

مقدمه

بیماری فنیل کتونوری^۱ 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، اسبران فولینگ^۲، فنیل پیروویک اسید را در ادرار فرزندان دچار عقب ماندگی ذهنی یک خانواده شناسایی کرد و آنرا امبیکلیتیس فنیل پرویکا^۳ نامید. یک سال بعد لئونل پینرسو^۴ این وضعیت را فنیل کتونوری نامگذاری کرد (۲،۳). اوایل ۱۹۶۰، گاتری روش باکتریال اینهیبیشن آسای^۵ 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 ۲-۶ 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 تکاملی شدید می‌شوند که ممکن است در چند ماه اول زندگی خیلی واضح نباشد (۵). بیکل^۶ 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 از جمله بیش‌فعالی، رنگ مو، مشکلات عصبی و غیره بیماران درمان نشده، با محدودیت فنیل آلانین در رژیم قابل برگشت هستند (۶). در برخی از کشورهای توسعه‌یافته بیش از ۵۰

سال از غربالگری این بیماری می‌گذرد (۷). در کشور ما اخیراً غربالگری این بیمار در نوزادان آغاز شده است که لزوم اطلاع‌رسانی هرچه بیشتر در مورد این بیماری رامطرح می‌کند. فراوانی بیماری PKU در سفید پوستان ۱ در ۱۲۰۰۰-۴۰۰۰ تولد زنده است (۸). فراوانی این بیماری در جوامع مختلف متفاوت است، بیشترین فراوانی در کشور ترکیه (۱) در ۲۶۰۰ تولد زنده) و کمترین فراوانی در کشور ژاپن (۱ در ۱۲۵۰۰۰ تولد زنده است) 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. (مصاحبه حضوری نویسنده با ؟ در مرکز بیماری‌های غیرواگیر استان خوزستان) 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 ۲-۶ mg/dL برای کودکان زیر ۱۲ سال و ۲-۱۰ mg/dL برای کودکان بالای ۱۲ سال (۸) کنترل بیماری رضایت بخش خواهد بود. توجه زیاد به محدودیت

-
1. Phenylketonuria (PKU)
 2. Asborn Folling
 3. Imbecilitas Phenylprouvica
 4. Lionl Penrose
 5. Bacterial Inhibition Assay
 6. Bickel

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 گرانی 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 تأمین 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، ۱۰). آموزش والدین می‌تواند قبل از ایجاد مشکلات جبران‌ناپذیر و خطرناک برای کودک از بروز آن‌ها جلوگیری کند و یا شدت آن را به حداقل برساند. با توجه به اینکه اطفال از نظر جسمی و روانی در سطحی نیستند که بتوانند از خود مراقبت کنند این والدین هستند که باید از نیازهای کودکان و اصول مراقبت آنان آگاهی داشته باشند. پرستاران به علت مسئولیت حرفه‌ای و شغلی خود مناسب‌ترین افراد برای آموزش والدین و حمایت خانواده هستند (۱۱). آموزش می‌تواند باعث یادگیری در یادگیرنده شود، و یادگیری فرایندی است در جهت دستیابی به دانش و مهارت، و همچنین افزایش توانایی فرد در تصمیم‌گیری‌های بهداشتی که منجر به تغییر رفتار می‌گردد (۱۲، ۱۳). آموزش حضوری به آموزش‌های گفته می‌شود که در آن‌ها، به حضور توأم آموزشگر و فراگیر نیاز است و طی آن آموزش‌دهنده و آموزش‌گیرنده مستقیماً با یکدیگر ارتباط برقرار می‌کنند و

هیچ واسطه‌ای بین آنها وجود ندارد (۱۴). در مرور مطالعات قبلی در زمینه اثر بخشی آموزش می‌توان آن‌ها را به سه دسته تقسیم بندی نمود، ۱- گروهی از مطالعات که آموزش‌ها را اثر بخش یافته‌اند مثل مطالعات صبا و همکاران (۱۳۸۴، ۱۵)، نادری و همکاران (۱۳۸۶، ۱۶)؛ ۲- گروهی از مطالعات که آموزش را بی اثر یافته‌اند مثل مطالعات زارعی متین و همکاران (۱۳۸۶، ۱۷) سلمانی دستجرد و همکاران (۱۳۸۷، ۱۸)؛ و بالاخره ۳- گروهی از مطالعات که معتقدند آموزش‌های حضوری و غیرحضوری اثر بخش بوده و هیچ یک برتری ندارند مثل مطالعه ماوردی در سال (۱۳۸۸، ۱۹)، مطالعه‌ای در ایالات متحده تأثیر آموزش والدین بیماران فنیل کتونوری را در کنترل و کاهش میزان فنیل آلانین سرم کودکان نشان داده است (۲۰). مطالعات انجام شده در زمینه آموزش و آگاهی والدین این بیماران و مقایسه بهره‌وری این روش‌ها محدود بوده و پیش از این در کشور ما انجام نشده است، لذا این مطالعه با هدف تعیین تأثیر آموزش حضوری بر میزان آگاهی والدین و کنترل میزان فنیل آلانین سرم کودکان مبتلا به فنیل کتونوری انجام شده است.

مواد و روش‌ها

در این مطالعه کارآزمایی بالینی، 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 ۳۰ نفر به صورت نمونه‌گیری هدفمند با داشتن معیارهای ورود از جمله با سواد بودن والدین و اینکه در

تمام جلسات حضور داشته باشند 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. پرسشنامه‌ای از اطلاعات ضروری برای والدین در خصوص مراقبت‌ها و نیازمندی‌های این گونه بیماران بخصوص در رژیم درمانی بر اساس منابع موجود حاوی ۱۹ سؤال چهار گزینه‌ای بود تهیه و تکثیر شد. همچنین اطلاعات دموگرافیک بیماران و والدین شامل: تاریخ تولد بیماران و والدین، سن زمان تشخیص، میزان تحصیلات والدین (با تقسیم بندی زیر دیپلم، دیپلم، بالای دیپلم)، میزان درآمد ماهیانه خانواده، و محل زندگی خانواده جمع آوری و ثبت شد جهت سنجش اعتبار علمی پرسشنامه از روش اعتبارمحتوا 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 هیئت علمی دانشکده پرستاری و مامایی اهواز گذاشته شد. نظرات اصلاحی جمع آوری 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 (به طور تصادفی) انتخاب شده و در این گروه پرسشنامه توزیع و تکمیل و جمع‌آوری شد، و مجدداً بعد از دو هفته پرسشنامه به همان افراد داده شد که پایایی با ضریب آلفای کرونباخ ۰/۹۰ بود.

پس از اطمینان از با سواد بودن تمامی افراد مورد تحقیق و تشریح چگونگی پاسخ‌گویی، پرسشنامه‌ها در محل درمانگاه در اختیار والدین قرار داده شده و تکمیل گردید. بر اساس میزان آگاهی والدین به طور تصادفی به ۲ گروه ۱- مداخله با آموزش مستقیم ۳- شاهد تقسیم شدند. برای اندازه‌گیری سطح سرمی فنیل آلانین از تمامی کودکان مبتلا، نمونه‌گیری وریدی در آزمایشگاه مرجع این بیماران در بیمارستان کودکان ابوذر انجام شد. قبل از مداخله، 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 mg/dL قرار داده شد. ۲۴ ساعت بعد از خشک شدن با استفاده از دستگاه دمای جوش Equipents از شرکت آزماگستر، قطره‌ها به مدت یک ساعت در دمای ۱۱۰ درجه گرم شده، سپس به مدت یک ساعت به دستگاه تکان‌دهنده Stat Fax از شرکت AwareEnss انتقال داده می‌شوند؛ در نهایت میزان فنیل آلانین سرم توسط دستگاه $El\&800$ از شرکت BioteK اندازه‌گیری و ثبت می‌شود. توسط یک کارشناس آزمایشگاه اندازه‌گیری شد. سطح سرمی مورد قبول فنیل آلانین 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). در این پژوهش به سطح سرمی فنیل آلانین بالای 6 mg/dL برای سن زیر ۱۲ سال و بالای 10 mg/dL برای سن بالای ۱۲ سال کنترل نامناسب اطلاق شده است. والدین گروه مداخله به صورت هفتگی، و به صورت گروهی طی ۸ جلسه دو ساعته به مدت دو ماه با

سخنرانی و پرسش و پاسخ، تحت آموزش قرار گرفتند. گروه ۲ (شاهد) فقط با مراقبت‌ها و پیگیری‌های معمول قبلی و بدون هیچگونه مداخله آموزشی اضافی پیگیری شدند. به دلیل مراجعه هردو گروه مداخله و کنترل به یک مرکز؛ جهت کنترل عامل مخدوش‌کننده اثر آلودگی (انتقال اطلاعات از گروه مداخله به گروه کنترل) زمان مراجعه گروه‌ها به کلینیک در ساعت‌ها و روزهای متفاوتی تنظیم شد که این امر امکان ملاقات گروه شاهد و مداخله در طی انجام مطالعه را به حداقل می‌رساند جهت اندازه‌گیری پایداری مداخله، یک ماه پس از پایان آخرین جلسه آموزش حضوری مجدداً از والدین خواسته شد به سؤال‌های پرسشنامه پاسخ دهند. در همین زمان برای بررسی سطح سرمی فنیل‌آلانین بعد از مداخله، مجدداً نمونه-گیری وریدی خون از کودکان انجام شد. آنالیز آماری با استفاده از نرم افزار SPSS 19 انجام گرفت. اعداد به صورت میانگین و انحراف معیار ($\pm SD$) ارائه شده است. در آغاز نرمال بودن داده‌های حاصل از پرسشنامه توسط آزمون کولموگروف-اسمیرنوف بررسی شده و مشخص شد که همه عوامل از توزیع نرمال پیروی می‌کنند. درمقایسه دو گروه باهم بعد از مداخله از آزمون تی مستقل استفاده شده است در مورد متغیرهای کیفی با آزمون "مجدورکای" انجام شده است. مقایسه متغیرها قبل و بعد از مداخله با استفاده از آزمون "تی زوجی" صورت گرفته است. موارد P-value کمتر از ۰/۰۵ معنادار تلقی شده است. با توجه به اینکه تمام اطلاعات جمع آوری شده به صورت محرمانه صورت گرفت و داده‌ها به صورت کلی تجزیه و تحلیل می‌شوند مشارکت افراد در این تحقیق

برضایت کامل و داوطلبانه بود. این مطالعه خونگیری یا مراجعه اضافی به بیمار و خانواده تحمیل نکرده و در برنامه درمانی خللی ایجاد نمی‌کرد. انجام این مطالعه در کمیته اخلاق معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز تأیید شد. به لحاظ رعایت مسایل اخلاقی پژوهش طی ۱ تا ۲ جلسه عمومی تمام مسایل آموزشی بیماری فنیل‌کتونوری به کودک و والدین گروه شاهد آموزش داده شد.

یافته‌ها

از ۳۰ بیمار مورد مطالعه ۱۸ نفر (۶۰٪) پسر و ۱۲ نفر دختر (۴۰٪) بودند. میانگین سن بیماران $4/24 \pm 7/00$ سال بود. در ۵۶/۷٪ درصد بیماران (۱۷ بیمار) والدین ازدواج فامیلی داشته‌اند. از نظر سن در زمان تشخیص، بدو تولد: ۱ مورد (۳/۳٪)، کمتر از ۶ ماه: ۵ مورد (۱۶/۷٪)، بیشتر از ۶ ماه: ۲۴ مورد (۸۰٪) بوده است. ۱۴ نفر (۴۶/۷٪) از بیماران ساکن شهر اهواز بودند. و میانگین سن مادران $6/36 \pm 33/39$ و میانگین سنی پدران نمونه‌های شرکت کننده $6/36 \pm 39/2$ بود، ۵۷٪ درصد والدین تحصیلات زیر دیپلم داشتند و تنها ۱۷٪ درصد از تحصیلات دانشگاهی برخوردار بودند. از نظر درآمد خانواده‌ها، ۵۱٪ درصد درآمد متوسط را ذکر کرده بودند و تنها ۴/۴٪ از درآمد بالا برخوردار بودند. گروه مداخله و شاهد از نظر متغیرهای تأثیرگذار مقایسه شدند از نظر سن مادر $P=0/898$ ، سن پدر $P=0/061$ ، تحصیلات مادر $P=0/089$ ، تحصیلات پدر $P=0/270$ ، درآمد ماهیانه $P=0/079$ ، آموزش قبلی والدین $P=0/195$ ، سن کودک در

چشم‌گیری کاهشی نشان نداد (جداول ۱ و ۲). در مقایسه گروه مداخله با شاهد با اختلاف میانگین (۵/۶۰) میزان آگاهی والدین بعد از مداخله در گروه آموزش حضوری نسبت به شاهد متفاوت بود ($P=0/04$). این مقایسه در مورد میزان فنیل آلانین سرم با اختلاف میانگین (۲/۰۵) متفاوت نبود ($P=0/316$). (جدول ۳) جزئیات متغیرهای اصلی را قبل و بعد از مداخله در کل افراد مورد مطالعه نشان می‌دهد.

زمان تشخیص بیماری $P=0/549$ و محل زندگی $P=0/642$ بدست آمد. و از نظر آماری تفاوت معناداری در گروه‌ها مشاهده نشد. میزان نمره دانش والدین ($P=0/923$) و سطح سرمی فنیل آلانین ($P=0/328$)، دو گروه قبل از مداخله تفاوت معنی‌داری نداشت. بعد از مداخله نیز میزان نمره دانش والدین ($P=0/07$) و سطح سرمی فنیل آلانین ($P=0/633$) دو گروه از نظر آماری تفاوت معناداری نداشت. پس از مداخله، در گروه آموزش داده شده دانش والدین افزایش ($P<0/001$) ولی سطح سرمی فنیل آلانین ($P=0/247$) به طور

جدول ۱: مقایسه میزان دانش والدین بیماران مبتلا به فنیل کتونوری قبل و بعد از مداخله آموزشی در گروه‌های مداخله و شاهد

گروه درمانی	مداخله	شاهد	* P value
متغیر	* میانگین \pm انحراف معیار	* میانگین \pm انحراف معیار	سطح معنی‌دار
دانش * والدین قبل	* $9/06 \pm 5/70$	$7/80 \pm 5/45$	$0/923$
دانش والدین بعد	$14/06 \pm 3/78$	$8/46 \pm 5/20$	$0/07$
P value**	$<0/001$	$0/086$	

* تی مستقل ** تی زوجی

جدول ۲: مقایسه میزان سطح سرمی فنیل آلانین بیماران فنیل کتونوری، قبل و بعد از مداخله آموزشی در گروه‌های مداخله و شاهد

گروه درمانی	مداخله	شاهد	* P value
متغیر	میانگین \pm انحراف معیار	میانگین \pm انحراف معیار	سطح معنی‌دار
فنیل آلانین * قبل	$6/87 \pm 4/19$	$9/42 \pm 5/30$	$0/328$
فنیل آلانین بعد	$4/43 \pm 5/88$	$7/93 \pm 3/20$	$0/633$
P value**	$0/247$	$0/043$	

* تی مستقل ** تی زوجی

جدول ۳: وضعیت نمره آزمون والدین و سطح سرمی فنیل آلانین کودکان در کل افراد مطالعه قبل و بعد از آموزش

میانگین سرمی (mg/dL)	فنیل آلانین سرم		میانگین نمره	نمره دانش			
	کنترل نامناسب	کنترل شده		<۱۰	۱۰-۱۵	>۱۵	
۸/۱۴ ± ۴/۸۷	%۶۳/۳	%۳۶/۷	۸/۴۳ ± ۵/۵۱	%۵۶/۷	%۴۰	%۳/۳	قبل از مداخله
۶/۹۰ ± ۳/۴۲	%۵۶/۷	%۴۳/۳	۱۱/۲۶ ± ۵/۳۰	%۳۶/۷	%۴۳/۳	%۲۰	بعد از مداخله

آنالیز واریانس

بحث

بتواند باعث بهبودهای واضح در معیارهای کنترل بیماری از جمله سطح سرمی فنیل آلانین در این بیماران شود (۲۰). حمید زاده (۲۱) مداخله آموزش والدین و دیگر اعضای خانواده دخیل در مراقبت کودک را مهم دانسته است. مطالعه‌ی مک‌دونالد در ایالات متحده نیز در ۲۰۰۸ (۲۰) تأثیر مثبت آموزش بر فنیل آلانین سرم کودکان بیمار را نشان داده است. تأثیر مثبت آموزش بر روند بیماری‌های مزمن (مثلاً تالاسمی و آسم) نتیجه‌ای منطقی است (۲۲، ۲۳). نتایج مطالعه مک نال^۱ نشان داده که آموزش روش مؤثری در یادگیری والدین است (۲۴). متآنالیز واسبران^۲ و همکاران، با تجزیه و تحلیل حدود ۴۰ مطالعه نشان داد، بالا بودن سطح فنیل آلانین سرم در طول درمان خصوصاً در ۱۲ سال اول زندگی به طور قابل توجهی باعث افت ضریب هوشی می‌شود (۲۵). مطالعه پوتنسیک^۳ 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

در این مطالعه آموزش والدین موجب افزایش قابل توجه دانش والدین شد، ولی در ارتباط با بهبود سطح فنیل آلانین سرم که مهمترین معیار کنترل این بیماران است اگر در جهت کم شدن بود ولی این تغییر کمتر از حد انتظار بود. 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 این گونه بیماران و کنترل نامناسب می‌شود. آموزش‌های دوره‌ای والدین (و در صورت امکان کودکان) به طور پیش فرض باید

1. Mcnaull
2. Wasbran
3. Potensik

بهترین شرایط اغلب این بیماران در زمان ورود به مدرسه نسبت به خواهران و برادران سالم خود از ضریب هوشی پایین‌تری برخوردار هستند (۲۶). بررسی حاضر نشان می‌دهد که در خوزستان (جنوب غرب ایران) قسمت عمده این بیماران (۶۰ درصد) حاصل ازدواج‌های فامیلی هستند، در مطالعه میربلوک نیز این میزان قابل توجه و بیش از ۷۰ درصد بوده است (۲۷). که به مطالعه حاضر هم‌خوانی دارد، باتوجه به توارث اتوزوم مغلوب در این بیماری می‌توان با پیشگیری از ازدواج‌های فامیلی از میزان بروز این بیماری کاست. در مطالعه حاضر سن تشخیص این بیماری در ۸۰٪ (۲۴ بیمار) بالای ۶ ماه بوده است که درجات قابل توجهی از عقب ماندگی ذهنی غیر قابل برگشت را برجا گذاشته است. در مطالعه ماینلان^۱ سن تشخیص بیماران توسط متخصصین کودکان از یک ماه تا ۲۲ سال بوده، که در زمان تشخیص ۹۴/۵٪ بیماران دچار عقب ماندگی ذهنی و ۴۸/۹٪ دچار صرع بودند (۲۸). نتایج مطالعه ماینلان با مطالعه حاضر هم‌خوانی دارد، 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 مسئله 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 بالآخره 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 پیش‌فرض باید در بهبود خیلی از این عوامل مؤثر باشد. در این مطالعه، والدین قبل از آموزش به طور میانگین به کمتر از نصف سوالات آزمون پاسخ داده بودند که پس از آموزش میزان پاسخگویی بسیار بهتر شده است، این مسأله جای خالی و ضرورت آموزش را در این جمعیت نشان می‌دهد. میزان سرمی فنیل آلانین در کودکان مورد مطالعه فقط در ۳۶/۶٪ موارد در حد مطلوب بود که پس از آموزش (جدول ۳) این میزان به نزدیک ۴۴٪ افزایش یافته است. در مطالعه هوکمن^۲ و همکاران تعداد کمی از بیماران فنیل آلانین کنترل شده‌ای داشته‌اند (۲۹). همچنین در مطالعه‌ی مک‌دونالد 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 (۲۰). نتایج مطالعه مک‌دونالد و همکاران با مطالعه حاضر در یک راستا می‌باشد و عدم هم‌خوانی با نتایج مطالعه هوکمن در این می‌باشد که والدین در این مطالعه مورد آموزش قرار نگرفته‌اند در گروه آموزش حضوری میزان فنیل آلانین به خوبی کنترل نشده است که می‌تواند به دلیل عدم دستیابی والدین به حساسیت لازم و اهمیت پیگیری باشد اما در گروه شاهد میزان فنیل آلانین با توجه به اینکه آموزش ندیده‌اند کنترل بهتری داشته است که ممکن است به علت این باشد که

1. Maylan
2. Hgokmen

نمره بیشتری کسب کرده‌اند بیشتر بوده است (۲۹). 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 توجهی به حساب می‌آید. در این گونه موارد که بیماری فراوانی کمی دارد مطالعات چند مرکزی قطعاً نتایج بهتری ارائه خواهد داد.

نتیجه‌گیری

نتیجه مطالعه حاضر بیان‌گر تأثیر آموزش بر میزان آگاهی والدین این کودکان بوده است اما میزان فنیل آلانین سرم این بیماران به خوبی کنترل نشده است که می‌تواند بیانگر تأثیر گذاشتن عوامل متعدد دیگری بر کنترل میزان فنیل آلانین باشد پیشنهاد می‌شود مطالعاتی در زمینه تأثیر الگوهای آموزشی بر تبعیت رژیم غذایی و همچنین مقایسه استفاده از آموزش و حمایت اقتصادی بر میزان فنیل آلانین انجام شود.

والدین به سایر منابع حمایتی در منزل دسترسی داشته‌اند و مراقبت‌دهنده دیگری در منزل در کنترل رژیم غذایی بیمار دخالت داشته است در جمعیت مطالعه ما 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 کم پروتئین 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 بیخوف^۱ 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 (۳۰). 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 سیستم‌های جانمایی فنیل آلانین و استفاده از آن دشوار است و اکثر آنها نمی‌توانند مقدار فنیل آلانینی را که کودک مصرف می‌کنند محاسبه کنند. آموزش والدین و افزایش آگاهی آنها و ادامه برنامه‌های آموزشی به ما این اطمینان را می‌دهد که کودک بیمار و خانواده مفهوم رژیم غذایی را درک کرده‌اند. همچنین یافته‌های مک‌دونالد^۲ مشخص کرده که با افزایش اطلاعات والدین میزان فنیل آلانین سرم بیماران در محدوده طبیعی خواهد بود (۲۰). همچنین در مطالعه هوکمن^۳ و همکاران فنیل آلانین کودکانی که مادرانشان از سنجش اطلاعات نمره کمتری کسب کرده بودند نسبت به مادرانی که

1. Bekhof
2. MacDonald
3. Hgokmen

تقدیر و تشکر

بدین وسیله از همکاری بی‌دریغ کارشناسان تغذیه مرکز
PKU بیمارستان کودکان ابودر، خانم مونا زنده‌دل و خانم
پوران بوستانی، بیماران شرکت‌کننده در این پژوهش
سیاس‌گذاری می‌شود.

References

1. Van Spronsen FJ, Enns GM. Future treatment strategies in phenylketonuria. *Molecular Genetics and Metabolism* 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. *Molecular Genetics and Metabolism* 2010; 99(1): 22-32
3. Hendrissz 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. 2008: 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. *Journal Clinical Neurology and Neurosurgery* 2011; 113(9):727-30.
6. Bichel H, Gerrard J, Hickmans EM. Influence of phenylalanine intake on Phenylketonuria. 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. [in Persian].
8. Kliegman RA. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 19th ed. Canada ; Elsevir .20edition, 2011:500-512.
9. Giovannini M, Riva E. Treating Phenylketonuria: a single center experience. *J Int Med Res* 2007; 35(6):742-752.
10. Farhud D, Shalileh M. Phenylketonuria and its Dietary Therapy in Children. *Iran J Pediatr* 2008; 18(1).
11. Atkin K, Ahmad WI. Living a normal life: young people coping with Thalassemia major or sickle cell disorder. *Soc Sci Med* 2001; 53(5):615-26.
12. Drevdahl DJ. Injustice, suffering, difference: how can community health nursing address the suffering of others? *J Community Health Nurs* 2013; 30(1):49-58.
13. Stanhope M, Lancaster J. *Community and public health nursing*. 6th ed. New York: Mosby. 2004:57-82.
14. Mohseni M. *Mabanye amoozeshe behdasht*. 3th ed. Tehran. Tahoori 2003.
15. Saba Zadeh M. compare two person training methods - non presence to increase breast-feeding mothers *Journal of Hamadan. University of Medical Sciences and Health Services* 2007; 3(9). [in Persian].
16. Naderiyan N, Jamshidiyan A, Salimi G. Staff empowerment by in-service education. *Res Lett Hum Soc Sci* 2007; 7(27):113-32 [in Persian].

17. Zareyi Matin HM, Mohamadi Elyasi G, Sanati Z. Investigate the relationship between in- service education and staff empowerment. *Manage Culture* 2007; 5(16):87-116 [in Persian].
18. Salmani Dastjerd A, Hematinejad M, Rahmaniniya F. The relationship between in-service education and effectiveness of physical education teachers. *Harkat* 2008; 9(37):193-204. [in Persian].
19. Maverdi Jagarg M. The study of efficacy of communication skills training on marital satisfaction, communication skills and beliefs about the blind men and their wives. (Research Plan). Tehran. Tehran University; 2009. [in Persian].
20. 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.
21. Hamid Zadeh F. Comparison of methods of teaching and non-person in-person contacts and knowledge of health workers on maternal and infant anthropometric changes. *Ardabil University of Medical Sciences* 2010; (1). [in Persian].
22. Dehkordi A. compared to lecture and booklet to inform parents of children with Talassemia Major on how to care for their children. *University of Medical Sciences* 2008 Sum; 10(2):58-52. [in Persian].
23. Bilan N, Role of education and regular follow-up following treatment with corticosteroids in children with persistent asthma of mild to moderate Inhaler. *Medical Journal of Tabriz University of Medical Sciences* 2007; 30 (4). [in Persian].
24. McNaull FW, McLee0s JP, Belyea MJ, Clipp EC. A comparison of educational methods to enhance nursing performance in pain assessment. *J Contin Educ Nurs* 1992; 23(6):267-71.
25. Waisbren SE, Noel K, Fahrback K, Cella C, Frame D, Dorenbaum A, Levy H. Phenylalanine blood levels and clinical outcomes in phenylketonuria: a systematic literature review and meta-analysis. *Mol Genet Metab* 2007; 92(1-2):63-70
26. 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.
27. Mirbolok A. Report or 21 Patients Suffering from Phenylketonuria. *J Guilan Univ Med Sci* 2003; 11(44):71-3 [in Persian].
28. 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
29. Ozel HG, Kucukkasap T, Koksall G, Sivri HS, Dursun A, Tokatli A, Coskun T. Does maternal knowledge impact blood

phenylalanine concentration in Turkish children with phenylketonuria? J Inherit Metab Dis 2008; 31(2): 213-7

30. 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.

The Effect of Parents' Education in Controlling the Serum Phenylalanine Levels in the Children with Phenylketonuria (PKU)

Hemmatipour A¹, Alijani H², Aminzadeh M³, Hakim A²

1. Master of nursing, Shushtar Faculty of Medical Sciences, Shushtar, Iran

2. 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

Abstract

Background and Aim: Phenylketonuria (PKU) is caused by the congenital disorder of phenylalanine metabolism, and leads to progressive mental retardation. The timely start of a diet can prevent the disease complications. This study aimed to investigate the effect educating parents has on controlling the serum phenylalanine level in children with phenylketonuria.

Materials and Methods: In this clinical trial study, 30 children with phenylketonuria (1-18 years) were investigated. The patients and parents were randomly divided into two groups: presence education (face to face and speech) and control. The levels of parents' knowledge and serum phenylalanine in the children were investigated and recorded before and after intervention in all families in the three-month interval with the completion of questionnaires (demographic and disease) and venous blood samples, respectively. Data were analyzed using the paired t test, independent t-test.

Results: There was no statistically significant difference between families' knowledge and the serum phenylalanine level in the children in the intervention and control groups before and after educational intervention ($P > 0.05$). However, after three months, in the intervention group the family knowledge significantly increased ($P < 0.001$), and in the control group, the serum phenylalanine level was decreased ($P = 0.04$). In a comparison between the two groups, there was statistically significant difference in families' knowledge after intervention ($P < 0.05$), but no significant difference was seen in the serum phenylalanine levels between the two groups ($P > 0.05$).

Conclusion: According to this study, parents' education increases their knowledge, but the serum phenylalanine levels are not controlled and this can represent that various factors influence the phenylalanine level. It is recommended that studies be conducted on the education effect in the adherence to the diet as well as comparing the effect of education and economic support on the phenylalanine levels.

Keywords: Parents' education; Diet; Phenylalanine; Phenylketonuria (PKU)