

Fenilketonürlü Çocukların Beslenme Durum ve Davranışları Üzerine Annelerin Besleme Davranışlarının Etkisi

The Effect of Maternal Feeding Behaviours on Eating Attitudes and Behaviours of Children with Phenylketonuria

Şule AKTAÇ, Gül AKDUMAN, Simay KUNDAKÇI, Dicle KARĞIN, Hayrunisa İÇEN

Marmara Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, İstanbul, Türkiye



ÖZ

Amaç: Çalışmanın amacı annelerin besleme davranışlarının, Fenilketonüri (PKU)'li çocukların beslenme durumları ve davranışlarına etkisini saptamaktır.

Gereç ve Yöntemler: PKU Aile Derneği'ne üye 2-11 yaş aralığındaki PKU'lu çocuklar ve annelerine, yüz yüze görüşme metodu kullanılarak, ailenin sosyodemografik özelliklerini ve annenin çocuğu besleme davranışlarını belirlemeye yönelik anket formu uygulanmış, çocukların antropometrik ölçümleri alınmıştır. Geriye dönük bir günlük besin tüketim kayıtları alınarak, beslenme bilgi sistemi bilgisayar programı ile günlük alınan enerji, makro ve mikro besin öğeleri hesaplanmış ve günlük gereksinimleri karşılama düzeyleri belirlenmiştir. Çocukların antropometrik değerlendirmesi WHO AnthroPlus Programı ile yapılmış, yaşa göre ağırlık z-skoru (WAZ), yaşa göre boy z-skoru (HAZ) ve yaşa göre BKİ z-skoru (BAZ) değerleri hesaplanmıştır.

Bulgular: Çocukların ortalama WAZ değerinin 0.1 ± 0.9 , HAZ değerinin -0.3 ± 1.7 ve BAZ değerinin 0.4 ± 1.8 olduğu, annenin besleme davranışının çocuğun antropometrik ölçülerini etkilediği tespit edilmiştir ($p < 0.05$). Çocukların enerji gereksinimleri %77.7 oranında karşılanırken, protein, B6, B12 ve C vitamini alımlarının önerilerin üzerinde, folat alınımı ise önerilerin altında olduğu saptanmıştır. Annenin çocuğu beslenmeyi reddettiğinde gösterdiği besleme davranışının, çocuğun makro ve mikro besin ögesi alımları ile kan fenilalanin düzeyini etkilemediği bulunmuştur ($p > 0.05$). Çocukların büyük çoğunluğunun (%86.7) diyetine uyumlu olduğu, diyetine uyumlu çocukların annelerinin yaşlarının ise daha yüksek olduğu saptanmıştır ($p = 0.03$). Besin alımını reddeden çocukların annelerinin sıklıkla çocuğu beslemekten vazgeçmediği (%80.0), bir süre bekledikten sonra tekrar beslediği (%26.7) ve oyun haline dönüştürerek beslediği (%23.3) belirlenmiştir.

Sonuç: Annelerin besleme davranışları çocukların beslenme durumunu etkilemektedir. PKU'lu çocukların yaşam boyu uyguladıkları diyet tedavisine uyumu arttırmak için ebeveynlere destekleyici beslenme eğitimleri planlanarak, tedavinin bir parçası haline getirilmesi sağlanmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Anne davranışı, Beslenme davranışı, Beslenme durumu, Fenilketonüri, Metabolik bozukluklar



AKTAÇ Ş : 0000-0002-2158-5015
ÖĞREN G : 0000-0001-5702-9478
FERELİ S : 0000-0002-7962-2624
KARĞIN D : 0000-0002-7393-730X
İÇEN H : 0000-0001-8083-8214

Çıkar Çatışması / Conflict of Interest: Tüm yazarlar adına, sorumlu yazar çıkar çatışması olmadığını belirtir.

Etik Kurul Onayı / Ethics Committee Approval: Bu çalışmada ulusal ve uluslararası etik kurallara uyulmuştur. Çalışmanın yapılabilmesi için Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü'nden etik kurul izni (28.03.2016-16) ve PKU Aile Derneği'nden gerekli izinler ile birlikte çalışmaya katılan çocuk ve ebeveynlerin onamları alınmıştır.

Yazarların katkısı / Contribution of the Authors: **AKTAÇ Ş:** Araştırmanın hipotezini ve fikrini oluşturmak, tasarlamak, araştırmanın yürütülmesini organize etmek, katılımcıların takibi, verilerin toplanması, verilerin düzenlenmesi ve raporlanması, yorumlanması, kaynak taranması ve makalenin yazımı için sorumluluk almış ve katkı sağlamıştır. **ÖĞREN G:** Araştırmanın hipotezini ve fikrini oluşturmak, tasarlamak, katılımcıların takibi, verilerin toplanması, verilerin düzenlenmesi ve raporlanması ve yorumlanması, kaynak taranması ve makalenin yazılmasında katkı sağlamıştır. **FERELİ S:** Araştırmanın hipotezini ve fikrini oluşturmak, tasarlamak, katılımcıların takibi, verilerin toplanması, verilerin düzenlenmesi ve raporlanması, kaynak taranması ve makalenin yazılmasında katkı sağlamıştır. **KARĞIN D:** Araştırmanın hipotezini ve fikrini oluşturmak, tasarlamak, katılımcıların takibi, verilerin toplanması, verilerin düzenlenmesi ve raporlanması, kaynak taranması ve makalenin yazılmasında katkı sağlamıştır. **İÇEN H:** Araştırmanın hipotezini ve fikrini oluşturmak, tasarlamak, katılımcıların takibi, verilerin toplanması, verilerin düzenlenmesi ve raporlanması, kaynak taranması ve makalenin yazılmasında katkı sağlamıştır.

Atıf yazım şekli / How to cite : Aktaç Ş, Öğren G, Fereli S, Karğın D, İçen H. Fenilketonürlü Çocukların Yeme Tutum Ve Davranışları Üzerine Annelerin Besleme Davranışlarının Etkisi. Türkiye Çocuk Hast Derg 2021;15:174-180.

Teşekkür: Bu araştırmanın yapılabilmesi için destek olan PKU Aile Derneği'ne ve çalışmaya katılan anne ve çocuklarına teşekkür ederiz.

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

Şule AKTAÇ
Marmara Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi,
Beslenme ve Diyetetik Bölümü, İstanbul, Türkiye
E-posta: suleaktac@hotmail.com

Geliş tarihi / Received : 10.05.2019
Kabul tarihi / Accepted : 07.05.2020
Elektronik yayın tarihi : 29.09.2020
Online published
DOI: 10.12956/tchd.561368

ABSTRACT

Objective: The aim of this study was to determine the effect of maternal feeding behavior on nutrition status and behaviors of children with phenylketonuria (PKU).

Material and Methods: The PKU Family Association's 2-11 year-old children and their mothers were administered face to face questionnaire to determine the sociodemographic characteristics of the family, mothers' feeding attitudes of their children and anthropometric measurements of the children. One-day food consumption records were taken retrospectively, daily energy, macro and micro nutrients were calculated by the Nutrition Information System computer program and the level of meeting daily requirements was determined. Children's anthropometric evaluation was done with WHO AnthroPlus Program, weight for age z-score (WAZ), height for age z-score (HAZ) and BMI for age z-score (BAZ) were calculated.

Results: It was found that the mean WAZ value of the children was 0.1 ± 0.9 , the HAZ value was -0.3 ± 1.7 and the BAZ value was 0.4 ± 1.8 and the feeding behavior of the mother affected the anthropometric measures of the child ($p < 0.05$). While energy requirements were met by 77.7%, protein, vitamin B6, B12 and C intake was above the recommendations and folate intake was below the recommendations. It was detected that the feeding behavior of the mother when child refused food intake, did not affect the child's blood phenylalanine level and macro-micro nutrient intake ($p > 0.05$). The majority of the children (86.7%) were found to be compatible with their diet and their mothers were found to higher age ($p = 0.03$). It was determined that the majority of mothers (80.0%) did not give up when they refused to feed and that feeding (26.7%) after feeding them for a while and trying to feed them into games (23.3%).

Conclusion: Feeding attitudes of mothers affect the nutritional status of children. In order to increase compliance with the lifelong dietary treatment of children with PKU, supportive nutrition education for parents should be planned and provided part of the treatment.

Key Words: Maternal behavior, Nutritional status, Eating behavior, Phenylketonuria, Metabolic disorders

GİRİŞ

Metabolizma hastalıklarında; karbonhidrat, yağ ve protein sentez ya da katabolizmasındaki metabolik yollarda enzim eksikliğine bağlı toksik etki gösterebilecek metabolitler birikmekte ya da son ürün üretilmemektedir. Bu hastalıklar genellikle otozomal resesif olarak taşınmaktadır. Türkiye İstatistik Kurumu Aile Yapısı Araştırma Raporu 2006 verilerine göre Türkiye'de akrabasıyla evli olan 18 yaş ve üzeri bireylerin oranı %20.9'dur (1). Ülkemizde akraba evliliğinin yüksek olması kalıtsal hastalıkların görülme sıklığını da artırmaktadır (2,3). Dünyada en sık görülen amino asit metabolizma bozukluğu olan fenilketonüri, fenilalanin hidroksilaz (PAH) enziminin yetersizliğine bağlı gelişen kalıtsal metabolik bir bozukluktur (4-6). Fenilalanin hidroksilaz, fenilalanini tirozine çeviren, kofaktörü tetrahydrobiopterin (BH_4) olan karaciğerde üretilen bir enzimdir. Fenilalanin hidroksilaz yetersizliğinde kanda fenilalanin düzeyleri yükselir ve yüksek düzeydeki fenilalanin beyinde toksik etki göstermektedir (5). Türkiye Halk Sağlığı Kurumu verilerine göre Türkiye'de PKU görülme sıklığı 1/6228'dir. Fenilalanin hidroksilaz enzim yetersizliği ise her 2600 canlı doğumda 1'dir. Avrupa ülkelerinde bu oran 1/10000 canlı doğum olup, diğer ülkelerle karşılaştırıldığında Türkiye oldukça yüksek bir insidansa sahiptir (7,8).

Doğumsal metabolik hastalıklarda diyet tedavisi, toksiteye sebep olan ögenin diyetten çıkarılması veya miktarının azaltılması ile merkezi sinir sistemi korunmakta, normal büyüme ve gelişme sağlanmakta, biyokimyasal parametreler düzenlenmekte ve diyet tedavisiyle yeterli enerji, protein, vitamin ve mineral alımı sağlanmaktadır (9). Bu nedenle mümkün olan en kısa sürede diyet tedavisine başlanmalı ve diyet tedavisine ömür boyu devam edilmelidir. Fenilketonürlü çocukların aileleri yaşam boyu çocuğun diyetini düzenleyerek tedavilerinde etkin rol oynamaktadır. Bu süreçte ebeveynlerin tutum ve davranışı kadar

çevrenin tutum ve davranışı da çocuğun diyetine uyumunda önem arz etmektedir. Bu durum doğrudan çocuğun büyüme ve gelişmesini etkilemektedir (10). Fenilketonüri hastaları yüksek miktarda fenilalanin içeren et, süt ve süt ürünleri, yumurta, balık ve tavuk gibi protein kaynaklarını, yağlı tohumları, normal ekmek ve unları, kuru baklagilleri ve aspartam içeren besinleri tüketmemektedir. Fenilalanin ihtiyaçları sebze ve meyve gibi düşük miktarda protein içeren besinlerden karşılanmakta, ancak bu besinlerin de alım miktarları kısıtlanmaktadır (11). Büyüme ve gelişme için gerekli günlük protein ihtiyacı ise fenilalanin içermeyen özel amino asit karışımlarından sağlanmaktadır (12). Ayrıca; protein ve fenilalanin içeriği düşük, enerji içeriği yüksek özel ürünlerden de destek alınmaktadır. Bu ürünler; düşük proteinli özel sütler, içecekler, makarna çeşitleri, pirinç, un, ekmek, çikolata, kurabiye, bisküvi ve yumurta ikamesi gibi besinlerdir (13). Fenilketonürlü hastaların diyetlerinde nişasta, şeker ve yağlar önemli enerji kaynaklarıdır. Tüm bu etmenler çocukların diyetine uyumunu zorlaştırmakta ve besin reddetme yönünde davranışları da beraberinde getirmektedir. Protein destek ürünleri, amino asitler, gece beslenme uygulamaları çocukların beslenmelerinde zorluklara neden olabilmektedir. Kullanılan ürünlerin tatlarının beğenilmemesi, besin çeşitliliğinin yetersiz olması ve öğün sürelerinin çok uzun olması, yaşam boyu süren beslenme programına uyumda bıkkınlık, diyetinde olmayan yiyeceklere istek artışı gibi çeşitli nedenler çocuklarda beslenme sorunlarının temelini oluşturmaktadır (14). Ayrıca eşlik eden nörolojik ya da psikososyal sorunlar, kısıtlı diyetten kaynaklı besin ögesi yetersizlikleri ve özel besinlerin maliyetinin yüksek olması da diyet tedavisinin diğer zorluklarından (15). Bu kısıtlı diyete uyma çabası hem aileler hem de çocuklarda belirgin bir stres yaratmaktadır (16). Fenilketonürlü çocuklarda sınırlı beslenme düzeni, karşılaşılan yeni besine karşı olumsuz tutuma neden olmakta, besin kabulü ve tat tercihlerini etkilemektedir (17).

Literatürde PKU'lu çocukların yeme tutum ve davranışlarına yönelik çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışmanın amacı; PKU'lu çocukların beslenme tutum ve davranışlarına annelerin besleme davranışlarının etkisini belirlemektir.

GEREÇ ve YÖNTEMLER

Kesitsel, tanımlayıcı tipteki bu çalışma İstanbul ilinde, PKU Aile Derneği'ne üye 30 aile ile Nisan - Mayıs 2016 tarihleri arasında yürütülmüştür. Çalışmanın evrenini PKU Aile Derneği'ne üye, PKU hastalığına sahip, 2-11 yaş aralığında, oral alımı olan, gönüllü çocuklar ve anneleri oluşturmuştur. Çalışmanın yapılabilmesi için Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü'nden etik kurul izni (28.03.2016-16) ve PKU Aile Derneği'nden gerekli izinler ile birlikte çalışmaya katılan çocuk ve ebeveynlerin onamları alınmıştır.

Aileye ve çocuğa ilişkin sosyodemografik özellikler, antropometrik özellikler, çocuğun beslenme programı ile beslenme tutum ve davranışlarını belirlemeye yönelik bilgiler bir anket aracılığıyla edinilmiştir. Anket formu araştırmacılar tarafından çocuk ve anne ile yüz yüze görüşülerek uygulanmıştır. Çocuğun son kontrol sırasındaki kan fenilalanin düzeyi bilgisi takip dosyasından alınmıştır. Çocuğun diyetine uyumu anne beyanına dayanmaktadır.

Anneden geriye dönük olarak çocuğun 1 günlük besin tüketim kaydı alınmış, BeBİS® Bilgisayar Programı ile günlük alınan enerji, makro ve mikro besin öğeleri hesaplanmıştır. Bu besin öğelerinin günlük gereksinimleri karşılama durumları Türkiye'ye Özgü Beslenme Rehberi kullanılarak belirlenmiştir (18).

Çocukların boy uzunlukları ve vücut ağırlıkları PKU Aile Derneği'nde standartlara uygun olarak ölçülmüş, beden kütle indeksi (BKİ) "vücut ağırlığı (kg) / boy uzunluğu (m)² formülü kullanılarak hesaplanmıştır. Antropometrik değerlendirme WHO AnthroPlus Programı ile "WHO 5-19 yaş grubu çocuklar için referans değerleri-2007" kullanılarak yapılmış, yaşa göre ağırlık z-skoru (WAZ), yaşa göre boy z-skoru (HAZ) ve yaşa göre BKİ z-skoru (BAZ) değerleri hesaplanmıştır (19).

İstatistiksel Analiz

Çalışmanın veri analizi SPSS versiyon 15.0 İstatistik Programı ile yapılmıştır. Değişkenlerin normal dağılım gösterip göstermediği Kolmogrov-Simirnov Testi kullanılarak değerlendirilmiştir. Parametreler normal dağılıma uygunluk göstermediğinden Ki-kare, Mann-Whitney U ve Kruskal Wallis testleri uygulanmıştır. Çalışmanın anlamlılık düzeyi p<0.05 olarak kabul edilmiştir.

BULGULAR

Çalışmaya katılan annelerin çoğu (% 60.0) 30-39 yaş aralığında, % 43.3'ü lise ve üzeri eğitim seviyesine sahip ve %66.7'sinin ekonomik durumu gelirleri giderlerine eşittir. Annelerin ortalama

Tablo I: Çocuğa ilişkin antropometrik ölçümler.

| Antropometrik Ölçümler | Ort±SS | Alt değer | Üst değer |
|------------------------|------------|-----------|-----------|
| Vücut ağırlığı (kg) | 24.4±8.3 | 11.0 | 45.0 |
| Boy uzunluğu (cm) | 119.5±17.6 | 83.0 | 155.0 |
| BKİ | 16.9±3.01 | 7.9 | 24.0 |
| WAZ | 0.1±0.9 | -1.84 | 1.41 |
| HAZ | -0.3±1.7 | -4.41 | 4.91 |
| BAZ | 0.4±1.8 | -6.95 | 2.85 |

Tablo II: Çocukların diyetlerinin enerji ile bazı mikro ve makro besin öğelerini karşılama durumu.

| Enerji ve besin öğeleri | Karşılama yüzdesi | | |
|-------------------------|-------------------|-----------|-----------|
| | Ort±SS | Alt değer | Üst değer |
| Enerji (kkal) | 77.7±34.1 | 29.5 | 167.7 |
| Protein (g) | 187.5±125.3 | 23.0 | 519.2 |
| B6 vitamini (mg) | 375.9±252.0 | 63.3 | 978.3 |
| B12 vitamini (mcg) | 136.0±51.9 | 0.0 | 215.0 |
| Folik asit (mcg) | 70.0±32.6 | 31.0 | 169.2 |
| C vitamini (mg) | 354.2±192.1 | 71.1 | 825.8 |
| Demir (mg) | 240.6±168.1 | 28.8 | 609.0 |
| Kalsiyum (mg) | 184.3±156.3 | 12.1 | 558.7 |

yaşının 34.6±5.6 yıl, çocukların ortalama yaşının ise 7.0±2.3 yıl olduğu belirlenmiştir. Çocukların % 40'ının ailenin birinci çocuğu, olduğu tespit edilmiştir. Çocukların kan fenilalanin düzeylerinin 6.6 ±3.1 mg/dL (Alt-üst değer= 3.0-14.9 mg/dL) ve %43.3'ünün kan fenilalanin düzeyinin normal değerlerin üzerinde olduğu belirlenmiştir.

Çocukların ortalama vücut ağırlığının 24.4±8.3 kg, boy uzunluğunun 119.5±17.6 cm olduğu bulunmuştur. Çocukların ortalama z-skoru değerleri incelendiğinde WAZ değerinin 0.1±0.9, HAZ değerinin -0.3±1.7, BAZ değerinin 0.4±1.8 olduğu görülmüştür. Çocukların ortalama z-skor değerlerinin normale yakın olduğu belirlenirken, HAZ değeri ortalamasının sıfırın altında olduğu tespit edilmiştir (Tablo I). Uygulanan diyet programlarının büyük çoğunluğu (%96.7) diyetisyen tarafından oluşturulmuş olup, diyet takibinin %70.0 oranında 6 ayda bir yapıldığı saptanmıştır.

Besin tüketim kayıtları değerlendirildiğinde günlük ortalama enerji alımı 1425.0±618.9 kkal, protein alımı 15.4±7.5 g, yağ alımı 32.7±9.8 g, karbonhidrat alımının ise 51.8±9.3 g olduğu tespit edilmiştir. B₆, B₁₂, C vitamini ve folat alım ortalamalarının ise sırasıyla 2.4±1.5 mg, 1.7±0.7 mcg, 222.4±117.2 mg ve 151.4±64.4 mg olduğu saptanmıştır. Günlük ortalama kalsiyum alımının 1.6 g ve ortalama demir alımının 23.6±16.9 mg olduğu bulunmuştur. Tablo II'de çocukların günlük enerji ile bazı makro ve mikro besin öğesi alımlarının önerileri karşılama yüzdeleri verilmiştir. Enerji ve folat alımının önerilerin altında; protein, B₆, B₁₂ ve C vitamini ile demir ve kalsiyum alımlarının önerilerin

Tablo III: Çocukların diyetine uyumu ile enerji ile bazı makro ve mikro besin ögesi önerilerini karşılama durumunun karşılaştırılması.

| | Diyetine uyumlu | Diyetine uyumlu değil | u | z | p |
|------------------------------------|-----------------|-----------------------|------|------|------|
| Enerji (%) | 65.5 | 95.3 | 31.0 | -1.2 | 0.20 |
| Protein (%) | 153.0 | 285.9 | 29.0 | -1.4 | 0.16 |
| Fenilalanin (%) | 59.6 | 73.2 | 35.0 | -1.0 | 0.30 |
| B₆ vitamini (%) | 299.8 | 587.5 | 25.0 | -1.6 | 0.10 |
| B₁₂ vitamini (%) | 150.0 | 127.5 | 42.5 | -0.5 | 0.56 |
| Folat (%) | 65.2 | 64.7 | 46.0 | -0.3 | 0.71 |
| C vitamini (%) | 299.5 | 514.9 | 28.0 | -1.4 | 0.14 |
| Demir (m%) | 205.8 | 329.8 | 29.0 | -1.4 | 0.16 |
| Kalsiyum (%) | 162.9 | 285.5 | 23.0 | -1.7 | 0.07 |

Tablo IV: Çocuğun diyetine uyumu ile besin alımını reddetme yöntemi ve annenin besleme davranış özellikleri.

| | n | % |
|--|----|------|
| Çocuğun diyet tedavisine uyumu | | |
| Diyet tedavisine uygun olarak her şeyi tüketme | 26 | 86.7 |
| Tabağını bitirmeme/diyet tedavisi dışında besinler tüketme | 4 | 13.3 |
| Çocuğun besin alımını reddetme yöntemi | | |
| İstemediğini söyleme | 18 | 60.0 |
| Ağızda bekletme | 7 | 23.3 |
| Ağzını açmama | 2 | 6.7 |
| Kafasını çevirme | 2 | 6.7 |
| Eliyle kaşığı itme | 1 | 3.3 |
| Çocuk besin alımını reddettiğinde annelerin davranışı | | |
| Beslemekten vazgeçmeme | 24 | 80.0 |
| Bir süre sonra tekrar beslemeye çalışma | 8 | 26.7 |
| Oyun haline dönüştürme | 7 | 23.3 |
| Televizyon açma | 5 | 16.6 |
| Ödül teklif etme | 2 | 6.7 |
| Zorla yedirme | 2 | 6.7 |
| Beslemekten vazgeçme | 6 | 20.0 |

üzerinde olduğu belirlenmiştir.

Tablo III'te çocuğun diyetine uyumu ile besinlerle fenilalanin alımı, makro-mikro besin ögesi alımlarının önerileri karşılama durumları gösterilmiştir. Çocuğun diyetine uyumunun bu parametreleri etkilemediği saptanmıştır ($p>0.05$).

Tablo IV'te çocukların büyük çoğunluğunun (%86.7) diyetine uyumlu olduğu ve besin alımını reddettiğinde doğrudan istemediğini söylediği (%60.0) gözlenmiştir. Çocuklar besin alımını reddettiğinde annelerin büyük çoğunluğu (%80.0) çocuklarını beslemekten vazgeçmediği; genellikle annelerin bir süre bekledikten sonra tekrar beslemeye çalışma (%26.7) ve oyun haline dönüştürerek çocuğun besin alımını sağladığı (%23.3) belirlenmiştir.

Tablo V'te çocukların diyet tedavisine uyumları ile anne yaşı, ailedeki çocuk sayısı ve çocuk yaşı arasındaki ilişki ve çocukların z-skor değerleri karşılaştırılmıştır. Diyetine uyan çocukların annelerinin ortanca yaşının diyetine uymayan çocukların annelerinden daha yüksek olduğu gözlenmiştir ($p=0.03$). Ailedeki çocuk sayısı ve çocuğun yaşı ile çocukların z-skor değerleri ile çocuğun diyetine uyumu arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır (p

> 0.05). Çocuk besini reddettiğinde annenin besleme davranışı ile çocuğun antropometrik ölçümleri karşılaştırılmış ve çocuk besin alımını reddettiğinde beslemeye devam eden annelerin çocuklarının HAZ z-skor değerinin beslemeyi bırakan annelerin çocuklarından daha düşük olduğu bulunmuştur ($p=0.02$). Çocuk besin alımını reddettiğinde, çocuğu beslemekten vazgeçen annelerin çocuklarının BAZ değerlerinin, beslemekten vazgeçmeyen annelerin çocuklarından daha yüksek olduğu bulunmuştur ($p=0.01$). Çocuk besin alımını reddettiğinde annenin çocuğu beslemekten vazgeçip vazgeçmemesi ile annenin yaşı, ailedeki çocuk sayısı, çocuğun yaşı arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır ($p>0.05$).

Diyete uyumun ve annenin besleme davranışının çocuğun kan fenilalanin düzeyini etkilemediği belirlenmiştir ($p>0.05$).

Çocuk besin alımını reddettiğinde annenin besleme davranışını ile kan fenilalanin düzeyleri, makro ve mikro besin ögesi alımları arasındaki ilişki Tablo VI'da gösterilmiştir. Annelerin çocuklarını beslemeye yönelik davranışlarının, makro ve mikro besin ögesi alımlarını etkilemediği belirlenmiştir ($p>0.05$).

Tablo V: Çocuğun diyeteye uyumu ve annelerin çocuklarını besleme davranışlarının bazı değişkenlerle karşılaştırılması.

| Değişkenler | Diyete uyum | | | Anne besleme davranışı | | |
|-----------------------|-------------|--------------|-------|------------------------|-------------------|------|
| | Uyumlu | Uyumlu değil | p | Beslemeye devam eden | Beslemeyi bırakan | p |
| Anne yaşı (yıl) | 35.0 | 30.0 | 0.03* | 34.0 | 36.0 | 0.07 |
| Ailedeki çocuk sayısı | 2.0 | 2.0 | 0.94 | 2.0 | 2.5 | 0.32 |
| Çocuğun yaşı (yıl) | 7.0 | 7.0 | 0.66 | 6.5 | 8.5 | 0.07 |
| Çocuğun WAZ değeri | 0.07 | 0.08 | 0.76 | 0.20 | -0.19 | 0.26 |
| Çocuğun HAZ değeri | -0.35 | 0.12 | 0.42 | -0.48 | 0.80 | 0.02 |
| Çocuğun BAZ değeri | 0.62 | 0.45 | 0.60 | 0.75 | -1.27 | 0.01 |

*p<0.05

Tablo VI: Çocuk besini reddettiğinde annenin besleme davranışı ile çocuğun kan fenilalanin düzeyi ve makro-mikro besin ögesi alımlarının karşılaştırılması.

| Değişkenler | Annenin davranışı (ortanca (sıra ortlaması)) | | | | | | p |
|------------------------------------|--|---------------------------------|-------------------|-----------------------------|-------------------|-------------------|-------|
| | Televizyon eşliğinde beslenme | Oyun haline dönüştürme beslenme | Yemeye zorlama | Ara vererek tekrar beslenme | Ödül teklif etme | Beslemeyi bırakma | |
| Besinlerle alınan fenilalanin (mg) | 253.7 (11.40) | 317.7 (13.93) | 258.0 (14.75) | 371.8 (15.38) | 315.4 (18.50) | 378.8 (20.17) | 0.663 |
| Enerji (kcal) | 1091.6 (13.40) | 1208.7 (14.86) | 1625.5 (19.50) | 829.2 (12.50) | 2072.1 (23.00) | 1296.9 (18.17) | 0.598 |
| Protein (g) | 58.8 (12.80) | 46.1 (14.57) | 81.5 (25.50) | 55.6 (13.50) | 86.5 (21.00) | 56.0 (16.33) | 0.497 |
| Yağ (g) | 45.4 (14.60) | 61.6 (14.29) | 72.7 (12.50) | 37.4 (11.88) | 84.3 (24.00) | 64.5 (20.67) | 0.336 |
| Karbonhidrat (g) | 153.7 (12.60) | 162.9 (15.29) | 157.0 (19.50) | 139.6 (12.62) | 239.8 (23.50) | 166.5 (18.00) | 0.557 |
| Folik asit (mcg) | 81.1 (9.00) | 144.2 (15.71) | 135.8 (18.00) | 159.0 (18.75) | 157.2 (16.50) | 123.0 (15.17) | 0.547 |
| B6 vitamini (mg) | 2.26 (14.00) | 1.81 (16.57) | 2.68 (18.00) | 0.95 (11.25) | 3.66 (21.00) | 2.74 (18.5) | 0.586 |
| B12 vitamini (mcg) | 1.4 (14.50) | 1.6 (15.00) | 1.8 (19.75) | 2.1 (17.69) | 1.9 (17.75) | 1.22 (11.83) | 0.913 |
| C vitamini (mg) | 184.39 (11.20) | 190.44 (15.71) | 272.82 (21.50) | 217.30 (16.12) | 281.90 (19.50) | 191.42 (14.67) | 0.756 |
| Kalsiyum (mg) | 1515.1 (14.20) | 1355.2 (17.00) | 2263.2 (20.00) | 355.9 (18.18) | 2806.3 (21.00) | 1503.3 (17.67) | 0.523 |
| Demir (mg) | 22.3 (14.60) | 19.7 (16.57) | 31.7 (19.00) | 9.7 (11.75) | 39.0 (21.50) | 21.3 (16.83) | 0.701 |

TARTIŞMA

Fenilketonüri tedavisi için yeni yöntemler araştırılmakla birlikte temel tedavi yaklaşımı fenilalaninden kısıtlı diyetdir. Erken çocukluk döneminde ve reproduktif çağda diyeteye uyum sosyal nedenlerle azalmaktadır (10). Türkiye İstatistik Kurumu (TÜİK) Hane Halkı Araştırması sonuçlarına göre 0-5 yaş sağlıklı çocukların %4.1'i Z skoru değerlerine göre düşük kilolu olarak belirtilmiştir. 2008 yılında yapılan araştırmada ise %1.7 olarak tespit edilmiştir (20). Acosta ve ark. (2), 2 ile 13 yaş arası

beslenme programına uyan PKU'lu çocukların normal lineer büyüme sergilediklerini göstermiştir. Ayrıca, çalışmanın sonunda ortalama BAZ-skorumu birçok çocuğun aşırı kilolu olduğunu göstermiştir (21). Fenilketonürlü çocuklar diyet için uzun süreli rutin olarak izlense bile, bu popülasyonda fazla kiloluluğun sık görüldüğü belirtilmiştir. Bu nedenle pediatristlerin ve diyetisyenlerin, PKU hastalarında enerji alımı, fiziksel aktivite ve ağırlık yönetimini dikkatle takip etmeleri gerektiği belirtilmektedir (22). Bu çalışmada ise benzer olarak BAZ-skorumu göre obezitenin zayıflığa kıyasla daha yaygın ve çocukların %40.0'nin obez, %6.7'sinin ise zayıf olduğu belirlenmiştir.

Japonya'da 2016 yılında yapılan bir çalışmada PKU'lu 10 çocuğun enerji ve besin ögesi alımları önerilen yeterli alım düzeyi (RDA) ile karşılaştırılmış ve çocukların enerji ihtiyaçlarının ortalama 100.6 ± 18.4 oranında karşılandığı tespit edilmiştir (23). Bu çalışmada yaşa göre enerji gereksiniminin diyet tedavisiyle karşılanma yüzdesinin ortalama 77.7 ± 34.1 olduğu görülmüştür. Bu durumun sosyo-kültürel farklılıklara bağlı olarak ailelerin ve çocukların yeme davranışı, diyete uyum oranları ve ailelerin disiplin anlayışındaki farklılıktan kaynaklanabileceği düşünülmüştür.

Fenilketonürlü çocuklar için oluşturulan diyet programını sürekli olarak uygulamak ve denetlemek ebeveynlik becerisine ve disiplinine bağlıdır. Çocuğun uyumu; ebeveynlerin düşük fenilalanin içeren diyeti sağlama durumundan, uygulamadaki becerilerinden, ailenin sosyal desteğinden, ailedeki bireylerin hastalık ve diyetle baş etme becerilerinden etkilenmektedir (24). Ustuner Top ve Alemdar. (17), PKU'lu çocuklar ve aileleriyle yaptığı çalışmada, çocukların özel beslenme ürünlerini temin etmede ailelerin ekonomik güçlük yaşadıkları belirtilmiştir. Ayrıca normal kan fenilalanin düzeyinde diyeti esnetmeleri, çocukların özel beslenme ürünlerinden sıkılmaları nedeniyle yaptıkları kaçamaklar, ailelerin okulda çocuklarını kontrol etmekte zorlanmaları, eşler arasında çocuğun bakımı konusunda gerginlik yaşanması gibi sebeplere bağlı olarak diyete uyumda hem ailelerin hem de çocukların çeşitli güçlüklerle karşılaştıkları gözlenmiştir (17). Bu çalışmada ise çocukların büyük çoğunluğunun (86.7) diyetine uyumlu olduğu gözlenmiştir. Çocukların çoğunluğunun bir besini tüketmek istemediğinde bunu sözel olarak belirttiği saptanmıştır (60). İki-üç yaş grubunda çocukların ağzını açmayarak ve kafasını çevirerek besini tüketmek istemediğini belirtirken, 4-6 yaş grubunda çocukların istemediğini söylediği ve ağzında beklettiği belirlenmiştir. Yedi-10 yaş grubundaki çocuklar çoğunlukla istemediklerini söylerken, ağzında bekletmenin de yaygın olduğu, 11-14 yaşında ise istemediklerini söyledikleri görülmüştür.

Beslenme kontrolünün yetersiz olması genellikle daha büyük çocukların diyete uyumunun azalması ile ilişkili olduğu, aynı zamanda ebeveynler tarafından daha rahat bir diyet yaklaşımının sağlanması ve diyetle ilişkili hataların artmasından da kaynaklanabilmektedir (24). Çocuklar besin alımını reddettiğinde anneler genelde (80) çocuklarını beslemekten vazgeçmemekte, bir süre bekledikten sonra tekrar beslemeye çalışma (26.7) ile oyun haline dönüştürerek (23.3) çocuğun besin alımını sağlamaya çalıştığı görülmüştür. Tanımlayıcı tipte yapılan bu çalışmada çocuğun yaşına göre değerlendirildiğinde, sadece 7-10 grubunda çocukları olan anneler beslemeyi bırakmakta iken ($n=6$), diğer yaş grubundaki anneler beslemeye devam etmek için çaba sarf ettiklerini belirtmiştir. İki-üç yaş grubunda anneler daha çok televizyon eşliğinde beslenmeyi tercih ederken, 4-6 yaş grubunda anneler oyun haline getirme ve bir süre bekledikten sonra tekrar beslemeyi tercih

etmiştir. Yedi-10 yaş grubunda çocukları olan anneler bir süre bekledikten sonra tekrar beslemeyi, zorla yedirmeyi ve ödül teklif ettiği belirlenmiştir. 11-14 yaş grubunda çocukları olan anneler ise oyun haline getirmeyi ve bir süre bekledikten sonra tekrar beslemeyi tercih etmiştir. Yaş grubuna göre değerlendirdiğimizde annelerin farklı yaklaşımlara sahip oldukları görülmüştür. Annenin beslenme davranışının çocuğun enerji, makro ve bazı mikro besin ögesi alımlarına anlamlı bir etkisi olmadığı gözlenmiştir. Bu durumun örneklem boyutunun küçük olmasından kaynaklandığı düşünülmüştür.

Hane geliri, ebeveyn yaşı ve aile büyüklüğü gibi demografik faktörlerin genel kontrol (çocuğun diyeti, kan fenilalanin düzeyleri, vb) üzerine etkisi olmadığı tespit edilmiştir (24). Bu çalışmada çocukların diyete uyumları ile annelerin yaşının ilişkili olduğu, diyetine uyumlu çocukların annelerinin yaşının daha büyük olduğu gözlenmiştir. Bu durum hassas takip ve izlem gerektiren PKU'lu çocukların beslenmesinde anne yaşının, artan tecrübeyle ilişkili olumlu sonuçlara yol açabileceğini düşündürmektedir.

Çocuğun diyete uyumu ile WAZ, HAZ ve BAZ skoru arasında anlamlı farklar gözlenmemiştir. Besin reddine karşı annenin beslenme davranışının çocuğun antropometrik ölçümlerini etkilediği saptanmıştır. Buna göre çocuk besin alımını reddettiğinde çocuklarını beslemekten vazgeçmeyen annelerin çocuklarının HAZ değeri daha düşük iken, BAZ değerinin daha yüksek olduğu bulunmuştur.

Örneklem sayısının küçük olması, besin tüketim kaydının geriye dönük 24 saatlik besin tüketim kaydına dayanması bu çalışmanın sınırlılıklarını oluşturmaktadır. Besin tüketimlerini tespit etmeye yönelik, ailelerden birden fazla günü içeren tüketim kayıtlarının alınması verilerin güvenilirliğini arttırabilir. Fenilketonürlü çocuklar ve aileleri ile yüz yüze görüşme sağlanmış olup, çalışmanın planlama aşamasında ailelerin üye oldukları dernek ile iş birliği içerisinde çalışılmış olması hastalığın beslenme ile ilişkisine dair gözden kaçabilecek noktaların tespit edilmesi açısından faydalı olmuştur.

Sonuç olarak; çocukların diyete uyumunu ailenin ve çocuğun bakımından sorumlu kişinin etkilediği görülmüştür. Fenilketonürlü çocukların besin alımını reddetme tutumlarını ve diyetle olmayan bir besinle karşılaştığında istedikleri halde yemekten kaçınmalarının, tanıdan itibaren diyet uyumu geliştirmeleriyle ilişkili olduğu düşünülmüştür. Çocukların diyete uyumunu zorlaştıran etmenlerin ve bu etmenleri etkileyen çevresel faktörlerin de araştırılması önemlidir. Farklı eğitim yöntemleri ile çeşitli yaklaşımlar geliştirilmeli ve ebeveynler ile çocukların bilgi işlem kapasitesindeki bireysel farklılıkları dikkate alınarak eğitim programları düzenlenmelidir. Ayrıca örneklem boyutu artırılarak beslenme davranışlarının detaylı incelenmesi sağlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Türkiye İstatistik Kurumu Aile Yapısı Araştırması (TÜİK). Erişim tarihi: 16 Eylül 2019. E erişim <https://ailevecalisma.gov.tr>
2. Tokatlı A. Doğuştan metabolik hastalıklara tanısız yaklaşım. *Güncel Pediatri* 2006; 4:133-8.
3. Tolunay İ, Yıldızdaş RD, Horoz ÖÖ, Petmezci E, Ekinci F, Mungan N. Doğuştan metabolik hastalıkların tedavisinde ekstrakorporeal yöntemler. *Arşiv Kaynak Tarama Dergisi* 2015;4:509-19.
4. Köksal G, Özel Gökmen H. Çocuk Hastalıklarında Beslenme Tedavisi, Doğuştan Metabolizma Hastalıkları. 1. Baskı. Ankara: Hatiboğlu Basım ve Yayımlar San, Tic, Ltd, Şti, 2015:359-547.
5. Blau N, Spronsen FJ, Levy HL. Phenylketonuria. *Lancet* 2010;376:1417-27.
6. Ahring K, Be'anger-Quintana A, Dokoupil K. Dietary management practices in phenylketonuria across European centres. *Clin Nutr* 2009;28:231-6.
7. Loeber JG. Neonatal screening in Europe; the situation in 2004. *J Inherit Metab Dis* 2007;30:430-8.
8. Özbaş S. Türkiye'de yenidoğan tarama programı. Uluslararası Katılımlı IX. Metabolik Hastalıklar ve Beslenme Kongre Kitabı. Uluslararası Katılımlı IX. Metabolik Hastalıklar ve Beslenme Kongresi; 2011; İzmir, Türkiye; 2011. p. 4.
9. Büyükgebiz B, Öztürk Y. Doğumsal metabolik hastalıklarda beslenme. *Klin Çocuk Forum* 2002;2:38-44.
10. Erol S, Işık DU, Çelik İH, Baş AY, Demirel N. Maternal fenilketonüri sendromuna bağlı çoklu konjenital anomali gelişen iki olgu. *Türkiye Çocuk Hast Derg* 2016;11:286-8.
11. Al Hafid N, Christodoulou J. Phenylketonuria: a review of current and future treatments. *Transl Pediatr* 2015;4:304-17.
12. Çevik A, Ertaş N. Fenilketonüri hastalığı ve hastalığa uygun gıda üretimi. *Bozok Tıp Dergisi* 2019;10:256-63.
13. Köksal G, Özel Gökmen H. Metabolik hastalıklarda beslenme 1st ed. Ankara: Sağlık bakanlığı yayınları, 2012:1-37. E erişim: <https://sbu.saglik.gov.tr/Ekutuphane/kitaplar/t56.pdf>
14. Çoker M. Metabolik hastalıklarda beslenme. İçinde: Selimoğlu MA (edt) Sağlıkta ve Hastalıkta Çocuk Beslenmesi. 1. Baskı. İstanbul: Akademi Yayınevi, 2014:403-416.
15. Crone MR, Van Spronsen FJ, Oudshoorn K, Bekhof J, Van Rijn G, Verkerk PH. Behavioural factors related to metabolic control in patients with phenylketonuria. *J Inherit Metab Dis* 2005;28:627-37.
16. Evans S, Daly A, Chahal S, MacDonald J, MacDonald A. Food acceptance and neophobia in children with phenylketonuria: a prospective controlled study. *J Hum Nutr Diet* 2016;29: 427-33.
17. Top FÜ, Alemdar DK. Fenilketonüri çocuğu olan ailelerinin yaşadıkları güçlükler: Niteliksel bir çalışma. *Hemşirelikte Eğitim ve Araştırma Dergisi* 2015; 12: 62-8.
18. Besler HT, Rakıcioğlu N, Ayaz A, Büyüktuncer Demirel Z, Gökmen Özel H, Samur F ve ark. Türkiye'ye özgü besin ve beslenme rehberi. Ankara: Merdiven Reklam Tanıtım, 2015:96.
19. World Health Organization WHO AnthroPlus for personal computers Manual: Software for assessing growth of the world's children and adolescents. Erişim tarihi: 16 Eylül 2019. Available from: <https://www.who.int/>
20. Türkiye İstatistik Kurumu (TÜİK) Sağlık Araştırması (Health Survey) 2010. Erişim tarihi: 16 Eylül 2019. E erişim: <http://www.tuik.gov.tr/>
21. Acosta PB, Yannicelli S, Singh R, Mofidi S, Steiner R, DeVincentis E, ve ark. Nutrient intakes and physical growth of children with phenylketonuria undergoing nutrition therapy. *J Am Diet Assoc* 2003;103:1167-73.
22. Giovannini M, Verduci E, Salvatici E, Fiori L. Phenylketonuria: Dietary and therapeutic challenges. *J Inherit Metab Dis* 2007;30:145-52.
23. Okano Y, Hattori T, Fujimoto H, Noi K, Okamoto M, Watanabe T, ve ark. Nutritional status of patients with phenylketonuria in Japan. *Mol Genet Metab* 2016;8:103-10.
24. MacDonald A, Davies P, Daly A, Hopkins V, Hall SK, Asplin D, ve ark. Does maternal knowledge and parent education affect blood phenylalanine control in phenylketonuria? *J Hum Nutr Diet* 2008;21:351-8.