



## بررسی میزان دانش والدین کودکان مبتلا به فیل کتونوری

اکرم همتی پور<sup>۱\*</sup>، هوشنگ علیجانی رنانی<sup>۲</sup>، مجید امین زاده<sup>۳</sup>، اشرف السادات حکیم<sup>۴</sup>

<sup>۱\*</sup> مربی گروه پرستاری، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی شوشتر، شوشتر، ایران  
<sup>۲</sup> مربی گروه پرستاری، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور، اهواز، ایران  
<sup>۳</sup> استادیار گروه اطفال، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور، اهواز، ایران  
<sup>۴</sup> مربی گروه پرستاری، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور، اهواز، ایران

(دریافت: ۱۳۹۶/۰۱/۲۹ - پذیرش: ۱۳۹۶/۰۴/۰۹)

### چکیده

**مقدمه:** فیل کتونوری (PKU) به علت اختلال مادرزادی متابولیسم فنیل آلانین ایجاد شده و منجر به عقب ماندگی ذهنی پیش رونده می گردد. شروع رژیم غذایی می تواند از عوارض بیماری جلوگیری کند.

**هدف:** هدف از این مطالعه بررسی میزان دانش والدین کودکان مبتلا به PKU بوده است.

**روش:** در این مطالعه ی توصیفی- مقطعی، ۴۵ کودک مبتلا به PKU با محدوده ی سنی ۱-۱۸ سال به همراه والدین آن ها وارد مطالعه شدند. اطلاعات مورد نیاز با استفاده از پرسشنامه ی دو قسمتی که قسمت اول شامل (سن، جنس، طول مدت بیماری کودک، سن زمان تشخیص، نوع ازدواج، تحصیلات والدین، میزان درآمد و محل زندگی) و قسمت دوم، پرسشنامه ی ۱۹ سوالی محقق ساخته که ۱۳ سوال در زمینه ی بررسی میزان دانش خانواده ها از بیماری و ۶ سوال در زمینه ی رژیم غذایی و میزان فنیل آلانین بود؛ تکمیل گردید. جهت تجزیه و تحلیل اطلاعات از آزمون های آماری کای دو و میانگین و انحراف معیار استفاده شد.

**یافته‌ها:** میانگین سن والدین شرکت کننده (۴۰/۲۸ ± ۱۲/۰۶) و میانگین سن بیماران ۴/۲۴ ± ۷/۰۰ سال بود. از نظر سن در زمان تشخیص، ۲۴ مورد (۸۰ درصد) بیشتر از ۶ ماه بوده است. ۱۴ نفر (۴۶/۷ درصد) از بیماران ساکن شهر اهواز بودند. در بررسی میزان نمره ی دانش والدین، میانگین نمرات ۵/۵۱ ± ۸/۴۳، ۲۵ نفر (۵۵ درصد) در سطح ضعیف و ۵ نفر (۱۱ درصد) در سطح خوب و ۱۵ نفر (۳۳ درصد) در سطح متوسط، نمره گرفته اند. در زمینه ی عوامل تاثیر گذار بر دانش والدین، سطح تحصیلات مادر با (P=0/04)، در آمد خانواده (P=0/02)، ازدواج فامیلی و محل تولد با (P=0/03) و سن پدر، جنس کودک، تحصیلات پدر، سن زمان تشخیص با (P=0/01) رابطه ی آماری معناداری یافت شد.

**نتیجه گیری:** مطالعه ی حاضر نشان دهنده ی این است که والدین از دانش کافی در زمینه ی رژیم غذایی این بیماری برخوردار نیستند؛ لذا برگزاری کارگاه های مداوم آموزشی جهت افزایش آگاهی خانواده ها پیشنهاد می شود.

**کلید واژه ها:** دانش والدین، فیل کتونوری



مقدمه

بیماری فنیل کتونوری<sup>۱</sup> یکی از شایعترین بیماری های متابولیک است که به علت نقص آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز و اختلال در متابولیسم اسید آمینه فنیل آلانین، می تواند منجر به عقب ماندگی ذهنی پیش رونده گردد. مبتلایان در زمان تولد کاملا طبیعی بوده؛ اما در صورت عدم تشخیص و درمان مناسب به تدریج دچار عقب ماندگی ذهنی و تاخیر تکامل شدید می شوند؛ که ممکن است در چند ماه اول زندگی خیلی واضح نباشد. (۱) 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. (۲) در برخی از کشور های توسعه یافته، بیش از ۵۰ سال از غربالگری این بیماری می گذرد. (۳) در کشور ما اخیرا از سال ۱۳۸۵ غربالگری این بیمار در نوزادان آغاز شده است؛ که لزوم اطلاع رسانی هرچه بیشتر در مورد این بیماری را مطرح می کند. فراوانی این بیماری در سفید پوستان ۱۲۰۰۰-۴۰۰۰ تولد زنده است. (۴) 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 ۱۲۵۰۰ تولد زنده) بوده است. (۵) در کشور ایران اطلاعات محدودی در مورد شیوع بیماری فنیل کتونوری وجود دارد. در مطالعه‌ای که در سال

۲۰۰۴-۲۰۰۷ در شیراز جهت غربالگری نوزادان انجام گرفت؛ فراوانی بیماری (۱/۶ در ۱۰۰۰۰ تولد زنده) بیان شده است. (۶) به گزارش مرکز بیماری های غیرواگیر 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. (۷) اساس درمان این بیماری، محدودیت مصرف فنیل آلانین در رژیم غذایی است؛ و این بیماران از محصولات نیمه صناعی استفاده می کنند. با نگهداری سطح سرمی فنیل آلانین در محدوده ی توصیه شده ی ۲-۶ mg/dL برای کودکان زیر ۱۲ سال و ۲-۱۰ mg/dL برای کودکان بالای ۱۲ سال، (۴) کنترل بیماری رضایت بخش خواهد بود. توجه زیاد به محدودیت غذایی، موجب دریافت ناکافی غذا شده؛ به طوری که والدین مرتبا از گرسنگی دائم کودک خود ابراز نگرانی می کنند. دلایل این کمبود دریافت در کشور ما کمبود آگاهی والدین، کمبود غذا های مخصوص این بیماران و بالاخره گران قیمت بودن این گونه محصولات است. (۳) درمان های تغذیه ای که در دوران نوزادی آغاز می شود؛ بیماران را قادر می سازد تا به توانایی بالقوه ی فکری و اجتماعی خود برسند. رعایت رژیم غذایی، مستلزم دانش و پایبندی به توصیه ها است؛ که ابتدا توسط والدین و سپس بزرگسالان انجام می شود. (۸) بهترین برآیند سلامتی برای کودکان با نیاز های خاص، به نحوه ی عملکرد خانواده مربوط می شود. وقتی والدین از نیازهای خاص کودک آگاه باشند؛ در تامین این نیازمندی ها تلاش

1 Phenylketonuria(PKU)

2 Bickel

بیشتری می‌کنند. (۵) در واقع نیاز سنجی، فرایند جمع آوری اطلاعات است؛ و گام نخستین در فرایند برنامه ریزی آموزشی، آگاهی است. خانواده به عنوان مهم ترین سیستم حمایتی، نقش مهمی در مراقبت از کودکان ایفا می‌کند. از آنجا که این بیماری یک بیماری مزمن است و شروع به موقع و مناسب درمان، وابسته به فاکتورهای متعددی بوده که یکی از آن‌ها سطح دانش والدین به ویژه مادران نسبت به این مسئله است؛ (۸) خانواده نیاز دارد درباره ی فرایند بیماری، اقدامات درمانی، رژیم غذایی و کنترل این بیماری دانش لازم را داشته باشد؛ زیرا در این صورت بهتر خواهند توانست کودک خود را با تمام وجود مشکلات، مراقبت نمایند؛ (۵و۸) و از مهم ترین عارضه ی این بیماری، عقب ماندگی ذهنی که به دلیل عدم رعایت رژیم غذایی و افزایش فنیل آلانین خون است؛ پیش گیری نمایند. (۴)

در مرور مطالعات در این زمینه می‌توان به مطالعه ی توصیفی Waitlist و همکاران که در سال ۲۰۱۷ در هلند در زمینه ی دانش و نگرش والدین در مورد رژیم غذایی این بیماران انجام شد؛ اشاره کرد. نتایج نشان دهنده ی این بود که افزایش دانش والدین و اطفال در مورد توصیه های درمان و مواد غذایی، تاثیر مستقیمی بر نگرش نسبت به رژیم PKU ندارد. (۸) هم چنین در مطالعه ی مقطعی Bernstein که در سال ۲۰۱۴ در آمریکا در زمینه ی اثر بخشی ابزار آموزشی به والدین در رعایت رژیم غذایی این بیماری مورد بررسی قرار گرفت؛ بیشتر والدین اظهار کردند بهترین راه افزایش دانش والدین، آموزش چهره به چهره می‌باشد تا جزوات آموزشی. (۹)

در مطالعه‌ای دیگر، Hogman و همکاران مطالعه ای کمی را در ترکیه در سال ۲۰۰۸ با هدف بررسی دانش مادران با کنترل میزان فنیل آلانین سرم کودکان مبتلا به فنیل کتونوری انجام دادند؛ که یک ارتباط معکوس بین دانش والدین و میزان فنیل آلانین وجود داشت؛ به طوری که بیشتر والدین از دانش کافی برخوردار نبودند و میزان فنیل آلانین سرم کودکان نیز به خوبی کنترل نشده بود. (۱۰) در مطالعه ی Macdonald و همکاران در سال ۲۰۰۸ در ایالات متحده، تاثیر آموزش والدین بیماران فنیل کتونوری در افزایش دانش آن‌ها و کنترل این بیماری بیان کرده است که با افزایش دانش والدین، فنیل آلانین سرم این کودکان به خوبی کنترل شده است. (۱۱)

مطالعات انجام شده در زمینه ی دانش والدین این بیماران، محدود بوده است؛ و پیش از این در کشور ما انجام نشده است. لذا این مطالعه باهدف بررسی دانش والدین کودکان مبتلا به فنیل کتونوری در سال ۱۳۹۲ در درمانگاه مرجع فنیل کتونوری استان، واقع در بیمارستان کودکان ابوذرا اهواز انجام شده است.

#### روش مطالعه

در این مطالعه ی توصیفی، از ۶۵ بیمار مبتلا به فنیل کتونوری ۱۸-۱ ساله ی استان خوزستان که در درمانگاه مرجع فنیل کتونوری استان، واقع در بیمارستان کودکان ابوذرا، پیگیری می‌شدند؛ ۴۵ کودک به همراه والدین آن‌ها وارد مطالعه شدند. بقیه بیماران به علت عدم پیگیری و مراجعه ی منظم، از مطالعه حذف شدند. پس از توضیح هدف و روش مطالعه، از تمامی والدین اجازه ی ورود به

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 جمع آوری شد؛ و مجدداً بعد از دو هفته پرسشنامه به همان افراد داده شد. میانگین مرحله ی اول  $11/05 \pm 14/40$  و مرحله ی دوم  $1/13 \pm 14/0$  به دست آمد؛ که با توجه به آزمون تی، تفاوتی بین مرحله ی آزمون و بازآزمون وجود نداشت. ( $T= 1/146$  - test و  $P= 0/271$ )

#### یافته ها

میانگین سن مادران شرکت کننده و  $(6/36 \pm 33/39)$  پدران  $(6/36 \pm 39/24)$  و سن بیماران  $(4/76 \pm 7/84)$  سال بود؛ که از ۴۵ بیمار مورد مطالعه ۲۸ نفر (۲/۶۲ درصد) پسر بودند. 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 بوده اند. از نظر تحصیلات والدین، در گروه مادران، ۵۷/۸ درصد تحصیلات زیر دیپلم و درصد کمتری (۱۳/۳ درصد) تحصیلات دانشگاهی داشتند. در گروه پدران، ۶۰ درصد تحصیلات زیر دیپلم و ۱۳/۳ درصد تحصیلات دانشگاهی داشتند. از نظر درآمد، ۵۱/۱ درصد در آمد متوسط و ۴۱/۱ درصد درآمد کم را ذکر کردند؛ و تنها ۴/۴ درصد در آمد بالا داشته اند. در زمینه ی بررسی سطح دانش والدین، میانگین میزان دانش والدین  $8/46 \pm 5/36$  بود. (جدول ۱) ۲۵ نفر (۵۵ درصد) سطح ضعیف، ۵ نفر (۱۱ درصد) سطح خوب و ۱۵ نفر (۳۳ درصد) در سطح متوسط نمره گرفته اند.

مطالعه به صورت کتبی بدون نشر اطلاعات شخصی گرفته شد. انجام این مطالعه در کمیته ی اخلاق معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز تأیید شد. پرسشنامه ای از اطلاعات ضروری برای والدین در خصوص مراقبت ها و نیازمندی های این گونه بیماران به خصوص در رژیم درمانی بر اساس منابع موجود حاوی ۱۹ سؤال چهار گزینه ای بود؛ که ۱۳ سؤال در زمینه ی دانش بیماری و ۶ سؤال در زمینه ی رژیم غذایی بود؛ تهیه و تکثیر شد. ارزش تمام سوالات برابر بود. جهت نمره گذاری، به پاسخ صحیح نمره ی ۱ و به پاسخ نادرست نمره ی صفر داده شده است. تقسیم بندی نمرات به سه سطح خوب، نمره ی بالای ۱۵، متوسط، نمره ی بین ۱۰-۱۵ و ضعیف، زیر ۱۰ صورت گرفته است.

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 ی کتب و مقالات منتشره، پرسشنامه ی اولیه را تنظیم کرده و جهت قضاوت و نظر خواهی در اختیار ۱۰ نفر از اساتید هیئت علمی (اساتید گروه کودکان، متخصص تغذیه و فوق تخصص غدد و متابولیک کودکان) دانشکده ی پرستاری و مامایی اهواز گذاشته شد. نظرات اصلاحی، جمع آوری و پس از انجام اصلاحات لازم، پرسشنامه ی نهایی تدوین گردید.

جدول شماره (۱): میزان دانش والدین

میانگین نمره	دانش والدین *		
	<۱۰	۱۰-۱۵	>۱۵
$8/46 \pm 5/36$	٪۵۵	٪۳۳	٪۱۱

\* از ۱۹ نمره کل آزمون؛

کلینیک جهت ویزیت و تهیه ی مواد غذایی را دارا نبودند. بین محل تولد در سایر شهر های استان با سطح دانش، رابطه ی آماری دیده شد؛ ( $P=0/03$ ) به طوری که ۲۵ نفر از بیماران در شهرهای استان زندگی میکردند و مراجعه ی مرتب به کلینیک در مرکز استان را نداشتند. بین جنس مذکر کودک با سطح دانش، رابطه ی آماری دیده شد؛ ( $p=0/01$ ) به طوری که در این مطالعه ۲۸ بیمار مذکر بودند. بین سطح تحصیلات پدر با میزان دانش آن ها رابطه ی آماری معناداری وجود داشت. ( $P=0/01$ ) با توجه به اینکه ۶۰ درصد از پدران، تحصیلات زیر دیپلم داشتند؛ میزان آگاهی آن ها در زمینه ی این بیماری پایین بود. بین سن زمان تشخیص این بیماری با سطح دانش آن ها از نظر آماری رابطه ی معناداری بود؛ ( $P=0/01$ ) به طوری که ۳۵ مورد از ۴۵ مورد مطالعه بعد از ۶ ماه تشخیص این بیماری داده شده بود؛ و درجاتی از عقب ماندگی ذهنی و عوارض این بیماری مانند کاهش رشد را داشتند.

گفتار درمانی که نیاز های اصلی این بیماران هستند؛ مواردی مثل حمایت اجتماعی، آموزش و تحصیل اختصاصی و ... باید مورد توجه قرار گیرند. درگیری خانواده و بیمار در انبوه نیاز های ذکر شده، گاهی باعث فراموشی نکات جزئی مهم در درمان این گونه بیماران و کنترل نامناسب می شود.

نتایج نشان داد که در خوزستان (جنوب غرب ایران) قسمت عمده ی این بیماران، (۶۰ درصد) حاصل ازدواج های فامیلی هستند. در مطالعه میربلوک در گیلان نیز این میزان قابل توجه و بیش از ۷۰ درصد بوده است. (۱۲) هم چنین در مطالعه ی سعادتى نسب و همکاران

در زمینه ی ابعاد پرسشنامه، ۴۹ درصد نمونه ها از ۱۳ سوال در زمینه ی دانش و عوارض بیماری به ۱۰ سوال پاسخ صحیح دادند. در زمینه ی رژیم غذایی از ۶ سوال ۴۰ درصد از والدین به ۴ سوال میزان فنیل آلانین مواد غذایی پاسخ صحیح دادند؛ و متأسفانه هیچ کدام از والدین موفق به پاسخ صحیح سوالات جانشینی مواد غذایی نشدند.

در زمینه ی عوامل تاثیر گذار، می توان بیان کرد که پایین بودن سطح تحصیلات مادر با ( $P=0/04$ )، کمبود در آمد خانواده ( $P=0/02$ )، افزایش ازدواج فامیلی و محل تولد در سایر شهرهای استان با ( $P=0/03$ ) و افزایش سن پدر، جنس مذکر کودک، کاهش سطح تحصیلات پدر، تاخیر در سن زمان تشخیص با ( $P=0/01$ ) با سطح دانش والدین رابطه ی آماری معناداری یافت شد.

بین در آمد خانواده با سطح دانش والدین رابطه ی معناداری دیده شد؛ ( $P=0/02$ ) به طوری که اکثر والدین درآمد کم یا متوسط داشتند؛ و قادر به مراجعه ی مرتب به

## بحث

مهم ترین نکته و بخش درمانی در سالم نگهداشتن بیماران فنیل کتونوری رعایت رژیم غذایی در محدودیت فنیل آلانین است. اگر چه معمولا در ابتدای تشخیص بیماری، نکات مهم در مراقبت این بیماران به خانواده تذکر داده می شود؛ ولی همانند دیگر بیماری های مزمن، به ویژه در بیماری هایی که در تمام طول عمر بیمار را همراهی می کنند؛ کنترل و مراقبت بیماری در طولانی مدت کار پر هزینه و طاقت فرسایی است. به جز نیاز های غذایی (شیر و محصولات غذایی فاقد فنیل آلانین)، دارویی، آزمایش های دوره ای، فیزیوتراپی، کاردرمانی،

در سال ۱۳۹۳ در خراسان جنوبی نیز تمام موارد این بیماری، والدین آن‌ها نسبت خویشاندی داشته‌اند؛ (۱۳) که با مطالعه‌ی حاضر هم خوانی دارد. باتوجه به توارث اتوزوم مغلوب در این بیماری می‌توان با پیشگیری از ازدواج‌های فامیلی، از میزان بروز این بیماری کاست. این بیماری در مطالعه‌ی حاضر در جنس پسر بیشتر بوده؛ در حالی که در مطالعه‌ی سعادت‌ی نسب موارد ذکر شده در جنس مونث بیشتر بوده است. (۱۳)

در مطالعه‌ی حاضر، سن تشخیص این بیماری در ۷/۷۷ درصد (۳۵ بیمار) بالای ۶ ماه بوده است؛ که درجات قابل توجهی از عقب ماندگی ذهنی غیر قابل برگشت را برجا گذاشته است. در مطالعه‌ی Maylan نیز سن تشخیص بیماران توسط متخصصین کودکان از یک ماه تا ۲۲ سال بوده، که در زمان تشخیص ۵/۹۴ درصد بیماران دچار عقب ماندگی ذهنی و ۹/۴۸ درصد دچار صرع بودند. (۱۴) نتایج مطالعه‌ی ماینلان با مطالعه‌ی حاضر هم خوانی دارد. قابل ذکر است تشخیص زود هنگام بیماری و آموزش والدین باعث افزایش دانش آن‌ها و کنترل بهتر این بیماری می‌شود. لذا شروع برنامه‌ی 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.

در مطالعه‌ی حاضر، والدین به بیش از ۵۰ درصد سوالات پرسشنامه در زمینه‌ی دانش بیماری فنیل کتونوری پاسخ صحیح دادند؛ در حالی که ۶۰ درصد والدین اطلاعات کمتر از ۵۰ درصد در مورد رژیم غذایی داشتند.

این درحالی است که هیچ یک از والدین موفق به پاسخ صحیح به سوالات جانیشینی فنیل آلانین مواد غذایی نشدند؛ و تنها ۱۰ درصد والدین توانایی درک اسیدآمینهای تیروزین را داشتند. اطلاعات والدین در زمینه‌ی عوارض بیماری بین ۷۰-۵۰ درصد بود. در مطالعه‌ی بیخوف و همکاران در نیوزیلند، ۵۲ درصد والدین به ۱۱ سوال از ۱۴ سوال پاسخ درست دادند. (۱۵) در حالی که در مطالعه‌ی حاضر درصد پاسخ صحیح والدین به سوالات، کمتر از مطالعه‌ی بیخوف و همکاران بوده است. از طرفی شاید این عدم همخوانی به خاطر این بوده است که در مطالعه‌ی بیخوف، اکثر والدین تحصیلات دانشگاهی داشتند؛ و کلینیک‌های مجهز در مناطق مختلف وجود داشت؛ و حمایت‌های اقتصادی از این بیماران به عمل می‌آمد.

هم‌چنین در مطالعه‌ی Hogman و همکاران در ترکیه، میانگین نمرات پاسخ‌های درست مادران به پرسشنامه‌ی ۲۰ سوالی دانش بیماری به صورت زیر بوده است: آگاهی ۳۵ درصد از مادران در زمینه‌ی بیماری، ۳۴ درصد در زمینه‌ی رژیم غذایی و ۷/۸۴ درصد مادران اطلاعاتشان در مورد سیستم جایگزینی فنیل آلانین مواد غذایی کمتر از ۵۰ درصد بوده است. (۱۰) هم‌چنین در مطالعه‌ی Waitlist و همکاران در هلند نیز ۷۴ نفر (۴۵ درصد) اطلاعاتی در زمینه‌ی توصیه‌های غذایی روزانه را داشتند؛ در زمینه‌ی دانش میزان فنیل آلانین غذاها از ۴ محصول فقط ۴۱ نفر (۲۷ درصد) حداقل میزان فنیل آلانین ۳ محصول را می‌دانستند؛ (۸) که با مطالعه‌ی

حاضر همخوانی دارد. این در حالی است که در مطالعه ی Mc donald نیز میانگین درصد پاسخ های درست آن ها به آزمون سنجش اطلاعات، ۷۰ درصد بود ( P < 0/0001) بیش از ۷۰ درصد مادران توانستند تعریف خوبی از بیماری PKU ارائه دهند و مفهوم "جایگزینی فنیل آلانین مواد غذایی" را به درستی درک کنند و بین ۵۰ تا ۷۰ درصد از مادران توانستند مفهوم فنیل آلانین یا تیروزین را بیان کنند؛ (۱۱) که عدم هم خوانی با مطالعه ی Mc donald در این می باشد که ۷۰ درصد والدین، تحصیلات دانشگاهی داشته، و مورد آموزش قرار گرفته اند؛ اما در مطالعه ی حاضر ۷۱ درصد، تحصیلات والدین زیر دیپلم بوده است. والدین کودکان بیمار نقش مهمی در کمک کردن به کودک برای درک و پذیرش مسئولیت رژیم غذایی خود دارند. در مطالعه ی حاضر اکثر خانواده ها تحصیلات بالایی نداشتند؛ و به همین جهت درک مفهوم سیستم جانیشینی فنیل آلانین و استفاده از آن دشوار است؛ و اکثر آن ها نمی توانند مقدار فنیل آلانینی را که کودک مصرف می کنند محاسبه کنند. آموزش والدین و افزایش آگاهی آن ها و ادامه ی برنامه های آموزشی به ما این اطمینان را می دهد که کودک بیمار و خانواده، مفهوم رژیم غذایی را درک کرده اند.

از محدودیت های این پژوهش می توان به تعداد محدود بیماران مطالعه در هر گروه اشاره کرد. البته خوشبختانه هیچکدام از موارد خانواده ها در زمان تحقیق، مطالعه را

ترک نکردند. لازم به ذکر است که این بیماری در کل بسیار نادر است و صرفا به خاطر درصد ازدواج بالای فامیلی در خوزستان و جوامع مشابه، فراوان تر دیده می شود. طبیعی است وارد کردن بیمارانی که صدها کیلومتر دورتر از مرکز تحقیق و بعضی در استان های دیگر زندگی می کنند؛ در این گونه تحقیقات کاری نشدنی است. اگر چه این تعداد در ظاهر کم به نظر می رسد؛ ولی با توجه به کل بیماران تحت پیگیری در کشور، عدد قابل توجهی به حساب می آید. در این گونه موارد که بیماری، فراوانی کمی دارد مطالعات چند مرکزی قطعاً نتایج بهتری ارائه خواهد داد.

#### نتیجه گیری نهایی

با توجه به مطالعه ی حاضر می توان گفت عدم اطلاعات کافی والدین، سبب عوارض جبران ناپذیری بر روی سلامتی این بیماران می شود؛ لذا آموزش والدین موجب بهبود اطلاعات خانواده ی بیماران PKU و در نهایت کنترل بهتر بیماری می شود. این اقدام باید به طور دوره ای به ویژه در بیماران با کنترل نامناسب در برنامه ی مراقبت بیماران PKU گنجانده شود.

#### تشکر و قدردانی

بدین وسیله از همکاری بی دریغ کارشناسان تغذیه ی مرکز PKU بیمارستان کودکان ابودر، خانم مونا زنده دل و خانم پوران بوستانی، بیماران شرکت کننده در این پژوهش سپاس گذاری می شود.



## References:

1. 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.
2. Bichel H, Gerrard J, Hickmans EM. Influence of phenylalanine intake on Phenylketonuria. 1953; 265(6790): 812-3.
3. 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].
4. Kliegman RA. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 19<sup>th</sup> ed. Canada ; Elsevir. 20<sup>th</sup> edition. 2011; 500-512.
5. Giovannini M, Riva E. Treating Phenylketonuria: a single center experience. *J Int Med Res*. 2007; 35(6): 742-752.
6. Habib A, Fallahzadeh MH, Kazeroni HR, Ganjkarimi AH. Incidence of Phenylketonuria in Southern Iran. *Iran J Med Sci*. 2010; 35(2): 137. [in Persian]
7. Farhud D, Shalileh M. Phenylketonuria and its Dietary Therapy in Children. *Iran J Pediatr* 2008; 18(1).
8. Waitlist E, Mikoluc B, Motkowski R, Sawicka-Powierza J, Chrobot A, Didycz B, Lange A, et al. Phenylketonuria patients' and their parents' knowledge and attitudes to the daily diet multi-centre study. *Nutrition & Metabolism*. 2017; 14:57.
9. Bernstein L.E, Helm J.R, Rocha J.C, Almeida M.F, Feillet F, Link R.M, Gizewska M. Nutrition education tools used in phenylketonuria: clinician, parent and patient perspectives from three international surveys. *J Hum Nutr Diet*. 2014; 27 (2): 4-11.
10. Hogman O, 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.
11. 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.
12. Mirbolok A. Report on 21 Patients Suffering from Phenylketonuria . *J Guilan Univ Med Sci*. 2003; 11(44): 71-3. [in Persian]
13. Saadatinasab Z. Incidence of Phenylketonuria in Southern Khorasan ( 2012-2014 ). *Journal of Birjand University of Medical Sciences*. 2015; 22(3): 286-292.
14. MYanling 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
15. 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.

*Original Article***The study of parental knowledge of children with phenylketonuria**A. Hemmatipour<sup>1\*</sup>, H. Alijani<sup>2</sup>, M. Aminzadeh<sup>3</sup>, A. Hakim

<sup>1\*</sup>Lecturer of Nursing Department, Faculty of Nursing & Midwifery, Shushtar university Medical Sciences, Shushtar, Iran

<sup>2</sup>Lecturer of Nursing Department, Faculty of Nursing & Midwifery, judishapur university Medical Sciences, Ahvaz, Iran

<sup>3</sup>Assistant Professor of Pediatrics Department, Faculty of medicine. Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran

<sup>4</sup>Lecturer of Nursing Department, Faculty of Nursing & Midwifery, judishapur university Medical Sciences, Ahvaz, Iran

**(Received: 18 Apr, 2017 – Accepted: 30 Jun, 2017)****Abstract**

**Introduction:** phenylketonuria (PKU) phenylalanine created due to inborn errors of metabolism, leading to progressive mental retardation is. Start the diet can prevent disease complications.

**Objective:** The aim of this study was to evaluate the effect of education on the control of blood phenylalanine levels were children with PKU

**method:** In this study, 45 children with PKU with an age range of ۱-۱۸ years were enrolled. The family knowledge assessment test was recorded

**Results:** Using ANOVA test showed that there is significant knowledge Communication from the family ( $p > 0/05$ ) and ۵۱% of parents of students score below 10 score. And only ۲/۲% of the high-score was 15.

**Conclusion:** The present study indicates that the rate of households in PKU disease is not adequately controlled on children affect serum levels of phenylalanine.

**Keywords:** Parental knowledge, phenylketonuria (PKU)