

Nisan 2023 | Sayı 6

# DÜŞÜK PROTEİNLİ

# Bütçen



## PROJE EKİBİ

Projeden Sorumlu Gönüllü Lideri:

FATMA ÇELİK

Editör:

ÖZLEM ÇAKMAK

Proje Koordinatörleri:

ELİF ATAY

GÖRKEM BALCI

Proje Gönüllüleri:

ALP ARSLAN KÜÇÜKKÖSE

BEYZA NUR ERÖZ

EDA NUR YARDIMCI

EKİN KUMLA

YAREN ODABAŞ

Tasarım Gönüllüleri:

CEREN DENİZ İNCE

ÖZLEM ÇAKMAK

## İLETİŞİM

E-mail:

dusukproteinlignonullu@gmail.com

pkaile@gmail.com



PKU Aile Derneği olarak küçük bir ekip olsak da, gerçekte kocaman bir aileyiz. Çünkü her zaman, her yerde, her koşulda bizlere destek olan muazzam insanlar var. Özellikle depresyon sürecinde, iyiliğin, yardım etmenin, dayanışma içinde olmanın önemini hep birlikte bir kez daha deneyimledik. Bir kez daha tüm ailelerimize sabır ve kolaylıklar diliyoruz.

Gece gündüz demeden tüm kalpleriyle ailelerimizi yalnız bırakmayan gönüllülerimize ve desteğini esirgemeyen duyarlı kurumlara, PKU Aile Derneği olarak teşekkür ederiz.

Sevgili ailelerimiz, bültenlerimizin her sayısında farklı konulara yönelik uzmanlardan görüşler alıyor ve sizleri doğru ve güncel bir şekilde bilgilendirmeyi hedefliyoruz.

Bu sayımızda da düşük proteinli beslenen gençlerimizin, askerlik sürecinden başka ülkede tanı almasına, çocuk kitabından yaşam hikayesi kitabına kadar pek çok deneyimi sizlere aktarıyoruz.

Katkı ve paylaşım sağlayan herkese müteşekkirimiz.

Hepinize iyi okumalar dileriz.

**PKU Aile Derneği Gönüllü Liderleri**



# BAŐKANIN MESAJI



PKU Aile Derneđi olarak hepimizin amacı, yaŐam boyu dűŐuk proteinli diyet uygulamak zorunda kalan bireylerin sosyal yaŐama daha etkin katılımlarını sađlayabilmektir.

2005 yılında gönűllű annelerin bir araya gelmesiyle kurulmuŐ olan aile derneđimiz, genç gönűllűlerimizle birlikte ulusal ve uluslararası platformlarda hak temelli savunuculuk yapmaya devam etmektedir.

2009 yılından bu yana, European Society of PKU (ESPKU) üyesi olan PKU Aile Derneđi, 2018 yılında mütevelli üyelerinden olduđu Global Association of PKU (GAP)'nin Türkiye ve Orta Dođu temsilciliđini sürdürmektedir.

YaŐam boyu dűŐuk proteinli özel diyetin prensiplerinden olan disiplin, kararlılık, gönűllűlük ve sabır gibi temel ilkelerle toplumda fark yaratan PKU Aile Derneđi, güçlü iŐ birlikleri ile PKU ve benzeri amino asit metabolizması bozukluđuna sahip gençlerimize rehberlik etmektedir.

İhtiyaç duyduđunuz her konu için, bűltenlerimize, PKU Aile kanalımıza ve bizlere ulaŐabilirsiniz.

PKU Aile Derneđi aracılıđı ile, çocuklarımıza destek veren ve bizlere her daim güvenen güzel kalplere teŐekkür ederim. İyi ki varsınız...

**Deniz Atakay**  
**PKU Aile Derneđi BaŐkanı**



# İÇİNDEKİLER

## **DÜŞÜK PROTEİNLİ YAŞAM RÖPORTAJLARI**

Başak Ertürk	4
Serkan Çaylak	7
Servet Erdem	13
Fatma Betül Akbal & Büşra Altınok	16
Selin & Mehmet Aydın	21

## **DÜŞÜK PROTEİNLİ YAŞAM UZMAN RÖPORTAJLARI**

Uzman Diyetisyen Merve Eşgi	23
Uzman Diyetisyen Zelal Tandoğan	

## **AFET VE ACİL DURUMLARDA DP BESLENME ÖNERİLERİ**

30

## **FENİLKETONÜRİ ve SHEILA JONES**

31

## **DÜŞÜK PROTEİNLİ OYUNLAR**

34

## **MANDALA**

Ayşin Başar

42

## **DÜŞÜK PROTEİNLİ HABERLER**

43

## **DÜŞÜK PROTEİNLİ TARİFLER**

50

## **DÜŞÜK PROTEİNLİ GÖNÜLLÜLERİMİZDEN MESAJLAR**

51

## **İLETİŞİM**

52

## **5. SAYI BULMACA CEVAPLARI**

53



# DP YAŞAM

## RÖPORTAJI



*Fruktoz İntoleransı ve PKU tanısı almış  
DP Gencimiz  
Başak Ertürk*

### **Başak Hanım bize biraz kendinizden bahseder misiniz? Sizin hikayeniz nasıl başladı?**

1986 Ankara Hacettepe doğumluyum. **Topuğumdan alınan bir damla kan** sonucunda fenilketonüri teşhisi aldım ve ömür boyu proteinsiz diyeteye başladım.

### **PKU ve fruktoz intolerans tanısı almışsınız. Bu hastalıkların tanısını kaç yaşlarındayken almıştınız? Her iki tanıyı alma süreciniz nasıl ilerledi?**

İki hastalığımın tanısını da on yedi günlükken aldım oldukça erken teşhis konuldu ve bunun sayesinde bugün sağlıklıyım. Benim doğduğum yılda bebeklere anne sütü de verilmiyordu o nedenle aileme mama vermişler ve evimize geldikten sonra annem mamayı bana önerilen şekilde vermesine rağmen ben sürekli çıkarmışım. Uzun süre devam edince ailem başka bir sağlık sorunu olabileceğini düşünerek beni Hacettepeye götürmüşler. Verilen mamada şeker olduğu için mamayı çıkardığım belirlenmiş ve ikinci hastalık olarak fruktoz intoralansı teşhisi konulmuş.

Fenilketonüri hastalarından farklı olarak tatlı, meyve ve içinde şeker olan hiçbir şeyi yiyemiyorum. Yasak listem oldukça uzun.

**Hem dp beslenme hem de fruktoz intoleransı içeren beslenme tarzınızdan bahsedermisiniz? Bu süreçte enteral ürün seçiminde fruktoz kaynaklı yaşadığınız sıkıntılar nelerdir?**

**Fenilketonüri hastalığında et, süt, yumurta ve bunlardan yapılan gıdalar, kuruyemiş tamamen yasak.** Fruktoz intoleransın da ise bütün şekerli yiyecekler, meyveler (kuru meyvelerde dahil) yasak. Fruktoz intoleransı hastalığında diyet ürünü yok, sadece yasak olanlardan uzak duruyorum.

Diyeti açmam ya da kaçak yapmam mümkün değil. Bunun bedelini hayatımla ödemem söz konusu olabilir. Çünkü fruktoz intoleransında diyete uymazsam kan şekeri düşüyor ve müdahale edilmezse komaya girebilirim. Bu nedenle diyete harfiyen uyuyorum.

**Geçmişten günümüze PKU ve diğer aminoasit bozuklukları ile ilgili gelişmeler hakkında ne düşünüyorsunuz? Sizce olumlu gelişmeler yaşandı mı?**

2000'li yılların başına kadar neredeyse hiç diyet ürünü yoktu. Sadece formül olarak kullandığım mama vardı. Onu da içmek benim için oldukça zordu. Makarna, un, pirinç, şehriye, atıştırmalık diyet ürünü olmadığından sınırlı olan normal gıdalarla büyüdüm. Hiçbir zaman karnım tam olarak doymadı. İlkokul döneminde bazen kan değerim istenilen değerin üstündeydi.

Olumlu gelişme anlamında artık her şey var. 2000 yılından sonra doğan çocuklar çok şanslı. PKU'nun gerçek zorluğunu bugün otuzlu yaşlarda olan bizler yaşadık.

Birçok ilimizde dernekler var. Bu da çok güzel bir durum. Ben küçükken PKU bilinmediğinden insanlara dert anlatmak, diyetten bahsetmek çok yorucu oluyordu.

**Dernekler ile PKU konusunda farkındalığın arttığını düşünüyorum.**

**Beslenme durumunuz çalışma hayatınızı nasıl etkiliyor? Dışarıda vakit geçirirken mekan seçimini nasıl belirliyorsunuz? Sosyal yaşamınızda, okulda, işte beslenmenizi çevrenize nasıl anlatıyorsunuz? DP yaşama dair hatırladığınız birlikte geçen ilginç/komik anınız var mı?**

Çalışma hayatımı olumsuz etkiliyor. Kurumda bana uygun yiyecek bir şey bulamıyorum. İki seçenek kalıyor bana; ya uygun yemeği evden getiriyorum ya da eve giderek yemek yiyorum. Her gün ne yiyeceğim diye düşünmek oldukça yorucu.

**Yakın zamanda evlat edinme süreciniz olmuş. Bize bu süreçten kısaca bahsetmek ister misiniz? Evlat edindiğiniz çocuk kaç yaşında? Özel beslenmenize nasıl uyum sağladı, neler hissetti, sorular sordu mu? Siz neler yaşadınız?**

2015 yılında evlendim bebek istediğimiz için dönem dönem PKU hastalığımın dolayı diyete girmem gerekiyordu. Bunu defalarca denedim olmadı. Eşimle konuştuk ve evlat edinmeye karar verdik. 2019 yılında başvuru yaptık. Dört yıl sonra oğlumuzu kucağımıza aldık. Hayalimize kavuşmak dört yılımızı aldı ama şimdi çok mutluyuz.

Oğlumuz şuan on aylık, çalışma hayatım olduğu için hafta sonum onunla geçiyor. Biz işe gittiğimizde oğlumuzu anneme bırakıyoruz ve akşam iş çıkışı alıyoruz. Onunla oyunlar oynayıp, kitap okuyoruz; kitapları çok seviyor. Yaz aylarında her yere birlikte gidiyoruz, gezmeyi seven bir aileyiz. Kışın çok fazla dışarı çıkmıyoruz hasta olmasını istemeyiz.

**Aslında tüm sürecinizi anlattığınız bir kitabınız var. Kitabınızdan bahseder misiniz, yazmaya nasıl ve niçin karar verdiniz?**

Kitabımın adı 'BENİM BİR UMUDUM VAR'. 2019 yılında bebek düşündüğümüz süreçte yazmaya başladım ve gebelik olduğunda PKU hastalığımın dolayı uymam gereken diyetle yaşadığım zorlukları yazdım. Diyete uyduğum dönemde kan değerim istenilen seviyeye indi ancak bebeğimiz olmadı ve bu diyete uzun süre uyamayacağıma karar vererek diyeti bıraktım. Eşimle evlat edinmeye karar verdik. Kitapta evlat edinme sürecimiz de yer alıyor ve oğlum Umut'u kucağımıza almamızla kitap bitiyor. Kitabı okumak isteyenler bana ulaşarak kitabı temin edebilirler. Kitap internet üzerinden de alınabilir, bütün sitelerde satışı bulunuyor.

**Okuyucularımıza iletmek istediğiniz bir mesajınız var mı?**

Yeni doğan bebekleri Fenilketonüri teşhisi alan ailelere şunları söylemek isterim:

**PKU korkulacak bir hastalık değildir. Gerçekten ömür boyu diyet çok zor ve buna nasıl uyulacağı, çocuklarının geleceği hakkında endişeleri olabilir. Diyete uyulduğu sürece bir sorun yaşamazlar.** Şimdi diyet ürünlerle hayat çok daha kolay. Ben iki tane metabolik hastalık ile hayatta kalmış ve savaşına yıllardır devam eden biriyim. Onların çocukları PKU'ya çok daha kolay uyum sağlayacaklar. Asla umutlarını kaybetmesinler. Benim gibi pek çok sağlıklı pkulu yetişkin var. PKU hasta ve aileleri olarak biz kocaman bir aileyiz asla yalnız değiller.

# DP YAŞAM

## RÖPORTAJI



*Temsili Askerlik Yapmış Olan*  
*DP Gencimiz*  
**SERKAN ÇAYLAK**

**Gönüllü asker olmaya nasıl karar verdiniz? Bu süreçte örnek aldığınız biri var mıydı? Yok ise bu süreçte kimlere bilgi almak için başvurduunuz? Süreci ne şekilde yaşadınız ve hangi birimlerle görüşme sağlayarak geçirdiniz?**

Sorunuzu iki şekilde cevaplamak istiyorum. Ben hem askeriye de memur olarak çalışıyorum hem de temsili askerlik yaptım.

Benim için süreç aslında önce iş olarak başladı. Ben 20 yaşına bastığımda askerlik yoklamasına gittim. Önce Hacettepe Metabolizma ile görüştüğümde ben **asker olmak istiyorum, askerlik görevimi yapmak istiyorum** dedim. **Ancak Fenilketonüri hastası olduğum için yapamayacağımı söylediler.** Yine de askerlik şubesine gidip evraklarımı teslim etmem gerektiğini söylediler.

Ben de Cebeci'deki askerlik şubesine evraklarımı ve sağlık raporumu verdim. Orada beni GATA'ya sevk ettiler. Oradan da başka bir askeri hastaneye sevk edildim sonrasında ise tekrar GATA'ya yönlendirdiler. Bu süreç sevkler nedeniyle 1-2 hafta kadar sürdü. Sonuç olarak da **askerliğe elverişli değildir raporum çıktı.** Bu nedenle de ben askerlik yapamayacaktım.

Ben ise her Türk genci gibi askerliğimi yapmak istiyordum. PKU'lu gençlerde bu istek daha fazladır çünkü askerlik de bize yasak gibidir. Ben rapor alırken doktorlara ve orada bulunanlara **muaf raporu istemediğimi ve askerlik yapmak istediğimi söyledim.** GATA'da görüştüğüm bir binbaşı bana asker olmayı çok istiyorsun ancak bu şekilde yapamazsın. TSK'nın, Jandarmanın ve Deniz Kuvvetleri'nin memur alımları var onlara başvur, dedi. Memur alım ilanları hem sağlıklı bireylere hem de bizim gibi hastalığından dolayı engelli bireylere ayrı ayrı açılmıştı. Ben de **engelli olarak başvurdum.** Önce Jandarma'ya daha sonra da **Deniz Kuvvetleri'ne kabul aldım ve Deniz Kuvvetleri'nde göreve başladım.**



2012'deki bir duyuruda **temsili askerlik yapabileceğimi öğrendim**. Ama Ankara'da değildi, Gölcük'te olacak dediler. Olsun ben başvurmak istiyorum, ne yapmam gerekiyor, dedim. Öncelikle sağlık raporunu hazırlaman ve bakıma muhtaç olup olmadığına dair bir dilekçe yazman gerekiyor, dendi. Çünkü şehir dışında Gölcük'te planlanıyordu.

Ailem bana önceki gece aile arasında bir asker kınası düzenledi. Çünkü askere gidenlerin kınalarına sürekli katılırdım ve benim de olmasını çok istiyordum. Temsili askerlik bir gündü, sabah erkenden yola çıkıp Gölcük'e gittik.

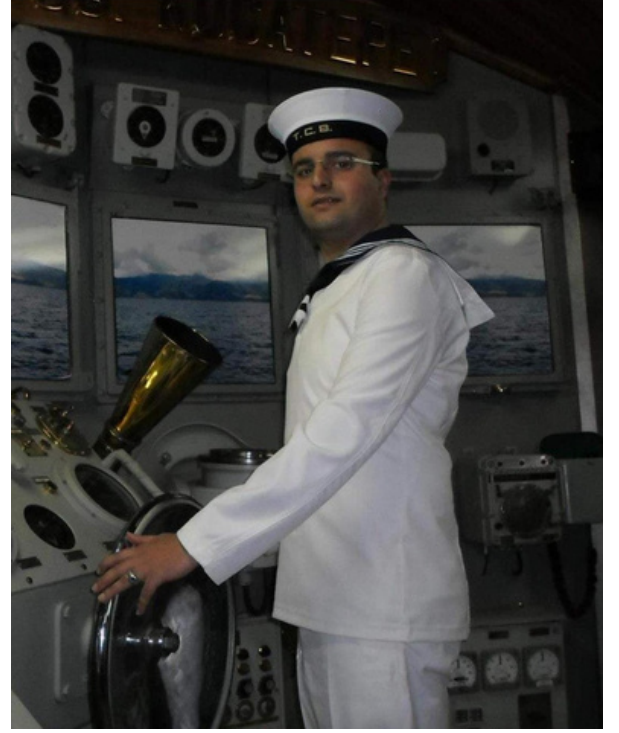
O zamanlar askerlik 1 yıl sürüyordu, 365 gün. Ben **o gün içerisinde tam 365 fotoğraf çektim, çektirdim**. Orada birliğe teslim olduk, eğitimimizi aldık; yemin törenimiz oldu. Yemek saatinde orada yemekler benim beslenme disiplinime göre ayarlanmıştı.

Ben deniz kuvvetlerinde memur olarak çalıştığım için orada bana karşı özel bir ilgi alaka da vardı. Daha sonra serbest zamanımız oldu. Görevli eşliğinde istediğinizi yapabilirsiniz, dediler. Ben de sorumlulardan izin alarak koğuşlara girdim. Bir arkadaşın yatağında oturdum. Oradakilere ben buradaki diğer erler gibi tuvalet temizlemek, iş yapmak istiyorum, dedim. Komutanın çok hoşuna gitti, sen gerçekten bunları istiyor musun, dedi. Akşamına da terhis olup geldik. O gün orada bir gün içerisinde askerliğe dair birçok şey yaptım. Benim için çok değerliydi. Oradaki **üniformalarımızı anı olması amacıyla bize verdiler**. Engelli bireyler arasında askerliği tatmak isteyen olursa temsili askerliği kesinlikle öneriyorum. Orada tüm duyguları tadıyorsunuz.



### Başvuru sürecinde askerlik kurumunun tutumu nasıldı?

20 yaşında askerlik yapamayacağımı söylediklerinde ben çok ısrar etmişim. Muaf raporu almak istemediğimi askere gitmek istediğimi söyledim. İlk başta bana inanmadılar. Herkes böyle söylüyor, vatan, millet, Sakarya diyor ama gel 2 saat nöbet tut deyince kimse oralı olmuyor, dediler. Ama ben gittiğim her hastanede her yerde askerlik yapmak istediğimi söylemeye devam edince; bu çocuk gerçekten istiyor diyerek inandılar ve şaşırdılar. İlk tutumları bu şekildeydi, biz senin gibileri çok gördük. Buraya gelen 100 kişiden 99'u böyle söylüyor ama hiçbiri de askerlik yapmak istemiyor, dediler. Ama tabii benim rapor alma sürecim uzadıkça ve ben ısrarcı oldukça tutumları değişmişti.



Sonunda kurul sırasında kurul başkanı keşke böyle bir rahatsızlığın olmasaydı da sen de üniforma giyip bizim silah ve mesai arkadaşımız olsaydın demişti.

İşyerimde çalışmaya başladığımda ise engelli kadrosundan girdiğim için bedensel bir engelim olduğunu düşünmüşlerdi. Ben de kendilerine **beslenme engelim** olduğunu anlattım. Çalışma arkadaşlarım bedensel engelim olmadığı ve bazı sertifikalarım olduğu için çok sevinmişlerdi. Aradıkları büro personeli olduğumu ve benim gibi birine ihtiyaçları olduğunu söylemişlerdi. 13 yıldır da bu şekilde çalışıyorum.

### **Beslenme engeli görünür bir engel olmadığı için kolaylık sağlanması gereken bir alan olarak görülmemekte. Askerlik sürecinde beslenmeniz, toplu yemek zamanlarında vs. nasıl oluyor?**

Zorlandığım zamanlar oldu. Göreve başladığımda Deniz Dikimevi'nde işçi yemekhanesi vardı. Tabldot usulüydü ve 4 çeşit yemek vardı. Hep yüksek proteinli ve et içeren yemekler çıkıyordu. Bu konuda **önce dernekle görüştüm**. Ardından merkeze tayin istedim. Bu süreçte de çalıştığım amirlerim ve personel, çalışkan bir personel olduğum için beni göndermek istemedi. Ancak sağlığımla alakalı bir durum olduğu ve orada yemek yiyemediğim için uygun bir yere geçmem gerekiyordu. Bu sayede de merkeze, Deniz Kuvvetleri Komutanlığı'na atandım.

Orada ise sağ olsunlar herkes çok yardımcı oldu. İstedğim yemeği seçip istediğim saatte, istediğim yerde yiyordum. Benim için serbestti. 8 sene sonra tekrar tayin olmam gerekti. Yeni tayin olduğum yer de eve çok yakın olduğu için çoğunlukla eve gelip yiyorum. Sebze yemekleri olursa işyerine götürüyorum.

Toplu yemek yenmesi gerektiğinde örneğin; **birlikte bir mangal etkinliğimiz olduğunda** ben **kendi özel ürünlerimden acılı sucuk, köfte vs yaptırıp götürüyorum**. Hiçbir problemim olmadı. Aksine merak eden çok olmuştu. Herkes çok lezzetli görüldüğünü söyledi.

Göreve başladığım ilk dönemlerde yemeklerimi onlara benzetmeye çalışıyordum. Ertesi gün **ne yemek varsa ben de benzer şeyler götürüyordum**. Onlar da sürekli yedikleri şeylerden rahatsız olacağımı, canımın çekeceğini düşünerek biraz çekiniyorlardı. Senin yanında et, çikolata vs yiyebilir miyiz, diye soruyorlardı. Ben de kendilerine canımın çekmeyeceğini, benim de **kendime ait özel ürünlerim olduğunu anlatıyordum**. Benim için yasakların problem olmadığını ancak beslenmem yüzünden beni dışarlarsa problem yaşayacağımı söyledim. Bugüne kadar da hiç böyle bir problem yaşamadım. Daha sonra çalışma arkadaşlarım yemeklerini bana benzetmeye başladı. Bir gün önceden arayıp yarın kahvaltıya ne getireceksen söyle biz de benzer veya senin yiyebileceğin şeyler getirelim, demeye başladılar.

Toplantı vs gibi durumlar olduğunda bazen zorlanabiliyorum. Ancak o zamanlarda da **kendi yemeklerimi veya özel ürünlerimi yanımda bulundurup aç kalmamaya çalışıyorum**.

### **Beslenme dışında ekipten farklı olarak yaptığınız ya da muaf olduğunuz durumlar var mı? Örneğin diğer askerler gibi farklı alanlarda görev aldınız mı veya nöbet tuttunuz mu?**

Engelli kadrosundan olduğum için nöbet gibi bazı görevlerden muafım. Ancak gece mesaisi olduğunda engelimden dolayı mesaiye kalmamak gibi bir hakkım olmasına rağmen çoğu zaman kalıyorum. Amacım engelli haklarımı suistimal etmek yerine işimi hakkıyla yapıp üstlerimin takdirini kazanmak.

**3 Aralık Dünya Engelliler Günü** benim idari izinli olmam gereken bir gün. Ancak o güne yetişmesi gereken iş veya toplantı olduğunda ben idari izinliyim diyerek işi aksatır veya toplantıya katılmazsam sonrasındaki günlerde bana karşı olan muamele farklı olur. Onun dışında iş hayatımda hiçbir problem yaşamıyorum. Bazen hastalığımı bilmeyen anlamayan insanlara denk geldiğimde ne diyeti, hepimizin göbeği var hepimiz diyet yapmalıyız, tarzında cümlelerle karşılaşabiliyorum. Ancak bu halkımızın genelinde var olan bir zihniyet. Sorun olmuyor. İşyerimde bana hem kilo problemim hem de engelimden dolayı fiziksel işler çok fazla verilmiyor. Ben de geri kalan işleri hakkıyla yapmaya çalışıyorum.

### **Ailelere ve gençlere bir mesajınız varsa iletir misiniz?**

Benim 3 mesajım var:

Birincisi PKU'lu arkadaşlarıma, kardeşlerime. Hiçbir zaman yasak besinleri yemeyin. **Yaşarın küçüğü veya büyüğü yoktur.** Küçükken ve gençken ne kadar iyi bakıldıysanız onun sefasını ileriki yaşlarda süreceksiniz. Yaşım 30 oldu artık diyetimi bozabilirim dediğiniz noktada ise tüketiminiz algınızı, düşüncenizi, ruh halinizi ve fiziksel durumunuzu hatta günlük yorgunluğunuzu bile etkiliyor. Bunu 32 yaşında bir PKU'lu olarak dile getirmek isterim. Kısacası **yaşınız kaç olursa olsun asla yasak besinleri tüketmeyin!** Yasakların dahil olmadığı bir beslenme stilini ne kadar erken oturtursanız ileriki yaşlarda o kadar kolay olur. Bu hayat kalitenizi de artırır.



İkinci mesajım bu hastalık birçok yönden dezavantaj olarak görünse de bence bir avantaj. İçlerinde sporcu bireyler de olan birçok arkadaşımın sağlıklı beslenme, vücudun vitamin mineral ihtiyacı ve kan tahlilleri üzerine iddiaya girdiğimizde **her seferinde benim tahlillerimde en iyi çıkıyor**. Bana sürekli sen ne kullanıyorsun, diye soruyorlar. **Bizim ilaçlarımız bize normal beslenen bireylerden çok daha sağlıklı bir yaşam sunuyor**. Bu yüzden de eğer ben Fenilketonuri hastasıyım diyerek, sporcu olmaktan sanatçı olmaktan vazgeçen arkadaşlarım varsa bunu dezavantaj olarak görmekten vazgeçip **hayallerinin peşinden koşsunlar**.

Üçüncü mesajım ise ailelere. **Çocuklarınıza güvenin**. Çocuklarınıza güvenmediğinizi, kaçamak yapacağını düşündüğünüzü hissettirirseniz onlar için bu süreç daha zorlayıcı olacaktır. Ben çocukluk ve gençlik dönemimde hiç böyle bir problem yaşamadım. Ailem beslenmem konusunda bana hep güvenirdi. Ben de hiçbir zaman onların bana olan güvenini boşa çıkarmadım. Bu sayede de sağlıklı bir yetişkin oldum. Çocuklarınıza o yasak yer, okulda diyetini aksatır diyerek güvenmezseniz bu onları yasaklara iter. Tabii ki kontrollü olmak gerekli. Ancak **ailelerimizin de çocuklarına güvenip bu güveni onlara hissettirmesi gerekiyor**.

# DP YAŞAM

## RÖPORTAJI



*DP Gencimiz*  
**SERVET ERDEM**'den Askerlikten Muaf Olma  
Sürecini Dinliyoruz

### **Kaç yaşınızda celp geldi?**

18- 19 yaşlarımda toplu taşımada asker kaçağı olarak göründüm. Bu sayede celp dönemimin geldiğini anladım.

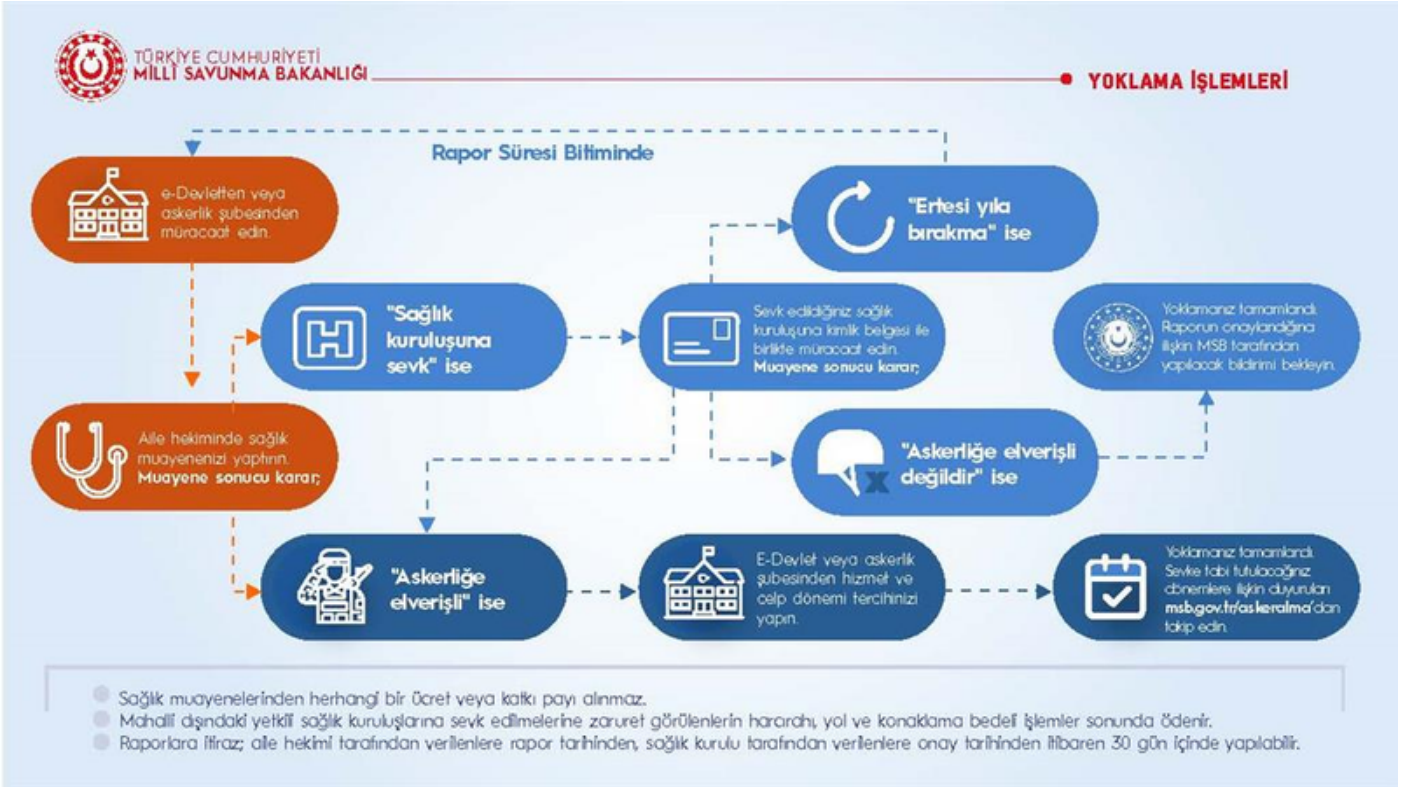
### **Askerlikten muaf olma sürecinde size yol gösteren biri var mıydı? Yok ise bilgi almak için kimlere başvurduunuz?**

Hayır, zaten kendim biliyordum ve araştırmıştım. Süreç çok uzun olmadığı için yardıma ihtiyacım olmadı.

### **Askerlikten muaf olma sürecini ne şekilde yaşadınız ve hangi birimlerle görüşme sağladınız?**

Kaçak olarak görüldükten sonra **askerlik şubesine** gittim ve resmi bir kağıt aldım. Daha sonra devlet hastanesine giderek **heyet raporu randevusu** aldım. Heyet için tüm hekimlere gitmeme gerek olmadı. Doktorla görüşünce genetik hastalığım olduğu veri tabanında görüldüğü için hemen **muaf olduğuma dair bir rapor verdi**. Bu **raporu** askerlik şubesine **teslim ettim**. Oradaki görevli de muaf olduğumu onaylayan bir kağıt verdi. Hiçbir sorunla karşılaşmadım.





### **Muaf olmak için önceden hazırlamanız gereken belgeler oldu mu? Askerlikten muaf olmak için hangi şartları sağlamak gerekiyor? Çözger haricinde rapor veya sağlık taraması istendi mi?**

Ben **18 yaşından büyük olduğum için Çözger alamadım**. Bu yüzden hastaneden **heyet raporu almam gerekti**. Başka herhangi bir evrak vs. toplamaya gerek yok. Zaten doktora gittiğimizde genetik bir metabolizma hastalığımız olduğu görünüyor.



**Detaylı bilgi için:**

<https://www.msb.gov.tr/Askeralma/icerik/yoklama-islemleri> X





**Beslenme engeli görünür bir engel olmadığı için çevrenizden muafiyet ile alakalı ne gibi tepkiler aldınız?**

**Çevremdeki herkese hastalığımı en başından anlatıyorum.** Bu sayede de herkes hastalığımı bildiği için herhangi bir tepki ile karşılaşmıyorum.

**Beslenme engeli olup muaf olduğunuz başka alanlar oldu mu?**

Benim olmadı, sadece askerlikten muaf oldum. Onun dışında normal hayatıma devam ediyorum.

**Eğer isterseniz gönüllü olarak askerlik yapabiliyor musunuz?**

Yapanlar var. Ayrıca bize verdikleri muafiyet kağıdında savaş ve seferberlik vs. durumlarında tekrar askere çağırabileceğimiz yazıyor.

**Ailelere ve gençlere bir mesajınız varsa iletir misiniz?**

Ailelerimiz ve bizler hastalığımız konusunda daha **bilinçli olup hastalığımızın çevreye tanıtımını daha iyi yapabiliriz.** Bu sayede daha duyarlı bir toplum oluştururuz.



"Meryem'in Beslenme Kabı Nerede?" kitabının  
yazarı ve çizeri

**BÜŞRA ALTINOK**  
**FATMA BETÜL AKBAL**

**PKU ile tanışmanız nasıl oldu? Kızınız tanı aldıktan sonra neler hissettiniz? Sosyal yaşantınızı etkiledi mi? Sizin yemek yeme düzeninizi etkiledi mi?**

**Betül Hanım:** Ben kızım Meryem doğmadan önce de PKU'yu biliyordum. Eşimin akrabalarından, hala çocuklarında var. Ama tabii detaylı olarak hastalık nedir, ne değildir pek fazla bilgim yoktu. Kızım **doğduktan sonra topuk kanı alınmıştı**. Meryem 15 günlükken bir telefon geldi. Kan sonuçlarında bir sıkıntı olduğunu söylediler ancak ayrıntılı bilgi verilmedi. Daha sonra Çapa'ya gittik. Tüm aileler muhtemelen benzer süreçler yaşamıştır. Biz de tanı aldık. Kızım bir süre hastanede kaldı. İlk başlarda kaygılıydım. Özellikle gelecek konusunda çok kaygılıydım. Çünkü hastalığı ve ne gibi sorunlarla karşılaşacağımı, sorunların nasıl çözüleceğini bilmiyordum. Bana zamanla alışacağımı, **kızımın sağlıklı bir şekilde büyüyeceğini söylediler. İleriki yaşlarda soframızı ayırmamızı, birlikte yemek yememizi tavsiye ettiler**. Ben inançlı bir insanımdır ve hep bu işte de vardır bir hayır derdim. Belki bizim gibi beslense farklı hastalıkları olacaktı, gibi düşündüm hep. Belki de bu hastalık Meryem'i farklı şeylerden koruyordur, dedim. Bizim sosyal yaşantımızda herhangi bir şey değişmedi. Çünkü kendisinin herhangi bir mental problemi yoktu ve hastalığına dair her şeyi süreç içerisinde öğrendi. Kendimi de kızımı da hayatının hiçbir sürecinde kısıtlamadım. **O her zaman kendi yemeğinin ayrı olduğunu biliyordu.**

### **Kızınızın doğumundan ve bu hastalıkla tanıştıktan sonra hayata bakışınız değişiklik gösterdi mi? Kızınızın büyüme sürecinde hastalığına yaklaşımı nasıldı?**

**Betül Hanım:** Önceliklerim değişti. Normalde yaşantıda da bebeğin doğumuyla insanın öncelikleri değişiyor. Benim de önceliklerim değişti. Mesela bir yere giderken, dışarı çıkarken, en basitinden bir pikniğe giderken her zaman önceliğim Meryem'in ne yemesi gerektiği oluyor ve önce onun yemeğini hazırlıyorum. Bir tatile giderken Meryem'in ne yemesi gerekiyorsa önce onun valizi hazırlanır. **Onun yemekleri, onun amino asit karışımları, onun özel ürünleri...** Çünkü **çok net kurallar ve unutulmaması gereken şeyler var.** Bunları atlayamazsınız.

Meryem öncelikle bu durumu hastalık olarak öğrenmedi. Biz sen hastasın ya da sen PKU'lusun demedik. Bunu çok sonrasında zaman içerisinde yavaş yavaş kendisi keşfetti. Önceleri ismini (PKU) zikretmeye başladık, ilk başta yasak olarak biliyordu. Çocuk olduğu için hiç neden yasak diye sorgulamadı. Mesela bir parka gittiğimizde ya da bir başkası bir şey ikram ettiğinde **bu bana yasak**, diyebiliyordu. Hatta birçok kişi aynı şeyi söyledi. Siz buna nasıl alıştırdınız, çevresinde bu kadar yasak varken, dediler. Bu şekilde ilerledi. Sonra yaşı büyüdükçe PKU'nun ne olduğunu öğrendi. Şimdi bir şey olduğunda, bir arkadaşı sorduğunda ben PKU'luyum, diye cevap veriyor. Mamalarını kendi içiyor. Şu anda daha teknik tarafını biliyor; artık 8 yaşında olduğu için daha hâkim.

### **Beslenme alışkanlıklarını nasıl kazandı? Çevrenize kızınızın hastalığını nasıl anlatıyorsunuz?**

**Betül Hanım:** Yaşadıkça öğreniyor çocuk. Doğuştan gelen bir hastalık olduğu için biraz daha avantajlı. Çünkü damak lezzeti de bu şekilde gelişti. Yasakların tatlarını bilmiyor. Hatta şu an onun önüne et ya da peynir gibi yasak bir şey koymuşsak veya kokusunu aldığı anda rahatsız oluyor.

Çevremizdeki insanlara hastalığı anlatırken açıkçası çok fazla detay vermiyoruz. Çoğunlukla yasaklardan bahsediyorum. Yediği temel gıdaları anlatıyorum. Bu sayede de Meryem'e ikramda bulunurken bunları göz önünde bulunduruyorlar. Ya da bize soruyorlar.

### **Kızınız okula başladığında hastalığını hocaları nasıl karşıladı? Okul yönetimi size yardımcı oldu mu?**

**Betül Hanım:** Evet hepsi çok yardımcı oldu. Biz kızımıza okul ararken önce okulun müdürüyle konuştuk. Durumumuzdan bahsettik. Daha sonrasında da sınıf öğretmeni ile detaylı görüştük. Kendisine PKU'yu, süreci, yasakları anlattık. Hatta okul müdüründen öğretmenine hatta Meryem'le ilgilenen herkese yasakların ve serbest besinlerin olduğu bir liste atmıştık. Okuldaki tüm öğretmenleri de bu süreçte çok yardımcı oldu. Bugüne kadar hiçbir sıkıntı yaşamadık. Ayrıca Meryem de kendisi öğretmenlerine ve arkadaşlarına hastalığını anlatabiliyor. Bir şey ikram edilirse bu bana yasak diyebiliyor. Öğretmeni de okula getirilen ikram edilen bir şey olursa fotoğrafını atıp soruyor.

### **Kendi yemeklerine uyma konusunda okulda kontrol edebildiniz mi? Arkadaşlarının tepkisi nasıl oldu?**

**Betül Hanım:** Anaokulunda da ilkokulda da süreç hep aynıydı. Tüm gün gittiği için yemeğini okulda yiyor, mamalarını okulda içiyor. Kendisine ait özel bir termosu var. Meryem okula içinde yemekleriyle birlikte termosla gidiyor. Ayrıca ben çantasını hazırlarken içerisine gün içinde ihtiyacı olabileceği veya canının isteyebileceği ekstra özel ürünlerini de ekliyorum. Bunun yanında okul kantininden haftada 1 gün alışveriş izni var. Bu izinlerde de kendisi tercih yapıyor. Genellikle meyve suyu alıyor.



Okulda bazı arkadaşları okula yiyecek bir şey getirecekleri zaman Meryem için de getiriyorlar. Yiyecekler yasak bile olsa onu düşünmüş olmaları Meryem'in çok hoşuna gidiyor.



### **Kitabınızın yazılma ve resmedilme sürecini anlatır mısınız? Geri bildirimler nasıl?**

**Betül Hanım:** Önce ben başlayayım. Kızımın hastalığını öğrendiğimizden beri ben bu hastalık için, bu aileler için neler yapabilirim, gibi bir düşüncem vardı. **Nasıl bir katkı olur merak ediyordum.** Ama kafamda bir proje yoktu. Daha sonrasında çocuk kitapları çizmeye başlamıştım. PKU üzerine bir çocuk kitabı olup olmadığını araştırmaya başladım. Yoktu. Sanıyorum şu anda da tek kitap bize ait. Ama ben yazar olmadığım için tek yaptığım karakter tasarımı oldu. Ufak ufak yazmaya çalıştım ancak yazar olmadığım için bu proje taslakta kaldı. **Daha sonrasında bu fikri Deniz Hanım'a anlattım.** Çizimlerimi gönderdim. Kendisi projemi ve çizimlerimi çok beğendi. Hemen yapalım, dedi. **Büşra ile de uzun süredir arkadaşız; kendisine bir sohbet arasında ufaktan fikrimi anlattım. Ertesi sabah uyandığымda Büşra bana bu hikâyeyi gönderdi. Sanki yıllardır aradığım hikâye buymuş gibi hissettim.** Çünkü ben, çocuklar bu hikayeyi okurken PKU dersi alsın değil, hikayede kurgunun arasında **PKU'yu fark etsinler, ufak bir farkındalık oluşsun istiyordum.** Bu hikaye de benim tam istediğim şekildeydi. Genel anlamda aldığımız tepkiler çok güzel. **Kitabın konusu çok eğlenceli olduğu ve hastalık odaklı olmadığı için çocukların ilgisini çektiğini belirttiler.** Genel olarak olumlu dönüşler aldık.

**Büşra Hanım:** Ben PKU ile daha önce iki kızı PKU'lu olan bir komşumuz sayesinde tanıştım. Daha önceden gelen bir bilğim ve farkındalığım vardı. Kitap yazma konusu zaten çok tatlıydı. Yıllardır Betül'ün kızı sayesinde konu ile de haşır neşirdim. Daha sonrasında **Betül bana fikrini açınca hemen kafamda minik bir hikâye oluştu. Hemen yazıp kendisine gönderdim.** O da beğendi. Sonrasında tabii düzeltmeler yaptık. Üzerinde oynamalar oldu. Ben böyle bir kitap çıkarabildiğimiz için çok memnunum. **Bu konuda bir şeyler yapmış olmak mutluluk verici.**



### Ailelere ve gençlere bir mesajınız varsa iletir misiniz?

**Büşra Hanım:** Çocuğu olan ailelere şunu iletmek istiyorum. **Lütfen çocuklarınızı erken yaşta kitap ve okuma ile tanıştırın.** Evlerinizde bol bol kitap bulundurun. Büyük kütüphaneleri olsun. Kitaplarla büyüyen çocukların daha farklı bireyler olduğunu gözlemliyoruz. **Kitaplar çocuklara geleceğe yönelik çok şey katıyor.**

**Betül Hanım:** Ben de Büşra'ya katkı yapayım. **Çocuklara söylemek istediğinizi kitaplarla söylediğinizde daha kalıcı oluyor.** Çocuklara sürekli bir şey söylüyoruz ancak çocuklarda bize karşı bazen sağırlık oluşuyor. **Konuyu kitaplarla aktardığınızda daha kolay iletişim kuruyorsunuz.** Anlatmak istediklerinizi daha iyi anlatıyorsunuz. Bu yüzden **evde oyuncaklar kadar kitap bulundurmalısınız.**

Yeni bebeği olmuş, PKU'lu bebekleri olan aileler için de **asla korkmayın. Endişelenmeyin.** Evet ilk başta çok endişe verici görünüyor. Evet hayatınızda minik değişiklikler olacak ancak **bebeğinizi hasta şekilde değil, yemeği farklı bir birey olarak yetiştirin.** Okulda da böyle devam ettirin. **Çocukların PKU ile yaşamayı sosyal ortamda öğrenmesi çok daha sağlıklı.**



# DP YAŞAM

## RÖPORTAJI



*Amerika'da Yaşayan Ailemiz*  
**SELİN AYDINLI**  
**EMRE MEHMET AYDINLI**

### **Kendinizi tanıtır mısınız?**

Merhaba, ben Selin Aydınli evliyim ve dünya tatlısı bir kızım var. İki yıldır eşimle beraber Amerika'da yaşıyorum.

### **Kızınızın doğumundan önce herhangi bir hastalıkla doğma riski olup olmadığından bahsedildi mi? Bahsedildi ise nedir? PKU hastalığını daha önceden duymuş muydunuz?**

Hayır, doğumdan önce böyle bir risk olduğu bana söylenmedi. Hatta biz eşimle yaptırabildiğimiz bütün genetik test kontrollerini yaptırarak ve sorun çıkmadı. Fakat **Amerika'da PKU insidansı o kadar düşük ki** onun genetik testine hamilelikten önce bakılmıyor bile, bu yüzden PKU riskinin olup olmadığını göremedik. PKU'yu daha önce de duymadık.

### **Tanıyı aldıktan sonraki hisleriniz nelerdi ve ilk zamanlar neler hissettiniz?**

Tanıyı aldıktan sonra öncelikle eşimle beraber çok şaşırarak çünkü böyle bir metabolizma hastalığının varlığından haberdar değildik. İlk zamanlar açıkçası sadece şaşkındık ama biz çok güzel uyum sağladık ve bunun bir yaşam biçimi olduğunu, elimizde kızımızın sağlıklı yaşaması için bir şans olduğunun farkına vardık. Aynı sizin sloganınız gibi **"Zekam senin elinde"**. Bu slogan bizim için de artık bir yaşayış biçimi.

Hastanelere gittiğimizde gördüğümüz manzaralar bizi hep şükretmeye teşvik etti. Her zaman olduğu gibi beterin beteri vardır. Biz eşimle kızımız için gerekli özeni gösterdiğimiz sürece en az bizim kadar sağlıklı olacağını biliyoruz ve ona büyürken de bu yaşam tarzını aşlamak bizim en önemli görevimiz. Kısacası biz bu durumla en başından beri barışık olduk.

### **Amerika'da olmanızın size göre avantajları ve dezavantajları nelerdir? Amerika'da nasıl bir tedavi-takip süreci var?**

Avantajını şu şekilde söyleyebilirim; çok az PKU hastası olduğu için **takibimiz çok güzel ve detaylı yapılıyor**. Aynı zamanda kızımızın kontrollerini sağlayan hastane evimize çok yakın.

Dezavantajları ise Amerika'nın malum olan sağlık sorunu. Eğer eşimin sigortası olmazsa PKU için yapılan her kan testi, ilaçlar ve kontroller son derece pahalı. Bu yüzden sigortamız elden giderse çok zor durumda kalırız. Amerika'daki sağlık takibi başarılı fakat sigortanız ya da paranız varsa.

### **Özel beslenme rutini hakkında neler hissediyorsunuz, nasıl bir programınız var? İleride kızınızın öğrenim hayatında yemek düzeniyle ilgili nasıl bir yol izlemeyi düşünüyorsunuz?**

Özel beslenmenin bizi çok zorlayacağını düşünmüyorum çünkü genelde çocuklar okul hayatında yemeğini evden götürüyor. Sadece sosyal anlamda zaman zaman zorluklar yaşayacaktır diye düşünüyorum. **Özel beslenme rutininin önemini biz algıladık tek hedefimiz kızımız büyürken ona da aşılacak**. Henüz kızım çok küçük olduğu için buna şu an cevap veremiyorum ama bir şüphemiz yok son derece rahat bir şekilde üstesinden geleceğiz diye düşünüyorum.

### **Sizin gibi küçük çocuğu olan ailelere tavsiyeleriniz nelerdir?**

Her şeyden önce **bunun bir hastalık olmadığını ve bir yaşam biçimi olduğunu benimsemeliler**. Eğer bunun bir hastalık olduğuna takılı kalırlarsa eğer çocuklarına zarar verirler, PKU ile barışık olsunlar.

Ailelere PKU'nun bir hastalık değil yaşam biçimi olduğunun farkına varmalarını, hayatta çok daha kötü şeyler olduğunun bilincine varmalarını ve her şeye rağmen şükretmeyi bilmelerini tavsiye ediyoruz.



# DP YAŐAM

## UZMAN GÖRÜŐLERİ



**Merve EŐgi**

*Pediyatrik Metabolizma Diyetisyeni*

Kocaeli Tıp Fakóltesi Beslenme ve Diyet  
Bölümü



**Zetal TandoŐan**

*Uzman Diyetisyen*

İstanbul Bakırkőy Dr. Sadi Konuk EĐitim  
AraŐtırma Hastanesi

### **Bize kısaca kendinizden bahseder misiniz?**

Ben Diyetisyen **Merve EŐgi**, İstanbul Medipol Üniversitesi'nden dönem birincisi olarak mezun oldum. Őu an Ankara Medipol Üniversitesi'nde burslu yüksek lisans yapıyorum. Çalışmalarımı Çocuk Metabolizma Hastalıkları alanında yapıyorum. Aynı zamanda Kocaeli Üniversitesi AraŐtırma ve Uygulama Hastanesi'nde Metabolizma Diyetisyeniyim. Çocuk metabolizma hastalıklarında beslenme ile ilgili yazmış olduĐum kitap bölümüm var. Bununla beraber bir çok araŐtırma ve makaleye katkı saĐlamaya gayret ediyorum.

Ben Diyetisyen **Zetal TandoŐan**, benim hikayem aslında bir metabolizma hastalığı Fenilketonüri ile doğmamla başladı. Düşük proteinli beslenmem gereken bir hayatım olduğundan Beslenme ve Diyetetik eğitimi alarak bu alanda hem kendi hayatımı hem de bu şekilde özel beslenen hayatlara dokunmak istedim. 2019 yılında diyetisyen olarak mezun oldum, uzmanlık eğitimimi bu alanda aldım. Őu anda da aynı alanda doktora eğitimimi sürdürürken çocuk metabolizma diyetisyeni olarak çalışmaktayım.



**Homosistinüri, MSUD (Akçaağaç Şurubu İdrar Hastalığı), Tirozinemi, Üre Siklus Enzim Defektleri, Organik Asidemiler ve Fenilketonüri düşük proteinli beslenme olarak genellediğimiz fakat aslında farklı amino asitlerden kısıtlı bir diyet takip süreçleri olan amino asit bozukluğu hastalıklarıdır. Her bir hastalığın tanımından kısaca ve bu hastalıkların diyetinden, benzerlikleri ve farklılarından bahseder misiniz?**

**Zelal Hanım:** Homosistinüri idrarda artmış homosistin atılımı anlamında, esas olarak metionin aminoasidinin metabolizmasında görevli bir enzimin eksikliğinden dolayı oluşmaktadır. Bu nedenle bu hastalıkta metionin kısıtlı beslenme tedavisi uyguluyoruz. MSUD ise dallı zincirli aminoasit (Valin, Lösin, İzolösin) metabolizmasında kaynaklanan problemler sonucu meydana geliyor. Lösin ve metabolitlerinin oluşumu gözleniyor. Bu nedenle diyetle bu aminoasitlerin kontrollü alımı gerekiyor. Tirozinemi, tirozin adlı aminoasidin metabolizmasında gerçekleşen bir enzim eksikliğinden dolayı oluşuyor. Hastaların tirozin ve fenilalanininden kısıtlı beslenmesi gerekiyor. Üre siklus defektleri ise, karaciğerde gerçekleşen üre döngüsünde görevli enzimlerin eksikliğiyle oluşuyor. Hastalarda yine besinlerden alınan doğal proteinin kısıtlanması gerekiyor. Organik asidemiler ise yine çeşitli enzim eksiklikleri nedeniyle vücut sıvılarında organik asitlerin birikerek vücuda zararlı etki yapmalarıyla yaşamın ilk günlerinde yaşamı tehdit eden ciddi asidoz atakları görülen hastalıklar. Hangi enzim eksikliği ve hangi asidemi türüne neden oluyorsa buna bağlı olarak çeşitli aminoasitler ve yağ asitleri kısıtlanabilmektedir. **Fenilketonüri, (PKU) ise fenilalanin amino asidinin metabolizmasındaki enzim eksikliğinden dolayı oluşuyor ve düşük fenilalaninli beslenme tedavisi uygulanıyor.** Bu hastalıkların benzerlikleri aslında hepsinin protein metabolizmasındaki genetik bozukluklardan kaynaklandığından çeşitli aminoasitlerden kısıtlı yani genel adıyla düşük proteinli beslenme uygulanıyor olması. Farklılıkları ise, her hastalığın etkilerinin farklı olması, farklı amino asitlerden kısıtlı beslenme tedavilerinin olması ve genel adıyla düşük proteinli beslenme olması gerekse de kullanmaları gereken formulların farklı olması.

**Merve Hanım:** Benzer özelliklerine gelecek olursak, tüm bu hastalıklara sahip çocuklar protein metabolizması ile ilgili problemler yaşarlar ve düşük proteinli beslenmelidirler. **Düşük proteinli beslenme** terimi toplumla iletişimi sağlayabilmek adına geliştirilmiş bir terim aslında. Tabii ki her bir hastalığın kendine özgü dikkat edilmesi gereken noktaları bulunur. Bu hastalıklar arasında beslenme biçimindeki en büyük farklılıklardan biri ise Üre Siklus Enzim Defektleri'nde gözlemlenir. Üre Siklus Enzim Defektleri haricindeki hastalıklara sahip çocuklar "doğal besinlerden düşük protein" alırlar ama ihtiyaçları olan protein miktarlarını tıbbi destek ürünler ile karşılarız. Üre Siklus Enzim Defektinde ise asıl problem protein alımı olduğundan çocuğun "düşük protein" ile beslenmesi önemlidir. Tabii ki gelişimini engellemeyecek seviyede düzenlemeler yapmak da biz metabolizma diyetisyenlerinin işi.

Bir diğer farklılık ise hepsinin birikim ürününün farklı olmasıdır. Örneğin Tirozinemide tirozin amino asidinden kısıtlı bir diyet planlanırken; Fenilketonüride ise fenilalanin isimli amino asidin kısıtlanması hedeflenir. Yani aslında hangi bileşenin yıkımında problem varsa o bileşenin vücuda alımı azaltılmaya çalışılır.

Semptomlar ve tanı yöntemleri de metabolik hastalık çeşitlerine göre farklılık gösterebilir. Bazı **protein metabolizma bozukluklarında** asidoz koması gözlemlenebilir iken; bazılarında çok daha hafif psikolojik semptomlar görülebilir. Özellikle organik asidemilerde kan değerlerinde bir problem olduğunda laktik asitin vücutta birikmesi sebebiyle asidoz koması ile karşılaşabiliyoruz. Bu gibi durumları önlemek adına çok daha dikkatli olmak ve sıkı takip yapabilmek önemli.

Bu **nadir metabolik hastalıklar** üzerine yapılan çalışmalar ve elde edilen bilimsel gelişmeler de farklılık gösteriyor. Örneğin fenilketonüride şu an için genetik tedaviler ön plandayken; diğer bazı amino asit bozuklukları tedavisinde karaciğer nakli tartışılıyor. Umarım bu araştırmalar ve bilimsel gelişmeler artmaya devam edecek.

Tüm bu hastalıklar için yapılan araştırmalara göre hazırlanmış rehberler var. Bu rehberlerde yaş, cinsiyet, kilo gibi faktörlere göre verilmesi gereken protein miktarları belirtilmiş. Tüm bu metabolik hastalıklarda kişiye özel diyetleri bu rehberlerden yola çıkarak hazırlıyoruz.

### **Özel beslenme diyeti takip etmek zorunda olan çocuklar ne gibi zorluklarla karşılaşmaktadırlar? Bu durumda nasıl bir süreç izlenmesi daha doğru olacaktır?**

**Merve Hanım:** Bu konuya sosyal, psikoloji ve maddi problemler şeklinde 3 ayrı başlıkta yaklaşmak mümkün.

Sosyal ve psikolojik anlamda düşündüğümüzde çocuklar belirli bir yaşa kadar evde dikkatle büyütülse de kreşe gittiğinde arkadaşları gibi yumurta yemek isteyebiliyor. Bilinçli ve bilgili bir kreş yöntemi yoksa dışlanma problemi yaşayabiliyor, sosyal becerileri zayıf kalabiliyor. Ortaokula veya liseye geçtiğinde çocuk kendini dışlanmış olarak gördüğü için arkadaş çevresi az olup toplu oturabilecekleri mekanlara gidemiyor. Kendi yemeğini götürdüğünde kafe yönetimi tarafından "Dışarıdan yiyecek içecek getirilmesi yasaktır" uyarısı alabiliyor. Bu gibi örneklerin çoğalmasıyla depresyon gibi problemler ortaya çıkabilir. Özellikle yaş ve okul geçişlerinde çocuklar "Ben neden bu kadar kısıtlı besleniyorum?" diye isyan edip kaçak yapabiliyorlar. Kaçak yapmak; yasaklanmış besini tüketmek veya miktarı sınırlandırılmış besini olması gerekenden fazla yemek anlamına gelir ve bu çocuklarımız için oldukça tehlikeli sonuçlar doğurabilir.

Örneğin çocuklar hastalıklarından dolayı çoğu zaman spor yapamayacaklarını düşünüyorlar, oysa ki bizlerin Pku'su olmasına rağmen antrenör olan sporcu tanıdıklarımız da var. Ailelerin ve toplumun her bir bireyinin tabuları sebebiyle bu çocukları dışlamak yerine desteklemesi çok önemli.

En büyük eğitim anne baba ile başlıyor. Sağlık personelinin verdiği eğitimi çok iyi anlaması ve uygulaması gerekiyor. Sofra kültürünün ev içerisinde oluşması ve çocuğun sürekli dışarıda tüketim yapmıyor olması önemli. **Çocuğun ve ailesinin eğitimi sürecinde kullandığımız kırmızı, turuncu, yeşil renk kodlamasının başarılı kullanımı çoğu zaman hayat kurtarıcı oluyor. Kırmızıyı tüketilmemesi gereken besinler, turuncuyu miktar sınırı koyduklarımız ve yeşili de sınırsız tüketilebilecek olanlar için kullanıyoruz.** Bu eğitim ile aile bilinci oluşturup çocuğun da sağlıklı bir şekilde toplumun bir parçası olması amaçlanır. Bu bilinç oluşmadığı takdirde çocuğun yaşadığı sosyal ve psikoloji sıkıntıları artar.

Maddi açıdan karşılaşılan en büyük problem ise düşük proteinli ürün ikamelerini satın almak. Bu çocuklar belirli bir yaştan sonra süt, yoğurt, makarna gibi besinler tüketmek istiyor. Bu besinlerin paket fiyatları ise çok pahalı olabilmekte. 1 paket (500 g) normal makarna 10-15 TL arasında değişirken düşük proteinli 1 paket (250 g) makarna 40-70 tl arasında değişmekte. Bu gibi birçok ürünün günlük ne kadar tüketildiğini düşünürsek maddi anlamda aileler adına ne kadar zorlayıcı olduğunu daha iyi anlayabiliriz. Devletin bu ailelere yaptığı bir yardım var fakat çok cüzi miktarlarda. Bu konuda devlet tabanlı politikalar üretilip düşük proteinli beslenen çocukların ailelerine daha fazla maddi destek verilmesi gerekiyor.

**Zelal Hanım:** Diyet uygulayan çocuklarda diyet takiplerini etkileyen en büyük zorluk sosyal hayatlarında diyeti sürdürebilmek oluyor. Çocuklar sağlıklı kalabilmelerinin yanında sosyal hayatlarındaki başarı için de özel diyetlerine ve kullanmaları gereken aminoasit formulalarına bağlı kalmak zorundalar. Çocuklar içtikleri aminoasit formulalarından seçim yapabilmeli ve damak tatlarına uygun olanları seçmeli. Tüketmemesi gereken besinleri iyi bilmeli. Bunun için de ailelerin çocuklara bu eğitimi vermesi önemli. Diyetisyen ve doktor takipleri düzenli olarak yapılmalı, gerekli durumlarda psikososyal destek alınmalı. Bu durum onların sağlıklı kalabilmesi için çok önemli. Ailelerin yardımıyla sosyal çevrelerindeki herkese durumu anlatıp beslenme durumlarını açıklarlarsa daha rahat bir süreç izlenebilir.

### Özel beslenme diyeti takip etmek zorunda olan çocuklarda büyüme ve gelişmenin zarar görmemesi için çocukluk ve yetişkinlik döneminde özellikle nelere dikkat edilmelidir?

**Zelal Hanım:** Büyüme ve gelişmenin sağlanması için çocukların ihtiyacı olan enerji, protein başta olmak üzere tüm makro ve mikrobeyin öğelerinin alımı bireysel olarak ayarlanması gerekir. Genellikle özel beslenme dediğimiz bu hastalıkların çoğunda düşük proteinli beslenme uygulanması proteinin ve özellikle belli aminoasitlerin kısıtlı alınmasını sağlamayı gerektiriyor. Bu diyet kısıtlamasıyla çocukların hastalıklarının etkilerini azaltmasıyla birlikte büyüme ve gelişmelerinin gerekli olduğu şekilde sağlanması da amaçlanıyor. Bu amaç doğrultusunda diyet takipleri yapılıyor. Bu nedenle hangi yaş grubundan olursa olsun hastaların düzenli doktor ve diyetisyen kontrollerinin yapılması çok önemli. Bazen hastalarımız genel tüketilmemesi gereken besinleri biliyor ve tüketmiyorlar fakat bireysel diyetlerine uyum sağlayamayabiliyorlar. Bu durumun önüne geçilmeli. **Genel tüketilmemesi gereken besinlerin dışında çocuğa özel ayarlanan diyetin uygulanması çok önemli.** Hastaların yiyebildiği besinlerin miktarlarına uyması ve en önemli şey olan aminoasit formulalarının alınması lazım. Ayrıca rutin kontrollere uyularak beslenme biyobelirteçlerinin kontrolünün sağlanması önemli. Bu açıdan özellikle yetişkinlerde muayane ve diyet takiplerinin azalması bir sorun oluşturabiliyor. Yetişkinlerde kan değerleri normal gitse dahi rutin takipte kalmaları ve diyet düzenlemelerinin yapılması gerekiyor.

**Merve Hanım:** Büyüme gelişmenin zarar görmemesi için özellikle günlük alınan karbonhidrat, protein miktarlarından sıvı miktarına kadar tüm gereksinimler detaylı olarak hesaplamalarla tespit edilmektedir. **Özellikle boy ve kilo gelişiminin geri kalmaması için günlük almaları gereken enerji ve protein miktarlarına çok dikkat edilmeli ve düşük proteinli beslenmeden kaçınılması gerekmektedir.** Bu çocuklarda düşük proteinli beslenmeden kaçınmak için çözüm önerisi ise beslenmesinde özel tıbbi mamalar,protein içeriği yüksek adapte mamalar tercih edilmelidir.



### **Karşılaştığınız ve süreçte en çok zorlandığınız amino asit bozukluğu vakası nedir? Nasıl bir yol izlediniz?**

**Merve Hanım:** Birçok hastalığın birlikte görüldüğü vakalar yer almaktadır. Aralarında en çok zorlandığım ise çoklu gıda alerjisi, inek sütü alerjisi ve PKU olan bir hastam vardı. Hastaya izlediğim beslenme tedavisi ise şu şekildeydi; ilk olarak çocuğa inek sütü proteininde açma diyeti uyguladık ancak çözüm bulamadık. Mama takviyesinde ise soya alerjisi bulunduğundan mamayı da tedavide kullanamadık. Bu yüzden de daha çok ilaç tedavisi ve özel beslenme ile birlikte sürdürmeye çalıştık. Hastamız diğer düşük proteinli beslenenlerden daha az protein tükettiği için hastamızı daha sıkı ve kontrollü takip ettik.

**Zelal Hanım:** Tek bir vaka olarak söylemem zor ama en çok zorlandığımız vakalar; kan değerinin yükselmesi dışında çeşitli sebepler nedeniyle (enfeksiyonlar, çeşitli katabolizma durumları vs.) uzun süreli beslenme - protein eksikliğine bağlı olarak malnütrisyon durumunun geliştiği vakalar. Bu vakaları klinikte çok sık görebiliyoruz. Artan malnütrisyon durumu da değerleri etkileyerek beslenmeyi dengesizleştirebiliyor ve değerlerin yükselmesine neden olabiliyor. Beslenememe ve değerlerin yükselmesi durumu metabolizmada bir kısır döngü oluşturuyor. Bu tür vakalarda sürekli izlem ve çocuğa göre çeşitli beslenme yolları deniyoruz. Çocuğun alması gereken enerji, protein ve makro mikro besin öğelerinin dengesi aileyle sık iletişim ve klinik durumu kontrol edilerek sağlanabiliyor, çocuk bu iştahsızlık ve malnütrisyon durumundan çıkarılabiliyor.

### **Düşük proteinli diyetlere uyum sürecinde aileye ve bireylere ne gibi önerileriniz bulunmaktadır?**

**Zelal Hanım:** Diyetler uzun ve zor bir süreç gibi görülebilir. Fakat bu çocukların sağlıklı kalabilmeleri için çok önemli. **Genel hastalık hakkında bilgi sahibi olunmalı, diyetin hayat boyu devam edeceği bilinmeli, çocuk ve aile kendini buna göre ayarlamalı.** Ancak başta bu uzun süreç değil de aslında bulunan durumu kontrol altına alınması sağlanmalı. Tüketilmeyecek besinler bilinmeli, çevre bu konuda eğitilmeli. Okul, iş vs. girilen her ortam için aileler bireyleri çok iyi eğitmeli ve doktor, diyetisyen ve psikoloji uzmanlarıyla sıkı iletişimle uyum sağlanmalı.

**Merve Hanım:** “Bizim nasıl canımız salyangoz çekmiyorsa onların da canı yoğurt çekmiyor, çünkü tatlarını bilmiyorlar.” Bu cümle doğrultusunda özellikle düşük proteinli beslenen çocukların toplum tarafından herhangi bir dışlama yapılmaması gerekmektedir. Bunun için hem topluma hem de ailelere gerekli eğitimler verilmelidir. **Düşük proteinli beslenen bireylerimizde multidisipliner bir tedavi ile doktor, hasta ve diyetisyen eşliğinde destek verilerek sürdürülmesi gerekmektedir.** Diyetisyen aileye beslenme eğitimini onların anlayabileceği bir dilde anlaşılır biçimde aktarması gerekmektedir. Bu sebeple hem aileye hem de topluma gerekli eğitimler verilmelidir.

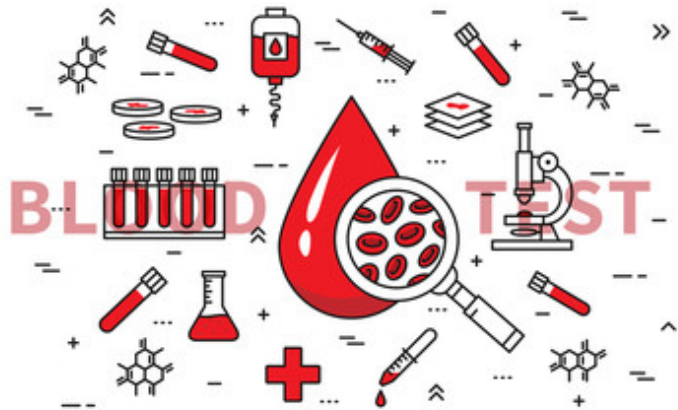


### Son olarak sizin eklemek istediğiniz bir şey var mı? PKU'lu çocuklara ve ailelere ne söylemek istersiniz?

**Merve Hanım:** Ben PKU ailesi içerisinde 6 yıldır yer almaktayım ve biz bu işe gönül verdik, gönül dolduk, el ele olduk. Biz onların hep arkasındayız, istedikleri her zamanda destekçileriyiz.

**Zelal Hanım:** PKU'lu bir uzman olarak; diyetin genel anlamıyla hastalık olarak ve yaşamdan ayrı olarak görülmemesinden ve diyetin hayat boyu yapılması gerektiğinden yaşamın bir parçası olmasının çok önemli olduğunu düşünüyorum. **Rutin kontroller aksatılmamalı** ve her durum için uzmanlarla iletişim halinde olunmalı. Diyete uyum sürecinde veya diyet yaparken zor süreçler olacaktır ama diyete uyulduğu, çocukların ve ailelerin diyetten dolayı özgüven sorunu yaşamadıkları ve gerekli yerlerde destekler alındığı sürece özel diyetli çocukların da yapamayacağı hiçbir şey yok. Bu konuda kendi yaptığım çalışmalarda da öncü olmayı diliyor ve özel diyetli yaşamların da her şeyi başarabileceklerini hatırlatmak istiyorum.

## METABOLISM



## DP BESLENME

## ÖNERİLERİ

- 1** Kullandıkları tıbbi formüla ve ürünlerine ulaşamayan aileler, mutlaka hekimlerine ve diyetisyenlerine bilgi vererek durumlarını izah etmelidir.



Bu dönemde de yaşamın her dönemi olduğu gibi sıvı tüketimi ihmal edilmemelidir.

**3**



Beslenme hakkı temel bir haktır ihmali söz konusu değildir. Aileler her zaman olduğu gibi bu konuda da ekstra bilinçlendirilmeli ve ürünlere ulaşmaları konusunda destek verilmelidir.

**5**



- 2** Düşük proteinli ürünlerine ulaşamadıkları bir dönem olmuşsa / halen ulaşamıyorsa ulaşım sağlanılana kadar sebze meyve ağırlıklı beslenmeli ve önerilenden fazla tahıl değişimi tüketilmemelidir.



Belli bir süre beslenememiş çocuklar hekim ve diyetisyen gözetiminde takiple beslenmeye başlatılmalıdır.

**4**



# TARİHTE FENİLKETONÜRİ



## Asbjørn Følling 1934

PKU'nun, fenilalanin adı verilen temel bir amino asidin metabolize edilmesindeki kalıtsal bir hatadan kaynaklandığını öne sürdü. Buna da zeka geriliği problemi olan çocukların idrarlarında tespit ettiği keskin koku sonrasında yaptığı testlerle fark etti.



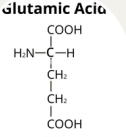
## Lionel Penrose 1934

Penrose ferrik klorür testiyle taradığı 500 kurumsal hastadan 1'ini sadece meyve, şeker, zeytinyağı ve vitaminlerle besledi ve idrarda fenilpirüvik asit miktarı azaldı. Penrose, gerekli olanın, fenilalanin içermeyen protein yerine geçen bir formül olduğuna karar verdi.

Cystin Molar (%)	
P	P <sub>2</sub>
PP (Phenylalanine) (100%)	P <sub>2</sub> (Phenylalanine) (100%)
P <sub>1</sub> (Phenylalanine) (100%)	P <sub>2</sub> (Phenylalanine) (100%)
P <sub>1</sub> (Phenylalanine) (100%)	P <sub>2</sub> (Phenylalanine) (100%)

## George Jarvis 1937

PKU fenotipini, biyokimyasal bulguları, genetik karakterleri, aile geçmişleri raporladı. 1953 te ise iki PKU lu bireyin karaciğeri ile normal bireylerin karaciğer örneklerini karşılaştırdı. PKU lu bireylerin karaciğerinde tyrosine sentezlenmediğini tespit etti.



## Lewis Wolfe 1951

PKU tedavisi üretmeye çalıştı. Glutamik asit kullanarak fenilalanin dahil aminoasitlerde seviyelerinde düşüş sağladı ancak tedavi olarak yeterli olmadı.



## Horst Bickle 1953

Dr. Charles Scriver hayatını çocuklarda genetik bozuklukların araştırılmasına adadı. Sheila isimli İrlandalı kız çocuğu üzerinde yaptığı denemeler sonucunda literatüre bir çok bilgi kattı.



## Seymour Koufman 1958

1958 yılında Seymour Koufman hastalardan aldığı karaciğer biyopsi örnekleriyle PKU'nun fenilalanin hidrosilaz enziminin yetersiz aktivitesinden kaynaklandığını kanıtladı.



## Robert Guthrie 1963

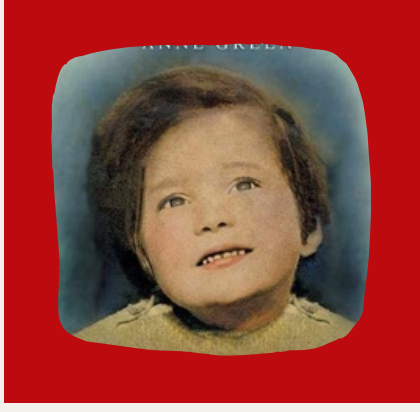
Dr. Robert Guthrie 1963 yılında fenilketonüri için yenidoğan tarama testi buldu. Guthrie'ye Massachusetts Halk Sağlığı Laboratuvarı Direktörü Dr. Robert A McGready destek verdi. Bu sayede yenidoğan taramaları çalışmaları topuk kanı alımıyla başlatıldı. Bu yenidoğan taramaları sonucunda 53 bin bebek tarandı ve 9 tanesine PKU tanısı konuldu. Bu büyük başarı dünyaca PKU tanısında tarama yöntemi olarak kabul edildi.



## Charles Scriver 1980

Dr. Charles Scriver çocuklarda oluşabilecek doğumsal metabolizma hastalıkları ile ilgili araştırmalar yaptı. PKU'dan yola çıkarak diğer doğumsal metabolizma hastalıklarının da anlaşılabilceğini savunmuş ve bilim dünyasına metabolizma hastalıkları konusunda büyük katkılarda bulunmuştur.

# SAĞLIĞIMIZIN ANAHTARI SHEILA JONES'UN HİKAYESİ



1951'de Birmingham Çocuk Hastanesi'nde çalışan üç uzman olmasaydı, Sheila'nın teşhisi ve tedavisi mümkün olmayacaktı: Evelyn Hickmans, John Gerrard ve Horst Bickel.

Birmingham Çocuk Hastanesi, laboratuvar testlerine dayalı klinik araştırmaların yapıldığı uzman bir merkezdi.

Sheila 2 Ekim 1949'da doğdu. Güçlü, sağlıklı ve iyi beslenmiş bir bebektir. Bir süre sonra annesi Mary bir şeylerin yolunda gitmediğini anladı. 9 aylık olmasına rağmen tek başına oturamıyor, yaştlarına göre gelişimi geride kalıyordu. Sheila bir yaşına geldiğinde aile doktoru Birmingham Çocuk Hastanesine gitmesini önerdi.

13 Mart 1951'de, Sheila Dr. Gerrard'ın kliniğine geldiğinde 17 aylıktı. Cildinde bulunan egzama ve kuruluk dışında hiçbir belirtisi yoktu. Fakat ayakta duramıyor, yürüyemiyor ve konuşamıyordu. Yiyeceklere veya çevredeki dünyaya hiç ilgi göstermiyor; sürekli ağlıyordu. Sansız saçları ve alışılmadık dışında bir kokusu vardı.



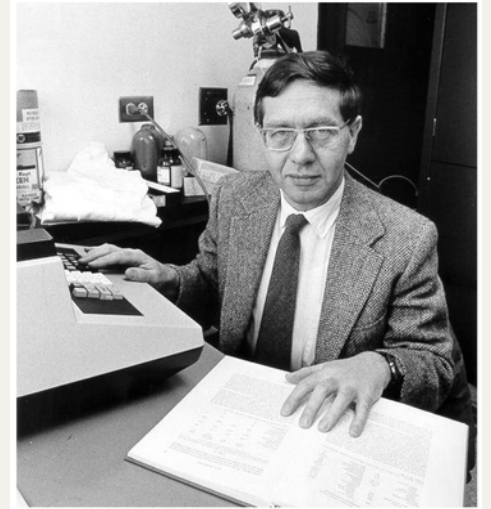
Dr. Bickel Sheila'nın idrarına ferric chloride testi yaptı ve ilk kez Sheila'nın idrar testi pozitif çıktı. Sheila yaklaşık 2 yaşındayken detaylı inceleme için hastaneye yatırıldı.



Daha sonra Bickel, Sheila'nın annesi için şunları söyledi: "Her sabah laboratuvarın önünde beni bekler, sabırsızlıkla Sheila'ya yardım etmenin bir yolunu ne zaman bulacağımı sorardı." Perişan haldeki anne, PKU için bilinen herhangi bir tedavinin olmamasını kabul etmeyecekti. Annesinin bu ısrarlı tavrı Dr Bickel, Gerrard ve Hickmans'ı daha da teşvik etti.

Londra'da kimyager olan L. I. Woolf'tan yardım geldi. Woolf, kazein adlı bir süt proteini üzerinde çalışıyordu. Sonrasında Hasta Çocuklar Hastanesinde ilk kez PKU ile karşılaştı. Woolf, 1943'te Alman kimyagerler tarafından hidrolize kazeinden fenilalanin çıkarmak için yayınlanan bir yöntem biliyordu. Bu yöntemin, PKU için fenilalanin içermeyen bir formül üretebileceğini iddia etti. Woolf, hastanesindeki doktorları bu yöntemi PKU'lu hastalar üzerinde test etmeye ikna edemedi, ancak Bickel bunu denemek istedi.

Araştırmacılar Sheila'ya Woolf'un formülü sayesinde sebze, meyve, glutensiz ekmek ve unla beslediler. Bu düşük fenilalanin diyetini Sheila dört hafta boyunca tüketti. Bu süre zarfında araştırmacılar; plazmasındaki ve idrarındaki fenilalanin seviyelerinin normale düştüğünü gözlemledi. Ancak bir süre sonra düşük kalorileri beslenmek zorunda kaldığı için Sheila'nın vücudu kendi proteinlerini parçalamaya ve bu süreçte fenilalanin oluşturmaya başladı.



Bickel bedensel büyümeye izin veren ancak kanda aşırı birikime izin vermeyen amino asit dengesini bulması gerektiğini fark etti. İhtiyaç duyulan az miktarda fenilalanini sağlamak için günlük süt alımını dahil etmeye başladılar. Bu diyetten birkaç ay sonra Sheila emekledi, ayağa kalktı ve sandalyelere tırmandı. Bickel, "gözlerinin daha parlak hale geldiğini, saçlarının daha koyulaştığını, sürekli ağlamadığını, çevresindekilere ilgisinin arttığını ve sandalyeye tutunarak tırmandığını" bildirdi. Zamanla cildinde de düzelmeler olmuştur.

Sheila zaman içerisinde diyetine evde devam etti. Mary çok zor bir kararla Sheila'yı zeka geriliği olan hastalarla ilgilenen Chelmsley Hastanesine yatırdı. Anne Mary 1981 yılında rahatsızlığı sebebiyle ölene kadar onu ziyaret etmeye devam etti. Sheila ise 49 yaşında 29 Ocak 1999'da vefat etti.







# SAĞLIĞIMIZIN ANAHTARI SHEILA JONES'UN HİKAYESİ



Sheila tedavi edilemedi, ancak bu araştırmaların sonucunda araştırmacılar, doğumdan itibaren diyet uygulanırsa, zihinsel engelliliği önleyeceğini öğrendi.

Sheila sayesinde genetik hastalıklar, yeni anlamlar kazandı; artık asla değiştirilemez olarak görülüyorlardı.

PKU için oluşturulan protein formülü, bir metabolik hastalık için ilk diyet tedavisi ve ilk tıbbi gıda oldu. Diğer birçok metabolik bozukluğun tedavisi için bir model haline geldi.

Hastalık keşfi, diyet terapisindeki önemli ilerlemeler, bilim insanlarının bilimsel araştırmaları ve yaratıcılığı olmasaydı çok daha fazla çocuk gereksiz yere bu önlenebilir zihinsel engelden muzdarip olarak büyüyecekti..



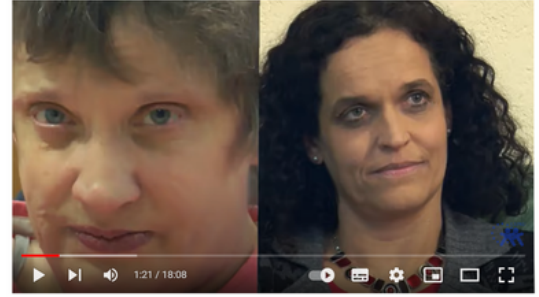
Bickel Sheila'nın gelişimini filme kayıt etmişti; aminoasit dengesini sağladığında sağlıklı oluyor, beslenmesi bozulduğunda ise eski haline geri dönüyordu. Aşağıdan bu videoya ulaşabilirsiniz

<https://www.youtube.com/watch?v=-rs0iZW0Lb0&t=1s>

Discovery of the Diet for PKU by Dr. Horst Bickel

newenglandconsortium  
130 abone

Abone ol



The forgotten children

E.S.PKU  
201 abone

Abone ol

105

Paylaş

...

Aşağıdaki videoda da 2 kardeşin oldukça öğretici olan hikayesini izleyebilirsiniz. Bir kardeşe erken teşhis konurken diğeri teşhis almadığı için oldukça zor bir yaşam geçiriyor.

<https://www.youtube.com/watch?v=zJNo5dLnScM>



2022 - Oksana Paskhalna



2021 - Manuela Stecher



2020 - Sarja Peric



2019 - Sengül Kocatürk



2018 - Laura Petreuş

ESPKU, delegelerin ortak kararı ile her yıl Sheila Jones (anahtar) Ödülü veriyor. 2019 yılında ödülü PKU'lu çocuk annesi olan Şengül Kocatürk kazanmıştı. Adaylıklar 28 Haziran Uluslararası PKU Günü'ne kadar gönderilebilir. Aşağıdan adaylık koşullarını inceleyebilirsiniz

<https://www.espku.org/sheila-jones-award/>



# 23 NİSAN ULUSAL EGEMENLİK VE ÇOCUK BAYRAMIMIZ

KUTLU OLSUN!!!



Ülkemizde her yıl, 23 Nisan, dünyada bir benzeri olmayan bir çocuk bayramı olarak kutlanır.

Türkiye Cumhuriyeti'nin kurucusu ve ilk Cumhurbaşkanı ulu önder Gazi Mustafa Kemal Atatürk, bu bayramı tüm dünya çocuklarına armağan etmiştir.

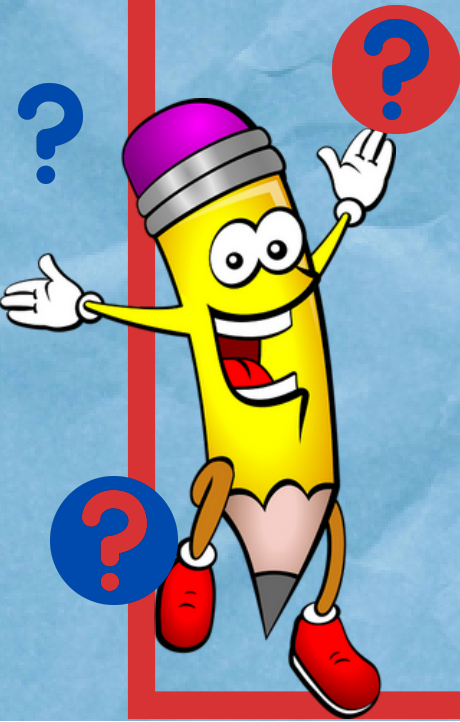
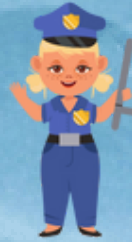


# TABU

Haydi ailenle, arkadaşlarınla oynayabileceğin eğlenceli bir oyuna!

İlk önce aşağıdaki görsellerden ya da evde gazete sayfalarından kestiğin görsellerden desteler oluştur ve desteleri karıştır. Oyun kartların hazır ve şimdi sırada oyun takımı oluşturmak var. Takım da oluştuysa oyuna başlayalım.

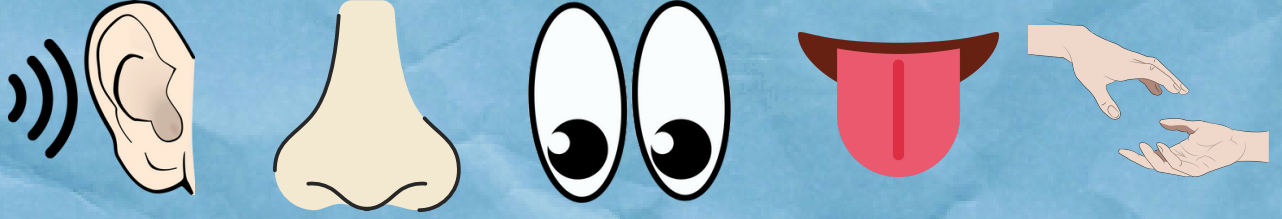
Kartlardan birini rastgele seç ve kimseye göstermeden seçtiğin görseli takımdaki kişilere hiç konuşmadan sadece rol yaparak anlatmaya çalış. Sıra ise anlatılanı bilene geçer. Dilersen yeni kurallar da ekleyebilirsin.





# DUY BENİ

Duyu organları ile ilgili resimleri eşleştirelim.



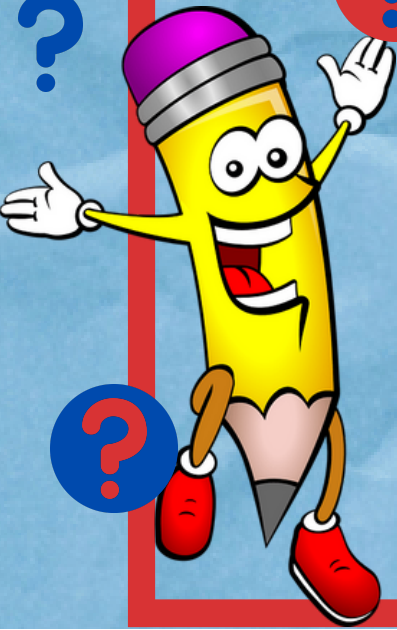
## DUYU-ZAR

Haydi kendimize oyun zarı oluşturalım.

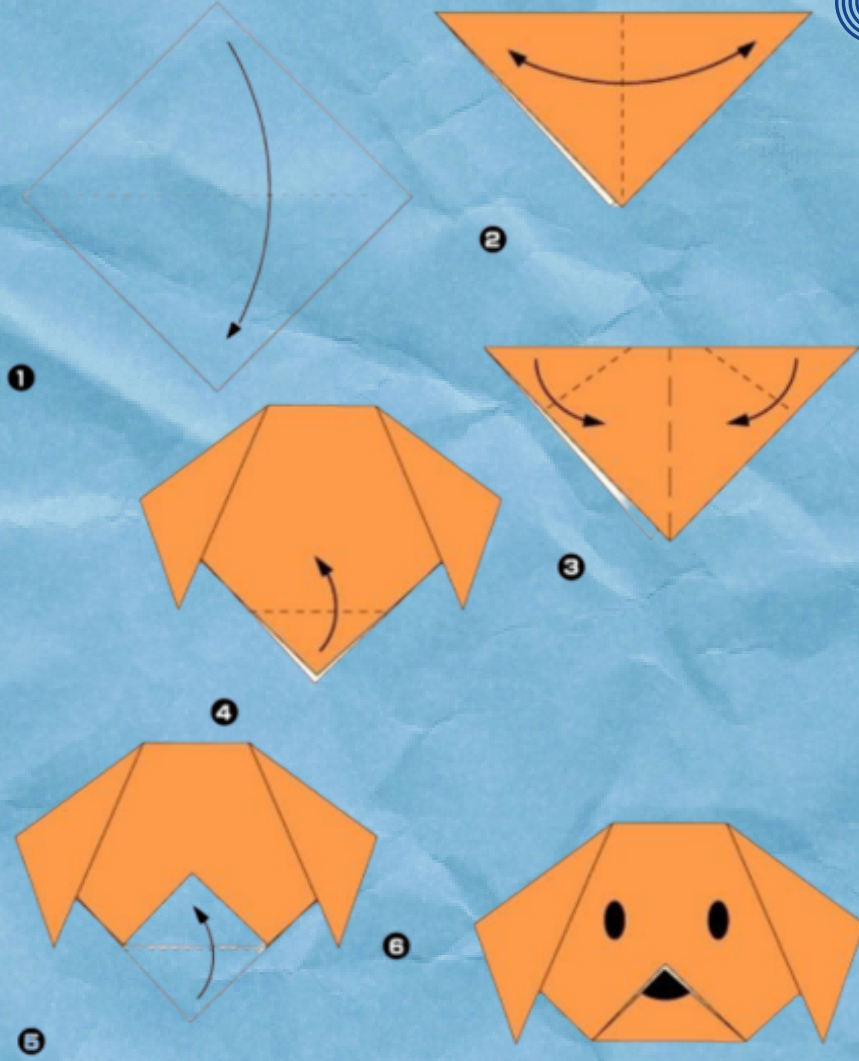
Aşağıdaki şekli kestikten sonra kesikli yerlerinden katla. Daha sonra yapıştırma payı bırakılan yerlerini bantla ya da sıvı yapıştırıcı ile katla.

Zarın hazır! :-)

Dilediğin kişi sayısıyla ya da tek başına aynanın karşısına geçerek oynayabilirsin. Oluşturan zarı elinde salladıktan sonra yere at, zarın üst kısmına denk gelen duyu organını işlevini kullanarak anlatmaya çalış. Kurallar eklemek istersen, kendin belirleyebilirsin.

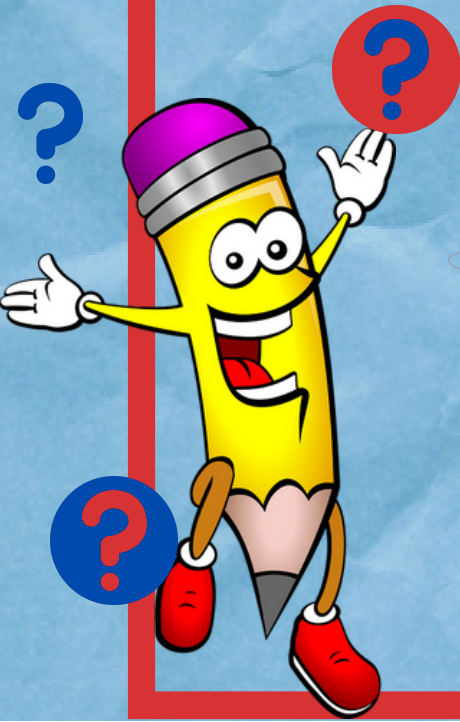


# ORİGAMI



**Kare bir kağıdı, görselde gösterilen adımlara uyarak katlama yerlerinden katla. Daha sonra son görseldeki gibi göz ve burun çiz. Biz köpek seçtik ama sen internette farklı görseller de bulabilirsin.**

## BUDA BENİM HİKAYEM



**Yukarıdaki resimleri inceleyerek bir hikaye yazmaya ne dersin? Yazdıklarını bizimle paylaş, biz de sosyal medya hesaplarımızda paylaşalım! Hikayelerini okumak için sabırsızlanıyoruz!**



# FUTOSHİKİ

$$\square \quad \square > \quad \square$$

$$\square \quad \square \quad \square$$

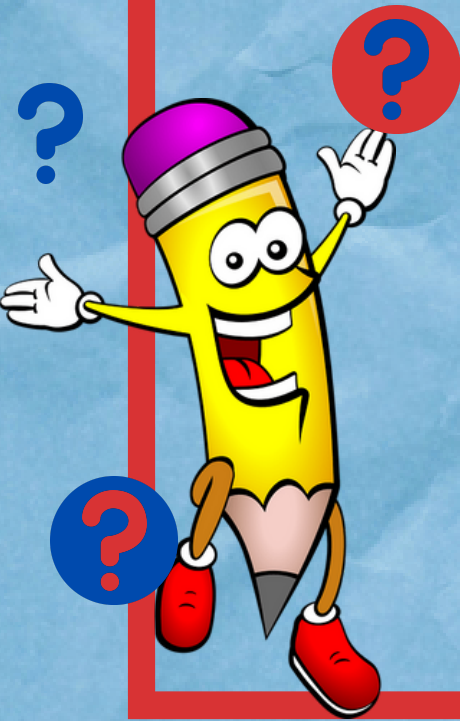
$$\begin{array}{c} \wedge \\ 2 \end{array} \quad \square < \quad \square$$



$$\begin{array}{cccc} 3 < & \square & \square & 2 \\ & & \wedge & \wedge \\ \square & \square & \square & \square \\ & \vee & & \\ \square & \square & \square & 3 \\ & \wedge & & \\ \square & \square & 2 & \square \end{array}$$

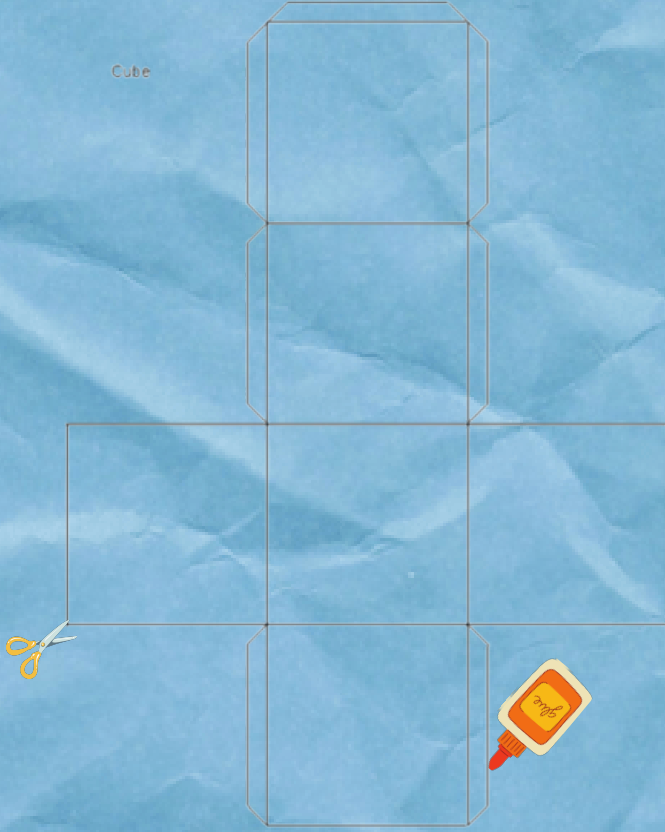
Japonya'da "eşitsizlik" anlamına gelen bu oyun sudoku mantığıyla çözülür.

Yandaki 3x3 olan kolay seviye için sadece 1-2-3 sayılarını, alttaki 4x4 olan orta seviye için ise sadece 1-2-3-4 sayılarını kullanabilirsin. Sudoku gibi satır ve sütunda sayılar aynı olmamalı. Ayrıca sayıları <, > sembollerine uygun yerleştirmeyi unutma.





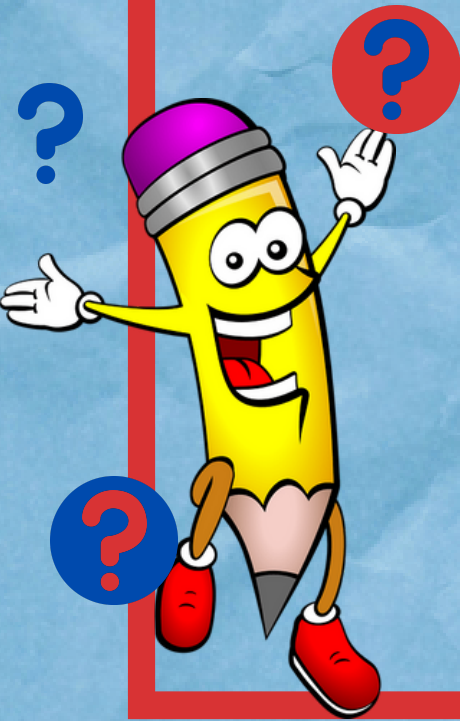
# ZAR=LA



**Taslağı kenarlarından kes ve çizgiler üzerinden katla. Yapıştırmak için gösterilen kısımları bant veya sıvı yapıştırıcı ile yapıştır. Üzerine 1'den 10'a kadar rakamları yaz veya o rakam kadar nokta, yıldız, kalp gibi simgeler ekle. Veee taa daa!! Oyuna başlayabilirsin.**

## DÜŞÜK PROTEİNLİ HAYATIM

**Fenilketonüri tanısı almış Doğuş, sınıf arkadaşlarına PKU ve özel beslenme disiplinini anlatacaktır. Sınıfta sunum yaparken söyleyebileceği anahtar kelimeleri baloncuktaki boşluğa yazar mısın?**



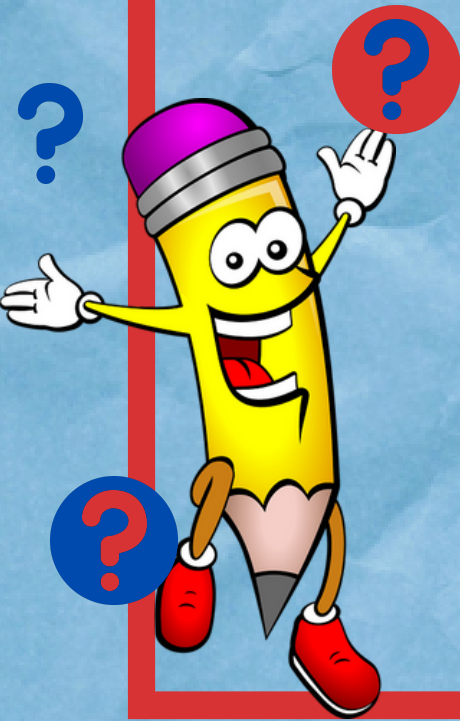
# DÜŞÜK PROTEİNLİ HAYATIM



<https://www.pkuaile.com/pku-nedir>

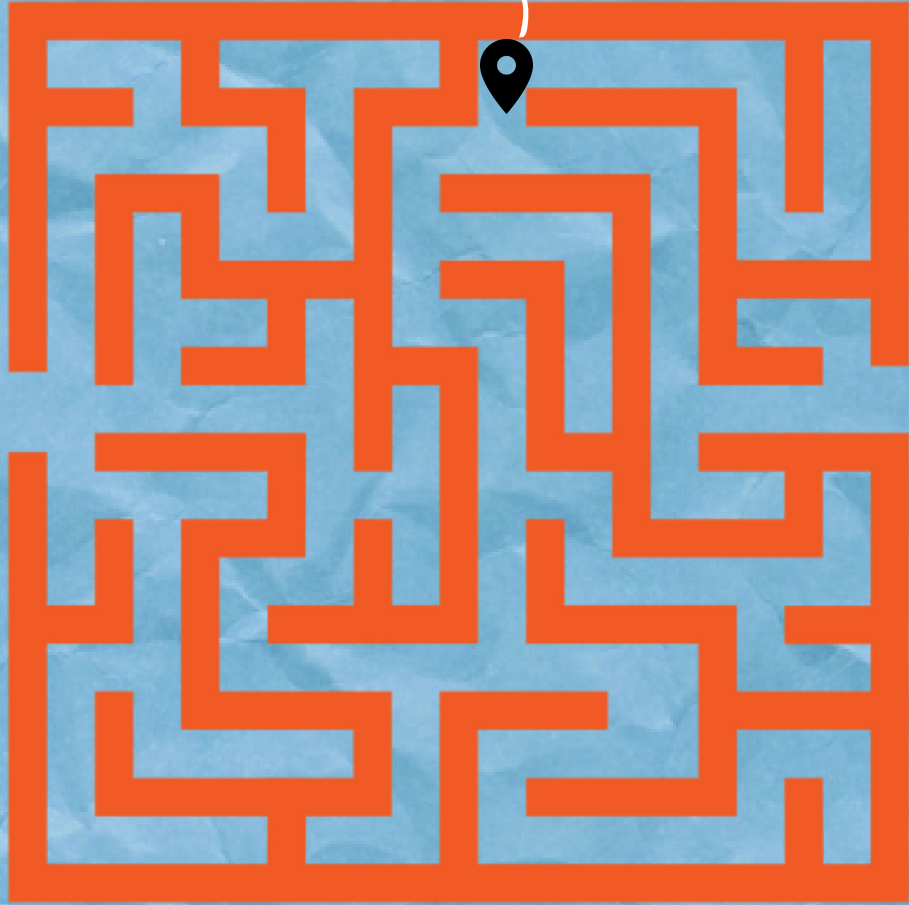
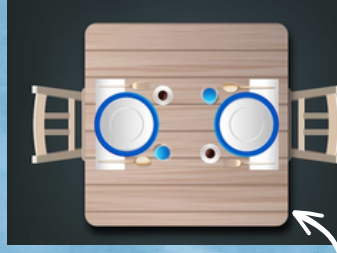


<https://www.pkuaile.com/basinda-biz>

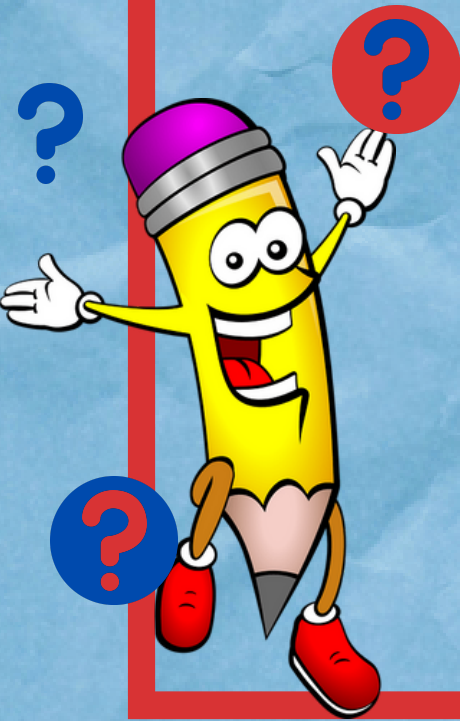




# LABİRENT



**Ali ve Ayşe aynı iş yerinde çalışmaktadır. Ayşe kendi hazırladığı düşük proteinli yiyeceklerini, Ali de kendi hazırladığı yiyecekleri yanlarında getirmişler ve öğle yemeği için terasta buluşmak için sözleşmişler. Sen de onlara terasta buluşmaları için yardım eder misin? Önce hem Ali için hem de Ayşe için terasa giden yolu bul. Daha sonra yolu kalemle çizerek göster.**



# MANDALA

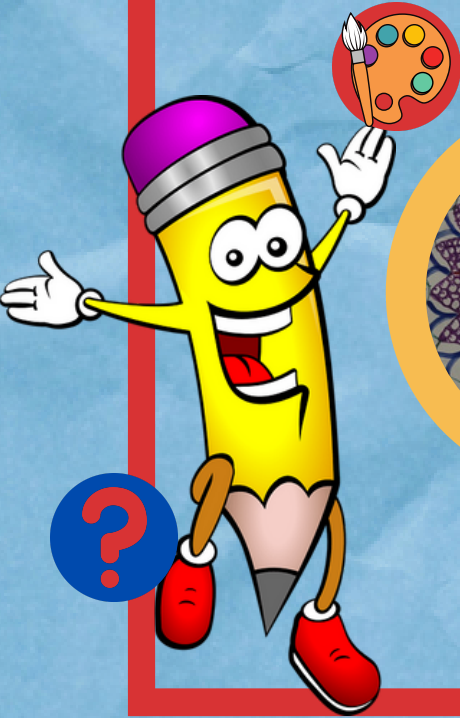
Mandala ve Zentangle Eğitmeni Ayşin Başar ile Bültenin 4. sayısında çok güzel bir röportaj gerçekleştirmiştik. Röportajda mandalanın psikolojik etkisinden de bahseden Ayşin Hanım, şubat ayında yaşanan deprem sonrası biraz da olsa gönüllülerimizi motive etmek için mandala etkinliği yaptık. Desteği için Ayşin Hanım'a çok teşekkür ederiz. Eğitim çıktılarını aşağıda görebilirsiniz, sizler de mandala boyama yapmak ve röportajı okumak isterseniz bültenin 4. sayısına göz atabilirsiniz.



## SANAT ÇEMBERİ

**Ayşin BAŞAR**

Mandala ve Zentangle Eğitmeni  
Banu Öztürk Mandala Sanat ve  
Eğitim Akademisi





# DÜŞÜK PROTEİNLİ HABERLER

## Değerli Ailelerimiz,

6 Şubat günü Türkiye'nin 10 kentinde büyük yıkıma yol açan deprem afetinden dolayı hepimiz derin üzüntü içerisindeyiz.

Düşük Proteinli ürün ve tıbbi formula dolu PKU Aile Derneği aracımız, deprem bölgesindeydi!

Gönüllü arkadaşlarımız gıdaları ihtiyaç sahibi ailelerimize ulaştırmak için kalpten destekle deprem bölgesindeydi.

Emek veren ve destekleyen firmalara, hekimlerimize, diyetisyenlerimize, gönüllülerimize, tüm güzel insanlara, yurt içi ve yurt dışından bizlere destek veren her bir kişi ve kuruma yürekten minnettarız gönülden teşekkür ederiz.





# DÜŞÜK PROTEİNLİ HABERLER

26.10.2022

DP E-Bülten beşinci sayısı yayınlandı.



27-30.10.2022

İzmir'den sonra 36. E.S.PKU konferansı ilk defa yüz yüze, Sevilla/İspanya'da gerçekleştirildi.

THANK YOU FOR PARTICIPATING  
IN PKUGLOBE22!

The recordings will be available on  
the platform for 2 weeks

You can still register at [pkuglobe.org](http://pkuglobe.org)

Thank you to our Sponsors

Platinum  
BiOMARIN

Gold  
PTC  
PHARMACEUTICALS

Silver  
synlogic  
HOMOLOGUE  
Medicine, Inc.



8-14.12.2022

PKUGlobe22 Sanal Konferansımız  
8-14 Aralık tarihlerinde  
gerçekleşti.



# DÜŞÜK PROTEİNLİ HABERLER



**24.12.2022**

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde, çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Metabolizma BD Öğretim Üyesi sevgili Burcu Hişmi'nin koordinatörlüğünde "Hasta Okulu" kapsamında "PKU Okulu" eğitim semineri gerçekleşti.



**11.01.2023**

"Meryem'in Beslenme Kabı Nerede?" isimli masal kitabımız tüm kitapevlerinde raflarda yerini aldı.

Hikaye kitabımızı yazan sevgili Büşra Altınok ve resimleyen sevgili Fatma Betül Akbal'a bu anlamlı eser için gönülden teşekkürler.



# DÜŞÜK PROTEİNLİ HABERLER



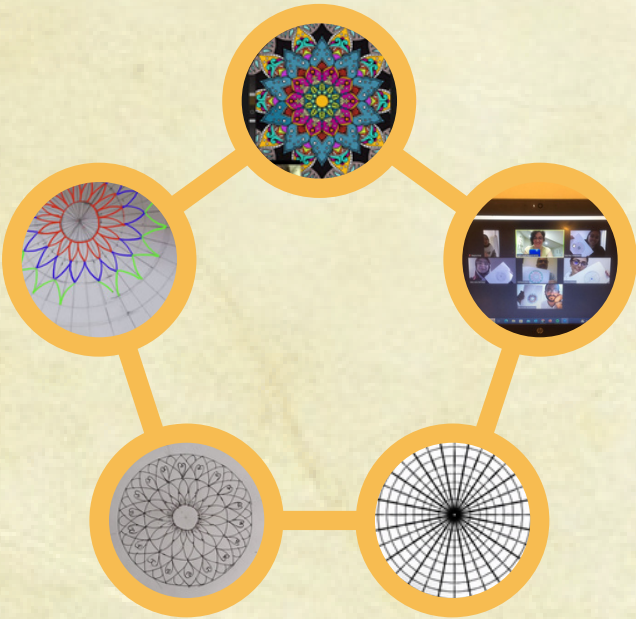
**23.02.2023**

Sanat Eğitmeni Ayşin Başar, gönüllülerimize çevrimiçi mandala eğitimi verdi. Gönüllülerimize verdiği destek için çok teşekkür ederiz.



**07.03.2023**

Yenidoğan taraması için, temel ilkeleri içeren EURORDIS görüş bildirisinin türkçe çevirisi yayımlandı.



Karekodu telefonunuza okutarak dosyaya erişebilirsiniz.





# DÜŞÜK PROTEİNLİ HABERLER

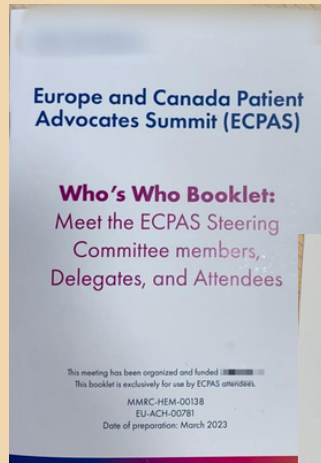


25.03.2023

ESPKU delegeleri Delegeler Bahar Toplantısı için Birmingham'da (İngiltere) bir araya geldi. Yeni yıl, PKU topluluğu için yeni zorluklar getirdi. Birçok önemli konu tartışıldı, mevcut ve yeni projeler analiz edildi ve üzerinde anlaşmaya varıldı, ayrıca çalıştaylar düzenlendi.

25.03.2023

PKU ve birçok hastalıktaki hasta derneği, Patient Advocacy kapsamında Madrid'de bir araya geldi.



# DÜŞÜK PROTEİNLİ HABERLER

25.03.2023



ESPKU delegeleri Delegeler Bahar Toplantısı için Birmingham'da (İngiltere) bir araya geldi. Yeni yıl, PKU topluluğu için yeni zorluklar getirdi. Birçok önemli konu tartışıldı, mevcut ve yeni projeler analiz edildi ve üzerinde anlaşmaya varıldı, ayrıca çalıştaylar düzenlendi.

01.04.2023

PKU Aile Derneği, TRT İç Yapımlar ve TRT Belgesel iş birliği ile hazırlanan her çocuk özeldir belgeseli 1 Nisan saat 20.30 da yayınlandı. TRT Program Yapımcısı Müge Baygeldi ve Mustafa Sezen ve ailesi başta olmak üzere yapımda ve yayında emeği geçen herkese çok teşekkür ederiz.



03.05.2023



Tedaviye Erişim ve Yaşam Hakkı Basın Toplantısı'nda Nadir Hastalıklar Ağı Kurucu Üyelerinden Deniz Yılmaz Atakay, Gülnur Gökmen ve Av. Güneş Uyar konuyla ilgili önemli bilgiler paylaştı. Gerçekleşen basın toplantısında Erken Tanı, Erken Tedavi, Tedaviye Erişim, İlaça Erişim, Organ Bağışı, Görünmez Engellilik, Ayrımcılık, Sosyal Haklara Erişim, Eğitim ve İstihdam konuları detaylı şekilde ele alındı.





# DÜŞÜK PROTEİNLİ GELECEK POSTASI

**37. E.S.PKU Konferansı, 19-22 Ekim 2022 tarihleri arasında Birmingham, İngiltere'de gerçekleşecek.**



**Hikayen Işığım Olsun kitabının yeni sayısı çok yakında sizlerle!**

**PKU ve birçok hastalıktaki hasta derneği, Patient Advocacy kapsamında tekrar bir araya gelecek.**



# DÜŞÜK PROTEİNLİ TARİFLER

## DÜŞÜK PROTEİNLİ EKMEK

35 dk.

MALZEMELER

- 500 gr. DP Un
- 400 ml. Ilık su
- 25 gr. Yaş Maya
- veya 1 Yemek Kaşığı Kuru Maya
- 1 Tatlı Kaşığı Toz Şeker
- 1 Çay kaşığı tuz
- 1 Çay Kaşığı Tuz

0:58 / 10:28

### Düşük Proteinli Tarifler

PKU / FENİLKETONÜRİ AİLE DERNEĞİ - 6/10

- Aile Derneği & Vitaflo**  
PKU / FENİLKETONÜRİ AİLE DER...

- Düşük Proteinli Bebe Bisküvisi Tarifi - PKU Aile Derneği &...**  
PKU / FENİLKETONÜRİ AİLE DER...

- DP Ispanaklı Tart Tarifi - PKU Aile Derneği & Vitaflo**  
PKU / FENİLKETONÜRİ AİLE DER...

- Düşük Proteinli Mini Poğaçı Tarifi - PKU Aile Derneği &...**  
PKU / FENİLKETONÜRİ AİLE DER...

- Düşük Proteinli Browni Kurabiye Tarifi - PKU Aile...**  
PKU / FENİLKETONÜRİ AİLE DER...

- Düşük Proteinli Ekmek Tarifi - PKU Aile Derneği & Vitaflo**  
PKU / FENİLKETONÜRİ AİLE DER...

**TARİFLERİMİZE  
YOUTUBE  
KANALIMIZDAN  
ULAŞABİLİRSİNİZ!**



**PKU / FENİLKETONÜRİ AİLE DERNEĞİ**

@pkufenilketonuriailedernege253 958 suscriptores 42 videos

PKU Aile Derneği, ulusal ve uluslararası platformlarda açık iletişim temelli, ... >

**Kare kodu okutarak kanalımıza  
ulaşabilirsiniz!**





# GÖNÜLLÜLERİMİZDEN MESAJLAR

DP bülten ekibi içerisinde yer almak benim için çok kıymetliydi. Bir diyetisyen olarak bana hem mesleki açıdan hem de hayata karşı farklı bir bakış açısı kazanmamı sağladı. Keyifli okumalar.

BEYZA

PKU'lu bir birey olarak katıldığım bülten çalışmamızda benim bile bilmediğim bazı bilgiler olduğunu farkettim ama bana en iyi gelen şey ise bu hastalığa sahip olmayan insanların da ilgi gösterdiklerini görmek oldu. Umarım okurken bu hastalığı önemseyen insanların sayısının gün geçtikçe arttığını fark edebilirsiniz.

EKİN

Bu ekiple beraber düşük proteinli beslenen bireyler ve akabinde nadir hastalıklar üzerinde çalışabilmek, nasıl daha faydalı içerikler oluşturabiliriz diye düşünmek ve röportajlarda bulunmak bana okuyup öğrenebileceğimden çok daha fazlasını kattı. En çok da "Nadir" kelimesinin ne anlama geldiğini ve aslında ne kadar kıymetli olduğunu daha iyi anladım.

YAREN

Bültenin başında endüstri mühendisi olarak ne gibi bir katkımlar olabilir, neler yapabilirim gibi düşüncelerim vardı. Başladıktan sonra adım adım yeni şeyler öğrendim. Farklı bir bakış açısı edindim. Ekip arkadaşlarımla çok eğlendik. Biz hazırlarken çok zevk aldık sizlerin de mutlu olacağına eminim. İyi okumalar.

ALP ARSLAN

Uzun zamandır dernek gönüllüsü olduktan sonra değerli arkadaşlarımla bu bülteni çıkarmak çok kıymetliydi. Bu ekipte olduğum için çok mutluyum. Farklı yönlerimizi keşfettik. İlk anından sonuna çok keyif aldık. Umarım sizler de okurken bizim gibi keyif alırsınız.

EDA

Tekrar bu projede olduğum için çok mutluyum. Yeniden bir ekip ile güzel paylaşımlar yaparak bülten oluşturduk. Emeği geçen herkese teşekkürler, iyi eğlenceler.

GÖRKEM

# İLETİŞİM

PKU AİLE DERNEĞİ VE PKU ÖZLENEN CAFE

Adres:Maltepe Mahallesi, Topkapı Kültür Parkı, Kültür Pasajı No.21  
Zeytinburnu / İstanbul

E-mail: info@pkuaile.com - pkuaile@gmail.com

Tel: (212) 613 42 81

PKU Cafe : 212 613 96 89

Web: <http://www.pkuaile.com/>

Twitter: <https://twitter.com/PKUAileDerneği>

Facebook: <https://www.facebook.com/pkuturkey>

Instagram: <https://www.instagram.com/pkuturkey/>

Youtube:

[https://www.youtube.com/channel/UC1S\\_qcBltnckAleYW531zEA](https://www.youtube.com/channel/UC1S_qcBltnckAleYW531zEA)

LinkedIn: <https://www.linkedin.com/company/pku-aile-derneği-pku-turkey/>

Siz de;

- Sitemizdeki ilgili formu doldurarak düşük proteinli tariflerinizi paylaşmak,
- Uzmanlara soru sormak,
- Deneyimlerinizi aktarmak,
- Önerilerinizi iletmek

isterseniz, yukarıda yer alan sosyal medya hesaplarımız ve pkuaile@gmail.com e-mail adresimizden bizlere her zaman ulaşabilirsiniz.





## LABİRENT



Ormanı keşfe çıkan Kuzey'in doğru patikalardan geçerek elimaya ulaşmasına yardım edebilir ve aynı zamanda onu renklendirebilir misin?



## BULBENİ KORUBENİ



Kişinin fiziksel varlığının sürdürülebilmesinin güvencesini oluşturan insan hakkı nedir?

**yaşama hakkı**

Bireylerin öğrenme, öğretme, eğitim alma, kendini geliştirme gibi yetkilere hukuksal olarak sahip olması ve bu yetkilerden istediği gibi yararlanması hakkı nedir?

**eğitim hakkı**

Kendisinin ve ailesinin sağlık ve refahı için beslenme, giyim, konut ve tıbbi bakım hakkı nedir?

**sağlık hakkı**

Yeterli, güvenli, sağlıklı gıdaya kolayca ve sürdürülebilir şekilde ulaşma hakkı nedir?

**beslenme hakkı**

Hasta, modern tıbbi bilgi ve teknolojinin gereklerine uygun olarak teşhisinin konulmasını, tedavisinin yapılmasını ve bakımını istemek hakkı nedir?

**tıbbi bakım hakkı**

35

## BİLMECELER

Haydi, verilen ipuçlarından besinleri tahmin edelim!

ASMA ÜSTÜNDE TANE TANE, TADI DA PEK ŞAHANE.  
**ÜZÜM**



GÜZEL KOKULU VE TATLI, ŞEKER Mİ ŞEKER BİLİN BAKALIM BEN NEYİM?

**DÜŞÜK PROTEİNLİ ÇİKOLATA**

ELİMİZDE SARI TANE TANE, ATEŞTE İSE PAT PAT.  
**MISIR**

BAHÇEDE BÜYÜKLÜ KÜÇÜKLÜ KAT KAT.  
**LAHANA**

## KAMUFLAJ

Harfleri karışık olan kelimeleri bulabilir misin?

ÖZEL DİYET

BESLENME

TATLANDIRICI

ENZİM

AMİNOASİT

GENETİK



36

## MINİ TEST

Klasik fenilketonüri (PKU) dünyada en sık görülen doğumsal bir amino asit metabolizma bozukluğu hastalığıdır. Hangi aminoasit metabolize edilemediğine PKU oluşur?

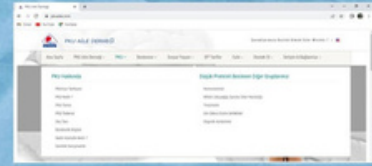
A) Proteinli gıdalarda bulunan bir aminoasit olan fenilalanini metabolize edilememesi

<https://www.pkuaille.com/pku-nedir>

Topuk kanı alma işlemi yenidoğanlarda tarama testlerinde kullanılan ve rutin yapılan bir uygulamadır. Topuk kanı nasıl alınır?

A) Topuktan kan, doğumu takiben 48 saat sonra ve bebek ağızdan beslenmeye başladıktan sonra alınır.

<https://www.pkuaille.com/pku-tanisi>



34

## BULMACA

Yukarıdan aşağı ve soldan sağa olarak verilen bilgilerden kelimeleri bulup yerlerine yerleştirebilir misin?

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	T	D	İ	Y	E	T		P	İ	
2	O		S	A	Ğ	L	I	K		
3	P	E	K	İ	Y	İ		U	N	
4	U	Y	U	M		T	A	B		O
5	K	Ş		S		M	A		E	
6	K	R		İ		M	A	R	U	L
7	A	H	A	L		I				
8	N		B	E	S	L	E	N	M	E
9	I		L		O		U	M	U	T
10	H	A	S	T	A		A	Ş		

Yukarıdan Aşağıya;

1. PKU teşhisi için yapılan test 2. Rodyum elementinin simgesi 3. Uçan bir hayvan, Büyük kız kardeş 4. Ad kelimesinin eş anlamlısı, Bir bağlaç 5. Ok atmaya yarayan, Kırmızı acı biber 6. Belli bir bilim dalında belli bir konuda bilgi ve beceri kazandırma 7. Para birimimiz, Fakat, Evropiyum elementinin simgesi 8. Güvenli ödenebilir

insani yaşam standartlarına uygun yaşamsal hizmetleri içeren temel bir insan hakkı 9. Fenilketonüri hastalığının kısaltması, Bir ilimiz 10. Yılbaşı, PKU hastalığında yenmemesi gerekenlerin en başında gelen yiyecek türü

Soldan Sağa;

1. PKU hastalığının tedavisi, 3.14 sayısı 2. Herkesin ruh ve beden sağlığını koruyarak hayatını sürdürebileceği şartları sağlayan insan hakkı 3. Okulda alınan en iyi not, 3 beyazdan biri 4. Bir bütünün parçaları arasında bulunan ya da bulunması gereken uygunluk, Basma işi bası 5. Yüz 6. Kripton elementinin simgesi, Bir sebze 7. Aynı yerde oturuyor olmaktan başka ortak niteliği olmayan insan topluluğu 8. Herkesin yeterli güvenli sağlıklı gıdaya kolayca ve sürdürülebilir şekilde ulaşma hakkını kapsayan temel bir insan hakkı 9. Ummaktan doğan iç erinci güven duygusu 10. Ezenliği yerinde olmayan, Yemek



37