

فیروز کیستیک (سی.اف.):

"سی.اف" یک اختلال ارثی است. ما برای به ارث بردن هر یک از مشخصات مان، دو ژن: یکی از پدر و یکی از مادرمان به ارث برده ایم. برای بعضی اختلالات مثل "سی.اف" نیاز است دو ژن آن در کنار هم باشند تا کودک علائم اختلال را نشان دهد. در "سی.اف"، پدر و مادر هر یک تنها یک ژن "سی.اف" داشته اند که به کودک انتقال داده اند و هر یک از آنها تنها یک ژن "سی.اف" را داشته اند که خودشان علامتی از اختلال را ندارند. اما چون کودک حالا دو ژن این اختلال (یکی از پدر و یکی از مادر) را به ارث برده است، علائم اختلال در وی ظاهر می گردد.

آیا فرزندان بعدی خانواده هم به این بیماری مبتلا می شوند؟

نه. اگر فرزند بعدی پسر باشد ۵۰ درصد احتمال دارد همانند پدر و مادر فقط یک ژن را به ارث ببرد و خودش بیمار نشود و ۵۰ درصد هم احتمال دارد هر دو ژن را به ارث ببرد و به اختلال مبتلا شود و علائم آن را نشان دهد. اگر فرزند بعدی دختر باشد ۵۰ درصد احتمال دارد هیچ ژن "سی.اف" را از پدر و مادر به ارث نبرد و سالم باشد و ۵۰ درصد هم احتمال دارد همانند پدر و مادر تنها یک ژن را به ارث ببرد و باز علامتی از "سی.اف" را هیچگاه نشان ندهد.

ایجاد مشکلات "سی.اف" برای کودکان:

در حالت طبیعی، ترشحات درون مجراهای داخلی بدن رقیق هستند، اما در کودکان "سی.اف" این ترشحات غلیظ و چسبنده می شوند و راه مجراها را می بندد. وقتی این مجراها بسته شوند موادی که لازم است برای هضم غذا وارد دستگاه گوارش شوند مسیرشان بسته میشود. بنابراین، غذا و شیری که کودک می خورد نمی تواند هضم و جذب بدنش شود. همچنین مجراهای تنفسی کودک هم تنگ می شوند و باعث می شود کودک به عفونت های تنفسی و سرفه های مزمن مبتلا شود.



تشخیص بیماری:

پزشک برای تشخیص بیماری از آزمایشات عرق استفاده می کند. برای انجام این آزمایش، ناحیه ای از پوست کودکان را تحریک می کنند تا غدد عرق آن ناحیه شروع به تولید عرق کند. پس از آن مقدار نمک موجود در عرق را اندازه می گیرند.

معمولاً پزشکان زمانی مشکوک به "سی.اف" می شوند که کودک عفونت های تنفسی مزمن پیدا می کند، وزن نمی گیرد، یا اوایل نوزادی دفع مدفوع ندارد. انجام آزمایش

عرق مشخص می کند آیا کودکان مبتلا به این بیماری هست یا خیر. در "سی.اف" مقدار نمک عرق خیلی زیاد است. برای اینکه پزشک مطمئن شود باید از کودک دو بار آزمایش گرفته شود.

علائم بیماری:

- * سرفه مداوم، خصوصاً هنگام فعالیت جسمی
- * تنفس سخت و صدادار خصوصاً هنگام فعالیت جسمی
- * مدفوع چرب
- * بو سۀ شور
- * اسپهال
- * ضعف در هوای بسیار گرم به دلیل از دست دادن نمک از طریق تعریق زیاد.



مراقبت، بعد از تشخیص:

وقتی مسلّم شد کودکان به اختلال "سی.اف" مبتلا شده است، مهم ترین مسئولیت شما کسب اطلاعات و آموزش لازم در مورد نحوه مراقبت از کودک است:

- ✓ یاد بگیرید داروهایی که پزشک برای کمک به هضم و جذب شیر و غذا به کودکان می دهد را



دانشگاه علوم پزشکی تهران
قطب جامع علمی طب کودکان
بیمارستان مرکز طبی کودکان
(واحد آموزش سلامت دفتر پرستاری)

فیروز سیستیک (سی.اف)



روی، که برای رشد، ترمیم و سلامت مهم است (گوشت، جگر، تخم مرغ، غذاهای دریایی).

کلسیم، را برای رشد استخوان‌ها به کودک می‌دهند.

هم شیر و هم شیرهای خشک برای کودک "سی.اف" مناسب‌اند، اما گاهی پزشک کودکان، شیرهای خاصی را توصیه می‌کند که کالری بیشتری دارند و به وزن‌گیری بیشتر کودکان کمک می‌کند. پزشک به شما خواهد گفت که چه شیری برای کودکان مناسب‌تر است.

تا سن ۴ ماهگی تمام کودکان تنها به شیر نیاز دارند، گرچه در آب و هوای گرم، به مقداری آب جوشیده سرد شده هم نیاز دارند. از ۶ ماهگی، آب جوشیده سرد شده، آبمیوه‌های کاملاً رقیق شده می‌تواند در کنار شیر و غذای کمکی داده شود. در فصل گرم پزشک توصیه می‌کند به کودکان مقداری نمک اضافی بدهید و به شما خواهد گفت چه مقدار لازم است.

بیمارستان آموزشی درمانی پژوهشی مرکز طبی کودکان:
آدرس: تهران، انتهای بلوار کشاورز، خیابان دکتر محمد قریب، جنب بیمارستان امام خمینی (ره)، پلاک ۶۲، مرکز طبی کودکان
وبسایت بیمارستان: (آموزش به بیمار)
<http://chmc.tums.ac.ir>

همیشه سر وقت بدهید و تلاش کنید تا کودکان وزن بگیرند.

✓ روش فیزیوتراپی قفسه سینه کودک را یاد بگیرید و روزی حداقل دو بار آن را انجام دهید.

✓ مقید باشید به طور منظم کودکان را برای معاینه نزد پزشک ببرید.

تغذیه:

تغذیه نقش اساسی در درمان این بیماری دارد. برای اینکه کودک بتواند مواد غذایی مورد نیاز برای رشد را جذب کند، باید ۲۰ تا ۵۰ درصد بیش از کودکان هم‌سن و هم‌وزن خودش ماده غذایی دریافت کند. وزن‌گیری به وی کمک می‌کند تا بتواند با عفونت‌های تنفسی بجنگد و انرژی کافی برای بازی کردن نیز داشته باشد.

کودک "سی.اف" نیازهای تغذیه‌ای اضافی‌تری دارد که شامل:

قرص‌های آنزیمی، که به هضم مواد غذایی موجود در شیر و غذاهای دیگر کمک می‌کند.

دریافت کالری و چربی، بیشتر برای اینکه کودک وزن بگیرد و رشد کند.

ویتامین‌ها، مانند ویتامین «آ»، «دی» و «ای» هم به کودک داده می‌شود.

آهن اضافی که در غلات، گوشت، میوه‌جات خشک شده، سبزیجات برگ تیره یافت می‌شود.