



فنی

مرکز آموزشی درمانی نمازی
واحد آموزش ضمنی فرمت

فیبروز کیستیک



PT-HO-83

گردآورندگان: سمیه زهرایی فرد، فوزیه راستی ،

کارشناس ارشد پرستاری و مرضیه اکبری (کارشناس تغذیه)

بازبینی: اشرف معمارزاده کارشناس ارشد NICU

استاد علمی: دکتر مریم عطاءاللهی دستیار فوق تخصص گوارش و کبد کودکان

۱۳۹۵

فیروز کیستیک:

بدن ما وابسته به سلولهای خاصی است که مخاط و عرق ترشح می کنند. ریه ها، دستگاه گوارش و دستگاه جنسی از جمله اندامهایی 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 فیروز 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 آنزیمهایی تولید می کند که باعث هضم چربی و پروتئین می شود).

علت فیروز کیستیک چیست؟

این بیماری یک بیماری ارثی می باشد که اثر انتقال ژن های معیوب پدر و مادر 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.

در کودکان مبتلا به فیروز کیستیک کاهش 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 فیروز 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
- * سوء تغذیه
- * اشتهاى زیاد
- * کاهش وزن
- * پوست شور
- * دیابت یا همان قند خون
- * تنگی نفس

فشار روی پوست ممکن است با بالا بردن عضو کاهش یابد؛ چون ورم را کاهش می دهد و موجب کاهش فشار نیز می شود؛ البته ممکن است اصلاح قالب گچی یا گچ مجدد لازم باشد.

تشخیص:

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

درمان:

به دلیل بروز عفونت های باکتریایی مزمن و کشنده در راههای تنفسی کنترل عفونت و حفظ عملکرد تنفسی مطلوب کلید اصلی درمان است. اخیراً بقاء بیماران مبتلا به فیبروز کیستیک به دنبال تجویز آنتی بیوتیکها و آنزیمهای 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 عفونتهای تنفسی می توان این کار را بیشتر از ۲ بار انجام دارد. نحوه فیزیوتراپی توسط بخش فیزیوتراپی آموزش داده شده است.
- * 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 عفونت‌های 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 عفونت‌های دهانی را افزایش می دهد.

* بی اشتهایی، کاهش وزن، تب، تنگی نفس، بی حالی و سرفه علایم هشدار دهنده ای می باشند که نشان می دهد کودک احتمالاً مبتلا به عفونت تنفسی می باشد.

* در صورت بزرگتر شدن کودک از شیرجه زدن در آب استخر و انجام ورزشها و فعالیت‌های سخت خودداری شود.

* 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.
- * ۳۰ دقیقه قبل از هر وعده غذایی یا میان وعده می بایست آنزیمهای پانکراس اگر به صورت کپسول باشد و در رژیم دارویی کودک است به وی خورانده شود.
- * برای کودکان کوچکتر می توان آنزیم را با پوره میوه جات یا آب میوه مخلوط کرد و با قاشق کوچک به کودک داد.
- * قرصها نباید جویده یا خرد شوند.
- * به کودک خود سویا ندهید زیرا هضم آن به سختی صورت می گیرد.
- * 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 کرمهای 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 سالیانه ۳-۴ بار 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 ورزشهای گروهی تشویق نمایید تا زندگی او روال عادی را کند.

تغذیه درمانی در بیماری سیستیک فیبروزیس

تعریف:

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 نیم ساعت قبل از غذا داده شود و در بچه های کوچکتر بهتر است کپسول را باز کرده گرانول هاهمراه با شیر یا غذا مصرف شوند. مقدار آنزیم مصرفی به

نوع غذا، مقدار فعالیت لوزالمعده، مقدار غذا، ترکیب پروتئین و چربی غذا بستگی دارد. در مورد نوزادان و کودکانی که نمی توانند کپسول آنزیم را قورت بدهند می توان محتویات آن را با نوعی غذای نرم مخلوط کرد. این مواد را نباید به غذاهایی مثل شیر و بستنی افزود. زیرا باعث غیر فعال شدن آنزیم می شوند. آنزیم هایی که به صورت قرص هستند نباید جویده شوند.

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.
- * مصرف ماهی به عنوان منبع اسید چرب ضروری امگا ۳ توصیه می شود.
- * در بیمارانی که دچار اختلال رشد شده اند، تغذیه با لوله در شب توصیه می 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 شیر خشک 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.

منابع :

- 1- Cystic fibrosis. Available from: <http://www.mdconsult.com/das/patient/body/327834562-6/1291725646/10084> Accessed 2012
- 2- Wong's Nursing care of infants and children ed 9th. 2011
- 3- Nutrition & diagnosis – related care.Sylvia Escot Stump.7th.2012
- 4- Krause's Food and the Nutrition Care Process.L.Katlin mahan, Sylvia Escott-Stump,Janice L.Raymond.13th.2012

۵ راهنمای رژیم درمانی، انجمن تغذیه ایران ، انتشارات مرز دانش ، چاپ دوم، ۱۳۸۲