



دستورالعمل های مدیریت بیماری های گوارشی شیرخواران زیر ۲ سال مبتلا به

سیستیک فیبروزیس

**Gastro-intestinal care guidelines in infant younger than 2 years
affected by Cystic Fibrosis**

بنیاد بیماری سی اف ایران

Iran Cystic Fibrosis Foundation (ICFF)

آبان ۱۳۹۸



اعضای کمیته تدوین (به ترتیب حروف الفبا)

ردیف	نام و نام خانوادگی	دانشگاه علوم پزشکی	رشته تخصصی-فوق تخصصی
۱	خانم احمدی فاطمه	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	کارشناس تغذیه
۲	دکتر احمدی میترا	دانشگاه علوم پزشکی اهواز	فوق تخصص گوارش اطفال
۳	دکتر اسماعیلی محمدرضا	دانشگاه علوم پزشکی بابل	فوق تخصص گوارش اطفال
۴	دکتر افلاطونیان مجید	دانشگاه علوم پزشکی یزد	فوق تخصص گوارش اطفال
۵	دکتر باقریان ریتا	دانشگاه علوم پزشکی قزوین	فوق تخصص گوارش اطفال
۶	خانم بلالی بهاره	دانشگاه علوم پزشکی اراک	کارشناس تغذیه
۷	خانم بنفشه شیوا	دانشگاه علوم پزشکی گلستان	کارشناس فیزیوتراپی
۸	دکتر جعفری روحی امیر حسین	دانشگاه علوم پزشکی تبریز	فوق تخصص ریه اطفال
۹	دکتر جعفری عبدالحمید	دانشگاه علوم پزشکی یزد	فوق تخصص ریه اطفال
۱۰	اقای جعفری مورکانی بهاره	دانشگاه علوم پزشکی اهواز	کارشناس تغذیه
۱۱	خانم حاتمی نیا ملیحه	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	کارشناس ارشد فیزیوتراپی
۱۲	دکتر حسن زاد مریم	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	فوق تخصص ریه اطفال
۱۳	دکتر حسینی نژاد نسرين	دانشگاه علوم پزشکی ایران	فوق تخصص ریه اطفال
۱۴	دکتر کیم زاده مهران	دانشگاه علوم پزشکی اهواز	فوق تخصص گوارش اطفال
۱۵	دکتر خادمیان مجید	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	فوق تخصص گوارش اطفال
۱۶	دکتر خانابایی قمرتاج	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	فوق تخصص ریه اطفال



۱۷	دکتر دره فاطمه	دانشگاه علوم پزشکی اراک	متخصص اطفال
۱۸	خانم دوستی مرضیه	دانشگاه علوم پزشکی تهران	کارشناس تغذیه
۱۹	دکتر رحمانی پریسا	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص گوارش اطفال
۲۰	اقای رضایی رسول	دانشگاه علوم پزشکی اورمیه	کارشناس تغذیه
۲۱	دکتر رفیعی ماندانا	دانشگاه علوم پزشکی تبریز	فوق تخصص گوارش اطفال
۲۲	دکتر روشن ضمیر زهرا	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص ریه اطفال
۲۳	دکتر رئیسی محسن	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	فوق تخصص ریه اطفال
۲۴	خانم زنده دل مونا	دانشگاه علوم پزشکی تهران	کارشناس ارشد تغذیه
۲۵	دکتر سیاری علی اکبر	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	فوق تخصص گوارش اطفال
۲۶	دکتر سیدی سیدجواد	دانشگاه علوم پزشکی مشهد	فوق تخصص ریه اطفال
۲۷	دکتر شاهکار لعبت	دانشگاه علوم پزشکی گلستان	فوق تخصص ریه اطفال
۲۸	شکار سرائی معصومه	دانشگاه علوم پزشکی قزوین	کارشناس تغذیه
۲۹	دکتر شیرزادی روح اله	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص ریه اطفال
۳۰	دکتر صادقیان مهناز	دانشگاه علوم پزشکی ایران	فوق تخصص گوارش اطفال
۳۱	دکتر صالحی سوده	دانشگاه علوم پزشکی گیلان	فوق تخصص گوارش اطفال
۳۲	دکتر صانعیان حسین	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	فوق تخصص گوارش اطفال
۳۳	دکتر صدر سعید	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	فوق تخصص ریه اطفال
۳۴	خانم ططر نژاد ایدا	دانشگاه علوم پزشکی گلستان	کارشناس تغذیه
۳۵	دکتر عظیمی علی	دانشگاه علوم پزشکی کاشان	فوق تخصص ریه اطفال



۳۶	خانم علیرضایی ام البنین	دانشگاه علوم پزشکی تهران	کارشناس فیزیوتراپی
۳۷	دکتر علی مددی حسین	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص گوارش اطفال
۳۸	دکتر علیزاده مهدی	دانشگاه علوم پزشکی قزوین	فوق تخصص ریه اطفال
۳۹	دکتر غفاری پور حسینعلی	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	فوق تخصص ریه اطفال
۴۰	دکتر غیبی شاهصنم	دانشگاه علوم پزشکی اورمیه	فوق تخصص گوارش اطفال
۴۱	دکتر فاموری فاطمه	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	فوق تخصص گوارش اطفال
۴۲	دکتر فخاریان عاطفه	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	فوق تخصص ریه بزرگسالان
۴۳	دکتر فرح بخش نازنین	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	فوق تخصص ریه اطفال
۴۴	دکتر فرهمند فاطمه	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص گوارش اطفال
۴۵	دکتر فریرزی محمد رضا	دانشگاه علوم پزشکی بوشهر	فوق تخصص گوارش اطفال
۴۶	دکتر فلاحی غلامحسین	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص گوارش اطفال
۴۷	دکتر قالیباف بابک	دانشگاه علوم پزشکی تبریز	فوق تخصص ریه اطفال
۴۸	دکتر کاظمی زاده حسین	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص ریه بزرگسالان
۴۹	دکتر کثیری کرمعلی	دانشگاه علوم پزشکی شهر کرد	فوق تخصص گوارش اطفال
۵۰	دکتر مدرسی محمدرضا	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص ریه اطفال
۵۱	دکتر مسیحا فرزاد	دانشگاه علوم پزشکی مازندران	فوق تخصص ریه اطفال
۵۲	دکتر مصلحی محمد اشکان	دانشگاه علوم پزشکی شیراز	فوق تخصص ریه اطفال
۵۳	دکتر معتمد فرزانه	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص گوارش اطفال
۵۴	دکتر معظمی گودرزی سمیه	دانشگاه الزهرا	دکترای میکروبیولوژی



۵۵	دکتر مفتاح راضیه	دانشگاه علوم پزشکی اهواز	دکترای تخصصی فیزیوتراپی
۵۶	دکتر میرلوحی سیدحسین	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص ریه اطفال
۵۷	دکتر نجفی مهری	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص گوارش اطفال
۵۸	دکتر نصری پیمان	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	فوق تخصص گوارش اطفال
۵۹	خانم نقاشیان فرنوش	دانشگاه علوم پزشکی مازندران	کارشناس تغذیه
۶۰	دکتر نوایی صفورا	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص ریه اطفال
۶۱	دکتر نوروزی شهرام	وزارت بهداشت	فوق تخصص نوزادان
۶۲	دکتراله وردی بهار	دانشگاه علوم پزشکی تهران	فوق تخصص گوارش اطفال
۶۳	دکتر هاشمی سید مجتبی	دانشگاه علوم پزشکی اراک	فوق تخصص گوارش اطفال



تشخیص اولیه

توصیه می شود درمان شیرخواران مبتلا به CF که تشخیص داده شده است، باید در یک مرکز مراقبت از CF معتبر، با هدف ویزیت اولیه، در ۲۴-۷۲ ساعت پس از تشخیص (۱-۳ روز کاری در صورت عدم وجود علائم آشکار) انجام شود.

عملکرد پانکراس و آنزیم های پانکراسی

(۱) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود که وضعیت عملکردی پانکراس باید توسط الاستاز مدفوع و یا ضریب جذب چربی در تمام افراد اندازه گیری شود.

(۲) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود که درمان جایگزینی آنزیم پانکراس باید شروع شود.

الف) در تمام شیرخواران با دو جهش CFTR در ارتباط با نارسایی پانکراس (PI).

ب) در تمام شیرخواران با الاستاز مدفوع $> ۸۵\%$ / میکروگرم ۲۰۰ ، ضریب جذب چربی $> ۸۵\%$ (در شیرخواران کمتر از ۶ ماه)، و یا شواهد عینی دیگر نارسایی پانکراس (PI).

ج) در شیرخواران با علائم و نشانه های قطعی سوء جذب تا آماده شدن نتایج تست های تایید کننده تشخیص.

(۳) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، می شود که درمان جایگزینی آنزیم پانکراس برای شیرخواران با یک یا دو جهش CFTR همراه با کفایت پانکراس نباید آغاز شود، مگر اینکه:

الف) آزمون عینی عملکرد پانکراس سوء جذب چربی نشان دهد، یا

ب) در شیرخواران با علائم و نشانه های قطعی سوء جذب تا آماده شدن نتایج تست های تایید کننده تشخیص.

(۴) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود که درمان جایگزینی آنزیم پانکراس با دوز ۵۰۰۰-۲۰۰۰ واحد لیپاز در هر نوبت تغذیه شروع شود و به نحوی افزایش یابد و تنظیم شود که از ۲۵۰۰ واحد لیپاز به ازای هر کیلوگرم در هر نوبت تغذیه و ۱۰۰۰۰ واحد لیپاز به ازای هر کیلوگرم روزانه فراتر نرود.

(۵) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، همانند بیماران در همه سنین، توصیه می شود که فرم های ژنریک و غیر اختصاصی درمان جایگزینی آنزیم پانکراس (PERT) نباید مورد استفاده قرار گیرد.

تغذیه، ویتامین ها و ریز مغذی ها

(۱) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، شیر مادر را به عنوان شیوه اولیه تغذیه ، توصیه می شود.



۲) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود در صورت تغذیه از شیر مصنوعی، باید فرمولای استاندارد نوزادی استفاده شود.

۳) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود در صورت تشخیص کاهش وزن و یا افزایش وزن ناکافی، بایستی تغذیه با غذای پر کالری انجام شود.

۴) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود رفتارهای مثبت تغذیه ای با روش هایی مانند ارائه منابع آموزشی تشویق شوند.

۵) برای کودکان ۱ تا ۱۲ سال دچار اختلال رشد، توصیه می شود برای ارتقای افزایش وزن، درمان های جدی همراه با مداخله رفتاری در کنار مشاوره تغذیه مورد استفاده قرار گیرد.

۶) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود تجویز مولتی ویتامین به منظور تامین حداقل سطح توصیه شده برای ویتامین های A، D، E و K در بیماران مبتلا به CF پس از تشخیص شروع شود.

جدول دوز ویتامینها در جداول زیر آمده است

Fat-soluble vitamins in cystic fibrosis other than vitamin D: Daily intake and monitoring recommendations

Vitamin	Age group	Intake recommendations for CF patients	Monitoring recommendations
Vitamin A*			
	1 to 12 months	450 micrograms (1500 units)	Annual measurement of serum retinol ^[1,2] In the presence of liver disease, serum retinyl binding protein and retinyl esters should be measured annually in addition to serum retinol ^[2]
	1 to 3 years	1500 micrograms (5000 units)	
	4 to 8 years	1500 to 3000 micrograms (5000 to 10,000 units)	
	>8 years	3000 micrograms (10,000 units)	
	Adult	3000 micrograms (10,000 units)	
Vitamin E*			
	1 to 12 months	40 to 50 mg	Annual measurement of serum alpha tocopherol ^[1]
	1 to 3 years	80 to 150 mg	
	4 to 8 years	100 to 200 mg	
	9 to 18 years	200 to 400 mg	
	Adult	200 to 400 mg ^[2]	
Vitamin K			
	1 to 12 months	0.3 to 0.5 mg	Annual measurement of serum prothrombin time and PIVKA II Additional supplementation may be required during antibiotic therapy If found to be deficient, repeat measurement one to two months following therapy to confirm normalization
	1 to 3 years	0.3 to 0.5 mg	
	4 to 8 years	0.3 to 0.5 mg	
	9 to 18 years	0.3 to 0.5 mg	
	Adult	2.5 to 5 mg/week	



Recommendations for vitamin D intake and treatment for children and adults with cystic fibrosis

	Routine dosing* of vitamin D3 (units/day) ¶	Step 1 Δ dose increases (units/day)	Step 2 ◊ dose titration maximum (units/day)	Step 3 §
0 to 12 months	400 to 500	800 to 1000	2000	Refer
1 to 10 years	800 to 1000	1600 to 3000	4000	Refer
11 to 18 years	800 to 2000	1600 to 6000	10,000	Refer
Over 18 years	800 to 2000	1600 to 6000	10,000	Refer

Stepwise approach to vitamin D replacement and monitoring, as recommended by the CFF. Target serum 25-hydroxyvitamin D (25OHD) levels are at least 30 ng/mL (75 nmol/L). Serum 25OHD levels should be checked at least annually (preferably near the end of winter), and approximately three months after a change in vitamin D dose.

CF: cystic fibrosis; CFF: Cystic Fibrosis Foundation.

* Routine dosing of vitamin D3 (cholecalciferol) is achieved with use of CF-specific multivitamins.

¶ Conversion: for vitamin D, 1 microgram = 40 units

Δ Step 1: If serum 25OHD is less than 30 ng/mL (or <75 nmol/L), with good adherence to supplements, increase to step 1 dose as shown.

◊ Step 2: If serum 25OHD is 10 to 20 ng/mL (or 25 to 50 nmol/L), with good adherence to supplements, or if unable to achieve a serum 25OHD level of at least 30 ng/mL after treatment with step 1 doses, increase dose and titrate as needed, up to the maximum dose shown.

§ Step 3: If serum 25OHD is less than 10 ng/mL (or <25 nmol/L), with good adherence to supplements, or if unable to achieve a serum 25OHD level of at least 30 ng/mL after treatment with step 2

۷) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود سطح خونی ویتامین های محلول در چربی حدود دو ماه بعد از شروع مصرف مکمل ویتامین و پس از آن سالیانه اندازه گیری شود. اگر مقادیر غیر طبیعی باشد، اندازه گیری با تواتر بیشتر انجام شود.

۸) برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود یک دوره تجویز مکمل روی (۱ میلی گرم عنصر روی به ازای هر کیلوگرم وزن در روز و در دوزهای منقسم به مدت شش ماه) برای آنان که علیرغم دریافت کالری کافی و درمان جایگزینی آنزیم پانکراس به اندازه کافی رشد نمی کنند، امتحان شود.

۹) مقدار نمک مورد نیاز برای شیرخواران مبتلا به CF در جدول زیر آمده است

Suggested salt supplementation for infants and children with cystic fibrosis

Age	Usual conditions* Salt (per day)		Extreme conditions ¶ Salt (teaspoons per day)	
	Dose in teaspoons	Dose in mg	Dose in teaspoons	Dose in mg
0 to 6 months	1/8 to 1/4	300 to 600 mg	1/4 to 1/2	600 to 1200 mg
6 to 12 months	1/4 to 1/2	600 to 1200 mg	1/2 to 3/4	1200 to 1800 mg
1 to 5 years	1/3 to 2/3	800 to 1600 mg	2/3 to 1 1/3	1600 to 3200 mg
Over 5 years	3/4 to 1	1800 to 2400 mg	1 1/2 to 2	3600 to 4800 mg

1/8 tsp salt provides approximately 300 mg or 11 mEq of sodium.

* Moderate temperature and humidity, no excessive sweating, regular bowel movements, no vomiting or diarrhea.

¶ High temperature and/or humidity; dry, desert climate; strenuous and/or prolonged exercise, especially in heat; excessive sweating, fever, diarrhea, or vomiting.