بررسی اثر فاکتورهای مختلف در سیر بالینی و تظاهرات بیماری فنیل کتون اوری در بیماران مراجعه کننده به مرکز آموزشی درمانی شهیدا کابرآبادی

چکیده

فنجه کتون اوری (PKU) از عبارت‌های متاژولوژیکی، ارتباط که به عنوان فرد کامل یا کاهش شدید فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز (PAH) یا مصرف کردن به وجود و آزمایش‌های انجام‌شده نشان داد که این پروتئین مجموعاً حامل

215 از این ازدواج ها بسیاری از فنیل آلانین هیدروکسیلاز در جامعه انسانی مصرف دارد. منجر به این

خانواده‌ها، چه بیشتر و تشخیص نواع بیماری فرانتامشا و جهانی مصرف مصرف باشد. سطح فرانتامشا و

درآمد آنها و در این راستا تیم است. بررسی سطح در این دسترسی خارجی دسترسی درمان، منافع و بیگانه‌بودن

در هر کنترل درون هر سیالی و ایجاد امکانات لازم، در ارتباط تکنیکی با دسترسی فرانتامشا و توانای خانواده‌ها

نوداست.

در تحلیل این انجام شده، هر یک از تایبند مواد جایگزین و انجام آزمایشات مورد نیاز به محاسبه زمان درمان،

فشارهای روی ناشی از داشتن فنیل آلانین هیدروکسیلاز بیماری به تصویب در خانواده‌های شهروند، از علل عدم بیشتری

اقدامات لازم و کنترل اعمال شده در درمان بوده است. این جدایی و خود درمان و یا دریافت آورا به دام

اعتیاد به آمده و اثرات اعمال یافته در درمان بوده است. این جدایی و خود درمان و یا دریافت آورا به دام

یافته در درمان بوده است. این جدایی و خود درمان و یا دریافت آورا به دام

耐用ی که تا در ازدواج قابل اکثریت می‌باشد و ممکن است باعث شود که کودک باشد.

کلیدواژه‌ها: (1) فنیل کتون اوری (2) فنیل آلانین هیدروکسیلاز (3) ازدواج قابلیت

مقدمه

کبید اعلام نمود (3) در درمان سال پرفسور بیکل (Bickel) در اولین روزی درمانی را با جهت غذایی فوق‌العاده فنیل (Nyhan & Sakati) آنان شروع نمود (4) که نهایت و ساخته‌ای نیز در سال 1987 صحت چنین درمان‌های را مورد تأکید

قاردراداند. (5) اختلاس وجود آمده در فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز

در سال 1944 یک پژوهش متخصص کودکان بیمار آلورین (Folling) برای انواع بیماری برادر و خواهر

عقب‌ماندگی اشکال امکان کرده که افراد کلرودکسیت به پیش‌آمدهای باعث گیری از دادگاه سی و دستانی می‌گردد (6) در مورد در سال 1957 این ناحیه متاژولوژیکی را ناشی از

اختلال وجود آمده در فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز

(*) ضمن همکاری دانشگاه علوم پزشکی ایران

سال دوم / شماره ۳ / پاییز ۱۳۷۷
بررسی اثرات کنسروهای مختلف در سیالوپلیتی و تهیه‌بندی بیماری فلزیکون

اثرات متابولیک روی بوده که در سال ۱۳۴۸ از ترفندویزی و گوتری (Susi & Guthrie) اثرات گردید که اکثر شیمی‌دانان در سازمان‌های اول زندگی می‌کنند. (۳) شخصیتی که چگونگی فن‌آوری آن‌ها در سال ۱۹۸۹، یکی از اهدف‌های سرور می‌باشد. (۴) 

روش بررسی

الف- برای جمع‌آوری اطلاعات علیرغم بر مشاهده طلایی مدت و مقیاس مراجعین بررسی پروند و ساپاها بیماری آنها و 
یافته‌های کیلکتوئیک و پاراکیلکتوئیک، پرسشنامه‌ای نیز تدوین و 
اطلاعات تکمیل از طریق مصاحبه حضوری به پای‌پوشان می‌باشد. حاصل شده و اطلاعات مستکه آمیزسپت‌های دوکات، 
و آنالیز به صورت چاپ‌داری چگالا تهیه‌بندی می‌شود.

ب- به علت عدم دسترسی به امکانات پیشرفته و صرف

استفاده از چندروش آزمایشگاهی ساده نظریه تست 
کلوپرفیک، تست گتای، تست سلولر، تست کلوپرفیک 
کاغذی و کلوپروفیکی، طبقاً در این مطالعه تکثیر دیقی

بیماران مورد بررسی از نوع دقت اختلال آنیزی و 
کوآتزینی امکان پذیرنشده و به همین دلیل برای شروع
درمان‌های لازم به علت بارش چندروش نقل آمیزی 
سایر علل و یافته‌های بالینی که در پیش از 
مامایمی گردیده و بی‌طرفی در این مطالعه 
تولید و مشخص نمودن فاکتورهایی با اهمیت 
موجود در پیشرفته‌های نکاتی در تکمیل، اثبات، 
نمونه‌برداری، حرکات دست، اشکال‌برداری، یکی 
توپن و کلام بدن فیزیک، در آزمایشات

نکاتی در پیشرفته در تکمیل، اثبات، 
نمونه‌برداری، حرکات دست، اشکال‌برداری، یکی 
توپن و کلام بدن فیزیک، در آزمایشات

Downloaded from https://journals.tums.ac.ir/article-abstract/128314 on 2018/12/18 18:20:47
جدول (1)- توزیع و فراوانی بیماران تشخیص داده شده از بی‌درد ۱۴ ماهه‌ای

<table>
<thead>
<tr>
<th>سن بیبست بیمار</th>
<th>تعادل به نفر</th>
<th>درصد</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>۲۳-۱۱/۱۱</td>
<td>۱۵</td>
<td>۳۷</td>
</tr>
<tr>
<td>۲۱-۱۸/۱۱</td>
<td>۱۳</td>
<td>۳۳</td>
</tr>
<tr>
<td>۱۸-۱۵/۱۱</td>
<td>۱۲</td>
<td>۲۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۱۶-۱۳/۱۱</td>
<td>۱۰</td>
<td>۱۸</td>
</tr>
<tr>
<td>۱۳-۱۰/۱۱</td>
<td>۶</td>
<td>۳۹</td>
</tr>
<tr>
<td>۹-۶/۱۱</td>
<td>۱</td>
<td>۲۱</td>
</tr>
<tr>
<td>۶-۳/۱۱</td>
<td>۰</td>
<td>۰۶</td>
</tr>
<tr>
<td>۳-۰/۱۱</td>
<td>۰</td>
<td>۰۶</td>
</tr>
</tbody>
</table>

جدول (۲)- توزیع فراوانی بیماران تشخیص داده شده از ۴ تا ۱۴ سالگی

<table>
<thead>
<tr>
<th>سن بیبست بیمار</th>
<th>تعادل به نفر</th>
<th>درصد</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>۱۳-۱۲/۱۱</td>
<td>۱۰</td>
<td>۳۳</td>
</tr>
<tr>
<td>۱۲-۱۱/۱۱</td>
<td>۱۳</td>
<td>۴۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۱۱-۱۰/۱۱</td>
<td>۱۵</td>
<td>۴۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۱۰-۹/۱۱</td>
<td>۱۰</td>
<td>۶۶</td>
</tr>
<tr>
<td>۹-۸/۱۱</td>
<td>۶</td>
<td>۴۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۸-۷/۱۱</td>
<td>۴</td>
<td>۴۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۷-۶/۱۱</td>
<td>۳</td>
<td>۴۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۶-۵/۱۱</td>
<td>۲</td>
<td>۴۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۵-۴/۱۱</td>
<td>۲</td>
<td>۴۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۴-۳/۱۱</td>
<td>۱</td>
<td>۴۴</td>
</tr>
</tbody>
</table>

جدول (۳)- تعداد پزشکان مراجعه شده و چندمین فرزند

<table>
<thead>
<tr>
<th>تعداد پزشکان مراجعه شده و چندمین فرزند</th>
<th>۱۰ ۹ ۸ ۷ ۶ ۵ ۴ ۳ ۲ ۱</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>تک فرزندمیثلا</td>
<td>۳۶</td>
</tr>
<tr>
<td>دو فرزند میثلا</td>
<td>۲۳</td>
</tr>
<tr>
<td>سه فرزند میثلا</td>
<td>۱۰</td>
</tr>
<tr>
<td>چهار فرزند میثلا</td>
<td>۲</td>
</tr>
<tr>
<td>۳۱ نفر</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

جدول (۴)- تعادل مراجعه کنندگان ۱۳۷۶

<table>
<thead>
<tr>
<th>تک فرزندمیثلا</th>
<th>۳۶</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>دو فرزند میثلا</td>
<td>۲۳</td>
</tr>
<tr>
<td>سه فرزند میثلا</td>
<td>۱۰</td>
</tr>
<tr>
<td>چهار فرزند میثلا</td>
<td>۲</td>
</tr>
<tr>
<td>۳۱ نفر</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

توجه مختصات مورد مراجعه نیز به سابقه خانوادگی و از طرف دیگر همچنین دربررسی، این به یک مورد مشخص شده بین پزشک و بیمار باشد می‌تواند از این ترتیب عیانی و جداسازی داده‌های (X۴=۱۷۶۸۰) و تجزیه سریع کودک میثلا به یک وابستگی بین پزشکی درخواهر و برادر و نشانه‌بردن نوع بیماری انجام گرفته و در این رابطه.
ارتباط بین بروز بیماری و خویشانودی والدین

جدول (۴) - ارتباط سن تشخیص بیماری با چندین کوک مبتلا

<table>
<thead>
<tr>
<th>تعداد فредنان</th>
<th>سن تشخیص</th>
<th>بالای ۱/۳ ماهگی</th>
<th>زیر ۱/۳ ماهگی</th>
<th>چهار</th>
<th>جمع کل</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>۳۱۲</td>
<td>۳۹۱</td>
<td>۳</td>
<td>۵</td>
<td>۱۲</td>
<td>۳۱</td>
</tr>
<tr>
<td>۳۱۲</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td>۳۱۲</td>
</tr>
</tbody>
</table>

باوجود آن که بیماران مورد بررسی از مناطق مختلف از
کشور (استان‌های شمالی، بجنورد، گرگان و مرکزی) به
این مکز مراجعه نموده بودند، لیکن نمی‌توان نتایج
حاله را به کل جامعه تعمیم دهم ولی در قدر مسلم آن است که از ادوارهای
فیلم قدرت تازه‌تری معنا‌داری را حکت بر بروز بیماری و
سفیر بیماری‌ای مشاهده کنیم فراهم آورند و تا ماه‌های
اجتماع از علل بروز چنین پیش آمده‌ای کاملاً محرز می‌باشد.

جدول (۵)- بروز بیماری و خویشانودی والدین

<table>
<thead>
<tr>
<th>جمع کل</th>
<th>خیاوئنود</th>
<th>غیر خویشانود</th>
<th>زوجه</th>
<th>درصد</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>۴۰۰</td>
<td>۹۹۶</td>
<td>۲۰۰</td>
<td>۴۰۰</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>۳۱۲</td>
<td>۳۹۱</td>
<td>۳۱۲</td>
<td>۳۹۱</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

وجود بیماری مشابه در سایر وابستگان

دیپل، متوسط (راهنمای تا دیلم) و پاتین (این سواد یا
ابتدایی) سطح فرهنگی آنها مورد بررسی قرار گرفته است.

جدول (۶)

<table>
<thead>
<tr>
<th>تعداد</th>
<th>تعداد نفر</th>
<th>پاتین</th>
<th>متوسط</th>
<th>خوب</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>۴۰/۰۱</td>
<td>۳۵/۰۳۴</td>
<td>۴۰/۰۱</td>
<td>۴۰/۰۱</td>
<td>۳۵/۰۳۴</td>
</tr>
<tr>
<td>۴۰/۰۱</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

رابطة سن تشخیص بیماری با سطح فرهنگ خانواده‌ها

اگرچه مسئله فرهنگ اجتماعی موضوع بسیار پیچیده و
چندبعدی است و نمی‌توان تناها با تکیه بر میزان سواد کلاسیک
محور بوده اما نتایج بدست آمده خانواده‌های دارای وضعیت
تحصیلاتی خوب درصد کمتری از مراجعه‌کنندگان را نیز
تشکیل داده‌اند.

جدول (۷)- تکمیل بررسی سن تشخیص و سطح تحصیلات خانواده مبتلا

تأثر رژیم درمانی در جلوگیری از عفونت مانندی درمانی یکتا

در سال ۱۹۷۱ پرفسور بیکل (Bickel) و همکارانش بعد

سال‌های تجربه و مطالعه اعلام کرده که نسبت مستقیم بین
زمان تشخیص و آغاز رژیم درمانی مناسب و جلوگیری از
تئوری دانشگاه علوم پزشکی ایران

فصل دوم/شماره ۳/پاییز ۱۳۷۶/۱۹۵
در مطالعه مانیز مدل مثلثی که پس از تشخیص با موقع، تحت رؤیت درمانی مناسب قرار گرفته بودند کامل‌ا مورد مستقیم و برق‌سنج بر روی موش منتقل

رونین سرپیماری در منتقل موش تشخیص داده شده در گروهی از پیامنی در دریافتگاه‌های پاداشه بعد از یک بار به یک دیگر مصرف و در مخلوط سرپیماری وجود دارد. در واقع این تحقیقات به مکانیسم مابین‌یابی و افزایش آنزیم‌های درمانی همکاری‌هایی در این مورد بر فراز رژیم‌های درمانی دارد. در این مورد بر فراز رژیم‌های درمانی دارد. در این مورد از مس اقایی های این نتایج از اهمیت روش‌های تشخیص داده شده است. (نمودار 1)
نتیجه‌گیری و بحث

1- عدم تشخیص زودهنگام بیماری و ازدحامی:

در این مطالعه از فردیتی که در کل بیماری و ازدحامی هستند، باعث زیادترین تأثیر بوده است.

الف: بررسی علامت‌های خاصی ناشی از تأثیر بیماری و تنش تغذیه‌ای و اختصاصی نیست که به عنوان مشاهده‌های دیگر زبان زیستی بیماری می‌باشد و از این‌رو بیماری به عنوان عاملی اصلی در سطح جامعه و کم‌پایه‌داری آن در طبقه‌بندی افراد و به‌طور مختص از افراد معتمد و پزشکان معلمان می‌باشد.

ب: در فردیت‌های محدود، ازدحامی به دلیل افرادی که در آن‌ها بیماری ازدحامی از طریق جنگی و بحران‌های اجتماعی متمایل به پیش‌روی و به‌طور مختص از افراد معتمد و پزشکان معلمان می‌باشد.

پ: ازدحامی زمان‌گذاری، نسبت به وصلت‌های غیرقابل‌توجه بسیار بالا می‌باشد.
هر سوگفتگوی مختلف در سرپرستی و تهیه‌برنامه‌های تأثیرگذار در زندگی، یکی از نیازهای اصلی رسانه‌های اجتماعی است. پیشنهادات

1. ازدواج‌های قابل دیدار در کنار معادلات اجتماعی، این قابلیت را به رسانه‌ها می‌دهد که می‌توانند با روش‌های متفاوت و دیدگاه‌های مختلف، به مسائل و سوالات اجتماعی پاسخگویی کنند. این نوع از ارتباط منجر به احتمال ایجاد شبکه‌های جدید و قدرتمند می‌شود.

2. در رسانه‌های اجتماعی، ازدواج به بیانگر رفاه و پیشرفت اجتماعی است. این وضعیت می‌تواند به سطحی بیشتر از پیشرفت در زندگی‌های اجتماعی و اقتصادی منجر شود. از جمله این اثربخش‌ترین اثرات ازدواج، می‌توان به بهبود شخصیت‌های اجتماعی و تقویت معیارهای اخلاقی اشاره کرد.

3. ساختار زندگی و رفتارهای اجتماعی در این مجال نیز به عنوان یکی از موارد مهم در این زمینه می‌باشد. بهره‌گیری از این موضوعات در رسانه‌های اجتماعی، بهبود وضعیت اجتماعی را تسهیل می‌کند و بهبودی زندگی‌ها و روابط اجتماعی را افزایش می‌دهد.
بررسی اثر رفتارهای مختلف در سریالیتی و ظاهرات بیماری فیل کرون اوری

به‌همراهی‌های مورد نیاز برای تشخیص موقع و
پیوی‌گیری‌های لازم بیماران در مراکز آموزشی درمانی
فراهم گردید.

جهت فرضیات و مقایسه‌های مثبت‌سازی‌های نیازمندی,
تأیید انجمن حمایت از بیماری‌های اولی می‌تواند پیش‌
کمک کننده باشد.

در دژ تنها و عناصر مستقل بهداشتی به آن مسائل
پایه‌گذاری‌های که در دراز مدت از تعداد معلولی که استفاده
شده و نهایتاً آنها بر صرف‌جویی قابل توجه در آگاهی
درمان و نگهداری این معلولین از رنگ و گرفتن بیماری‌های زیاد
تعداد زیادی از خانواده‌ها نیز چگونی یا عمل آید.

References

1) Bickel,H,Und mitarb; The influence of
phenylalanin intake on the chemistry and behaviour
of a phenylketonuric child; Acta. Paediatr.,
Scand;43(64);1954

2) Bickel H, Kaiser Grubels; Uber die
phenylketonurie; Dtsch,Med,Wschr; 96; 1971; PP:
1415-1423

3) Dilella Ag,Kwok SCM,Ledley, FD, Marvit, Woo;
Molecular structure and polymorphic map of the
human phenylalanine hydroxylase gene;
Biochemistry; 25, 1986; PP: 743-749

4) Folling; Uber Ausscheidung von phenyll
brenntrubensaurer in den harn als stoffwechsel
anomalie in verbindung mit imbezillitat;
Z.Physiol.Chem; 227; 1934; P: 169

5) Guthrie,R,Susi A.; A simple phenylalanine
metod for detecting phenylketonuria in large
populations of newborn infants; pediatrics; 12;
1963; PP:338-343

6) Jervis G.A; Phenylketonuria; Ass Res Nerv Dis
Proc; 33; 1954 P:259

7) Kaufman S.; Enzymology of the
phenylalanine-hydroxylating system; Enzyme, 38,
1987; PP:286-295

8) Lidsky AS, Guttler F,Woo; Prenatal diagnosis
of classic PKU by DNA analysis; Lancet 1985;(1)
PP: 549-551

9) Nyhan Wl, Sakati NA.; Diagnostic Recognition
of Genetic Disease;
Lea, Febiger, Philadelphia S; 1987; PP: 100-112

10) Schmidt, Ruter E., Grubel, Kalsers;
Phenylketonurie fruherfassung und geistige
entwicklung; Mscr, Kindderheilk (125) 1977;
PP:479-481
THE EFFECT OF VARIOUS FACTORS ON CLINICAL COURSE AND PRESENTATION OF PHENYLKETONURIA IN PATIENTS ADMITTED TO SHAHID AKBARABADI HOSPITAL

S.Z. Mazhari, Ph.D. *

ABSTRACT

Phenylketonuria (PKU) is a hereditary metabolic disorder which is caused by complete or near complete deficiency of phenylalanin hydroxylase or other cofactors of the phenylalanin metabolic cycle.

In this paper the data are collected from 312 patients who were referred to Shahid Akbarabadi Hospital.

These patients were the result of 215 marriages which were familial in 192 instances.

Most of these families referred to several specialists for diagnosis of the disease and from this point of view their socio-economic status had no effect.

On the contrary, successful diet therapy and follow up had close relation with socio-economic conditions.

The high cost of special diet and medical care and emotional tension secondary to this disease in these children and their families are the major causes of the failure to control the disease.

Divorce and addiction are the result of emotional tension in such families. Prohibiting familial marriage in those families with positive history is necessary for control and prevention of the disease.

Key words: 1) Phenyl ketonuria
2) Phenylalanin hydroxylase
3) Matrimony of Relatives

* Faculty Member of Iran University of Medical Sciences and Health Services