



**دستورالعمل مراقبت و درمان بالینی تغذیه ای کودکان مبتلا به سیستیک فیبروزیس**  
**Nutrition Clinical Care Guidelines in children with 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 نسرین	دانشگاه علوم پزشکی ایران	فوق تخصص ریه اطفال
۱۴	دکتر کیم زاده مهرا	دانشگاه علوم پزشکی اهواز	فوق تخصص گوارش اطفال
۱۵	دکتر خادمیان مجید	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	فوق تخصص گوارش اطفال



۱۶	دکتر خانبابایی فمرتاج	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 سرایی 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



کارشناس تغذیه	دانشگاه علوم پزشکی گلستان	خانم ططر نژاد ایدا	۳۴
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی کاشان	دکتر عظیمی علی	۳۵
کارشناس فیزیوتراپی	دانشگاه علوم پزشکی تهران	خانم علیرضایی ام البنین	۳۶
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر علی مددی حسین	۳۷
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی قزوین	دکتر علیزاده مهدی	۳۸
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	دکتر غفاری پور حسینعلی	۳۹
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی اورمیه	دکتر غیبی شاهمنم	۴۰
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	دکتر فاموری فاطمه	۴۱
فوق تخصص ریه بزرگسالان	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	دکتر فخاریان عاطفه	۴۲
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	دکتر فرح بخش نازنین	۴۳
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر فرهمند فاطمه	۴۴
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی بوشهر	دکتر فریبرز محمد رضا	۴۵
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر فلاحی غلامحسین	۴۶
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تبریز	دکتر قالیباف بابک	۴۷
فوق تخصص ریه بزرگسالان	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر کاظمی زاده حسین	۴۸
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی شهر کرد	دکتر کثیری کرمعلی	۴۹
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر مدرسی محمدرضا	۵۰
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی مازندران	دکتر مسیحا فرزاد	۵۱



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



- (۱) حمایت‌های تغذیه ای از اجزاء اجتناب ناپذیر درمان بیماران مبتلا به CF است .
- (۲) این توصیه ها شامل کالری دریافتی، دوز درمانی جایگزینی آنزیمهای پانکراسی (PERT) ، کنترل رشد در دوران کودکی و چگونگی وزن در تمام سنین در این بیماران می باشد.
- (۳) افزایش انرژی مصرفی سبب نیاز به کالری رژیمی بیشتر نسبت به افراد سالم می شود و همچنین افزایش خطر کمبودهای ماکرو و میکرونوترینتها وجود دارد.
- (۴) سوء تغذیه در CF تاثیر مهمی بر پیامدهای بالینی شامل عملکرد ریوی، میزان کاهش عملکرد ریوی، دفعات بستری در بیمارستان و کیفیت زندگی دارد.
- (۵) در کودکان بالای دو سال نیاز به انرژی ۱۱۰-۲۰۰ درصد میزان آن در افراد سالم با همان سن، جنس، و سایز بدن میباشد که منجر بهبود وزن گیری می شود.
- (۶) بطور کلی یک رژیم غذایی پرکالری، پرچرب (با ۴۰ درصد کل کالری از چربی) توصیه می شود .
- (۷) نکات تغذیه خوب شامل مصرف روزانه وعده ها و میان وعده های پرکالری و پرچرب ، مصرف آنزیمها با هر وعده و میان وعده و همچنین مصرف روزانه ویتامینها می باشد.

## راهنمای تغذیه اطفال :

(۱) رشد نرمال با عملکرد خوب ریه ها در کودکان مبتلا به CF ارتباط دارد.

(۲) راهنماهای تغذیه اطفال شامل:

الف : بررسی چگونگی رشد بوسیله تعیین:

head circumference, weight , length / Height

سلامت استخوان ها، مرحله بلوغ

عدم کفایت پانکراس

ب: دریافت میزان صحیح:

آنزیمهای پانکراس

تغذیه با شیر مادر یا فرمولا در نوزادان

کالری مورد نیاز

ویتامین، املاح و اسیدهای چرب



نمک

ج: اضافه کردن کالری بیشتر از طریق :

بهبود عادت های غذایی

مکمل ها

تغذیه با لوله

## آنترپومتری

(۱) حفظ میزان نرمال وزن و قد برای سن در کودکان و وزن برای قد در بزرگسالان، با حجم تنفسی اجباری (FEV1) بهتر و بقاء ارتباط دارد.

(۲) در کودکان و نوجوانان ۲-۲۰ سال باید BMI در صدک ۵۰ یا بالاتر حفظ شود.

(۳) کودکان کوچکتر از ۲ سال باید به صدک وزن برای قد بیشتر از صدک ۵۰ در ۲ سالگی برسند.

❖ اگر کودک مطابق نمودار رشد خود، رشد مناسبی داشت قابل قبول است ولی جهت بهبود عملکرد تنفسی صدک وزنی  $\geq 50$  بهتر است.

❖ در صورت وزن به قد کمتر از صدک ۲۵ در معرض خطر سوءتغذیه قرار دارد.

(۴) این توصیه ها بر اساس نتایجی است که نشان می دهد حفظ این پارامترهای رشد با میزان FEV1 بالاتر ارتباط دارد.

## دوره شیرخواری

(۱) شیر مادر برای شیرخواران مبتلا به CF نیازهای تغذیه ای را تامین می کند.

(۲) در صورت ناکافی بودن شیرمادر و نیاز به فرمولا، فرمولای استاندارد توصیه می شود.

(۳) تغذیه تکمیلی بر اساس دستورالعمل کشوری از ۶ ماهگی شروع شود.



۴) در صورت رشد نامناسب و درحالی که بیمار مصرف کرئون به شکل مناسب دارد و بررسی لازم انجام گردیده و علل دیگر رد شده باشد، علاوه بر شیر مادر، فرمولای استاندارد اضافه و از ۶-۴ ماهگی تغذیه کمکی شروع شود.

### میزان نیاز به نمک :

میزان نمک مورد نیاز برای سنین مختلف بر اساس جدول زیر می باشد:

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.

## Cystic fibrosis-related diabetes

- CFRD از عوارض شایع بیماری است و در ۲۰ درصد نوجوانان و ۵۰ درصد بزرگسالان مبتلا به CF ظاهر می شود.
- بیمارانی که دارای فشار خون بالا یا عوارض میکرو واسکولار هستند باید درمانهای توصیه شده توسط ADA برای بیماران دیابتی انجام شود. (به استثناء محدودیت دریافت سدیم و پروتئین)
- گاید لاین دیابت طی جلسات بعدی با همکاران غدد مطرح خواهد شد.

## بیماریهای کبدی

- در استئاتوز کبدی: اصلاح وضعیت تغذیه ای و ارزیابی بالینی کمبود اسیدهای چرب ضروری است.
- در افراد با کلستاز شدید: استفاده از فرمولای حاوی MCT جهت کمک در جذب چربی.
- در انسفالوپاتی کبدی: نیاز به محدودیت پروتئین رژیم.





## تغذیه با لوله

تغذیه با لوله از ابتدا باید به عنوان یک روش درمانی به خانواده ها معرفی شود بدلیل اینکه دستیابی به کالری و مواد مغذی بیشتر را مخصوصا در طول شب آسانتر می کند.

## مکمل های غذایی

مکمل های پر کالری می توانند برای افزایش کالری مصرف شوند و نباید جایگزین وعده های غذایی اصلی شده و باید همراه با وعده اصلی مصرف شده یا جایگزین میان وعده های کم پروتئین شوند.

## ویتامین ها

بررسی سطح ویتامینهای محلول در چربی بصورت سالیانه و ۶-۳ ماه بعد از تغییر دوز مکملهای رژیمی. نیاز به دوز بالای ویتامینهای A, D, E, K برای دستیابی به سطح مطلوب سرمی.

## آنتی اکسیدان ها

(۱) اطمینان از دریافت حداقل دریافت روزانه توصیه شده سلنیوم، ویتامین C و روی با استفاده از منابع غذایی غنی از آنها.

(۲) استفاده از مکمل های ویتامین A و E

(۳) پرهیز از محیط های اکسیدان مانند سیگار یا آلودگی هوا

## نکات کلی رژیم درمانی در بیماران CF:

(۱) بدلیل ارتباط عملکرد ریه با BMI در سنین ۱۹-۲ سال از BMI صدک ۵۰ یا بیشتر، برای هر سن استفاده شود.

(۲) در سن زیر ۲ سال بر اساس نسبت وزن به قد صدک ۵۰ اقدام شود.



۳) در تامین رژیم پر کالری در استفاده از کربوهیدرات با ایندکس گلیسمیک بالا بدلیل اثر در ایجاد اختلال عدم تحمل گلوکز و دیابت ناشی از CF، احتیاط شود.

۴) در شرایطی مانند افزایش دما و رطوبت، خشکی هوا، آب و هوای گرمسیر، انجام ورزش در هوای گرم، تعریق زیاد، تب، اسهال یا استفراغ نیاز به نمک و آب افزایش یابد.

۵) افزایش نسبت اسیدهای چرب لینولئیک اسید (۶۶) به لینو لنیک اسید (۳) سبب افزایش اختلال متابولیک در CF و التهاب ناشی از بیماری شده بنابراین توصیه نمی شود.

۶) بدلیل وجود التهاب طی بیماری، استفاده از **رژیم غذایی ضد التهابی** (مانند مصرف اسیدهای چرب امگا-۳، Se، غذاهای غنی از لستین، کولین) توصیه می شود.

۷) برای بازتوانی High-cal, high-pro, unrestricted diet توصیه می شود.

۸) برای افزایش LBM نیاز به افزایش پروتئین به ۲ برابر حد نرمال و تامین انرژی از کربوهیدرات و چربی در حد معمول می باشد.

#### ۹) نیاز به انرژی:

محدوده انرژی توصیه شده، ۲۰۰-۱۱۰ درصد کالری مورد نیاز افراد سالم و بر اساس عواملی مانند سن و وضعیت سلامتی فرد و جنس می باشد.

شیرخوار تا ۲۰۰ Kcal/Kg

کودکان تا ۱۵۰ Kcal/Kg

نوجوانان ۳۰۰۰-۴۰۰۰ Kcal/day

#### ۱۰) پروتئین:

شیرخواران تا ۴ gr/kg

کودکان تا ۳gr/kg

نوجوانان تا ۲ gr/kg

بزرگسالان تا ۱/۵ gr/kg

#### ۱۱) کربوهیدرات:

۴۵-۶۵ %



## ۱۲) چربی:

۲۰-۳۰٪

۱۳) در دوران حاد بیماری نشاسته و چربی بخوبی تحمل نمی شوند مگر اینکه میزان کافی آنزیم تامین شود.

۱۴) عدم تحمل لاکتوز شایع است و اگر مداوم باشد در صورت اسهال، شیر فاقد لاکتوز به مدت محدود استفاده شود (در کودکان و نوجوانان).

۱۵) بدنبال عدم تحمل نسبت به غذاهای نفاخ و شیرین کننده های تغلیظ شده نیاز به انجام تغییراتی در برنامه غذایی بیمار می باشد.

۱۶) در صورت ناتوانی و خستگی بیمار برای جویدن غذا، از غذاهای نرم و پوره ها استفاده شود.

۱۷) برای افزایش طعم غذا از زردچوبه، دارچین و گیاهان معطر استفاده شود.

۱۸) مصرف مایعات آزاد می باشد ( در صورت عدم وجود مشکل پزشکی خاص).

۱۹) تمامی غذاها و نوشیدنی ها مقوی و مغذی باشد ( هر ۴ ساعت یک میان وعده).

۲۰) در صورت دیابت، کنترل قند خون با استفاده از دارو های مناسب و شمارش کربوهیدرات انجام شود.

۲۱) در بیمار دیابتی در صورت تمایل به مصرف کربوهیدرات ساده، در وعده های اصلی مصرف شوند.

۲۲) تغییرات رژیم غذایی در بیماران CF باید بتدریج اعمال شود تا پذیرش بیماران بیشتر شود.