enerji (kkal/kg)	Enerji (kkal/gün)
0-6 ay	6	60	2,2	13	108	650
7-12 ay	9	71	1,6	14	98	850
1-3 yaş	13	90	1,2	16	102	1300
4-6 yaş	20	112	1,1	24	90	1800
7-10 yaş	28	132	1,0	28	70	2000
Erkek						
11-14 yaş	45	157	1,0	45	55	2500
15-18 yaş	66	176	0,9	59	45	3000
19-24 yaş	72	177	0,8	58	40	2900
25-50 yaş	79	176	0,8	63	37	2900
>51 yaş	77	173	0,8	63	30	2300
Kadın						
11-14 yaş	46	157	1,0	46	47	2200
15-18 yaş	55	163	0,8	44	40	2200
19-24 yaş	58	164	0,8	46	38	2200
25-50 yaş	63	163	0,8	50	36	2200
>51 yaş	65	160	0,8	50	30	1900

Hamilelik						
Birinci 3 ay	-	-	-	+10	-	+0
Hamilelik						
İkinci 3 ay	-	-	-	+10	-	+300
Hamilelik						
Üçüncü 3 ay	-	-	-	+10	-	+300
Emzicilik						
Birinci 6 ay	-	-	-	65	-	+500
Emzicilik						
İkinci 6 ay	-	-	-	62	-	+500

Sebze, meyve ve tahıllar gibi düşük protein içeren besinler için fenilalanin değişimleri kullanılmaktadır. 1 porsiyon olarak nitelendirilen, 30 mg fenilalanin içeriğine göre bu besinlerin kullanılabilecek miktarları belirlenmiştir. İstanbul Tıp Fakültesi Beslenme ve Metabolizma Polikliniğinde fenilketonüri tedavisinde kullanılan besin değişimleri aşağıdaki tabloda verilmiştir. Değişimler USDA (Amerika Birleşik Devletleri Tarım Bakanlığı) veritabanında yer alan protein ve fenilalanin içerikleri baz alınarak hesaplanmıştır [32].

Tablo 2.7. Fenilketonüri tedavisinde kullanılan besin değişimleri

Besin adı	Miktarı	Protein miktarı (g)	Phe miktarı (mg)
SEBZE DEĞİŞİMLERİ			
Salatalık	215 g	30	0,8
Domates	150 g	30	0,8
Balkabağı	120 g	30	0,8
Soğan (taze, kuru)	100 g	30	0,8
Havuç	90 g	30	0,8
Patlıcan/ Pancar	80 g	30	0,8
Biber (sivri, dolma)	75 g	30	0,8
Kırmızı lahana	65 g	30	0,8
Beyaz lahana/ Kıvırcık salata	60 g	30	0,8
Marul/ Mantar (konserve)	50 g	30	0,8
Taze fasulye/ Karnabahar/ Kabak/ Pazı/ Kuşkonmaz/ Kereviz yumrusu	45 g	30	0,8
Pırasa/ Mantar(taze)/ Brokoli/ Bamya	35 g	30	0,8
Semizotu/ Ebegümeci/ Domates salçası	30 g	30	0,8
İspanak / Enginar	25 g	30	0,8
Bezelye/ Maydanoz/ Tere/ Taze mısır	15 g	30	0,8

MEYVE DEĞİŞİMLERİ

Karpuz	320 g	30	0,8
Elma	280 g	30	0,8
Ayva	250 g	30	0,8
Siyah üzüm	240 g	30	0,8
Yeşil üzüm	230 g	30	0,8
Armut	215 g	30	0,8
Ananas	170 g	30	0,8
Trabzon hurması	165 g	30	0,8
Kavun	135 g	30	0,8
Şeftali	130 g	30	0,8
Kayısı/ Kırmızı erik	125 g	30	0,8
Greyfurt	115 g	30	0,8
Çilek	110 g	30	0,8
Kivi/ Nar	100 g	30	0,8
Mandalina/ İncir/ Vişne	95 g	30	0,8
Kiraz	90 g	30	0,8
Portakal	80 g	30	0,8
Muz/ Böğürtlen	60 g	30	0,8
Kuş üzümü	85 g	30	1
Kuru üzüm	60 g	30	1
Kuru kayısı	35 g	30	1
Kuru incir	30 g	30	1
Portakal suyu	105 cc	30	0,9
Greyfurt suyu	145 cc	30	0,9

EKMEK (UNLU GIDA) DEĞİŞİMLERİ

Patates	35 g	30	0,6
Pirinç	10 g	30	0,6

Beslenme tedavisinin en temel amacı, hastaların kan Phe düzeyini beyin harabiyetini önleyecek en aza düzeye indirmek ve mental gelişimin etkilenmemesini sağlamak; aynı zamanda optimal büyüme sağlanabilmesi için gerekli fenilalanin, enerji, protein ile makro- ve mikro- besin öğelerini sağlamaktır [8, 26, 29, 30].

2.1.9.1.1. Enerji

Beslenme tedavisinin bir diğer amacı hastanın doymasını sağlamaktır. Aynı zamanda oluşabilecek enerji açığı hastayı ağırlık kaybına sürükleyebilir ve vücut katabolik bir sürece girebilir, bu da kan fenilalanin değerlerini olumsuz etkileyebilir [5, 26]. PKU'lu hastalara uygun şekilde ağırlık kazanımı sağlayacak, optimal büyüme-

gelişimini destekleyecek, katabolizmadan koruyacak düzeyde enerji verilmesi önemlidir [5]. Sağlıklı yağlar ve karbonhidratlar ile ihtiyacı kadar enerji desteği hastalara sağlanmalıdır. Ancak dikkat edilmesi gereken bir nokta, hastalara verilebilecek yüksek enerji nedeniyle obeziteye sürüklemekten kaçınmaktır. PKU'lu çocukların dinlenme halindeki enerji gereksinimi sağlıklı yaşlıları ile aynıdır [33]. İhtiyaç duydukları kadar enerji, hem sağlıklı büyümeyi hem de katabolik süreçlerden korunmayı sağlamaya yeterli olacaktır.

2.1.9.1.2. Protein

Beslenme tedavisi, doğal protein kaynaklarından esansiyel bir amino asit olan fenilalaninin kısıtlanması ve protein gereksiniminin karşılanmasını sağlayacak şekilde fenilalanin hariç diğer amino asitleri içeren amino asit karışımlarının kullanması şeklinde gerçekleştirilir. Vücut proteinlerinin parçalanmasını önlemek amacıyla, beslenme tedavisi ile yeterli miktarda protein ve fenilalanin verilmesi oldukça önemlidir [34].

Phe içermeyen Tyr'den zengin tıbbi amino asit karışımları. Bebekler, çocuklar ve yetişkinler için protein modeli anne süzü baz alınarak geliştirilmiş amino asit karışımları üretilmiştir [34]. Piyasada toz formda su, meyve suyu veya düşük proteinli süt ile karıştırılarak tüketilebilecek tıbbi amino asit karışımları vardır. İçmeye hazır sıvı formda amino asit karışımları da bulunmaktadır, ki bu ürünler özellikle okula giden çocuklar için iyi bir seçenek olabilmektedir. RDA önerileri kadar protein sağlanarak [5, 35] hastanın diyeti düzenlenmeli ve tüketebileceği uygun bir amino asit karışımı önerilmelidir. Özellikle diyet uyumunda azalma görülebilen ergenlik dönemindeki bireyler başta olmak üzere, hastaların yeterli protein alabilmesi için bu tıbbi amino asit karışımlarının tüketimi oldukça önemlidir [36]. Bir başka önemli faktör, amino asit karışımlarının tüketim zamanıdır. Kan fenilalanin düzeylerinde dalgalanmaya sebep olmayacak şekilde eşit aralıklarla tüketilmesi önemlidir. Küçük bebeklerde gün içinde 6-8, çocuklarda en az 3 eşit parçaya bölünerek tüketilmelidirler ve doğal protein içeren besinlerle birlikte alınmaları önerilmektedir [26, 34].

Düşük proteinli özel ürünler. Diyetin çeşitliliğini arttırmaya ve tekdüze olmasını engellemeye yardımcı olarak üretilmiş birçok düşük proteinli ürün vardır. Bu ürünler protein içeriği düşük, enerjiden zengin ürünlerdir [8, 26]. Diyetin enerji içeriğinin eksik kaldığı durumlarda kullanılabilmektedirler. Düşük proteinli ekmek,

şehriye, makarna, pirinç, irmik gibi tahıl ikameleri bu ürünlerden bazılarıdır. Ayrıca PKU'lu çocukların tüketemeyeceği hayvansal ürünlerin de ikamesi (düşük proteinli süt, yoğurt, et, yumurta) artık piyasada bulunabilmektedir.

Tirozin desteği. PAH enzimi eksikliği sebebiyle PKU hastalarında tirozin elzem bir amino asit haline gelmektedir [26, 30, 34]. Eksikliğin görülmemesi için, diyet ile günlük en az 100-120 mg/kg/gün sağlayacak şekilde tirozinin amino asit karışımlarına eklenmesi gerekmektedir [26]. Ayrıca, sıvı amino asit karışımları içindeki tirozin iyi çözünmediğinden, bu karışımları alan hastaların tüketimden önce poşeti iyice sallamaları tirozin alımının artmasına yardımcı olacaktır [30]. Farklı yaş gruplarında ve cinsiyetlerde, gece boyu açlık sonrası ölçülen kan tirozin seviyesinin referans aralığı 35-102 $\mu\text{mol/L}$ iken [37]; öğün sonrası 2 ile 4. saat arasında 50-100 $\mu\text{mol/L}$ olması önerilmekte ve fenilalaninin yanında kan tirozin düzeyinin de düzenli takibi gerçekleştirilmelidir [3, 5]. Vücutta görevli olduğu biyosentez mekanizmalarının aksamaması için gerektiğinde takviyesi düşünülmelidir. Aynı zamanda verilen tirozin takviyesinin bu çocuklarda, dikkat eksikliği bulguları ve depresyon semptomlarını iyileştirdiği gösterilmiştir [38]. Ancak, verilmesi gereken miktar konusunda PKU hastaları için rutinde kullanılabilmek üzere geliştirilmiş öneriler bulunmamaktadır [39].

2.1.9.1.3. Karbonhidrat

Fenilalaninden kısıtlı beslenme tedavisinde bal, reçel, pekmez gibi karbonhidrat kaynaklarının tüketimi serbesttir. Değişim listeleri doğrultusunda kullanılan sebze ve meyveler ile düşük proteinli ekmek, un, şehriye gibi tahıllar PKU hastalarının karbonhidrat kaynaklarıdır.

2.1.9.1.4. Yağlar

PKU hastalarında yağ kısıtlaması yapılmasını gerektirecek herhangi bir durum yoktur, sağlıklı bireylere önerilen düzeylerde tüketebilmektedirler. Ancak plazma elzem yağ asitleri seviyelerinde düşüklük görülebileceğinden, hastaların diyetleri tüm yağ asitlerini dengeli bir biçimde alabileceği şekilde düzenlenmelidir [8]. Sinir sistemi ve görme fonksiyonları üzerinde kritik öneme sahip olan, EPA (eikopentaenoik asit, 20:5, n-3), DHA (dokozahekzaenoik asit, 22:6, n-3) ve AA (araşidonik asit, 20:4, n-6) alımı, birincil kaynakları olan hayvansal ürünleri tüketemeyen PKU hastalarında daha fazla önem kazanmaktadır, yetersizliği daha sık görülmektedir [40]. Biyolojik fonksiyonlar

üzerindeki önemi düşünüldüğünde, gerekli görüldüğü durumlarda hastalar n-3 ve n-6 yağ asitleri takviyeleri ile desteklenmelidir [30].

6 ay süreyle 10 mg/kg DHA sağlayacak şekilde balık yağı takviyesi verilen 24 PKU hastasında, çalışma sonunda total kolesterol, LDL kolesterol ve trigiserit seviyelerinde düşüş olduğu; HDL kolesterol seviyelerinin ve zeka testi puanlarının yükseldiği gözlemlenmiştir ($p<0,05$) [41] .

2.1.9.1.5. Mikrobesein ögeleri

Beslenme tedavisinde doğal protein kaynakları sınırlandırıldığından dolayı, PKU hastalarında kalsiyum, B12 vitamini, demir, selenyum, çinko gibi mikrobesein ögelerinin eksikliği görülebilmektedir. PKU'lu bireyler kemik mineral hastalıkları açısından risk altındadırlar [42]. Bu nedenle kalsiyum ve D vitamini alımı oldukça önemlidir. Çinko, normal büyüme için gereklidir ve düşük proteinli beslenen bu hasta grubu için büyüme-gelişme geriliğinin oluşmaması için elzemdir [43]. Tıbbi amino asit karışımları birçok vitamin ve mineral ile zenginleştirilmiştir. Bu sebeple mikrobesein ögeleri yetersizliğinin önlenmesi açısından, tüketimleri bir kat daha önem kazanmaktadır [40].

2.1.9.1.6. Anne sütü

PKU tedavisinde anne sütünün çok büyük bir yere sahiptir. Hem fenilalanin içeriği düşüktür, hem de içerdiği AA ve DHA sayesinde bireylerin bilişsel fonksiyonlarını ve beyin gelişimini olumlu yönde etkilemektedir [26]. Yapılan çalışmalarda bebeklik döneminde anne sütü ile beslenmiş olan PKU hastalarının IQ puanlarının belirgin derecede (14 puan) yüksek olduğu gözlemlenmiştir [29, 44]. Kan fenilalanin değerleri önerilen tedavi sınırları içerisinde olan PKU hastalarının emzirilmesinde herhangi bir sakınca yoktur [29].

2.1.9.2. Alternatif Tedavi Yöntemleri

2.1.9.2.1. BH₄ (Sapropterin) Tedavisi

BH₄ yanıtı fenotipteki PKU hastalarında, dışarıdan farmakolojik olarak verilen BH₄ kofaktörü ile PAH enzim aktivitesinin artması ve bu sayede fenilalanin-tirozin dönüşümünün gerçekleşmesi esasına dayanan bir tedavi şeklidir [7]. Yanıtlı vakalarda,

10-20 mg/kg/gün dozunda BH₄ verildiğinde kan fenilalanini 8-12 saat içerisinde normal seviyelere gelebilmektedir. Bu sayede hastalar daha çok fenilalanin alabildiğinden doğal proteini daha çok tüketebilmekte, düşük proteinli amino asit karışımı ile düşük proteinli ürünlerin kullanımı azaltılabilmekte, hatta tamamen bırakılabilmektedir. Hastaların yaşam kalitelerinin artmasına katkı sağlamaktadır [26, 45]. 4 yaşın altındaki hastalarda kullanımının güvenli olduğunu gösterilmişse de [46], bu yaş grubunda tedavi olarak kullanımın genelleştirilebilmesi konusunda klinik çalışmalar devam etmektedir.

2.1.9.2.2. Glikomakropeptidler (GMP)

Whey proteinlerinin %15-20'sini oluşturan glikomakropeptidler, peynir üretimi sırasında oluşan bir tür whey proteindir. Birçok esansiyel amino asitten zengin olan glikomakropeptidler fenilalanin, tirozin ve triptofan içermezler, ancak peynirden üretimi sırasında 2,5-5 mg/kg düzeyinde fenilalanin ile kontamine olabilmektedirler [7, 47]. Fenilalaninsiz kabul edilebildiğinden, PKU hastaları için kullanımı uygundur. Ama esas protein kaynağı olarak kullanılacaksa, hastanın diyeti mutlaka lösin, histidin, triptofan ve tirozin amino asitleri ile desteklenmelidir [47]. Çalışmalarda amino asit bazlı karışımlara göre GMP içeren karışımların kullanımının kan fenilalanin düzeyini düşürdüğü gösterilmiştir [48]. Bu azalmanın %13-14 düzeyinde olduğunu gösteren bir başka çalışmada, GMP kullanımının güvenilir olduğu kabul edilmiştir [49]. Ancak, az miktarda da olsa fenilalanin içerdiğinden ötürü 3 yaşın altındaki hastalarda kullanımı tavsiye edilmemektedir [26].

2.1.9.2.3. Büyük Nötral Amino asitler (LNAA)

Büyük nötral amino asitlerin tümü beyne giriş esnasında aynı taşıma sistemini kullanmaktadırlar. Bu sebeple LNAA'ler kanda yüksek düzeyde bulunduğunda, fenilalanin ile yarışa girmekte ve beyne fenilalanin girişini sınırlandırmaktadırlar [26]. 1985 yılından beri yaşlı PKU hastalarının tedavisinde kullanılan LNAA'lerin bu etki mekanizması ancak 1996 yılında açıklanabilmiştir [50, 51]. Yapılan çalışmalarda LNAA'lerin kan fenilalanin seviyesini %55'e kadar azalttığı [52] ve Phe/Tyr oranı ile negatif korelasyon oluşturduğu gösterilmiştir [53].

2.1.9.2.4. Pegvaliase (PEG-PAL)

Fenilalanin amonyak liyaz (PAL), bakterilerden elde edilen bir enzimdir ve fenilalanini transsinamik asit ve amonyak gibi toksik olmayan formlara dönüştürüp

tolere edilebilir düzeye gelmesini sağlar [54]. Polietilen Glikol (PEG) ile birleştirilerek tedavi etkinliği artırılmış ve yeni bir tedavi yöntemi ortaya çıkarılmıştır [55]. Tedaviye rağmen kan fenilalanin seviyeleri yüksek seyreden yetişkin hastalarda, fenilalanin düzeyini azaltabileceği gösterilmiş ve FDA (Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi) tarafından 2018 yılında yetişkin hastalarda kullanımı onaylanmıştır [56].

2.1.9.2.5. Gen Tedavisi

Etkilenen PAH enziminin etkinliğini yeniden kazanması gen tedavisi ile başarılabilmektedir. Fareler üzerine yapılan bir çalışmada kaslardan alınan PAH enzimi vektörlerinin enjeksiyonu ile karaciğerdeki PAH enziminin restorasyonunun sağlandığını bildirmişlerdir [57].

2.2. YEME DAVRANIŞI

2.2.1. Sağlıklı Yeme Davranışının Gelişimi

İnsanın temel gereksinimlerinin başlıcası olan beslenme, yaşamın sürdürülmesi ve sağlığın korunması anlamına gelir [58]. Bebek ve küçük çocuklar, özellikle yaşamlarının ilk iki yılında gelişimsel olarak birçok aşama kaydeder. Nasıl oturacağını, nasıl ayakta duracağını ve yürüyeceğini, nasıl konuşacağını bu dönemde öğrenir [59]. Bir çocuğun bu dönemdeki önemli bir diğer gelişim basamağı da nasıl yemek yiyeceğini öğrenmesidir. Yeme davranışı bebeklik döneminden okul çağına kadar hızlı bir şekilde gelişir. Yeme davranışının normal gelişmesi sayesinde çocuk hem büyüme dönemi boyunca yeterli ağırlık kazanımı sağlar, hem hayatı boyunca sürdürebileceği sağlıklı bir yeme davranışına sahip olmuş olur [60].

Bebekler için yaşamlarının ilk iki yılı oldukça önemlidir, anne sütüyle başlayan beslenme şekilleri sofraya besinlerine geçene kadar bu ilk iki yılda oldukça çarpıcı bir biçimde değişir. Bu dönemde gelişecek olan özerklik duygusu, besinlere karşı duyduğu sevgi ve ilgi oldukça önemlidir, çünkü toddler dönemi ve yaşamının ilerleyen dönemlerindeki yeme davranışını, büyüme ve gelişimini etkileyebilmektedir [59]. Bebeklik ve çocukluk döneminde oturtulan sağlıklı yeme davranışı, çocuğun yaşamının ilerleyen süreçlerinde sağlıklı bir yetişkin olabilmesinin temelinde yatan önemli faktörlerden birisidir [61].

Aşağıdaki tabloda, bebeklikten itibaren çocuğun hangi ayda nasıl motor gelişim gösterdiği ve buna göre yeme davranışının nasıl geliştiği özetlenmiştir. Bunun yanında çocuğun yeme davranışının en çok etkilendiği dönem tamamlayıcı beslenme dönemidir (6-24 ay). Olumlu veya olumsuz yeme davranışlarının en çok kazanıldığı dönem olduğundan, tamamlayıcı beslenme dönemini etkileyen etmenlerin bilinmesi sağlıklı yeme davranışı kazanımı açısından önemlidir [61].

Tablo 2.8. Sağlıklı yeme davranışının gelişimi [62]

Yaş (Ay)	Duygusal gelişim	Hareket gelişimi	Ağız gelişimi	Temel besin olarak sunulması önerilen besin şekli
0 – 4	Bağlanma	Emme refleksi, baş kontrolü	Emme	Sıvı
4 – 6	Bağlanma, Çevreye yönelme	Destekle oturma, elle tutma	Dilin ucundan farinkse	Sıvı
6 – 8	Araştırma	Elden ele geçirme, desteksiz oturma	Kemirme	Püre, pürüklü gıdalar, ezilmiş sofrta gıdaları, ele verilen gıdalar
8 – 12	Bağımsız araştırma	Kıskaç, kabı tutma, oturma	Dilin yana yönelmesi	Katı besinler (peynir, bisküvi, ekmek, makarna, pirinç, meyveler, pişmiş sebzeler, etler)
12 – 18	Ayrışma	Yürüme, el-ağız koordinasyonu	Çiğneme	Katı besinler (peynir, bisküvi, ekmek, makarna, pirinç, meyveler, pişmiş sebzeler, etler)
18 – 24	Özerklik	Hareket kontrolü	Yan çiğneme, ısırma, kesme	Bir önceki dönemden besinler ve yeni tatlar, çiğ sebze meyveler
>24	Başarma ve özgüven	Koşma, oyun, yemeğe ulaşma	Erişkin tipi çiğneme, içme	Erişkinin yiyebileceği tüm besinler (boğaza kaçabilecek besinler dışında)

İki yaşını aşmış olan çocuk, artık aile sofrası yemeklerine geçişi tamamlamıştır ve günlük beslenme örüntüsü diğer aile bireylerinininkine benzer şekilde olmaya başlamıştır [59]. Bu yaşta çatal kullanabilmeye başlayan çocuk, 4 yaşına geldiğinde daha becerikli şekilde çatal-kaşık kullanabilecektir. 4-5 yaşında artık yemek hazırlama sürecine de dahil olmaya başlayacak; yemek hazırlama, sofrta kurma, bulaşık yıkama gibi işlere yardım etmek isteyecektir. Aynı zamanda bu yaş, artık televizyon reklamlarına ilgi gösterdiği ve gördüğünü istemeye başladığı dönemdir [62].

2.2.2. Okul Öncesi Dönem Çocuklarda Yeme Davranışları

Doğumundan iki yaşına kadar bebeklik ve erken çocukluk dönemini atlatan çocuk, büyüme ve gelişim evrelerinin farklılaştığı bir başka döneme girer. Okula başlayana kadarki bu süreç *okul öncesi dönem* olarak adlandırılır.

İki yaşına kadar büyümeleri oldukça hızlı olan ve her alanda sürekli gelişme gösteren çocukların, bu 2-6 yaş arası dönemde ise fiziksel büyümesi yavaşlamaktadır [63-65]. Doğum kilosunun 3 katına bir yaşında ulaşan çocuk, iki yaşında doğum kilosunun 4 katına ulaşmaktadır. Aynı şekilde, bir yaşında doğum boyunun yarısı kadar uzama gösterirken, doğum boyunun 2 katına ulaşabilmesi ancak dört yaşında olabilmektedir. Bireysel farklılıklar görülebilmekle birlikte, çocuklarda genel olarak iki yaşından ergenliğe kadar geçen süreçte yılda 2-3 kg ağırlık artışı olurken, boy uzaması 5-8 cm şeklinde görülmektedir [63, 64].

Okul öncesi dönem çocuğu çatal-kaşık kullanma, bardaktan içme, sofraya oturma gibi motor becerileri kazanmıştır [63, 66]. 5 yaşa kadar çocukların kendi başına yemek yiyememeleri normal olarak kabul edilmekle birlikte, genel olarak okul öncesi dönem çocuğu yarımsız yemek yiyebilmektedir [66].

Okul öncesi dönem çocuklarının en tipik özelliklerinden biri besin seçici olmalarıdır. Her besini iştahla yemezler, özellikle sebzeleri sevme oranları düşüktür [66, 67]. Yeme alışkanlıkları sebze ve meyve tüketiminin azalması, kolay yenebilen atıştırmalıklar ve şekerli içeceklerin tüketiminin artması yönünde değişebilmektedir. Nelson, Carpenter ve Chiasson [68]'ın “Kadın, Bebek ve Çocuklar için Özel Destekleyici Beslenme Programı” kapsamında 2-4 yaş çocukları incelediği çalışmada, çocukların sebze ve meyve tüketiminin önerilen düzeyden daha az olduğunu, %58'inin günde 1'den fazla meyve suyu içtiğini ve %34'ünün günde en az 1 defa sağlıklı atıştırmalıklardan yediğini tespit etmişlerdir.

Bu yaş grubu çocuklar, dönem dönem belli bir çeşit besini tüketip diğerlerini reddedebilirken, başka zaman bir başka besini sevebilirler. Belirli renkte ve dokudaki besinleri reddedebilirler. Besinleri karışık şekilde tüketmekten hoşlanmaz ve tanıyabilecekleri şekilde görmek isterler; besinlerin elleriyle yiyebilecekleri şekilde olması onları daha çok mutlu eder. Birçok sebze karşı kesin duruşlar sergileyeceklerdir, ancak aşırı ısrarcı olup ebeveynin hem kendini hem çocuğu üzmesi doğru değildir. Sınırlı da olsa sevdiği sebzeleri ve meyveleri kullanarak yiyecek

hazırlamak, reddettiği besini bir başka çeşitte veya sevdiği bir yemeğin yanında garnitür olarak vermek, çiğ yenebilen sebzeleri tercih etmek veya pişmiş, kolay tüketebilecekleri şekilde ince kesilmiş sebzeleri tercih etmek çocukların olumlu yeme davranışları geliştirmesine katkıda bulunacaktır [66, 67].

Donadini ve ark. [69] okul öncesi dönem çocukları üzerinde pişirmenin sebze tüketimine etkisi konusunda bir çalışma yapmıştır. 52 çocuğa 6 sebze çiğ, haşlanmış ve fırında pişmiş olarak üç farklı şekilde sunulmuş ve pişirme yönteminin çocukların sebze tüketimi kabulünü etkilediği sonucuna varılmıştır. Sunulan sebzelerden havuç ve domates, çiğ olarak daha çok sevilmiş; ıspanağın çiğ tüketimi yerine haşlanmış veya fırında pişmiş olarak tüketimi daha çok tercih edilmiştir. Çalışmada gösterildiği üzere, bu yaş grubu çocuklara sevdikleri sebzeler sevdikleri şekilde sunulmalıdır. Bu sayede besinleri reddetme oranları azalacak ve besinlere karşı geliştirdikleri olumsuz tavırlardan kurtulmak daha kolay olacaktır.

Büyüme hızının yavaşlaması nedeniyle, bu yaş grubu çocuklarda iştahın azaldığı ve görülmektedir. Besin alımı değişmeye ve düzensizleşmeye başlar, çocuğun bir öğünde yediği miktar diğer öğündekine kıyasla farklılık gösterebilmektedir. Örneğin, öğle öğününde çok az yiyip akşam öğününde daha fazla miktarda yiyerek bunu dengeleyebilmektedirler. [64, 65, 67]. Ancak iştahı ve yemeğe olan ilgisi az olduğu ve dikkati çabuk dağılabildiği için masa başında oturmasını sağlamak güç olabilmektedir [63]. Bu yaş grubu çocuklar için 20 dakika öğününü bitirmesi için yeterlidir. Bu süre içinde yemeğini bitirmediyse, oyalanmaya ve tabağındakilerle oynamaya başladıysa doyduğunun sinyallerini veriyor demektir. Bunu dikkate alarak çocuk daha fazla yemeye zorlanmamalı, yemek önünden alınmalı veya çocuk masadan kaldırılmalıdır [67].

2.2.3. Okul Öncesi Dönem Çocukların Yeme Davranışlarına Ailenin Etkisi

Okul öncesi dönem çocukları besinlere karşı isteksiz ve ilgisiz olmalarına rağmen, araştırmacıdırlar ve besinler konusunda çok meraklıdırlar. Bu durum da aile sofrasına katılmaktan hoşlanmalarını sağlar. Başlangıçta reddettiği bir besini sürekli aile sofrasında gören çocuk, zamanla merak etmeye başlayacak ve tadına bakmak isteyecektir. Aynı zamanda ailelerin sofraya hazırlığı, yiyecek hazırlığı gibi faaliyetlere

çocuğu da dahil etmeleri, isteksizlik ve ilgisizlik durumunun ortadan kalkmasına yardımcı olacaktır [66, 67].

Literatürdeki çalışmalar, ailenin yeme alışkanlıkları ile çocuklarını besleme tutum ve davranışlarının, çocukların yeme davranışının şekillenmesinde oldukça etkili olduğunu vurgulamaktadır [70, 71], hatta en etkili faktör olduğunu gösteren çalışmalar da mevcuttur [72, 73].

2.2.3.1. Ailenin Sosyoekonomik Durumu

Ailenin sosyoekonomik durumu, çocukların yeme davranışlarını etkileyen faktörlerden birisidir. Ailenin alım gücü direkt olarak besine ulaşımı etkilemekte olduğundan, sosyoekonomik durumu farklı olan ailelerde eve giren besin çeşitliliği de farklı olabilmektedir. Bu durum da çocukların olumlu yeme davranışı geliştirmesini etkileyebilmektedir. Aynı zamanda düşük sosyoekonomik düzeye sahip olan ailelerde çocuklar yetersiz beslenme veya besin ögesi yetersizlikleri riski ile karşı karşıya kalabilmektedirler [65].

Düşük sosyoekonomik gelir düzeyine sahip ailelerin besin seçimlerinden dolayı, çocukların diyet kalitesinin düşük olduğu gözlemlenmiştir. Gelir düzeyi düşük olan aileler, gelir düzeyi yüksek ailelere göre daha az sebze ve meyve tüketmektedirler ve kahvaltı yapma oranları daha düşüktür. Bunun yanında, tuzlu, şekerli ve yağ oranı yüksek besinleri daha fazla oranda tüketmektedirler. Bu sebeple de bu çocuklardaki obezite oranı ve ileriki dönemde kronik hastalıklara yakalanma oranları daha yüksek olabilmektedir [74].

2.2.3.2. Ailenin Yiyecek Seçimi

Ebeveynler evde hangi besinin bulunacağını belirledikleri için, çocukların yeme davranışlarının oluşmasında önemli rol-model olarak görev yapmaktadırlar [71]. Bu sebeple çocuklarının gerek o andaki gerekse de ileriki yaşamlarındaki yemek seçimlerinde önemli etkileri vardır. Bunun yanı sıra, okul öncesi dönem çocukları taklitçidir; genelde erkek çocuklar babalarını, kız çocuklar annelerini örnek alırlar. Bu nedenle çocuğun aile ile birlikte sofraya oturması önemlidir, çünkü çocuk yemek masasında anne ve babasını taklit ederek yemek yiyecektir. Ancak bu esnada ebeveynlerin seçici olmaması veya aşırı titiz davranmaması gerekir ki, bu durum çocukların olumlu yeme davranışları geliştirmesini zorlaştırabilir [66].

Ebeveynler, ne derece besleyici değeri yüksek besinler seçer ve besin ögesi bakımından dengeli öğünler oluşturursa çocuklar da bu düzene alışıp kendi yeme davranışlarını olumlu biçimde şekillendireceklerdir [73].

2.2.3.3. Aile Bireyleri Arasındaki Etkileşim

Özellikle 2-3 yaş, çocukların kuralları öğrenip disiplin olgusunun geliştirilmesi gereken yaşlardır. Kendisi ile ilgilenilen, sorularına cevaplar bulabilen çocuk ebeveynleri tarafından konulan kurallara daha kolay şekilde uyum gösterebilmektedirler. Bununla birlikte, bu kuralların uygulanmasında anne-baba tutarlılığı çok önemlidir. Konulan kurallar her iki ebeveynin kararı olmalı ve kurallara ikisi de uymalı, çocuğa da bu şekilde yansıtılmalıdır [66].

Okul öncesi dönem çocuklarının yeme davranışlarının şekillenmesinde ebeveynlerin yanı sıra, kardeşlerin de etkisi vardır [73].

2.2.3.4. Ailenin Sergilediği Sınırlayıcı Tutumlar

Ebeveynlerin yemek yedirme konusundaki ısrarlı ya da baskıcı tutumları, ödül-ceza gibi uygulamaları çocuğun yeme davranışını olumsuz yönde etkiler [67, 71]. Gıda dışı ödüllerin kullanımı çocuklar için teşvik edici olabilir, ancak ödül olarak bir gıda kullanıldığında çocuk bunu alışkanlık haline getirecek, yaptığı her olumlu davranış sonrası ödül ister hale gelecek ve ödül olarak kullanılan gıdanın tüketimini arttırmak isteyecektir.

Galloway ve ark. [75] okul öncesi dönem çocukları üzerinde yaptıkları deneysel bir çalışmada, ailenin baskıcı tutumu ile besin alımını kıyaslayabilmek için çocuklara 2 tür çorba ikram edilmiş ve baskı altında ya da baskı durumu olmadan ne kadar tüketecekleri gözlemlenmiştir. 11 haftalık çalışma sonunda her iki grupta da besin alım miktarı artmış, yemek süresince “Çorbanı bitir” şeklinde baskı yapılan çocuklardaki artışın daha az olduğu görülmüştür. Ayrıca, baskı altında olan gruptaki çocuklar yemek konusunda ciddi oranda daha fazla olumsuz yorumda bulunmuşlardır.

Rigal, Rubio ve Monnery-Patris [76], küçük çocuklarda yaptıkları bir çalışmada davranış şeklinin çocuklardaki besin alımı üzerindeki etkisini test etmişlerdir. “Yemeğini yemelisin, tatmayı denemelisin.” gibi kibar tavırları gören çocuk ile “Yemeğini yemek zorundasın.” şeklinde kaba tavırlara maruz kalan çocuklar arasında

besin alımının anlamlı düzeyde farklı olduğunu gözlemlemişlerdir. Kibar tavırlarla karşılanan çocuk, daha fazla miktarda besin tüketmektedir.

2.2.4. Okul Öncesi Dönem Çocukların Yeme Davranışlarına Televizyonun Etkisi

Televizyon sadece okul öncesi çocukları değil, her yaştaki çocuğu etkileyen temel iletişim aracıdır. Küçük çocuklar henüz normal program ile reklamı ayırt edemezler ve özellikle reklamlar hızlı olduğu için daha çok ilgilerini çeker. Bu yaş grubu çocuklara yönelik en çok reklamı yapılan besin çeşitleri ise, tatlandırılmış tahıllar, atıştırmalık ürünler, çikolata, gofret gibi şekerlemeler ve hamburger tarzı hazır gıdalardır [65, 77]. Televizyonun bu çocuklar üzerine etkisi yalnızca reklamlarla sınırlı kalmaz. Televizyon başında çok fazla vakit geçiren çocuk hareketsiz kalır ve dolayısıyla daha az fiziksel aktivitede bulunur. Bu durum da, yaşamının ilerleyen dönemlerinde obezite ve ilişkili diğer kronik hastalıklara daha yatkın hale gelmesine sebep olabilmektedir [77].

2-6 yaş arası çocukların televizyon izleme durumları ile yeme alışkanlıkları arasındaki ilişkiyi araştıran bir meta-analiz çalışması sonucunda, televizyon izlemenin sebze, meyve ve lif tüketimini belirgin şekilde negatif yönde etkilediği, enerji ve yağ alımı ile atıştırmalık besinlerin tüketimini arttırdığı ve kalsiyum alımını azalttığı gösterilmiştir. Günde 1 saat bile televizyon izliyor olmanın, çocukların yeme alışkanlıkları üzerinde negatif etkiler yarattığı sonucuna varılmıştır [78].

2009 yılında Asena [77] tarafından yürütülen yüksek lisans tez çalışmasında okul öncesi dönem çocuklarının reklamlarından etkilenme durumu hakkında annelerin görüşleri değerlendirilmiştir. Bazı anneler çocuklarının reklamlardan olumlu etkilendiğini ve süt, yoğurt gibi besinleri reklamlar sayesinde çocuğuna tükettirebildiğini ifade etse de, katılımcıların büyük çoğunluğu çocuklarının sık sık reklamlardaki şekerli ürünlerin ve hazır gıdaların satın alınmasını istediğini dile getirmiştir.

2.2.5. Okul Öncesi Eğitim Kurumlarının Çocukların Yeme Davranışlarına Etkisi

Günümüzde kadınların da iş hayatında aktif olarak yer almasından dolayı çocuklar daha erken yaşta okulla tanışmaktadırlar. 3 yaşa kadar olan çocukları kabul

eden kreşler, 3-5 yaş arasındaki çocukların gittiği anaokulları ve 5-6 yaş grubu çocukların gittiği anasınıfları şeklinde okul öncesi kurumlar içinde ayırım yapılmış olup çocukların yaşına göre uygun eğitim almaları sağlanmıştır.

Çocuğun ailesinden sonra ilk olarak tanıştığı kişi olan okul öncesi öğretmenlerine burada büyük iş düşmektedir. Artık o da çocuğun gelişimi üzerinde sorumluluğu olan kişilerden olacaktır. Bu sebeple, çocukların yeme davranışı gelişiminde rol oynayacağı için okul öncesi öğretmenlerin de sağlıklı beslenme ile ilgili bilgi sahibi olması oldukça önemlidir. Halen besin seçimi konusunda tam olarak aktif olamadıkları bu dönemde, çocukların olumlu yeme davranışları gelişiminde ailelerden sonra sorumluluğu olan ikinci otorite bu eğitim kurumlarıdır. Bu sebeple, bu kurumlarda düzenli aralıklarla hem okul öncesi öğretmenleri, hem aile ve çocukları eğitecek beslenme programlarının düzenlenmesi oldukça önemlidir [79].

Ünver [80] tarafından anasınıflarında gerçekleştirilen bir beslenme eğitim programından sonra, eğitim sonrası çocukların besin gruplarına olan bilgi düzeylerinde artış olduğu görülmüştür. Eğitimi alan çocukların yarımsız yiyebilme oranları artmış, gün içinde abur cubur tüketme oranları düşmüş ve öğün bilincinin geliştiği gözlemlenmiştir.

2012 yılında Piziak [81]'ın 3-5 yaş grubu 413 çocuğu yaptığı çalışma kapsamında 1 yıl süreyle sebze kartlarından oluşan bir oyun programına dahil etmiştir. Program öncesine kıyasla, aileler çocuklarının sebze tüketiminde artış olduğunu bildirmişlerdir.

2.2.6. Okul Öncesi Dönem Çocukların Enerji ve Besin Ögesi Gereksinimleri

Bu dönemde çocuğa kazandırılan sağlıklı beslenme alışkanlıkları sayesinde optimal büyüme ve gelişme sağlanmış olur, makro ve mikro besin ögesi eksikliklerinin önüne geçilmiş olur, besin yetersizliklerinden kaynaklanabilecek obezite, demir eksikliği anemisi, diş çürümesi gibi sağlık sorunlarının önüne geçilmiş olur. Sağlığın korunmasına destek olarak ileriki yaşamında görülebilecek dejeneratif hastalıkların ve kronik hastalıkların oluşum riskinin azaltılmasına yardımcı olur [66].

2015 yılında hazırlanmış olan Türkiye Beslenme Rehberi (TÜBER)'ne göre, okul öncesi dönem çocukları için enerjinin karbonidrattan gelen oranının %45-60,

proteinden gelen oranının %5-20, yağdan gelen oranının ise 2-3 yaş arası çocuklarda %35-40, 4-6 yaş arasındaki çocuklarda ise %20-35 olması önerilmektedir [82]. Bu yaş grubu çocuklar, günde 2-2,5 porsiyon süt, yoğurt peynir; 1 adet yumurta; 1-2 köfte kadar et/tavuk yemelidirler. Haftada yaklaşık 1 porsiyon (150 gram) kadar balık ile 2-3 yaş grubu çocuklarda 1 porsiyon (2 küçük kepe), 4-5 yaş grubu çocuklarda 1-2 porsiyon kadar kurubaklagil tüketimi sağlanmalıdır. Çocuklara büyümeleri hızlansın diye yalnızca protein verilmemeli, başlıca enerji kaynağımız olan karbonhidratların tüketimi de aksatılmamalıdır. Günde 2-3 porsiyon kadar ekmek ve tahıl grubu besinlerden tüketmelidirler. Aynı zamanda yeterli vitamin, mineral ve lif alımının sağlanabilmesi amacıyla her gün 3-5 porsiyon kadar sebze ve meyve (1-2 porsiyon sebze; 1,5-2 porsiyon meyve) tüketmeleri sağlanmalıdır [64, 82].

2.3. FENİLKETONÜRİ VE YEME DAVRANIŞI

Yeme davranışı bebeklerin nörogelişimsel davranışlarına bağlı olarak gelişir [62], bu nedenle nörolojik ve motor gelişimin iyi bir şekilde ilerlemesi önem kazanmaktadır. Fenilketonüri yönetimine bağlı olarak motor fonksiyonların korunması olumlu yeme davranışı gelişiminin ilk adımı olacaktır. Kan fenilalanini iyi kontrollü olan hastalar sağlıklı kişilerle benzer özelliklere sahip olmaktadır. PKU'lu bireylerin çoğu normal gelişim göstermekte, beklenen eğitim standartlarını elde etmekte, yetişkinler olarak bağımsız bir yaşam sürdürmekte, normal ilişkiler kurabilmekte ve iş hayatında istihdam edilebilmektedirler [7].

Okul öncesi dönemde çocuklar bağımsızlaşmaya başlar. Bu da beraberinde iştah azlığı, yenilen besin çeşidinde azalma ve sofrada yiyeceklerle oyalanma gibi davranışlara sebep olur. PKU'lu çocuklar da bu dönemde sağlıklı yaşlıları gibi bu özellikleri gösterebilirler [83]. Aynı zamanda fazla kiloluluk, şişmanlık ve zayıflık gibi beslenme sorunları bu dönem çocuklarında görülebilecek problemlerdir. PKU'nun varlığı da bu duruma zemin hazırlayabilir. PKU'lu çocukların öğün sırasında yemeğe başlamaları için ebeveynleri tarafından daha çok teşvik edilmesi gerektiği gösterilmiştir [84]. Bunun yanında, PKU'lu çocuklarda besin neofobisi daha sık görülen bir durumdur. Yeni besinler denemek konusunda daha cesaretsiz tavırlara sahipken; şeker, şekerli içecekler ve bisküvi tüketimleri sağlıklı çocuklara kıyasla oldukça yüksektir [85].

Bebeklik döneminde tamamen diyeti aileye bağlı olan PKU'lu çocuk, büyüdükçe, diyeti öğrenme kabiliyeti ve diyet bilgisi arttıkça yeme problemleri de ortadan kalkacaktır. Burada aileye daha büyük görevler düşmektedir. Yasak ve serbest yiyeceklerin neler olduğu ve bunların porsiyon ölçüleri çocuğa öğretilmeli ve erken çocukluk yıllarından itibaren uygun besinleri seçmeye yönlendirilmelidirler. Örneğin, sebzeleri yerleştirme, meyveleri yıkama gibi mutfakta basit işler yapması sağlanabilir ve diyeti çocukla beraber hazırlanabilir [83]. Bu hem çocuğun beslenme bilgisini arttıracak hem de olumlu yeme davranışları geliştirmesine katkı sağlayarak diyetle uyumunu kolaylaştıracaktır.

PKU'lu bireylerde ergenlikle beraber yaşamın ilerleyen dönemlerinde diyetle uyum azalabilmektedir [7, 86]. 16 yaşın üstündeki bireylerin yalnızca %65'inin kan fenilalanin düzeyinin hedeflenen değerler içinde olduğu bildirilmiştir [87]. Bu sebeple sağlıklı yeme davranışlarının oluşturulmasının PKU'lu çocuklarda bir kat daha önem kazandığı düşünülmektedir. Erken çocukluk dönemlerinden itibaren sağlıklı yeme davranışı geliştirmesi sağlanan çocuk, ergenlik ve yetişkinlik döneminde de bunu sürdürecektir. Böylece diyetle uyumu kolaylaşacak ve hastalığını kendi başına yönetebilir bir birey haline gelecektir.

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Araştırmanın Yeri, Zamanı ve Örneklem Seçimi

Bu araştırma Mayıs 2019-Ocak 2020 tarihleri arasında, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı Polikliniği'nde yürütülmüştür. Çalışma grubunu, Fenilketonüri (PKU) Polikliniği'nde izlenen, 2013-2017 yılları arasında doğmuş, yenidoğan döneminde PKU taraması ile tanı konarak tıbbi beslenme tedavisi başlanan ve sürekli izlenen gelişme geriliği ve başka hastalığı olmayan 2-6 yaş arasındaki okul öncesi dönem 'Klasik PKU'lu' çocuklar (n: 40) oluşturmuştur.

Araştırma kapsamında karşılaştırma yapabilmek amacıyla; kontrol grupları olarak aile içinde yeme davranışındaki farklılığı değerlendirmek için PKU hastalarının 2-6 yaş aralığındaki sağlıklı kardeşleri "Sağlıklı Kardeş Grubu" (n:15), Sosyal Pediatri Polikliniğinde izlenen, herhangi bir hastalığı bulunmayan, aynı yaştaki sağlıklı çocuklar "Sağlıklı Çocuk Grubu" (n: 40) olarak seçilmiştir.

Araştırmaya katılmadan önce annelere araştırmanın amacı anlatılmış ve gönüllü olduklarına ilişkin bilgilendirilmiş onamları alınmıştır. Çocuklarına yönelik hazırlanmış anket formları ve ölçekleri doldurması istenmiştir. Sorular araştırmacı (Ç.K.) tarafından anneye yöneltilmiş ve cevaplar kaydedilmiştir.

Bu tez çalışması, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 08.11.2019 tarihli 18 sayılı toplantısında 2019/1274 dosya numarasıyla onaylanmıştır.

3.2. Verilerin Toplanması ve Değerlendirilmesi

Araştırmaya dahil edilen PKU'lu grup ve kontrol grubu çocukların antropometrik ölçümleri, 3 günlük besin tüketim kayıtları alınmıştır. Sosyodemografik bilgiler, aile içindeki beslenme alışkanlıkları ve PKU'lu çocuğun diyeti ile ilgili bilgileri ölçmeyi amaçlayan anket formu, araştırmacı tarafından annenin cevapları doğrultusunda doldurulmuştur. Aynı zamanda, çocuğun yeme davranışını tespit etmek amacıyla "*Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi*" ile annenin tutumlarını ölçmek amacıyla "*Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği*" soruları anneye sorularak araştırmacı tarafından doldurulmuştur.

3.2.1. Anket formu verileri

Literatürdeki çalışmalar değerlendirilerek anneye uygulanmak üzere iki bölümden oluşan ‘anket formu’ geliştirilmiştir.

‘PKU’lu Çocuk’ formunda (EK 1), 1. bölümde ailenin sosyodemografik bilgileri ve aile içindeki beslenme alışkanlıkları sorgulanmıştır. 2. bölümde ise çocuğun hastalığıyla ilişkili sorular yer almaktadır. Anket formunun bu bölümü üç ayrı alt başlıktan oluşmaktadır. 1. alt başlıkta çocuğun antropometrik verileri kaydedilmiştir. 2. alt başlıkta, tanı yaşı, PKU izleminde kan örneği verme sıklığı, doktor/diyetisyen muayenesine gelme sıklığı ve bakımını kimin üstlendiği sorulmuştur. 3. alt başlıkta ise çocuğun beslenme alışkanlıkları ayrıntılı sorgulanmıştır. Ek gıdaya ne zaman geçtiği, fenilalanin (Phe) kısıtlı diyeti ile ilgili olarak tıbbi PKU formülü ve düşük proteinli ürün kullanımı, kaçak yapma durumu, ev dışında diyetle uyumu, öğün zamanları ve öğün esnasında televizyon/telefon kullanımı, okul öncesi kuruma gitme durumu ile burada diyetin ne şekilde sürdürüldüğü araştırılmıştır.

‘Sağlıklı Çocuk Formu’nda (EK 2), benzer şekilde 1. bölümde ailenin sosyodemografik bilgileri ve beslenme alışkanlıkları sorgulanmıştır. 2. bölüm 1. alt başlıkta çocuğun antropometrik verileri kaydedilmiştir. 2. alt başlıkta yalnız ek gıdaya ne zaman geçtiği, bakımını kimin üstlendiği, öğün zamanları ve öğün esnasında televizyon/telefon kullanımı ile okul öncesi kuruma gitme durumu sorulmuştur.

3.2.2. Antropometrik Ölçümlerin Alınması

Araştırmaya dahil edilen tüm çocukların doğum tarihi, yaş ve cinsiyet bilgileri kaydedilmiş ve antropometrik ölçümleri tek kişi (Ç.K.) tarafından alınmıştır.

Vücut ağırlığı ölçümü için, Seca 813 model baskül kullanılmıştır. Baskül kalibredir ve 0,1 kg’a duyarlıdır. Bütün çocuklar iki yaşını aşmış oldukları için vücut ağırlığı ölçümü ayakta yapılmıştır. Çocukların üzerindeki ağırlık yapabilecek giysiler ile ayakkabı çıkarılmış, baskül üzerinde hareketsiz durmaları sağlanarak vücut ağırlığı ölçümleri yapılmıştır [88].

Boy uzunluğu ölçümü için, Seca 213 model, 1 mm ölçüme duyarlı stadiyometre kullanılmıştır. Çocuklar ayakta, ayakkabısız şekilde ölçülmüştür. Ölçüm esnasında, çocuğun frankfort düzlemde ve dik şekilde durarak karşıya bakmaları istenmiştir, kız çocuklarında varsa ölçümü engelleyebilecek toka, taç gibi materyaller çıkarılmıştır [88].

0-5 yaş arasındaki çocukların vücut ağırlığı ve boy uzunluğunu değerlendirmede WHO 2006-2007 Büyüme Standartları kullanılarak beslenme durumları bu parametreler ile değerlendirilmiştir (www. who.int/childgrowth/en, 27 Nisan 2006) [88, 89]. Doğum tarihi, boy ve kilo bilgileri ‘WHO Anthro Programı’na girilerek çocukların yaşa göre ağırlık, yaşa göre boy, boya göre ağırlık z-skorları kaydedilmiştir (n=37; 60 ayı aşmış çocuklar için kullanılmamıştır).

3.2.3. Besin Tüketim Kaydı

Araştırmaya dahil edilen tüm çocukların 3 günlük besin tüketim kaydı (BTK) alınmıştır (EK 3). Birbirini takip eden ve bir gün hafta sonu, 2 gün hafta içi olacak şekilde 3 gün boyunca çocukların yedikleri kaydedilmiştir. Annelere besin tüketim kaydının nasıl tutulacağı ayrıntılı şekilde anlatılmış, gün içinde saatleriyle birlikte çocuğun ne yediği ve ne miktarda yediğinin kaydedilmesi sağlanmıştır [90]. Bu veriler BeBis (Beslenme Bilgi Sistemi) programının 7.2 versiyonu ile hesaplanmıştır. Çalışmaya katılan tüm çocukların aldıkları enerji ve protein miktarı, RDA’nın vücut ağırlığı ve boy uzunluğuna göre önerilen alım miktarlarından elde edilen ortalama ile kıyaslanmış ve karşılama yüzdeleri hesaplanmıştır. Aynı zamanda 3 günlük BTK ortalamasından gelen veriler ile alınan enerjinin protein, karbonhidrat ve yağdan gelen yüzdeleri hesaplanarak, diyet örüntüsü incelenmiştir. PKU’lu çocuklarda aldığı doğal protein ile tıbbi amino asit karışımından gelen protein toplanarak tükettiği toplam protein miktarı değerlendirilmiştir ve ek olarak alınan Phe miktarı da kaydedilmiştir.

3.2.4. Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi (ÇYDA)

Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi (ÇYDA), ilk olarak 2001 yılında İngiltere’de Wardle ve ark. [91] tarafından geliştirilmiştir. 57 soruluk ve 35 soruluk 2 örnek form 9 yaş altında çocukları olan ebeveynlere uygulanmış ve geçerlik-güvenirlik çalışmaları yapılarak 35 sorudan oluşan nihai anket literatüre kazandırılmıştır.

ÇYDA, Yılmaz ve ark. [92] tarafından Türkçeye uyarlanmış ve Türk çocuklarında kullanılmak üzere geçerlik ve güvenilirlik çalışması yapılmıştır. Bu amaçla, 2-9 yaş arası çocuğu olan 468 ebeveyne anket uygulanmıştır. Anaokulu ve anasınıflı öğrencileri ile çocuk polikliniğine başvuran ancak kronik sağlık sorunu olmayan hastaların ebeveynleri çalışmaya dahil edilmiştir. Çalışma sonunda yapılan faktör analizleri ve güvenilirlik testleri ile ÇYDA’nın Türk çocuklarında kullanımının uygun olduğu görülmüştür (EK 4).

ÇYDA, ebeveynler tarafından yanıtlanan 35 maddeden oluşan, yanıtları 1 ile 5 puan arasında değişen (1:asla 5:her zaman) bir ankettir. Wardle ve ark. tarafından geliştirilen özgün ankete bağlı kalarak 8 alt boyutlu faktör yapısı korunmuştur. Gıda Heveslisi (GH), Duygusal Aşırı Yeme (DAY), Gıdadan Keyif Alma (GKA), İçme Tutkusu (IT), Tokluk Heveslisi (TH), Yavaş Yeme (YY), Duygusal Az Yeme (DAZ) ve Yemek Seçiciliği (YS) şeklinde alt boyutlara sahiptir ve 8 açıdan çocuğun iştahını belirlemeye yardımcı olabilmektedir. Gıda Heveslisi alt boyutu 12,14,19,20,28. maddelerden; Duygusal Aşırı Yeme alt boyutu 2,13,15,27. maddelerden; Gıdadan Keyif Alma alt boyutu 1,3,4,5,22. maddelerden; İçme Tutkusu alt boyutu 6,29,31. maddelerden; Tokluk Heveslisi alt boyutu 7,17,21,24,26,30. maddelerden; Yavaş Yeme alt boyutu 8,18,34,35. maddelerden; Duygusal Az Yeme alt boyutu 9,11,23,25. maddelerden ve Yemek Seçiciliği alt boyutu 10,16,32. maddelerden oluşmaktadır [92]. Her bir alt boyuttaki maddelerin puanları toplanarak alt boyut puanı elde edilmekte ve bu şekilde değerlendirme yapılmaktadır.

ÇYDA, 8 alt boyutlu faktör yapısı sayesinde yalnızca obezitede yeme davranışını tanımlamakla kalmamakta, iştahsız çocukları da saptayabilmektedir. Bu anket ile çocuklardaki obezite ve iştahsızlık eğiliminin önceden belirlenebileceği, hastalık durumu ortaya çıkmadan önce gerekli olabilecek izleme ve hastalığı önleme yöntemlerinin ele alınabileceği düşünülmektedir.

Araştırmacı tarafından anketin Türkçe versiyonunun kullanımı konusunda izin alınmıştır.

3.2.5. Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ)

2013 yılında Dilsiz [93] tarafından geliştirilen bu ölçek, 27 madde ve 5 faktörden oluşmaktadır. Faktörlerin, kaç maddeden oluştukları ve puanlamaları sırasıyla şöyledir: ‘Öğün Sırasındaki Negatif Duygu Durumu’ (1-6. madde, 6-30 puan), ‘Yetersiz/Dengesiz Beslenmeye İlişkin Tutumlar’ (7-14. madde, 8-40 puan), ‘Negatif Besleme Stratejileri’ (15-19. madde, 5-25 puan), ‘Zorla Besleme’ (20-23. madde, 4-20 puan), ‘Diğerlerinin Görüşüne Tepki’ (24-27. madde, 4-20 puan) (EK 5).

Uyum indeksleri ile BSATÖ için oluşturulan bu 5 faktörlü modelin uygunluğu doğrulanmış, güvenirlik analizleri sonucunda ölçeğin güvenilir olduğu ve kullanılabileceği sonucuna ulaşılmıştır [93].

Ölçeğin kullanımı konusunda mail ortamında ölçek kullanım izin formu doldurularak yazılı izin alınmıştır.

3.2.6. PKU Hastalarının İzlem ve Tedavi Başarılarının Hesaplanması

PKU hastalarının ‘İzlem ve Tedavi Başarıları’, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Beslenme ve Metabolizma Polikliniği’nin rutinde kullandığı yaş gruplarına göre önerilen kan Phe düzeyi ve alım sıklığından yararlanılarak hesaplanmıştır. Hastaların yıllık verdiği kan Phe örneği sayısının, yıllık getirmesi gereken sayıya oranı ‘İzlem Başarısı’, kan örneklerindeki Phe düzeylerin ne kadarının yaş grubuna göre önerilen tedavi düzeyi içinde olduğu oran ‘Tedavi Başarısı’ olarak değerlendirilmiştir.

3.3. Verilerin İstatistiksel Olarak Değerlendirilmesi

Çalışma verilerinin değerlendirilmesinde ‘Statistical Package for Social Sciences’ (SPSS) 26.0 programı kullanılmıştır. Verilerin tanımlayıcı istatistiklerinde ortalama, standart sapma, en düşük ve en yüksek değerleri kullanılmıştır. Değişkenlerin normal dağılıp dağılmadığı ‘Kolmogorov Smirnov Testi’ ile ölçülmüştür. Nicel bağımsız verilerin karşılaştırılmasında ‘Mann-Whitney U Testi’ kullanılmıştır. Nitel bağımsız verilerin karşılaştırılmasında ‘Ki-Kare Testi’, test koşulları sağlanmadığında ‘Fisher Testi’ kullanılmıştır. Tüm verilerin değerlendirilmesinde istatistiksel olarak anlamlılık düzeyi $p < 0,05$ olarak kabul edilmiştir.

4. BULGULAR

4.1. Grupların demografik özellikleri

Çalışmaya, 2-6 yaş arası 40 klasik fenilketonüri (KPKU) hastası (*PKU'lu Çocuk Grubu*) dahil edilmiştir. Aynı yaş grubunda kronik herhangi bir hastalığı bulunmayan 40 çocuk (*Sağlıklı Çocuk Grubu*) ile KPKU'lu kardeşi bulunan, sağlıklı 15 çocuk (*Sağlıklı Kardeş Grubu*) kontrol grupları olarak alınmıştır. *PKU'lu Çocuk Grubunda* 20 kız (%50) ve 20 erkek (%50), *Sağlıklı Çocuk Grubunda* 20 kız (%50) ve 20 erkek (%50), *Sağlıklı Kardeş Grubunda* 7 kız (%46,7) ve 8 erkek (%53,3) bulunmaktadır. *Sağlık Kardeş Grubundan* 3 çocuk, hasta grubunun sağlıklı kardeşidir.

Çalışma gruplarının cinsiyete göre yaş Ortalama±Standart Sapma (Ort±SS) değerleri Tablo 4.1'de verilmiştir. *PKU'lu Çocuk Grubunun* yaş Ort±SS değeri 46,2±11,3 ay; *Sağlıklı Çocuk Grubunun* yaş Ort±SS değeri 44,3±11,2 ay; *Sağlıklı Kardeş Grubunun* Ort±SS değeri 39,8±12,3 ay şeklindedir. Gruplar ikili olarak değerlendirildiğinde, *PKU'lu Çocuk Grubunun Sağlıklı Çocuk Grubu* ve *Sağlıklı Kardeş Grubu* ile arasında yaş Ort±SS değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (sırasıyla, p=0,563 ve 0,065).

Tablo 4.1. Cinsiyete göre grupların yaş Ort±SS değerleri

PKU'lu Çocuk			Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş	
	n	Ort±SS (ay)	n	Ort±SS (ay)	n	Ort±SS (ay)
Kız	20	50,7 ± 12,2	20	44,5 ± 10,3	7	33,1 ± 11,4
Erkek	20	41,8 ± 8,5	20	44,1 ± 12,3	8	45,6 ± 10,4
Toplam	40	46,2 ± 11,3	40	44,3 ± 11,2	15	39,8 ± 12,3

Tablo 4.2’de çalışma grubu ve kontrol gruplarının ailelerine ilişkin demografik bilgilere yer verilmiştir.

Sağlıklı Çocuk Grubundaki çocukların hem anne hem babalarının yüksek okul mezunu olma oranı *PKU’lu Çocuk Grubundaki* anne ve babalara kıyasla anlamlı olarak daha yüksekti (sırasıyla $p=0,041$ ve $0,001$). *Sağlıklı Kardeş Grubu*, *PKU’lu Çocuk Grubu* ile kıyaslandığında ise anne ve baba eğitim durumunda böyle bir farklılık görülmemiştir (sırasıyla, $p=0,635$ ve $0,977$).

Anne meslekleri değerlendirildiğinde; her üç grupta da ev hanımı olan annelerin oranı daha yüksekti. *Sağlıklı Çocuk Grubu* ile kıyaslandığında *PKU’lu Çocuk Grubunda* annelerin ev hanımı olma durumu anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0,000$). *Sağlıklı Kardeş Grubu* ile kıyaslandığında ise fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,885$). *Baba meslekleri* değerlendirildiğinde; *PKU’lu Çocuk Grubu* ile *Sağlıklı Çocuk Grubu* ve *Sağlıklı Kardeş Grubu* arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (sırasıyla $p=0,123$ ve $0,490$). *PKU’lu Çocuk Grubunda* ailelerin sosyoekonomik durumu *Sağlıklı Çocuk Grubuna* kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü ($p=0,005$). İhtiyaçlarını rahat biçimde karşılayabilen ailelerin oranı *Sağlıklı Çocuk Grubunda* daha yüksekti, *PKU* aileleri ise zorlanarak ihtiyaçlarını karşılayabildiklerini ifade etmişti. Ebeveynlerin akrabalık durumu değerlendirildiğinde; *Sağlıklı Çocuk Grubu* ile kıyaslandığında, *PKU’lu Çocuk Grubunun* ebeveynlerinde akraba evliliği oranı anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0,031$).

Ailedeki toplam kişi ve çocuk sayısı. Çalışmaya katılan *PKU’lu Çocuk Grubu* ailelerin %85 ($n=34$)’i çekirdek aile tipindeydi, bu oran sırasıyla *Sağlıklı Çocuk Grubu* ailelerde %97,5 ($n=39$); *Sağlıklı Kardeş Grubu* ailelerde %86,7 ($n=13$) idi. *Sağlıklı Çocuk Grubunda* bir çocuğu olan ailelerin oranı %40 ($n=16$), iki çocuğu olan ailelerin oranı ise %45 ($n=18$) şeklindeydi. Bu oranlar *PKU’lu Çocuk Grubunda* sırasıyla, %20 ($n=8$) ve %47,5 ($n=19$)’ti. *Sağlıklı Kardeş Grubunda* ise iki çocuklu ailelerin oranı %60 ($n=9$)’tı. Evde 4 kişi olarak yaşadıklarını bildiren ailelerin oranı *PKU’lu Çocuk Grubunda* %37,5 ($n=15$); *Sağlıklı Çocuk Grubunda* %42,5 ($n=17$); *Sağlıklı Kardeş Grubunda* ise %60 ($n=9$) şeklindeydi. *PKU’lu Çocuk Grubunda*, 7 ailede (%17,5) ikinci *PKU’lu* çocuk vardı.

Tablo 4.2. Grupların ailelerine ilişkin demografik bilgiler

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	n=40	%	n=40	%	n=15	%	PKU/ Sağlıklı Kardeş	PKU/ Sağlıklı Kardeş
Anne eğitim durumu								
Okuryazar değil	1	2,5	0	0	1	6,7	0,041*	0,635
İlkokul	15	37,5	7	17,5	6	40,0		
Ortaokul	6	15,0	5	12,5	3	20,0		
Lise	9	22,5	10	25,0	5	33,3		
Yüksekokul	9	22,5	18	45,0	0	0,0		
Anne mesleği								
Ev hanımı	36	90,0	20	50,0	14	93,3	0,000*	0,885
İşçi	0	0	2	5,0	0	0		
Memur	2	5,0	17	42,5	0	0		
Serbest meslek	2	5,0	1	2,5	1	6,7		
Baba eğitim durumu								
Okuryazar değil	1	2,5	0	0	1	6,7	0,001*	0,977
İlkokul	17	42,5	7	17,5	6	40,0		
Ortaokul	7	17,5	0	0	3	20,0		
Lise	7	17,5	12	30,0	4	26,7		
Yüksekokul	8	20,0	21	52,5	1	6,7		
Baba mesleği								
Çalışmıyor	4	10,0	0	0	0	0	0,123	0,490
İşçi	19	47,5	10	25,0	9	60,0		
Memur	3	7,5	15	37,5	1	6,7		
Serbest meslek	14	35,0	15	37,5	5	33,3		
Ekonomik durum								
Rahat biçimde karşılıyoruz	9	22,5	22	55,0	3	20,0	0,005*	0,867
Zorlanıyoruz, karşılıyoruz	22	55,0	18	45,0	8	53,3		
Karşılayamıyoruz	9	22,5	0	0	4	26,7		
Anne-baba akrabalığı								
Yok	21	52,5	37	92,5	8	53,3	0,031*	0,440
Var	19	47,5	3	7,5	7	46,7		

* $p < 0,05$ / ki-kare testi

4.2. Ailelerin genel beslenme alışkanlıkları

Çalışma grubu ve kontrol gruplarının aile içindeki yeme alışkanlıkları Tablo 4.3'te değerlendirilmiştir.

Tablo 4.3. Grupların aile içi yeme alışkanlıkları

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	n=40	%	n=40	%	n=15	%	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
Evin yemeklerini yapan kişi								
Anne	39	97,5	38	95,0	15	100,0	1,000	1,000
Anneanne/babanne	1	2,5	1	2,5	0	0		
Ücretli çalışan	0	0	1	2,5	0	0		
Kullanılan pişirme yöntemi								
Fırında pişirme	7	17,5	5	12,5	1	6,7	0,754	0,558
Haşlama	33	82,5	33	82,5	14	93,3	1,000	0,558
Kızartma	0	0	2	5,0	0	0	0,080	1,000
Evin mutfak alışverişini yapan kişi								
Anne	22	55,0	25	62,5	6	40,0	0,080	0,941
Baba	16	40,0	15	37,5	9	60,0		
Anneanne/babanne	2	5,0	0	0	0	0		
Sofraya oturma şekli								
Hep birlikte, aynı anda	29	72,5	36	90,0	11	73,3		
Hep birlikte, önce çocuklara yedirme	4	10,0	4	10,0	3	20,0	0,045*	0,951
PKU'lu çocuğa ayrı yedirme	5	12,5	0	0	1	6,7		
Sofra kurulmuyor	2	5,0	0	0	0	0		

*ki kare testi / *p<0,05*

Evin yemeklerini yapan kişinin üç grupta da anne olduğu belirlendi ve PKU'lu Çocuk Grubu, Sağlıklı Çocuk Grubu ve Sağlıklı Kardeş Grubu ile kıyaslandığında gruplar arasında istatistiksel anlamlı farka rastlanmadı (sırasıyla, p=1,000 ve 1,000). Tüm gruplarda en sık kullanılan pişirme yönteminin haşlama usulü olduğu görülmüştür.

Evin mutfak alışverişini yapan kişi PKU'lu Çocuk Grubu ile Sağlıklı Çocuk Grubunda anne iken (sırasıyla, %55 ve %62,5); Sağlıklı Kardeş Grubunda baba (%60) idi. Ancak bu durum PKU'lu Çocuk Grubu ile kıyaslandığında, Sağlıklı Çocuk Grubu ve Sağlıklı Kardeş Grubunda istatistiksel anlamlı değildi (sırasıyla, p=0,080 ve 0,941). PKU'lu Çocuk Grubunda 25 anne (%62,5) PKU'lu çocuğu için ayrı alışveriş yaptığını bildirmiştir.

Sofraya oturma şekli ve yeme düzeni sorulduğunda, PKU'lu Çocuk Grubunun %72,5'i, Sağlıklı Çocuk Grubunun %90'ı, Sağlıklı Kardeş Grubunun %73,3'ünde sofraya hep birlikte oturulduğu ve birlikte yendiği cevabı alınmıştır. Bu durum PKU'lu Çocuk Grubu ile kıyaslandığında Sağlıklı Çocuk Grubunda anlamlı olarak yüksekti ($p=0,045$); Sağlıklı Kardeş Grubunda ise fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,951$). PKU'lu Çocuk Grubundan 5 anne (%12,5), Sağlıklı Kardeş Grubundan 1 anne (%6,7) önce PKU'lu çocuğuna ayrı yedirdiğini, sonra diğer aile bireyleriyle sofraya oturduğunu ifade etmiştir. PKU'lu Çocuk Grubunda annelerin %95 ($n=38$)'i hasta çocukları ile sofradayken onun için yasak olan besinlerden tüketebildiklerini söylemiştir.

Çalışmaya katılan tüm ailelerin mutfak alışverişinde tercih ettikleri besinlerin öncelik sırası, çalışma grubu ve kontrol gruplarında Tablo 4.4'te değerlendirilmiştir.

Tablo 4.4. Gruplara göre ailelerin mutfak alışverişinde tercih ettikleri besinlerin öncelik sırası

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
Besin grupları								
Sebze grubu	1,3±0,6	1,0	2,5±1,3	2,0	1,4±0,6	1,0	0,000*	0,426
Meyve grubu	2,6±1,1	2,0	3,5±1,6	4,0	2,4±0,7	2,0	0,014*	0,788
Süt grubu (süt, yoğurt, peynir)	4,3±1,1	4,0	2,8±1,4	3,0	4,2±1,2	4,0	0,000*	0,772
Tahıl grubu (ekmek, un, bulgur, makarna)	2,9±1,1	3,0	3,7±2,0	4,0	3,3±1,8	3,0	0,044*	0,498
Et grubu (yumurta, et, tavuk, balık)	4,6±1,3	5,0	3,2±1,3	3,0	4,7±1,1	5,0	0,000*	0,992
Kuru baklagiller	5,3±1,2	6,0	6,0±1,0	6,0	5,3±1,4	6,0	0,008*	0,812
Yağlı tohumlar	6,9±0,3	7,0	6,4±1,0	7,0	6,7±0,8	7,0	0,001*	0,173

*** $p<0,05$ / Mann-Whitney u testi**

Ailelerin mutfak alışverişi tercihleri incelendiğinde; PKU'lu çocuğu olan ailelerde ilk sırayı sebze ve meyvenin aldığı görülmektedir. Sağlıklı çocuğu olan ailelerle karşılaştırıldığında, PKU'lu çocuğu olan ailelerde sebze ve meyve alımını tercih etme sırası istatistiksel olarak anlamlı yüksekti (sırasıyla, $p=0,000$ ve $0,014$). PKU'lu Çocuk Grubu ailelerinin tahıl grubu besinleri tercih etme sırası Sağlıklı Çocuk Grubuna kıyasla istatistiksel olarak anlamlı yüksek ($p=0,044$); süt grubu ve et grubu

besinleri tercih etme sırası ise anlamlı düşüktü (sırasıyla, $p=0,000$ ve $0,000$). *Sağlıklı Kardeş Grubunun* alışveriş tercihleri incelendiğinde, tüm besin grupları bakımından *PKU'lu Çocuk Grubu* ile arasında istatistiksel anlamlı bir fark yoktu ($p>0,05$). Son tercih edilen iki besin grubu ise her 3 grupta da kuru baklagiller ve yağlı tohumlardı.

4.3. PKU'lu çocukların hastalık ve diyet bilgileri

PKU'lu Çocuk Grubunun 2019 yılına ait kan değerleri ile, izlem ve tedavi başarı oranları Tablo 4.5'te verilmiştir. PKU'lu çocukların %85'i ($n=34$) yenidoğan taraması ile 6 kişi (%15) ise ilk 3 ay içerisinde tanı almıştı. Tanı yaşı Ort $\pm$ SS değeri $22\pm12,6$ gün şeklindeydi.

Tablo 4.5. PKU'lu çocuk grubunun 2019 yılı kan değerleri, izlem ve tedavi başarıları

	Ort $\pm$ SS	Medyan [min-mak]
Tanı yaşı (gün)	$22 \pm 12,6$	17,0 [7,0 – 73]
Kan Phe ($\mu\text{mol/L}$)	$365,6 \pm 224,6$	314 [118 – 1134]
Kan Tyr ($\mu\text{mol/L}$)	$61,4 \pm 22,1$	56,5 [35,2 – 22,1]
Kan Phe/Tyr oranı	$7,3 \pm 5,8$	5,9 [2,0 – 29,9]
İzlem başarıları (%)	$51,8 \pm 27,8$	49,0 [8,3 – 125,0]
Tedavi başarıları (%)	$56,6 \pm 33,0$	64,4 [0,0 – 100,0]

Kan Phe ve Tyr düzeyi izlemi. PKU'lu çocukların son yıl içerisinde göndermiş oldukları kan örnekleri sonuçları incelenmiştir. Sonuçlar değerlendirildiğinde, yıllık ortalama Kan Phe düzeyi $365,6\pm224,6$ $\mu\text{mol/L}$, Kan Tyr düzeyi $61,4\pm22,1$ $\mu\text{mol/L}$ ve Kan Phe/Tyr oranının $7,3\pm5,8$ olduğu görülmüştür.

İzlem ve Tedavi Başarısı. PKU'lu çocukların son yıl içerisinde göndermiş oldukları kan örneklerinden başarı oranları hesaplanmıştır. 2019 yılında hastaların izlem başarıları oranı $51,8\pm27,8$ ve tedavi başarıları oranı $56,6\pm33,0$ şeklindeydi.

Tablo 4.6’da kan örneği verme sıklığının, çocukların %37,5 (n=15)’inde 2 haftada bir ve %32,5 (n=13)’inde 10 günde bir olduğu görülmüştür. Ailelerin %70’i (n=28) kan örneğini hastaneye kendisi getirirken, diğerleri akrabaları veya başka aileler aracılığıyla bu işlemi gerçekleştirmektedir. Çocukların çoğu doktor ve diyetisyen kontrollerine düzenli şekilde gelirken, doktor kontrolüne düzenli gelmeyen 1 kişi, diyetisyen kontrolüne düzenli gelmeyen 2 kişi vardı. Çocukların %67,5 (n=27)’i bu kontrollere anne ve babaları ile birlikte gelmekteydi

Tablo 4.6. PKU’lu çocukların izlem bilgileri

		n=40	%
Kan örneği verme sıklığı	Haftada 1	1	2,5
	10 günde 1	13	32,5
	2 haftada 1	15	37,5
	Ayda 1	8	20,0
	Ayda 1’den az	3	7,5
Kan örneğini hastaneye ulaştırma yöntemi	Kendi	28	70,0
	Akraba aracılığı ile	8	20,0
	Başka aileler aracılığı ile	3	7,5
Doktor kontrolüne gelme sıklığı	3 ayda 1	20	50,0
	6 ayda 1	19	47,5
	Ara sıra/düzensiz	1	2,5
Diyetisyen kontrolüne gelme sıklığı	3 ayda 1	19	47,5
	6 ayda 1	19	47,5
	Ara sıra/düzensiz	2	5,0
Kontrollere kim ile geldiği	Anne	12	30,0
	Baba	1	2,5
	Anne ve baba	27	67,5

PKU'lu Çocuk Grubunun diyetlerindeki tıbbi amino asit karışımının kullanımı ile ilgili bilgilere Tablo 4.7'de yer verilmiştir.

Tablo 4.7. PKU'lu çocukların tıbbi amino asit karışımlarını kullanım bilgileri

		n=38*	%
Kullanılan tıbbi amino asit karışımı	Toz amino asit karışımı	34	89,5
	Sıvı amino asit karışımı	4	10,5
Amino asit karışımını hazırlayan kişi	Anne	33	86,8
	Diğer yakını/Bakıcı	2	5,3
	PKU'lu Çocuk ile birlikte	1	2,6
	Kendisi	2	5,3
Amino asit karışımını tüketme aracı	Bardak	11	28,9
	Biberon	25	65,8
	Direkt poşetten	2	5,3
Amino asit karışımı ile karıştırılan sıvı (n=35)**	Su	19	50,0
	Meyve suyu	4	11,4
	Düşük proteinli süt/süt tozu	12	31,6
Amino asit karışımını tüketim zamanı	Ana öğün ile birlikte	2	5,3
	Ana öğün öncesi	25	65,8
	Ana öğünden hemen sonra	11	28,9

*Amino asit karışımı kullanmayan 2 çocuk hesaplama dışı bırakılmıştır.

**Amino asit karışımı tüketmeyen 2 çocuk ile sıvı amino asit karışımı tüketen 3 çocuk hesaplama dışı bırakılmıştır.

Çocuklar daha çok toz amino asit karışımlarını kullanırken, sıvı amino asit karışımı tüketen 4 çocuk olduğu gözlemlenmiştir. PKU'lu çocukların %86,8 (n=33)'inde amino asit karışımını anneler hazırlamaktaydı. Çocukların %50 (n=19)'si toz amino asit karışımını su ile tüketirken, %31,8 (n=12)'i düşük proteinli süt ile tüketmeyi tercih etmekteydi ve %65,8 (n=25)'i amino asit karışımını biberonla tüketmekteydi. Amino asit karışımının tüketim zamanı incelendiğinde, çocukların %65,8'i ana öğün öncesi, %28,9'u ana öğünden sonra, 2 kişi de (%5,3) ana öğünle birlikte tüketmekteydi.

PKU'lu çocukların diyet ve yeme alışkanlıkları. Tablo 4.8 incelendiğinde, annelerin %57,5 (n=23)'i PKU'lu çocuklarına özel yemek yapmaktaydı. Annelerin %55 (n=22)'i her öğünde çocuğuna yeni yemek hazırlarken, %37,5 (n=15)'i bir kere pişirip gün içinde bölerek yedirme yöntemini kullanmaktaydı. Doğal besinin Phe içeriğine göre

porsiyonlama yapma durumu incelendiğinde, annelerin %85 (n=34)'i halen porsiyonlama yaptıklarını ifade etmiştir. Annelerin %45 (n=18)'i çocuğu porsiyonlarını bitirsin diye sebze/meyve/unlu porsiyonlar arasında değişimler yaptığını belirtmiştir. Annelerin tartı kullanma oranı %52,5 (n=21)'ti. Tartı kullanmayan annelerin %89,5 (n=17)'i göz alışkanlığı sebebiyle kullanmadıklarını ifade etmiştir.

Tablo 4.8. PKU'lu çocukların diyet ve yeme alışkanlıkları

		n=40	%
Diyeti için çocuğa ayrı yemek yapılma durumu	Tamamen özel yapılıyor	23	57,5
	Çoğunlukla yapılıyor	12	30,0
	Bazen yapılıyor	3	7,5
	Yapılmıyor	2	5,0
Gün içinde yemeklerin hazırlanma durumu	Her öğünde yeniden	22	55,0
	Sabah yapıp ikiye bölünüyor	15	37,5
	Özel olarak yapılmıyor	3	7,5
Yemeklerin ayrı hazırlanma sıklığı	Her gün	27	67,5
	Haftada 3-4 gün	9	22,5
	Haftada 1-2 gün	2	5,0
	Hiç	2	5,0
Porsiyonlama yapma durumu	Evet	34	85,0
	Hayır	6	15,0
Porsiyonlar arasındaki değişim	Değişim yapmaya gerek kalmıyor	11	27,5
	Değişim yapmıyorum, tam bitirmiyorum	8	20,0
	Sebzelerini tüketmeyince meyve veriyorum	18	45,0
	Porsiyonlama yapmıyorum	3	7,5
Tartı kullanma durumu	Evet	21	52,5
	Hayır	19	47,5
Tartı kullanmama nedeni (n=19)	Diyet yapmama	2	10,5
	Göz alışkanlığı	17	89,5

PKU'lu çocuğun kaçak yapma durumu ve sosyal alanda diyetle uyum.

Annelerin %47,5 (n=19)'i çocuklarının kaçak yapmadığını ifade etmiştir. Kaçak, daha çok abur-cubur tüketme ve unlu besinleri daha fazla tüketme şeklindeydi (sırasıyla, %15 ve %15) (Tablo 4.9). Annelerin %57,5 (n=23)'inin, kan değerleri yüksek çıktığında çocuğuna verdiği amino asit karışımının dozunu artırarak bu durumu yönettiği

görülmüştür. Annelerin %30 (n=12)'u misafir varken ya da piknik/restoran gibi sosyal alanlarda oldukça zorlandığını ifade etse de, %47,5 (n=19)'i alıştığını ve artık halledebildiğini belirtmiştir (Tablo 4.9).

Tablo 4.9. PKU'lu çocukların kaçak yapma ve sosyal alanda diyet yapma durumları

		n=40	%
Kaçak yapma durumu	Kaçak yapmıyor	19	47,5
	Sebze meyvelerden daha fazla tüketiyor	4	10,0
	Unlu besinlerden daha fazla tüketiyor	6	15,0
	Normal ekmek tüketiyor	5	12,5
	Çikolata, cips gibi abur cubur tüketiyor	6	15,0
Kan değeri yüksek çıkınca annenin davranışı	Tıbbi amino asit karışımı dozunu artırıyorum	23	57,5
	Yediği besinlerin porsiyonlarını azaltıyorum	5	12,5
	Hastaneden haber bekliyorum	6	15,0
	Bir şey yapmıyorum	6	15,0
Sosyal alanlarda tüketilecek besinleri bulma zorluğu	Oldukça zorlanıyoruz	12	30,0
	Bazen zorlanıyoruz, yasak besinler tüketiyor	4	10,0
	Bazen zorlanıyoruz, yedirmemeye çalışıyoruz	5	12,5
	Zorlanmıyoruz, alıştık halledebiliyoruz	19	47,5

Düşük proteinli ürün kullanımı. PKU'lu üç çocuğun düşük proteinli ürün tüketmediği görülmüştür. Annelerin %30 (n=12)'u düşük proteinli ürünlerden satın alırken, %62,5 (n=25)'i hem satın almakta hem de kendisi yapmaktaydı. Düşük proteinli ürünleri satın alan ailelerin %60,5 (n=23)'i bu ürünleri eczaneden temin etmekteydi. Ailelerin %81,8 (n=30)'i devlet katkısı almadan, kendi bütçeleri ile bu ürünlerin ücretini karşılamaktadır (Tablo 4.10). Bir ay içerisinde düşük proteinlere harcanan tutarın Ort±SS değerinin 402,5 ± 277,9 TL olduğu tespit edilmiştir.

Tablo 4.10. PKU'lu grubun düşük proteinli ürün kullanımı

		n=40	%
	Alıyorum	12	30,0
Düşük proteinli ürün alma	Hem alıyorum, hem kendim yapıyorum	25	62,5
	Almıyorum, tüketmiyorum	3	7,5
Düşük proteinli ürünlerin temin edildiği yer (n=38)	Eczane	23	60,5
	İnternet	9	23,9
	Market	6	15,8
Düşük proteinli ürünlerin ücretini karşılama durumu	Kendi kazançları	30	81,1
	Kendi kazançları ve devlet katkısı	7	18,9

*Diyet yapmayan 2 hasta hesaplama dışı bırakılmıştır. Bir önceki soruya almıyorum cevabını verenlerden bir kişi yalnızca düşük proteinli ekmek satın aldığı için hesaplama dahil edilmiştir.

4.4. Grupların antropometrik ölçümleri

Tablo 4.11’de üç araştırma grubunun antropometrik ölçümleri değerlendirilmiştir. Boy uzunlukları açısından *PKU’lu Çocuk Grubu* ile *Sağlıklı Çocuk Grubu* ve *Sağlıklı Kardeş Grubu* arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (sırasıyla, $p=0,476$ ve $0,063$). Yaşa göre ağırlık, yaşıya göre boy ve boya göre ağırlık z-skorlarında gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p>0,05$). Yaşları arasında anlamlı fark bulunmasa da, vücut ağırlığı bakımından *PKU’lu Çocuk Grubu* ile karşılaştırıldığında, *Sağlıklı Kardeş Grubunun* vücut ağırlığı anlamlı olarak daha düşüktü ($p=0,046$).

Tablo 4.11. Grupların antropometrik ölçümleri

	PKU’lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
Yaş (Ay)	46,2±11,3	47,5	44,3±11,2	46,0	39,8±12,3	37,0	0,563	0,065
Vücut ağırlığı (kg)	17,1±3,7	16,7	16,2±2,7	15,7	15,1±2,6	15,0	0,146	0,046*
Boy uzunluğu (cm)	101,6±7,1	101,8	100,6±6,0	100,1	97,5±9,8	97,1	0,476	0,063
Yaşa Göre Ağırlık z-skoru	0,43±1,02	0,33	0,30±1,14	0,12	0,16±0,62	0,20	0,424	0,385
Yaşa Göre Boy z-skoru	-0,06±0,73	-0,20	0,10±1,11	0,12	-0,04±1,27	0,28	0,456	0,335
Boya Göre Ağırlık z-skoru	0,70±1,39	0,61	0,34±1,16	0,18	0,27±1,30	0,31	0,106	0,151

* $p<0,05$ / Mann-Whitney u testi

4.5. Gruplar arasında anne sütü alımı ve ek gıdaya geçiş durumu

Çalışma grubunun ve kontrol gruplarının anne sütü alımı ve ek gıdaya geçiş durumu ile ilgili bilgileri Tablo 4.12’de değerlendirilmiştir.

Tablo 4.12. Grupların anne sütü alımı ve ek gıdaya geçiş durumu

	PKU’lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		p değeri	
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
Anne sütü alım süresi (ay)	16,7±10,2	18,0	20,8±8,4	23,0	17,4±7,4	18,0	0,060	0,820
Ek gıdaya geçme yaşı (ay)	6,1±0,6	6,0	5,7±0,9	6,0	6,0±1,0	6,0	0,056	0,317
Yardımsız yemeye başlama yaşı (yıl)	2,2±0,9	2,0	2,1±0,9	2,0	1,6±0,6	1,5	0,397	0,042*
Ek gıdaya başlanırken verilen ilk besin								
	n	%	n	%	n	%		
Ekmek/ekmek içi	0	0,0	0	0,0	1	6,7	1,000	1,000
Meyve püresi	3	7,5	5	12,5	0	0,0	0,709	0,671
Sebze püresi	37	92,5	22	55,0	10	66,7	0,004*	0,046*
Yoğurt	0	0,0	13	32,5	4	26,7	0,001*	0,005*
Ek gıdaya geçişte zorlanma durumu								
	n	%	n	%	n	%		
Hayır	29	72,5	32	80,0	10	66,7	0,599	0,927
Evet	11	27,5	8	20,0	5	33,3		

*p<0,05 / Mann-Whitney u testi

Anne sütü alımı. İstatistiksel olarak bakıldığında, *PKU’lu Çocuk Grubu*, *Sağlıklı Çocuk Grubu* ve *Sağlıklı Kardeş Grubu* ile kıyaslandığında aralarında anne sütü alım süresi bakımından anlamlı fark yoktu (sırasıyla p=0,060 ve 0,820).

Ek gıdaya geçiş durumu. *Sağlıklı Çocuk Grubundaki* çocuklar 5,7±0,9 aylıkken, *PKU’lu* çocuklardan biraz daha erken ek gıdaya geçmiştir. Ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (p=0,056). *PKU’lu Çocuk Grubunda* ailelerin %72,5’i; *Sağlıklı Çocuk Grubunda* ailelerin %80’i; *Sağlıklı Kardeş Grubunda* ise ailelerin %66,7’si ek gıdaya geçişte zorlanmadığını ifade etmiştir. Ek gıdaya başlandığında verilen ilk besin bütün gruplarda sebze püresi idi (*PKU’lu Çocuk Grubu* %92,5; *Sağlıklı Çocuk Grubu*

%55; *Sağlıklı Kardeş Grubu* %66,7). *Sağlıklı Çocuk* ile *Sağlıklı Kardeş* gruplarında yoğurt da ilk başlanan ek besinlerdendi; ilk grupta bu oran istatistiksel olarak anlamlı yüksekti (sırasıyla, $p=0,01$ ve $0,005$).

Yardımsız yemek yiyebilme. PKU'lu çocuklar yardımsız yemeye sağlıklı çocuklardan daha geç yaşta başlamıştır, ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildir ($p=0,397$). PKU'lu çocuklarla kıyaslandığında, sağlıklı kardeşler daha erken yaşta yardımsız yemeye başlamıştır ($p=0,042$) (Tablo 4.12).

4.6. Evde bakım ve okul öncesi kuruma gitme durumu

Çalışma grubu ile kontrol gruplarının evde bakım ve okul öncesi kuruma gitme durumu Tablo 4.13'te belirtilmiştir.

Tablo 4.13. Evde bakım ve okul öncesi kuruma gitme durumu

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	n=40	%	n=40	%	n=15	%	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
Çocuğa bakan kişi								
Anne	33	82,5	21	52,5	14	93,3		
Diğer yakını	1	2,5	3	7,5	0	0,0	0,008*	0,558
Ücretli bakıcı/okul öncesi kurum yetkilisi	6	15,0	16	40,0	1	6,7		
Kuruma gitme durumu								
Hayır	31	77,5	22	55,0	14	93,3	0,058	0,335
Evet	9	22,5	18	45,0	1	6,7		
Bakıldığı yer								
Evde	33	82,5	23	57,5	14	93,3		
Akraba evinde	0	0,0	3	7,5	0	0	0,028*	0,558
Okul öncesi kurumda	7	17,5	14	35,0	1	6,7		

* $p<0,05$ / *ki-kare testi*

Bütün gruplarda çocuğun bakımını üstlenen kişinin anne olduğu görülmüştür. *Sağlıklı Çocuk Grubunda* PKU'lu çocuklar ile kıyaslandığında çocuğa bakan kişinin anne olma durumu istatistiksel olarak anlamlı düşüktü ($p=0,008$). Hem bakan kişi, hem de gündüz çocuğa bakılan yer bakımından PKU'lu çocuklar ile sağlıklı yaşlıları arasında anlamlı fark mevcuttu (sırasıyla, $p=0,008$ ve $0,028$). Okul öncesi kuruma gitme oranı gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark göstermese de, *Sağlıklı Çocuk Grubunda* daha yüksekti ($p=0,058$). Herhangi bir okul öncesi kuruma giden PKU'lu

çocukların %88,9 (n=8)'unda diyetine uygun şekilde yemek yapıp yanına verildiği belirlenmiştir.

4.7. Grupların öğün düzenleri ve ekran kullanım durumu

Öğün düzeni. PKU'lu çocukların %60 (n=24)'ünün belirli bir öğün düzeni olduğu bildirilmiştir. PKU'lu çocuklarla kıyaslandığında *Sağlıklı Çocuk Grubu* ile *Sağlıklı Kardeş Grubunda* öğün düzeni bakımında istatistiksel anlamlı fark yoktu (sırasıyla, p=0,344 ve 0,306).

Tablo 4.14'de bildirildiği gibi gruplar arasında istatistik olarak anlamlı fark olmamakla birlikte, PKU'lu çocukların %55'i yemek yerken herhangi bir şeyle ilgilenmemektedir. PKU'lu Çocuk Grubunda ve Sağlıklı Çocuk Grubunda telefon/tablet ile yeme oranı yüksek iken; Sağlıklı Kardeş Grubunda televizyon ile yeme oranı yüksek idi. Öğün süresi bakımından PKU'lu çocuklarla kıyaslandığında, Sağlıklı Çocuk Grubu ile Sağlıklı Kardeş Grubunda istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (sırasıyla, p=0,114 ve 0,970).

Tablo 4.14. Öğün düzeni

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	n=40	%	n=40	%	n=15	%	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
Öğün düzeni								
Belirli zamanda	24	60,0	29	72,5	6	40,0	0,344	0,306
İstedikçe/acıktıkça	14	35,0	10	25,0	6	40,0		
Düzensiz	2	5,0	1	2,2	3	20,0		
Yemeğini yeme şekli								
Televizyon izlerken	5	12,5	4	10,0	4	26,7	1,000	0,653
Telefon/tabletle ilgilenirken	12	30,0	12	30,0	1	6,7		
Oyun oynarken	1	2,5	3	7,5	0	0		
Herhangi bir şeyle ilgilenmeden	22	55,0	21	52,5	10	66,7		
Öğün süresi								
10-20 dakika	22	55,0	15	37,5	6	40,0	0,114	0,970
20-30 dakika	12	30,0	12	30,0	6	40,0		
30-45 dakika	5	12,5	10	25,0	3	20,0		
>45 dakika	1	2,5	3	7,5	0	0,0		

Ekran kullanım durumu. Televizyon ile tablet ve telefon kullanım süresi, istatistiksel olarak anlamlı fark göstermese de PKU'lu çocuklarla kıyaslandığında *Sağlıklı Kardeş Grubunda* daha yüksekti (Tablo 4.15). Grupların tümünde televizyon izleme süresi Ort±SS değeri 78,5±75,6 dakika iken; tablet ve telefon kullanım süresi Ort±SS değeri 61,6±68,4 şeklindeydi.

Tablo 4.15. Ekran kullanım durumu

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	<i>PKU/ Sağlıklı</i>	<i>PKU/ Kardeş</i>
TV (dakika/gün)	72,6±77,4	60,0	74,8±73,3	60,0	104,0±76,8	60,0	0,804	0,093
Tablet/telefon (dakika/gün)	61,8±84,0	30,0	59,4±56,7	60,0	67,0±53,4	60,0	0,355	0,269

4.8. Gastrointestinal semptomların görülme durumu

Tablo 4.16’da tüm gruplarda görülebilecek gastrointestinal semptomlar arasında karşılaştırma yapılmıştır.

Tablo 4.16. Gastrointestinal semptomların görülme durumu

		PKU’lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
		n=40	%	n=40	%	n=40	%	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
Kabızlık	Hiç	26	65,0	29	72,5	10	66,7	0,629	0,839
	Nadiren	8	20,0	3	7,5	3	20,0		
	Bazen	3	7,5	7	17,5	1	6,7		
	Sıklıkla	3	7,5	0	0,0	1	6,7		
	Her zaman	0	0,0	1	2,5	0	0		
İshal	Hiç	20	50,0	28	70,0	6	40,0	0,111	0,720
	Nadiren	16	40,0	8	20,0	4	26,7		
	Bazen	3	7,5	4	10,0	4	26,7		
	Sıklıkla	1	2,5	0	0,0	1	6,7		
	Her zaman	0	0,0	0	0,0	0	0,0		
Karın ağrısı	Hiç	19	47,5	25	62,5	8	53,3	0,261	0,934
	Nadiren	8	20,0	4	10,0	2	13,3		
	Bazen	12	30,0	11	27,5	2	13,3		
	Sıklıkla	1	2,5	0	0,0	3	20,0		
	Her zaman	0	0,0	0	0,0	0	0,0		
Gaz/şişkinlik	Hiç	34	85,0	34	85,0	10	66,7	1,000	0,256
	Nadiren	3	7,5	1	2,5	0	0,0		
	Bazen	2	5,0	4	10,0	2	13,3		
	Sıklıkla	1	2,5	0	0,0	3	20,0		
	Her zaman	0	0,0	1	2,5	0	0,0		
Kusma	Hiç	30	75,0	29	72,5	10	66,7	1,000	0,780
	Nadiren	8	20,0	10	25,0	4	26,7		
	Bazen	2	5,0	1	2,5	1	6,7		
	Sıklıkla	0	0,0	0	0,0	0	0,0		
	Her zaman	0	0,0	0	0,0	0	0,0		

Çocuklarda genel olarak gastrointestinal şikayetlerin görülme oranı düşüktü. *Sağlıklı Çocuk Grubunda* kabızlık ve karın ağrısı görülme oranı, istatistiksel olarak anlamlı olmasa da en yüksekti (sırasıyla, %72,5 ve %62,5). Anneler, çocukların çoğunda yalnız enfeksiyon sırasında ishal ve kusma görüldüğünü bildirmişlerdir. Bu gruplarda gaz/şişkinlik yaşamayanların oranı sırasıyla, %85, %85 ve %66,7 idi. *PKU’lu Çocuk Grubunda* bir anne, tıbbi amino asit karışımını sıcak şekilde içmesi durumunda çocuğunun kustuğunu ifade etmiştir.

4.9. Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi (ÇYDA) ve Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ) Verileri

ÇYDA'den elde edilen puanlar Tablo 4.17'de verilmiştir. 'Gıda heveslisi' alt boyut puanı, *PKU'lu Çocuk Grubunda Sağlıklı Çocuk Grubuna* göre istatistiksel anlamlı yüksekti ($p=0,004$), 'İçme tutkusu' alt boyut puanı ise *PKU'lu Çocuk Grubu* ile karşılaştırıldığında, *Sağlıklı Kardeş Grubunda* anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0,007$).

Tablo 4.17. Tüm grupların ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanları

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	<i>PKU/ Sağlıklı</i>	<i>PKU/ Kardeş</i>
Gıda heveslisi	11,4±5,7	9,0	8,0±2,6	7,0	11,5±5,3	11,0	0,004*	0,704
Duygusal aşırı yeme	5,3±1,6	4,0	5,0±1,5	4,0	6,4±3,9	6,0	0,508	0,216
Gıdadan keyif alma	17,7±5,5	18,5	16,2±5,3	16,0	15,6±5,8	17,0	0,265	0,232
İçme tutkusu	7,2±3,8	6,0	8,4±4,2	8,5	10,8±4,1	12,0	0,229	0,007*
Tokluk heveslisi	19,9±6,4	20,0	21,6±5,4	10,0	20,6±6,3	21,0	0,293	0,784
Yavaş yeme	9,0±4,5	9,0	10,2±5,0	10,0	10,7±4,6	11,0	0,261	0,199
Duygusal az yeme	13,0±4,7	13,5	11,5±4,5	11,0	13,1±5,9	16,0	0,103	0,805
Yemek seçiciliği	8,2±3,4	8,0	7,1±3,7	6,0	7,6±3,6	7,0	0,111	0,574

* $p<0,05$ / Mann-Whitney u testi

Annelerin eğitim durumunun PKU'lu çocukların yeme davranışına etkisi incelendiğinde, eğitim seviyesinin liseden düşük olmasının herhangi bir farklılık yaratmadığı görülmektedir. Eğitim seviyesi düşük olan annelerin çocuklarında 'Gıda heveslisi', 'Duygusal aşırı yeme', 'Yavaş yeme' alt boyutlarından elde edilen puanlar daha düşük; 'Gıdadan keyif alma', 'İçme tutkusu', 'Tokluk heveslisi', 'Duygusal az yeme', 'Yemek seçiciliği' alt boyutlarından elde edilen puanlar ise daha yüksekti. Ancak hiçbir alt boyutta puanlar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$) (Tablo 4.18).

Tablo 4.18. PKU'lu çocuk grubunda annenin eğitim durumuna göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar

	Eğitim durumu lise altı		Eğitim durumu lise ve üstü		<i>p değeri</i>
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	
Gıda heveslisi	10,8 ± 5,7	9,0	12,2 ± 5,7	10,5	0,367
Duygusal aşırı yeme	4,9 ± 1,5	4,0	5,7 ± 1,7	6,0	0,140
Gıdadan keyif alma	17,8 ± 5,4	19,0	17,6 ± 5,8	16,0	0,935
İçme tutkusu	7,8 ± 3,6	7,5	6,3 ± 3,9	5,5	0,146
Tokluk heveslisi	20,6 ± 6,3	20,5	19,1 ± 6,6	19,5	0,540
Yavaş yeme	8,9 ± 4,5	8,5	9,1 ± 4,7	9,0	0,934
Duygusal az yeme	14,0 ± 4,5	14,0	11,8 ± 4,8	11,5	0,102
Yemek seçiciliği	8,6 ± 3,3	7,5	7,7 ± 3,6	8,0	0,529

Ailelerin ekonomik durumu ile PKU'lu çocukların yeme davranışları arasında istatistiksel olarak anlamlı farka rastlanmamıştır. Ekonomik durumu yeterli düzeyde olan ailelerin çocukları 'Gıda heveslisi', 'Gıdadan keyif alma', 'İçme tutkusu', 'Duygusal az yeme' ve 'Yemek seçiciliği' alt boyutlarında daha düşük puana sahipken; 'Duygusal aşırı yeme', 'Tokluk heveslisi', 'Yavaş yeme' alt boyutlarında ise daha yüksek puanlar elde edilmiştir. Ancak bu farklılıklar istatistiksel olarak anlamlı düzeyde değildi ($p>0,05$) (Tablo 4.19).

Tablo 4.19. PKU'lu çocuk grubunda ailenin ekonomik durumuna göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar

	Ekonomik durum yeterli		Ekonomik durum yetersiz		<i>p değeri</i>
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	
Gıda heveslisi	9,1 ± 4,6	8,0	12,1 ± 5,8	10,0	0,100
Duygusal aşırı yeme	5,6 ± 1,6	6,0	5,2 ± 1,6	4,0	0,461
Gıdadan keyif alma	16,7 ± 6,1	16,0	18,0 ± 5,4	19,0	0,591
İçme tutkusu	5,4 ± 2,6	5,0	7,6 ± 4,0	7,0	0,151
Tokluk heveslisi	22,2 ± 6,3	24,0	19,3 ± 6,4	19,0	0,178
Yavaş yeme	9,8 ± 4,8	9,0	8,8 ± 4,5	9,0	0,601
Duygusal az yeme	12,8 ± 4,9	12,0	13,1 ± 4,8	14,0	0,820
Yemek seçiciliği	6,4 ± 3,7	7,0	8,7 ± 3,2	8,0	0,110

PKU'da tedavi başarısının yeme davranışına olan etkisi incelendiğinde, yalnız 'İçme tutkusu' alt boyutunda istatistiksel olarak anlamlı fark söz konusuydu; tedavi başarısı düşük olan çocukların içeceğe olan ilgisinin daha yüksek olduğu görülmüştür ($p=0,032$). Diğer alt boyutlarda ise istatistiksel olarak anlamlı düzeyde bir değişiklik gözlenmemiştir (Tablo 4.20).

Tablo 4.20. PKU'lu çocuk grubunda tedavi başarısına göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar

	Tedavi başarısı < %70		Tedavi başarısı ≥ %70		<i>p değeri</i>
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	
Gıda heveslisi	12,9 ± 6,2	12,0	9,7 ± 4,7	9,0	0,102
Duygusal aşırı yeme	5,2 ± 1,4	5,0	5,3 ± 1,8	4,0	0,860
Gıdadan keyif alma	17,6 ± 5,7	18,0	17,9 ± 5,4	19,0	0,892
İçme tutkusu	8,2 ± 3,7	8,0	6,0 ± 3,7	5,0	0,032*
Tokluk heveslisi	19,1 ± 6,3	18,0	20,8 ± 6,6	22,0	0,335
Yavaş yeme	9,0 ± 4,1	9,0	9,0 ± 5,0	8,0	0,764
Duygusal az yeme	12,8 ± 5,1	14,0	13,3 ± 4,3	13,0	0,786
Yemek seçiciliği	8,7 ± 3,8	8,0	7,7 ± 3,0	7,0	0,437

* $p<0,05$ / Mann-Whitney u testi

Televizyon izleme süresinin PKU'lu çocukların yeme davranışına olan etkisi incelendiğinde, anket alt boyutlarından elde edilen puanların hiçbirinde istatistiksel olarak anlamlı farklılığa rastlanmamıştır. Günde iki saatten daha kısa süre televizyon izleyen çocuklarda 'İçme tutkusu' ve 'Gıdadan keyif alma' alt boyutlarında daha düşük; diğer alt boyutlarda ise daha yüksek puanlar elde edilmiştir. Ancak gruplar arasında istatistik olarak anlamlı fark yoktu ($p>0,05$) (Tablo 4.21).

Tablo 4.21. PKU grubunda çocukların televizyon izleme süresine göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar

	TV izleme süresi < 2 saat/gün		TV izleme süresi ≥ 2 saat/gün		<i>p değeri</i>
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	
Gıda heveslisi	11,5 ± 6,4	9,0	11,2 ± 4,0	11,0	0,551
Duygusal aşırı yeme	5,4 ± 1,8	4,0	5,0 ± 1,2	4,0	0,672
Gıdadan keyif alma	17,4 ± 5,8	16,0	18,3 ± 5,0	20,0	0,663
İçme tutkusu	6,6 ± 3,6	6,0	8,2 ± 4,1	8,0	0,211
Tokluk heveslisi	20,0 ± 7,0	20,0	19,7 ± 5,4	20,0	0,874
Yavaş yeme	9,3 ± 5,1	9,0	8,3 ± 3,0	9,0	0,827
Duygusal az yeme	13,5 ± 4,6	14,0	12,1 ± 5,0	12,0	0,451
Yemek seçiciliği	8,6 ± 3,5	8,0	7,4 ± 3,1	7,0	0,275

Okul öncesi kuruma gitme durumunun yeme davranışına olan etkisi incelendiğinde, PKU’lu gruptaki çocukların yeme davranışının değişiklik göstermediği belirlenmiştir. Okul öncesi kuruma giden çocuklarda ‘Tokluk heveslisi’, ‘Yavaş yeme’ ve ‘Yemek seçiciliği’ alt boyutlarında daha yüksek puanlar elde edilirken; diğer alt boyutların tümünde daha düşük puanlar söz konusuydu. Ancak, bu fark hiçbir alt boyutta istatistiksel olarak anlamlı düzeyde değildi ($p>0,05$) (Tablo 4.22).

Tablo 4.22. PKU grubunda okul öncesi kuruma gitme durumuna göre ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar

	Okul öncesi kuruma gitmeyen		Okul öncesi kuruma giden		<i>p değeri</i>
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	
Gıda heveslisi	12,0 ± 5,9	10,0	9,3 ± 4,7	8,0	0,161
Duygusal aşırı yeme	5,3 ± 1,6	5,0	5,0 ± 1,6	4,0	0,504
Gıdadan keyif alma	18,1 ± 5,4	19,0	16,6 ± 6,2	16,0	0,526
İçme tutkusu	7,5 ± 4,0	7,0	5,9 ± 2,9	6,0	0,344
Tokluk heveslisi	19,6 ± 6,4	20,0	21,0 ± 6,8	24,0	0,592
Yavaş yeme	8,9 ± 4,6	9,0	9,2 ± 4,7	11,0	0,844
Duygusal az yeme	13,1 ± 4,7	13,0	12,7 ± 5,0	15,0	0,770
Yemek seçiciliği	8,1 ± 3,3	7,0	8,6 ± 3,9	8,0	0,660

Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ) alt boyutları ve ölçek toplamından elde edilen puanlara bakıldığında, gruplar arasında hiçbir alt boyutta istatistiksel düzeyde anlamlı bir fark olmadığı gözlenmiştir ($p>0,05$). (Tablo 4.23).

Tablo 4.23. Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ) puanları

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk		Sağlıklı Kardeş		<i>p değeri</i>	
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
Toplam ölçek puanı	67,4±15,3	67,0	65,9±19,3	65,0	68,7±18,0	66,0	0,413	0,977
Öğün sırasındaki negatif duygu durumu	13,9±5,2	13,0	13,6±6,6	12,0	15,5±6,9	14,0	0,454	0,519
Yetersiz/dengesiz beslenmeye ilişkin tutumlar	28,0±6,7	28,5	26,2±8,7	25,5	27,7±6,4	27,0	0,391	0,726
Negatif besleme stratejileri	9,9±3,7	9,0	9,5±3,8	8,5	9,9±3,3	9,0	0,498	0,864
Zorla besleme	5,8±2,2	5,5	5,8±2,4	5,0	5,6±2,1	5,0	0,823	0,841
Diğerlerinin görüşüne tepki	10,0±4,7	9,0	10,9±4,2	12,0	9,9±3,1	10,0	0,265	0,747

4.10. Üç Günlük Besin Tüketim Kaydı (BTK) Değerlendirmeleri

Üç günlük BTK değerlendirmeleri Tablo 4.14'te incelenmiştir. PKU'lu çocuklarda enerji alımı *Sağlıklı Çocuk Grubu* ve *Sağlıklı Kardeş Grubuna* kıyasla anlamlı olarak daha yüksekti (sırasıyla, $p=0,048$ ve $0,037$). Toplam protein tüketimi, PKU'lu çocuklarda *Sağlıklı Çocuk Grubu* ve *Sağlıklı Kardeş Grubuna* kıyasla istatistiksel olarak anlamlı daha düşüktü (sırasıyla, $p=0,000$ ve $0,000$). RDA'ya göre enerjinin karşılanma oranı PKU'lu çocuklarla kıyaslandığında *Sağlıklı Çocuk Grubu* ve *Sağlıklı Kardeş Grubu* arasında istatistiksel anlamlı bir fark yoktu (sırasıyla, $p=0,286$ ve $0,249$). (Tablo 4.24).

Tablo 4.24. Üç günlük besin tüketim kaydı verileri

	PKU'lu Çocuk		Sağlıklı Çocuk**		Sağlıklı Kardeş		p değeri	
	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	Ort±SS	Med	PKU/ Sağlıklı	PKU/ Kardeş
RDA'ya göre enerji	1593± 210,2	1577	1544± 156,9	1512	1470,3± 185,4	1433	0,233	0,037
BTK'dan gelen enerji (kkal)	1288± 249,4	1273, 5	1210,7± 181,2	1191	1126,3± 146,5	1110	0,048	0,008
Enerji karşılama %	81,3± 13,9	82,8	79,5± 14,0	77,9	77,8± 14,4	78,3	0,286	0,249
RDA'ya göre protein	19,9±3,0	19,4	19,2±2,2	19,0	18,1±2,8	17,3	0,338	0,046
BTK'dan gelen protein (gram)	22,6±5,6	22,4	42,8±8,0	42,8	33,1±5,4	33,0	0,000	0,000
Protein karşılama %	113,9± 24,4	113,3	225,6± 45,5	216,2	185,2± 36,1	191,5	0,000	0,000
Toplam enerjinin proteinden gelen %	7,6±2,2	7,3	14,7±2,5	15,3	12,1±1,5	12,3	0,000	0,000
Toplam enerjinin yağdan gelen %	36,8±5,2	37,0	43,8±4,9	44,3	37,4±7,0	37,7	0,000	0,762
Toplam enerjinin karbonhidrattan gelen %	55,6±5,6	55,0	41,7±5,1	41,0	50,6±6,8	48,7	0,000	0,029

* $p < 0,05$ / mann-whitney u testi

** Sağlıklı çocuklardan BTK alınamayan 5 kişi hesaplama dışı bırakılmıştır.

BTK değerlendirmelerine bakıldığında diyet örüntülerinin gruplarda farklılaştığı görülmüştür. PKU'lu çocuklarda enerjinin proteinden gelen yüzdesi, *Sağlıklı Çocuk Grubu* ve *Sağlıklı Kardeş Grubu* ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı düşüktü (sırasıyla, $p=0,000$ ve $0,000$). Enerjinin yağdan gelen yüzdesi PKU'lu çocuklar ile kıyaslandığında *Sağlıklı Çocuk Grubunda* istatistiksel olarak anlamlı daha yüksekti ($p=0,000$); *Sağlıklı Kardeş Grubunda* ise istatistiksel anlamlı fark yoktu ($p=0,762$). Enerjinin karbonhidrattan gelen yüzdesi PKU'lu çocuklarda hem *Sağlıklı Çocuk Grubu* hem *Sağlıklı Kardeş Grubundan* istatistiksel olarak anlamlı daha yüksekti (sırasıyla, $p=0,000$ ve $0,029$) (Tablo 4.24).

5. TARTIŞMA

Okul öncesi dönem, yetişkinliğe temel oluşturacak pek çok alışkanlığın geliştirildiği dönemdir. Bu süreçte, çocuğa iyi geliştirilmiş sağlıklı beslenme alışkanlıkları edindirmek oldukça önemlidir. Fenilketonüri (PKU)'li bireyler yaşam boyu tıbbi beslenme tedavisi almak durumundadır. Onlar için birçok açıdan yük olabilen bu durum, sağlıklı yeme davranışının gelişimini olumsuz yönde etkileyebilmektedir. PKU'lu bireylerde yeme davranışını incelemiş olan çalışmalar yetersizdir. Sağlıklı yaşlılarına göre yeme davranışlarındaki farklılıkların değerlendirilmesi bu sebeple önem kazanmaktadır. Bu çalışma, okul öncesi dönem 2-6 yaş arasında olan Klasik PKU'lu hastalar ile aynı yaş grubu sağlıklı çocuklar ve ailesinde Klasik PKU hastası olup kendisinde herhangi hastalık bulunmayan sağlıklı kardeşler arasında yeme davranışı ve yeme alışkanlıkları arasındaki farkı değerlendirmek amacıyla planlanmıştır.

Çalışmaya, yaşları 24-68 ay arasında değişen 40 *PKU'lu Çocuk*, 40 *Sağlıklı Çocuk* ve 15 *Sağlıklı Kardeş* olmak üzere toplam 95 birey dahil edilmiştir. *PKU'lu çocukların* yaşı Ort $\pm$ SS 46,2 $\pm$ 11,3 ay iken, *sağlıklı çocukların* 44,3 $\pm$ 11,2 ay, *sağlıklı kardeşlerinin* 39,8 $\pm$ 12,3 ay şeklindedir, gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktur ($p>0,05$). Çalışmaya katılan bireylerin annelerine sorular sorulmuş ve verdikleri cevaplar doğrultusunda değerlendirme yapılmıştır.

Tüm katılımcı ailelerin özellikleri incelendiğinde (Tablo 4.2), sağlıklı gruptaki ailelerin sosyoekonomik düzeyinin daha yüksek olduğu tespit edilmiştir. PKU'lu aileler ise daha çok zorlanarak geçimlerini sağladıklarını belirtmişlerdir; bu oran *PKU'lu Çocuk Grubunda* %55 (n=22), *Sağlıklı Kardeş Grubunda* ise %53,3 (n=8) oranındadır. Ailenin sosyoekonomik düzeyinin çocukların yeme davranışı gelişiminde önemli bir faktör olduğu düşünülmektedir. PKU'lu çocuğa sahip aileler çoğunlukla ilköğretim mezunu iken, sağlıklı çocuğa sahip ailelerde lise ve üstü eğitim alan ebeveynlerin sayısı istatistiksel olarak anlamlı yüksektir (sırasıyla, anne grubu $p=0,041$, baba grubu $p=0,001$). Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması 2013 (TNSA-2013) raporu incelendiğinde, benzer yaş grubundaki kadınlarda lise ve üstü eğitim alan bireylerin oranının %32,3 olduğu belirlenmiştir [94]. Çalışmamızda lise ve üstü eğitim alan annelerin oranı, *PKU'lu Çocuk Grubunda* %45, *Sağlıklı Çocuk Grubunda* %70, *Sağlıklı*

Kardeş Grubunda ise %33,3 düzeyindedir. Her ne kadar PKU'lu aileler daha kısa süre eğitim almış olsalar da, toplumun genelinden daha yüksek bir eğitim seviyesine sahip oldukları görülmüştür. Japonya'da 758 anne-bebek çifti ile gerçekleştirilen bir çalışmada aile geliri daha düşük olan ve anneleri daha kısa süre eğitim almış çocukların beslenme davranışlarında sebze, meyve ve proteinli gıdalar yerine şekerleme ve şekerli içeceklerin tüketiminin arttığı şeklinde olumsuz değişiklik tespit edilmiştir [95].

Ailelerin yeme alışkanlıkları incelendiğinde, tüm gruplarda yemeği annelerin yaptıkları belirlenmiştir (Tablo 4.3). *Sağlıklı Kardeş Grubu* hariç diğer iki grupta evin mutfak alışverişini de anne yapmaktadır. Özellikle *PKU'lu Çocuk Grubunda* zaten hastalık stresi taşıyan anneye ev işleri konusunda da yüklenilmesinin stresini daha çok artıracığı, bunun da çocuğun sağlıklı yeme davranışının gelişimini olumsuz yönde etkileyebileceği düşünülmektedir. Annelerin pişirme yöntemi olarak kızartma yerine haşlama (*PKU'lu Çocuk Grubunda* %82,5, *Sağlıklı Çocuk Grubunda* %82,5, *Sağlıklı Kardeş Grubunda* %93,3) ve fırında pişirmeyi tercih etmesi beslenme davranışı açısından olumludur. Bu durumun, annelerin Sosyal Pediatri Polikliniğinde uzman doktorlar, Beslenme ve Metabolizma Polikliniğinde ayrıca diyetisyen tarafından düzenli izlenmeleri nedeniyle olduğu düşünülmektedir. Tüm gruplarda, anneler çocuklarıyla birlikte sofraya oturduklarını ve birlikte yemek yediklerini ifade etmiştir. Bir yaşından sonra çocukların aile sofrasına oturması, ailenin yeme düzenine alışması istenilen bir durumdur [63, 64, 66]. PKU'lu aileler (%12,5), bazen çocuklarından ayrı yemek yiyebilmektedir. Çocuğun yanında yasak besinleri tüketmek istememe, çocuğun sofradaki yasak besini istemesi, çocuğun tıbbi amino asit karışımını tüketme saatinin ailenin yeme saatine uymaması gibi faktörlerin bu durumun gelişmesinde etken olduğu düşünülmektedir. PKU'lu çocuğun eğitiminde bu durum hatalı bir davranıştır, PKU'lu çocuğun aile sofrasına oturması ve 'kendi tabağından' yemeyi öğrenmesi, ileride oluşabilecek 'kaçak beslenme' davranışını önleyecektir. PKU'lu çocuk kendisine yasak olan besini bilmeli ve bu duruma alıştırılmalıdır [96]. Aksi halde, ailenin yanından ayrıldığı yuva ve okul dönemlerinde yasak besinlere ilgisi artacak, arkadaşlarından denemeye başlayacak ve kaçak yapma durumu artacaktır. PKU'lu çocuklarda yeme davranışı ile ilgili bilgilerin çoğu ergenlik döneminden başlayarak erişkinlikte diyet uyumun azaldığı yönündedir [7, 86]. Çalışmamızda, çocuğundan ayrı sofraya oturan toplam 6 aile [*PKU'lu çocuk Grubu* 5 (%12,5), *Sağlıklı Çocuk Grubu* 1 (%6,7)] vardır.

MacDonald ve ark. [97] 1994 yılında yaptığı çalışmada, PKU grubunun %56'sının ailesinden ayrı yediğini tespit etmiştir.

Okul öncesi dönem çocukların yeme davranışlarının oluşmasında bir diğer önemli faktör ailenin besin seçimidir [71]. Annelerin mutfak alışverişi yaparken öncelik verdikleri besin gruplarını sıralamaları istenmiştir (Tablo 4.4). PKU'lu aileler besin seçiminde ilk iki sırada sebze ve meyveleri tercih etmektedir. Sağlıklı ailelerde ilk sırayı yine sebze alırken, ikinci sıra süt ve süt ürünleri olarak değişmiştir. Sağlıklı ailelerin et/yumurta grubu besinlere öncelik verme durumunun PKU'lu ailelere göre daha üst sırada yer aldığı görülmüştür. Bu durumun oluşmasında, her ne kadar PKU'lu çocukların et, süt ve yumurta gibi besinleri tüketememesinden kaynaklı olarak besinlerin eve alınmaması etkili olsa da, sosyoekonomik durumun payının büyük olduğu düşünülmektedir. PKU'lu çocukların diyet yapma zorunluluğu ve düşük proteinli ürünlerin pahalılığından kaynaklı olarak, aileler et gibi pahalı besinleri satın almayı tercih etmediklerini bildirmişlerdir.

Okul öncesi dönem çocuklarının yemek konusunda oldukça seçici olduğu ve özellikle sebzeleri az tükettikleri bilinmektedir. PKU'lu çocukların bu konuda daha az seçici oldukları düşünülmektedir. Tüketebilecekleri hayvansal protein kaynakları olmadığından, beslenmeleri daha çok sebze ve meyve ağırlıklı olmak durumundadır. Bu da onların daha çok miktar ve çeşitlilikte sebzeyle tanıştırılmasını sağlamaktadır. Çalışmalar evde sebze ve meyve bulunmasının, aile sofrasında haftada 4 veya daha fazla öğünde sebze ve meyve tüketiliyor olmasının, çocuğun tüketim alışkanlıklarını olumlu yönde etkilediğini göstermiştir [98]. Demiriz ve Özgen [99]'in 48-72 aylık çocuklarda yürüttüğü bir çalışmada, çocukların tüketmedikleri sebzelerin başında enginar, brokoli, karnabahar, pırasa ıspanağın yer aldığı; meyvelerden ise portakal, kavun, üzüm tüketmedikleri görülmüştür. Meyveleri tüketmemelerinin başlıca sebebi tat iken, sebzeleri tüketmemelerinin birincil sebebi daha önce tanışmamış olmalarıdır. 2015 yılında, Kobak ve Pek [70]'in çalışmasında çocukların en sevmedikleri meyve portakal olarak tespit edilmiştir ve sebebi yine tadının sevilmemesidir. Bu çalışmada çocukların en sevdiği sebze ise fasulye ve bezelye olarak saptanmıştır. Çalışmamızda, PKU'lu çocukların havuç, ıspanak, fasulye, kabak, brokoli gibi sebzeleri, sağlıklı çocukların ise salatalık, havuç, domates gibi daha çok çiğ yenilen sebzeleri sevdiği tespit edilmiştir. Meyvelerde ise tüm gruplarda en çok sevilenler muz, elma ve mandalınadır; tüm

gruplarda anneler aynı cevabı vermiştir. PKU'nun tıbbi beslenme tedavisinde son yıllarda serbest sebze ve meyve kullanımına dikkat çekilmektedir [100-102]. Çalışmamızda bu yaş grubu PKU'lu çocuklar için Phe değişim listeleri kullanılmıştır. Sebze ve meyvelerin Phe içeriğine bağlı olarak tüketilebilecekleri miktarları farklı olduğundan, bu soru sorulurken bu durum değerlendirilmiştir. Annelerin çocuklarına Phe içeriği düşük ve dolayısıyla miktarı daha fazla olan sebze ve meyveleri vermeleri tercih edebileceği ve çocukların da alışkanlıklarının bu yönde şekillenmiş olabileceği düşünülmüştür. Çalışmamızda ise farklı bir sonuca ulaşılmıştır. PKU'lu çocuklarda en çok sevilen sebze olarak Phe porsiyonuna göre tüketilebilecek miktarı fazla olan havuç (90 gram) da kullanılabilecek miktarı oldukça az olan ıspanak (25 gram) da ilk tercih olarak ifade edilmiştir. Aynı şekilde sevilen meyvelerden kullanılabilecek miktarı fazla olan elma (280 gram) da ilk tercih olarak söylenirken, kullanılabilecek miktarı az olan muz (60 gram) da sıklıkla tükettikleri görülmüştür.

PKU hastalarının izlemi. van Spronsen ve ark. [6]'nın 2017 yılında yayınlamış olduğu 'PKU Avrupa Rehberi'nde tedaviye 10 günden geç başlanmaması gerektiği önerilmektedir. Çalışmamızda, 7. gün gibi yaşamının erken döneminde tanı alan PKU vakaları olmasına rağmen Ort $\pm$ SS tanı yaşının 22 $\pm$ 12,6 gün olduğu tespit edilmiştir. Başçılar ve Erdoğan [103]'ün 1-18 yaş grubu PKU'lu çocuklarda gerçekleştirdikleri yakın tarihli bir çalışmada hasta tanı yaşı (61,74 gün) ile kıyaslandığında, çalışmamızdaki verinin erken tanı bakımından daha iyi olduğu görülmüştür.

Son bir yıl içindeki kan Phe Ort $\pm$ SS ve medyan değerleri (365,6 $\pm$ 224,6 ve medyan 314 μ mol/L), yaşa uyan PKU tedavi hedeflerinin (60-360 μ mol/L) üst sınırındadır. MacDonald ve ark. [100]'na göre tedavi başarısının değerlendirilmesinde %70 ve üstü iyi olarak belirlenmiştir. Çalışmamızda vakaların tedavi başarısı Ort $\pm$ SS %56,6 $\pm$ 33,0'dır; hastaların ancak yaklaşık yarısında (%47,5; n=19) tedavi başarısı istenilen düzeye ulaşabilmiştir. Bu durum ailelerin tıbbi beslenme tedavisinin önemi konusundaki bilgi ve ilgi düzeylerinin eksikliğini, PKU vaka sayısı yoğun bir merkezde izlendiklerinden hastalara ayrılan zaman ve eğitimin eksikliğini yansıtmaktadır.

PKU'da hastaların kan Phe düzeyinin düzenli olarak izlenmesi ve mümkün olduğunca az dalgalanma gösterecek şekilde hedef aralıklarda tutulması gerekliliği önem kazanmaktadır [29]. Yenidoğan döneminde tedaviye başlamış hastalarda kan Phe düzeyindeki her 100 μ mol/L'lik artışın IQ'da 1,9 ile 4,1 puan arasında düşüşe sebep

olduğu gösterilmiştir [104]. Hastaların takibinin daha etkin şekilde yapılmasına özen gösterilmeli ve ailelere beslenme tedavisinin gerekliliği konusunda sürekli eğitim verilmelidir.

PKU tanı ve takibinde bir diğer önemli gösterge Phe/Tyr oranıdır. Sharmann ve ark. [105] Phe/Tyr oranı 6'dan büyük olan hastalarda yürütücü işlev bozuklukları olabileceğini göstermişlerdir. Çalışmamızda, hastaların son bir yıl içindeki kan değerleri incelendiğinde Phe/Tyr oranı $Ort \pm SS$ $7,3 \pm 5,8$ olarak belirlenmiştir (Tablo 4.5). Hastalarımızın nörolojik gelişimlerinin korunması açısından, bu oranın düzenli izlenmesi önemsenmelidir.

Feldmann ve ark. [106], PKU'nun uzun dönem etkilerini değerlendirerek erken dönemde tedaviye başlanmış hastalarda 10 yıl içerisinde bilişsel performansın bozulmadığını bildirmişlerdir. Bununla birlikte, özellikle 42 yaşını aşmış erişkinlerde nörobilişsel bozukluklara rastlanabileceği gösterilmiştir. Bu nedenle, beslenme tedavisinin yaşam boyu sürmesi gerektiği vurgulanmalıdır. Özellikle ergenlik döneminde diyetle uyumun azalması ve erişkin dönemde diyetin bırakılması düşüncesi gibi durumların önüne geçilmelidir. PKU'da beslenme tedavisinin önemi çocuğa anlatılarak erken çocukluk döneminden itibaren diyetle uyumu sağlanmalı, ergenlik ve erişkin dönemlerinde diyeti sürdürmesi teşvik edilmelidir.

PKU'lu çocukların diyet alışkanlıkları ile diyetle uyum durumu ve düşük proteinli ürün kullanımı. PKU'lu çocuğu olan anneler genel olarak çocuklarının diyetine uyum göstermektedir (Tablo 4.8). Çocuklarına ayrı yemek hazırlayarak ve porsiyonlama kurallarına uyum sağlayarak bu süreci yönetmeye çalışmaktadırlar. Annelerin %47,5'u çocuklarının kaçak yapmadığını ifade etseler de, çalışmamıza dahil edilen çocukların %12,5'u normal ekmek tüketmekte, %10'u alması gereken porsiyondan daha fazla sebze-meyve, %15'i unlu besin yemekte ve %15'i çikolata, cips gibi atıştırmalıklar ile kaçak yapmaktadırlar (Tablo 4.9). Giresun'da ailelerin zorluklarını araştırmaya yönelik yürütülen niteliksel bir çalışmada aileler çocukların diyetlerini sürdürmek konusunda oldukça zorlandıklarını ifade etmişlerdir. Çocuklarının normal ekmek yemek istediğini, amino asit karışımlarını sevmediklerini ve aile sofrasındaki yemeklerden yemek istediklerini belirtmişlerdir. Ayrıca, aileler sosyal yaşamda da güçlük çektiklerini ifade etmişlerdir. Çocuklarının diyetini sürdürmekte zorlandıkları için, hem misafire gitme hem de misafir kabul etme alışkanlıklarının

azaldığını bildirmişlerdir [107]. Çalışmamızda da benzer sorunlara rastlanmıştır. Bu duruma alıştiklarını ve zorlanmadıklarını ifade eden annelerin çocuklarının yiyeceği besinleri yanlarında taşıyarak bu süreci yönettikleri tespit edilmiştir ve aslında bu durumun kendilerini yordugunu söylemişlerdir.

Düşük proteinli ürünlerin kullanımı değerlendirildiğinde, annelerin %62,5'i bu ürünleri hem satın aldıklarını hem kendileri yaptıklarını ifade etmişlerdir. Çalışmamızın sonucunda ailelerin düşük proteinli ürünlere aylık Ort±SS 402,5±277,9 TL harcadığı tespit edilmiştir ve devlet katkısı almadan kendi bütçeleri ile ürünleri satın almanın kendilerini zorladığını ifade etmişlerdir. Başçılar ve Erdoğan [103], bu ürünlere ayda ortalama 500 TL harcadığını, tutarın 2000 TL'ye ulaşabildiğini göstermişlerdir. 1-18 yaş arası PKU'lu bireyleri araştırıldığı bu çalışmada, büyük çocukların tüketmesi gereken miktarların arttığı, çalışmamızda ise okul öncesi yaş grubu değerlendirildiğinden masrafın daha az görüldüğü düşünülmüştür. Çalışmamızın sonuçlarının gösterdiği gibi, Top ve Alemdar [107] da hem düşük proteinli ürünlerin hem de tedavinin maliyetinin aileleri oldukça zorladığını bildirmişlerdir. Sosyoekonomik durumu düşük olan aileler olumsuz yönde oldukça etkilenmekte, bu da umutsuzluğa kapılmalarına yol açarak diyetle uyumun azalmasına neden olabilmektedir.

Antropometrik ölçümlerin değerlendirilmesi. Çalışmamızda çocukların vücut ağırlığı ve boy uzunlukları değerlendirildiğinde, PKU'lu çocuklar sağlıklı kontrollere benzer antropometrik ölçümlere sahiptirler (Tablo 4.11). *Sağlıklı kardeşler PKU'lu çocuklar* ile kıyaslandığında, vücut ağırlıklarının daha düşük olması ($p=0,046$), bu grubun yaşlarının daha küçük olmasına bağlanmıştır (Tablo 4.1). Acosta ve ark. [108]'nın bir çalışmada, farklı amino asit karışımları ile tedavi edilen 2-13 yaş arası 58 çocuk 1 yıl süreyle izlenmiş ve periyodik olarak boy uzunluğu ve vücut ağırlıkları ölçülmüş; PKU'lu çocukların büyümesinin normal düzeyde olduğu bildirilmiştir. Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Metabolizma Bilim Dalı tarafından yürütülen bir çalışmada diyet tedavisi altındaki KPKU'lu çocuklar ile diyet tedavisi almayan HPA'lı çocukların büyümesi izlenmiştir. Yaşamlarının ilk üç yılı boyunca izlenen çocukların, vücut ağırlığı artışlarında anlamlı bir farklılık olmamasına karşın ($p=0,516$), KPKU'lu çocuklarda boy uzunluğu artış hızının anlamlı olarak daha düşük olduğu saptanmıştır ($p=0,037$) [109]. Bu duruma hastaların doğal proteinden kısıtlı diyet tedavisinin sebep olduğu düşünülmüştür. Çalışmamızın sonuçları ise normal büyümeyi desteklemiştir,

istatistiksel düzeyde anlamlı olmamakla birlikte PKU'lu çocuklarda boy uzunluğu daha yüksektir (Tablo 4.11).

Yaşa göre ağırlık, çocuğun o andaki vücut ağırlığına göre akut malnütrisyon durumunu gösterir. Gomez [110], tarafından sınıflandırılmıştır, vücut ağırlığındaki kayıp oranına göre malnütrisyon derecesini göstermektedir. Katılımcılarının tümünün z-skorsları, malnütrisyon olmadığını göstermiştir (Tablo 4.11). Waterlow [111] tarafından sınıflandırılmış olan, yaşa göre boy ve boya göre ağırlık skorları kronik malnütrisyonun göstergesidir. Katılımcılarının tümünün yaşa göre boy ve boya göre ağırlık z skoru -1 ile +1 arasındadır, özellikle PKU'lu çocuklar başta olmak üzere katılımcılarda kronik malnütrisyon yoktur. Çalışmamızda, okul öncesi dönem PKU'lu çocukların sağlıklı yaşlıları ile arasında vücut ağırlığı ve boy uzunluğu ölçümlerinde herhangi bir farklılık saptanmamıştır, büyümelerinin normal düzeyde olduğu gösterilmiştir.

Anne sütü alımı ve ek gıdaya geçiş. Anne sütü alım süresi çalışma grupları arasında karşılaştırıldığında PKU'lu çocuklar medyan 18 ay gibi uzun süre emzirilmişlerdir, ancak bu süre *sağlıklı çocuklara* kıyasla istatistiksel olarak anlamlı olmasa da daha kısadır (sırasıyla, Ort $\pm$ SS 16,7 $\pm$ 10,2 ve Ort $\pm$ SS 20,8 $\pm$ 8,4) (Tablo 4.12). PKU'lu çocuklarda anne sütü kontraendike değildir, ancak yine de Avrupa'nın birçok bölgesinde tanıyla birlikte anne sütü alımının azaldığı ve bir yaşında bebeklerin emzirmeden kesildiği bildirilmektedir [112]. Anne sütünün düşük Phe içeriği ve koruyucu faktörleri göz önüne alındığında, PKU'lu çocukların da sağlıklı çocuklar gibi iki yaşına kadar emzirilmesi önerilebilir. PKU'lu çocuklarda anne sütünün vücut ağırlığı artışının dengeli olmasını sağlayarak büyüme ve gelişmeyi desteklediği ve yüksek kan Phe seviyelerini düşürerek metabolik kontrolü iyileştirdiği gösterilmiştir [113, 114].

Anne sütünü tamamlayıcı beslenmeye geçiş, tüm katılımcılarda medyan 6 aydır. PKU'lu çocuklar, tıbbi amino asit karışımları ile birlikte Ort $\pm$ SS 6,1 $\pm$ 0,6 ay tekbaşına emzirilmişlerdir. Dünya Sağlık Örgütü [115]'nin sağlıklı çocuklar için olan bu önerisi, PKU'lu çocuklarda da başarı ile uygulanabilmiştir. PKU'lu çocuklarda ek gıdaya geçiş uygulamalarını inceleyen çalışmalarda geçiş zamanı konusunda özel bir öneriye yer verilmemiştir. Anne sütünü tamamlayıcı beslenmede, başlangıçta düşük Phe içeren sebze ve meyvelerle başlanmalı, daha sonra 'Phe değişim listeleri' doğrultusunda önerilerde bulunulmalı, sebze, meyve ve unlu gıdaların Phe içeriğine göre

‘porsiyonlama’ öğretilmelidir. Çocuğun yaşa göre protein gereksinimine göre, tıbbi amino asit karışımı yaşa uygun önerilmelidir [116, 117].

Anne sütünü tamamlayıcı beslenmeye başlarken çalışmaya katılan çocuklarda seçilen ilk besin büyük çoğunlukla sebze püresidir (Tablo 4.12). *PKU’lu çocuklarda* bu oran *sağlıklı çocuklara* göre istatistiksel olarak anlamlı yüksektir (sırasıyla, %92,5 ve %55; $p=0,004$). *Sağlıklı kardeşlerde* bu oran (%66,7), *sağlıklı çocuk grubuna* göre daha yüksek olup *PKU’lu çocuk grubundan* istatistiksel olarak anlamlı düşüktür ($p=0,046$). *Sağlıklı çocuklarda* çoğunlukla sebze püresi önerisine uyulmasına rağmen, %32,5 ($n=13$)’unda güncel önerilerden farklı olarak ilk besin olarak yoğurt verilmiştir.

Kobak ve Pek [70]’in çalışmalarında, okul öncesi çocukların 1,5 yaş civarında *yardımsız yemek yemeye* başladığı bildirilmiştir. Çalışmamızda ise çocuklar $Ort \pm SS$ $2,1 \pm 0,9$ yaşta yardımsız yemek yemeye başlamışlardır (Tablo 4.12). Tüm çalışma grupları incelendiğinde, yardımsız yemeye en geç başlayan grup *PKU’lu çocuklar*, en erken başlayan grup ise *sağlıklı kardeşlerdir* (*PKU’lu çocuklar* $Ort \pm SS$ $2,2 \pm 0,9$ yaş; *sağlıklı kardeşler* $Ort \pm SS$ $1,6 \pm 0,6$ yaş; $p=0,042$). *PKU’lu çocukların* daha geç başlamasında, annelerin diyetle uyumu artırmak amacıyla yemeği çocuklarına kendilerinin yediriyor olmasının etkili olduğu düşünülmektedir. Sağlıklı çocuklar ise, daha erken yaşta kreşe gittikleri için yardımsız yemek yemeye alışmış olabilirler. Ailede hasta bir çocuğun varlığında, ebeveynlerin kardeş ile ilgilenme durumu aksayabilmektedir. Çalışmamızda belirlenen bu farklılığın sebebinin bu durum olduğu düşünülmektedir. Sağlıklı kardeşler, kendilerine nispeten daha az zaman ayrıldığı için yemeklerini kendi başlarına yemeye daha erken yaşta başlamış olabilirler.

Evde bakımı/okul öncesi kuruma gitme durumu. Tüm çalışma gruplarında çocuğa bakan kişi büyük çoğunlukla annedir (Tablo 4.13). Çocuğa bakan kişinin bakıcı veya okul öncesi kurum yetkilisi olma durumu *Sağlıklı Çocuk Grubunda* en yüksektir (%40). Çocukların okul öncesi kuruma gitme durumu, *Sağlıklı Çocuk Grubunda* daha yüksek olmakla birlikte tüm gruplarda düşüktür. *Sağlıklı Çocuk Grubundaki çocuklarda* bu oranının yüksek olması, çalışan annelerin daha yüksek olmasına bağlanmıştır. *PKU’lu Çocuk Grubunda* annelerin %10 ($n=4$)’u ve *Sağlıklı Kardeş Grubunda* ise %6,7 ($n=1$)’si çalışırken, *Sağlıklı Çocuk Grubunda* bu oran %50 ($n=20$)’dir. Ayrıca *PKU’lu Çocuk Grubunun* okul öncesi kuruma gitme oranının istatistiksel anlamlı olmamakla

birlikte ($p=0,058$), sağlıklı çocuklardan daha düşük olmasının bir diğer sebebi de, ailelerinin sosyoekonomik düzeyinin düşük olmasına bağlanmıştır.

Öğün düzeni. *PKU'lu çocukların* %60 ($n=24$)'ının saatleri belirli düzgün bir öğün düzeni vardır (Tablo 4.14). Bunun sebebinin tıbbi amino asit karışımlarının gün içinde eşit zaman dilimine bölünerek tüketilmesi gerekliliği olduğu düşünülmektedir. Sağlıklı çocuk grubunda, düzenli öğün oranı %72,5 ($n=29$)'tur. Tüm gruplarda çocukların yarısından fazlası herhangi bir şeyle ilgilenmeden yemek yemektedirler. Telefon/tablet ile oynayarak yemek yeme *PKU'lu çocuk* ve *sağlıklı çocuklarda* (%30, $n=12$; %30, $n=12$) daha yüksektir, *sağlıklı kardeş grubunda* ise televizyon izleyerek yemek yeme daha yaygındır. MacDonald ve ark. [97]'nin PKU'lu çocukların yeme problemleri üzerinde yürüttüğü çalışmada, PKU'lu çocukların yeme süresinin 26 dakika gibi kontrol grubuna göre daha uzun (17 dakika) olduğu saptanmıştır ($p=0,03$). Çalışmamızda, gruplar arasında öğün süresi açısından istatistiksel anlamlı fark belirlenmemiştir.

Ekran kullanım süresi. Çalışmaya katılan çocukların TV izleme süresi (Ort $\pm$ SS 78,5 $\pm$ 75,6 dakika/gün) ile telefon/tablet ile zaman geçirme süresi hemen hemen aynıdır (Ort $\pm$ SS 61,6 $\pm$ 68,4 dakika/gün). Amerikan Pediatri Akademisi (AAP) [118], obezitenin önlenmesi amacıyla, çocuklarda televizyon izleme süresinin 2 saati geçmemesi gerektiğini önermektedir. Çalışmamızda, çocukların tümünün bu süreyi aştığı görülmüştür (Tablo 4.15).

Gastrointestinal semptomların görülme durumu. MacDonald ve ark. [97]'nin çalışmada 1-5 yaş arası PKU'lu çocuklarda kontrol grubu ile kıyaslandığında kusma, kabızlık, ishal, karın ağrısı ve kolik gibi durumların daha yaygın rastlandığı tespit edilmiştir. Çalışmamızda, PKU'lu çocuklarda, sağlıklı yaşlıtlarına benzer şekilde bu sorunların yaşanmadığı dikkati çekmektedir (Tablo 4.16).

Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi (ÇYDA) Verileri. Pozitif iştah belirteçlerinden 'Gıda heveslisi' ile 'Gıdadan keyif alma' çevresel gıda işaretçilerine olumlu yanıt verilmesi ve iştahın fazla olması anlamına gelmektedir [119]. Çalışmamızda, *PKU'lu çocuklarda* *sağlıklı çocuklara* kıyasla 'Gıda heveslisi' puanının daha yüksek ($p=0,004$) olması, daha iştahlı oldukları şeklinde yorumlanabilir. Aşırı tartılı ve obezlerde, bu alt boyuttan elde edilen puanın daha yüksek olduğu görülmüştür [120]. Ancak çalışmamızda her iki grubun vücut ağırlığı benzer olduğundan, bu şekilde

bir sonuca ulaşamamıştır. ‘Gıdadan keyif alma’ alt boyutundan elde edilen puan da *PKU’lu çocuklarda* daha yüksek olup gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılığa rastlanmamıştır.

‘İçme tutkusu’ puanı *PKU’lu çocuk grubunda* ($\text{Ort} \pm \text{SS } 7,2 \pm 3,7$), *sağlıklı kardeş grubuna* ($\text{Ort} \pm \text{SS } 10,8 \pm 4,1$) göre anlamlı düşüktür ($p=0,007$). Özellikle şekerli içecek tüketiminin fazla olduğunu ifade eden bu alt boyuta göre, sağlıklı kardeşlerin su, meşrubat, ayran gibi sıvı tüketilen besinlere olan ilgisi daha fazladır. *PKU’lu çocukların* şekerli içeceklere olan eğilimin daha fazla olduğunu gösteren çalışmalar olsa da [85], bizim verilerimizde bu yönde bir sonuç elde edilmemiştir. *PKU’lu anneler* genellikle çocuklarının su veya düşük proteinli süt içtiğini bildirmişlerdir. ‘İçme Tutkusu’ davranışı, çocukluk çağı obezitesi ile ilişkilendirilmekte ve BKİ değeri yüksek olan çocuklarda daha sıklıkla görülmektedir [121]. Çalışmamızda böyle bir sonuç elde edilmemiştir. Katılımcıların yaşa göre ağırlık z-skoru $\text{Ort} \pm \text{SS } 0,33 \pm 1,0$ olup medyan değeri 0,23’tür ve obezite durumu olmadığı görülmüştür. Hatta aksine vücut ağırlığı daha düşük olan sağlıklı kardeş grubunda en yüksek puan skoru elde edilmiştir.

MacDonald ve ark. [84]’nin bir başka çalışmalarında, çocuklarının yavaş yediğini tanımlayan annelerin oranı kontrol grubu (%20, $n=15$) ile kıyaslandığında *PKU’lu çocuklarda* (%67, $n=15$) daha fazladır ($p<0,05$). ÇYDA’nın ‘Yavaş yeme’ alt boyutuna bakıldığında, gruplar arasında anlamlı bir değişiklik görülmemektedir. Annelerin, yemek yeme sürecine müdahale ediyor olmasının bu sonuca sebebiyet verdiği düşünülmüştür. *PKU’lu çocukların anneleri* sıklıkla kendilerinin yemek yedirdiğini ifade etmişlerdir. Bu da daha hızlı yemelerine sebep olmuştur.

Yeme seçiciliği bu yaş grubu çocuklarda oldukça yaygın görülen bir davranıştır. Soruların sorulma biçiminden ötürü, burada yüksek puan elde etmek yeme seçiciliğinin az olması anlamına gelmektedir [119]. *PKU’lu çocukların* daha neofobik olduğu ve yeni besinleri deneme konusunda daha isteksiz olduklarını gösteren çalışmalar olsa da [85], araştırmamızda anlamlı olmamakla birlikte *PKU’lu çocukların* daha az seçici olduğu sonucuna ulaşılmıştır.

Çocukların yeme davranışı gelişimi ve besin tercihlerini etkileyen ailesel faktörlerin başında annenin eğitim düzeyi, ailenin toplam gelir düzeyi ve televizyon izleme süresi gelmektedir [64]. *PKU’lu çocuklarda* bu faktörler ile ÇYDA’dan elde edilen alt boyut puanları arasındaki ilişki incelenmiştir.

Çalışmamızdaki PKU'lu çocukların annelerinin toplam eğitim süresi kısadır, çoğunlukla ilkokul mezunudurlar. Annenin eğitim süresinin çocukların yeme davranışını olumsuz yönde etkilediği bilinmektedir. Eğitim seviyesi düşük olan annelerin çocuklarında, pozitif iştah belirteçlerinden 'Gıda heveslisi' ve 'Duygusal aşırı yeme' alt boyutlarından elde edilen puanlar daha düşük; negatif iştah belirteçlerinden 'Tokluk heveslisi', 'Duygusal az yeme' ve 'Yeme seçiciliği' alt boyutlarından elde edilen puanlar daha yüksektir. Ancak bu farklılıklar istatistiksel olarak anlamlı değildir (Tablo 4.17).

PKU'lu çocukların ailelerinin ekonomik durumu, çocukların yeme davranışlarını etkilememiştir. ÇYDA alt boyutlarından elde edilen puanlar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktur. Ailelerle yapılan görüşmelerde, ekonomik durumu yetersiz olan ailelerin bile hasta çocuklarının masraflarını ön planda tuttukları görülmüştür. Yeme davranışında bir değişikliğin oluşmamasının sebebi buna bağlanmıştır.

PKU'lu hastalarda tedavi uyumu ne kadar düşük ise öfke nöbetleri, ruh halinde tutarsızlık, konsantrasyon bozuklukları o kadar yüksek oranda görülebilmektedir [86]. Bu durumların da çocukların yeme davranışlarını olumsuz etkileyebileceği düşünülmüştür. Ancak çalışmamızda böyle bir sonuca ulaşılmamıştır, alt boyutlar arasında anlamlı farklılık belirlenmemiştir. Yalnız 'İçme tutkusu' alt boyutunda tedavi başarısı düşük olan çocukların daha yüksek puan aldığı görülmüştür. Bu da diyetle uyumu düşük olan çocukların daha çok şekerli içecek tükettiğinin göstergesidir, zaten anneler ile yapılan görüşmeler bunu onaylamıştır.

Çalışmamızda televizyon izleme süresi ile çocukların yeme davranışları arasında herhangi bir ilişkiye rastlanmamıştır (Tablo 4.21). 'Gıda heveslisi' ve 'Duygusal aşırı yeme' gibi pozitif iştah belirteçlerinden elde edilen puanlar yüksek olsa da, aralarındaki farklılık istatistiksel olarak anlamlı değildir.

Okul öncesi kuruma giden PKU'lu çocuklarda pozitif iştah belirteçlerinde daha düşük puanlar, negatif iştah belirteçlerinde daha yüksek puanlar elde edilmiştir. Okul öncesi kurumların çocukların yeme davranışı üzerine olumlu etkileri olduğu bilinmektedir, ancak bizim çalışmamızda tersi yönde bir sonuç bulunmuştur. Bunun sebebinin, çalışma grubumuzda herhangi bir kuruma giden çocuk sayısının az olmasından kaynaklandığı düşünülmektedir. Aynı zamanda çocuklar gittikleri kurumda kendi besinlerini yemekten hoşnutsuzluk duyuyor olabilirler.

Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ), çocuklarını besleme sürecinde annelerin duygu durumlarını ölçmeyi hedefleyen bir ölçektir. PKU'lu ailelerde stres yükü, sorumluluklar daha fazla olup çocuklarını yetersiz besleme endişesi taşımaktadırlar. Kan Phe değerlerinin, gelişimlerini etkileyeceğini düşünen ailelerin oranı yüksektir [122-124]. PKU'lu çocuğa sahip annelerin bu endişelerinin çocuklarını besleme sürecine yansıma durumunu ölçmek amacıyla bu ölçek kullanılmıştır. Ancak istatistiksel olarak bu yönde anlamlı bir sonuca ulaşılamamıştır (Tablo 4.17). PKU'lu anneler çocuklarının yetersiz/dengesiz beslediğini düşünseler bile, toplam puanın sağlıklı kardeş grubunda daha yüksek olduğu görülmüştür. Anlamlı düzeyde bir farklılık olmasa da, PKU'lu anneler, sağlıklı çocuklarının beslenmesi konusunda daha endişeli olabilirler.

Anneleri tarafından not edilmesi istenen üç günlük besin tüketim kayıtları değerlendirilirken RDA önerileri baz alınmıştır. *PKU'lu çocuklar ile sağlıklı çocukların* enerji ihtiyacı benzer olup sağlıklı kardeşlerin ihtiyaç duydukları enerji miktarı daha azdır ($p=0,037$) (Tablo 4.24). Bunun sebebi, *sağlıklı kardeş grubundaki* katılımcıların yaş grubunun daha düşük olmasına bağlanmıştır. Yaşa göre önerilen RDA'ya göre, yaşı küçük olanların enerji ihtiyacı daha az olarak hesaplanmıştır. BTK'na bakıldığında hiçbir çalışma grubunda enerji ihtiyacının tam olarak karşılanmadığı görülmüştür. *PKU'lu çocuk grubunda* enerji alımı önerilenin $81,3 \pm 13,9$ 'u, *sağlıklı çocuk grubunda* $79,5 \pm 14,0$ ve *sağlıklı kardeş grubunda* $77,8 \pm 14,4$ 'tür. Gruplar arasında anlamlı bir farklılık görülmemekle birlikte, PKU'lu çocukların enerjiyi daha iyi karşılamalarının uymaları gereken diyet listesi sayesinde olduğu söylenebilir. Protein gereksinimlerine bakıldığında yine yaş ortalamaları sebebiyle sağlıklı kardeş grubunun ihtiyacının daha düşük olduğu görülmektedir ($p=0,046$). BTK'na göre çalışma gruplarının **protein alımlarına** bakıldığında arada belirgin fark mevcuttur. Bütün grupların protein alımları RDA önerilerinin üstündedir. *PKU'lu çocukların* protein gereksinimini karşılama oranı ($\text{Ort} \pm \text{SS}$ $113,9 \pm 24,4$), *sağlıklı çocukların* neredeyse yarısıdır ($\text{Ort} \pm \text{SS}$ $225,6 \pm 45,5$). *Sağlıklı kardeşlerde* ise bu oran $\text{Ort} \pm \text{SS}$ $185,2 \pm 36,1$ 'tir. Gruplar arasında anlamlı farklılık vardır, PKU'lu çocuklar daha düşük oranda protein tüketmektedir ($p=0,000$). Enerjinin besin ögeleri dağılımına bakacak olursak, protein yüzdesi yine *PKU'lu çocuk grubunda* en düşük $\text{Ort} \pm \text{SS}$ $7,6 \pm 2,2$), *sağlıklı çocuk grubunda* ise en yüksektir ($\text{Ort} \pm \text{SS}$ $14,7 \pm 2,5$). PKU'lu çocukların aldığı protein miktarı hesaplanırken *tıbbi amino asit karışımları* da dikkate alınmıştır. Bireysel farklılıklar olsa da, daha çok doğal

protein tüketen veya protein tüketimini daha çok tıbbi amino asit karışımlarıyla sağlayan bireyler olmalarına rağmen, PKU'lu çocukların diyet proteinlerinin %58,8'inin amino asit karışımından, %41,2'sinin doğal protein kaynaklarından geldiği görülmektedir. BTK'dan gelen yağ ve karbonhidrat yüzdelerine bakıldığında tüm çalışma gruplarının diyet örüntüsünün birbirinden farklı olduğu görülmektedir. *Sağlıklı çocukların* BTK'nın Ort±SS %43,8±4,9'unu yağlar oluştururken, *sağlıklı kardeşlerde* bu oran Ort±SS %37,4±7,0, *PKU'lu çocuklarda* ise Ort±SS %36,8±5,2 şeklindedir. **Karbonhidrat oranlarına** bakılacak olursa, *PKU'lu çocukların* beslenmelerinin Ort±SS %55,6±5,6'sını karbonhidratlar oluştururken, *sağlıklı kardeşlerde* bu oran Ort±SS %50,6±6,8, *sağlıklı çocuklarda* ise Ort±SS %41,7±5,1 şeklindedir; istatistiksel düzeyde anlamlı yüksektir (sırasıyla, $p=0,000$ ve $0,029$). Bu oranlar sonucunda PKU'lu çocukların diyetlerinin büyük kısmında karbonhidratların yer aldığı söylenebilir. PKU'lu çocuklarda hayvansal protein tüketiminin yasak olması nedeniyle, protein kaynaklarının yerini karbonhidratın alması ve ikame ürünlerin içeriğinin karbonhidrat ağırlıklı olmasının bu durumda etkili olduğu açıkça görülebilmektedir. *Sağlıklı kardeşlerde* ise muhtemel bir etkilenmeden ötürü karbonhidrat tüketimi, *sağlıklı çocuk grubuna* kıyasla daha yüksektir. Toplam yağ tüketimi ise *sağlıklı çocuk grubunda* en fazla olup *PKU'lu çocuk grubuna* göre istatistiksel düzeyde anlamlı yüksektir ($p=0,000$). Bunun da fast food ve benzeri hazır gıdaların tüketiminin fazla olması nedeniyle olduğu düşünülmektedir.

PKU'lu çocuklarda ileride oluşabilecek yeme davranışı sorunlarını ve diyet uyumunun azalmasını önlemek açısından okul öncesi dönemde doğru ve sağlıklı yeme davranışı geliştirmek çok önemlidir. Bu açıdan birçok sorunla boğuşan aileye özenle yaklaşılmalı, hastalıkla ilgili doğru bilgi verilmeli ve hem tedavi hem de sağlıklı beslenme açısından en iyi şekilde danışmanlık sağlanmalıdır. Çocuk metabolizma hastalıkları uzmanı, diyetisyen, pedagog/psikolog gibi uzmanların birlikte görev yaptığı bir sağlık ekibi PKU hastalarının tedavi ve izleminde vazgeçilmez olmalı, aile ve çocuğa beceri kazandıran gerekli eğitimler sunulmalıdır. Bu yaş grubu çocukların ebeveynlerini rol model aldığı düşünülecek olursa, özellikle ebeveynlerin eğitimi oldukça önemlidir ve bu konuda birebir danışmanlık verilmesinin en etkili yol olduğu görülmüştür [125].

6. SONUÇ

Fenilketonüri (PKU)'li okul öncesi dönem çocuklar ile ailelerine özgün yeme davranışlarını, aynı yaş grubu sağlıklı kardeş ve yaşlıları ile karşılaştırarak doğal proteinden kısıtlı tıbbi beslenme tedavisi uygulamasının, hasta çocuk ve ailesine etkisi araştırılarak şu sonuçlar elde edilmiştir:

1. PKU'lu ailelerin *sosyoekonomik düzeyi* daha düşük (geçimini rahat biçimde karşılama oranı, PKU'lu çocuk grubunda %22,5; sağlıklı kardeş grubunda %20 ve sağlıklı çocuk grubunda %55) ve *çalışan annelerin* oranı azdır (PKU'lu çocuk grubunda %10; sağlıklı kardeş grubunda %6,7 ve sağlıklı çocuk grubunda %50). Ayrıca akraba evliliği oranı PKU'lu ailelerde daha yüksektir (PKU'lu çocuk grubunda %47,5, sağlıklı kardeş grubunda %46,7 ve sağlıklı çocuk grubunda %7,5).

2. PKU'lu çocukların *antropometrik verileri*, sağlıklı yaşlılarından farklı değildir.

3. *Anne sütü alım süresi* incelendiğinde, PKU'lu çocukların daha kısa süre emzirildikleri belirlenmiştir (Ort±SS PKU'lu çocuk grubu 16,7±10,2 ay, sağlıklı kardeş grubu 17,4±7,4 ay, sağlıklı çocuk grubu 20,8±8,4 ay).

4. *Tamamlayıcı beslenmeye* PKU'lu çocukların, sağlıklı çocuklar gibi zamanında başladıkları belirlenmiştir (Ort±SS 6,1±0,6 ay). İlk başlanan tamamlayıcı besin, PKU'lu çocukların %92,5'inde sebzedir. Sağlıklı çocukların %55'inde verilen ilk ek gıda sebze olmakla beraber, çocukların %32,5'i ilk olarak yoğurtla tanışmıştır.

5. PKU'lu ailelerin okul öncesi çocuklarının tüketeceği *düşük proteinli ürünlere* aylık 402,5 ± 277,9 TL harcadıkları tespit edilmiştir.

6. *Aile sofrasına* çocuklar ile birlikte oturma durumu değerlendirildiğinde; PKU'lu çocuk grubunda çocukların %12,5'i, sağlıklı kardeş grubunda ise PKU'lu çocukların %6,7'si ailesinden ayrı yemektedir.

7. *Aile sofrası için alışveriş* değerlendirildiğinde, tüm gruplarda ilk sırada *sebze* yer almaktadır (PKU'lu çocuk grubunda 1,3±0,6; sağlıklı kardeş grubunda 1,4±0,6; sağlıklı çocuk grubunda 2,5±1,3). PKU'lu çocuk grubunda sebze tercih etme durumu, sağlıklı çocuklar ile kıyaslandığında istatistiksel olarak anlamlı yüksektir (p=0,000). PKU'lu çocuklar, sağlıklı yaşlılarına göre daha fazla çeşitte sebze tüketmektedirler.

PKU'lu çocukların tükettikleri sebzeler arasında fenilalanin (Phe) içeriği düşük (porsiyonu büyük), hem de Phe içeriği yüksek (porsiyonu küçük) sebzeler yer almaktadır. Beslenmede çeşitliliğe önem verildiği belirlenmiştir.

8. PKU'lu çocukların anneleri *diyete uyum* sağladıklarını ifade etmişlerdir ['Porsiyonlama' yapan annelerin oranı %85 (n=34)] . Ancak tedavi başarısı %56,6, izlem başarısı %51,8 olarak belirlenmiştir. Bu sonuçlar ailelere yönelik sürekli eğitim programının önemine tekrar işaret etmektedir.

9. PKU'lu çocuklarda *kaçak yapma durumu* incelendiğinde; Phe içeriğine göre önerilenden daha fazla sebze, meyve ve pirinç gibi tahıllar ile normal ekmek ve şekerli atıştırmalıklar tüketerek kaçak yapabildikleri belirlenmiştir [Daha fazla sebze, meyve tüketerek kaçak yapanların oranı %10 (n=4), tahıllardan fazla tüketerek kaçak yapanların oranı %15 (n=6), normal ekmek tüketerek kaçak yapanların oranı %12,5 (n=5), şekerli atıştırmalıklar tüketerek kaçak yapanların oranı %15 (n=6)].

10. *Evde hasta çocuğun varlığı* diğer çocuklara olan ilgiyi azaltabilmektedir. Sağlıklı kardeşlerin, PKU'lu çocuklardan farklı olarak $1,6 \pm 0,6$ yaşta yardımsız yemek yemeye başladığı görülmüştür. Yardımsız yemeye başlama yaşı PKU'lu çocuklar ile kıyaslandığında istatistiksel olarak anlamlı düşüktür ($p=0,042$).

11. *PKU'lu çocukların öğünleri*, bir diyet listesini takip ettiklerinden düzenli olmakta ve belirli saatlerde yemek yemektedirler (%60, n=24). Sağlıklı çocukların öğünlerinin de düzenli olduğu belirlenmiştir (%72,5, n=29). Okul öncesi kuruma gitmeleri ve orada yemek yemeleri bunu etkilemektedir (sağlıklı çocuk grubunda okul öncesi kuruma gitme oranı %45, n=18).

12. Sağlıklı kardeş grubunda *televizyon izleme ve telefon/tablet kullanım süresi* anlamlı olmasa da en fazladır. Hasta kardeşten ötürü ailelerin diğer çocukla daha az zaman ayırmalarının nedeni olduğu düşünülmüştür.

13. Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi alt grupları incelendiğinde; PKU'lu çocukların 'Gıda heveslisi' alt boyutu puanının daha yüksek olması, sağlıklı çocuklara kıyasla daha iştahlı olduklarını yansıtmaktadır.

14. Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi 'İçme tutkusu' alt boyutundan elde edilen puan sağlıklı kardeş grubunda en yüksektir (PKU'lu çocuk grubunda $7,2 \pm 3,8$;

sağlıklı çocuk grubunda $8,4\pm4,2$; sağlıklı kardeş grubunda $10,8\pm4,1$). Sağlıklı kardeşler, şekerli içecekleri daha çok tercih etmektedir.

15. PKU'lu çocuklarda tedavi başarısı düşük olanlar, 'İçme tutkusu' alt boyutundan daha yüksek puan elde etmişlerdir.

16. Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği verileri incelendiğinde, PKU'lu annelerin çocuklarını yedirme konusunda daha endişeli oldukları söylenememektedir. Annelerin çocuklarını yedirme konusundaki tutum ve davranışlarının, hastalık varlığından etkilenmeyebileceği sonucuna ulaşılmıştır.

17. *Üç günlük besin tüketim kaydı* değerlendirildiğinde; PKU'lu çocuklar sağlıklı yaşitlarına kıyasla daha az protein (doğal ve tıbbi amino asit karışımı) tüketmektedir [PKU'lu çocuk grubunda $22,6\pm5,6$; sağlıklı kardeş grubunda $33,1\pm5,4$; sağlıklı çocuk grubunda $42,8\pm8,0$]. Ancak çocukların büyümeleri bundan etkilenmemiştir.

18. Sağlıklı çocuk grubunun tükettiği yağ oranı, PKU'lu çocuklardan anlamlı yüksektir [sağlıklı çocuk grubunda $\%43,8\pm4,9$; PKU'lu çocuk grubunda $\%36,8\pm5,2$; $p=0,000$].

19. PKU'lu çocuklar sağlıklı yaşitlarından daha fazla karbonhidrat tüketmektedirler [PKU'lu çocuk grubunda $\%55,6\pm5,6$; sağlıklı çocuk grubunda $\%41,7\pm5,1$; sağlıklı kardeş grubunda $\%50,6\pm6,8$; sırasıyla, $p=0,000$ ve $0,029$].

KAYNAKLAR

1. Burgard P, Lachmann RH, Walter J. Hyperphenylalaninaemia. İçinde Saudubray JM, van den Berghe G, Walter J, editörler. *Inborn Metabolic Diseases*. Springer-Verlag; Berlin Heidelberg; 2016. s. 251-263.
2. Champe PC, Harvey RA. Amino asitler: Karbon İskeletinin Metabolizması. İçinde *Lippincott's Illustrated Review Serisinden: Biyokimya*. Nobel Tıp Kitabevleri: İstanbul; 1997. s. 243-255.
3. MacDonald A, White F. Amino Acid Disorders. İçinde Shaw V, editör. *Clinical Paediatric Dietetics*. Wiley Blackwell; 2015. s. 391-399.
4. Blau N, van Spronsen FJ. Disorders of Phenylalanine and Tetrahydrobiopterin Metabolism. İçinde Blau N, Duran M, Gibson KM, Dionisi-Vici C, editörler. *Physician's Guide to the Diagnosis, Treatment, and Follow-Up of Inherited Metabolic Diseases*. Springer: Berlin; 2014. s. 3-22.
5. Acosta PB, Yannicelli S. Disorders of Amino Acid Metabolism, Aromatic Amino Acids, Protocol 1 – Phenylketonuria. İçinde. *The Ross Metabolic Formula System Nutrition Support Protocols*. USA; 2001. s. 1-32.
6. van Spronsen FJ, van Wegberg AMJ, Ahring K, Bélanger-Quintana A, Blau N, Bosch AM ve ark. Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2017; 1-14.
7. Blau N, van Spronsen FJ, Levy HL. Phenylketonuria. *Lancet* 2010; **376**: 1417-1427.
8. Köksal G, Gökmen H. Protein Metabolizması Hastalıkları, Fenilketonüri. İçinde *Çocuk Hastalıklarında Beslenme*. Hatiboğlu Yayınevi: Ankara; 2013. s. 364-430.
9. Centerwall SA, Centerwall WR. The Discovery of Phenylketonuria: The Story of a Young Couple, Two Retarded Children, and a Scientist. *Pediatrics* 2000; **105**: 89-103.
10. Bickel H, Gerrard JW, Hickmans EM. Influence of phenylalanine intake on phenylketonuria. *Lancet* 1953; **2**: 812-819.
11. Bickel H. The first treatment of phenylketonuria. *Eur J Pediatr* 1996; **155**: 2-3.
12. Aktuğlu-Zeybek Ç. Fenilketonüri Tarama Programı. *STE Sempozyum Dizisi Sağlam Çocuk İzlemi* 2003; **35**: 65-71

13. Guthrie R, Susi A. A simple phenylalanine method for detecting phenylketonuria in large populations of newborn infants. *Pediatrics* 1963; **32**: 338-343.
14. T.C. Sağlık Bakanlığı Neonatal Tarama Programı Genelgesi 16.12.2006 tarihli 4911 sayılı. [web page on the Internet]
<https://www.saglik.gov.tr/TR,11079/neonatal-tarama-programi-genelgesi-2006--130.html>. Erişim tarihi 13.08.2019.
15. Blau N. Genetics of Phenylketonuria: Then and Now. *Hum Mutat* 2016; **37**: 508-515.
16. van Spronsen FJ. Phenylketonuria: a 21st century perspective. *J Nat Rev Endocrinol* 2010; **6**: 509-514.
17. Demirkol M, Çelik S, Gökçay G, Özer İ, Baykal T, Karadağ H, Köse R. Expanded newborn screening experience in Istanbul. *J Inherit Metab Dis* 2007; **30**(1): 1-3.
18. Levy H.L. Newborn Screening by Tandem Mass Spectrometry: A New Era. *Clin Chem* 1998; **44**: 2401-2402.
19. Chace DH, Millington DS, Terada N, Kahler SG, Roe CR, Hofman LF. Rapid diagnosis of phenylketonuria by quantitative analysis for phenylalanine and tyrosine in neonatal blood spots by tandem mass spectrometry. *Clin Chem* 1993; **39**: 66-71.
20. Millington DS, Kodo N, Norwood DL, Roe CR. Tandem mass spectrometry: a new method for acylcarnitine profiling with potential for neonatal screening for inborn errors of metabolism. *J Inherit Metab Dis* 1990; **13**: 321-324.
21. Chace DH, Sherwin JE, Hillman SL, Lorey F, Cunningham GC. Use of phenylalanine-to-tyrosine ratio determined by tandem mass spectrometry to improve newborn screening for phenylketonuria of early discharge specimens collected in the first 24 hours. *Clin Chem* 1998; **44**: 2405-2409.
22. Chace DH. Mass spectrometry in newborn and metabolic screening: historical perspective and future directions. *J Mass Spectrom* 2009; **44**: 163-170.
23. Tezel B, Dilli D, Bolat H, Şahman H, Özbaş S, Acıcan D ve ark. The Development and Organization of Newborn Screening Programs in Turkey. *J Clin Lab Anal* 2014; **28**: 63-69.
24. Fenilketonüri Sonuç Değerlendirme. [web page on the Internet]
https://hsgm.saglik.gov.tr/depo/birimler/cocuk_ergen_db/dokumanlar/FKU_Akis_Semasi.pdf. Erişim tarihi 13.08.2019.

25. Kure S, Hou DC, Ohura T, Iwamoto H, Suzuki S, Sugiyama N ve ark. Tetrahydrobiopterin-responsive phenylalanine hydroxylase deficiency. *J Pediatr* 1999; **135**: 375-378.
26. Gökmen-Özel H. Diyet Tedavisi. İçinde Coşkun T, Yurdakök M, editörler. *Yenidoğanda Kalıtsal Metabolik Hastalıklar*. Güneş Tıp Kitabevi: Ankara; 2014. s. 343-348.
27. Demirkol M. Amino Asit Metabolizması Bozuklukları. İçinde Neyzi O, Ertuğrul T, editörler. *Pediatrici*. Nobel Tıp Kitabevleri: İstanbul; 2002. s. 662-666.
28. Anastasoae V, Kurzius L, Forbes P, Waisbren S. Stability of blood phenylalanine levels and IQ in children with phenylketonuria. *Mol Genet Metab* 2008; **95**: 17-20.
29. Demirkol M, Gizewska M, Giovannini M, Walter J. Follow up of phenylketonuria patients. *Mol Genet Metab* 2011; **104**: 31-39.
30. MacLeod EL, Ney DM. Nutritional Management of Phenylketonuria. *Ann Nestlé* 2010; **68**: 58-69.
31. Recommended Dietary Allowances: 10th edition (1989); The national academies press: <http://www.nap.edu/read/1349/chapter/766>. Erişim tarihi 24.12.2019.
32. United States Department of Agriculture (USDA), Agricultural Research Service Food Composition Databases. <https://ndb.nal.usda.gov/ndb/nutrients/index>. Erişim tarihi 24.12.2019.
33. Allen JR, et al., Resting energy expenditure in children with phenylketonuria. *Am J Clin Nutr* 1995; **62**: 797-801.
34. MacDonald A, Rocha JC, van Rijn M, Feillet F. Nutrition in phenylketonuria. *Mol Genet Metab* 2011; **104**: 10-18.
35. Huemer M, Huemer C, Möslinger D, Huter D, Stöckler-Ipsiroglu S. Growth and body composition in children with classical phenylketonuria: Results in 34 patients and review of the literature. *J Interit Metab Dis* 2007; **30**: 694-699.
36. Hochuli M, Bollhalder S, Thierer C, Refardt J, Gerber P, Baumgartner MR. Effects of Inadequate Amino Acid Mixture Intake on Nutrient Supply of Adult Patients with Phenylketonuria. *Ann Nutr Metab* 2017; **70**: 129-135
37. Armstrong MD, Stave U. A study of plasma free amino acid levels. II. Normal values for children and adults. *Metabolis* 1973; **22**: 561-569.

38. Sharman R, Sullivan KA, Young R, McGill JJ. Tyrosine monitoring in children with early and continuously treated phenylketonuria: results of an international practice survey. *J Interit Metab Dis* 2010; **33**: 417-420.
39. Webster D, Wildgoose J. Tyrosine supplementation for phenylketonuria. *Cochrane Db Syst Rev* 2013(6).
40. Przyrembel H, Bremer H. Nutrition, physical growth, and bone density in treated phenylketonuria. *Eur J Pediatr* 2000; **159**: 129-135.
41. Gökmen-Özel H, G.K., Koçum Y, Coşkun T, Sivri S, Ertürk M. Fenilketonürlü Hastalarda Omega-3 Yağ Asitlerinin Antropometrik Ölçümler, Kan Lipid Profili ve Bilişsel Gelişim Üzerindeki Etkileri. *J Nutr and Diet* 2008; **35**: 9-20.
42. Mirás A, Bóveda BD, Leis MR, Mera A, Aldámiz-Echevarría L, Fernández-Lorenzo JR, Fraga JM, Couce ML. Risk factors for developing mineral bone disease in phenylketonuric patients. *Mol Genet Metab* 2013; **108**: 149-154.
43. Dobbelaere D, Michaud L, Debrabander A, Vanderbecken S, Gottrand F, Turck D, Farriaux JP. Evaluation of nutritional status and pathophysiology of growth retardation in patients with phenylketonuria. *J Interit Metab Dis* 2003; **26**: 1-11.
44. Giovannini M, Verduci E, Salvatici E, Fiori L. Phenylketonuria: Dietary and therapeutic challenges. *J Interit Metab Dis* 2007; **30**: 145-152.
45. Gökmen-Özel H, Lammardo AM, Motzfeldt K, Robert M, Rocha JC, van Rijn M ve ark. Use of sapropterin in the management of phenylketonuria: Seven case reports. *Mol Genet Metab* 2013; **108**: 109-111.
46. Aldámiz-Echevarría L, Bueno MA, Couce ML, Lage S, Dalmau J, Vitoria I ve ark. 6R-tetrahydrobiopterin treated PKU patients below 4 years of age: Physical outcomes, nutrition and genotype. *Mol Genet Metab* 2014.
47. MacDonald A, Gökmen-Özel H, Daly A. Changing dietary practices in phenylketonuria. *Turkish J Pediatr* 2009; **51**: 409-415.
48. van Calcar SC, MacLeod EL, Gleason ST, Etzel MR, Clayton MK, Wolff JA ve ark. Improved nutritional management of phenylketonuria by using a diet containing glycomacropeptide compared with amino acids. *Am J Clin Nutr* 2009; **89**: 1068-1077.
49. Ney DM, Gleason ST, van Calcar SC, MacLeod EL, Nelson KL, Etzel MR ve ark. Nutritional management of PKU with glycomacropeptide from cheese whey. *J Interit Metab Dis* 2009; **32**: 32-39.

50. Lou HC, Toft PB, Andresen J, Mikkelsen I, Olsen B, Guldberg P ve ark. Unchanged MRI of myelin in adolescents with PKU supplied with non-phe essential amino acids after dietary relaxation. *Acta Paediatr* 1994; **83**: 1312-1314.
51. Pietz J, Kreis R, Schmidt H, Meyding-Lamadé UK, Rupp A, Boesch C. Phenylketonuria: findings at MR imaging and localized in vivo H-1 MR spectroscopy of the brain in patients with early treatment. *Radiology* 1996; **201**: 413-420.
52. Schindeler S, Ghosh-Jerath S, Thompson S, Rocca A, Joy P, Kemp A ve ark. The effects of large neutral amino acid supplements in PKU: an MRS and neuropsychological study. *Mol Genet Metab* 2007; **91**: 48-54.
53. Douglas TD, Nucci AM, Berry AM, Henes ST, Singh RH, Large neutral amino acid status in association with P:T ratio and diet in adult and pediatric patients with phenylketonuria. *J Inherit Metab Dis* 2018; **50**: 50-59.
54. Sarkissian CN, Gamez A, Wang L, Charbonneau M, Fitzpatrick P, Lemontt JF ve ark. Preclinical evaluation of multiple species of PEGylated recombinant phenylalanine ammonia lyase for the treatment of phenylketonuria. *Proc Natl Acad Sci USA* 2008; **105**: 20894-20899.
55. Ülker İ, Şanlıer N. Fenilketonürde beslenme ve yeni tedavi yaklaşımları. *JCP* 2018. **16**: 187-198.
56. Food and Drug Administration (FDA). FDA approves a new treatment for PKU, a rare and serious genetic disease (2018). <https://www.fda.gov/news-events/press-announcements/fda-approves-new-treatment-pku-rare-and-serious-genetic-disease>. Erişim tarihi 28.12.2019.
57. Rebuffat A, Harding CO, Ding Z, Thony B. Comparison of AAV pseudotype 1, 2, and 8 vectors administered by intramuscular injection in the treatment of murine phenylketonuria. *Hum Gene Ther* 2010; **21**: 463-477.
58. Baysal, A. Beslenme ve Sağlık. İçinde *Beslenme*. Hatiboğlu Yayınevi: Ankara 2011. s. 9-18.
59. Birch LL, Allison ED. Learning to eat: birth to age 2 y. *Am J Clin Nutr* 2014; **99**: 723-728.
60. Gahagan S. The Development of Eating Behavior - Biology and Context. *J Dev Behav Pediatr* 2012; **33**: 261-271.

61. Üstündağ G. Sağlıklı Yeme Davranışının Gelişimi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2017; **13**: 22-24.
62. Doğan D. Sağlıklı Yeme Davranışının Gelişimi. İçinde Selimoğlu MA, editör. *Sağlıkta ve Hastalıkta Çocuk Beslenmesi*. Akademi Yayınevi: İstanbul; 2014. s. 63-66.
63. Uncuoğlu A. Oyun ve Okul Çocuğu Beslenmesi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2017; **13**: 38-43.
64. Arslan N. Oyun Çocuğu ve Okul Çocuğu Beslenmesi. İçinde Selimoğlu MA, editor. *Sağlıkta ve Hastalıkta Çocuk Beslenmesi*. Akademi Yayınevi: İstanbul; 2014. pp. 67-79.
65. Lucas B, Ogata B, Feucht S. Bebeklik Sonrası Normal Beslenme. İçinde Samur G, editör. *Pediyatrik Beslenmenin Esasları (Essentials of Pediatric Nutrition Birinci Basımdan Çeviri)*. Nobel Tıp Kitabevleri: İstanbul; 2016. s. 71-86.
66. Kutluay Merdol T. Okul Öncesi Dönem Çocuklarının Beslenmesi. *T.C. Sağlık Bakanlığı, Halk Sağlığı Kurumu, Obezite Diyabet ve Metabolik Hastalıklar Dairesi Başkanlığı*; Ankara; 2012 (726).
67. Okul Öncesi ve Okul Çağı Çocuklara Yönelik Beslenme Önerileri ve Menü Programları. Türkiye Halk Sağlığı Kurumu: Ankara; 2013 (915).
68. Nelson JA, Carpenter K, Chiasson M. Diet, Activity, and Overweight Among Preschool-Age Children Enrolled in the Special Supplemental Nutrition Program for Women, Infants, and Children (WIC). *Prev Chronic Dis* 2006; **3**.
69. Donadini G, Fumi MD, Porretta S. Influence of preparation method on the hedonic response of preschoolers to raw, boiled or oven-baked vegetables. *LWT - Food Science and Technology* 2012; **49**: 282-292.
70. Kobak C, Pek H. Okul Öncesi Dönemde (3-6 Yaş) Ana Çocuk Sağlığı ve Anaokulundaki Çocukların Beslenme Özelliklerinin Karşılaştırılması. *H. U. Journal of Education* 2015; **30**(2): 42-55.
71. DeCosta P, Moller P, Frost MB, Olsen A. Changing children's eating behaviour - A review of experimental research. *Appetite* 2017.
72. Yuan J, Zhang Y, Lu Z, Xu T, Zhang H, Tan Z ve ark. *Correlation between Children's eating behaviors and caregivers' feeding behaviors among preschool children in China*. *Appetite* 2019. **138**: 146-152.

73. Ogata B, Feucht SA, Lucas BL. Nutrition in Childhood. İçinde Mahan LK, Raymond JL, editörler. *Krause's Food&The Nutrition Care Process*. Elsevier; 2017. s. 314-330.
74. Zarnowiecki DM, Dollman J, Parletta N. Associations between predictors of children's dietary intake and socioeconomic position: a systematic review of the literature. *Obes Rev* 2014; **15**: 375-391.
75. Galloway AT, Fiorito LM, Francis LA, Birch LL. 'Finish your soup': counterproductive effects of pressuring children to eat on intake and affect. *Appetite* 2006; **46**: 318-323.
76. Rigal N, Rubio B, Monnery-Patris S. Is harsh caregiving effective in toddlers with low inhibitory control? An experimental study in the food domain. *Infant Behav Dev* 2016; **43**: 5-12.
77. Asena MB. Gıda Reklamlarının Okul Öncesi Çocuklar Üzerindeki Etkilerinin Anneler Tarafından Değerlendirilmesi. Sosyal Bilimler Enstitüsü Yüksek Lisans Tezi. Bahçeşehir Üniversitesi: İstanbul; 2009.
78. Ford C, Ward D, White M. Television viewing associated with adverse dietary outcomes in children ages 2-6. *Obes Rev* 2012; **13**: 1139-1142.
79. Zembat R, Kılıç Z, Ünlüer E, Çobanoğlu A, Usbas H, Bardak M. The role of pre-school education institutions in children's nutritional habit. *H. U. Journal of the Faculty of Pharmacy* 2015; **1**(2): 417-424.
80. Ünver Y. 5-6 yaş okul öncesi dönemi çocukları için geliştirilecek besin gruplarına yönelik beslenme eğitimi programlarının çocukların beslenme bilgileri ve davranışlarına etkisi. Sosyal Bilimler Enstitüsü Yüksek Lisans Tezi, Selçuk Üniversitesi: Konya; 2004.
81. Piziak V. A pilot study of a pictorial bilingual nutrition education game to improve the consumption of healthful foods in a head start population. *Int J Environ Res Public Health* 2012. **9**: 1319-1325.
82. Türkiye Beslenme Rehberi 2015. T.C. Sağlık Bakanlığı, Halk Sağlığı Kurumu, Obezite Diyabet ve Metabolik Hastalıklar Dairesi Başkanlığı; Ankara: 2016.
83. Seçkin Y. 4-6 yaş arası fenilketonürlü çocuklara beslenme eğitimi programı uygulanması ve sonuçlarının değerlendirilmesi. Eğitim Bilimleri Enstitüsü Doktora Tezi, Marmara Üniversitesi: İstanbul; 2003.

84. MacDonald A, Harris G, Rylance G, Asplin D, Booth IW. Abnormal feeding behaviors in phenylketonuria. *J Hum Nutr Diet* 1997; **10**: 163-170.
85. Evans S, Daly A, Chahal S, MacDonald J, MacDonald A. Food acceptance and neophobia in children with phenylketonuria: a prospective controlled study. *J Hum Nutr Diet* 2015.
86. Cazzorla C, Bensi G, Biasucci G, Leuzzi V, Manti F, Musumeci A ve ark. Living with phenylketonuria in adulthood: The PKU ATTITUDE study. *MGM Reports* 2018; **16**: 39-45.
87. Ahring K, Belanger-Quintana A, Dokoupil K, Gökmen-Özel H, Lammardo AM, MacDonald A ve ark. Blood phenylalanine control in phenylketonuria: a survey of 10 European centres. *Eur J Clin Nutr* 2011; **65**: 275-278.
88. Pekcan G. Antropometrik Ölçümler. İçinde *Beslenme Durumunun Saptanması*. TC Sağlık Bakanlığı: Ankara; 2008. s. 13-14.
89. WHO Anthro, 27 Nisan 2006. <https://www.who.int/childgrowth/en/> Erişim tarihi: 04.11.2019.
90. Pekcan G. Besin Tüketiminin Saptanması. İçinde *Beslenme Durumunun Saptanması*. TC Sağlık Bakanlığı: Ankara; 2008. s. 9-11.
91. Wardle J, Guthrie CA, Sanderson S, Rapoport L. Development of the Children's Eating Behaviour Questionnaire. *J Child Psychol Psychiat* 2001; **42**(7): 963-970.
92. Yılmaz R, Esmeray H, Erkorkmaz Ü. Çocuklarda Yeme Davranışı Anketinin Türkçe Uyarlama Çalışması. *Anadolu Psikiyatri Derg* 2011; **12**: 287-294.
93. Dilsiz H. Bebeklik ve erken çocukluk dönemi uyumsal yeme davranışı ve beslenme süreci anne tutumları ölçekleri geliştirme çalışması. Eğitim Bilimleri Enstitüsü Yüksek Lisans Tezi. Ankara Üniversitesi; Ankara: 2013.
94. Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması 2013. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etütleri Enstitüsü; Ankara: 2014.
95. Okubo H, Miyake Y, Sasaki S, Tanaka K, Murakami K, Hirota Y, Osaka Maternal and Child Health Study Group. Dietary patterns in infancy and their associations with maternal socio-economic and lifestyle factors among 758 Japanese mother-child pairs: the Osaka Maternal and Child Health Study. *Matern Child Nutr* 2014; **10**: 213-225.
96. Seçkin Y. *Çocuğunuz Kronik Hastaysa*. İstanbul: Köklü Yayıncılık; 2008.

97. MacDonald A, Rylance G, Asplin DA, Hall K, Harris G, Booth IW. Feeding problems in young PKU children. *Acta Paediatr Suppl* 1994; **407**: 73-74.
98. Blisset J. Relationships between parenting style, feeding style and feeding practices and fruit and vegetable consumption in early childhood. *Appetite* 2011; **57**: 826-831.
99. Demiriz S, Özgen L. Çocukların sebze ve meyve tüketim durumu: Anne ve çocuk görüşleri. *GEFAD* 2019; **39**: 681-701.
100. MacDonald A, Rylance G, Davies P, Asplin D, Hall SK, Booth IW. Free use of fruits and vegetables in phenylketonuria. *J Interit Metab Dis* 2003; **26**: 327-338.
101. Rohde C, Mütze U, Schulz S, Thiele AG, Ceglarek U, Thiery J ve ark. Unrestricted fruits and vegetables in the PKU diet: a 1-year follow-up. *Eur J Clin Nutr* 2014; **68**: 401-403.
102. Yeşil A. Klasik fenilketonürlü ergen hastaların beslenme tedavisinde sebze ve meyvenin serbestleştirilmesi. Sağlık Bilimleri Enstitüsü Doktora Tezi. İstanbul Üniversitesi; İstanbul: 2019.
103. Başcılar M, Erdoğan Y. PKU Tanısı Almış Çocukların Sorun ve Gereksinimlerinin Değerlendirilmesi. İstanbul Gelişim Üniversitesi: 2019.
104. Waisbren SE, Noel K, Fahrbach K, Cella C, Frame D, Dorenbaum A, Levy H. Phenylalanine blood levels and clinical outcomes in phenylketonuria: a systematic literature review and meta-analysis. *Mol Genet Metab* 2007; **92**: 63-70.
105. Sharman R, Sullivan K, Young R, McGill J. A preliminary investigation of the role of the phenylalanine:tyrosine ratio in children with early and continuously treated phenylketonuria: toward identification of "safe" levels. *Dev Neuropsychol* 2010; **35**: 57-65.
106. Feldmann R, Osterloh J, Onon S, Fromm J, Rutsch F, Weglage J. Neurocognitive functioning in adults with phenylketonuria: Report of a 10-year follow-up. *Mol Genet Metab* 2019; **126**: 246-249.
107. Üstüner Top F, Küçük Alemdar D. Fenilketonürlü çocuğu olan ailelerin yaşadıkları güçlükler: niteliksel bir çalışma. *HEAD* 2015; **12**: 62-68.
108. Acosta PB, Yannicelli S, Singh R, Mofidi S, Steiner R, DeVincentis E ve ark. Nutrient intakes and physical growth of children with phenylketonuria undergoing nutrition therapy. *J Am Diet Assoc* 2003; **103**: 1167-1173.

109. Köse E, Öztürk H, Özdemir B, Özçelik RE, Çiftçi L, Çetin K ve ark. Klasik Fenilketonüri Tanılı Olgularda Fenilalaninden Kısıtlı Diyetin Antropometrik Ölçümler Üzerine Etkisi. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast Dergisi* 2019; **9**: 29-33.
110. Gomez F, Ramos Galvan R, Frenk S, Cravito Munoz J, Chavez R, Vazquez J. Mortality in second and third degree malnutrition. 1956. *Bull World Health Organ* 2000; **78**: 1275-1280.
111. Waterlow JC. Classification and definition of protein-calorie malnutrition. *Br Med J* 1972. **3**: 566-569.
112. Pinto A, Adams S, Ahring K, Allen H, Almeida MF, Garcia-Arenas D ve ark. Early feeding practices in infants with phenylketonuria across Europe. *MGM Reports* 2018; **16**: 82-89.
113. Kanufre VC, Starling ALP, Leão E, Aguiar MJ, Santos JS, Soares RD ve ark. Breastfeeding in the treatment of children with phenylketonuria. *J Pediatr (Rio J)* 2007; **83**: 447-452.
114. Köse E, Aksoy B, Kuyum P, Tuncer N, Arslan N, Öztürk Y. The effects of breastfeeding in infants with phenylketonuria. *J Pediatr Nurs* 2018; **38**: 27-32.
115. WHO, UNICEF. *Global strategy for infant and young child feeding*. Geneva: World Health Organization; 2003.
116. MacDonald A, Evans S, Cochrane B, Wildgoose J. Weaning infants with phenylketonuria: a review. *J Hum Nutr Diet* 2012; **25**: 103-110.
117. Pinto A, Adams S, Ahring K, Allen H, Almeida MF, Garcia-Arenas D ve ark. Weaning practices in phenylketonuria vary between health professionals in Europe. *MGM Reports*. 2019; **18**: p. 39-44.
118. Policy Statement - Children, adolescents, obesity, and the media. Council on Communications and Media. *Pediatrics* 2011; **128**: 201-208.
119. Yılmaz R, Asan Y. Demir eksikliği anemisi bulunan çocuklarda demir yerine koyma tedavisinin iştah üzerine etkisi. *J Contemp Med* 2019; **9**: 1-7.
120. Carnell S, Wardle J. Appetite and adiposity in children: evidence for a behavioral susceptibility theory of obesity. *Am J Clin Nutr* 2008; **88**: 22-29.
121. Ludwig DS, Peterson K, Gortmaker SL. Relation between consumption of sugar-sweetened drinks and childhood obesity: a prospective, observational analysis. *Lancet* 2001; **357**: 505-508.

122. Seçkin Y, Demirkol M. Fenilketonürlü çocuklara yaklaşım. İçinde Ekşi A, editor. *Ben Hasta Değilim: Çocuk Sağlığı ve Hastalıklarının Psikososyal Yönü*. Nobel Tıp Kitabevleri: Ankara; 2002. s. 662-668.
123. Durukan A, Donat B. The Importance, Contribution and Problems of Parents with Phenylketonuria (PKU) - An Association in İstanbul. *Int JCSS* 2017; **3**: 65-76.
124. Irannejad F, Dehghan M, Mehdipour Rabori R. Stress and quality of life in parents of children with phenylketonuria. *J Child Adolesc Psychiatr Nurs* 2018: 1-5.
125. Bernstein LE, Helm JR, Rocha JC, Almeida MF, Feillet F, Link RM ve ark. Nutrition education tools used in phenylketonuria: clinician, parent and patient perspectives from three international surveys. *J Hum Nutr Diet* 2014; **27**: 4-11.



FORMLAR

EK 1. Fenilketonürlü çocuk anket formu

OKUL ÖNCESİ DÖNEM FENİLKETONÜRLÜ ÇOCUK VE AİLELERİNDE YEME DAVRANIŞININ DEĞERLENDİRİLMESİ ----Fenilketonürlü çocuk formu----

Adınız – Soyadınız :

Yaşınız:

I. BÖLÜM: Bu bölümde aileniz ile ilgili genel sorular sorulacaktır.

A. AİLENİN SOSYODEMOGRAFIK BİLGİLERİ

- 1) Annenin eğitim durumu nedir?
a) Okuryazar değil b) Okuryazar c) İlk öğretim d) Lise e) Yüksekokul
- 2) Annenin mesleğiniz nedir?
a) Ev hanımı/çalışmıyor b) İşçi c) Memur d) Serbest meslek e) Emekli
- 3) Babanın eğitim durumu nedir?
a) Okuryazar değil b) Okuryazar c) İlk öğretim d) Lise e) Yüksekokul
- 4) Babanın mesleği nedir?
a) Çalışmıyor b) İşçi c) Memur d) Serbest meslek e) Emekli
- 5) Ekonomik durumunuzu nasıl değerlendirirsiniz?
a) Rahat bir biçimde geçimimizi sağlıyoruz
b) Zorlanıyoruz, ancak ihtiyaçlarımızı karşılayabiliyoruz
c) Zorunlu ihtiyaçlarımızı bile karşılayamıyoruz
- 6) Eşinizle aranızda akrabalık var mı?
a) Yok b) Var, akrabalık dereceniz (.....)
- 7) Kaç çocuğunuz var?
a) 1 b) 2 c) 3 d) 4 ve üstü
- 8) Başka fenilketonürlü çocuğunuz var mı?
a) Hayır b) Evet, sayısı (.....)
- 9) Evde kaç kişi yaşıyorsunuz?
a) 3 b) 4 c) 5 d) 6 ve üstü
- 10) Yaşadığınız aile bireyleri kimlerden oluşuyor?
a) Çekirdek aile (anne, baba, çocuklar)
b) Geniş aile, kimlerden oluşuyor (.....)

11) Yaşadığınız semt/ilçe:

12) Kaç vasıta ile hastaneye ulaşıyorsunuz?

B. AİLENİN BESLENME ALIŞKANLIKLARI

- 1) Evinizde yemekleri çoğunlukla kim yapıyor?
a) Anne b) Baba c) Anneanne/babaanne d) Ücretli çalışan
- 2) Evinizde yemekler hazırlarken hangi pişirme yöntemi daha sık kullanılıyor?
a) Haşlama b) Fırında c) Kızartma d) Izgara
- 3) Evinizin market alışverişini kim yapıyor?
a) Anne b) Baba c) Anneanne/babaanne d) Ücretli çalışan
- 4) Aşağıdaki besin gruplarını, haftalık market alışverişinizde öncelik verme durumuna göre sıralayınız. (1'den 7'ye kadar numara veriniz)
 ____ Sebze grubu
 ____ Meyve grubu
 ____ Süt grubu (süt, yoğurt, peynir vb..)
 ____ Tahıl grubu (ekmek, un, bulgur, makarna vb..)
 ____ Et grubu (yumurta, et/tavuk/balık vb..)
 ____ Kurubaklagil grubu (mercimek, nohut, kuru fasulye vb..)
 ____ Yağlı tohumlar (badem, fındık gibi kuruyemişler)
- 5) Marketten fenilketonürlü çocuğunuz için ayrı alışveriş yapıyor musunuz?
a) Evet b) Hayır
- 6) Sofraya oturma şekliniz nasıldır?
a) Hep birlikte oturuyoruz, aynı anda yiyoruz
b) Hep birlikte oturuyoruz, önce çocuklara yediriyorum
c) Önce çocuklara yediriyorum, sonra diğer aile bireyleriyle sofraya oturuyoruz
d) Önce fenilketonürlü çocuğuma ayrı yediriyorum, sonra diğer çocuğumla/çocuklarımla birlikte sofraya oturuyoruz
e) Sofra kurulmuyor, evdeki herkes farklı saatlerde yiyor
- 7) Fenilketonürlü çocuğunuzla birlikte sofradayken onun için yasak olan besinleri tüketebiliyor musunuz?
a) Evet b) Hayır

II. BÖLÜM: Bu bölümdeki soruları fenilketonürlü çocuğunuzu düşünerek yanıtlayınız.

A. ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER

Doğum tarihi: / Yaş:

Cinsiyeti: Kız / Erkek

Ağırlığı (kg): / Yaşa göre ağırlık (z skor):

Boyu (cm): / Yaşa göre boy (z skor)

Boya göre ağırlık (z skor):

B. TANI BİLGİLERİ – HASTALIK DURUMU

- 1) Çocuğunuz ne zaman fenilketonüri tanısı aldı?
 - a) Yenidoğan taraması ile
 - b) İlk 3 ay içerisinde
 - c) 3 – 6 ay arasında
 - d) 6 ay – 1 yaş arasında
 - e) 1-5 yaş arasında
- 2) Çocuğunuz fenilketonüri takibi için ne sıklıkla kan veriyor?
 - a) Haftada 1 b) 10 günde 1 c) 2 haftada 1 d) Ayda 1 e) Ayda 1’den az
- 3) Fenilketonüri takibi için kan örneğini hastaneye nasıl ulaştırıyorsunuz?
 - a) Kendim götürüyorum
 - b) Akrabamıza gönderiyoruz, ulaştırıyor
 - c) Başka aileler aracılığı ile ulaştırıyoruz
 - d) Ulaştıramıyoruz
- 4) Çocuğunuz doktor kontrolüne ne sıklıkla gidiyor?
 - a) Ayda 1 b) 3 ayda 1 c) 6 ayda 1 d) Ara sıra/ Düzensiz
- 5) Çocuğunuz diyetisyen kontrolüne ne sıklıkla gidiyor?
 - a) Ayda 1 b) 3 ayda 1 c) 6 ayda 1 d) Ara sıra/ Düzensiz
- 6) Çocuğunuz kontrollere genellikle kiminle gidiyor?
 - a) Anne b) Baba c) Anne ve baba d) Bir başka aile yakını
- 7) Çocuğunuza gündüz nerede bakılıyor?
 - a) Evde
 - b) Akraba evinde (anneanne, babaanne vs)
 - c) Okul öncesi kurumda (kreş/anaokulu)
- 8) Çocuğunuza gündüz kim bakıyor?
 - a) Anne / Baba
 - b) Diğer yakını (babaanne, anneanne, teyze vs...)
 - c) Ücretli bakıcı / Okul öncesi kurum yetkilisi

C. ÇOCUĞUN BESLENME ALIŞKANLIKLARI

- 1) Çocuğunuz anne sütü aldı mı?
a) Hayır b) Evet, süresi (.....)
- 2) Çocuğunuz ek gıdaya ne zaman geçti? ay
- 3) Ek gıdaya geçişi sırasında zorlandınız mı? a) Hayır b) Evet
- 4) Ek gıdaya hangi besin ile başladınız?
a) Sebze püresi
b) Meyve püresi / Meyve suyu
c) Düşük proteinli yoğurt
d) Düşük proteinli ekmek
- 5) Porsiyonlama eğitimini çocuğunuz kaç aylıkken aldınız? ay
- 6) Halen porsiyonlama yapıyor musunuz? a) Hayır b) Evet
- 7) Çocuğunuz ne zaman yardımsız yemeye başladı? yaş
- 8) Çocuğunuz fenilketonüri için hangi formulayı / hangi dozda kullanıyor?
Formula adı:
Formula dozu: ölçek- poşet / gün
- 9) Çocuğunuza formulayı kim hazırlıyor?
a) Anne / Baba
b) Diğer yakını (babaanne, anneanne, teyze vs...) / Bakıcı
c) Birlikte hazırlıyoruz
d) Kendisi hazırlıyor
- 10) Çocuğunuza formula nasıl hazırlanıyor?
a) Her öğün ayrı olacak şekilde hazırlanıyor
b) Sabah günlük dozu hazırlanıyor, öğünlerde bölünüp veriliyor
c) Hazırlanmıyor, direkt poşetten göz kararı içiyor
d) Formula tüketmiyor
- 11) Formula hangi sıvı ile karıştırılıp veriliyor?
a) Su b) Meyve suyu c) Dalia/ProZero
- 12) Çocuğunuz formulayı nasıl tüketiyor?
a) Biberon ile b) Bardak ile c) Direkt poşetten
- 13) Çocuğunuz formulayı ne zaman tüketiyor?
a) Ana öğün öncesi
b) Ana öğün ile birlikte

- c) Ana öğünden hemen sonra
d) Ara öğünlerde
- 14) Diyeti için çocuğunuza düşük proteinli ürünlerden alıyor musunuz?
a) Alıyorum
b) Hem alıyorum, hem kendim yapıyorum
c) Almıyorum, kendim yapıyorum
d) Almıyorum, tüketmiyorum
- 15) Bu ürünleri nereden temin ediyorsunuz?
a) Market b) Eczane c) İnternet d) Yurtdışı
- 16) Bu ürünlerin ücretini nasıl karşılıyorsunuz?
a) Kendi paramızla b) Devlet katkısı ile c) Devlet katkısı + kendi paramız ile
- 17) Bir ay içerisinde bu ürünlere harcadığınız tutar nedir?
a) 50 TL'den az b) 50 – 100 TL arası c) 100 – 150 TL arası d) 200 TL ve üstü
- 18) Diyeti için çocuğunuza ayrı yemek yapıyor mu?
a) Yemekler tamamen kendisine özel yapılıyor
b) Çoğunlukla yapılıyor
c) Bazen yapılıyor, bazen bizim yemeklerimizden yiyor
d) Bizim yemeklerimizden yiyor
- 19) Çocuğunuzun yemekleri ne sıklıkla ayrı hazırlanıyor?
a) Hiç b) Haftada 1-2 gün c) Haftada 3-4 gün d) Her gün
- 20) Gün içerisinde çocuğunuzun yemekleri nasıl yapılıyor?
a) Her öğünde yeniden özel olarak yapılıyor
b) Sabah o günkü yemeği yapılıyor, öğlen ve akşam ikiye bölüp veriyoruz
c) Yalnızca bir öğünde özel yapılıyor, diğer öğünde bizim yemeklerimizden yiyor
d) Kendisine özel olarak yapılmıyor
- 21) Fenilketonürlü çocuğunuzun yemeklerini kim yapıyor?
a) Anne / Baba
b) Diğer yakını (babaanne, anneanne, teyze vs...)
c) Bakıcı
d) Birlikte hazırlıyoruz
- 22) Bu yemekleri yaparken tartı kullanıyor musunuz?
a) Evet b) Hayır, nedeni (.....)
- 23) Çiğ olarak tıttığınız besinlerin pişmiş halinin gramajını biliyor musunuz?
a) Hepsini biliyorum
b) Çoğunu biliyorum
c) Yalnızca birkaç besini biliyorum (belirtiniz)
d) Bilmiyorum

- 24) Çocuğunuzun en çok tükettiği sebzeleri yazınız.
1..... 2..... 3.....
- 25) Çocuğunuzun en çok tükettiği meyveleri yazınız.
1..... 2..... 3.....
- 26) Çocuğunuzun diyetindeki besin grupları porsiyonları arasında nasıl değişim yapıyorsunuz?
Aşağıdaki seçeneklerden size uygun olanı işaretleyiniz.
a) Değişim yapmaya gerek kalmıyor, diyetinde ne yazıyorsa onu tüketiyor
b) Değişim yapmıyorum, tam bitirmiyor, yiyebildiğini yiyor
c) Sebzesini tüketmeyince aynı porsiyonda meyve/unlu olarak veriyorum
d) Yemeyi reddettiği öğünü bir daha vermiyorum
e) Porsiyonlama yapmıyorum
- 27) Misafir ortamında veya piknik/restorant gibi sosyal alanlarda tüketeceği besinleri bulmakta zorlanıyor musunuz?
a) Zorlanmıyoruz, alışık halledebiliyoruz
b) Bazen zorlanıyoruz, yasak olan besinlerden tüketiyor
c) Bazen zorlanıyoruz, dışarıda yedirmemeye çalışıyoruz
d) Oldukça zorlanıyoruz
- 28) Çocuğunuzun kaçak yapma durumu hakkında aşağıdakilerden uygun olanı işaretleyiniz.
a) Kaçak yapmıyor
b) Unlu besinlerden (patates, pirinç) daha fazla miktarda tüketiyor
c) Normal ekmek tüketiyor
d) Sebze ve meyvelerden daha fazla miktarda tüketiyor
e) Çikolata, cips gibi abur cuburlardan ara sıra tüketiyor
- 29) Çocuğunuzun kan değeri yüksek çıktığında ne yapıyorsunuz?
a) Tüketeceği formula dozunu arttırıyorum
b) Yediği besinlerin porsiyonlarını azaltıyorum
c) Hastaneden haber bekliyorum, onlar ne derse onu yapıyorum
d) Bir şey yapmıyorum
- 30) Çocuğunuzun öğün zamanlarını neye göre belirliyorsunuz?
a) Zaman ayarlıdır, belirlenen saatlerin dışına çıkmıyoruz
b) Çocuk istedikçe/acıktıkça öğününü veriyoruz
c) Belirli bir düzeni olmadan öğününü veriyoruz
- 31) Çocuğunuza yemeğini nasıl yediriyorsunuz?
a) Televizyon izlerken
b) Telefon/tablet ile
c) Oyun oynayarak
d) Herhangi bir şeyle ilgilenmeden yalnızca yemeğini yer
- 32) Çocuğunuzun bir öğününü bitirme süresi ortalama ne kadardır?
a) 10-20 dakika b) 20-30 dakika c) 30-45 dakika d) 45 dakikadan fazla

33) Çocuğunuzun gün içindeki ekran kullanımı ile ilgili süreleri belirtiniz.

Televizyon saat/gün

Tablet/ Telefon saat/gün

34) Çocuğunuzun aşağıda verilenlerden durumlardan şikayet etme sıklığı nedir?

(1:hiç ; 2:nadiren ; 3:bazen ; 4:sıklıkla ; 5:her zaman)

	1	2	3	4	5
Kabızlık					
İshal					
Karın ağrısı					
Gaz /Şişkinlik					
Kusma					

35) Çocuğunuz okul öncesi kuruma (kreş/anaokulu) gidiyor mu? a) Evet b) Hayır

Evet ise cevaplamaya devam ediniz;

36) Çocuğunuz kaç yaşında bu kuruma gitmeye başladı?

37) Öğretmeni hastalığı hakkında bilgi sahibi mi? a) Evet b) Hayır

38) Çocuğunuzun kurumdaki beslenmesi ile ilgili aşağıdaki bilgilerden size uygun olanı işaretleyiniz.

- a) Kurumdaki beslenme programına göre diyetine uygun şekilde yemek yapıp yanına veriyorum
- b) Kurumdaki beslenme programında onun için yasak olan besinleri yapmıyorum, diğerlerini yapıp yanına veriyorum
- c) Kurumda yemek çıkıyor, onun için yasak olanları yemiyor diğerlerini yiyor
- d) Kurumda yemek çıkıyor, bütün besinleri yiyor
- e) Kurumda yemek yemiyor

EK 2. Sağlıklı çocuk anket formu

OKUL ÖNCESİ DÖNEM FENİLKETONÜRİLİ ÇOCUK VE AİLELERİNDE YEME DAVRANIŞININ DEĞERLENDİRİLMESİ ----Sağlıklı çocuk formu----

Adınız – Soyadınız :

Yaşınız:

I. BÖLÜM: Bu bölümde aileniz ile ilgili genel sorular sorulacaktır.

A. AİLENİN SOSYODEMOGRAFİK BİLGİLERİ

13) Annenin eğitim durumu nedir?

- a) Okuryazar değil b) Okuryazar c) İlk öğretim d) Lise e) Yüksekokul

14) Annenin mesleği nedir?

- a) Ev hanımı/çalışmıyor b) İşçi c) Memur d) Serbest meslek e) Emekli

15) Babanın eğitim durumu nedir?

- a) Okuryazar değil b) Okuryazar c) İlk öğretim d) Lise e) Yüksekokul

16) Babanın mesleği nedir?

- a) Çalışmıyor b) İşçi c) Memur d) Serbest meslek e) Emekli

17) Ekonomik durumunuzu nasıl değerlendirirsiniz?

- a) Rahat bir biçimde geçimimizi sağlıyoruz
b) Zorlanıyoruz, ancak ihtiyaçlarımızı karşılayabiliyoruz
c) Zorunlu ihtiyaçlarımızı bile karşılayamıyoruz

18) Eşinizle aranızda akrabalık var mı?

- a) Yok b) Var, akrabalık dereceniz (.....)

19) Kaç çocuğunuz var?

- a) 1 b) 2 c) 3 d) 4 ve üstü

20) Evde kaç kişi yaşıyorsunuz?

- a) 3 b) 4 c) 5 d) 6 ve üstü

21) Yaşadığınız aile bireyleri kimlerden oluşuyor?

- a) Çekirdek aile (anne, baba, çocuklar)
b) Geniş aile, kimlerden oluşuyor (.....)

22) Yaşadığınız semt/ilçe:

23) Kaç vasıta ile hastaneye ulaşıyorsunuz?

B. AİLENİN BESLENME ALIŞKANLIKLARI

- 8) Evinizde yemekleri çoğunlukla kim yapıyor?
 a) Anne b) Baba c) Anneanne/babaanne d) Ücretli çalışan
- 9) Evinizde yemekler hazırlarken hangi pişirme yöntemi daha sık kullanılıyor?
 a) Haşlama b) Fırında c) Kızartma d) Izgara
- 10) Evinizin market alışverişini kim yapıyor?
 a) Anne b) Baba c) Anneanne/babaanne d) Ücretli çalışan
- 11) Aşağıdaki besin gruplarını, haftalık market alışverişinizde öncelik verme durumuna göre sıralayınız. (1'den 7'ye kadar numara veriniz)
- ___ Sebze grubu
 - ___ Meyve grubu
 - ___ Süt grubu (süt, yoğurt, peynir vb..)
 - ___ Tahıl grubu (ekmek, un, bulgur, makarna vb..)
 - ___ Et grubu (yumurta, et/tavuk/balık vb..)
 - ___ Kurubaklagil grubu (mercimek, nohut, kuru fasulye vb..)
 - ___ Yağlı tohumlar (badem, fındık gibi kuruyemişler)
- 12) Sofraya oturma şekliniz nasıldır?
 a) Hep birlikte oturuyoruz, aynı anda yiyoruz
 b) Hep birlikte oturuyoruz, önce çocuklara yediriyorum
 c) Önce çocuklara yediriyorum, sonra diğer aile bireyleriyle sofraya oturuyoruz
 d) Önce fenilketonürlü çocuğuma ayrı yediriyorum, sonra diğer çocuğumla/çocuklarımla birlikte sofraya oturuyoruz
 e) Sofra kurulmuyor, evdeki herkes farklı saatlerde yiyor

II. BÖLÜM: Bu bölümdeki soruları sağlıklı çocuğunuzu düşünerek cevaplayınız.

A. ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER

Doğum tarihi: / Yaş:

Cinsiyeti: Kız / Erkek

Ağırlığı (kg): / Yaşa göre ağırlık (z skor):

Boy (cm): / Yaşa göre boy (z skor)

Boya göre ağırlık (z skor):

B. ÇOCUĞUN BESLENME ALIŞKANLIKLARI

- 1) Çocuğunuz anne sütü aldı mı?
a) Hayır b) Evet, süresi (.....)
- 2) Çocuğunuz ek gıdaya ne zaman geçti? ay
- 3) Ek gıdaya geçişi sırasında zorlandınız mı? a) Hayır b) Evet
- 4) Ek gıdaya hangi besin ile başladınız?
a) Sebze püresi
b) Meyve püresi / Meyve suyu
c) Yoğurt
d) Ekmek/Ekmek içi
- 5) Çocuğunuz ne zaman yarımsız yemeye başladı? yaş
- 6) Çocuğunuza gündüz nerede bakılıyor?
a) Evde
b) Akraba evinde (anneanne, babaanne vs)
c) Okul öncesi kurumda (kreş/anaokulu)
- 7) Çocuğunuza gündüz kim bakıyor?
a) Anne / Baba
b) Diğer yakını (babaanne, anneanne, teyze vs...)
c) Ücretli bakıcı / Okul öncesi kurum yetkilisi
- 8) Çocuğunuzun yemeklerini kim yapıyor?
a) Anne / Baba
b) Diğer yakını (babaanne, anneanne, teyze vs...)
c) Bakıcı
d) Birlikte hazırlıyoruz
- 9) Çocuğunuzun en çok tükettiği için sebzeleri yazınız.
1..... 2..... 3.....

10) Çocuğunuzun en çok tükettiği meyveleri yazınız.

1..... 2..... 3.....

11) Çocuğunuzun öğün zamanlarını neye göre belirliyorsunuz?

- a) Zaman ayarlıdır, belirlenen saatlerin dışına çıkmıyoruz
- b) Çocuk istedikçe/acıktıkça öğününü veriyoruz
- c) Belirli bir düzeni olmadan öğününü veriyoruz

12) Çocuğunuza yemeğini nasıl yediriyorsunuz?

- a) Televizyon izlerken
- b) Telefon/tablet ile
- c) Oyun oynayarak
- d) Herhangi bir şeyle ilgilenmeden yalnızca yemeğini yer

13) Çocuğunuzun bir öğününü bitirme süresi ortalama ne kadardır?

- a) 10-20 dakika b) 20-30 dakika c) 30-45 dakika d) 45 dakikadan fazla

14) Çocuğunuzun gün içindeki ekran kullanımı ile ilgili süreleri belirtiniz.

Televizyon saat/gün

Tablet/ Telefon saat/gün

15) Çocuğunuzun aşağıda verilenlerden durumlardan şikayet etme sıklığı nedir?

(1:hiç ; 2:nadiren ; 3:bazen ; 4:sıklıkla ; 5:her zaman)

	1	2	3	4	5
Kabızlık					
İshal					
Karın ağrısı					
Gaz /Şişkinlik					
Kusma					

16) Çocuğunuz okul öncesi kuruma (kreş/anaokulu) gidiyor mu? a) Evet b) Hayır

Evet ise cevaplamaya devam ediniz;

17) Çocuğunuz kaç yaşında bu kuruma gitmeye başladı? yaş

18) Çocuğunuzun kurumdaki beslenmesi ile ilgili aşağıdaki bilgilerden size uygun olanı işaretleyiniz.

- a) Kurumdaki beslenme programına göre yemek yapıp yanına veriyorum
- b) Kurumda yemek çıkıyor, çıkan besinleri yiyor
- c) Kurumda yemek yemiyor

EK 3. Üç Günlük Besin Tüketim Kaydı Formu

BESİN TÜKETİM KAYDI FORMU

Tarih: ... / ... / 2019 (1.gün)

SAAT	BESİN ADI	MİKTAR
KAHVALTI:		
ARA ÖĞÜN:		
ÖĞLE YEMEĞİ:		
ARA ÖĞÜN:		
AKŞAM YEMEĞİ:		
ARA ÖĞÜN:		
Gün içinde tükettiği şekerli içecek miktarı :(bardak veya kutu şeklinde belirtiniz) (meyve suyu, limonata, gazlı içecekler)		
Gün içinde tükettiği su miktarı: (bardak veya litre şeklinde belirtiniz)		

Tarih: ... / ... / 2019 (2.gün)

SAAT	BESİN ADI	MİKTAR
KAHVALTI:		
ARA ÖĞÜN:		
ÖĞLE YEMEĞİ:		
ARA ÖĞÜN:		
AKŞAM YEMEĞİ:		
ARA ÖĞÜN:		
Gün içinde tükettiği şekerli içecek miktarı :(bardak veya kutu şeklinde belirtiniz) (meyve suyu, limonata, gazlı içecekler)		
Gün içinde tükettiği su miktarı: (bardak veya litre şeklinde belirtiniz)		

Tarih: ... / ... / 2019 (3.gün)

SAAT	BESİN ADI	MİKTAR
KAHVALTI:		
ARA ÖĞÜN:		
ÖĞLE YEMEĞİ:		
ARA ÖĞÜN:		
AKŞAM YEMEĞİ:		
ARA ÖĞÜN:		
Gün içinde tükettiği şekerli içecek miktarı :(bardak veya kutu şeklinde belirtiniz) (meyve suyu, limonata, gazlı içecekler)		
Gün içinde tükettiği su miktarı: (bardak veya litre şeklinde belirtiniz)		

EK 4. Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi (ÇYDA)**Çocuklarda Yeme Davranışı Anketi (ÇYDA)**

Aşağıdaki ifadeleri lütfen okuyunuz ve sizin çocuğunuzun beslenme davranışına en uygun olan kutuları işaretleyiniz.

	Asla	Nadiren	Arada bir	Sıklıkla	Her zaman
Çocuğum yiyecekleri, yemeği sever	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum endişeliyken, üzgün olduğunda çok yer	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum çok iştahlıdır.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yemeğini hızlıca bitirir.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yemeğe önem verir, yiyeceklerle ilgilidir.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum sürekli içecek bir şey ister.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yeni yemekleri başlangıçta reddeder.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yavaş yer.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum kızginken, sinirliyken daha az yer.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yeni yiyecekleri, yemekleri tatmaktan hoşlanır.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yorgunken daha az yer.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum sürekli yemek ister.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum sıkıntılı, rahatsız olduğunda çok yer.	☐	☐	☐	☐	☐
İzin verilirse çocuğum çok fazla yiyecektir.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum huzursuzken, endişeliyken çok yer.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum çok çeşitli yiyeceklerden hoşlanır.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yemeğin sonunda tabağında yemek bırakır.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğumun yemeğini bitirmesi 30 dakikadan uzun sürüyor.	☐	☐	☐	☐	☐

	Asla	Nadiren	Arada bir	Sıklıkla	Her zaman
Şans verilirse, çocuğum tüm zamanını yemek yiyerek geçirir.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum öğün zamanlarını iple çeker.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yemeği bitmeden doyar.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yemek yemekten hoşlanır.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum mutlu olduğunda daha çok yer.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğumu yemekle mutlu etmek zordur.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum mutsuz olduğunda daha az yer.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum çabuk doyar.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yapacak bir şeyi olmadığında daha çok yer.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum doymuş (tok) bile olsa sevdiği yiyeceğe midesinde yer bulur.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum şans verilirse gün boyu içecek (meşrubat, su, meyve suyu) içecektir	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum yemekten hemen önce abur cubur yerse, atıştırırsa yemek yiyemez.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum, şans verilirse, daima içecek bir şey bulabilir.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum daha önceden bilmediği, tatmadığı tatları tatmakla ilgilenir.	☐	☐	☐	☐	☐
Çocuğum tadına bile bakmadan bir yiyecekten hoşlanmadığına karar verir.	☐	☐	☐	☐	☐
Şans verilirse çocuğum ağzında yemek, lokma tutar.	☐	☐	☐	☐	☐
Yemek süresi boyunca çocuğum yavaş, daha yavaş yer.	☐	☐	☐	☐	☐

EK 5. Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ)

BESLENME SÜRECİ ANNE TUTUMLARI ÖLÇEĞİ

Değerli Anne,

Beslenme sürecinde çocuklar kadar anneleri de anlayabilmek bizim için oldukça önemlidir. Bu ölçek, çocuğunuzun yeme ve beslenmesi ile ilgili olarak sizin duygu, düşünce, davranış ve yaklaşımlarınızı anlayabilmek amacıyla hazırlanmıştır. Lütfen maddeleri dikkatlice okuyunuz. Maddelerin karşısında yer alan **“Hiçbir zaman - Nadiren - Arada sırada - Genellikle - Her zaman”** seçeneklerinden sizin için en uygun olanını işaretleyiniz. İşaretlemelerinizi **“X”** şeklinde yapabilirsiniz.

LÜTFEN BÜTÜN MADDELERİ ÇOCUĞUNUZUN BESLENMESİ İLE İLGİLİ KONULARI DÜŞÜNEREK İŞARETLEYİNİZ!	Hiçbir zaman	Nadiren	Arada sırada	Genellikle	Her zaman
1. Öğün sırasında veya sonunda kendimi yorgun hissedirim.					
2. Öğün sırasında kendimi çaresiz hissedirim.					
3. Öğün sırasında çocuğuma karşı tahammülüm düşer.					
4. Çocuğumun beslenmesi ile ilgili konularda ümitsizliğe kapılırım.					
5. Çocuğumun öğün sırasındaki olumsuz yeme davranışları ile baş etmekte zorlanırım.					
6. Onca uğraşıma rağmen yemediğinde hayal kırıklığına uğrarım.					
7. Müdahale etmezsem çocuğumun dengesiz ve/veya yetersiz besleneceğinden endişe ederim.					
8. Yetersiz beslenmesinin çocuğumun çabuk hastalanmasına neden olacağından endişe ederim.					
9. Çocuğum yeterince yemediğinde kendimi kötü hissedirim.					
10.Çocuğumun yemek seçmesi beni üzer.					
11.Çocuğum acıktığını belli etmese, söylemese veya “aç değilim” dese bile saati gelmişse öğününü hazırlar yediririm.					
12.Çocuğumun yeterince kilo alamaması veya kilo vermesi beni kaygılandırır.					
13.Bir lokma daha yemesi için tatlı sözlerle ikna etmeye çalışırım.					
14. Reddettiği bazı besinleri ona fark ettirmeden yediririm.					

15. Evde yemeyi reddettiğinde park, bahçe veya komşunun evinde yemek yediririm.					
LÜTFEN BÜTÜN MADDELERİ ÇOCUĞUNUZUN BESLENMESİ İLE İLGİLİ KONULARI DÜŞÜNEREK İŞARETLEYİNİZ!	Hiçbir zaman	Nadiren	Arada sırada	Genellikle	Her zaman
16. Hazırladığım yemekten hoşlanmazsa başka bir şeyler hazırlarım.					
17. Evde elimde tabak ve kaşıkla yemek yemesi için peşinde dolaşırım.					
18. Oyun, oyuncak, televizyon, bilgisayar vb. ile meşgul ederek yemek yemesini veya yemeye devam etmesini sağlarım.					
19. Kardeşini, arkadaşını veya bir tanıdığı kıskanmasını sağlayarak (örneğin “abisi sen dur yeme Ayşe yiyecek” vb. sözler söyleyerek) yemek yediririm veya yemeye devam etmesini sağlarım.					
20. Yemesi için tehdit ederim, korkuturum.					
21. Yemeyi reddettiğinde gerekirse yemeği ağzına zorla sokarım.					
22. Yeterince yemediğinde ona kızarım, bağırırım.					
23. Yemesi veya yemeye devam etmesi için “yemezsen senin annen olmam” ya da “yemezsen başka bir çocuğun annesi olurum” gibi sözler söylerim.					
24. Başkalarının çocuğumun boyu, kilosunu konusunda yorum yapması beni rahatsız eder.					
25. Yemesi konusunda başkalarının bana akıl vermesinden rahatsız olurum.					
26. Zayıf olursa çevremdekilerin beni beceriksiz ya da yetersiz anne olarak değerlendirebilecekleri düşüncesi beni rahatsız eder.					
27. Eşim- annem - kayınvalidem - aile üyesi olan başka bir yetişkin veya çocuğumun bakıcısı ile çocuğumun beslenmesi ile ilgili konularda sorun yaşarım.					

EK 6. Hasta grubu için bilgilendirilmiş gönüllü olur formu

Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu

Sayın Katılımcı;

“Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi” adını verdiğimiz tez çalışmasına katılmak üzere davet edilmiş bulunmaktasınız. Bu çalışmada yer almayı kabul etmeden önce çalışmanın ne amaçla ve nasıl yapılacağını anlamanız ve katılıp katılmama doğrultusundaki kararınızı bu bilgilendirme sonrasında özgürce vermeniz gerekmektedir. Araştırma hakkında sözlü olarak size aktaracağım bilgiler yazılı olarak da size bir sonraki bölümde yer almaktadır. Size özel hazırlanmış bu bilgilendirme metnini lütfen dikkatlice okuyunuz, aklınıza takılan her soruyu rahatça sorma imkanınız bulunmaktadır. Araştırmaya katılmayı kabul ederseniz lütfen sayfanın sonundaki bölümü imzalayınız.

Sorumlu Araştırmacının adı, soyadı : ÇAĞLA KAVVAMİ

Araştırmayı yürütecek kuruluşun adı : İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Destekleyici kuruluş :

Araştırmanın adı ve varsa versiyon numarası : Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi

1. Araştırma Hakkında Bilgi

Daha önce de belirtildiği gibi “Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi” başlıklı bir tez çalışması yürütmekteyiz. Bu çalışma, çocuğunuza yapılacak herhangi bir müdahaleyi içermeyen gözlemsel tipte bir çalışmadır. Çalışmanın amacı; okul öncesi dönem fenilketonürlü çocukların yeme davranışları ile annelerin besleme tutumlarını tespit etmek ve bu durumları sağlıklı kardeşlerin yeme davranışı ile kıyaslayarak hem yaşına uygun olup olmadığı, hem de aile içinde nasıl değişiklik gösterdiği yönlerinden değerlendirmektir. Çalışma kapsamında sizden bazı formları doldurmanız istenecektir. Bunlar fenilketonürlü çocuğunuzu ve ailenizi tanımaya yönelik bir anket formu ile çocuklarınızın yeme davranışları ve sizin besleme tutumlarınızı ölçmeye yönelik 2 adet ölçekten oluşmaktadır. Fenilketonürlü çocuğunuz için ayrı, varsa sağlıklı kardeşi için ayrı formları doldurmanız beklenmektedir. Lütfen ilgili formu doldururken yalnızca o çocuğunuzun davranışlarını göz önünde bulundurarak yanıtlarınızı veriniz. Aynı zamanda sizden çocuğunuzun neler yediğini tespit etmek amacıyla 3 gün boyunca yediklerini detaylı şekilde not etmeniz istenecektir ve benim tarafımdan boy ve kilo ölçümleri yapılacaktır.

Çalışmaya katılmanız tamamen gönüllülük esasına dayanmaktadır ve katılmayı reddetme hakkınız vardır. İstedığınız zaman araştırmacıya bildirerek çalışmadan çekilebilirsiniz veya araştırmacı tarafından gerek görülmesi halinde araştırma dışı bırakılabilirsiniz. Araştırmaya katılmayı reddetmeniz durumunda veya araştırma dışı kalmanız halinde, çocuğunuzun hastalığı

ile ilgili tedavisi aynı şekilde devam edecektir, herhangi bir aksama olmayacağına emin olabilirsiniz. Araştırmaya katıldığınız için sizden herhangi bir ücret talep edilmeyecektir ve size bir ödeme yapılmayacaktır.

Çalışma esnasında uygulanacak olan yöntemler hiçbir sağlık riski taşımamaktadır. Bu çalışmaya katılarak siz de bilime ışık tutmuş olacaksınız. Vermiş olduğunuz bilgiler kesinlikle gizli tutulacaktır, bu araştırma haricinde başka bir yerde kullanılmayacaktır. Aklınıza takılan her türlü soruyu sorma özgürlüğünüz bulunduğunu bir kez daha hatırlatarak, gösterdiğiniz iş birliği için teşekkür ederiz.

2. Katılımcının Beyanı

Diyetisyen Çağla Kavvami tarafından “Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi” konulu bir araştırma yapılacağı belirtilerek bu araştırma ile ilgili yukarıdaki bilgiler bana aktarıldı. Bu bilgilendirmeden sonra böyle bir araştırmaya “gönüllü” olarak katılmak üzere davet edildim. Eğer bu araştırmaya katılırsam hekim ile aramda kalması gereken bana ait bilgilerin, gizlilik içinde, bu araştırma sırasında da büyük özen ve saygı ile korunacağı güvencesi verildi. Araştırma sonuçlarının eğitim ve bilimsel amaçlarla kullanımı sırasında da kişisel bilgilerimin özenle korunacağı konusunda bana yeterli güven verildi. Araştırmanın yürütülmesi sırasında herhangi bir sebep göstermeden araştırmadan çekilebilirim. Ayrıca tıbbi durumuma herhangi bir zarar verilmemesi koşuluyla araştırmacı tarafından araştırma dışı da tutulabilirim. Araştırma için yapılacak harcamalarla ilgili herhangi bir parasal sorumluluk altına girmiyorum. Tarafıma herhangi bir ücret ödenmeyeceği bilgisi de verildi. İster doğrudan ister dolaylı olsun araştırma uygulamasından kaynaklanan nedenlerle olabilecek herhangi bir sağlık sorunumun ortaya çıkması halinde, her türlü tıbbi müdahalenin sağlanacağı konusunda gerekli güvence verildi. Bu tıbbi müdahalelerle ilgili olarak parasal bir yük altına da girmeyeceğim.

Araştırma sırasında bir sağlık sorunu ile karşılaştığımda; herhangi bir saatte, Diyetisyen Çağla Kavvami’yi 05378732690 numarasından arayabileceğimi biliyorum. Bu araştırmaya katılmak zorunda değilim ve katılmayabilirim. Araştırmaya katılmam konusunda zorlayıcı bir davranışla karşılaşmış değilim. Eğer katılmayı reddedersem, bu durumun tıbbi bakımına ve hekim ile olan ilişkiye herhangi bir zarar getirmeyeceğini de biliyorum.

Bana yapılan tüm açıklamaları ayrıntılarıyla anlamış bulunmaktayım. Kendi başıma belli bir düşünme süresi sonunda adı geçen bu araştırma projesinde gönüllü olarak yer alma kararını aldım. Bu konuda yapılan daveti gönüllülük içerisinde kabul ediyorum. İmzalı bilgilendirilmiş gönüllü olur formunun bir örneğinin bana verileceğini de biliyorum.

ARAŞTIRMACI;
Adı Soyadı: Çağla KAVVAMI
Telefon: 05378732690
Adres: İ.T.F Çocuk Beslenme
ve Metabolizma Polikliniği
İmza:

KATILIMCI;
Adı Soyadı:
Telefon:
Adres:
İmza:

EK 7. Kontrol grupları için bilgilendirilmiş gönüllü olur formu

Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu

Sayın Katılımcı;

“Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi” adını verdiğimiz tez çalışmasına katılmak üzere davet edilmiş bulunmaktasınız. Bu çalışmada yer almayı kabul etmeden önce çalışmanın ne amaçla ve nasıl yapılacağını anlamanız ve katılıp katılmama doğrultusundaki kararınızı bu bilgilendirme sonrasında özgürce vermeniz gerekmektedir. Araştırma hakkında sözlü olarak size aktaracağım bilgiler yazılı olarak da size bir sonraki bölümde yer almaktadır. Size özel hazırlanmış bu bilgilendirme metnini lütfen dikkatlice okuyunuz, aklınıza takılan her soruyu rahatça sorma imkanınız bulunmaktadır. Araştırmaya katılmayı kabul ederseniz lütfen sayfanın sonundaki bölümü imzalayınız.

Sorumlu Araştırmacının adı, soyadı : ÇAĞLA KAVVAMİ

Araştırmayı yürütecek kuruluşun adı : İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Destekleyici kuruluş :

Araştırmanın adı ve varsa versiyon numarası : Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi

3. Araştırma Hakkında Bilgi

Daha önce de belirtildiği gibi “Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi” başlıklı bir tez çalışması yürütmekteyiz. Bu çalışma, çocuğunuza yapılacak herhangi bir müdahaleyi içermeyen gözlemsel tipte bir çalışmadır. Çalışmanın amacı; okul öncesi dönem fenilketonürlü çocukların yeme davranışları ile annelerin besleme tutumlarını tespit etmek ve bu durumları sağlıklı kardeşlerin yeme davranışı ile kıyaslayarak hem yaşına uygun olup olmadığı hem de aile içinde nasıl değişiklik gösterdiği yönlerinden değerlendirmektir. Çalışma kapsamında sizden bazı formları doldurmanız istenecektir. Bunlar çocuğunuzu ve ailenizi tanımaya yönelik bir anket formu ile çocuğunuzun yeme davranışları ve sizin besleme tutumlarınızı ölçmeye yönelik 2 adet ölçekten oluşmaktadır. Çocuğunuz herhangi bir sağlık problemi bulunmadığı için seçilmiş olup bu çalışmanın kontrol grubuna dahil edilecektir. Bu sebeple size fenilketonüri ile ilgili herhangi bir soru sorulmayacaktır. Buna ek olarak, sizden çocuğunuzun neler yediğini tespit etmek amacıyla 3 gün boyunca yediklerini detaylı şekilde not etmeniz istenecektir ve benim tarafımdan boy ve kilo ölçümleri yapılacaktır.

Çalışmaya katılmanız tamamen gönüllülük esasına dayanmaktadır ve katılmayı reddetme hakkınız vardır. İstedığınız zaman araştırmacıya bildirerek çalışmadan çekilebilirsiniz veya

araştırmacı tarafından gerek görülmesi halinde araştırma dışı bırakılabilirsiniz. Araştırmaya katıldığınız için sizden herhangi bir ücret talep edilmeyecektir ve size bir ödeme yapılmayacaktır.

Çalışma esnasında uygulanacak olan yöntemler hiçbir sağlık riski taşımamaktadır. Bu çalışmaya katılarak siz de bilime ışık tutmuş olacaksınız. Vermiş olduğunuz bilgiler kesinlikle gizli tutulacaktır, bu araştırma haricinde başka bir yerde kullanılmayacaktır. Aklınıza takılan her türlü soruyu sorma özgürlüğünüz bulunduğunu bir kez daha hatırlatarak, gösterdiğiniz iş birliği için teşekkür ederiz.

4. Katılımcının Beyanı

Diyetisyen Çağla Kavvami tarafından “Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi” konulu bir araştırma yapılacağı belirtilerek bu araştırma ile ilgili yukarıdaki bilgiler bana aktarıldı. Bu bilgilendirmeden sonra böyle bir araştırmaya “gönüllü” olarak katılmak üzere davet edildim. Eğer bu araştırmaya katılırsam hekim ile aramda kalması gereken bana ait bilgilerin, gizlilik içinde, bu araştırma sırasında da büyük özen ve saygı ile korunacağı güvencesi verildi. Araştırma sonuçlarının eğitim ve bilimsel amaçlarla kullanımı sırasında da kişisel bilgilerimin özenle korunacağı konusunda bana yeterli güven verildi. Araştırmanın yürütülmesi sırasında herhangi bir sebep göstermeden araştırmadan çekilebilirim. Ayrıca tıbbi durumuma herhangi bir zarar verilmemesi koşuluyla araştırmacı tarafından araştırma dışı da tutulabilirim. Araştırma için yapılacak harcamalarla ilgili herhangi bir parasal sorumluluk altına girmiyorum. Tarafıma herhangi bir ücret ödenmeyeceği bilgisi de verildi. İster doğrudan ister dolaylı olsun araştırma uygulamasından kaynaklanan nedenlerle olabilecek herhangi bir sağlık sorunumun ortaya çıkması halinde, her türlü tıbbi müdahalenin sağlanacağı konusunda gerekli güvence verildi. Bu tıbbi müdahalelerle ilgili olarak parasal bir yük altına da girmeyeceğim.

Araştırma sırasında bir sağlık sorunu ile karşılaştığımda; herhangi bir saatte, Diyetisyen Çağla Kavvami’yi 05378732690 numarasından arayabileceğimi biliyorum. Bu araştırmaya katılmak zorunda değilim ve katılmayabilirim. Araştırmaya katılmam konusunda zorlayıcı bir davranışla karşılaşmış değilim. Eğer katılmayı reddedersem, bu durumun tıbbi bakımına ve hekim ile olan ilişkiye herhangi bir zarar getirmeyeceğini de biliyorum.

Bana yapılan tüm açıklamaları ayrıntılarıyla anlamış bulunmaktayım. Kendi başıma belli bir düşünme süresi sonunda adı geçen bu araştırma projesinde gönüllü olarak yer alma kararını aldım. Bu konuda yapılan daveti gönüllülük içerisinde kabul ediyorum. İmzalı bilgilendirilmiş gönüllü olur formunun bir örneğinin bana verileceğini de biliyorum.

ARAŞTIRMACI;
Adı Soyadı: Çağla KAVVAMI
Telefon: 05378732690
Adres: İ.T.F Çocuk Beslenme
ve Metabolizma Polikliniği
İmza:

KATILIMCI;
Adı Soyadı:
Telefon:
Adres:
İmza:

ETİK KURUL KARARI

T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ
KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU

**Sayı : 1302****Konu: Prof. Dr. Mübeccel DEMİRKOL hk.****Tarih : 13.11.2019**

Sayın Prof. Dr. Mübeccel DEMİRKOL
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İlgi :Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalının 30/09/2019 gün ve 197192 sayılı yazısı

Sorumlu araştırmacılığını üstlendiğiniz ve Dyt. Çağla KAVVAMI' nin yürüteceği 2019/1274 dosya numaralı "Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi" başlıklı çalışma, kurulumuzun 08/11/2019 tarih ve 18 sayılı toplantısında görüşülerek etik yönden uygun bulunmuş olup, tutanaklar ekte sunulmuştur.

Bilgilerinizi rica ederim.

Prof. Dr. A.Yağız ÜRESİN

İstanbul Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar
Etik Kurul Başkanı

Eki: İstanbul Tıp Fakültesi Klinik Araştırmaları Etik Kurulu Karar Formu

İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU KARAR FORMU

ETİK KURUL BİLGİLERİ	ETİK KURULUN ADI	İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU
	AÇIK ADRESİ:	İ.Ü.İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ FİZİK TEDAVİ BİNASI KAT:2 FATİH/İSTANBUL
	TELEFON	0 (212) 414 21 53
	FAKS	0 (212) 414 21 53
	E-POSTA	itfetikkurul@istanbul.edu.tr.

BAŞVURU BİLGİLERİ	ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	"Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi"			
	ARAŞTIRMA PROTOKOL KODU	---			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACI UNVANI/ADI/SOYADI	Prof. Dr. Mübeccel DEMİRKOL			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ UZMANLIK ALANI	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Metabolizma Hastalıkları			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ BULUNDUĞU MERKEZ	İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı			
	DESTEKLEYİCİ	---			
	DESTEKLEYİCİNİN YASAL TEMSİLCİSİ	---			
	ARAŞTIRMANIN FAZI	FAZ 1	☐		
		FAZ 2	☐		
		FAZ 3	☐		
		FAZ 4	☐		
	ARAŞTIRMANIN TÜRÜ	Yeni Bir Endikasyon	☐		
		Yüksek Doz Araştırması	☐		
	Diğer ise belirtiniz :				
	ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER	TEK MERKEZ ☒	ÇOK MERKEZLİ ☐	ULUSAL ☒	ULUSLARARASI ☐

İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU KARAR FORMU

ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	"Okul Öncesi Dönem Fenilketonürlü Çocuk ve Ailelerinde Yeme Davranışının Değerlendirilmesi"
-----------------------	---

DEĞERLENDİRİLEN BELGELER	Belge Adı	Tarihi	Versiyon Numarası	Dili
		ARAŞTIRMA PROTOKOLÜ	30.09.2019	
	BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU	☒		Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐
	OLGU RAPOR FORMU	☐		Türkçe ☐ İngilizce ☐ Diğer ☐
	ARAŞTIRMA BROŞÜRÜ	☐		Türkçe ☐ İngilizce ☐ Diğer ☐
DEĞERLENDİRİLEN DİĞER BELGELER	Belge Adı			Açıklama
	TÜRKÇE ETİKET ÖRNEĞİ	☐		
	SİGORTA	☐		
	ARAŞTIRMA BÜTÇESİ	☒		
	BİYOLOJİK MATERYEL TRANSFER FORMU	☐		
	HASTA KARTI/GÜNLÜKLERİ	☐		
	İLAN	☐		
	YILLIK BİLDİRİM	☐		
	SONUÇ RAPORU	☐		
	GÜVENLİLİK BİLDİRİMLERİ	☐		
	DİĞER:	☒		Anabilim Dalı Başkanlığından Üst Yazı ve Akademik Kurul Kararı, Literatür Kaynağı, Sorumluluk Paylaşım Belgesi, İlgili Elemanların Bilgilendirildiğine Dair Belge, CV, CD
	KARAR BİLGİLERİ	Karar No: 18	Tarih: 08/11/2019	
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalında görevli Prof. Dr. Mübeccel DEMİRKOL' un sorumluluğunda ve Dyt. Çağla KAVVAMI' nin yürütmeyeği yukarıda bilgileri verilen araştırma başvuru dosyası ile ilgili belgeler araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş, gerçekleştirilmesinde etik ve bilimsel sakınca bulunmadığına toplanıya katılan Etik Kurul üye tam sayısının salt çoğunluğu ile karar verilmiştir.				

İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU

ÇALIŞMA ESASI	19.08.2011 tarihli, 28030 sayılı Resmi Gazetede yayınlanan Klinik Araştırmalar Hakkındaki Yönetmelik					
BAŞKANIN UNVANI / ADI / SOYADI:	Prof. Dr. A. Yağız ÜRESİN					
Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsiyet	Araştırma ile ilişki *	Katılım **	İmza
Prof. Dr. A. Yağız ÜRESİN	Farmakoloji ve Klinik Farmakoloji	İstanbul Tıp Fakültesi (Etik Kurul Başkanı)	E ☒ K ☐	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	
Prof. Dr. Berrin UMMAN	Kardiyoloji	İstanbul Tıp Fakültesi (Etik Kurul Başkan Yardımcısı)	E ☐ K ☒	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	
Prof. Dr. Ahmet GÜL	Romatoloji	İstanbul Tıp Fakültesi	E ☒ K ☐	E ☐ H ☒	E ☐ H ☒	İZİNLI
Prof. Dr. Oğuzhan ÇOBAN	Nöroloji	İstanbul Tıp Fakültesi	E ☒ K ☐	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	
Dr. Sevdâ ÖZEL YILDIZ	Biyoistatistik	İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi	E ☐ K ☒	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	

* :Araştırma ile ilişki
 ** :Toplantıda Bulunma

İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Klinik araştırmalar Etik kurulu 13.04.2013 tarih, 28617 sayılı Resmi Gazetede yayınlanan Klinik Araştırmalar Hakkında Yönetmelik çerçevesinde kurulmuş ve T.C. Sağlık Bakanlığı Türkiye İlaç ve Tıbbi Cihaz Kurumu tarafından onaylanmıştır. İlgili yönetmelik kapsamında kalan araştırmalar Sağlık Bakanlığının izin almak zorundadır. Yönetmelik kapsamı dışında kalan araştırmalar ise Etik Kurul bünyesinde oluşturulmuş 5 kişilik alt komisyon tarafından değerlendirilmekte olup Sağlık Bakanlığı iznine tabi değildir.

İNTİHAL RAPORU İLK SAYFASI

OKUL ÖNCESİ DÖNEM FENİLKETONÜRİLİ ÇOCUK VE AİLELERİNDE YEME DAVRANIŞININ DEĞERLENDİRİLMESİ

ORJİNALLIK RAPORU

%5

BENZERLİK ENDEKSİ

%3

İNTERNET
KAYNAKLARI

%1

YAYINLAR

%4

ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ

BİRİNCİ KAYNAKLAR

1

Submitted to TechKnowledge Turkey

Öğrenci Ödevi

%1

2

Submitted to Istanbul University

Öğrenci Ödevi

<%1

3

Submitted to Eastern Mediterranean University

Öğrenci Ödevi

<%1

4

turkpedkar.org.tr

İnternet Kaynağı

<%1

5

www.openaccess.hacettepe.edu.tr:8080

İnternet Kaynağı

<%1

6

Submitted to Erciyes Üniversitesi

Öğrenci Ödevi

<%1

7

istanbulism.saglik.gov.tr

İnternet Kaynağı

<%1

8

www.diamed98.com

İnternet Kaynağı

<%1

ÖZGEÇMİŞ

Kişisel Bilgiler

Adı	ÇAĞLA	Soyadı	KAVVAMI
Doğ.Yeri	ANTAKYA	Doğ.Tar.	30/04/1992
Email	caglakaynak92@gmail.com	Uyruğu	T.C.

Eğitim Düzeyi

	Mezun Olduğu Kurumun Adı	Mez. Yılı
Doktora		
Yük.Lis.		
Lisans	Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü	2016
Lise	Antakya Necmi Asfuroğlu Anadolu Lisesi	2010

İş Deneyimi (Sondan geçmişe doğru sıralayın)

	Görevi	Kurum	Süre (Yıl - Yıl)
1.	Diyetisyen	Özel Ataşehir Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon	2019- halen
2.	Diyetisyen	Üsküdar Hospital Türk Hastanesi	2018 - 2019
3.	Diyetisyen	BOB Gym Spor Salonu	2017 - 2018

Yabancı Dilleri	Okuduğunu Anlama*	Konuşma*	Yazma*	KPDS/ÜDS Puanı	(Diğer) Puanı
İngilizce	İyi	İyi	İyi	66,25	

*Çok iyi, iyi, orta, zayıf olarak değerlendirin

	Sayısal	Eşit Ağırlık	Sözel
ALES Puanı	83,4		
(Diğer) Puanı			

Bilgisayar Bilgisi

Program	Kullanma becerisi
MS Office	Çok iyi
BeBis (Beslenme Bilgi Sistemi)	Çok iyi

Yayınları/Tebliğleri Sertifikaları/Ödülleri

Özel İlgi Alanları (Hobileri): yemek yapmak, film izlemek, yoga, pilates