

در کودکان مبتلا به فیبروز کیستیک تغلیظ ترشحات پانکراس و مسدود شدن مجرای تنفسی به دلیل چسبندگی لایه مخاطی به همراه افزایش نمک در غدد عرق و غدد بزاقی باعث بروز علائم در این بیماران می شود.

### علائم فیبروز کیستیک :

این کودکان در ابتدای تولد هیچگونه علامتی ندارند و ریه آنها کاملاً طبیعی است اما به تدریج علائم ظاهر می گردد. از شایعترین علائم این بیماران می توان به موارد زیر اشاره کرد:

- سرفه
- اسهال
- عفونتهای مکرر تنفسی
- مدفوع چرب، حجیم و آبکی
- نفخ شکم
- سوءتغذیه
- علی رغم اشتها زیاد کاهش وزن دارند
- پوست شور
- دیابت یا همان قند خون
- تنگی نفس

### تشخیص:

پزشک برای تشخیص ممکن است از تست عرق استفاده کند که تستی غیر دردناک و آسان می باشد و مقدار کلر عرق اندازه گیری می شود. زمانی که سطح کلر عرق بالا باشد به نفع ابتلا به این بیماری می باشد.

### فیبروز کیستیک:

بدن ما وابسته به سلولهای خاصی است که مخاط و عرق ترشح می کنند. ریه ها ، دستگاه گوارش و دستگاه جنسی از جمله اندام هایی می باشند که این نوع سلولها را در خود دارند. مخاط باعث مرطوب شدن سطح این اندامها می شود و بنابراین مانع از آن می شوند که این بافتها خشک و دچار عفونت شوند. عرق نیز به بیرون ترشح می شود تا بدن را خنک نگه دارند.

در حالت عادی مخاط یک لایه نازک و آبکی می باشد اما در بیماران مبتلا به فیبروز کیستیک مخاط تبدیل به یک لایه ضخیم و چسبنده می شود بنابراین به هم می چسبند و باعث انسداد مجاری تنفسی، غدد، ارگانهای جنسی ، کبد و پانکراس می شود.

(پانکراس غده ای است که در پشت معده قرار دارد و از یک طرف باعث ترشح انسولین می شود که در کنترل قند خون نقش دارد و کاهش آن باعث بیماری دیابت یا همان قندخون می شود و از طرف دیگر آنزیم هایی تولید می کند که باعث هضم چربی و پروتئین می شود.)

### علت فیبروز کیستیک چیست؟

این بیماری یک بیماری ارثی می باشد که اثر انتقال ژن های معیوب پدرومادر به کودک ایجاد می شود اگر فقط یکی از والدین دارای ژن بیماری باشد کودک ناقل بیماری خواهد بود اما بیمار نمی شود . (یعنی علائم بیماری در وی ظاهر نمی شود) بنابراین هم پدر و هم مادر باید ژن معیوب خود را به فرزندشان انتقال دهند.



### فیبروز کیستیک



کد پمفلت فیبروز سیستیک (۸۷)۱۴۰۲	
گرد اوری	الهام سرتکی (سوپروایزر آموزش سلامت)
استاد علمی	دکتر سعیده هاشمی (فوق تخصص ریه اطفال) دکتر بهناز دربان (فوق تخصص گوارش اطفال) سیما عامری (کارشناس تغذیه)

منابع:

- 1-Cystic fibrosis. Available from: <http://www.mdconsult.com/das/patient/body/>-Accessed 2017
- 2Wong's Nursing care of infants and children ed 9th. 2015
- 3Nutrition & diagnosis – related care.Sylvia Escot Stump.7th.2015
- 4Krause's Food and the Nutrition Care Process.L.Katlin mahan, Sylvia Escott-Stump,Janice L.Raymond.13th.2015
- 5-راهنمای رژیم درمانی، انجمن تغذیه ایران ، انتشارات مرز دانش ، ۱۳۹۴

## درمان:

به دلیل بروز عفونت های باکتریایی مزمن و کشنده در راه های تنفسی کنترل عفونت و حفظ عملکرد تنفسی مطلوب کلید اصلی درمان است. اخیراً بقاء بیماران مبتلا به فیبروز کیستیک به دنبال تجویز آنتی بیوتیک ها و آنزیم های پانکراس بیشتر شده است. داروها به رقیق شدن مخاط کمک می کنند و مانع از انسداد ریه می شوند. آنتی بیوتیک زمانی که عفونت تنفسی وجود داشته باشد داده می شود.

## توجه به نکات زیر در مراقبت از کودک مبتلا به فیبروز کیستیک بسیار مهم می باشد:

- روزی دوبار فیزیوتراپی قفسه سینه را انجام دهید و در صورت نیاز و در زمان ابتلا به عفونت های تنفسی می توان این کار را بیشتر از ۲ بار انجام داد.
- کودک را مانند شکل زیر قرار دهید و از پایین به بالای قفسه سینه با دست گود کرده مانند شکل ضربه وارد کنید این وضعیت به خروج ترشحات کمک می کند.



- کودک را از در معرض قرار گرفتن با افرادی که مبتلا به عفونت های تنفسی می باشند خودداری کنید.

- رعایت بهداشت دست ها هم برای والدین و هم برای کودک به منظور جلوگیری از عفونت های احتمالی و وخیم تر شدن شرایط بیمار واجب و ضروری است.

- کودک را در معرض هوای آلوده و دود سیگار یا قلیان قرار ندهید زیرا باعث تحریک ریه و بدتر شدن حال کودک می شود.

- برنامه واکسیناسیون این کودکان مانند سایر کودکان می باشد جز اینکه بهتر است واکسن آنفولانزا سالی یکبار برای کودک تزریق شود.

- به بهداشت دهان کودک توجه خاصی صورت گیرد. زیرا کاهش ترشح بزاق، شانس ابتلا به عفونت های دهانی را افزایش می دهد.

- بی اشتهايي، کاهش وزن، تب، تنگی نفس، بی حالی و تشدید سرفه، تشدید یا تغییر رنگ خلط علائم هشدار دهنده ای می باشند که نشان می دهد کودک احتمالاً مبتلا به حمله ریوی می باشد.

- در هوای گرم و هنگامی که کودک تب دارد او را به نوشیدن مایعات بیشتر تشویق نمایید زیرا کم آبی باعث می شود غلظت ترشحات افزایش یابد.

- در هوای گرم و هنگامی که کودک تب دارد نمک اضافی به کودک خورانده شود. همچنین هنگامی که کودک با شیر مادر یا شیر خشک تغذیه می شود و از آنجایی که شیر مادر و شیر خشک نمک کمی دارند ممکن است نیاز به نمک اضافی در رژیم غذایی وجود داشته باشد.

- برای کودکان کوچکتر می توان آنزیم را با پوره میوه جات یا آب میوه مخلوط کرد و با قاشق کوچک به کودک داد.
- قرص ها نباید جویده یا خرد شوند.

- برای کاهش تحریک پوست و بوی نامطبوع مدفوع بلافاصله بعد از دفع پوشک بچه تعویض شود و به طور دقیق شستشو داده شود و استفاده از کرم های مرطب کننده توصیه می شود.

- وقت ویزیت پزشک را فراموش نکنید و داروهای کودک را طبق دستور و مرتب به کودک داده شود.

- کودک را هر ۲-۳ ماه برای ویزیت مجدد نزد پزشک کودک خود ببرید.

- به تدریج کودک که بزرگتر می شود او را به حضور در مدرسه و انجام کارها و ورزش های گروهی تشویق نمایید تا زندگی او روال عادی را کند.

## تغذیه درمانی در بیماری سیستیک فیبروزیس

سیستیک فیبروزیس نوعی بیماری شایع ارثی است که از مشخصات آن اختلال در فعالیت غدد بدن و تولید ترشحات غلیظ و چسبنده است که باعث انسداد مجاری تنفسی، مجاری لوزالمعده، صفرا و روده کوچک می شود. بیماری های ریوی، سوء هاضمه و سوء جذب در این بیماران معمول است. تنظیم مناسب رژیم غذایی از ابتدای تشخیص بیماری توسط کارشناس تغذیه از سوء تغذیه و توقف در رشد پیشگیری می کند.

### آنزیم درمانی:

درمان جایگزین آنزیم لوزالمعده اولین قدم در درمان سوء هضم و سوء جذب است. این آنزیم ها در صورتیکه به شکل کپسول باشند باید با اولین لقمه غذایی داده شود و در بچه های کوچکتر بهتر است کپسول را باز کرده گرانول ها همراه با غذا مصرف شوند. مقدار آنزیم مصرفی به مقدار محتوای چربی غذا و وزن کودک بستگی دارد. درمورد نوزادان و کودکانی که نمی توانند کپسول آنزیم را قورت بدهند می توان محتویات آن را با نوعی غذای نرم مخلوط کرد. آنزیم هایی که به صورت قرص هستند نباید جویده شوند.

### نکات کلیدی:

- درست قبل از هر تغذیه با شیر خشک، شیر مادر یا غذا به کودک کپسول کرئون بدهیم.
- کپسول کرئون و محتویات آن نباید له، خرد یا جویده شود.
- کپسول کرئون با شیر مادر یا شیر خشک نباید مخلوط شود.
- مطمئن شوید که تمام محتویات کپسول بلعیده شده و در دهان چیزی باقی نمانده است.

- برای استفاده از کپسول کرئون مانند هر داروی دیگری ابتدا باید نام دارو را چک کرد و سپس خورده شود. محتویات داخل کپسول کرئون باید بطور مستقیم در دهان شیر خوار ریخته شود یا با مقدار کمی مواد غذایی نرم با ماهیت اسیدی مانند (سس سیب، آب سیب) مخلوط و داده شود.
- اگر کرئون را با غذا مخلوط کردید فوراً باید استفاده شود و اضافه غذا قابلیت نگه داری را ندارد.
- به کودک خود مایع کافی بدهید تا کپسول کرئون بطور کامل خورده شود.
- برای جلوگیری از تحریک مخاط دهان باید مراقب باشید که هیچ مقدار داروی کپسول کرئون در دهان باقی نمانده باشد چون می تواند باعث تحریک لثه و در کودکان شیر مادر خوار باعث التهاب سینه مادر شود.

### تغذیه درمانی:

در این بیماران به دلیل سوء هضم و سوء جذب نیاز به انرژی افزایش می یابد. میزان نیاز به انرژی به سن، جنس، میزان فعالیت و شدت بیماری بستگی دارد. بیماران سیستیک فیبروزیس نباید سطح فعالیت خود را پایین بیاورند و باید به جای آن سطح دریافت مواد مغذی را افزایش دهند.

### برای افزایش انرژی دریافتی می توان:

- میان وعده ها را در طول روز به ویژه پیش از خواب با توجه به تحمل بیمار افزایش داد.
- هنگامی که بیمار خوب نفس نمی کشد مصرف غذاهای نرم و نوشیدنی های مقوی در افزایش انرژی مفید است.
- از غذاهای اشتها آور در برنامه غذایی بیمار استفاده شود.

- مواد غذایی پروتئینی مانند لبنیات و گوشت به صورت چرخ شده و نرم به غذای بیمار افزوده شود.
- اگر بیمار دچار عدم تحمل لاکتوز است، باید شیر و لبنیات محدود شود. همچنین ممکن است بیمار قادر به تحمل غذاهای نفاخ نباشد.
- اگر بیمار دچار عدم تحمل گلوکز است، باید قندهای ساده محدود شود. در برخی موارد علاوه بر محدودیت غذایی، بیمار به انسولین نیاز دارد.
- به دلیل افزایش دفع سدیم از راه تعریق، محدودیت نمک در این بیماران توصیه نمی شود.
- برای کاهش خستگی در جویدن غذاهای نرم و مقوی مانند پوره ها و سوپ ها به بیمار داده شود.
- نوزادان قادر به تحمل انواع شیرخشک ها هستند.
- آنزیم های مورد استفاده را هیچگاه نباید به شیر خشک افزود زیرا ممکن است مقدار مورد نیاز کاملاً مصرف نشود یا آنزیم، نوک شیشه را مسدود کند.
- مصرف چربی از نوع روغن MCT و روغن آفتابگردان در این بیماران مفید است.
- در مواقعی که بیماری شدت می یابد مصرف نشاسته و قند ساده محدود شود.
- مصرف مکمل با تجویز پزشک می تواند منجر به افزایش وزن بیمار و کاهش عفونت تنفسی در فرد شود.



## توصیه های تغذیه بیماران فیبروز سیستیک

- بیماران نیاز به مکمل یاری با سدیم کلراید دارند؛ بخصوص در صورت دمای بالای محیط و وجود رطوبت بالا
- در صورت وجود اسهال طولانی مدت و احتمال عدم تحمل به لاکتوز می توان از شیرهای فاقد لاکتوز استفاده کرد.
- با توجه به عدم تحمل به غذاهای نفاخ و نوشیدنی های تغلیظ شده ، مصرف حبوبات، سیر، کلم و پیاز و نوشیدنی های گازدار را کاهش دهید.
- وعده های غذایی را یک ساعت قبل یا یک ساعت بعد از درناژ ریوی تجویز نمائید.
- میان وعده های پرکالری انواع کره مغزیجات مثل کره بادام زمینی ، اضافه کردن بستنی به شیر پرچرب ، سس شکلات ، عسل یا شیره انگور با میوه ، پوره سیب زمینی ( سیب زمینی آب پز+کره+شیر پرچرب ) و سیب زمینی سرخ شده [ به میزان کم و دفعات مکرر تجویز نمائید.
- مصرف منابع غذایی امگا- ۳ (شامل انواع ماهی، بزرک، بذر کتان، کانولا، کلزا و گردو) افزایش داده شود و در صورت مصرف ناکافی وعده های غذایی حاوی امگا ۳ و یا شواهد کمبود آن مصرف مکمل امگا ۳ توصیه می شود.
- در صورت وجود فقر آهن، به این نکته توجه داشته باشید که ممکن است فقر آهن در اثر التهاب باشد؛ در این صورت پس از بررسی و رفع التهاب توسط پزشک معالج، وضعیت آهن بررسی شود و مکمل یاری آهن را تنها در صورتی انجام دهید که پس از رفع التهاب، شواهد آزمایشگاهی کمبود آهن وجود داشته باشد.

- در صورت نیاز مکمل یاری با ویتامین های E، D، A، K در بیماران مبتلا به CF توصیه می شود.
- برای حفظ تناسب اندام، کیفیت زندگی، عملکرد ریوی و سلامتی باید این بیماران برنامه ی فعالیت جسمانی داشته باشند.



## توصیه ها در کاهش اشتها و بی اشتهایی

- افزایش تعداد وعده های غذایی مصرفی در طول روز
- اجتناب از مصرف مایعات همراه غذا
- خوش طعم بودن غذا، زیبا بودن ظاهر غذا یا خوردن غذا با کسی که به آن علاقه دارد.
- از آبلیمو طبیعی، آب نارنج و سایر چاشنی ها طبیعی جهت تحریک اشتها استفاده نمایید.
- شروع خوردن غذا به آرامی و افزایش تدریجی حجم غذا
- در زمان هایی که اشتها بیشتری دارید مواد غذایی بیشتری مصرف نمایید.
- گاهی اوقات راه رفتن کوتاه یک ساعت قبل از غذا میتواند جهت احساس گرسنگی به بیمار کمک کند.
- مصرف شیرعسل، شیرموز، آب هویج، آب سیب، هویج بستنی

- خوردن تنقلات مانند خشکبار و مغزیجات
- از شیر کامل استفاده شود.
- از مصرف غذا های پر چربی و غذا های نفاخ پرهیز نمایید چرا که سبب سیری زودرس می شوند.
- از انتشار بوی غذا به بیمار قبل از بردن غذا به اتاق بیمار جلوگیری شود.
- بهتر است اتاق گرم نباشد چون گرما سبب کاهش اشتها می شود.
- وجود یبوست، حالت تهوع و احساس درد سبب کاهش اشتها می می شود. جهت بهبود این مشکلات با پزشک خود و متخصص تغذیه مشورت نمایید.