



دستورالعمل های درمان دراز مدت بیماری ریوی بیماران ۶ تا ۱۸ سال مبتلا به

سیستیک فیبروزیس

**Chronic Medications guidelines for Maintenance of Lung Health  
in CF Patients Ages 6 to 18**

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 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 قمرتاج	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 فرهنگ فاطمه	۴۴
فوق تخصص گوارش اطفال	دانشگاه علوم پزشکی بوشهر	دکتر فریرزی 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 محمدداشکان	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



در راستای بهبود عملکرد ریه و کاهش حملات تشدید علائم ریوی دستورالعملهای زیر توصیه می گردد:

## (۱) اقدامات تشخیصی

۱. کشت خلط هر ۲ تا ۳ ماه یک بار انجام شود.
۲. اسپرومتری هر ۳ ماه یک بار انجام شود.
۳. گرافی قفسه سینه هر سال یک بار انجام شود.
۴. سی تی اسکن قفسه سینه هر سه سال یک بار انجام شود.
۵. تست خواب جهت بررسی هیپوکسمی شبانه سالی یک بار در صورت صلاحدید پزشک معالج ریه انجام شود ( معیارهای نهایی تجویز در اولین جلسه بازنگری گایدلاینها تعیین خواهد شد).
۶. تست LCI (Nitrogen washout) سالی یک بار در صورت صلاحدید پزشک معالج ریه انجام شود (معیارهای نهایی تجویز در اولین جلسه بازنگری گایدلاینها تعیین خواهد شد).
۷. موارد فوق می تواند بر اساس صلاحدید پزشک معالج ریه تغییر کند.

## (۲) آنتی بیوتیک های استنشاقی و خوراکی

### ۱. توبرامايسين برای بیماری متوسط تا شدید

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، که بیماری ریوی متوسط تا شدید دارند و سودوموناس آئروژینوزا بطور مداوم در کشت های مجاری هوایی وجود دارد استفاده طولانی مدت از توبرامايسين استنشاقی شدیداً توصیه می شود.

### ۲. توبرامايسين برای بیماری خفیف

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، که بدون علامت هستند یا بیماری ریوی خفیف دارند و سودوموناس آئروژینوزا بطور مداوم در کشت های مجاری هوایی وجود دارد، استفاده طولانی مدت از توبرامايسين استنشاقی توصیه می شود.

### ۳. آنتی بیوتیک های خوراکی ضد سودوموناس

مدارک لازم برای توصیه به استفاده یا عدم استفاده از آن ناکافی است.

### ۴. آنتی بیوتیک های ضد استافیلوکوک

برای بیماران مبتلا به CF، استفاده پیشگیرانه از آنتی بیوتیک های ضد استافیلوکوک خوراکی توصیه نمی شود.



## ۵. سایر آنتی بیوتیک های استنشاقی

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، که پسودوموناس آئروژینوزا بطور مداوم در کشت های مجاری هوایی وجود دارد، مطالعات درباره استفاده طولانی مدت از سایر آنتی بیوتیک های استنشاقی (به عنوان مثال، کولستین، جنتامایسین، آمیکاسین، سفنازیدیم)، ناکافی است.

## ۳) DNAase نوترکیب انسانی

### ۱. دورناز آلفا برای بیماری متوسط تا شدید

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، با بیماری ریوی متوسط تا شدید، استفاده طولانی مدت از domase آلفا شدیداً توصیه می شود.

### ۲. دورناز آلفا برای بیماری خفیف

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، که بدون علامت هستند یا بیماری ریوی خفیف دارند، استفاده طولانی مدت از domase آلفا توصیه می شود.

## ۴) سالین هیپرتونیک

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، استفاده طولانی مدت از سالین هیپرتونیک استنشاقی ۷٪ توصیه می شود.

## ۵) عوامل ضد التهابی

### ۱. کورتیکواستروئیدهای استنشاقی

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، و بدون آسم یا ABPA، استفاده روتین از کورتیکواستروئیدهای استنشاقی توصیه نمی شود.

### ۲. کورتیکواستروئیدهای خوراکی برای کودکان

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ تا ۱۸ سال، و بدون آسم یا ABPA استفاده طولانی مدت از کورتیکواستروئیدهای خوراکی توصیه نمی شود.

### ۳. آزیترومایسین

۱. برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، که پسودوموناس آئروژینوزا بطور مداوم در کشت های مجاری هوایی وجود دارد، استفاده طولانی مدت از آزیترومایسین توصیه می شود. (بیماران باید برای میکروب مایکوباکتریوم غیر توپرکلوزی هر ۶ یا ۱۲ ماه و همچنین قبل از شروع



آزیترومایسین اسکرین شوند و در صورت وجود مایکر باکتریوم غیر توبرکلوزی فعال آزیترومایسین قطع شود).

۲. در بیماران بالای ۶ سال و غیر آلوده به سودوموناس نیز توصیه می‌شود.

#### **۴. داروی ضد التهابی غیر استروئیدی خوراکی**

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، و با FEV1 بیشتر از ۶۰٪، استفاده طولانی مدت از ایبوپروفن خوراکی برای کاهش سرعت از بین رفتن عملکرد ریوی توصیه می‌شود.

#### **۵. تعدیل کننده های لکوترین**

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، مطالعات درباره استفاده طولانی مدت از تعدیل کننده های لکوترین، به طور روتین، ناکافی است.

#### **۶. کرومولین**

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، مطالعات درباره استفاده طولانی مدت از کرومولین، به طور روتین، ناکافی است.

### **۶) برونکو دیلاتورها**

#### **۱. آگونیست های گیرنده آدرنرژیک $\beta_2$**

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، مدارک ناکافی برای توصیه به استفاده یا عدم استفاده وجود دارد.

#### **۲. عوامل آنتی کولینرژیک استنشاقی**

برای بیماران مبتلا به CF، با سن ۶ سال و بالاتر، مطالعات درباره استفاده طولانی مدت از برونکو دیلاتورهای آنتی کولینرژیک استنشاقی ناکافی است.

### **۷) استیل سیستئین**

برای بیماران مبتلا به CF، ۶ سال و بالاتر، مطالعات درباره استفاده طولانی مدت از N-استیل سیستئین استنشاقی یا خوراکی، به طور روتین، ناکافی است.