

سیستیک فیبروزیس (C.F)

اختلال ارثی و ژنتیکی است و می تواند بسیاری از سیستم های بدن از جمله ریه ها و دستگاه گوارش و لوزالمعده را درگیر کند. این بیماری باعث اختلال در عملکرد غدد ترشح کننده مخاط می شود و ترشحات ریه، لوزالمعده، روده و دستگاه تناسلی غلیظ و چسبنده می شوند. همچنین میزان نمک موجود در ترشحات غدد عرق و بزاق بیماران ۲ تا ۵ برابر بیشتر از افراد سالم می شود.

علائم

- عفونت مکرر و پیش رونده ی ریه (سرفه های مزمن همراه با خلط، خس خس سینه، تنگی) بدلیل انسداد راه هوایی و تجمع مخاط و ترشحات در ریه
- سوءهضم غذا بخصوص چربی در اثر ناکافی بودن ترشحات لوزالمعده
- در برخی موارد مزه شور پوست کودک
- تهوع استفراغ
- انگشتان چماقی شکل به علت اختلال در تبادل گازها
- مدفوع حجیم ، بدبو و چرب بدلیل عدم هضم و جذب بعضی از ویتامین ها ، پروتئین



ها و چربی ها در روده

- نارسایی رشد و کاهش وزن در اثر سوءجذب و بی اشتها
- ورم اندام ها به علت هضم نشدن پروتئین ها
- درد مفاصل و عضلات
- اختلالات الکترولیت و کم آبی بدن
- دیابت
- سینوزیت مزمن
- پولیپ بینی
- تأخیر بلوغ در دختران
- احتمال نازایی و عقیمی
- احتمال سنگ کیسه صفرا

تشخیص

- تست عرق مثبت (میزان یون کلر بالای ۶۰ در دوبار اندازه گیری)
- رادیوگرافی
- تاریخچه خانوادگی
- فقدان آنزیم لوزالمعده
- غربالگری قبل تولد شامل نمونه برداری از مایع آمنیوتیک برای بررسی جهش ژنتیکی در جنین
- غربالگری پس از تولد شامل گرفتن نمونه خون از قسمت پاشنه پای نوزاد و فرستادن به



آزمایشگاه جهت تجزیه و تحلیل DNA

- تست ژنتیک

درمان

تا کنون درمان قطعی برای این بیماری پیدا نشده و درمان بیشتر حمایتی می باشد.

- دارو درمانی به صورت وریدی، خوراکی و استنشاقی
- فیزیوتراپی قفسه سینه و ماساژ برای تخلیه و شل شدن ترشحات ریوی
- استفاده از کپسول های حاوی آنزیم های لوزالمعده
- داشتن رژیم غذایی پرکالری و پرپروتئین

**اقدامات مراقبتی**

- مصرف غذای چرب و کمی نمکی و مراجعه به کارشناس تغذیه جهت دریافت برنامه غذایی مناسب
- رعایت بهداشت دست بیمار و فرد در تماس با بیمار
- رعایت بهداشت دهان بیمار
- مصرف ویتامین های محلول در چربی (E.K.D.A)
- مصرف کلسیم جهت پیشگیری از پوکی استخوان
- مصرف مایعات فراوان
- خودداری از بازی و ورزش در هوای گرم و آلوده
- تزریق هر ساله واکسن آنفولانزا
- انجام فیزیوتراپی قفسه سینه (با دستان گود شده از پایین قفسه سینه به سمت بالا) اما نباید بلافاصله پس از تغذیه انجام شود.
- می توانید محتویات کپسول را با پوره میوه و آب سیب مخلوط کنید.
- آنزیم های پانکراس باید ۳۰ دقیقه قبل از غذا مصرف شده و نباید جویده یا خرد شوند .
- بیمار و اطرافیان با ماسک و رعایت فاصله ایمن با فرد بیمار در تماس باشند.

منبع: پرستاری کودکان وونگ ۲۰۲۴

تهیه کننده: پگاه پورتولری کارشناس پرستاری

تأیید کننده: دکتر افسانه نظری فوق تخصص غدد و متابولیسم کودکان

ناظر کیفی: فاطمه غالبی سوپروایزر آموزش سلامت

تابستان ۱۴۰۴