

**FENİLKETÖNÜRİLİ ÇOCUKLARIN AİLELERİNDE TEŞHİS-TEDAVİ
SÜRECİNDE MEYDANA GELEN YAPISAL DEĞİŞİKLİKLER ve BU
DEĞİŞİKLİKLERİ ETKİLEYEN FAKTÖRLER**

Yüksel SEÇKİN*

Doç.Dr. Nürder ERTURAN**

Her ailenin kendi içinde sistemli bir yapısı vardır. Aile içindeki denge, hiyerarşik düzen ve dinamik ilişkiler yeni bir çocuğun doğumundan etkilenir (Okman-Fişek 1985; Kağıtçıbaşı, 1985). Doğan çocuğun sağlık sorunlu olması halinde ise etkilenmenin dozu ve boyutları farklılaşır; anne-baba olmak zorlaşır. Aile fertlerinin tümüne daha çok iş düşer. Kendilerine ayıracaktan zaman azalır. Aile yapısının özellikle de aile bireylerin üstlendikleri rollerin yeniden şekillenmesi söz konusu olabilir; günlük yaşantı çocuğa göre planlanabilir (Sucuoğlu, 1995; Günayer Şenel 1995).

Amaç

Bu araştırmanın temel amacı fenilketonürlü çocukların teşhis-tedavi süresinde aile yapılarındaki değişiklikler ve bu değişiklikleri etkileyen faktörlerin saptanmasıdır. Bu amaca uygun olarak cevaplandırılmaya çalışılan sorular şunlardır:

1. Tanı konma süresi değişkenine göre aile yapısında değişiklik meydana gelir mi?
2. Anne-babanın eğitim seviyesi değişkenine göre aile yapısında değişiklik meydana gelir mi?
3. Annenin yaşı değişkenine göre aile yapısında değişiklik meydana gelir mi?
4. Annenin ev hanımı veya çalışıyor olması değişkenine göre aile yapısında değişiklik meydana gelir mi?
5. Ailedeki çocuk sayısı ve fenilketonürlü çocuk sayısı değişkenine göre aile yapısında değişiklik meydana gelir mi?
6. Ailenin çekirdek veya kalabalık aile olması değişkenine göre aile yapısında değişiklik meydana gelir mi?

* İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü

** Marmara Üniversitesi Atatürk Eğitim Fakültesi Eğitim Bilimleri Bölümü

Önem

Özellikle erken çocukluk döneminde çocukların eğitimleri, aileden ayrı düşünülemez. Klinikte veya bir eğitim merkezinde verilen eğitim, aile tarafından desteklenirse başarı elde edilir. Aile bireylerinin güçlü ve sağlıklı ilişkiler içinde olması eğitim niteliğini olumlu yönde etkilemektedir.

Bu araştırmada Aile Değerlendirme Ölçeğinde yer alan problem çözme, iletişim, gerekli rollerin üstlenilmesi, duygusal tepki verebilme, gereken ilgiyi gösterme, davranış kontrolü boyutlarına ilişkin bilgilerin elde edilmesi ile şu yararların sağlanması önemli görülmüştür:

1. Ailelere gerekli bilgiler verilebilir ve psikolojik destek sağlanabilir.
2. Çocuklar için hazırlanan eğitim programlarından ailelerden beklentiler daha gerçekçi şekilde planlanabilir.
3. Aile dinamiğine etki eden etkenlerin bilinmesi ile aile eğitiminin verimli olması konusunda önceden planlama yapılabilir.
4. Tedavi ve eğitim aileye olan etkisi bir süreç içinde değerlendirilebilir ve buna göre etkili olabilecek eğitim programları düzenlenebilir.

Varsayımlar

1. Kullanılan ölçek ve bilgi formu araştırma için istenilen verileri elde etmede yeterli düzeydedir.
2. Bu araştırmaya veri oluşturmak amacıyla İ.Ü. Çapa Tıp Fak. Beslenme ve Metabolizma polikliniğinden takipte fenilketonürlü çocukların anneleri içinden rastgele seçilen anneler, evreni temsil eder niteliktedirler.
3. Araştırmaya katılan denekler, envanter ve bilgi toplama formuna içtenlikle ve objektif cevap vermişlerdir.
4. Araştırmanın sonucunu elde etmek için kullanılan istatistik teknikler yeterli kabul edilmektedir.

Sınırlılıklar

Bu araştırma, örnekleme alman, İ.Ü. Çapa Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hast. Beslenme ve Metabolik Hast. BD Polikliniğinden takipli fenilketonürlü çocukların anneleri arasından rastgele seçilen annelerle sınırlıdır.

Tanımlar

Fenilketonüri: Otosomal resesiv geçişli bir amino asit metabolizması bozukluğu olan bu hastalık ilk 1934 yılında Fölling tarafından tanımlanmıştır. (Seashore et al, 1985, Gourovitch et al, 1994, Scriver, 1995). Bu hastalıkta karaciğerde bulunan ve fenilalaninin tirozine çevrilmesinde rol oynayan fenilalanin hidrosiklaz enziminin etkinliği eksiktir (Folling; 1994; Burgard et al, 1994). İşlenmeyen fenilalanin zamanla kanda ve vücut dokularında ve özellikle de beyinde birikerek hasara neden olur.

Fenilketonüri tanısı, yenidoğanın topuğundan alınan birkaç damla kanla konulur. Tanıdan hemen sonra uygulamaya başlanan fenilalaninden kısıtlı diet tedavisiyle kan fenilalanin düzeyi 2-6 mg/dl arasında tutulmaya çalışılır. Yenidoğan döneminde tanı konan ve uygun diet tedavisi gören vakalarda mental retardasyon ve hastalığın diğer belirtilen önlenemez (Fisch et al 1995; Dashman-Sansaricg, 1993). Tedavi edilmemiş fenilketonüri vakalarda ise şu belirtileri görmek mümkündür. Mental retardasyon, davranış kusurları, otistik davranışlar, genelde açık renk ten, sarı saç ve mavi göz, idrar ve terde keskin koku, EEG'de anormallikler, havale (Pietz et al, 1993; Kalverboer et al, 1994; Burgard, 1997).

YÖNTEM

Araştırma Modeli

Araştırma, var olan durumu betimleyici nitelikte olduğundan, tarama modeline uygunluk göstermektedir.

Evren ve Örneklem

Evren

Bu araştırma evrenini, (İst. Tıp Fak., Cerrahpaşa Tıp Fak.) takipli, fenilketonürlü çocukların aileleri oluşturmaktadır.

Örneklem

Örneklemi, İ.Ü. İst. Tıp Fak. Çocuk Kİ. Beslenme ve Metabolizma Polikliniğinden takipli fenilketonürlü çocukların aileleri arasından random yöntemi ile belirlenmiş 72 çocuğun ailesi oluşturmaktadır. Tanı süresine göre fenilketonürlü çocuklar 18'er kişiden oluşan 4 gruba ayrılmıştır.

1. grup: tanı süresi 0-6 ay arası olan grup
2. grup: tanı süresi 6-12 ay arası olan grup
3. grup: tanı süresi 1-3 yıl arası olan grup
4. grup: tanı süresi 3 yılın üzerinde olan grup

Verilerin Toplanması

Veri Toplama Araçları

Araştırmada, araştırmacının oluşturduğu "Aile Bilgi Formu" ile "Aile Değerlendirme Ölçeği (ADÖ) uygulanmıştır.

Aile Bilgi Formu

Aile Bilgi Formu, araştırmacı tarafından aile hakkında sosyo-demografik verileri saptayacak şekilde hazırlanmış 12 sorudan oluşmuştur.

Aile Değerlendirme ölçeği (Family Assesment Device)

Bu ölçek ABD'de Brovvn Üniversitesi ve Butter Hastanesi tarafından Aile Araştırma programı çerçevesinde geliştirilmiştir ve ailenin işlevlerini hangi konularda yerine getirip getirmediğini belirlemektedir. Ölçek, daha önce geliştirilmiş olan McMaster Aile İşlevleri Modeli'nin klinik olarak aileler üzerinde uygulanmasıyla elde edilmiştir. Ölçek, ailenin yapısal ve örgütsel özelliğini ve aile üyeleri arasındaki etkileşimi "Sağlıklı" ve "Sağlıksız" olarak ayırt edebilecek şekilde tanımlanmıştır. Ölçek puanları 1.00 (Sağlıklı) ve 4.00 (Sağlıksız) arasında değişir. ADÖ 7 alt ölçekten oluşmaktadır (Bulut, 1990).

1. Problem Çözme (PRÇ): Problem çözme ailenin etkili bir şekilde işlevlerini yerine getirebileceği düzeyde maddi ve manevi sorunlarını çözebilme becerisi olarak açıklanmaktadır. Sorunun ortaya çıkışından çözümlenmesine kadar olan dönemi kapsar.

2. İletişim (İLT): İletişim, aile üyeleri arasındaki bilgi alış veriş biçiminde tanımlanmaktadır. Burada ailenin etkili bir iletişim içinde olup olmadığı ölçülmektedir. Bu nedenle üyeler arası sözlü iletişimin açık olup olmadığı, kişilerin söylemek istediklerini doğrudan ifade edip edemedikleri üzerinde durulmaktadır. Etkili iletişim açık ve dolaysız olmalıdır.

3. Roller (ROL): Roller, ailenin maddi ve manevi ihtiyaçlarını karşılayan davranış kalıplarıdır. Bu konuda işlevsel bir aile, çocukların ve ebeveynin bakımı, beslenme ve gelişmesini sağlayacak şekilde rollerini belirlemiş olan ailedir. İşlevler, para-sağlık gibi konularda kural koymayı ve karar vermeyi gerektirir.

4. Duyusal Tepki Verebilme (DTV): Aile üyelerinin her türlü uyaran karşısında en uygun tepkiyi göstermesi anlamına gelmektedir. Burada sevgi, neşe, mutluluk gibi ferahlık ifade eden duyguların yanında, kızgınlık, üzüntü, korku gibi acil durumlar da içermektedir. Bir başka deyişle bu işlevini yerine getirebilen bir ailede aile üyeleri her türlü duygularını ağırlıklı bir şekilde sözle veya hareketle ifade edebilirler.

5. Gereken İlgii Gösterme (GİG): Aile üyelerinin birbirlerine gösterdiği ilgi, bakım ve sevgiyi içerir. En sağlıklı aileler, birbirleriyle orta derecede ilgilenirler. Az veya çok ilgilenen aileler, bu konudaki işlevini yerine getirmiyor demektir. Çok ilgilenme aile üyelerinin birbirlerine çok bağımlı olduğunun, az ilgilenme ise birbirlerine az sevgi ve ilgi gösterdiklerinin belirleyicisidir.

6. Davranış Kontrolü (DVK): Davranış kontrolü, ailenin, üyelerinin davranışlarına standart koyma ve disiplin sağlama biçimidir. Bu alt ölçekte psikolojik ve sosyal tehlike karşısında davranışlar değerlendirilir. Ayrıca kontrolün esnek ve katı, serbest ve düzensiz oluşu da bu alt ölçekte ele alınmaktadır.

7. Genel Fonksiyonlar (GF): Bu boyut, yukarıda ifade edilen altı boyutu da kapsayacak şekilde bilgi toplamayı amaçlamaktadır.

1986'dan beri 60 sorudan oluşan son biçimi kullanılmaktadır. Ölçeğin geçerlilik ve güvenilirlik çalışmaları ülkemizde Işıl Bulut tarafından yapılmıştır.

Verilerin Çözümü

Aile Değerlendirme Ölçeği'nde 4 sınıfta toplanan cevap seçenekleri aynen katılıyorum! 1), büyük ölçüde katılıyorum*2), biraz katılıyorum(3), hiç katılmıyorum(4) şeklindedir. Ölçekte sağlıksızlık gösteren maddelere verilen puanlar 5'ten çıkartılarak her madde "aynen katılıyorum" seçeneğinin en sağlıklı aile işlevini göstermesi sağlanır. Tüm maddelerde 1 puan sağlıklı cevabı, 4 puan sağlıksız cevabı simgeler. Her alt ölçeğin puanını bulmak için puanlar toplanır ve cevaplandırılan madde sayısına bölünür. Böylece her kişi için 7 alt ölçek puan elde edilir. 2'nin üzerindeki puan ortalamaları aile işlevlerinde sağlıksızlık gösterir (Bulut 1990). Araştırmada istatistik yöntemler olarak "Varyans Analizi" ve "t testi" kullanılmıştır.

BULGULAR ve YORUM

Tablo 1. PKU'lu Çocukların Yaş ve Cinsiyet Dağılımı

Gruplar	Yaş		Yaş ortalaması	Cinsiyet			
	Min	Max		K	%	E	%
1. Grup (0-6 ay)	2 ay	7 yaş	4.7	9	50	9	50
2. Grup (6-12 ay)	7 ay	6 yaş		10	55.5	8	44.5
3. Grup (1-3 yıl)	1 yaş	11 yaş		8	44.5	10	55.5
4. Grup (3 yıl -)	3 yaş	17 yaş		9	50	9	50

Tablo 1'de görüldüğü gibi PKU'lu çocukların yaş ortalaması 4.7'dir; çocukların 36'sı kız, 36'sı erkektir.

Tablo 2: Okullu Çocukların Tanı Konma Yaşı

	TANI YAŞI				
	Yeni doğan tanınması	1 yaş altı	1-3 yaş	3-5 yaş	5 yaş üstü
n	30	13	20	6	3
%	41.6	18.1	27.8	8.4	4.1

Tablo 2'de görüldüğü gibi PKU'lu çocukların %41.6'sına yenidoğan taraması ile 58.4'üne ise geç tanı konmuştur.

Tablo 3: Annelerin Yaş Dağılımı

	ANNE YAŞI			
	20 yaş aşağısı	20-25 yaş	26-30 yaş	30 yaş yukarısı
n	3	20	26	23
%	4.2	27.8	36.1	31.9

Tablo 3'te görüldüğü gibi annelerin %4.2'si 20 yaşın altında, %31.9'u 30 yaşın üzerindedir. 20-25 yaş arasındaki anne oranı %27.8, 26-30 yaş arasındaki anne oranı ise

%36.1'dir.

Tablo 4: Annelerin Çalışma Durumu

	ANNE DURUMU	
	Ev Hanımı	Çalışan
n	59	13
%	81.9	18.1

Araştırmaya katılan annelerin 59'u (%81.9) ev hanımı, 13'ü (%18.1) çalışan annedir (Tablo 4).

Tablo 5: Annenin ve Babanın Eğitim Düzeyleri

	EĞİTİM DURUMU									
	Okur-yazar		ilkokul		Ortaokul		Lise		Üniversite	
	n	%	N	%	n	%	N	%	n	%
Anne	5	6.9	42	58.3	11	15.4	9	12.5	5	6.9
Baba			43	59.7	13	18	11	15.4	5	6.9

Tablo 5'te görüldüğü gibi annelerin %6.9'u okur yazar, 58.3'ü ilkokul, %15.4'ü ortaokul, %12.5'i lise ve %6.9'u üniversite mezunlardır. Babaların %59.7'si ilkokul, %18'i ' ortaokul, %15.4'ü lise, %6.9'u üniversite mezunlardır.

Tablo 6: Ailedeki Toplam Çocuk Sayısı

	1		2		3		4 üstü	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Toplam Çocuk Sayısı	33	45.8	26	36.1	12	16.7	1	1.4
PKU'lu Çocuk Sayısı	57	79.2	13	18.1	2	2.8		

Tablo 6'da görüldüğü gibi ailelerin %45.8'i tek çocukludur. 1 tane PKU'lu çocuğa sahip aile oranı %79.2, 2 PKU'lu çocuğa sahip aile oranı %18.2, 3 PKU'lu çocuğa sahip aile oranı ise %2.8'dir.

Tablo 7: Aile Türü

AİLE TÜRÜ			
Çekirdek		Kalabalık	
N	it	n	%
57	79.2	15	20.8

Araştırma kapsamındaki ailelerin %79.2'si çekirdek aile, %20.8'i ise kalabalık ailedir (Tablo 7).

Tablo 8: Babanın İlgisi Süresi

	Günde yarım saatten az	Günde yarım-1 saat	Hafta sonu yarım-1 saat	Hafta sonu 1 saatten çok	Hiç
n	46	-	6	-	20
%	63.9	-	8.3	-	27.8

Tablo 8'de babaların %27.8'inin çocuklarına vakit ayırmadıkları görülmektedir. Babaların %63.9'u günde yarım saatten az, %8.3'ü ise hafta sonu yarım saat ile 1 saat arasında çocuklarına vakit ayırdıkları bulunmuştur.

Tablo 9: Ailenin istekleri

	Maddi istek	Bilgi isteği	Birden çok istek
N	32	24	16
%	45	33	22

Tablo 9'da da görüldüğü gibi ailelerin büyük çoğunluğu (%45) maddi isteklerde bulunmuştur. Bilgi isteğinde bulunan aile oranı %33, birden çok istekte bulunan aile oranı %22 olarak bulunmuştur.

Tablo 10: Tanı Konma Süresi Değişkenine Göre ADÖ Alt Boyutları İçin Yapılan Tek Yönlü Varyans Analizi Sonuçları

ADO Alt	TANI KONMA SÜRESİ									
	0-6 ay		6-12 ay		1-3 yıl		3 yıl yukarı		f	P
	M	SD	M	SD	M	SD	M	SD		
PRÇ	1.327	0.230	1.505	0.592	1.708	0.628	1.626	0.598	1.704	.174
İLT	1.718	0.591	1.817	0.626	1.857	0.626	1.668	0.452	0.405	0.749
ROL	2.299	0.597	2.269	0.563	2.115	0.546	1.838	0.439	2.743	0.049
DTV	1.820	0.672	1.932	0.802	1.960	0.654	1.895	0.585	0.141	0.934
GIG	2.336	0.609	2.424	0.620	2.043	0.521	1.898	0.505	3.40	0.022
DVK	2.097	0.579	2.073	0.583	1.927	0.431	2.067	0.532	0.657	0.581
GNF	1.708	0.547	1.751	0.688	1.816	0.642	1.631	0.448	0.312	0.816

Tablo 10'da görüldüğü gibi tanı süresi değişkenine göre ADÖ alt ölçekleri için yapılan tek yönlü varyans analizi işlemine göre ROL ve GİG alt ölçekleri ile tanı süresi arasında 3 yılın üzerinde olan tanı eğrisi lehine $p < .05$ düzeyinde anlamlı bir fark bulunmuştur.

Tablo 11: Anne Eğitim Değişkenine Göre ADÖ Alt Ölçekleri İçin Yapılan Tek Yönlü Varyans Analizi Sonuçları

ADÖ Alt Ölçekleri	ANNE EĞİTİM DÜZEYİ										f	P
	Okur-Yazar		İlkokul		Ortaokul		Lise		Üniversite			
	M	SD	M	SD	M	SD	M	SD	M	SD		
PRÇ	1.896	0.662	1.571	11.625	1.361	0.275	1.405	0.334	1.586	0.362	1.004	.411
ILT	2.284	0.883	1918	0.537	1.549	0.368	1.343	0.315	1.198	0.180	5.889	.000
ROL	2.540	0.822	2265	0.525	1.854	0.290	1.965	0.563	1.492	0.700	4.523	.002
DTV	2362	0.936	2.167	0.580	1.602	0.326	1.238	0.363	1.064	0.087	10.726	.000
GİG	2.912	0.952	2318	0.512	1.877	0.403	1.818	0.388	1.538	0.187	7.451	.000
DVK	2.596	0.833	2.214	0.455	1.858	0.343	1.655	0.400	1.506	0.361	6.916	.000
GNF	2.262	0.902	1.885	0.556	1.450	0.343	1.367	0.218	1.116	0.126	6.060	(JOO)

Anne eğitimi değişkenine göre ADÖ alt ölçekleri için yapılan tek yönlü varyans analizi işleminde İLT, DVG, GİG, DVK ve GNF alt ölçekleri ile anne düzeyi arasında $p < .001$ düzeyinde; ROL alt ölçeği ile anne eğitim düzeyi arasında ise $p < .05$ düzeyinde anlamlı fark bulunmuştur (Tablo 11).

Tablo 12: Baba Eğitim Düzeyi Değişkenine Göre ADÖ Alt Ölçekleri İçin Yapılan Tek Yönlü Varyans Analizi Sonuçları

ADO Alt Ölçekleri	BABA EĞİTİM DÜZEYİ										f	P
	Okur-Yazar		İlkokul		Ortaokul		Lise		Üniversite			
	M	SD	M	SD	M	SD	M	SD	M	SD		
PRÇ			1.986	0.601	1.682	0.284	1.451	0.342	1.592	0.364	1.014	.422
ILT			1.918	0.523	1.352	0.369	1.342	0.314	1.203	0.184	5.902	.000
ROL			2.302	0.524	1.904	0.294	1.955	0.559	1.407	0.182	4.611	.003
DTV			2.164	0.581	1.604	0.328	1.242	0.359	1.070	0.089	10.73	.000
GİG			2.319	0.953	1.879	0.514	1.824	0.402	1.539	0.387	7.502	.000
DVK			2.215	0.461	1.859	0.347	1.662	0.412	1.517	0.371	6.917	.000
GNF			1.891	0.562	1.523	0.352	1.382	0.231	1.118	0.132	6.071	.000

Baba eğitimi değişkenine göre ADÖ alt ölçekleri için yapılan tek yönlü varyans analizi işleminde İLT, DTV, GİG, DVK ve GNF alt ölçekleri ile baba eğitim düzeyi arasında $p < .001$ düzeyinde, ROL alt ölçeği ile baba eğitim düzeyi arasında ise $p < .05$ düzeyinde anlamlı fark bulunmuştur (Tablo 12).

Tablo 13: Anne Yaşı Değişkenine Göre ADO Alt Ölçekleri İçin Yapılan Tek Yönlü Varyans Analizi Sonuçları

ADO Alt Ölçekten	BABA EĞİTİM DÜZEYİ									
	20 yaş altı		20-25 yaş		26-30 yaş		30 üstü		f	P
	M	SD	M	SD	M	SD	M	SD		
PRÇ	2.463	0.660	1.414	0.538	1.516	0.523	1.537	0.385	5 361	.0002
İLT	2 326	0.767	1.955	0 666	1.718	0.508	1.580	0.460	2.740	.049
ROL	2420	0.052	2.247	0.603	2.168	0.507	1 949	0.586	1.427	.242
DTV	1.940	0.675	2.139	0 654	1.746	0.653	1 866	0.668	1.344	.267
GİG	2.230	0.329	2.318	0.618	2204	0.565	1 957	0 589	1.934	.132
DVK	2.403	0.254	2.268	0.545	1.986	0.543	1.940	0.491	2.072	.112
GNF	2.513	0.687	1.830	0.727	1.711	0.482	1.551	0.442	2.983	.037

Anne yaşı değişkenine göre ADÖ alt ölçekleri için yapılan tek yönlü varyans analizi işlemlerinde PRÇ, İLT ve GNF alt ölçekleri ile anne yaşı arasında 20 yaşından küçük annelerin aleyhine $p < .05$ düzeyinde anlamlı fark bulunmuştur (Tablo 13).

Tablo 14: Anne Durumu Değişkenine Göre ADÖ Alt Ölçekleri İçin Yapılan İlişkiz Grup t Testi Sonuçları

ADO Ali Ölçekleri	Çalışan anne		Ev hanımı anne		t	P
	M	SD	M	SD		
PRÇ	1460	.327	1 560	584	-.60	.552
İLT	1.279	.223	1.872	.571	-3.67	.000
ROL	1.914	.546	2.178	.556	-1.65	.125
DTV	1.292	.365	2.036	.649	-3.98	.000
GİG	1.751	.442	2 289	.586	-3.00	.004
DVK	1 690	.403	2.150	.524	-2.97	.004
GNF	1 246	.180	1.832	.585	-3.55	.001

Anne durumu değişkenine göre ADÖ alt ölçekleri için yapılan ilişkiz grup t testi işlemine göre İLT, DTV ve GNF alt ölçekleri ile anne durumu arasında çalışan anneler lehine $p < .001$ düzeyinde anlamlı bir fark, GİG ve DVK alt ölçekleri ile anne durumu arasında çalışan anneler lehine $p < .005$ düzeyinde anlamlı bir fark bulunmuştur (Tablo 14).

Tablo 15: Ailedeki Çocuk Sayısı Değişkenine Göre ADO Alt Ölçekleri için Yapılan Tek Yünlü Varyans Analizi Sonuçları

ADO Alı Ölçekleri	AİLEDEKİ ÇOCUK SAYISI									
	1		2				4 ve üstü		r	P
	M	SD	M	SD	M	SD	M	SD		
PRÇ	1.631	.671	1.471	.435	1.454	368	1500		536	.658
ILT	1.846	.577	1.744	.612	1.643	464	1.110		844	474
ROL	2.083	551	2.182	.574	2.184	.597	1.720		359	782
DTV	1.911	.611	1.747	.725	2.190	683	2.160		1267	292
GIG	2.176	.574	2.110	.564	2.317	753	2.140		.322	.809
DVK	2.123	469	2.015	662	2.012	.414	2.220		265	850
GNF	1.768	.634	1.669	567	1.733	.510	1.750		137	.937

Ailedeki çocuk sayısı değişkenine göre ADO alt ölçekleri için yapılan tek yönlü varyans analizi işleminde çocuk sayısı değişkeni ile ADO alt ölçekleri arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır (Tablo 15).

Tablo 16: PKU'lu Çocuk Sayısı Değişkenine Göre ADO Alt Ölçekleri İçin Yapılan Tek Yönlü

Varyans Analizi Sonuçları

ADO Alı Ölçekleri	PKU'LU ÇOCUK SAYISI									
	1		2		3		4 ve üstü		r	P
	M	SD	M	SD	M	SD	M	SD		
PRÇ	1548	569	1522	494	1.495	.223			019	980
ILT	1815	542	1586	.712	1.495	077			1.077	346
ROL	2104	.549	2.233	.631	2.221	.581			305	.737
DTV	1.906	632	1.895	825	18301	.173			.012	987
GIG	2191	610	2.126	.582	2.065	.304			096	0.908
DVK	2.094	528	1969	.597	1.940	.240			.344	.709
GNF	1.745	.575	1.700	.644	1.370	.297			.413	.663

PKU'lu çocuk sayısı değişkenine göre ADO alt ölçekleri için yapılan tek yönlü varyans analizi işleminde PKU'lu çocuk sayısı değişkeni ile ADO alt ölçekleri arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır (Tablo 16).

Tablo 17: Aile Tura Değişkenine Göre ADÖ Alt Ölçekleri İçin Yapılan İlişkisiz Grup t Testi Sonuçları

ADO Alt Ölçekleri	Çekirdek aile		Kalabalık aile		f	P
	M	SD	M	SD		
PRÇ	1.483	.484	1.729	.727	-1.51	.137
ILT	1.691	.547	2.047	.599	-2.20	.031
ROL	2.080	.534	2.323	.629	-1.51	.135
DTV	1.803	.627	2.275	.723	-2.51	.014
GİG	2.058	.488	2.623	.756	-3.53	.001
DVK	1.999	.540	2.326	.425	-2.17	.033
GNF	1.637	.503	2.066	.734	-2.65	.010

Aile türü değişkenine göre ADÖ alt ölçekleri için yapılan ilişkisiz grup t testi işlemine göre İLT, DTV, DVK ve GNF alt ölçekleri ile aile türü arasında çekirdek aile lehine $p < .05$ düzeyinde anlamlı bir fark, GİG alt ölçeği ile aile türü arasında çekirdek aile lehine $p < .001$ düzeyinde anlamlı bir fark bulunmuştur (Tablo 17).

Fenilketonüri (PKU) 72 çocuğun ailesi, teşhis-tedavi sürecindeki aile yapılarındaki değişiklikleri ve bu değişiklikleri etkileyen faktörler açısından incelenmiştir. Eşlerin kendi aralarında dengeli bir ilişki kurup bunu sürdürmeleri durumunda bile aileye katılacak bir çocuk önceden tahmini zor olan uyum problemlerini de beraberinde getirir. Ailenin dinamiği pek çok yönden değişebilir. Çocuk, fizik, psikolojik özellikleriyle aile dinamiklerini etkiler (Kuist et al 1991). Goldberg ve Caplan'ın bildirdiklerine göre kanserli hastanın ailesi, hastalığın seyrine paralel olarak izolasyon, yabancılaşma, bedeni bütünlük ve şeklin bozulmasına karşı korku, çaresizlik gibi tepkiler geliştirirler (Engin ve ark. 1990).

Peykerli'nin (1994) 75 lösemili çocuk hasta ile yaptığı araştırmada vakalar ilk tanı (25 çocuk), I. Relaps (25 çocuk) ve terminal dönem (25 çocuk) olmak üzere 3 gruba ayrılmış ve her dönemdeki aile yapıları incelenmiştir. Sonuçta I. Relapsın ilk tanıya oranla aileler üzerinde ailenin işlevselliği, özellikle aile üyelerinin birbirlerine gereken ilgi, sevgi ve bakım göstermeleri yönünden daha olumsuz etki ettiği gösterilmiştir. Çocukları terminal dönemde olan aileler ilk tanı ve I. Relaps döneminde olan ailelere oranla en fazla etkilenen aileler olarak bulunmuştur. Çolak'ın (1992) 27 lösemili çocuğun ailesi ile yaptığı araştırmada vakalara teşhisin konduğu ilk dönem, 4 ay sonra ve 6 ay sonra olmak üzere 3 kez uygulanan ADÖ sonucunda aile işlevlerinin gittikçe olumsuz yöne doğru kaydığı ve başta aile içindeki iletişim olmak üzere tüm ilişkilerin farklılaştığı bulunmuştur.

Bizim arařtırmamızda ise olak ve Peykerli'nin bulgularının tersine aile iřlevlerinin zellikle, tanı konma sresi 3 yılı ařtıktan sonra, olumlu yne dođru kaydđđı grlmřtr. Rollerde ve gereken ilgiyi, bakımı ve sevgiyi gstermede tanı sresi 3 yılın zerinde olan grup lehine anlamlı fark bulunmuřtur. Bu sonula tanı sresi deđiřkenine gre aile yapısında deđiřikliđin meydana geldiđi ileri srlebilir. Bu sonu, fenilketnrinin kronik bir hastalık olması, pek ok vakada tedavi sreci iinde iyiye giden geliřmelerin olması ve ailenin adaptasyonu ile aıklanabilir. Lsemi tanısı ise lmcldr, I. Relaps ve zellikle terminal dnem, vakaları lme yaklařtırır.

Kronik hastalıklı ocuklar ve aileleri ile ilgili olarak yapılan arařtırmalarda ocuklar ve ailelerin sanıldıđđı gibi umutsuz, mutsuz disfonksiyonel olmadıđđı grlmektedir (Lansky ve ark, 1979). Bizim arařtırmamızda da AD'nn genel deđerlendirmesi sayılan genel fonksiyonlar alt leđinde ortalamalar teřhis-tedavi srecinin her dneminde sađlıklı sayılan puanlar arasındadır. Btn zorluđa rađmen, aileler uyum sađlamaya, aile yapısını korumaya aba harcamaktadırlar.

Aile ii dinamikler, ailenin demografik zelliđđi, halihazırdaki stresler gibi eřitli etkenler hastalıđa uyumda rol oynar (zkan, 1993). Anne-baba eđitim dzeyi ile iletiřim, duygusal tepki verebilme, gereken ilgi-sevgi-bakım gsterebilme, davranıř kontrol, roller ve genel fonksiyonlar arasında anlamlı fark bulunmuřtur. Aile iřlevlerinin ortaokul, lise ve niversite mezunu anne ve babaların bulunduđu ailelerde okur-yazar ve ilkokul mezunu annelerin ve ilkokul mezunu babaların bulunduđu ailelere gre daha sađlıklı olduđu grlmřtr. Buna gre, anne ve babanın eđitim seviyesi deđiřkenine gre aile yapısında deđiřiklik meydana geldiđi sylenebilir.

Annenin yařı ile $P > R$, İLT ve GNF alt lekleri arasında 20 yařından kkk annelerin aleyhine anlamlı fark bulunmuřtur. Bu sonuca gre 20 yařından kkk annelerin sahip oldukları ailelerin, problem özme, iletiřim ve genel fonksiyonlar iřlevlerinde sađlıksız aile grubuna girdikleri ve anne yařının aile yapısındaki deđiřiklik iin nemli bir deđiřken olduđu dřnlebilir.

Annenin alıřıyor veya ev hanımı olması deđiřkenine gre İLT, DTV, GNF, GİG ve DVK alt lekleri ile anne durumu arasında alıřan anneler lehine anlamlı fark bulunmuřtur. Bu sonuca gre alıřan annelerin mensup oldukları aileler iletiřim, duygusal tepki verebilme, genel fonksiyonlar, gereken ilgiyi-sevgiyi-bakımı gsterebilme ve davranıř kontrol iřlevlerinde sađlıklı aile grubuna girdikleri sylenebilir. Bylece "annenin alıřıyor veya ev hanımı olması deđiřkenine gre aile yapısında deđiřiklik meydana gelir" denebilir.

Ailedeki ocuk sayısı ve PKU'lu ocuk sayısı deđiřkeni ile AD alt lekleri arasında anlamlı bir fark bulunmamıřtır.

Okman-Fişek (1993) yaptığı araştırmasında en yüksek yakınlık oranını büyük ve sorunlu ailelerde bulmuş, en düşük oranı ise küçük ve sorunlu ailelerde bulmuştur. Araştırmamızda aile türü değişkenine göre İLT, DTV, DVK, GNF ve GİG alt ölçekleri arasında çekirdek aile lehine anlamlı fark bulunmuştur. Çekirdek ailelerin iletişim, duygusal tepki verebilme, davranış kontrolü ve genel fonksiyonlar işlevlerinde sağlıklı aile grubuna girdikleri, kalabalık ailenin ise sayılan işlevlerde sağlıklı gruba girdiği görülmüştür. Bu sonuçla "ailenin çekirdek veya kalabalık olması değişkenine göre aile yapısında değişiklik meydana gelir" düşüncesi destek kazanmaktadır.

Babanın tedavi ve eğitim sürecindeki katılımının azlığı yönündeki klinik gözlemlerimiz, araştırmamızda babanın ilgi süresinin az olduğu yönündeki bulgularla desteklenmiştir. Babaların %27.8'inin çocuklarına vakit ayırmadıkları görülmüştür. "Çocuğunuzun bakımı, tedavisi ve eğitimiyle ilgilenen profesyonel ekipten istekleriniz nelerdir?" şeklindeki açık uçlu sorumuza verilen cevapların çoğunluğu (%45) diyet yiyeceklerin daha ucuz ve kolay bulunması, tahlillerin daha ucuza yapılması ve maddi destek sağlanması yönünde, maddi isteklerde toplanmıştır. Çocuğun hastalığı ve eğitimi konusunda ekipten daha çok bilgi alınması, kitap ve broşür dağıtılması yönündeki bilgi istekleri ise 2. sırada yer almıştır. Sucuoğlu'nun (1995) "özürlü çocuğu olan anne ve babaların gereksinimlerini belirlediği" araştırmasında da ailelerin maddi ve bilgi gereksinimi en fazla gereksinim duyduktan alanlar arasında yer almıştır. Annelerin %22'si maddi istek, bilgi isteği, çocuklara okul sağlanması, okullara servis konması gibi birkaç isteği bir arada belirtmişlerdir.

ÖZET ve ÖNERİLER

ÖZET

Fenilketonüri (PKU) çocukların ailelerinde teşhis tedavi sürecinde meydana gelen yapısal değişiklikleri ve bu değişiklikleri etkileyen faktörleri belirlemek amacıyla 72 PKU'lu çocuğu annesine Aile Değerlendirme Ölçeği (ADÖ) uygulanmıştır. Anneleri, ayrıca sonradan 12 sorudan oluşan Aile Bilgi Formu doldurmuşlardır.

Çalışmamızda, aile işlevlerinin, tanı konma süresi 3 yılı aştıktan sonra olumlu yöne doğru kaydığı görülmüştür. ROL ve GİG alt ölçeklerinde tanı süresi 3 yılın üzerinde olan grup lehine anlamlı fark bulunmuştur. Genel fonksiyonlar alt ölçeğinde ortalamalar teşhis- tedavi sürecinin her döneminde sağlıklı sayılan puanlar arasındadır.

Anne-baba eğitim düzeyi ile İLT, DTV, GİG, DVK, ROL ve GNF alt ölçekleri arasında anlamlı fark bulunmuştur. Ortaokul-lise-üniversite mezunu anne-babaların mensubu olduğu aileler daha sağlıklı puanlar almışlardır.

Annenin yaşı ile PRÇ, İLT ve GNF alt ölçekleri arasında 20 yaşından küçük annelerin aleyhine anlamlı bir fark bulunmuştur.

Annenin çalışıyor veya en hanımı olması değişkenine göre İLT, DTV, GNF, GİG ve DVK alt ölçekleri aile anne durumu arasında çalışan anne lehine anlamlı fark bulunmuştur.

Ailedeki çocuk sayısı ve PKU'lu çocuk sayısı değişkeni ile ADÖ alt ölçekleri arasında anlamlı fark bulunmamıştır.

Ailenin türü değişkeni ile İLT, DTV, DVK, GNF ve GİG alt ölçekleri arasında çekirdek aile lehine anlamlı fark bulunmuştur.

Araştırmada babanın çocuklara gösterdiği ilginin süresinin az olduğu, babaların %27.8'inin çocuklarına vakit ayırmadıkları görülmüştür.

Ailelerin profesyonel sağlık ve eğitim ekibinden istekleri maddi destek (% 45) ve bilgi edinme (33) isteği kategorilerinde yoğunlaşmıştır.

ÖNERİLER

1.Çağdaş tedavi anlayışı ışığı altında hastayla birlikte ailesi ve yakın çevresi de ele alınmalıdır.

2.Kronik hastalıklı çocukların tedavilerinde ailenin tedavi ekibiyle birlikte, tedaviye katılımı prognozu etkilemektedir. Bu nedenle ailenin tedaviye katılımı konusunda bilinçlendirilmesi ve bilgilendirilmesi gerekir. Bu amaçla, toplantılar düzenlenebilir, broşür ve kitapçıklar bastırılabilir.

3.Kronik hastalıklı çocukların aile özellikleri ve ailenin gereksinimleri saptanmalı tedavi ekibinin, tedavi sürecinde bunları göz önünde bulundurmaları gerekmektedir.

4.Tedavi ekibinin içinde pedagoğ, psikoloğ, sosyal hizmet uzmanı, diyetisyen ve doktor gibi çeşitli disiplinlerden uzmanlar yer alması gerekmektedir.

5.Kronik hastalıklı çocuklar ve aileleri konularında toplumun bilgi düzeyinin artırılması için TV programları hazırlanabilir, gazete ve dergilerde konuyla ilgili yazılar yazılabilir.

KAYNAKLAR

- Bulut, I *Aile Değerlendirme ölçeği El Kitabı*. Özgüneliş Matbaası Ankara, 1990.
- Burgard, P, et al "Neuropsychologic functions of early treated patients with phenylketonuria on and off diet" *Pediatr. Res* Mar: 41(3), 1997, s. 368-74.
- Burgard, P, et al "Psychopathology of patients treated early for phenylketonuria *Açta Paediatr suppl* vol: 407, 1994; 108-10.
- Çolak, G. Lösemili Çocukların Ailelerinde Teşhis-Tedavi Sürecinin Meydana Getirdiği Yapısal Değişiklikler ve Kaygı Düzeylerinin Psiko-Sosyal İncelenmesi Yayınlanmamı; Yüksek Lisans Tezi t.Ü. Sağlık Bilimleri Enstitüsü, 1992.
- Dashman, T. Sansaicq-C "Nutrition in the management of inborn errors of metabolism". *Clin Lab. Med* Jun 13(2), 1993 s.407-32.
- Ergin, N ve ark. "Kanserli Hasta, aile çevresi, hastane personeli arasındaki iletişim ve kansere karşı geliştirilen tutumların incelenmesi" **26. Ulusal Nörolojik Bilimler Kongresi, özet Kitabı**. 1990.
- Folling I "The Discovery of phenylketonuria" *Açta Paediatr Suppl*. Vol, 407: 1994, 4-10.
- Fisch, RD. Et al. "Phenylketonüric patients decades after diet" *J. Inherit Metab. Dis* 18(3), 1995 s. 347-53.
- Guorovitch, ML. Et al "Interhemispheric transfer in children with early-treated phenylketonuria" *J. Clin. Exp. Neuropsychol* Vol: 16(3) 1994 s.393-404.
- Günayer-Şenel, H. "Yetersizliğe sahip kardeşi olanlarla, olmayanların yetersizliğe yönelik tutumları ve kaygı düzeyleri yönünden karşılaştırılması" *özel Eğitim* Dergisi Cilt 2, sayı 1 1995 (s.33-39).
- Kağıtçıbaşı, Ç. "Aile ve Kültürel Psikoloji". **III. Ulusal Psikoloji Kongresi Bilimsel Çalışmaları** (Ed Necla Öner) Psikologlar Derneği Yayınları, 1985.
- Kalverboer, A.F. et al "Social behaviour and task orientation in early-treated PKU" *Açta Paediatr Suppl*. Vol: 407, 1994 s. 104-5.
- Kuist SBE, et al Aggression: The Dominant Psychological Response in Children with Malignant Disease. *Psychological Reports* Vol. 68, 1991 (s.1139-1150).
- Lansky. S.B. et al "Childhood Cancer" *Cancer* Vol: 43, 1979 (s.403-408).
- Okman-Fişek, G. "Türk ailesinin dinamik yapısal ve özellikleri üzerinde düşünceler ve konuya ilişkin bir ön çalışma raporu" **III. Ulusal Psikoloji Kongresi Bilimsel Çalışmaları**. E(d Necla Öner). Psikologlar Derneği Yayınları, 1985.
- Özkan S. Psikiyatrik Tıp: Konaültasyon-Liyezon Psikiyatrisi. Roche Müstehzarları, Gri Ajans. 1990 s.27-40.
- Peykerli, G. Lösemili çocukların belerinin hastalığının ilk tam, I. Relaps, terminal dönemlerindeki psikososyal uyum ve depresyon düzeylerinin akut romatizma ateş tandı çocukların aileleriyle karşılaştırılması Yayınlanmamış Yüksek Lisans Tezi İ.Ü. Sağlık Bilimleri Enstitüsü, 1994.
- Pietz, J. Et al "EEGs in phenylketonuria" *Dev. Med. Child Neurol* Vol: 35(1), 1993 p: 54-64.
- Seiver, CR. "Whatever happened to PKU" *Clin. Biochem.* Vol 28(2), 1995 p: 137-44.
- Seashore, MR. Et al "Loss of Intellectual Function in Children with Phenylketonuria After Relaxation of Dietary Phenylalanine Restriction" *Pediatrics* Vol 75, No. 2, 1985 p: 226-232.
- Sucuoğlu. B. "Özürlü çocuğu olan anne babaların gereksinimlerinin belirlenmesi" *Çocuk ve Gençlik Ruh Sağlığı Dergisi* Cilt 2 Sayı 1. 1995 s. 10-18.