



دستورالعمل های درمان آنزیمی کودکان مبتلا به سیستیک فیبروزیس
**Pancreatic Enzymes Replacement Therapy guidelines in 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 قمر تاج	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	فوق تخصص ریه اطفال



متخصص اطفال	دانشگاه علوم پزشکی اراک	دکتر دره فاطمه	۱۷
کارشناس تغذیه	دانشگاه علوم پزشکی تهران	خانم دوستی مرضیه	۱۸
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر رحمانی پریسا	۱۹
کارشناس تغذیه	دانشگاه علوم پزشکی اورمیه	اقای رضایی رسول	۲۰
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تبریز	دکتر رفیعی ماندانا	۲۱
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر روشن ضمیر زهرا	۲۲
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	دکتر رئیسی محسن	۲۳
کارشناس ارشد تغذیه	دانشگاه علوم پزشکی تهران	خانم زنده دل مونا	۲۴
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	دکتر سیاری علی اکبر	۲۵
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی مشهد	دکتر سیدی سیدجواد	۲۶
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی گلستان	دکتر شاهکار لعبت	۲۷
کارشناس تغذیه	دانشگاه علوم پزشکی قزوین	شکار سرایی معصومه	۲۸
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر شیرزادی روح اله	۲۹
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی ایران	دکتر صادقیان مهناز	۳۰
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی گیلان	دکتر صالحی سوده	۳۱
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	دکتر صانعیان حسین	۳۲
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	دکتر صدر سعید	۳۳
کارشناس تغذیه	دانشگاه علوم پزشکی گلستان	خانم ططرنزاد 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 شاهصنم	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 فرمند 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 کرمانعلی	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
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی شیراز	دکتر مصلحی محمد اشکان	۵۲
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر معتمد فرزانه	۵۳
دکترای میکروبیولوژی	دانشگاه الزهرا	دکتر معظمی گودرزی سمیه	۵۴



۵۵	دکتر مفتح 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) بیماران مبتلا به CF باید رژیم غذایی پر کالری بدون محدودیت چربی متناسب با سن و وضعیت بالینی خود دریافت کنند. این رژیم ها برای بهبود رشد و عملکرد ریوی نسبت به رژیم های کم چربی ارجح هستند.

(۲) یک ارزیابی تغذیه ای منظم جزئی از مراقبت استاندارد بیماران CF است. با تغییر دوز PERT ارزیابی های بعدی نیز بایستی انجام گیرند.

(۳) دوز آنزیم بر اساس گرم چربی دریافتی یا وزن تعیین می شود. روش تعیین دوز بر مبنای گرم چربی، شباهت بیشتری با پاسخ طبیعی پانکراس نسبت به غذای خورده شده دارد. روش تعیین دوز بر مبنای وزن به ویژه در کودکان با سنین بالاتر و بزرگسالان آسان تر و عملی تر است.

(۴) شیرخواران معمولاً به $2000-4000 \text{ IU}/120\text{ml}$ فرمولا یا هر نوبت شیر مادر نیاز دارند. شیرخواران نسبت به بالغین مقدار بیشتری چربی به ازای هر کیلوگرم وزن بدن دریافت می کنند.

(۵) کودکان بزرگ تر و بزرگسالان معمولاً به طور متوسط $1800 \text{ IU}/\text{g Fat}$ یا $2500-5000 \text{ IU}/\text{kg}/\text{meal}$ و $1250-2500 \text{ IU}/\text{kg}/\text{snack}$ با سه وعده اصلی و ۲-۳ میان وعده (بجز آب میوه و آب) می باشد. بهتر است در شروع دوز پایین تر باشد و بر اساس نیاز جهت درمان سوی جذب تنظیم شود.

❖ هر کپسول ۲۵ هزار واحدی کرئون حدود ۵۰۰ گرانول دارد و هر گرانول حدود ۵۰ IU لپپاز دارد.

(۶) در صورت دریافت آنزیم با دوز بالاتر از $2500 \text{ IU}/\text{kg}/\text{meal}$ یا $4000 \text{ IU}/\text{g Fat}$ بیمار باید بررسی شود. دوزهای بالاتر از $6000 \text{ IU}/\text{kg}/\text{meal}$ با بروز کولونوپاتی فیبروزان همراهی دارند. بی خطر بودن دوز های بیشتر از $2500 \text{ IU}/\text{kg}/\text{meal}$ یا $4000 \text{ IU}/\text{g Fat}$ معلوم نیست. از سوی دیگر تاثیر دوزهای آنزیم بالاتر بر بهبود وضعیت بالینی بیماران CF دچار اختلال رشد یا علائم گوارشی نا محتمل است. لذا توصیه می شود از دوزهای ذکر شده تجاوز نگردد و آنزیم بیمارانی که دوز بالا دریافت می کنند تدریجاً کاهش داده و تنظیم شود.

(۷) بیماران باید تنها brand مخصوصی را که مرکز مراقبت CF آنها توصیه می کند دریافت نمایند. آنزیم های دارای پوشش روده ای و microencapsulated موثرترین درمان نارسائی پانکراس در CF هستند. بیماران اجازه مصرف آنزیم های فاقد پوشش روده ای را جز در صورت صلاحدید پزشک معالج مرکز CF ندارند.



۸) کپسول های آنزیم را می توان باز و با مقدار کم آب سبب یا غذای غیر قلیائی دیگر مخلوط کرد اما نباید خرد شوند یا در غذا بمانند. آنزیم در صورت تماس با محیط قلیائی یا تماس طولانی با رطوبت غیر فعال می شود.

۹) آنزیم باید در مکان خنک و خشک نگهداری و مرتباً از نظر تاریخ انقضا کنترل شود.

۱۰) علائم و نشانه های پاسخ نامناسب به درمان آنزیم عبارتند از: نفخ، دفع گاز، درد شکم، دفعات زیاد مدفوع شل یا اسهال واضح و استئاتوره علامت دار (مدفوع حجیم و روغنی و متعفن) و / یا اختلال رشد. پیش از بالا بردن آنزیم بایستی عوامل تغذیه ای، پایبندی به مصرف مرتب دارو، اسیدی بودن بیش از حد روده ها، اختلال حرکت دستگاه گوارش، اختلال کبدی و کاهش املاح صفراوی و بیماری گوارشی غیر CF را نیز در نظر داشت.

۱۱) در صورت بروز شواهد انسداد روده، اسهال خونی یا آسیت شیلوس یا مجموعه درد شکم، اسهال طول کشیده و / یا اختلال رشد باید کولونوپاتی فیبروزان را در نظر داشت. کولونوپاتی فیبروزان با تنگی کولون تشخیص داده می شود. دلیل بروز آن ناشناخته است، ولی با مصرف دوز های بالای آنزیم همراهی دارد. کودکان کمتر از ۱۲ سال، بیماران با دوز آنزیم بالاتر از ۶۰۰۰ IU/kg/meal به مدت بیشتر از ۶ ماه، سابقه مکونیوم ایلئوس در شیرخوارگی یا Distal Intestinal Obstruction Syndrome و سابقه عمل جراحی قبلی روده بیشترین احتمال ابتلا به کولونوپاتی فیبروزان را دارند. تشخیص با تصویر برداری یا بررسی بافتی است. کولونوپاتی فیبروزان به ویژه در مراحل اولیه ممکن است به کم کردن دوز آنزیم پاسخ دهد اما در مراحل پیشرفته باید کولکتومی انجام شود.

۱۲) برای کودکان و بزرگسالان میزان PERT باید ۵۰۰-۲۵۰۰ واحد لیپاز به ازاء کیلوگرم وزن بدن در هر وعده یا کمتر از ۱۰،۰۰۰ واحد لیپاز به ازاء کیلوگرم وزن بدن در روز یا کمتر از ۴۰۰۰ واحد لیپاز به ازاء هر گرم چربی رژیمی باشد.