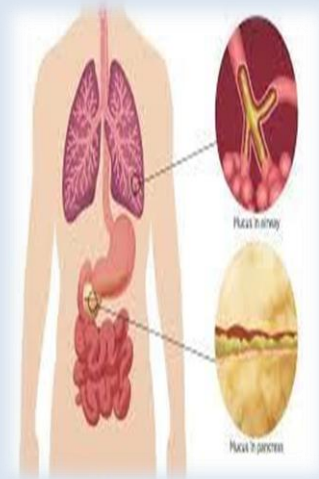


سیستیک فیبروزیس (C.F)

اختلال ارثی و ژنتیکی است که 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)
- سوءهضم غذا بخصوص چربی در اثر ناکافی بودن ترشحات لوزالمعده
- نارسایی رشد و کاهش وزن در اثر سوءجذب و بی اشتهاپی
- دیابت
- در برخی موارد مزه شور پوست کودک
- عفونت مزمن سینوسها
- پولیپ بینی
- انگشتان چماقی شکل به علت اختلال در تبادل گازها
- علائم گوارشی ومدفوع چرب



تشخیص

- تست عرق مثبت (میزان یون کلر بالای ۶۰ در دوبرار اندازه گیری)
- رادیوگرافی
- تاریخچه خانوادگی
- فقدان آنزیم لوزالمعده

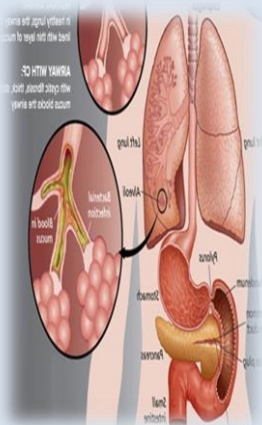


سیستم تنفسی

انسداد راه هوایی و تجمع مخاط و ترشحات در ریه باعث ایجاد محیط مناسبی برای رشد باکتری می شود. سرفه های مزمن همراه با خلط، خس خس سینه، تنگی نفس، عفونت ریه ها، سینوزیت و پولیپ های بینی نیز در بین بیماران مشاهده می شود. همچنین به علت اختلال در تبادل گازها ممکن است انگشتان حالت چماقی شکل پیدا کند.

سیستم گوارشی

- بسته شدن مجرای پانکراس: آنزیم ها مواد هضم کننده غذا هستند که از طریق مجرای لوزالمعده به داخل روده ترشح میشوند وقتی این مجرا بسته میشود بسیاری از مواد



غذایی موجود در روده مثل بعضی از ویتامین ها ، پروتئین ها و چربی ها هضم و جذب نمی شود.

- مدفوع حجیم ، بدبو و چرب
- تهوع استفراغ
- کم اشتهایی
- نارسایی رشد
- ورم اندام ها به علت هضم نشدن پروتئین ها
- در هم رفتگی روده ها
- سنگ کیسه صفرا

سیستم تولید مثل

- تأخیر بلوغ در زنان
- نازایی خانم ها در اثر چسبندگی زیاد ترشحات دهانه رحم
- عقیم شدن مردان در اثر انسداد مجرای ترشحي بیضه توسط ترشحات غیرطبیعی
- عدم تحمل گرما
- اختلالات الکترولیت *
- کم آبی بدن

درمان

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

- 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
- رعایت بهداشت دست و دهان کودک
- مصرف ویتامین های محلول در چربی (E.K.D.A)
- مصرف مایعات فراوان
- تعویض زود به زود پوشک کودک
- 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 .

- اختلال الکترولیت : وجود مشکل در میزان سدیم و پتاسیم سرم

منبع: پرستاری کودکان وونگ ۲۰۱۹



شماره سند: ب-۱-۱۰-۲۹

تهیه کننده: نگاه پورتولری کارشناس پرستاری

تأیید کننده: دکتر اشکان مصلحی فوق تخصص ریه و برونکوسکوپي اطفال

واحد آموزش ارتقاء سلامت - تابستان ۱۴۰۰