

بررسی ارتباط دانش والدین بر کنترل میزان فنیل آلانین سرم کودکان مبتلا به فنیل کتونوری

اکرم همتی پور^۱، هوشنگ علیجانی^۲، مجید امین زاده^۳، اشرف السادات حکیم^۴

۱. کارشناس ارشد پرستاری، دانشکده علوم پزشکی شوشتر، شوشتر، ایران
۲. مربی، گروه پرستاری، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران
۳. دانشیار، گروه کودکان، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران
۴. مربی، گروه پرستاری، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران

توسعه پرستاری در سلامت / دوره هفتم / شماره ۱ / بهار و تابستان ۱۳۹۵

چکیده

زمینه و هدف: فنیل کتونوری (PKU) به علت اختلال مادرزادی متابولیسم فنیل آلانین ایجاد شده، منجر به عقب ماندگی ذهنی پیشرونده می‌گردد. شروع رژیم غذایی می‌تواند از عوارض بیماری جلوگیری کند. هدف این مطالعه بررسی تأثیر دانش والدین بر کنترل میزان فنیل آلانین سرم کودکان مبتلا به PKU بود.

مواد و روش‌ها: در این مطالعه توصیفی-مقطعی که در سال ۱۳۹۲ انجام گرفت، از ۶۵ بیمار مبتلا به فنیل کتونوری ۱۸-۱ ساله استان خوزستان که در درمانگاه مرجع فنیل کتونوری استان، واقع در بیمارستان کودکان ابوذر پیگیری می‌شدند، ۴۵ نفر به همراه والدین آن‌ها وارد مطالعه شدند. میزان دانش والدین با پرسشنامه محقق ساخته که شامل اطلاعات دموگرافیک و رژیم غذایی بود مورد بررسی قرار گرفت و فنیل آلانین سرم کودکان در همه خانواده‌ها با استفاده از نمونه خون وریدی ارزیابی و ثبت شد. جهت تجزیه و تحلیل داده‌ها از نرم افزار SPSS نسخه ۲۱ استفاده شد.

یافته‌ها: آزمون آماری آنالیز واریانس بین دانش خانواده‌ها و میزان فنیل آلانین سرم کودکان رابطه معنی‌داری نشان نداد ($p > 0/05$). همچنین آزمون کای بین میزان فنیل آلانین سرم کودکان و متغیرهای دموگرافیک سن والدین، تحصیلات، درآمد ماهیانه، محل زندگی، سن تشخیص بیماری، آموزش قبلی والدین رابطه معنی‌داری نشان نداد ($p > 0/05$).

نتیجه‌گیری: مطالعه حاضر نشان دهنده این است که والدین اطلاعات کافی در زمینه این بیماری و کنترل میزان فنیل آلانین سرم کودکان خود ندارند لذا برگزاری کارگاه‌های آموزشی جهت افزایش اطلاعات والدین در مراکز مربوطه ضروری به نظر می‌رسد.

واژه‌های کلیدی: دانش والدین، رژیم غذایی، فنیل آلانین، فنیل کتونوری.

آدرس مکاتبه: دانشکده علوم پزشکی شوشتر

پست الکترونیکی: Hematipour.a64@gmail.com

مقدمه

بیماری فنیل کتونوری یکی از شایع‌ترین بیماری‌های متابولیک است که به علت نقص آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز و اختلال در متابولیسم اسید آمینه فنیل آلانین شده و می‌تواند منجر به عقب ماندگی ذهنی پیشرونده گردد (۱). اولین بار در سال ۱۹۳۴، *Falling Asborn*، فنیل پیروویک اسید را در ادرار فرزندان دچار عقب ماندگی ذهنی یک خانواده شناسایی و آن را *Imbecilitas Phenylpyrouvica* نامید. یک سال بعد *Lionel Penrose* این وضعیت را فنیل کتونوری نام گذاری کرد (۳و۲). اوایل ۱۹۶۰، گاتری روش *Bacterial Inhibition Assay* را به منظور اندازه گیری سطح سرمی فنیل آلانین معرفی کرد (۴)، که تست گاتری نامیده شد (۳). اواخر ۱۹۸۰ مشخص گردید ژن مسئول کمبود آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز، روی کروموزوم ۱۲ قرار دارد و در ۱۹۹۰، میزان فنیل آلانین $2-6\text{mg/dl}$ به عنوان محدوده استاندارد برای مراقبت از بیماران فنیل کتونوری در نظر گرفته شد (۴). مبتلایان در زمان تولد کاملاً طبیعی بوده اما در صورت عدم تشخیص و درمان مناسب به تدریج دچار عقب ماندگی ذهنی و تأخیر تکامل شدید می‌شوند که ممکن است در چند ماه اول زندگی خیلی واضح نباشد (۵). *Bickel* در سال ۱۹۵۳ استفاده از رژیم غذایی را در درمان این بیماری پیشنهاد کرد. وی دریافت که به جز عقب ماندگی ذهنی، بقیه مشکلات بالینی بیماران درمان نشده، با محدودیت فنیل آلانین در رژیم قابل برگشت هستند (۶). در برخی از کشورهای توسعه یافته بیش از ۵۰ سال از غربالگری این بیماری می‌گذرد (۷). در کشور ما اخیراً غربالگری این بیماری در نوزادان آغاز شده است که لزوم اطلاع رسانی هر چه بیشتر در مورد این بیماری را مطرح می‌کند. فراوانی بیماری *PKU* در سفید پوستان یک در ۱۲۰۰۰-۴۰۰۰ تولد زنده است (۸). فراوانی این بیماری در جوامع مختلف متفاوت است، بیشترین فراوانی در کشور ترکیه (یک در ۲۶۰۰ تولد زنده) و کم‌ترین فراوانی در کشور ژاپن (۱ در ۱۲۵۰۰۰ تولد زنده) بوده است (۹). در کشور ایران اطلاعات محدودی در مورد شیوع بیماری فنیل کتونوری وجود دارد در مطالعه‌ای که در

سال ۲۰۰۷-۲۰۰۴ در شیراز جهت غربالگری نوزادان انجام گرفت فراوانی بیماری (۱/۶) در ۱۰۰۰۰ تولد زنده) بیان شده است (۱۰). به گزارش مرکز بیماری‌های غیر واگیر استان خوزستان در سال ۱۳۹۲، ۷۱ مورد مبتلا به این بیماری گزارش شده است که این فراوانی به دلیل میزان بالای ازدواج فامیلی پیش بینی شده است (۱۱).

اساس درمان این بیماری محدودیت مصرف فنیل آلانین در رژیم غذایی است و این بیماران از محصولات نیمه صناعی استفاده می‌کنند. با نگهداری سطح سرمی فنیل آلانین در محدوده توصیه شده $2-6\text{mg/dL}$ برای کودکان زیر ۱۲ سال و 10mg/dL برای کودکان بالای ۱۲ سال (۸). کنترل بیماری رضایت بخش خواهد بود. توجه زیاد به محدودیت غذایی موجب دریافت ناکافی غذا شده به طوری که والدین مرتباً از گرسنگی دائم کودک خود ابراز نگرانی می‌کنند. دلایل این کمبود دریافت در کشور ما: کمبود آگاهی والدین، کمبود غذاهای مخصوص این بیماران و بالاخره گران قیمت بودن این گونه محصولات است (۷). بهترین برآیند سلامتی برای کودکان با نیازهای خاص، به نحوه عملکرد خانواده مربوط می‌شود (۸). وقتی والدین از نیازهای خاص کودک آگاه باشند در تامین این نیازمندی‌ها تلاش بیشتری می‌کنند (۹). از آنجایی که مبتلایان به فنیل کتونوری و بیماری‌های مزمن عمدتاً از جمعیت جوان کشور هستند، نقش والدین در امر مراقبت از آنان بسیار حائز اهمیت است (۹ و ۱۱). در مرور مطالعات در این زمینه، *Bekhof* و همکاران مطالعه‌ای توصیفی را در نیوزیلند در سال ۲۰۰۳ با هدف ارتباط دانش والدین بر بیماری متابولیک انجام دادند که نتایج به دست آمده بیان‌گر آن بوده است که تنها در تعداد کمی از والدین دانش بیشتر مطابق با کنترل مناسب و غلظت پایین فنیل آلانین بوده است (۱۲). در مطالعه‌ای *Hgokmen* دیگر و همکاران مطالعه‌ای کمی را در ترکیه در سال ۲۰۰۸ با هدف ارتباط دانش مادران با کنترل میزان فنیل آلانین سرم کودکان مبتلا به فنیل کتونوری انجام دادند، یک ارتباط معکوس بین دانش والدین و میزان فنیل آلانین وجود داشت (۱۳).

در مطالعه *MacDonald* و همکاران در سال ۲۰۰۸ در ایالات متحده تأثیر آموزش والدین بیماران فنیل کتونوری را در

(به طور تصادفی) انتخاب شده و در این گروه پرسشنامه توزیع و تکمیل و جمع آوری شد، و مجدداً بعد از دو هفته پرسشنامه به همان افراد داده شد که پایایی با ضریب آلفای کرونباخ ۰/۹ بود.

پس از اطمینان از باسواد بودن تمامی افراد مورد تحقیق و تشریح چگونگی پاسخ گویی، پرسشنامه‌ها در محل درمانگاه در اختیار والدین قرار داده شده و تکمیل گردید. میزان آگاهی والدین ارزیابی شد برای اندازه‌گیری سطح سرمی فنیل آلانین از تمامی کودکان مبتلا، نمونه‌گیری وریدی در آزمایشگاه مرجع این بیماران در بیمارستان کودکان ابودر انجام شد.

میزان دو میلی لیتر خون وریدی به صورت ناشتا در صبح هنگام گرفته شده، سپس ۵ قطره خون روی کاغذ صافی گاتری تولید شرکت کیمیا با حساسیت $0/5 \text{ mg/dL}$ قرار داده شد. ۲۴ ساعت بعد از خشک شدن با استفاده از دستگاه دمای جوش *Equipents* از شرکت آزما گستر، قطره‌ها به مدت یک ساعت در دمای ۱۱۰ درجه گرم شده، سپس به مدت یک ساعت دستگاه تکان دهنده *Stat Fax* از شرکت *Awareenss* انتقال داده شد؛ در نهایت میزان فنیل‌آلانین سرم توسط دستگاه *El&800* از شرکت *BioteK* اندازه‌گیری و ثبت گردید. توسط یک کارشناس آزمایشگاه اندازه‌گیری شد. سطح سرمی مورد قبول فنیل‌آلانین در کودکان زیر ۱۲ سال ۶-۲ میلی گرم در دسی لیتر و در سنین بالای ۱۲ سال ۱۰-۲ میلی گرم در دسی لیتر در نظر گرفته شده است (۸).

اطلاعات بیماران و والدین شامل: تاریخ تولد بیماران و والدین، سن زمان تشخیص، میزان تحصیلات والدین (با تقسیم‌بندی زیر دیپلم، دیپلم، بالای دیپلم)، میزان درآمد ماهیانه خانواده، و محل زندگی خانواده جمع‌آوری و ثبت شد. آنالیز آماری با استفاده از نرم افزار *SPSS 21* انجام گرفت. مقایسه متغیرهای کمی با آزمون " آنالیز واریانس " و در مورد متغیرهای کیفی با آزمون " مجذورکای " انجام شده است. موارد *P-value* کمتر از ۰/۰۵ معنادار تلقی شده است.

کنترل و کاهش میزان فنیل آلانین سرم کودکان نشان داده است (۱۴). مطالعات انجام شده در زمینه آموزش و دانش والدین این بیماران محدود بوده است و پیش از این در کشور ما انجام نشده است، لذا این مطالعه با هدف تعیین ارتباط دانش والدین بر کنترل میزان فنیل آلانین سرم کودکان مبتلا به فنیل کتونوری در سال ۱۳۹۲ در درمانگاه مرجع فنیل کتونوری استان، واقع در بیمارستان کودکان ابودر اهواز انجام شده است.

روش بررسی

در این مطالعه توصیفی- تحلیلی، در سال ۱۳۹۲ از ۶۵ بیمار مبتلا به فنیل کتونوری ۱۸-۱ ساله استان خوزستان که در درمانگاه مرجع فنیل کتونوری استان، واقع در بیمارستان کودکان ابودر پرونده داشتند و پیگیری می‌شدند ۴۵ نفر وارد مطالعه شدند. بقیه بیماران به علت عدم پیگیری و مراجعه منظم از مطالعه حذف شدند. پس از توضیح هدف و روش مطالعه، از تمامی والدین اجازه ورود به مطالعه به صورت کتبی بدون نشر اطلاعات شخصی گرفته شد. این مطالعه خون‌گیری یا مراجعه اضافی به بیمار و خانواده تکمیل نکرده و در برنامه درمانی خللی ایجاد نکرده است. انجام این مطالعه در کمیته اخلاق معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز تأیید شد. پرسشنامه‌ای از اطلاعات ضروری برای والدین در خصوص مراقبت‌ها و نیازمندی‌های این گونه بیماران به‌خصوص در رژیم درمانی بر اساس منابع موجود حاوی ۱۹ سؤال چهار گزینه‌ای بود تهیه و تکثیر شد.

جهت سنجش اعتبار علمی پرسشنامه از روش اعتبار محتوا استفاده گردید، به این صورت که پژوهشگر با در نظر گرفتن متغیرهای مورد نظر پژوهش و مطالعه کتب و مقالات منتشره، پرسشنامه اولیه را تنظیم کرده و جهت قضاوت و نظرخواهی در اختیار ۱۰ نفر از اساتید هیأت علمی دانشکده پرستاری و مامایی اهواز گذاشته شد. نظرات اصلاحی جمع‌آوری و پس از انجام اصلاحات لازم پرسشنامه نهایی تدوین گردید.

به منظور تعیین پایایی پرسشنامه از روش آزمون مجدد استفاده گردید، در این بررسی ۲۰ تن از والدین مورد مطالعه

یافته‌ها

اختلاف آماری معناداری بین متغیرهای مورد بررسی، سن مادر ($p=0/305$)، سن پدر ($p=0/061$)، تحصیلات مادر ($p=0/167$)، تحصیلات پدر ($p=0/086$)، درآمد ماهیانه ($p=0/089$)، آموزش قبلی والدین ($p=0/245$)، سن کودک در زمان تشخیص بیماری ($p=0/673$) و محل زندگی ($p=0/914$) مشاهده نگردید.

میانگین میزان دانش والدین $8/46 \pm 5/36$ و سطح فنیل آلانین سرم بیماران $9/26 \pm 5/48$ بود. میزان نمره دانش والدین ($p=0/817$) و سطح سرمی فنیل آلانین ($p=0/065$) به دست آمده است (جدول شماره ۱). ارتباط آماری معناداری بین دانش والدین و میزان فنیل آلانین سرم یافت نشد ($p > 0/05$).

از ۴۴ بیمار مورد مطالعه ۲۷ نفر (۶۲/۲ درصد) پسر و ۱۷ نفر دختر (۳۷/۸ درصد) بودند. میانگین سن بیماران $7/84 \pm 4/76$ سال بود. در ۶۰ درصد بیماران (۲۷ بیمار) والدین ازدواج فامیلی داشته اند. از نظر سن در زمان تشخیص، بدو تولد، ۳ مورد (۶/۷ درصد)، کمتر از ۶ ماه، ۷ مورد (۱۵/۷ درصد)، بیشتر از ۶ ماه، ۳۵ مورد (۷۷/۸ درصد) بوده است. ۲۰ نفر (۴۴/۴ درصد) از بیماران ساکن شهر اهواز و ۲۵ نفر (۵۵/۶ درصد) ساکن سایر شهرها بوده‌اند.

جدول شماره ۱- میزان دانش والدین و سطح فنیل آلانین سرم

| میانگین سرمی* ۹/۲۶ ± ۵/۴۸ | فنیل آلانین سرم | | میانگین نمره ۸/۴۶ ± ۵/۳۶ | دانش والدین* | | |
|------------------------------|-----------------|-----------|-----------------------------|--------------|-------|------|
| | نامناسب# | کنترل شده | | <۱۰ | ۱۰-۱۵ | >۱۵ |
| | %۶۲/۲ | %۳۷/۸ | | %۵۱/۱ | %۴۶/۷ | %۲/۲ |

* از ۱۹ نمره کل آزمون؛ † بر اساس mg/dL؛ ‡ به سطح سرمی بالای mg/dL ۶ در سن زیر ۱۲ سال و بالای mg/dL ۱۰ در بالای ۱۲ سال اطلاق شده است.

بحث و نتیجه‌گیری

درمان خصوصاً در ۱۲ سال اول زندگی به طور قابل توجهی باعث افت ضریب هوشی می‌شود (۱۵). مطالعه *Potensik* و همکاران در استرالیا نیز نشان داد آن دسته از بیمارانی که رژیم غذایی خود را به طور کامل تا ۱۰ سالگی رعایت می‌کنند دچار نقائص عصبی کمتری می‌باشند. با این حال حتی در بهترین شرایط اغلب این بیماران در زمان ورود به مدرسه نسبت به خواهران و برادران سالم خود از ضریب هوشی پایین‌تری برخوردار هستند (۱۶). بررسی حاضر نشان می‌دهد که در خوزستان (جنوب غرب ایران) قسمت عمده این بیماران (۶۰ درصد) حاصل ازدواج‌های فامیلی هستند، در مطالعه *Mirbolok* نیز این میزان قابل توجه و بیش از ۷۰ درصد بوده است (۱۷) که به مطالعه حاضر هم‌خوانی دارد، با توجه به توارث اتوزوم مغلوب در این بیماری می‌توان با پیشگیری از ازدواج‌های فامیلی، میزان بروز این بیماری را کاهش داد.

در مطالعه حاضر سن تشخیص این بیماری در ۷۷/۷ درصد (۳۵ بیمار) بالای ۶ ماه بوده است که درجات قابل توجهی از عقب ماندگی ذهنی غیر قابل برگشت را بر جا گذاشته است. در

مهم‌ترین نکته و بخش درمانی در سالم نگه‌داشتن بیماران فنیل کتونوری رعایت رژیم غذایی در محدودیت فنیل آلانین است. اگر چه معمولاً در ابتدای تشخیص بیماری، نکات مهم در مراقبت این بیماران به خانواده تذکر داده می‌شود ولی همانند دیگر بیماری‌های مزمن، به ویژه در بیماری‌هایی که در تمام طول عمر بیمار را همراهی می‌کنند کنترل و مراقبت بیماری در طولانی مدت کار پر هزینه و طاقت فرسایی است. به جز نیازهای غذایی (شیر و محصولات غذایی فاقد فنیل آلانین)، دارویی، آزمایش‌های دوره‌ای، فیزیوتراپی، کاردرمانی، گفتار درمانی که نیازهای اصلی این بیماران هستند، مواردی مثل حمایت اجتماعی، آموزش و تحصیل اختصاصی... باید مورد توجه قرار گیرند. درگیری خانواده و بیمار در انبوه نیازهای ذکر شده گاهی باعث فراموشی نکات جزئی مهم در درمان این‌گونه بیماران و کنترل نامناسب می‌شود.

متا آنالیز *Wasbran* و همکاران، با تجزیه و تحلیل حدود ۴۰ مطالعه نشان داد، بالا بودن سطح فنیل آلانین سرم در طول

مطالعه *Maylan* نیز سن تشخیص بیماران توسط متخصصین کودکان از یک ماه تا ۲۲ سال بوده، که در زمان تشخیص ۹۴/۵ درصد بیماران دچار عقب ماندگی ذهنی و ۴۸/۹ درصد دچار صرع بودند (۱۸). نتایج مطالعه *Maylan* با مطالعه حاضر همخوانی دارد، لذا شروع برنامه غربالگری *PKU* در کشور ما که در حین انجام مطالعه در اهواز نیز آغاز شده و در حال فراگیر شدن است، از این فاجعه جلوگیری خواهد کرد.

کنترل سطح فنیل آلانین بازتابی از رعایت مناسب نکات تغذیه‌ای در محدودیت فنیل آلانین و تأمین نیازهای غذایی ضروری است. اگر چه در ظاهر این مسأله ساده به نظر می‌رسد ولی خود تابع عوامل مداخله‌گر زیادی از جمله وضعیت اجتماعی، محل زندگی، دسترسی به خدمات بهداشتی درمانی، میزان تحصیلات، حمایت بستگان، پوشش دولتی و بیمه‌ای خدمات و بالاخره اهتمام والدین و دیگر اعضای خانواده در همراهی و مراجعات دوره‌ای، آزمایشات لازم و رعایت دستورات پزشکی و تغذیه‌ای تیم *PKU* است. آموزش دوره‌ای خانواده به طور پیش فرض باید در بهبود خیلی از این عوامل مؤثر باشد.

در این مطالعه، والدین به طور میانگین به کمتر از نصف سوالات آزمون پاسخ صحیح داده بودند به طوری که ۶۰ درصد والدین اطلاعات کمتر از ۵۰ درصد در مورد رژیم غذایی و دانش بیماری داشتند. این در حالی است که هیچ یک از والدین موفق به پاسخ صحیح به سوالات جانشینی فنیل آلانین مواد غذایی نشدند و تنها ۱۰ درصد والدین توانایی درک اسید آمینه تیروزین را داشتند. اطلاعات والدین در زمینه عوارض بیماری بین ۷۰-۵۰ درصد بود. این مسأله جای خالی و ضرورت آموزش را در این جمعیت نشان می‌دهد. سطح سرمی فنیل آلانین در کودکان مورد مطالعه فقط در ۳۷ درصد موارد با توجه به فاکتور سن در حد مطلوب بود، در مطالعه *Hgokmen* و همکاران فنیل آلانین کودکانی که مادرانشان از سنجش اطلاعات نمره کمتری کسب کرده بودند نسبت به مادرانی که نمره بیشتری کسب کرده‌اند بیشتر بوده است (۱۳). همچنین در مطالعه *MacDonald* در ایالات متحده نیز در ۲۰۰۸ تأثیر مثبت آموزش بر فنیل آلانین سرم کودکان بیماران نشان داده است که افزایش دانش والدین با کنترل مناسب فنیل آلانین

سرم بیماران همراه است (۱۴). نتایج مطالعه *Hgokmen* و همکاران با مطالعه حاضر در یک راستا می‌باشد و عدم همخوانی با نتایج مطالعه مک دونالد در این می‌باشد که والدین در این مطالعه مورد آموزش قرار گرفته‌اند و افزایش دانش آن‌ها با کنترل مناسب میزان فنیل آلانین بیماران همراه بوده است.

در جمعیت مطالعه حاضر به خاطر درصد بالای جمعیت روستایی و دور از مرکز، جمعیت بالای خانوار، وضعیت اقتصادی پایین‌تر نسبت به شهرهای بزرگتر، مشکلات زیاد در دستیابی به غذای کم‌پروتئین و جایگزین‌های پروتئین باعث کنترل مشکل‌تر بیماری در این جمعیت شده است. در چنین شرایطی آموزش و حمایت روانی- اجتماعی اهمیت بیشتری پیدا می‌کند.

در مطالعه *Bekhof* و همکاران نقش عوامل روانی و عاطفی را در بررسی تأثیر آگاهی بر رضایت از رژیم غذایی پیچیده و دشوار و کنترل فنیل آلانین سرم را بسیار مهم دانسته است (۱۲). والدین کودکان بیمار نقش مهمی در کمک کردن به کودک برای درک و پذیرش مسئولیت رژیم غذایی خود دارند. در مطالعه حاضر اکثر خانواده‌ها تحصیلات بالایی نداشتند و به همین جهت درک مفهوم سیستم جانشینی فنیل آلانین و استفاده از آن دشوار است و اکثر آنها نمی‌توانند مقدار فنیل آلانینی را که کودک مصرف می‌کنند محاسبه کنند.

همچنین یافته‌های *MacDonald* مشخص کرده که با افزایش اطلاعات والدین میزان فنیل آلانین سرم بیماران در محدوده طبیعی خواهد بود (۱۴).

از محدودیت‌های این پژوهش می‌توان به تعداد محدود بیماران مطالعه در هر گروه اشاره کرد. البته خوشبختانه هیچکدام از موارد خانواده‌ها در زمان تحقیق، مطالعه را ترک نکردند. لازم به ذکر است که این بیماری در کل بسیار نادر است و صرفاً به خاطر درصد ازدواج بالای فامیلی در خوزستان و جوامع مشابه، فراوان‌تر دیده می‌شود. طبیعی است وارد کردن بیمارانی که صدها کیلومتر دورتر از مرکز تحقیق و بعضی در استان‌های دیگر زندگی می‌کنند در این گونه تحقیقات کاری نشدنی است. اگر چه این تعداد در ظاهر کم به نظر می‌رسد ولی با توجه به کل بیماران تحت پیگیری در کشور عدد قابل

دوره‌ای به ویژه در بیماران با کنترل نامناسب در برنامه مراقبت بیماران *PKU* گنجانده شود.

تشکر و قدردانی

بدین وسیله از همکاری بی‌دریغ کارشناسان تغذیه مرکز *PKU* بیمارستان کودکان ابودر، خانم مونا زنده دل و خانم پوران بوستانی و نیز بیماران شرکت کننده در این پژوهش سپاسگزاری می‌شود.

توجهی به حساب می‌آید. در این گونه موارد که بیماری فراوانی کمی دارد مطالعات چند مرکزی قطعاً نتایج بهتری ارائه خواهد داد.

با توجه به مطالعه حاضر می‌توان گفت عدم اطلاعات کافی والدین و کنترل نامناسب میزان فنیل‌آلانین سبب عوارض جبران ناپذیری بر روی سلامتی این بیماران می‌گذارد لذا آموزش والدین موجب بهبود اطلاعات خانواده بیماران *PKU* و در نهایت کنترل بهتر بیماری می‌شود. این اقدام باید به طور

References

1. Van Spronsen FJ, Enns GM. Future treatment strategies in phenylketonuria. *MGM*. 2010; 99(1): 90-5.
2. Christ SE, Huijbregts SC, Sonnevile LM, White DA. Executive function in early-treated phenyl ketonuria: Profile and underlying mechanisms. *MGM*. 2010; 99(1): 22-32.
3. Hendricksz CJ, Walter JH. Update on phenylketonuria. *Current Pediatr*. 2004; 14(5): 400-6.
4. Cristine M. Medical nutrition therapy for metabolic Disorders. In: Mahan KL, Escott-Stump S (eds). *Krause's Food Nutrition and Diet Therapy*. 12th ed. Philadelphia; Saunders. 2013. P. 1141-69.
5. Khemir S, El Asmi M, Sanhaji H, Feki M, Jemaa R, Tebib N, et al. Phenylketonuria is still a major cause of mental retardation in Tunisia despite the possibility of treatment. *CLIN NEUROL NEUROSUR*. 2011; 113(9): 727-30.
6. Bichel H, Gerrard J, Hickmans EM. Influence of phenylalanine intake on Phenylketonuria. *J Inherit Metab Dis*. 1953; 265(6790): 812-3.
7. Eshraghi P. Evaluation of Nutritional Status and Growth in Phenylketonuria Patients in Mazandaran Province. *Iran J Babol Univ Med Sci*. 2011; (13)5: 58-62. [In Persian]
8. Kliegman RA. *Nelson Textbook of Pediatrics*, Print. 9th ed. Canada; Elsevir. 2015. P. 500-512.
9. Giovannini M, Riva E. Treating Phenylketonuria: a single center experience. *J Int Med Res*. 2007; 35(6): 742-752.
10. Habib A, Fallahzadeh MH, Kazeroni HR, Ganjkarimi AH. Incidence of Phenylketonuria in Southern Iran. *Iran J Med Sci*. 2010; 35(2): 137. [In Persian]
11. Farhud D, Shalileh M. Phenylketonuria and its Dietary Therapy in Children. *Iran J Pediatr*. 2008; 18(1): 88-89.
12. Bekhof J, Van Spronsen FJ, Crone MR, Van Rijn M, Oudshoorn CG, Verkerk PH. Influence of knowledge of the disease on metabolic control in phenylketonuria. *Eur J Pediatr*. 2003; 162(6): 440-2.
13. Ozel HG, Kucukkasap T, Koksall G, Sivri HS, Dursun A, Tokatli A, et al. Does maternal knowledge impact blood phenylalanine concentration in Turkish children with phenylketonuria? *J Inherit Metab Dis*. 2008; 31(2): 213-7.
14. Macdonald A, Davies P, Daly A, Hopkins V, Hall SK, Asplin D, et al. Does maternal knowledge and parent education affect blood phenylalanine control in phenylketonuria? *J Hum Nutr Diet*. 2008; 21(4): 351-8.
15. Waisbren SE, Noel K, Fahrback K, Cella C, Frame D, Dorenbaum A, et al. Phenylalanine blood levels and clinical outcomes in phenylketonuria: a systematic literature review and meta-analysis. *Mol Genet Metab*. 2007; 92(1-2): 63-70.
16. Potocnik U, Widhalm K. long-term follow up of children with classical phenylketonuria after diet discontinuation. *J Am Coll Nutr*. 1994; 13(3): 232-6.
17. Mirbolok A. Report on 21 Patients Suffering from Phenylketonuria. *J Guilan Univ Med Sci*. 2003; 11(44): 71-3 [In Persian].
18. Yanling Y, Qiang G, Zhixiang Z, Chunlan M, Lide W, Xiru W. A clinical investigation of 28 patients with phenylketonuria in mainland China. *Southeast Asian J Trop Med Public Health*. 2000; 30(2): 58-60.

Investigation of the Relationship between Parents' Knowledge of Serum Phenylalanine Value control in Children with Phenylketonuria

Hemmatipour A¹, Alijani H², Aminzadeh M³, Hakim A²

1. MSc. in nursing, Shushtar Faculty of Medical Sciences, Shushtar, Iran

2. Lecturer, Department of Nursing, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran

3. Associate Professor, Department of Pediatrics, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran

4. Lecturer, Department of Nursing, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran

Abstract

Background & Aim: Phenylketonuria (PKU) occurs due to congenital disorder in phenylalanine metabolism, and leads to progressive mental retardation. Beginning a diet can prevent the complications of the disease. The purpose of this study has been to investigate the effect of parents' knowledge on control of serum phenylalanine value in children with PKU.

Materials & Methods: The current descriptive-analytical study, was conducted on 45 Subjects (1-18 years) with their parents who were selected out of the 65 patients with PKU referred to Abuzar Hospital in the Ahvaz province in 2013. The extent of the parents' knowledge was investigated with a researcher-made questionnaire including demographic and diet information, and the children's serum phenylalanine was assessed and recorded using venous blood samples in all the families. SPSS 21 software was used for data analysis.

Results: ANOVA test did not show a significant relationship between the knowledge of families and serum phenylalanine level of children ($p > 0.05$). also, chi-square test did not show a significant relationship between the serum phenylalanine level of children and demographic variables, parental age, education, income, place of residence, age at diagnosis, previous training parents ($p > 0.05$).

Conclusion: The present study demonstrates that parents do not have adequate information on the disease and control of their children's serum phenylalanine value; therefore, it is essential to hold training workshops in order to the increasing patients parents information in the respective centers.

Keywords: Parents' Knowledge, Diet, Phenylalanine, Phenylketonuria