



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 خانابایی قمرتاج	دانشگاه علوم پزشکی	فوق تخصص ریه اطفال



	شهید بهشتی		
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
۳۴	خانم ططرنژاد 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 فریبرز 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 کرمانی	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 محمداشکان	دانشگاه علوم پزشکی شیراز	فوق تخصص ریه اطفال
۵۳	دکتر معتمد فرزانه	دانشگاه علوم پزشکی	فوق تخصص گوارش



اطفال	تهران		
دکترای میکروبیولوژی	دانشگاه الزهرا	دکتر معظمی گودرزی	۵۴
		سمیه	
دکترای تخصصی فیزیوتراپی	دانشگاه علوم پزشکی اهواز	دکتر مفتاح راضیه	۵۵
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر میرلوحی سیدحسین	۵۶
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر نجفی مهری	۵۷
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	دکتر نصری پیمان	۵۸
کارشناس تغذیه	دانشگاه علوم پزشکی مازندران	خانم نقاشیان فرنوش	۵۹
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر نوایی صفورا	۶۰
فوق تخصص نوزادان	وزارت بهداشت	دکتر نوروزی شهرام	۶۱
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتراله وردی بهار	۶۲
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی اراک	دکتر هاشمی سید مجتبی	۶۳



۱) وزن و انرژی

- ۱) اندازه گیری قد و وزن و محاسبه نمایه توده بدنی با استفاده از منحنی WHO است.
- ۲) صدک مطلوب منحنی وزن برای سن، قد برای سن و نمایه توده بدنی برای سن با عملکرد ریوی بهتر و قد نزدیک تر به صدک ۵۰ با میزان بقای بهتر همراه است.
- ۳) وزن برای سن مساوی یا بالا تر از صدک ۱۰ در سن ۴ سالگی با میزان بقای بهتر در ۱۸ سالگی همراه است.
- ۴) توصیه می شود وزن برای سن کودکان پیش دبستانی مبتلا به CF مساوی یا بالا تر از صدک ۱۰ حفظ شود.
- ۵) توصیه می شود نمایه توده بدنی کودکان پیش دبستانی مبتلا به CF مساوی یا بالا تر از صدک ۵۰ حفظ شود
- ۶) نیاز های انرژی و پروتئین کودکان پیش دبستانی باید ارزیابی شود.
- ۷) انرژی مورد نیاز بایستی مساوی یا بیشتر از ۹۰-۱۱۰ kcal/kg/day باشد. افزایش انرژی دریافتی به افزایش وزن منجر می شود ولی الزاما" به افزایش قد نمی انجامد. میزان پروتئین مورد نیاز برای کودکان ۲-۳ ساله مساوی یا بیشتر از ۱۳ گرم روزانه و برای کودکان ۴-۵ ساله مساوی یا بیشتر از ۱۹ گرم روزانه است.
- ۸) زنگ خطر های وضعیت تغذیه ای کودک: نمایه توده بدنی زیر صدک ۵۰ ، وزن به سن کمتر از صدک ۱۰ ، از دست دادن نامتناسب وزن. این کودکان بایستی از مراقبت های جدی تر برخوردار شوند.
- ۹) کودکان در معرض خطر تغذیه ای را ارزیابی و مراقبت آنها را بیشتر کنید:
 - ظرف ۸ هفته از نظر طبی، رفتاری، وضعیت و آموزه ای تغذیه ای ارزیابی مجدد نمائید و مداخلات هدفمند جهت دستیابی به وضعیت مناسب تغذیه ای را انجام دهید.
 - میزان انرژی دریافتی کودک را در نوبت های مختلف ۲۰-۱۰ درصد بالا ببرید ، ممکن است این میزان تا ۲۰۰ درصد میزان پایه افزایش داده شود.
 - مکمل های تغذیه ای از راه دهان را علاوه بر مقدار دریافتی روزانه از راه غذا تجویز کنید.
- ۱۰) فرآیند تغذیه انترال را به عنوان بخشی از مراقبت CF در نظر داشته باشید
- ۱۱) برای کودکان در معرض خطر تغذیه ای که به اقدامات فوق پاسخ ندهند:
 - سایر علل اختلال رشد شامل بیماری های گوارشی، اندوکراین، رفتاری و اجتماعی را در نظر داشته باشید.
 - در صورت عدم بهبودی با این ارزیابی، مکمل ها را به طریق انترال تجویز نمائید.
 - ویتامین های استاندارد غیر محلول در چربی و محلول در چربی طراحی شده برای کودکان CF توصیه می شوند.
 - سطح خونی ویتامین های محلول در چربی را سالیانه و در صورت غیر طبیعی بودن با تواتر بیشتر اندازه گیری کنید.
 - در صورت لزوم بر مبنای سطح سرمی، دوز های اضافی از ویتامین های A، D، E، K تجویز نمائید.
 - کمبود ویتامین D را بر اساس دستورالعمل درمان کنید.
- ۱۲) به صورت منظم، چالش های سفره غذا را ارزیابی و در صورت لزوم به خانواده فعالانه کمک کنید.



۱۳) گوش به زنگ بروز شکایات گوارشی مانند یبوست، GERD، افزایش رشد میکروب ها در روده باریک، DIOS و بیماری سلپاک باشید.

۱۴) در هر ویزیت درد شکم را سؤال کنید و در صورت مداوم یا راجعه بودن بررسی نمائید.

۱۵) برای کودکانی که ابتدا فاقد نارسائی پانکراس هستند.

• الاستاز مدفوع را سالانه چک کنید به ویژه اگر کودک واجد موتاسیون های همراه نارسائی پانکراس باشد.

• در صورت بروز درد شکم به ویژه چنانچه با استفراغ همراه باشد، لیپاز و آمیلاز را چک کنید.

۱۶) در صورت رزکسیون ایلئوم ترمینال، سطح سرمی ویتامین B12 را سالانه چک کنید.

۲) نمک

• توصیه می شود کودکان پیش دبستانی مبتلا به CF به ویژه در تابستان و مناطق دارای آب و هوای گرم غذای پر نمک دریافت کنند.

• در صورت عدم انتخاب غذای پر نمک، دریافت دست کم 1/4 قاشق مربا خوری نمک در روز (معادل ۵۸۱ میلی گرم سدیم) ضرورت دارد.

• مراقبین کودک باید از دادن نمک افراطی خودداری نمایند.

۳) درمان آنزیمی (Pancreatic Enzyme Replacement Therapy – PERT)

• تجویز دوز مناسب آنزیم برای کودکان پیش دبستانی مبتلا به CF دچار نارسائی پانکراس ضروری است.

• PERT باید میزان کافی هضم را تضمین کند و در عین حال به بروز کولونوپاتی فیبروزان منجر نشود.

• ارزیابی دوز آنزیم و اجرای آن در هر ویزیت انجام می شود.

۴) رفتار

• برای بهبود رشد کودکان پیش دبستانی مبتلا به CF، خانواده و مراقبین سلامت باید برای هر مورد دریافت انرژی را هدف گذاری و پیشرفت را ارزیابی کنند.

• به دلیل شایع بودن بروز چالش های دریافت انرژی در سفره غذا، ارزیابی منظم آنها توسط رفتار درمانگر آموزش دیده انجام می گیرد. (جدول ۱ توصیه ۴۷)

• توصیه میشود رفتار درمانی و تغذیه درمانی توسط مراقبین آموزش دیده سلامت برای کودکان پیش دبستانی مبتلا به CF که در معرض سوء تغذیه هستند و چالش سر سفره غذا دارند و انرژی لازم را دریافت نمی کنند انجام شود.



۵) مشکلات گوارشی

- در صورت تداوم درد شکم در کودکان پیش دبستانی مبتلا به CF پس از ارزیابی علائم خطر، بیمار باید به فوق تخصص گوارش کودکان ارجاع شود.
- توصیه میشود در کودکان پیش دبستانی مبتلا به بیماران سی اف عوارض گوارشی همانند یبوست، سندرم انسداد انتهای روده (DIOS)، بیماری ناشی از برگشت معدی مروی (GERD)، افزایش رشد میکروب های روده کوچک و سلیاک مد نظر باشد.
- توصیه میشود از الاستاز مدفوع به عنوان ساده ترین و در دسترس ترین تست غربالگری نارسایی پانکراس استفاده گردد.
- توصیه میشود در کودکان پیش دبستانی مبتلا به CF که با علائمی مانند درد شدید شکم، تهوع و استفراغ مراجعه میکند پانکراتیت مد نظر قرار گیرد.

۶) سلیاک و بیماری های التهابی روده (IBD)

- بایستی در مبتلایان به CF که علیرغم دریافت دوز مناسب PERT اختلال رشد و شواهد سوئی جذب دارند احتمال سلیاک را در نظر داشت.
- در بیماران CF در صورت وجود اختلال رشد، خون در مدفوع و / یا شکایات ماندگار گوارشی علیرغم دوز کافی PERT باید احتمال بیماری التهابی روده را در نظر داشت.
- ✓ تست های سرولوژیک IBD قابل قضاوت نیستند و باید برای تشخیص بیماری کرون یا کولیت اولسراتیو نمونه بافتی داشت.

۷) بیماری کبد و سیستم صفراوی ناشی از CF (CF related Liver Disease CFLD)

- غربالگری سالیانه CFLD برای تمام مبتلایان CF توصیه می شود و شامل معاینه دقیق فیزیکی و بررسی های آزمایشگاهی است. بیماری سیستم صفراوی شامل سنگ کیسه صفرا و کله سیستیت می شود.

۸) بیماری ناشی از بازگشت معدی مروی (GERD)

- تصمیم به درمان با داروهای مهار کننده اسید باید با در نظر داشتن منافع و مضرات و خصوصیات بالینی هر بیمار به طور جداگانه انجام گیرد. برخی اختلالات گوارشی نیز ممکن است به حساب GERD گذاشته شوند.
- داروهای مهار کننده اسید معده گرچه برخی علائم GERD را کنترل می کنند و اثربخشی PERT را بهبود می بخشند اما ممکن است در دراز مدت ریسک رشد بیش از حد میکروب در روده باریک و عفونت تنفسی یا استئوپوروز را افزایش دهند.

۹) مکونیوم ایلئوس

- توصیه میشود در درمان موارد مکونیوم ایلئوس ساده از تخلیه معده با NGT و اصلاح مایع و الکترولیت و انما استفاده شود



- در مکونیوم ایلئوس عارضه دار منجر به پرفوراسیون پس از تثبیت نوزاد اقدامات جراحی انجام می شود.

۱۰) سندرم انسداد قسمت انتهائی روده باریک (DIOS)

- تریاد تشخیصی DIOS عبارت است از درد و اتساع شکم، توده در ربع تحتانی و راست شکم، نمای تجمع مدفوع در دیستال روده باریک به صورت گرانولر یا کف صابونی است.
- پایدار ساختن شرایط مایع و الکترولیت بیمار و تجویز ملین و انما در موارد غیر عارضه دار کمک کننده است
- در مواردی که با استفراغ صفاوی همراه باشد انما با گاستروگرافین یا مواد هیپراسموتیک و در صورت عدم پاسخ تمهیدات جراحی ضرورت خواهد داشت.

کولونوپاتی فیبروزان

- با رعایت حد اکثر $2500 \text{ Lipase Unit/kg/meal}$ در هر نوبت تغذیه و حد اکثر روزانه $10000 \text{ Lipase Unit/kg}$ کمتر شاهد بروز کولونوپاتی فیبروزان هستیم.

یبوست

- استفاده از دوز مناسب و نه افراطی آنزیم، ملین اسموتیک (و در صورت ضرورت سایر داروها مانند سنا یا بیزاکودیل) کمک کننده است.

رشد بیش از حد میکروب ها در روده باریک (SIBO)

- در بیماران مبتلا به CF در صورت مراجعه با علایمی غیر اختصاصی همانند نفخ، افزایش دفع گاز، درد شکم، اسهال آبکی، دیس پیپی و اختلال رشد باید به ان مشکوک شد
- تجویز empiric آنتی بیوتیک (قابل جذب یا غیر قابل جذب) بسته به مورد ممکن است ضرورت یابد.

پرولاپس رکتوم

- بایستی شیوه جاناندازی پرولاپس رکتوم را به خانواده آموزش داد.
- تجویز ملین اسموتیک با دوز مناسب در موارد یبوست کمک کننده است.
- تنظیم دوز PERT ریسک پرولاپس را می کاهد.
- به ندرت در صورت عدم موفقیت اقدامات مناسب ذکر شده جراحی ضرورت می یابد.