FOOD and HEALTH

FOOD and HEALTH
E-ISSN 2602-2834

Food and Health 11(4), 318-329 (2025) • https://doi.org/10.3153/FH25027

Research Article

Fenilketonüri (PKU) hastalarına yönelik inovatif ürün geliştirme; Muffin tatlısı

Sibel AYYILDIZ, Emine TURAN

Cite this article as:

Ayyıldız, S., Turan, E. (2025). Fenilketonüri (PKU) hastalarına yönelik inovatif ürün geliştirme; Muffin tatlısı. Food and Health, 11(4), 318-329. https://doi.org/10.3153/FH25027

Karabuk University, Faculty of Tourism, Department of Gastronomy and Culinary Arts, Karabük, Türkiye

ORCID IDs of the authors:

S.A. 0000-0003-0701-2445

E.T. 0009-0009-9918-7445

Submitted: 19.02.2025

Revision requested: 14.04.2025

Last revision received: 23.04.2025

Accepted: 15.05.2025

Published online: 29.08.2025

Correspondence:

Sibel AYYILDIZ

E-mail: sibelayyildiz5@gmail.com

© 2025 The Author(s)

Available online at

http://jfhs.scientificwebjournals.com

ÖZ

Fenilketonüri (PKU) hastalarının daha sağlıklı yaşam kalitesine sahip olması oldukça zordur. Protein bu tür bireyler için kısıtlı bir beslenme sebebi olabilmektedir. Bu nedenle PKU hastalığına sahip bireyler için hem sağlıklı beslenmeye katkı sağlamak hem de düşük proteinli gıdalara ulaşılabilirliği arttırmak amacıyla muffin (tatlı kek) üretimi yapılmıştır. Çalışmanın 3.aşamasında nihai reçetesi oluşturulan muffin ile kontrol grubunda bulunan gıda ürünlerinin besin ögelerini analiz etmek için BeBİS 9 programı kullanılmıştır. Çalışmanın yürütülmesinde nitel araştırma yöntemlerinden biri olan deneysel araştırma yöntemi kullanılmıştır. Duyusal analiz için eşlenmiş kıyaslama testi kullanılmıştır. Araştırmada elde edilen veriler SPSS istatistik programı ile analiz edilerek bulgular yorumlanmıştır. PKU hastaları için özel olarak tasarlanan bu muffin, düşük enerji, düşük karbonhidrat ve düşük protein içeriğiyle onların diyet gereksinimlerine uygun bir seçenek olarak öne çıkmaktadır. PKU muffin, fenilalanin alımını sınırlandırmak zorunda olan bireyler için geliştirilmiştir. Fenilalanin değerinin (12,5 g) düşük olması, ürünün PKU hastalarının diyetine uygun olduğunu göstermektedir. Duyusal analiz sonuçlarında ise geliştirilmiş PKU muffin /R2) koku ve lezzet açısından en yüksek pozitif farklılığı yaratmıştır. Çalışma PKU (fenilketonüri) bireyler için geliştirilmiş muffinin tadının büyük ölçüde beğenildiğini ortaya koymuştur. Yapılan araştırma sonucunda PKU'lu bireyler için hem beğeni düzeyi yüksek hem de düşük proteinli bir alternatif geliştirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: PKU, Fenilketonüri, PKU beslenme, Muffin

ABSTRACT

Development of ınnovative products for phenylketonuria (PKU) patients: Muffin dessert

It is quite challenging for individuals with Phenylketonuria (PKU) to maintain a high quality of life. Protein intake must be restricted for individuals with this condition due to its significant dietary limitations. Therefore, to support healthy nutrition and improve the accessibility of low-protein foods for individuals with PKU, muffins (a type of sweet cake) were developed. In the third phase of the study, the final formulation of the muffin was created, and the nutrient content of the muffin was analysed along with that of the control group food products using the BeBIS 9 software. The study employed an experimental research method and a qualitative research approach. For sensory analysis, the paired comparison test was used. Data obtained from the study were analysed and interpreted using the SPSS statistical software. This muffin, designed explicitly for PKU patients, stands out as a suitable dietary option due to its low energy, carbohydrate, and protein content, which meets their nutritional requirements. The PKU muffin was developed to limit phenylalanine intake for individuals with PKU. The low phenylalanine content (12.5 g) demonstrates the product's suitability for inclusion in the diets of PKU patients. Sensory analysis results showed that the improved PKU muffin (R2) created the highest positive differentiation in terms of aroma and taste. The study highlights that the participants largely appreciated the taste of the developed PKU muffin. As a result of the study, a low-protein alternative with high acceptability was developed for individuals with PKU.

Keywords: PKU, Phenylketonuria, PKU diet, Muffin

Giriş

Bazı bireyler, sağlık durumlarına bağlı olarak protein tüketimini kısıtlamak zorunda kalabilir. Fenilketonüri (PKU) hastaları da bu bireylerden bazılarıdır. PKU; PHE aminoasidini tirozin aminoasidine dönüştüren fenilalanin hidroksilaz (PAH) enzimi ya da bu enzimin kofaktörünün eksikliği ya da noksanlığında ortaya çıkan otozomal resesif bir metabolizma bozukluğudur (Christ, 2003; Zurfluh ve ark., 2008; Brown ve Lichter-Konecki, 2015; Talebi ve Eshraghi, 2024). Dünyada en sık görülen amino asit metabolizma bozukluğu olan fenilketonüri, PAH enziminin eksikliğine ve/veya yetersizliğine bağlı olarak gelişir. PAH eksikliğinde ve/veya yetersizliğinde kan fenilalanin düzeyi yükselir ve yüksek düzeydeki fenilalanin beyinde toksik etki gösterir (Aktaç ve ark., 2020). Aşırı PHE birikir, beyin ve merkezi sinir sisteminde kalıcı hasara neden olur. Erken teşhis ve yaşam boyu beslenme müdahalesi, yalnızca bu zararlı etkilerin ortaya çıkmasını önlemekle kalmaz, aynı zamanda normal bilişsel gelişimi de sağlar (Weng ve ark., 2020; Talebi ve Eshraghi, 2024). PAH eksikliği olarak da bilinen PKU, epilepsi, davranış bozuklukları ve edinilmiş mikrosefali, nöbetler, hiperaktivite, psikolojik belirtiler ve cildin genel hipopigmentasyonu gibi klinik özelliklere neden olur (Bannick ve ark., 2015; Brown ve Lichter-Konecki, 2016; Elhawary ve ark., 2022; Kim ve ark., 2022; Thomas ve ark., 2023; Russo ve ark., 2024). Bu nedenle, vakaların erken teşhisi ve erken tedavi, PKU'nun komplikasyonlarını önlemek için esastır (Evans ve ark., 2019; Dababneh vd., 2022). Amerikan Tıbbi Genetik ve Genomik Koleji'nin (ACMG) yeni tedavi yönergeleri, PKU'lu bireyler için klinik tedavi hedefinin, her yaştan birey için kan PHE'sini 120-360 µmol/L aralığında tutmak olduğunu ve tedavinin yaşam boyu sürmesi gerektiğini belirtmektedir (Brown ve Lichter-Konecki, 2016).

Fenilketonüri (PKU), yaygınlığı etnik kökenler ve coğrafi bölgeler arasında büyük ölçüde değişen, dünya çapında yaklaşık 24.000 kişiden 1'ini etkileyen metabolik genetik bir hastalıktır (Bannick ve ark., 2015; Elhawary ve ark., 2022; Kim ve ark., 2022). PKU, vücutta bulunan fenilalanin (PHE) amino asidini metabolize etme yeteneğini etkileyen nadir bir rahatsızlıktır. Bu hastalık, kanda ve beyinde PHE birikimi ile karakterize edilir (O'Shea ve ark., 2022). PKU, metabolik bozukluklar ile oluşan doğuştan gelen hastalıktır. İlk olarak 1934 yılında Norveçli hekim Asbjorn Folling tarafından tanımlanmıştır (Pandey ve ark., 2020; Dababneh ve ark., 2022). Etnik köken açısından, yaygınlık genellikle Beyaz veya Doğu Asyalı popülasyonlarda en yüksek seviyededir. PKU'nun diğer yüksek yaygınlığı sırasıyla İsrail, Türkiye, Suudi Arabistan, Irak, Birleşik Arap Emirlikleri ve Bahreyn'dedir (van Spronsen ve ark., 2021; Elhawary ve ark., 2022).

PKU hastaları çeşitli zorluklarla ve karşılanamayan ihtiyaçlarla karşı karşıyadır. Öz bakım konusunda bilinçli olan bireyler bile, durumlarını tedavi etmede ve önerilen tedaviyi sürdürmede zorluklar yaşamaktadır. Yapılan çalışmalar PKU'lu birçok bireyin hastalıklarını yönetmekte zorluk çektiği ve kan PHE'lerini önerilen aralıkta tutmakta sorun yaşadıkları belirlenmiştir. Özellikle kan PHE'sini kontrol etme yeteneğinin yaşla birlikte kötüleştiği bildirilmiştir (Brown ve Lichter-Konecki, 2016). PKU'lu bireylerin yaşam kalitelerinin değerlendirilmesine yönelik yeterli sayıda bilimsel çalışma bulunmamaktadır. PKU'lu bireylerin beslenme türlerinden dolayı sosyal yaşamda karşılaştıkları sorunları ele alan araştırmalara ihtiyaç vardır (Alptekin ve Çakıroğlu, 2019). Tüm bu kısıtlılıklardan dolayı çalışmanın amacı Fenilketonüri (PKU) hastalığına sahip bireyler için hem sağlıklı beslenmeye katkı sağlayabilecek hem de düşük proteinli gıdalara ulaşılabilirliği destekleyecek tatlı bir alternatif ürün geliştirmektir.

Fenilalanin (PHE), hem hayvansal kökenli hem de bitkisel proteinlerde bulunan temel bir amino asittir. Genel olarak, 1 g doğal protein yaklaşık 50 mg PHE sağlar. PKU'nun diyet tedavisi son derece sınırlıdır. Aslında, klasik PKU'lu hastalar günde 220-240 mg PHE'ye tolerans gösterirler, bu miktar günde yaklaşık 4-5 g doğal proteine karşılık gelir (Rondanelli ve ark., 2023). Plazmadaki PHE konsantrasyonuna göre dört tip PKU fenotipi vardır. Bunlar hafif hiperfenilalaninemi (120–600 µmol/L), hafif PKU (mPKU; 600–1200 µmol/L), orta dereceli PKU (900–1200 µmol/L) ve klasik PKU (cPKU; >1200 µmol/L) (Dababneh ve ark., 2022; McWhorter ve ark., 2022; Talebi ve Eshraghi, 2024).

PKU hastalar ve aileleri için zahmetlidir ve genellikle çocukluk çağında başlayan bir uyumsuzluğa yol açar. Bu nedenlerle, besin kalitesi ve lezzeti artırılmış yeni tıbbi formüller geliştirilerek, gıda miktarının azaltılması ve uyumluluğun artırılması amaçlanmaktadır (Strisciuglio ve Concolino, 2014). Çünkü diyet kısıtlamaları bireylerde önemli sosyal ve psikolojik etkilere neden olabilir. PKU'lu bireyler, partiler veya aile toplantıları gibi yemek merkezli sosyal etkinlikler sırasında kendilerini izole hissedebilirler. Özellikle çocuklar, akranlarından farklı hissedebilir ve okul veya sosyal ortamlarda sorunlar yaşayabilirler. Kısacası PKU'lu bireylerin beslenme kısıtlılığı oldukça zorlayıcıdır. Fenilalanin (PHE) temel bir amino asit olduğundan, PKU'lu hastalar ABD Ulusal Sağlık Enstitüleri tarafından önerildiği gibi yaşam boyu kan PHE'sini 2-6 mg/dL'de (120-360 µmol/L) tutmak için düşük PHE konsantrasyonları içeren bir diyet kullanmalıdır. Avrupa ve ABD kılavuzları, PHE seviyeleri 360 mmol/L'yi aştığında

PKU'lu bireylerin tedavi edilmesini önermektedir (Giovannini ve ark., 2012; Elhawary ve ark., 2022; Thomas ve ark., 2023).

PKU hastaları beslenmelerinde protein içeriği yüksek olan temel gıda kaynaklarını tüketememektedir. Bu nedenle PKU'lu bireyler beslenmelerinde elzem olduğu düşünülen gıdaların bazılarından mahrum kalmaktadır (Büyükkurt ve ark., 2018; Pandey ve ark., 2020). Klasik PKU'lu hastaların beslenme tedavisinde et, tavuk, balık, organ etleri, işlenmiş et ürünleri (sucuk, sosis, salam, pastırma gibi), yumurta, süt, yoğurt, ayran, peynir çeşitleri, kurubaklagiller, yağlı tohumlar gibi protein içeriği zengin olan besinlerin kullanılmasına izin verilmemektedir. Orta düzeyde protein içeren tahıl grubuna ait gıdaların kullanım izni hastanın kan fenilalanin düzeyine göre belirlenir (Gökmen, 2012; Russo ve ark., 2024). PKU hastalığına yönelik tedavi amaçlı beslenme türü, PHE içermeyen bir gıda, besin takviyesi ve düşük proteinli-nişastalı yiyecekler içerir. Bu tedavi şekli, PKU hastalarında yeterli düzeyde protein, enerji, vitamin ve mineral alımı sağlar (Weng ve ark., 2020). Nörolojik hasarı önlemek için PKU hastalığının tespitinden itibaren ömür boyu diyet tedavisine uyulması önerilir (O'Shea ve ark., 2022). Bu diyet tedavisi, doğal protein alımının kısıtlanması, PHE içermeyen bir amino asit karışımıyla takviye alma ve düşük proteinli gıda ürünlerinin tüketimi olmak üzere üç yönü kapsar. Bununla birlikte ekmek ve makarna gibi temel gıda maddelerinin yerini alan karbonhidrat ve yağlardan oluşan düşük protein içeriğine sahip olan gıdalar, hastaların normal beslenme alışkanlıklarına benzeyen beslenme profiline sahip olmalarını sağlamak açısından önemlidir (van Spronsen ve ark., 2021). Tüm bu bilgilerin yanı sıra uzun süreli protein eksikliği, B12 vitamini (et, kümes hayvanları ve balıkta bulunur), kalsiyum ve D vitamini seviyesinde bir azalmaya yol açar. Bu nedenle, büyüme geriliğini ve osteoporozu önlemek için mineral ve vitamin açısından zengin takviyeler alınmalıdır (Elhawary ve ark., 2022). Tüm bu bilgilerden yola çıkarak ortaya çıkacak olan bu eksiklikleri aza indirmeye yönelik PKU hastaları için sağlıklı ve düşük protein içeriğine sahip inovatif bir tatlı ürününün geliştirilmesi amaçlanmıştır. Bu çalışma PKU'lu bireylere PKU dostu lezzetli gıda alternatifi geliştirmek ve gıda çeşitliliğini arttırarak diyete uyum sürecine destek olmayı da amaçlamaktadır.

Materyal ve Metot

Yapılan çalışma nicel araştırma yöntemlerine dahil olan deneysel araştırma yöntemi kullanılarak gerçekleştirilmiştir. Deneysel araştırma yöntemi, belirli bir duruma veya olaya ait olduğu düşünülen sebepleri ortaya çıkarmak için yürütülür (Şahin ve Çıkrıkçı, 2018). Çalışma kapsamında tüketiciler tarafından sevilen ve sıkça tercih edilen muffin tatlısının hem evde uygulanabilen hem de endüstriyel üretime uygun bir standart reçete geliştirilmiştir. Bu standart reçeteyi sağlıklı bir alternatife dönüştürmek için daha az rafine şeker, daha az yağ ve keçiboynuzu, cranberry (turna yemişi) gibi bazı fonksiyonel gıdalar kullanılmıştır.

Ürün Geliştirme Aşamaları ve Standart Reçete Oluşturma

Geliştirilen muffin temelinde ıspanak (R), vişne-kakao (R1) ve cranberry-kakao (R2) olmak üzere 3 farklı formda denenmiştir (Tablo 2).

Orijinal reçeteden yola çıkılarak hazırlanan birinci ürünün (R) reçetesinde ıspanak kullanılmıştır. Bu üretimde istenilen kabarıklığa sahip ve açık yeşil renge sahip bir ürün ortaya çıkmıştır. Ancak ıspanağın fenilalanin değerinin yüksek bulunması ve klasik PKU'da tüketilmesi gereken fenilalanin miktarını geçmesi kaygısı nedeniyle bu denemeden vazgeçilmiştir.

İkinci ürün (R1) denemesinde, chia tohumunun kekin iç yapısında jelimsi bir yapı meydana getirdiğinden dolayı beğenilmemiştir. Dolayısıyla geliştirilen üründe istenmeyen bir kıvam oluştuğuna dair eleştiriler alınmıştır. Bununla birlikte dondurulmuş olarak eklenmesinden dolayı vişneler muffinin dibine çökmüştür. Bu durum da muffiin olumsuz eleştiriler almasına yol açmıştır. Vişnenin kakao ile eşleşmesi tadım yapan panelistler tarafından beğenilmemiştir. Bu nedenlerden bir sonraki ürün denemesi için farklı bir meyve kullanılmasına karar verilmiştir. Bu meyve hem kuru hem de fenilalanin miktarının düşük seviyede olması kriterlerine göre belirlenmiştir.

Nihai Kek Üretimi

Üçüncü denemede geliştirilen R2 adlı muffin, chia tohumu suda bekletilmeden kullanılmıştır. Vişne yerine ise cranberry (turna yemişi) meyvesi tercih edilmiştir. Yapılan son denemedeki ürün formu gerek görsel anlamda gerekse duyusal analiz kapsamında eğitimli panelistler tarafından beğeni kazanmıştır. Bu beğeni kapsamında nihai ürün oluşturularak eğitimli panelistlere sunulmuştur.

Nihai ürün oluşturmada kullanılan gıda ürünleri; Hindistan cevizi sütü (200g), hindistan cevizi yağı (15g), ayçiçek yağı (15g), şeker (60g), keçiboynuzu unu (20g), proteinsiz un (100g), proteinsiz kakao (55g), vanilya (5g), kabartma tozu (10g), chia tohumu(10g), ve cranberry meyvesi (20g)'dir. Ürünün yapım aşamaları ise aşağıda yer almaktadır.

- Şeker, hindistan cevizi sütü, ayçiçek yağı ve sıvı hale getirilmiş hindistan cevizi yağı mikserle şeker tamamen eriyene kadar çırpılır.

- Çırpılmış karışımın üzerine katı malzemeler (unlar, kakao, vanilya ve kabartma tozu) eklenir ve hamurun sönmemesi için spatula ile homojen bir hal alana kadar karıştırılır.
- Öğütülmüş chia tohumu ve bıçakla küçük parçalara ayrılarak cranberry meyvesi eklenir. Hamur kalıplara doldurulur ve 170°C derece fırında 23 dakika pişirilir.

Nihai ürün yani PKU muffin (R2) üretildikten sonra beğeni düzeyini analiz etmek için eşleştirme testinde kullanılabilecek bir kontrol grubu muffin (herkesin tükettiği bir standart muffin reçetesi) daha üretilmiştir. Kontrol gurubunda (K) kullanılan malzemeler ise 3 adet yumurta, 1 su bardağı şeker, 1 su bardağı süt (200 ml), 1 su bardağı sıvı yağ (200 ml), 1 paket kabartma tozu, 1 paket vanilya, 2,5 su bardağı un'dur.

Tablo 1. Geliştirilen deneme ürünler ve kodları

Table 1. Developed Trial Products and Their Codes

Kod	Ürün ve Kullanılan Malzemeler	Ürün Fotoğrafı
R	***Ispanaklı muffin:*** Şeker (60 g), Hindistan cevizi sütü (250g), Ayçiçek yağı (15g), Hindistan cevizi yağı (15g), Keçiboynuzu unu (40g), Proteinsiz un (150g), Vanilya(5g), Kabartma tozu (10g), Chia tohumu (20g), spanak(70g)	
R1	***Vişneli-kakaolu muffin:*** Şeker (60 g), Hindistan cevizi sütü (250g), Ayçiçek yağı (15g), Hindistan cevizi yağı (15g), Keçiboynuzu unu (20g), Proteinsiz un (100g), Vanilya(5g), Kabartma tozu (10g), Proteinsiz kakao (55g), Chia tohumu (20g), Dondurulmuş vişne(45g)	
R2 (Nihai ürün)	***Cranberry meyveli-kakolu muffin:*** Şeker (60g), Hindistan cevizi sütü (200g), Ayçiçek yağı (15g), Hindistan cevizi yağı (15g), Keçiboynuzu unu (20g), Proteinsiz un (100g), Proteinsiz kakao (55g), Vanilya (5g), Kabartma tozu (10g), Chia tohumu(10g), Cranberry meyvesi (20g)	

Tablo 2. Geliştirilen nihai ürün reçete malzemeleri

Table 2. Developed final product recipe materials

Kod	Ürün ve Kullanılan Malzemeler	Ürün Fotoğrafı
K (Kontrol grubu)	***Muffin:*** 3 adet oda sıcaklığında yumurta, 1 su bardağı şeker, 1 su bardağı süt (200 mL), 1 su bardağı sıvı yağ (200 mL), 1 paket kabartma tozu, 1 paket vanilya, 2.5 su bardağı un	
R2 (Nihai ürün)	***Cranberry meyveli-kakolu muffin:*** Şeker (60g), Hindistan cevizi sütü (200g), ayçiçek yağı (15g), Hindistan cevizi yağı (15g), Keçiboynuzu unu (20g), Proteinsiz un (100g), Proteinsiz kakao (55g), Vanilya (5g), Kabartma tozu (10g), Chia tohumu(10g), Cranberry meyvesi (20g)	

Araştırmanın Analizi

Geliştirilen muffin ile kontrol grubunda bulunan gıda ürünlerinin besin öğelerini analiz etmek için BeBİS 9 programı kullanılmıştır. BeBİS programı geliştirilen yeni ürünün içerisinde bulunan besin ögelerinin hesaplanabilmesi için kullanılabilen bilimsel ve profesyonel bir bilgisayar programıdır (BeBİS Beslenme Bilgi Sistemi, 2024). Çalışmanın yürütülmesinde nitel araştırma yöntemlerinden biri olan deneysel araştırma yöntemi kullanılmıştır. Değerlendirme süreci iki aşamalı duyusal analiz yöntemiyle gerçekleştirilmiştir. İlk aşamada geliştirilen muffinler Safranbolu Gastronomi ve Mutfak Sanatları Bölümü'nde görev yapan uzmanlar (3 kişi) ile reçetelerin duyusal analizi yapılmış ve nihai ürünün standart reçetesi çıkarılmıştır. İkinci aşamada ise, standart reçete ile oluşturulan muffin eğitimli panelistlere tadım yaptırılarak duyusal analiz gerçekleştirilmiştir. Dolayısıyla araştırmanın örneklemini duyusal analiz eğitimi almış panelistlerden (11) oluşmaktadır. Çalışmada duyusal analiz yönteminde yer alan eşlenmiş kıyaslama testi uygulanmıştır. Eşlenmiş kıyaslama testi, standart bir örnek ile geliştirilen ürün örneğinin duyusal nitelikler açısından karşılaştırılmasına olanak tanıyan analitik bir değerlendirme yöntemidir (Altuğ ve ark., 2011). Panelistlere sunulan iki örnek arasındaki duyusal farklılıkların varlığı ve düzeyi ile birlikte; tat, görünüş, koku gibi özellikler açısından hangisinin üstün olduğu yönünde sorular yöneltilmiştir. Ayrıca, örnekler arasında anlamlı bir fark tespit edilmesi durumunda bu farkın hangi duyusal parametreden kaynaklandığı da belirlenmiştir. Elde edilen veriler SPSS istatistik yazılımı aracılığıyla analiz edilmiştir. Sonuçlar tablo, grafik ve özellikle radar grafikleriyle görsel olarak sunularak yorumlanmıştır. Yapılan literatür araştırmalarında PKU hastaları için ürün geliştirme boyutları ile ilgili çalışmaların oldukça az olduğu belirlenmiştir. PKU daha çok diyet ve sağlık alanlarında araştırmalara konu olmuştur. Bu durum nedeniyle yapılan çalışmada yeterli derecede tartışma alanı oluşturulamamıştır.

Bulgular ve Tartışma

Araştırmanın duyusal analiz kısmında yer alan eğitimli panalistlerden 6'sı kadın, 5'i erkektir. Bu panelistlerin yaş aralığı ise kadınlarda 21-57 iken erkeklerde 27-47'dir. Panelistler Gastronomi Mutfak Sanatları Bölümü ve Aşçılık Programlarında öğretim elemanı ve öğretim görevlisi olarak çalışmaktadır. Araştırmanın bulgular kısmında BeBİS besin öğeleri analiz bulguları, kontrol grubu (K) ve PKU Muffin (R2) arasındaki farklılık derecesi, farklılık düzeyi ve farklılık yönü, PKU muffin (R2) ile kontrol grubu (K)'nun beğeni düzeyi ile PKU muffin (R2) ve kontrol grubu (K)'nun tercih edilme düzeyi başlıkları incelenmiştir.

BeBİS Besin Öğeleri Analiz Bulguları

Çalışmanın ilk bulgusu farklı reçeteler ile kontrol grubu muffin ve PKU mufinin enerji (kalori) ve karbonhidrat (CHO) içeriklerinin karşılaştırılması ile ilişkilidir. Kontrol Grubu (K) olarak adlandırılmış olan muffin geleneksel reçete ile üretilirken PKU muffin, protein kısıtlaması gereken bireyler için geliştirilen yenilikçi bir reçeteyle üretilmiştir (Tablo 3).

Tablo 3'te PKU muffinin enerji ve karbonhidrat içeriği, kontrol grubuna göre daha düşüktür. Bu durum şeker, yağ ve un miktarı ile ilişkilendirilmiştir. PKU muffin buğday unundan uzaklaşarak daha çok formülasyon amaçlı keçiboynuzu ve chia unu kullanılmıştır. Ayrıca şekeri ekarte edebilmek ve besleyiciliğini arttırmada cranberry ve keçiboynuzu unu kullanılmıştır. Bu gıda malzemeleri ayrıca lif açısından zengin bir içerik de sunmaktadır. Sonuç olarak PKU muffi (R2)'nin enerji ve karbonhidrat bakımından düşük olduğu ve özellikle PKU'lu bireylerin gereksinimlerini karşıladığı görülmektedir.

Tablo 4, PKU bireyler için geliştirilmesinde kullanılan uygun gıda maddelerinin besin içeriklerinin bir kontrol grubu ile karşılaştırılarak değerlendirilmesi ile ilişkilidir. Yapılan çalışmada geliştirilen PKU muffinin enerji, CHO, yağ ve kolesterolün dengede olduğu ve lif oranının ise daha yüksek miktarda olduğu tespit edilmiştir. Fenilalanin içeriği düşük bir beslenme düzeninde, yağlar ve basit karbonhidratlar (şeker, nişasta gibi) başlıca enerji kaynaklarıdır. Fenilalanin miktarı düşük ve enerji içeriği yüksek olan düşük proteinli ürünlerin kullanımı, PKU'lu bireylerde oluşabilecek enerji açığını gidermede önemli bir rol oynar. Geliştirilen PKU muffin her ne kadar vitaminler bakımından diğer kontrol grubuna göre düşük olsa da sodyum, potasyum, kalsiyum, magnezyum, fosfor, demir ve çinko miktarlarının diğer standart reçete değerlerine yakın olduğu belirlenmiştir.

Tablo 3. PKU muffin ve kontrol grubu enerji ile CHO içerikleri

Table 3. Energy and carbohydrate contents of PKU muffins and the control group

Besin: Kontrol Grubu (K Ürünü)	**Miktar**	**Enerji**	**CHO**
Tavuk Yumurtası (Çiğ)	180 g	257.7 Kkal	1.3 g
Şeker	200 g	811.2 Kkal	199.6 g
İnek Sütü (Tam yağlı)	200 g	130.0 Kkal	9.4 g
Ayçiçek Yağı	166 g	1468.0 Kkal	0.0 g
Buğday Unu	350 g	1202.1 Kkal	253.2 g
Kabartma Tozu	10 g	17.5 Kkal	3.8 g
Vanilin Şekeri/Vanilya	5 g	20.3 Kkal	5.0 g
Toplam enerji miktarı: 3906.7 Kcal (100 %). Toplam karbonhidrat miktarı: 472.2g (100 %)			
Besin: PKU Muffin (R2 Ürünü)	**Miktar**	**Enerji**	**CHO**
Şeker	60 g	243.4 Kkal	59.9 g
Proteinsiz un	100 g	909.6 Kkal	52.5 g
Hindistan Cevizi Sütü	200 g	20.1 Kkal	2.7 g
Ayçiçek Yağı	15 g	132.6 Kkal	0.0 g
Hindistan Cevizi Yağı	15 g	132.0 Kkal	0.0 g
Keçiboynuzu Unu	30 g	18.1 Kkal	2.2 g
Kakao Tozu	5 g	17.0 Kkal	0.9 g
Vanilin Şekeri/Vanilya	5 g	20.3 Kkal	5.0 g
Kabartma Tozu	10 g	17.5 Kkal	3.8 g
Chia Tohumu	10 g	48.6 Kkal	4.2 g
Cranbery (Turna yemişi)	20 g	12.8 Kkal	2.6 g
Toplam Enerji Miktarı: 1571.8 kcal (100 %). Toplam Karbonhidrat Miktarı: 133.7 g (100 %)			

Van Calcar ve Ney (2012)'e göre optimal metabolik kontrol için güncel öneriler arasında, fenilalanin oranı 12 yaşından büyük bireyler için 120 ila 600 µmol/L (2 ila 10 mg/dL) arasında tutulmalıdır. Geliştirilen PKU muffinin (57 g'lık) ana amacına yönelik olarak protein oranının oldukça düşük olduğu (0.4 g) tespit edilmiştir. Dolayısıyla bu ürünün PKU hastalarının sınırlı protein toleranslarına uygun bir şekilde enerji ihtiyaçlarını karşılamaya yönelik olabileceği düşünülmektedir. Scortegagna ve arkadaşları (2019), fenilketonüri (PKU) hastalarının beslenmelerinin, fenilalanin (PHE) açısından kısıtlanmış özel protein formülleriyle desteklenmesi gerektiğini belirtmektedir. Bu doğrultuda geliştirilen muffin ürününün düşük fenilalanin içeriğine sahip olması (12.5 g), söz konusu hasta grubuyla uyumlu olduğunu göstermektedir. Bu özellik, protein alımında kısıtlamaya gidilmesi gereken PKU bireyleri açısından önemli bir avantaj sunmaktadır. Nitekim Tablo 4'te yer alan muffin ürününe ait besin öğeleri incelendiğinde, bu ürünün PKU hastalarının beslenme yönetiminde potansiyel bir destekleyici unsur olabileceği düşünülmektedir.

Tablo 4. PKU muffin ve kontrol grubu muffinin besin öğesi içerikleri

Table 4. Nutrient contents of PKU muffins and control group muffins

Besin öğesi içerdikleri madde	Kontrol Grubu'nun BeBİS Verileri	Öğenin Karşılama Yüzdesi (%)	PKU Muffin'in BeBİS Verileri	Öğenin Karşılama Yüzdesi (%)	Önerilen miktarlar/gün (Sadece Kadınlar)
Enerji	325.6 kcal	17	52.2 kcal	3	1934.1 kcal
Su	30.3 g	-	18.2		-
Protein	5.4 g	9	0.4 g	1	57.1 g
Yağ	16.1 g	25	2.9 g	4	65.6 g
CHO	39.4 g	14	6.8	2	276.1 g
Lif	0.8 g	3	2.3 g	8	30.0 g
Çoklu doymamış yağlar	7.3 g	73	0.8 g	8	10.0 g
Kolesterol	65.0 mg	-	0.0 g	-	-
A Vit.	29.7 µg	4	0.3 g	0	801.0 µg
E Vit. (eşd.)	9.0 mg	75	0.8 g	7	12.0 mg
Folat, topl.	11.5 µg	3	2.3 g	1	400.0 µg
C Vit.	0.3 mg	0	1.4 g	1	100.1 mg
Sodyum	127.6 mg	6	107.8 mg	5	2001.0 mg
Potasyum	93.9 mg	3	78.6 mg	2	3500.0 mg
Kalsiyum	39.6 mg	4	37.3 mg	4	1001.0 mg
Magnezyum	8.0 mg	3	11.9 mg	4	310.0 mg
Fosfor	133.4 mg	19	87.1 mg	12	701.0 mg
Demir	0.5 mg	3	0.3 mg	2	15.0 mg
Çinko	0.4 mg	6	0.1 mg	2	7.0 mg
ORAC	510.0	-	512.0	-	-
Glis. İnd.	19.0	-	0.0	-	-
Niasin eşd.	0.8 mg	6	0.1 mg	1	13.0 mg
Fenilalanin	**270.3 mg**	-	**12.5 mg**	-	-

Kontrol Grubu (K) ve PKU Muffin (R2) Arasındaki Farklılık Derecesi

Farklılık derecesi konusunda her duyusal kriteri (görünüş, lezzet, koku, doku) katılımcılar hafif, orta, fazla, çok fazla şeklinde değerlendirilmiştir. Her bir duyusal kriter için öne çıkan farklılık algısının yüzdesel karşılığı da farklılık düzeyi olarak karşımıza çıkmaktadır. Çalışmanın farklılık derecesi ile farklılık düzeyi bulguları Tablo 5'te yer almaktadır.

Tablo 5 geliştirilmiş muffinlerin duyusal kriterlere göre değerlendirilmesini ve farklılık derecesinin ölçülmesini içermektedir. Buna göre görünüş (%54.5), lezzet (%45.4), koku (%63.6) ve doku (%36.4) kriterlerinde "hafif" bir fark algılanmıştır. Genel olarak en fazla farklılık kokuda (%50) algılanırken en az farklılık dokuda (%25) algılanmıştır. Çalışmanın farklılık yönü tablosu ise aşağıda yer almaktadır.

Farklılık Düzeyi ve Farklılık Yönü

Çalışmanın bu kısmında farklı duyusal kriterlerin (görünüş, lezzet, koku, doku) pozitif, negatif ve nötr olarak sınıflandırılmış farklılıkların oranları değerlendirilmiştir (Tablo 6).

Tablo 6'ya göre geliştirilmiş Muffin, görünüş açısından %63,6 oranında pozitif bir fark yaratmış. kontrol ürününe benzer olduğunu düşünen bir kitle de bulunduğunu göstermektedir. Lezzet açısından değerlendirildiğinde, geliştirilmiş PKU muffin %81,8 gibi yüksek pozitif bir fark yaratmıştır. Negatif herhangi bir değerlendirme yapılmamıştır. Bu bulgu, standart koşullarda üretilen Kontrol grubu (K) ile karşılaştırıldığında, geliştirilmiş PKU muffinin lezzet açısından belirgin biçimde daha ön plana çıktığını göstermektedir. Koku yönünden değerlendirildiğinde ise, geliştirilen muffin %100 oranında olumlu görüş almış, bu da kokunun en başarılı şekilde iyileştirilen özellik olduğunu ortaya koymuştur. Genel bir değerlendirme yapıldığında, geliştirilen ürünün katılımcılar üzerinde oldukça olumlu bir algı yarattığı; ancak görsel ve dokusal niteliklerin daha fazla geliştirilmesine ihtiyaç duyulduğu belirlenmiştir. Özellikle koku ve lezzet, geliştirilen PKU muffinin en başarılı duyusal kriterleri olarak öne çıkmaktadır. Büyükkurt ve arkadaşları (2018), fenilalanin içeriği azaltılmış bir un geliştirmeye yönelik bir yöntem ortaya koymuşlardır. Bu yöntemde uygulanan in vitro protein sindirimi sonucunda, proteinlerin hidrolize edildiği ve serbest fenilalanin içeriğinin yaklaşık 15 kat artırıldığı, böylece toplam fenilalanin miktarının yaklaşık %50 oranında azaltıldığı bildirilmiştir. Ayrıca bu un kullanılarak üretilen bisküvilerin duyusal açıdan kabul edilebilir olduğu da saptanmıştır. Elde edilen bulgular, PKU'lu bireylerin beslenmesine yönelik ürün geliştirme çalışmalarının artırılmasının gerekliliğini açıkça ortaya koymaktadır.

Tablo 5. Farklılık derecesi ve düzeyi

Table 5. Degree and level of difference

	Duyusal Kriter	Farklılık Derecesi				
		Hafif	Orta	Fazla	Çok Fazla	Farklılık Düzeyi
Geliştirilmiş Muffin (R2) ile Kontrol Grubu (K)	Görünüş	%54.5	%36.4	%9.1	-	%33.3
	Lezzet	%45.4	%45.5	%9.1	-	%33.3
	Koku	%63.6	%36.4	-	-	%50
	Doku	%36.4	%36.4	%18.1	%9.1	%25

Tablo 6. Farklılık düzeylerinin yönü

Table 6. Direction of difference levels

	Farklılık Düzeyleri Yönü				Genel Farklılık Düzeyi Yönü
	Duyusal Kriterler	Pozitif	Negatif	Nötr	
PKU Muffin (R2) ile Kontrol Grubu (K)	Görünüş	%63.6	%18.2	%18.2	%33.3
	Lezzet	%81.8	-	%18.2	%50
	Koku	%100	-	-	%100
	Doku	%81.8	%18.2	-	%50

PKU Muffin (R2) ile Kontrol Grubu (K)'nun Beğeni Düzeyi

Yapılan araştırmada kontrol grubu (K) olan muffin ile geliştirilen PKU muffine eşleştirme testi yapılmıştır. Buna göre her iki muffinin beğeni düzeyi ölçülmüştür (Tablo 7).

Tablo 7'ye göre "Hiç Beğenmedim" ve "Biraz Beğendim" kriterlerinin hem PKU muffin hem de kontrol grubu için katılımcılardan herhangi bir olumsuz dönüş alınmamıştır. Kontrol grubu için %45.4 oranında, PKU muffin ise %36.4 oranında "Beğendim" dönüşü almıştır. "Çok Beğendim" kriterinde ise PKU muffin %54.5, kontrol grubunun %45.5 oranına sahiptir. PKU muffin ürününün daha yüksek bir "çok beğendim" oranına sahip olduğu ortaya çıkmıştır.

PKU Muffin (R') ile Kontrol Grubu (K)'nun Tercih Edilme Düzeyi

Yapılan araştırmada kontrol grubu (K) olan muffin ile geliştirilen PKU muffinin tercih edilme düzeyi ölçülmüştür (Tablo 8).

Tablo 8'e göre her iki gurubun da tercih edilebilirliği yüksektir. Ancak kontrol grubuna göre, PKU muffin için 'Kesinlikle Tercih Ederim' ifadesini seçenlerin oranı (%72.7) oldukça yüksektir. Bu durum proteinsiz PKU muffinin panelistler tarafından tercih edilebilirliğinin oldukça yüksek olduğunu ortaya koymaktadır. Dolayısıyla geliştirilen muffinin PKU'dan muzdarip hastalar için tercih edilebilirliği yüksek bir ürün olduğu düşünülmektedir. PKU muffinin beğeni ve tercih edilme düzeyi grafikleri aşağıda yer almaktadır (Şekil 1).

Sonuç

PKU (fenilketonüri) hastaları için özel olarak tasarlanan bu muffin, düşük enerji, karbonhidrat ve protein içeriğiyle onların diyet gereksinimlerine uygun bir seçenek olarak öne çıkmaktadır. PKU muffin, şeker, yağ ve un yerine proteinsiz un, keçiboynuzu unu ve chia unu gibi alternatif malzemelerin birlikte kullanılmasıyla sağlanmıştır. Ayrıca şeker azaltımı sağlanarak yerine cranberry ve keçiboynuzu unu gibi malzemeler kullanılmıştır. Bu durum muffinin hem besleyiciliğini hem de lif oranını artırmıştır. PKU muffin besin öğeleri, PKU hastalarının enerji ve protein gereksinimlerini karşılarken onların özel ihtiyaçlarını desteklemek amacıyla geliştirilmiştir. Bu nedenle, geliştirilen ürün PKU fenilketonüri) hastalarının beslenme yönetiminde önemli bir kaynak olarak değerlendirilebilir. PKU muffin, fenilalanin alımını sınırlandırmak zorunda olan bireyler için geliştirilmiştir. Fenilalanin değerinin (12.5 g) düşük olması, ürünün PKU hastalarının diyetine uygun olduğunu göstermektedir.

PKU (fenilketonüri) hastaları için geliştirilmiş olan muffinin (R2) duyusal değerlendirmesinin farklılık dereceleri ve düzeyleri kontrol grubuyla (K) eşleştirme yapılarak incelenmiştir. Bu kapsamda, geliştirilmiş PKU muffin (R2), kontrol grubuna (K) kıyasla koku ve lezzet açısından en yüksek pozitif farklılığı yaratmıştır. Koku %100 oranında pozitif değerlendirilmiş ve en güçlü iyileştirme sağlanan özellik olmuştur.

Tablo 7. Muffinlerin beğeni düzeyi

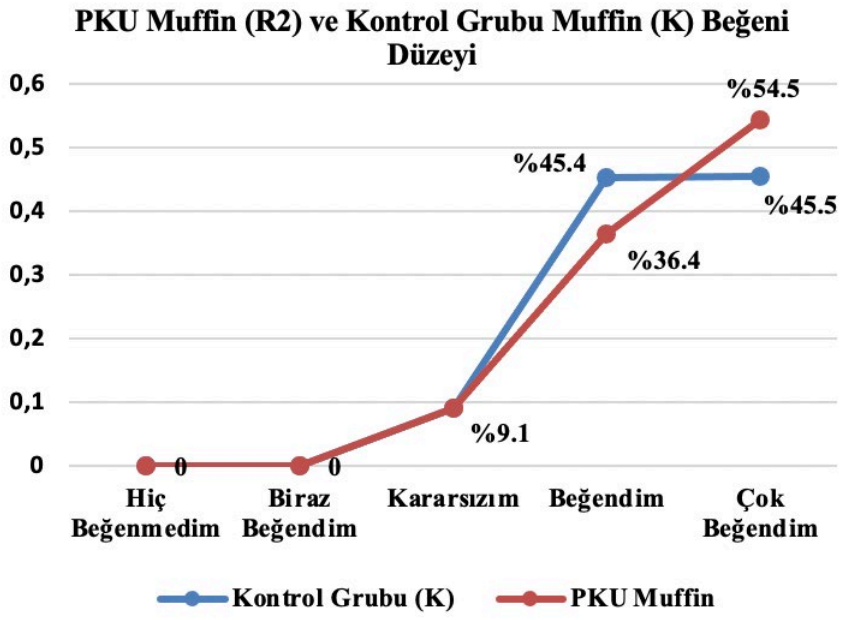
Table 7. Liking levels of muffins

Ürün	Hiç Beğenmedim	Biraz Beğendim	Kararsızım	Beğendim	Çok Beğendim	Toplam
Kontrol Grubu (K)	-	-	%9.1	%40.4	%46.5	%100
PKU Muffin (R2)	-	-	%9.1	%36.4	%54.5	%100

Tablo 8. Muffinlerin tercih edilme düzeyi

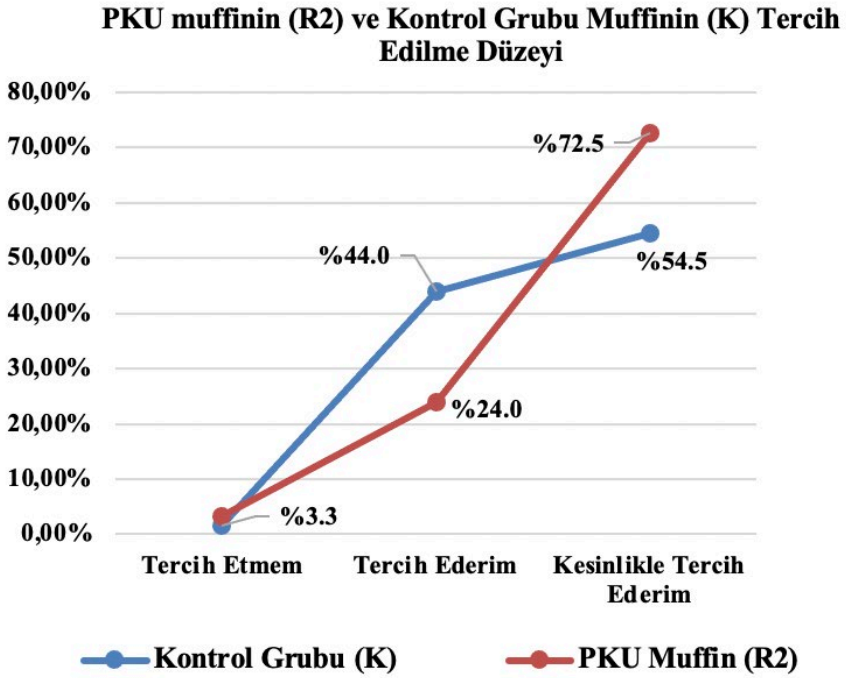
Table 8. Preference levels of muffins

Ürün	Tercih Etmem	Tercih Ederim	Kesinlikle Tercih Ederim	Toplam
Kontrol Grubu (K)	%1.5	%44.0	%54.5	%100
PKU Muffin (R2)	%3.3	%24.0	%72.7	%100



Şekil 1. PKU Muffin in (R2) ve kontrol grubu muffinin (K) beğeni düzeyi

Figure 1. Liking level of PKU Muffin (R2) and control group muffin (K)



Şekil 2. PKU Muffin in (R2) ve kontrol grubu muffinin (K) tercih edilme düzeyi

Figure 2. Preference level of PKU Muffin (R2) and control group muffin (K)

Geliştirilmiş muffinin duyusal değerlendirmesindeki farklılık düzeyinin yönü (pozitif, negatif ve nötr) ile ilgili analiz sonuçlarında ise en yüksek düzeyin lezzet (%81.8) olduğu tespit edilmiştir. Bu sonuç PKU (fenilketonüri) bireyler için geliştirilmiş muffinin tadının büyük ölçüde beğenildiğini ortaya koymaktadır. Geliştirilmiş muffin görünüş açısından %63.6 pozitif fark yaratmış ancak nötr ve negatif değerlendirmeler de yer aldığından dolayı görünüş açısından muffinde daha fazla iyileştirme yapılması gerektiği düşünülmektedir. Kokuda %100 pozitif değerlendirme alan PKU muffin koku iyileştirmesi konusunda en başarılı yön olduğunu açıkça göstermektedir. Çalışmada ortaya çıkarılabilecek genel değerlendirme, geliştirilen PKU muffinlerin kontrol grubu muffine göre genel olarak üstün özelliklere sahiptir. Çalışmada yapılabilecek en genel öneri, geliştirilmiş PKU muffinin olumlu bir algı ortaya koymuş olsa da görsellik (daha estetik görünmesi konusunda) ve dokusal özellikler (muffinin yapısının daha geliştirilmesi) konusunda daha fazla iyileştirme yapılmasının gerekli olduğudur.

Etik Standartlar ile Uyumluluk

Çıkar çatışması: Yazarlar, bu yazı için gerçek, potansiyel veya algılanan çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Etik izin: Çalışmanın etik izni 28.02.2025 tarihli, E-78977401-050.04-417464 sayılı T.C. Karabük Üniversitesi Rektörlüğünün Sosyal ve Beşeri, Bilimler Araştırmaları Etik Kurulu yazısı ile çalışma etik kurul kararı alınmıştır.

Veri erişilebilirliği: Veriler talep üzerine sağlanacaktır.

Finansal destek: -

Teşekkür: -

Açıklama: -

Kaynaklar

Aktaç, Ş., Öğren, G., Fereli, S., Kargın, D., İçen, H. (2021). Fenilketonürili çocukların beslenme durum ve davranışları üzerine annelerin besleme davranışlarının etkisi. *Turkish Journal of Pediatric Disease*, *15*(3),174-180. https://doi.org/10.12956/tchd.561368

Alptekin, İ.M., Çakıroğlu, F.P. (2019). Fenilketonüri hasta-larının sosyal yaşamda karşılaştıkları zorluklar: niteliksel bir araştırma. *Acıbadem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi*, (4), 763-769. https://doi.org/10.31067/0.2019.227

Altuğ Onoğur, T., Elmacı, Y. (2011). Gıdalarda Duyusal Değerlendirme (2. Baskı). *İzmir Sidas Yayıncılık*. ISBN: 9789944566087

Bannick, A.A., Laufman, J.D., Edwards, H.L., Ventimiglia, J., Feldman, G.L. (2015). Outcomes of referrals to Child Protective Services for medical neglect in patients with phenylketonuria: Experiences at a single treatment center. *Molecular Genetics and Metabolism,* 115(4), 151-156. https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2015.06.003

Brown, C. S., Lichter-Konecki, U. (2016). Phenylketonuria (PKU): A problem solved?. *Molecular Genetics and Metabolism Reports,* 6, 8-12. https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2015.12.004

Büyükkurt, Ö.K., Durak, A.N., Erbaş, M. (2018). Fenilketonüri hastaları için fenilalanin içeriği azaltılmış bir un geliştirilmesi. *Gıda*, *43*(5), 812-825. https://doi.org/10.15237/gida.GD18029

Christ, S.E. (2003). Asbjorn folling and the discovery of phenylketonuria. *Journal of the History of the Neurosciences,* 12(1), 44-54. https://doi.org/10.1076/jhin.12.1.44.13788

Dababneh, S., Alsbou, M., Taani, N., Sharkas, G., Ismael, R., Maraqa, L., ...Almasri, A. (2022). Epidemiology of phenylketonuria disease in jordan: medical and nutritional challenges. *Children,* 9(3), 402. https://doi.org/10.3390/children9030402

Elhawary, N.A., AlJahdali, I.A., Abumansour, I.S., Elhawary, E.N., Gaboon, N., Dandini, M., Kensara, O.A. (2022). Genetic etiology and clinical challenges of phenylketonuria. *Human Genomics*, *16*(1), 22. https://doi.org/10.1186/s40246-022-00398-9

Evans, S., Daly, A., Wildgoose, J., Cochrane, B., Chahal, S., Ashmore, C., Loveridge, N., MacDonald, A., (2019). Growth, protein and energy ıntake in children with pku taking a weaning protein substitute in the first two years of life: A case-control study. *Nutrients,* 11, 552. https://doi.org/10.3390/nu11030552

Giovannini, M., Verduci, E., Salvatici, E., Paci, S., Riva, E. (2012). Phenylketonuria: Nutritional advances and challenges. *Nutrition & Metabolism*, *9*, 1-7. https://doi.org/10.1186/1743-7075-9-7

Gökmen Ö.H, Coşkun T. (2012). PKU in Turkey and therapeutical approaches. In: Surendran S (ed) *Neurochemistry of Metabolic Diseases, Lysosomal Storage Diseases, Phenylketonuria and Canavan Disease* (1st ed). New York: Nova Publishers, 203-240.

Kim, J., Lee, S., Lee, J., Park, J.C., Kim, K.H., Ko, J.M., ... Lee, J. Y. (2022). Neurotoxicity of phenylalanine on human iPSC-derived cerebral organoids. *Molecular Genetics and Metabolism*, *136*(2), 132-144. https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2022.04.005

McWhorter, N., Ndugga-Kabuye, M.K., Puurunen, M., & Ernst, S.L. (2022). Complications of the low phenylalanine diet for patients with phenylketonuria and the benefits of increased natural protein. *Nutrients*, *14*(23), 4960. https://doi.org/10.3390/nu14234960

Talebi, S., Eshraghi, P. (2024). Nutrition in phenylketonuria. *Clinical Nutrition ESPEN,* 64, 307-313. https://doi.org/10.1016/j.clnesp.2024.09.032

Thomas, L., Olson, A., Romani, C. (2023). The impact of metabolic control on cognition, neurophysiology, and well-being in PKU: A systematic review and meta-analysis of the within-participant literature. *Molecular Genetics and Metabolism*, *138*(1), 106969. https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2022.106969

O'Shea, M.E., Sheehan Gilroy, B., Greaney, A.M., MacDonald, A. (2022). Moving through adulthood: The lived experience of Irish adults with PKU. *Frontiers in Psychology*, *13*, 983154. https://doi.org/10.3389/fpsyg.2022.983154

Pandey, S., Sunny, A., Govindaraju, K., & Singh, R.P. (2020). Development of low phenylalanine flour for phenylketonuric patient. *Journal of Food Processing and Preservation*, *44*(11), e14894. https://doi.org/10.1111/jfpp.14894

Rondanelli, M., Porta, F., Gasparri, C., Barrile, G.C., Cavioni, A., Mansueto, F., ... Perna, S. (2023). A food pyramid for adult patients with phenylketonuria and a systematic review on the current evidences regarding the optimal dietary treatment of adult patients with PKU. *Clinical Nutrition*, *42*(5), 732-763. https://doi.org/10.1016/j.clnu.2023.03.007

Russo, G. L., Puleo, S., Cavella, S., Scala, I., Fidaleo, M., & Di Monaco, R. (2024). Advancements in food science for Phenylketonuria (PKU) management: a comprehensive review. *Critical Reviews in Food Science and Nutrition*, 1-15. https://doi.org/10.1080/10408398.2024.2360075

Strisciuglio, P., Concolino, D. (2014). New Strategies for the Treatment of Phenylketonur (PKU). *Metabolites,* 4, 1007-1017. https://doi.org/10.3390/metabo4041007

Şahin, İ., Çıkrıkçı, F., (2018). Deneysel Araştırma Yöntemi. Eğitim Yönetiminde Araştırma (pp.307-326), Ankara: Pegem A Yayıncılık. ISBN: 978-605-318-356-6

van Spronsen, F.J., Blau, N., Harding, C., Burlina, A., Longo, N., Bosch, A.M. (2021). Phenylketonuria. *Nature reviews Disease Primers,* 7(1), 36. https://doi.org/10.1038/s41572-021-00267-0

van Calcar, S.C., Ney, D.M. (2012). Food products made with glycomacropeptide, a low-phenylalanine whey protein, provide a new alternative to amino acid-based medical foods for nutrition management of phenylketonuria. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics,* 112(8), 1201-1210. https://doi.org/10.1016/j.jand.2012.05.004

Weng, H.L., Yang, F.J., Chen, P.R., Hwu, W.L., Lee, N.C., Chien, Y.H. (2020). Dietary intake and nutritional status of patients with phenylketonuria in Taiwan. *Scientific Reports*, 10(1), 14537. https://doi.org/10.1038/s41598-020-71361-8

Zurfluh, M.R., Zschocke, J., Lindner, M., Feillet, F., Chery, C., Burlina, A. Stevens, R.C., Thony, B., Blau, N. (2008). Molecular genetics of tetrahydrobiopterin responsive phenylalanine hydroxylase deficiency. *Human Mutation,* 29, 167-175. https://doi.org/10.1002/humu.20637