



دستورالعمل های مدیریت شیرخواران زیر ۲ سال مبتلا به سیستیک فیبروزیس
**Guidelines for management of infant (younger than 2 years) 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 مهران	دانشگاه علوم پزشکی اهواز	فوق تخصص گوارش اطفال
۱۵	دکتر خادمیان مجید	دانشگاه علوم پزشکی اصفهان	فوق تخصص گوارش اطفال
۱۶	دکتر خانبابایی 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 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 ططر نژاد ایدا	دانشگاه علوم پزشکی گلستان	کارشناس تغذیه
۳۵	دکتر عظیمی علی	دانشگاه علوم پزشکی کاشان	فوق تخصص ریه اطفال



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 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
فوق تخصص ریه اطفال	دانشگاه علوم پزشکی شیراز	دکتر مصلحی محمداشکان	۵۲
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی تهران	دکتر معتمد فرزانه	۵۳
دکترای میکروبیولوژی	دانشگاه الزهرا	دکتر معظمی گودرزی سمیه	۵۴



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) تشخیص اولیه

درمان شیر خوار مبتلا به CF باید در یک مرکز مراقبت از CF معتبر (قطب سی اف) انجام شود.

(۲) توصیه های ریوی

برای شیرخوار مبتلا به CF کمتر از دو سال، یک محیط بدون دود فراهم گردد و به تمامی مراقبان اطلاعات داده شود که قرار گرفتن در معرض دود سیگار به کودکان مبتلا به CF آسیب می‌رساند.

(۳) پاکسازی راه هوایی

۱. برای شیرخوار مبتلا به CF کمتر از دو سال، درمان پاکسازی راه هوایی باید در چند ماه اول زندگی آغاز شود.
۲. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، استفاده از آلبوترونل قبل از دق و درناژ وضعیتی توصیه می‌شود.



۳. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، از پوزیشن سر به سمت پایین نباید برای دق و درناژ وضعیتی استفاده شود.

۴) کنترل عفونت، مراقبت و درمان

۱. بیماران تازه تشخیص داده شده باید از سایر بیماران در درمانگاه مراقبت CF جدا باشند تا آموزش کافی کنترل عفونت ارائه شود.

۲. اقدامات کنترل عفونت باید برای به حداقل رساندن انتقال عفونت های باکتریایی به شیرخوار اجرا شود.
۳. واکسن سالانه آنفولانزا برای شیرخواران مبتلا به CF ۶ ماه و بیشتر از ۶ ماه طبق پروتکل، همه اعضای خانواده، و همه ارائه دهندگان مراقبت های بهداشتی که از این شیرخواران مراقبت می کنند توصیه می شود. اعضای خانواده، و مراقبان خارج از خانه از کودکان مبتلا به CF کمتر از ۶ ماه، نیز باید واکسن سالانه آنفولانزا دریافت کنند.

۴. استفاده از palivizumab برای پیشگیری از ویروس سنسیشیال تنفسی برای کلیه شیرخواران زیر ۲ سال توصیه می شود.

۵. شیرخواران مبتلا به CF با توجه به سن طبق پروتکل زیر با واکسن پرهونار واکسینه شوند: شیرخواران از ۶ هفته تا ۶ ماه: ۳ بار تزریق واکسن به فاصله ۱ تا ۲ ماه از هر تزریق همراه با یک دوز یادآور در ۱۱ تا ۱۵ ماهگی، در مجموع ۴ دوز. شیرخواران از ۷ ماهگی تا ۱۱ ماهگی ۲ بار تزریق واکسن با حداقل یک ماه فاصله از یکدیگر به همراه یک دوز یادآور در ۲ سالگی، در مجموع ۳ دوز شیرخواران از ۱۲ تا ۲۳ ماهگی: در مجموع ۲ دوز به فاصله حداقل ۲ ماه از اولین تزریق.

۶. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، کشت اوروفارنکس باید حداقل هر سه ماه انجام شود.

۷. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، برونکوسکوپی و لاواژ برونکوالوئولار در شیرخواران با علائم یا نشانه های بیماری ریوی، به ویژه کسانی که پاسخ به مداخله مناسب نمی دهند، در نظر گرفته شود.

۸. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، استفاده پیشگیرانه آنتی بیوتیک های ضد استافیلوکوک خوراکی در شیرخواران بدون علامت شواهد ناکافی است و اختلاف نظر وجود دارد.

۹. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، شواهد به نفع و یا علیه تلاش برای ریشه کن کردن استافیلوکوکوس اورئوس در شیرخواران بدون علامت ناکافی است.



۱۰. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، شواهد به نفع یا علیه تلاش برای ریشه کن کردن استافیلوکوکوس اورئوس مقاوم به متی سیلین (MRSA) در شیرخواران بدون علامت، ناکافی است.
۱۱. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، استفاده طولانی مدت آنتی بیوتیک ها برای پروفیلاکسی جهت پیشگیری از سودوموناس آئروژینوزا توصیه نمی شود.
۱۲. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، توصیه می شود که موارد ابتلای جدید سودوموناس آئروژینوزا، (به صورت ابتلای اولیه و یا ابتلا پس از درمان ریشه کنی "موفق" تعریف می شود) در صورت عدم وجود علائم، باید با آنتی بیوتیک های ضد سودوموناس استنشاقی و افزایش پاکسازی راه هوایی تحت درمان قرارگیرد و در صورت وجود علائم با آنتی بیوتیک خوراکی یا تزریقی ضد سودوموناس (دو آنتی بیوتیک ضد سودوموناس) و افزایش پاکسازی راه هوایی تحت درمان قرار گیرد.
۱۳. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، بیمارانی که بطور مداوم با سودوموناس آئروژینوزا کلونیزه باقی می ماند پس از دو تلاش در ریشه کنی، باید صورت طولانی مدت، یک ماه در میان با محلول توبرامایسین استنشاقی تحت درمان قرارگیرد (۶ دوره).

۵) آزمون های تشخیصی

۱. شواهد کافی به نفع یا بر علیه استفاده از پالس اکسیمتری طور روتین به عنوان یک ابزار کمکی برای تشخیص بیماری ریوی وجود ندارد.
۲. اندازه گیری های پالس اکسیمتری در شیرخوار مبتلا به CF با علائم حاد تنفسی انجام شود.
۳. رادیوگرافی قفسه سینه پایه باید در ۳ - ۶ ماه اول و یک بار دیگر در طی دو سال اول زندگی انجام شود.
۴. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، استفاده از سی تی اسکن قفسه سینه برای مراقبت روتین توصیه نمی شود.
۵. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، سی تی اسکن قفسه سینه در شیرخواران با علائم یا نشانه های بیماری ریوی، که پاسخ به مداخله مناسب نمی دهند، در نظر گرفته شود.
۶. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، تست های عملکردی ریوی (PFTs) به عنوان یک ابزار کمکی برای نظارت بر وضعیت تنفسی در نظر گرفته شود.



۶) درمان های طولانی مدت ریوی

۱. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، dornase آلفا (DNase انسانی نو ترکیب) ممکن است در بیماران علامت دار موثر باشد.
۲. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال سالین هیپرتونیک ۷٪ یا ۵٪ ممکن است در بیماران علامت دار موثر باشد.
۳. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال، شواهد کافی به نفع یا بر علیه استفاده طولانی مدت از آزیترومایسین در بیماران که با سودوموناس کلونیزه شده اند وجود ندارد.
۴. برای شیرخواران مبتلا به CF کمتر از دو سال بدون افزایش واکنش پذیری راه هوایی یا آسم، استفاده از کورتیکواستروئید های استنشاقی را برای بهبود عملکرد ریوی و یا کاهش تشدید علائم ریوی توصیه نمی شود.