



فیروز کیستیک چیست؟

این بیماری یکی از شایع ترین و جدی ترین اختلالات ژنتیکی است که در هر 2 تا 3 هزار تولد یک نوزاد را مبتلا می کند. در این اختلال ترشحات ریه، لوزالعمده (پانکراس)، کبد، روده و سیستم تناسلی غلیظ و چسبنده می شود این در حالی است که در افراد طبیعی این ترشحات غالباً رقیق و غیر چسبنده هستند، علاوه بر این میزان نمک موجود در ترشحات غدد عرق نیز افزایش می یابد و در واقع نمک مورد نیاز بدن از طریق عرق دفع می شود.

علل و عوامل:

بیماری فیروز کیستیک در اثر انتقال ژن های ناقل 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 ناقل خود را به فرزندشان انتقال دهند.

علائم و نشانه ها:

غالباً والدین هنگام بوسیدن کودک متوجه طعم شور می شوند. شایع ترین علائم بیماری مربوط به درگیری سیستم تنفسی است؛ این علائم شامل سرفه همراه با خلط، خس خس سینه و عفونت ریه ها می باشد در مواردی سینوزیت و پولیپ های بینی نیز مشاهده می شود.

سایر علائم بیماری شامل عدم رشد کودک، تعریق فراوان، کاهش وزن، اختلال در هضم غذا، انسداد روده، تهوع و استفراغ، اسهال چرب، نارسایی در رشد و درگیری کبد.



اقدامات تشخیصی :

بیماری غالباً در شیرخوارگی و یا اوایل کودکی تشخیص داده می‌شود تأیید و تشخیص براساس نتایج تست عرق انجام می‌شود. در این آزمایش مقدار سدیم و کلر (نمک) موجود در عرق کودک اندازه‌گیری می‌شود. برای اطمینان از اعتبار این آزمایش از هر بیمار 2 نمونه خون تهیه می‌شود و اگر نتایج مشکوک باشد باید تکرار گردد.

هم مادر باید ژن ناقل خود را به فرزندشان انتقال دهند.

اقدامات درمانی :

به دلیل بروز عفونت‌های باکتریایی مزمن و کشنده در راه‌های تنفسی کنترل عفونت و حفظ عملکرد تنفسی مطلوب کلید اصلی درمان است.

CF بیماری بسیارگران قیمتی است و برخی از داروهای این بیماری در لیست فارماکوپه (فرهنگ دارویی کشور) قرار ندارند.

اغلب جهت درمان نیاز به بستری‌های متناوب در بیمارستان را دارند.

دارو درمانی در این بیماران شامل موارد زیر است :

- آنتی بیوتیک‌های خوراکی و استنشاقی به منظور پیشگیری از عفونت
- داروهای گشاد کننده برونش و اقدامات پاکسازی راه هوایی و فیزیوتراپی برای باز نگه داشتن مسیرهای تنفسی
- استفاده از آنزیم‌های پانکراس (لوزالمعده) برای کاهش مشکلات گوارشی
- مصرف مکمل‌های ویتامین‌های محلول در چربی به صورت روزانه
- ورزش، تنفس عمیق و سرفه در دفع ترشحات مفید است.
- زمانی که کودک در بیمارستان بستری است یا در موارد بیماری ریوی پیشرفته برای پیشگیری از کمبود اکسیژن ممکن است اکسیژن درمانی نیاز باشد.
- فیزیوتراپی سینه برای خارج کردن ترشحات به صورت روزانه (2 بار صبح پس از بیداری و عصر) باید انجام شود بنابراین آگاهی والدین از ورزشها و تمرینات تنفسی در این رابطه بسیار مهم است. کارشناسان فیزیوتراپی، پزشکان و پرستاران می‌توانند در این زمینه والدین را راهنمایی کنند.
- در موارد بسیار نادری نیاز به پیوند ریه ممکن است وجود داشته باشد، پیشرفت‌هایی نیز در زمینه ژن درمانی انجام شده است که هنوز جهت بیماران قابل انجام نیست.

مراقبت ها و پیگیری‌های بعد از ترخیص:

- 1- رعایت بهداشت دست‌ها هم برای والدین و هم برای کودک
- 2- رعایت بهداشت دهان کودک توسط والدین از اهمیت ویژه‌ای برخوردار است.
- 3- دریافت رژیم غذایی پرکالری و پروتئین با دفعات بیشتر برای افزایش مقاومت کودک در برابر عفونت‌ها باید مد نظر قرار گیرد.

4- مصرف ویتامین های محلول در چربی (K-E-D-A) در رژیم غذایی و دارویی

5- نوشیدن زیاد مایعات به ویژه آب به منظور پیشگیری

6- در صورتی که مادر متوجه شور بودن پوست شیرخوار (معمولا در موقع بوسیدن) یا تشکیل شوره در زمان تعریق شود و همین طور در صورتی که مدفوع شیرخوار چرب باشد باید حتما پزشک معالج مطلع شود.

7- در صورت بروز تب بیمار باید جهت معاینه به پزشک مراجعه کند.

8- مصرف آنزیم های پانکراس باید 30 دقیقه قبل از غذا باشد و هرگز نباید جویده و یا خرد شود زیرا باعث تحریک مخاط دهان می شود.

9- واکسیناسیون سالیانه آنفولانزا

10- تشویق کودک برای شرکت در فعالیت های مدرسه و طی روال عادی زندگی

علائمی که نشان دهنده وخامت عفونت تنفسی در بیماران مبتلا به فیروز کیستیک 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

منبع: پرستاری کودکان ونگ

مشاور علمی: دکتر مجید کیوانفر (فوق تخصص بیماری های ریه کودکان)

واحد آموزش به بیمار