



وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی
معاونت بهداشت

تغذیه در بیماری سیستیک فیبروزیس Cystic Fibrosis (CF) (راهنمای مبتنی بر شواهد)

دانشکده علوم تغذیه و رژیم شناسی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران
مرکز پژوهش‌های علمی دانشجویان دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران
با همکاری دانشگاه علوم پزشکی شیراز

اداره ژنتیک

۱۳۹۵

عنوان و نام پدیدآور: تغذیه در بیماری سیستیک فیبروزیس (راهنمای مبتنی بر شواهد) / مولفین مریم محمودی... [و دیگران]؛ [تهیه کننده] وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی، معاونت بهداشت، اداره ژنتیک، دانشکده علوم تغذیه و رژیم‌شناسی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران و مرکز پژوهش‌های علمی دانشجویان دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران. ۱۳۹۵.

مشخصات ظاهری: ۷۰ ص: جدول، نمودار.؛ ۲۲ × ۲۹ س.م.

شابک: ۹۷۸-۶۰۰-۷۶۷۱-۳۳-۷

وضعیت فهرست نویسی: فیپا

یادداشت: مولفین مریم محمودی، سعید طالبی، محمدرضا مدرسی، مینا عبدالمی، محسن صدیقیان، فرشاد ارسلانده.

موضوع: فیبروز کیستیک

Cystic fibrosis موضوع:

موضوع: فیبروز کیستیک -- رژیم درمانی

Cystic fibrosis -- Diet therapy موضوع:

شناسه افزوده: محمودی، مریم، ۱۳۵۵ -

شناسه افزوده: ایران. وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی. معاونت بهداشت

شناسه افزوده: دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران. دانشکده علوم تغذیه و رژیم‌شناسی

شناسه افزوده: دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران. مرکز پژوهش‌های علمی دانشجویان

رده بندی کنگره: ۱۳۹۵، ۹۷۸ RC۸۵۸

رده بندی دیویی: ۶۱۶/۳۷۲

شماره کتابشناسی ملی: ۴۲۳۹۵۵

تغذیه در بیماری سیستیک فیبروزیس

(راهنمای مبتنی بر شواهد)

خدمات نشر: انتشارات مهر طبوبی

صفحه بندی و جلد: کانون آگهی و تبلیغات چکامه آوا

شمارگان: یک هزار جلد

نوبت چاپ: اول

مولفین: دکتر مریم محمودی - دکتر سعید طالبی - دکتر محمدرضا مدرسی - مینا عبدالمی - محسن صدیقیان - فرشاد ارسلانده

ISBN:978-600-7671-33-7

شابک: ۹۷۸-۶۰۰-۷۶۷۱-۳۳-۷

«حق چاپ برای اداره ژنتیک، وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی محفوظ است»

فهرست

۷	۱. پیشگفتار
۸	۲. مشارکت کنندگان در تدوین راهنما
۹	۳. اختصارات
۱۰	۴. مقدمه و اپیدمیولوژی
۱۱	۵. متدولوژی
۱۴	۶. سوالات بالینی
۱۶	توصیه‌های کلیدی
۱۶	تشخیص
۱۶	۶-۱. بیماران مبتلا به سیستیک فیبروزیس چگونه تشخیص داده می‌شوند؟
۱۶	۶-۲. معیارهای تشخیصی بیماری سیستیک فیبروزیس شامل چه مواردی می‌باشند؟
۱۷	۶-۳. در افرادی که دارای نتایج مثبت داشته‌اند، هستند تشخیص چگونه صورت می‌گیرد؟
۱۷	مدیریت مشکلات ریوی
۱۷	۶-۴. ملاحظات کاربردی و مداخلات در بیماری سیستیک فیبروزیس شامل چه مواردی باشند؟
۱۸	۶-۵. در بیماران سیستیک فیبروزیس چه ملاحظات خاصی مد نظر واقع گردد؟
۱۸	۶-۶. جهت مدیریت بیماری‌های ریوی در مبتلایان به سیستیک فیبروزیس چه داروهایی توصیه می‌گردد؟
۲۲	۶-۷. آیا فیزیوتراپی و پاکسازی مجاری ریوی بایستی در درمان سیستیک فیبروزیس مورد توجه قرار گیرد؟
۲۲	۶-۸. چگونه اختلالات ریوی را در مبتلایان به سیستیک فیبروزیس پیش‌بین کنیم؟
۲۲	مدیریت تغذیه‌ای
۲۲	۶-۹. اهداف تغذیه‌ای در بیماران مبتلا به سیستیک فیبروزیس کدام است؟
۲۳	۶-۱۰. در مراقبت معمول بیماران مبتلا به سیستیک فیبروزیس وضعیت تغذیه چگونه پایش می‌شود؟
۲۳	۶-۱۱. عدم کفایت اگزوکرین پانکراس چگونه تعیین می‌گردد؟
۲۳	۶-۱۲. استراتژی‌های اصلی مراقبت‌های تغذیه‌ای پیشگیری کننده کدامند؟
۲۳	۶-۱۳. در بیماران دارای رشد ضعیف چه نکاتی بایستی مورد ارزیابی قرار گیرند؟
۲۴	۶-۱۴. انتخاب‌های مداخلات تغذیه‌ای شامل چه مواردی می‌باشند؟
۲۴	۶-۱۵. مدیریت تغذیه‌ای شیرخواران مبتلا به سیستیک فیبروزیس چگونه صورت می‌گیرد؟
۳۴	۶-۱۶. مدیریت تغذیه‌ای کودکان مبتلا به سیستیک فیبروزیس چگونه صورت می‌گیرد؟
۴۱	۶-۱۷. مدیریت تغذیه‌ای بالغین مبتلا به سیستیک فیبروزیس چگونه صورت می‌گیرد؟
۴۶	مدیریت عوارض سیستیک فیبروزیس
۴۶	۶-۱۸. دیابت ملیتوس چگونه غربالگری شده و مدیریت تغذیه‌ای آن چگونه انجام می‌شود؟
۵۱	۶-۱۹. بیماری‌های استخوانی چگونه غربالگری و مدیریت می‌شوند؟

۵۱. ۶-۲۰. عوارض گوارشی چگونه مدیریت می‌شوند؟
۵۲. ۶-۲۱. عوارض ریوی چگونه مدیریت می‌شوند؟
۵۳. ۶-۲۲. عوارض کبدی- پانکراسی چگونه مدیریت می‌شوند؟
۵۴. ۶-۲۳. مدیریت سایر عوارض مطرح چگونه می‌باشد؟
۵۵. پیوند و مدیریت مناسب مرحله آخر
۵۵. ۶-۲۴. چه بیمارانی کاندیدای پیوند ریه می‌باشند؟
۵۶. ۶-۲۵. علائمی که با افزایش خطر مرگ و میر در بیماران در لیست انتظار پیوند در ارتباط است کدامند؟
۵۶. ۶-۲۶. مدیریت کدام عوارض در مبتلایان به سیستیک فیبروزیس بر پیوند ریه ارجحیت دارد؟
۵۶. ۶-۲۷. تحت چه شرایطی استفاده از ونتیلاتور تهاجمی در بیماران مبتلا به سیستیک فیبروزیس بایستی مد نظر قرار گیرد؟
۵۷. ۶-۲۸. چه روش‌های درمانی در مراقبت‌های تسکینی بیماران مبتلا به سیستیک فیبروزیس حائز اهمیت می‌باشند؟
۵۸. ۷. منابع
۶۹. ۸. ضمائم

۱. پیشگفتار

امروزه با توجه به شیوع روزافزون بیماری‌های متابولیک ارثی و نقش بسیار پررنگ و حیاتی تغذیه در مدیریت بیماری و بقای بیماران، لزوم وجود راهنمای تغذیه‌ای استاندارد به‌خوبی احساس می‌گردد. راهنمای بالینی تغذیه‌ای مبتنی بر شواهد و به‌کارگیری راهنماهای بالینی در کشور، می‌تواند سبب ارتقای کیفیت ارائه خدمات و رضایت‌مندی بیماران و نیز کاهش هزینه‌ها گردد. در این راستا و جهت حصول اطمینان از کیفیت ارائه خدمات تغذیه‌ای بالینی بایستی بر اساس روشی استاندارد و کارآمد و به‌صورت یکپارچه و مدون در سراسر کشور قابل اجرا باشد تا بدین ترتیب امکان ارزیابی اقدامات انجام شده بر اساس اصول استاندارد قابل ارزیابی گردد. با توجه به جایگاه متخصصان و کارشناسان تغذیه به‌عنوان بازوی مهم گروه ارائه دهنده خدمات بالینی در نظام سلامت، تولید راهنماهای بالینی برای این گروه، گامی اساسی و موثر در خدمت رسانی بهینه به بیماران به‌شمار می‌رود.

اداره ژنتیک وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی به‌منظور تولید و به‌کارگیری این مجموعه به‌عنوان مرجع مطالعات شبکه کارشناسان تغذیه در طرح‌های کشوری پیشگیرانه و کنترل بیماری‌های متابولیک ارثی، تدوین و بومی‌سازی این مجموعه آموزشی را پیشنهاد نمود. پیرو این پیشنهاد و با حمایت صورت گرفته از سوی وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی، دانشکده علوم تغذیه و رژیم‌شناسی دانشگاه علوم پزشکی تهران با همکاری مرکز پژوهش‌های علمی دانشجویان دانشگاه علوم پزشکی تهران اقدام به تهیه راهنماهای مبتنی بر شواهد تغذیه در بیماری‌های متابولیک، ارثی نمود. جهت تدوین مجموعه مذکور از راهنماهای بالینی و شواهد معتبر مطرح در دنیا استفاده شده است. جهت بومی‌سازی این راهنماهای تغذیه‌ای سعی شده است از نظرات، توصیه‌ها و راهنمایی صاحب نظران داخل کشور بهره گرفته شود. لازم به ذکر است در ریزش‌های بعدی تلاش می‌گردد اشکالات موجود در راهنما شناسایی و مرتفع گردد.

در پایان لازم می‌دانیم از تلاش‌های اداره ژنتیک که باعث شروع و ادامه این رهنمای علمی و کاربردی گردید تشکر و قدردانی نماییم. همچنین از زحمات استادان فوق تخصص غدد و متابولیسم کودکان و استادان تخصصی علوم تغذیه، دانشجویان دکتری و کارشناسی ارشد علوم تغذیه و کارشناسان تغذیه بیمارستان‌های منتخب برنامه کشوری بیماری‌های متابولیک ارثی که با ارائه پیشنهادات و نظرات ارزشمند خود ما را در بهبود کیفیت این مجموعه‌یاری رساندند، سپاسگزار می‌نماییم.

دکتر مریم محمودی

مسئول کمیته تدوین و بومی‌سازی راهنماهای مبتنی بر شواهد

تغذیه در بیماری‌های متابولیک ارثی