

## **Fenilketonüri Hastalığı ve Fenilalanin Kısıtlı Diyet**

Emir Ayşe Özer<sup>1</sup>, Şenol İbanoğlu<sup>2</sup>, Esra İbanoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Ziraat Fakültesi Gıda Mühendisliği Bölümü, Adana  
ayseozer@cu.edu.tr

<sup>2</sup>Gaziantep Üniversitesi Mühendislik Fakültesi Gıda Müh. Bölümü, Gaziantep  
sibanoğlu@gantep.edu.tr, ibanoglu@gantep.edu.tr

### **Özet**

Fenilketonüri, henüz ilacı olmayan kalıtsal bir hastalıktır. Bu hastalığın karaciğerden salgılanan fenilalanin hidroksilaz enziminin yokluğu veya yetersizliği nedeniyle elzem bir amino asit olan fenilalaninin metabolize edilememesi ve kanda biriken fenilalanin metabolitlerinin beyinde harabiyet yapmasıdır. Diyet yapılmazsa fenilketonüri zihinsel özürüllüğe sebep olabilir. Fenilketonüri, erken teşhis edildiği takdirde, diyet yapılarak tedavi edilebilir ve normal bir hayat sürdürebilmesi sağlanabilir. Bu nedendir ki bütün yeni doğmuş bebeklerden kan alınır ve başka hastalıkların yanı sıra fenilalanin oranı ölçülür. Eğer fenilketonüri olduğu tesbit edilirse hemen diyet başlanılır. Bu diyet fenilalanin amino asitinin vücut içinde birikmesini engellemek için yapılır.

Hayatın ilk birkaç ayı içerisinde fenilketonüri hastalığı olan bebekleri sağlıklı bebeklerden ayıran özellikler fark edilemez. Tedavi edilmeyen fenilketonürlü çocuklarda 5-6 aylardan sonra zekadaki gerileme belirgin hale gelir. Akranlarından farklı olarak, oturma, yürüme ve konuşma gibi becerileri kazanamazlar. Beyin gelişimleri normal olmadığından başları da küçük kalır. Bazı fenilketonürlü çocukların saç ve gözleri anne ve babalarınıninkine göre daha açık renkte olabilir.

Tedavide genel ilke gıdalar ile alınan fenilalanin miktarını azaltarak kan fenilalanin düzeyini normal sınırlar içinde tutmaktır. Diyet tedavisinde fenilalanini çok azaltılmış ya da fenilalanin içermeyen özel ve ilaç niteliğinde mamaların ve tıbbi ürünlerin kullanılması gereklidir. Fenilketonürlü hastaların diyet tedavisinde, diyetin protein, enerji, vitamin, mineral ve fenilalaninden yana yeterli ve dengeli olması gerekir. Bu yüzden diyet tedavisinde tüketilmemesi gereken besinler, serbest besinler, sınırlı miktarlarda tüketilecek besinler (tartarak verilmelidir), düşük fenilalaninli tıbbi besinlerin aile ve büyümekte olan fenilketonürlü hasta tarafından bilinmesi gerekir. Fenilalanin kısıtlı diyet sebze ve meyve ağırlıklıdır. Et, süt ve süt ürünleri, tahıl ve baklagiller kısıtlı veya yasak ürünlerdir. Sebze ve meyve kaynaklı protein aldıkları için ciddi beslenme problemleri ortaya çıkmaktadır.

Türkiye 10. Gıda Kongresi; 21-23 Mayıs 2008, Erzurum

Hastalığın dünyada en fazla taşıyıcı sıklığı olan ülke akraba evliliklerinden dolayı Türkiye'dir.

Ülkemizde bu hastalara yönelik gıda üretimi pek bulunmamaktadır. Genellikle ürünler yurt dışından ithal edilmektedir. Bu nedenle bu konuda araştırmaların yapılmasına ve bebek ve çocukların severek tüketebilecekleri yeni ürünlerin geliştirme çalışmalarına yer verilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Fenilketonüri, Fenilalanin, Diyet