



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی قم  
مرکز آموزشی - درمانی حضرت فاطمه معصومه(س)

## خودمراقبتی در

# فیروز کیستیک

بخش غدد و گوارش

تایستان 99

### تعریف بیماری

فیروز کیستیک (CF)، شایع ترین اختلال دوران کودکی و بزرگسالی است. مشخصه اصلی بیماری انسداد و عفونت مکرر راههای هوایی، سوء جذب مواد غذایی و مشکلات به دنبال آن می باشد. اگر پدر و مادر هر دو سالم باشند، اما هر یک از آنها حامل یک ژن معیوب فیروز کیستی باشند، هر فرزندی را که مادر حامله شود، 25 درصد شانس به ارث بردن هر دو ژن معیوب و در نتیجه ابتلا به فیروز کیستی را دارد.

### تظاهرات بالینی

ناشی از درگیری چندین عضو که مهمترین آنها آسیب پیشرونده ریوی، اختلال عملکرد پانکراس و کبد و اختلال گوارشی می باشد.

عفونت های عود کننده ریه همراه با سرفه و ناراحتی های تنفسی

اسهال ممکن است به صورت دوره ای با یبوست جایش را عوض کند

مدفوع چرب و بدبو

رشد ناکافی

ورم شکم

تحلیل رفتن دست ها و پاها

این بیماری به تعدادی از غده های بدن آسیب می رساند، مخصوصاً غده هایی که در پوشش داخلی لوله های برونشی در ریه قرار دارند.

از دست رفتن آنزیم های پا

در این حالت، غده های برونشی به جای تولید مخاط رقیق طبیعی، خلط غلیظ و لزجی تولید می کنند که منجر به بسته شدن مجاری عبور هوا می شود و در نهایت عفونت های ریوی را بوجود می آورد و وقتی که بخش های کوچکی از ریه ها فرسوده شوند، خطر ذات الریه را به همراه دارد.

کودکان مبتلا به بیماری CF با یک ریه طبیعی به دنیا می آیند و بیماری ریوی در زمان های متفاوتی پس از تولد پیشرفت می کند.

### بیماری گوارشی:

آسیب به پانکراس باعث سوء جذب چربی، پروتئین و به میزان کمتر کربوهیدرات می شود. وقتی که 40% عملکرد پانکراس از دست برود باعث کاهش عملکرد پانکراس می شود. کودک یا وزن نمی گیرد یا کم وزن می گیرد.

در بیمارانی که دچار اختلال عملکرد پانکراس می باشند، حملات پانکراتیت رخ می دهد و آمیلاز سرم، ادرار و اَلِپاز سرم در این بیماران افزایش می یابد.

بیماری کبدی می تواند در نتیجه انسداد و التهاب مجاری صفراوی رخ دهد.

### سینوزیت:

سینوزیت مزمن: یافته ثابت در بیماری CF است حتی در موارد با درگیری خفیف بیماری باعث افزایش بروز سینوزیت مزمن شود.

### تشخیص:

تست عرق به عنوان استاندارد طلایی تشخیص بیماری CF می باشد در کودک با علائم کلینیکی منطبق با بیماری فیروز کیستیک یک تست مثبت عرق برای بیماری CF تشخیصی است. غلظت کلر عرق بالاتر از 60mmol/l مثبت در نظر گرفته می شود.

### درمان:

درمان آنتی بیوتیکی در جریان عفونت حاد، تشدید بیماری ریوی و همچنین در بیماران بدون علامت با عفونت مزمن نیز کاربرد دارد.

پاکسازی راه های هوایی

پاکسازی راه های هوایی يك بخش عمده درمان بیماران مبتلا به CF می باشد. فیزیوتراپی تنفسی علاوه بر حفظ سلامتی ریه باعث خروج ترشحات راه های هوایی می شود که خود منجر به از بین رفتن انسداد راه های هوایی و همچنین کاهش عفونت راه های هوایی می شود.

سالیان هیپرتونیک به عنوان ماده اسموتیک عمل کرده و باعث افزایش میزان رطوبت در سطح راه های هوایی می شود و منجر به بهبود

هیدراسیون سطحی در راه های هوایی، کاهش ویسکوزیته موکوس و افزایش کلیرنس موکوسیالییری می شود.

فیزیوتراپی قفسه سینه:

فیزیوتراپی قفسه سینه 1 تا 8 نوبت در روز بسته به شدت بیماری و هر بار به مدت 02 دقیقه توصیه می گردد. بعد از انجام فیزیوتراپی به بیماران توصیه می گردد با انجام سرفه، خروج با شدت هوا از مجاری هوایی به تخلیه بهتر ترشحات ریوی کمک نمایند. ورزش های هوایی در کاهش سرعت از بین رفتن عملکرد ریوی نقش مهمی ایفا می کنند.

ویتامین ها و مکمل ها

مصرف مکمل های ویتامینی (A, D, E, K) ویتامین های محلول در چربی پس از تشخیص بیماری آغاز شده و سطح این ویتامین ها دو ماه بعد از شروع و سپس سالانه اندازه گیری شود. در صورت ناکافی بودن سطح خونی این ویتامین ها فواصل زمانی اندازه گیری باید کوتاه تر شود.

## واکسیناسیون

واکسیناسیون سالانه آنفولانزا

واکسیناسیون علیه سرخک

آنچه والدین باید بدانند:

اصول کلی درمان در بیماران شامل جایگزینی آنزیم های پانکراس، حفظ عملکرد ریوی و اصلاح تغذیه بیماران است.

جزء اصلی این درمان حمایتی شامل مراقبت های ریوی و درمان های تغذیه ای است.

ایزوله سازی بیمار و توجه دقیق به استریلیزاسیون دستگاه های کمک تنفسی جهت جلوگیری از ابتلا به ارگانیزم های مقاوم به درمان.

توجه به میزان آبی که کودک مصرف می کند، بخصوص در فصول گرم سال و یا در گاستروانتریت حاد. این امر باعث تخلیه و پاکسازی بهتر راه های هوایی می شود.

در معرض هوای مرطوب قرار گرفتن برای ریه های کودک مفید است و یک بخور سرد برای اطاق کودک می تواند به بهبودی وی کمک کند.

مصرف آنزیمهای پانکراس باید همراه با غذا باشد و هرگز نباید جویده و یا خرد شود زیرا باعث تحریک مخاط دهان می شود

غربالگری بیماران از نظر ابتلا به دیابت بعد از سن 12 سالگی به صورت سالانه

در خانواده هایی که يك فرزند مبتلا به CF - دارند سایر کودکان نیز باید از نظر امکان ابتلا به بیماری فیبروز کیستیک با انجام تست عرق مورد بررسی قرار گیرند

در صورت بارداری مجدد در هفته 12 بارداری و بین هفته 10 تا 14 بررسی موتاسیون ژنتیکی برای تشخیص CF باید صورت گیرد.

والدین باید یک رژیم غذایی مناسب با چربی قابل تحمل و غنی از پروتئین و کالری و آنزیم های مکمل را بیاموزند.

میتوان آنهارو با پوره میوجات مخلوط کرد

رعایت بهداشت دهان به دلیل تداخل با ترشح بزاق و افزایش حساسیت به عفونت های دهانی مهم میباشد.

**علامتی که نشان دهنده وخامت عفونت تنفسی در بیماران مبتلا به فیبروزکیستیک است شامل :**

- سرفه های مکرر
- افزایش تولید خلط و تغییر در ظاهر آن
- تنگی نفس
- کاهش تحمل فعالیت و ورزش
- کاهش اشتها
- تب
- کاهش وزن

- آقای دکتر جعفری فوق تخصص گوارش اطفال
- درمانگاه بیمارستان حضرت معصومه