جمهوری اسلامی ایران
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

معاونت درمان

دبیرخانه شورای راهبردی تدوین راهنماهای سلامت

پروتکل تشخیصی و درمانی

بیماری سی اف

(Cystic Fibrosis)

تابستان ۱۳۹۸

تنظیم و تدوین : کمیته علمی مشورتی بیماری سی اف معاونت درمان وزارت بهداشت و درمان

نویسندگان:
دکتر محمدرضا مدرسی ، فوق تخصص ریه کودکان

با همکاری:
۱- دکتر مهری نجفی (فوق تخصص گوارش کودکان)
۲- دکتر صفورا نوائی (فوق تخصص ریه کودکان)
۳- دکتر آریا ستوده (فوق تخصص غدد کودکان)
۴- دکتر روح الله شیرزادی (فوق تخصص ریه کودکان)
۵- دکتر مریم محمودی (متخصص تغذیه)

تحت نظارت فنی:
گروه استانداردسازی و تدوین راهنماهای سلامت
دفتر ارزیابی فن آوری، استانداردسازی و تعرفه سلامت

مقدمه:

بیماری سیستیک فیبروزیز یا سی اف (CF) شایعترین اختلال توارتی مولتی سیستمیک مغلوب، کشنده و محدود کننده زندگی در میان کودکان و بالغین سفید پوست بوده که هزینه های کنترل و درمان این بیماری بار زیادی را بر اقتصاد خانواده و جامعه تحمیل میکند.

اختلال در عملکرد پروتئین تنظیم کننده هدایت غشایی سیستیک فیبروزیس (cyctic fibrosis transmembrane conductance regulator protein CFTR)، به عنوان نقص اولیه، بیماری را به سمت مجموعه‌ای وسیع و متنوع از علائم و عوارض پیش می‌برد. انسداد مجاری تنفسی توسط ترشحات بسیار غلیظ و چسبناک و اضافه شدن عفونت که تخریب تدریجی ریه را بدنبال دارد از علل مرگ بیش از ۹۰ درصد این بیماران میباشد. بر اساس نظر WHO به ازای هر ۲۰۰۰ تا ۳۰۰۰ تولد زنده یک بیمار سی اف بدنیا میاید. تخمین زده میشود که بیش از ۸۵ هزار بیمار مبتلا به سی اف در دنیا وجود دارد که ۳۰ هزار مورد ان مربوط به آمریکا میباشد.CF به عنوان مهمترین عامل بیماری مزمن ریوی در کودکان شناخته شده است و عامل اکثر موارد نارسایی اگزوکرین پانکراس در اوایل زندگی است.

میزان بروز و شیوع این بیماری در ایران دقیقا مشخص نیست چرا که تا کنون تصور بر این بوده است که این بیماری شیوع چندانی در ایران ندارد در حالیکه بررسی های اخیر خلاف این مورد را نشان میدهد. به طور مثال در بیمارستان مرکز طبی کودکان ماهانه حدود ۳۵ بیمار سی اف جدید تشخیص داده میشوند همچنین از ۲۷ هزار تست عرق که برای تشخیص این بیماری در طی ۵ سال در این مرکز انجام شده حدود ۱٦۵۰ بیمار سی اف تشخیص داده شده است.

با توجه به بالا بودن ازدواجهای فامیلی در ایران و همچنین بر اساس میزان مصرف داروهای اختصاصی این بیماری در کشور، تخمین زده میشود که حدود ۳ تا ٤ هزار بیمار مبتلا به سی اف در ایران از این بیماری رنج میبرند. میزان بقا (Survival) این بیماران در آمریکا از سال ۱۹٦۰ تا کنون سیر صعودی داشته و از ٤ سال به بالای ٤۳ سال و در کانادا به بالاتر از ۵۰ سال رسیده است، در حالیکه به نظر میرسد بقاء (Survival) این بیماران در ایران به علت مراقبتهای ناکافی ریوی، عدم دسترسی به وسائل و داروهای مورد نیاز و همچنین گران بودن این داروها حدود ۸ تا ۱۰ سال باشد.

۵۳ درصد از این بیماران در کشورهای پیشرفته بالاتر از ۱۸ سال سن دارند در حالیکه در ایران فقط ٤ تا ۵ درصد بیماران بالاتر از ۱۸ سال سن دارند به عبارت دیگر بیش از ۹۵ درصد از این بیماران در ایران در سنین کودکی و نوجوانی و قبل از رسیدن به سن ۱۸ سالگی با وضع دلخراشی فوت مینمایند.

اقدامات تشخیصی بیماری سی اف

علائم بالینی و شک به بیماری:

در این بیماری بدنبال درگیری اعضاء مختلف بدن از قبیل دستگاه تنفس، کبد و پانکراس و دستگاه ادراری تناسلی علائم زیر ممکن است مشاهده گردد:

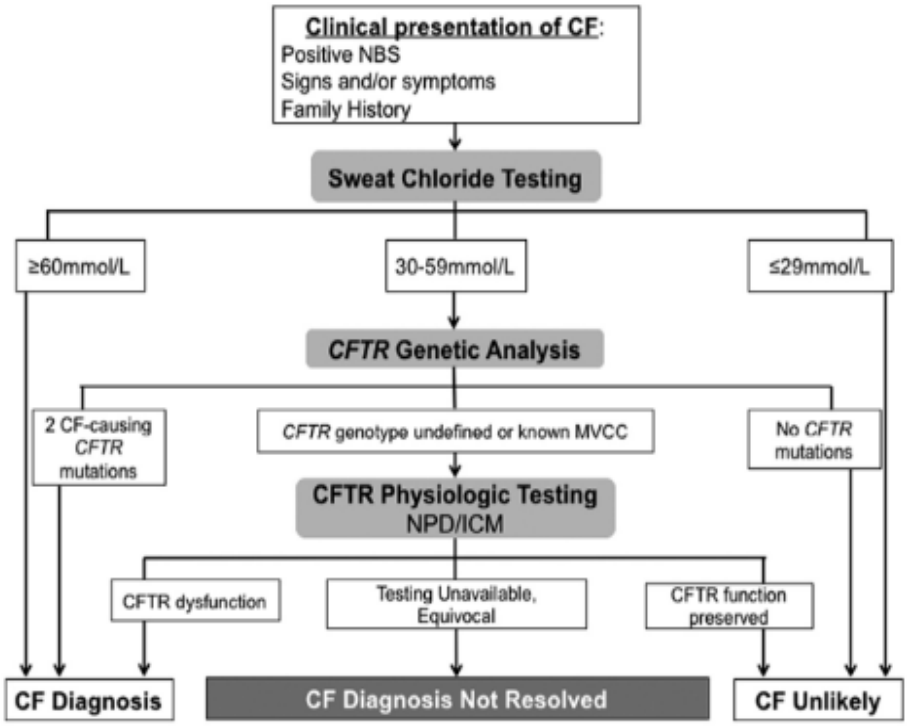
۱- علائم و درگیریهای ریه و دستگاه تنفسی: شامل سرفه خلطی مزمن، عدم تحمل فعالیت، تنگی نفس، پولیپ بینی

۲–علائم و درگیریهای گوارشی شامل: ایلئوس مکونیوم و یا پریتونیت مکونیوم در زمان تولد و علائم سوء جذب مواد غذایی ناشی از نارسایی اگزوگرین پانکراس همانند دفع مکرر مدفوع چرب، حجیم و بدبو، نارسایی در وزن گرفتن (علیرغم اشتهای زیاد)، سیروز کبدی و پانکراتیت

۳–علائم استخوانی و غددی شامل: کوتاهی قد ، دیابت و پوکی استخوان

٤–علائم تناسلی مانند: نازائی

تشخیص سی اف از الگوریتم زیر تبعیت میکند:



اقدامات یا پروسیجرها جهت تشخیص و درمان بیماری:

۱. اندازه گیری میزان کلر عرق: تست طلائی جهت تشخیص بیماری سی اف می باشد.

- تست مثبت = کلر مساوی یا بیش از ٦۰ میلی اکی والان در لیتر (mEq/L)
- تست سی اف مشکوک = کلر بین ۳۰ تا ۵۹ میلی اکی والان در لیتر (mEq/L)
- بیماری سی اف غیر محتمل = کلر کمتر و مساوی ۲۹ میلی اکی والان در لیتر (mEq/L)

۲. چک اختلاف پتانسیل بینی در موارد تست عرق مشکوک.

۳. چک ژنتیک CFTR جهت تایید قطعی بیماری و در مواردی که تست عرق مشکوک است و یا جهت تشخیص سی اف در حاملگیهای بعدی و انجام سقط و همچنین درانتخاب درمانهای جدید که بر اساس نوع موتاسیون انجام میشود استفاده میگردد.

٤. بررسی میزان فعالیت الاستاز–۱ در نمونه مدفوع تازه برای تشخیص سوء جذب ناشی از نارسایی پانکراس

۵. اندازه گیری چربی توتال مدفوع ۷۲ ساعته برای تشخیص میزان سوءجذب

٦. اندازه گیری قند خون برای تشخیص دیابت وابسته به CF بعد از سن ۱۰ سالگی، سالانه با تست تحمل گلوکز خوارکی ۲ ساعته تعدیل شده (OGTT).

۷. انجام سالیانه یک بار گرافی قفسه سینه و هر سه سال یک بار سی تی اسکن قفسه سینه جهت ارزیابی عفونت و برونشکتازی ریوی

۸. انجام اسپیرومتری هر ۲ تا ۳ ماه یک مرتبه و در حملات حاد ریوی و همچنین در ارزیابی جواب به درمان در بیماران (شروع انجام این تست از سن ٤ تا ٦ سالگی مقدور میباشد)

۹. تست ٦ دقیقه راه رفتن در زمان حمله حاد ریوی و همچنین جهت ارزیابی جواب دهی به درمان

۱۰. تست خواب(پلی سومنوگراقی) هرسال یک بار

۱۱. تست ال سی ای (nitrogen washout) هر ٦ ماه تا یکسال یک مرتبه

۱۲. تست ورزش (cardiopulmonary Excersise test) سالی یک مرتبه(از ٥ سالگی)

۱۳. دانسیتو متری استخوان بر اساس نظر فوق تخصص غدد

۱٤. انجام کشت خلط یا رتروفارینکس همراه با آنتی بیوگرام هر ۲ تا ۳ ماه یک بار به صورت روتین و در صورت شک به عفونت حاد

۱٥. غربالگری نوزادان: اغلب نوزادان مبتلا بهCF را می‌توان براساس اندازه گیری ایمونوراکتیوتریپسینوژن (IRT) در خون و تست DNA محدود شده تشخیص داد، (تمام غربالگری های مثبت با آنالیز تاییدی عرق دنبال میشوند). تشخیص در دوران نوزادی می‌تواند از کمبود تغذیه‌ای زود هنگام جلوگیری کند و رشد دراز مدت را بهبود بخشد و ممکن است عملکرد شناختی را حفظ کند.تست غربالگری در حال حاضر در ایران انجام نمی شود.

درمان

درمان می‌بایست به طور جامع صورت گرفته وبر اساس مشاهده دقیق و دخالت سریع و شدید انجام پذیرد.و شامل موارد زیر است:

- **محل انجام مراقبت**
  - مراقبت از این بیماران در مرکزی بنام مرکز سی اف یا CF Center صورت میگیرد.
  - در مواردی که بیش از ۲٥ بیمار سی افی وجود دارد لازم است مرکزی به نام مرکز سی اف تشکیل شود. در این مرکز بیماران به صورت تیمی ویزیت میشوند. اعضای تشکیل دهنده این تیم شامل فوق تخصصین ریه اطفال و بزرگسال و گوارش اطفال و بزرگسال، یک نفر پرستار، یک نفر فیزیوتراپیست تنفسی، یک نفر مددکار اجتماعی، متخصص تغذیه و روان‌شناس میباشد لازم است این تیم به طور منظم، بیمار را ارزیابی تموده و مراقبت از بیمار را به عهده بگیرد.
  - در شرایطی که تعداد بیماران مراجعه کننده کمتر از ۲٥ بیمار باشد مراقبت در درمانگاه فوق تخصصی ریه و گوارش انجام می شود.
- **مراقبت‌های عمومی ضمن درمان**

- اقدام اولیه بعد از تشخیص بیماری شامل ارزیابی اولیه، شروع درمان، پاک کردن ریه درگیر و آموزش بیمار و پدر و مادر می باشد. ارزیابی بیماری می‌بایست هر ۱ تا ۳ ماه یکبار بسته به سن بیمار در زمان تشخیص بیماری انجام شود.

درمان ریوی

هدف اصلی، تمیزکردن مجاری هوایی از ترشحات و کنترل عفونت است و شامل موارد زیر است:

۱- درمان استنشاقی

درمان با آئروسول جهت رساندن داروها و هیدراته کردن مجاری تنفسی تحتانی انجام می‌شود.استفاده از Metered dose inhalers(MDI) و یا دستگاههای نبولایزر کمپرسوری یا Mesh nebulaizer از جمله وسایل مورد نیاز برای مصرف داروهای استنشاقی میباشد. جهت استنشاق بعضی از داروها مثل برونکودیلاتورها و کورتیکواستروئیدها همراه با spacer برای اطفال کوچکتر استفاده می‌شود.

۲- داروهای مورد استفاده

- **محلول سدیم هیپر تونیک**

استفاده از نبولایزرسالین ۷٪، ٤-۲ بار روزانه جهت بهبود تخلیه ریه از ترشحات توصیه شده است (Recamendation Grad B).

- **محلول سدیم هیپر تونیک ۷٪ پلاس(سدیم هیپرتونیک+ بی کربنات)**

استفاده از نبولایزرسالین ۷٪، ٤-۲ بار روزانه جهت بهبود تخلیه ریه از ترشحات توصیه شده است (Recamendation Grad B).

- **توبرامایسین استنشاقی**

توبرامایسین استنشاقی از داروهای انتخاب اول (Recommendation Grade A) درمان بیمارانی میباشد که مبتلا به کلونیزاسیون پسودوموناس در راههای هوایی هستند که به صورت یک ماه در میان به میزان هر ۱۲ ساعت ۳۰۰ میلیگرم استفاده میشود.

TOBI-Novartis داروی استانداردی است که مورد تایید FDA آمریکا میباشد در حال حاضر نوع پودری (Dray Powder Inhaler-DPI) آن در لیست داروئی کشور قرار دارد که قابل استفاده برای بیماران بالاتر از حدود ۸ سال بصورت نوع نبولایزر قابل استفاده است.

- داروهای دیگر از قبیل کرئون، آزیترومایسین، آنتی بیوتیکهای تزریقی و ویتامینها در جدول داروها توضیح داده شده است.

کلیرانس راههای هوایی

- این درمان شامل فیزیوتراپی و دق قفسه سینه همراه با درناژ وضعیتی است. بستگی به شدت اختلال ریوی، فیزیوتراپی قفسه سینه را روزانه در یک تا چهار نوبت توصیه می‌شود.
- استفاده از وسائلی همانند اکوپلا، کورنت به تخلیه ریه از ترشحات کمک میکند. استفاده از وسائلی همانند جلیقه یا وست (vest) در تخلیه ترشحات ریه بسیار مفید و موثر میباشد.
- درمان حمله حاد عفونت ریوی

در بیمارانی که علائم ونشانه‌های بیماری علی‌رغم درمان شدید در منزل، پیشرفت داشته باشد، شروع آنتی‌بیوتیک وریدی اندیکاسیون دارد که معمولاً در بیمارستان شروع می‌شود و ممکن است به‌صورت سرپایی کامل شود. اگرچه بسیاری از بیماران ظرف مدت ۷ روز بهبودی نشان می‌دهند ولی معمولاً توصیه می‌شود که طول دوره‌ی درمان حداقل ١٤ روز باشد. کاتتر داخل وریدی مداوم را برای استفاده طولانی مدت و یا مکرر می‌توان به‌کار برد. در صورتیکه عامل عفونت سودوموناس آئروژینوزا باشد ترکیبی از دو داروی آمیکاسین و سفتازیدیم به صورت وریدی برای ١٤ روز تجویز میگردد.

در مورد بعضی از آنتی‌بیوتیک‌ها دوز داروی تجویزی حدود ۲ تا ۳ برابر دوز متداول در درمان عفونت‌های خفیف است.

در صورتیکه عامل عفونت استاف حساس به متی سیلین (MSSA) باشد کلوگزاسیلین تزریقی و در صورتیکه استاف به متی سیلین مقاوم (MRSA) باشد از وانکومایسین تزریقی به مدت ١٤روز استفاده میگردد.

توصیه شده است که قبل از شروع درمان و یک هفته بعد از شروع از بیمار تست اسپیرومتری و تست ٦ دقیقه راه رفتن (6-Minute Walk Test) انجام شود.

درمان توسط آنتی‌بیوتیک‌های خوراکی

در صورتی که امکان داشته باشد، انتخاب آنتی‌بیوتیک می‌بایست بر اساس تست حساسیت آزمایشگاهی تجویز شود. ارگانیسم‌های شایع شامل: استاف اورئوس، هموفیلوس آنفلانزا غیر طبقه‌بندی شده و پسودومونا آئروژینوزا، بوروخولدریاسپاسیا و دیگر گرم منفی‌های میله‌ایی است. دو نوع اول را می‌توان با آنتی‌بیوتیک‌های خوراکی از دستگاه تنفسی مبتلایان بهCF ریشه کن نمود ولی پسودوموناس را به سختی می‌توان درمان کرد. طول مدت درمان حدود ۲ هفته یا بیشتر است و تجویز دارو می‌بایست بر اساس بیشترین مقادیر توصیه شده صورت گیرد. آنتی‌بیوتیک‌های خوراکی مفید در جدول زیر لیست شده است.

آنتی‌بیوتیک‌های خوراکی مفید بیماری CF:

ROUTE	ORGANISMS	AGENTS	DOSAGE (mg/kg/24 hr)	NO. DOSES/24 hr
Oral	*Staphylococcus aureus*	Dicloxacillin	25-50	4
		Linezolid	20	2
		Cephalexin	50	4
		Clindamycin	10-30	3-4
		Amoxicillin-clavulanate	25-45	2-3
	Haemophilus influenzae	Amoxicillin	50-100	2-3
	Pseudomonas aeruginosa	Ciprofloxacin	20-30	2-3
	Burkholderia cepacia	Trimethoprim-sulfamethoxazole	8-10*	2-4
	Empirical	Azithromycin	10, day 1; 5, days 2-5	1
		Erythromycin	30-50	3-4
Intravenous	*S. aureus*	Nafcillin	100-200	4-6
		Vancomycin	40	3-4
	P. aeruginosa	Tobramycin	8-12	1-3
		Amikacin	15-30	2-3
		Ticarcillin	400	4
		Piperacillin	300-400	4
		Ticarcillin-clavulanate	400†	4
		Piperacillin-tazobactam	240-400‡	3
		Meropenem	60-120	3
		Imipenem-cilastatin	45-100	3-4
		Ceftazidime	150	3
		Aztreonam	150-200	4
	B. cepacia	Chloramphenicol	50-100	4
		Meropenem	60-120	3
Aerosol		Tobramycin (inhaled)	300§	2
		Aztreonam (inhaled)	75	3

درمان عوارض ریوی

۱- آتلکتازی

درمان آنتی‌بیوتیک داخل وریدی شدید و افزایش دفعات فیزیوتراپی قفسه سینه در محل لوب گرفتار ممکن است موثر باشد. در صورتی که بهبودی در مدت ۵ تا ۷ روز مشاهده نشود، انجام برنکوسکوپی اندیکاسیون دارد.

۲- هموپتیزی

در صورتی که خونریزی مداوم و مشخص باشد، می‌توان آمبولیزاسیون شریان برونکیال را انجام داد.

۳- پنوموتوراکس

اغلب قرار دادن لوله سینه با یا بدون پلورودز درمان اولیه است. آنتی‌بیوتیک‌های داخل وریدی در زمان بستری شروع می‌شود.

٤- عوارض مفاصل و استخوانها

استئوآرتروپاتی‌هایپرتروفیک سبب بالا آمدن پریوست در قسمت دیستال استخوانهای بلند می‌شود و موجب درد استخوان، ادم و افوزیون مفصل خواهد شد. جهت کنترل درد می‌توان از استامینوفن و یا ایبوپروفن استفاده نمود. با کنترل عفونت ریه معمولاً علائم کاهش می‌یابد.

۵- اختلالات تنفسی مرتبط با خواب

مبتلایان به CF به‌ویژه بابیماری پیشرفته ریوی و طی تشدید بیماری قفسه سینه، بیدار شدن طی خواب، مدت کمتر خواب مرحله حرکت سریع چشم،هیپوکسمی شبانه، هیپرکاپنه، و اختلال عصبی، رفتاری همراه را بیشتر تجربه می‌کنند. هیپوکسمی شبانه، بروز فشار خون بالای ریوی و نارسایی قلب راست را تسریع می‌نماید.انجام تست خواب سالی یک مرتبه توصیه شده است

٦- نارسایی مزمن ریوی

تجویز اکسیژن با جریان کم در منزل به‌ویژه در حین خواب توصیه می‌شود. استفاده از ساپورت ونتیلاتوری غیر تهاجمی سبب بهبود تهویه و کیفیت زندگی بیمار می‌شود. این درمان به ویژه در بیماران منتظر پیوند ریه مفید است.انجام پیوند ریه در مراحل آخر بیماری ریوی یک اقدام درمانی است . معیارهای ارجاع هنوز در دست تحقیق می‌باشد، پیوند ممکن است با عوارض زیادی همراه باشد و از طرفی با طولانی شدن حیات و یا بهبود کیفیت زندگی، همراه نباشد.

۷-نارسایی قلبی

بعضی از بیماران به طور برگشت‌پذیر دچار نارسایی قلبی سمت راست می شوند. افرادی که دچار بیماری طول کشیده‌ای باشند و بیماری پیشرفته ریوی داشته باشند به‌خصوص در مواردی که هایپوکسمی شدید(کمتر از ۵۰ میلی‌متر جیوه) داشته باشند اغلب دچار افزایش فشار خون ریوی و نارسایی اکتسابی مزمن سمت راست قلب می‌شوند.

درمان تغذیه‌ای

در بیش از ۹۰ درصد از بیماران فعالیت اگزوکرین پانکراس به طور کامل از بین می‌رود و عمل هضم و جذب چربی‌ها و پروتئین‌ها به‌طور ناقص انجام می‌شود. تعدیل رژیم غذایی، جایگزین نمودن آنزیم های پانکراس و تجویز مکمل‌های حاوی ویتامین توصیه می‌شود. عموماً کودکان با CF نیاز به دریافت کالری روزانه بیش از معمول دارند تا رشد نمایند. دریافت روزانه مکمل ویتامین‌های محلول در چربی ضروری است.

۱- رژیم غذایی

اغلب بیماران نیاز به کالری بالاتر از نرمال دارند، با پیشرفت بیماری ریوی ثابت ماندن وزن گاهی اوقات به تغذیه شبانه نیاز دارد که از طریق تغذیه شبانه توسط لوله داخل معده یا از طریق انتروستومی از راه پوست و یا با کمک تغذیه داخل وریدی کوتاه مدت صورت می‌گیرد. استفاده از هورمون رشد انسانی نوترکیب سه بار در هفته پیامدهای تغذیه‌ای شامل اثرات مثبت بر تعادل نیتروژن و سرعت‌های رشد وزن و قد را بهتر میکند.

۲-جایگزین نمودن آنزیم‌های پانکراس

دادن کرئون به همراه غذای هضم‌شده سبب کاهش (نه حذف) دفع چربی در مدفوع و از دست دادن نیتروژن می‌شود. میزان تجویزی در جدول داروها امده است.

۳- مکمل‌های حاوی ویتامین‌ها و املاح

در نارسایی پانکراس سوء جذب ویتامین‌های محلول در چربی (مانند A و D و E و K) وجود دارد بنابراین تجویز چنین ویتامین‌های کمکی توصیه می‌شود. در حال حاضر کپسول‌هایی که حاوی مقادیر کافی از هر چهار نوع ویتامین هستند، در اختیار است و می‌بایست روزانه مرتب مصرف شوند.میزان مصرف در جدول داروها امده است.

عوارض گوارشی

۱- برگشت محتویات معده به مری(GERD)

درمان ریفلاکس در این بیماران لازم است در صورت عدم درمان. سبب بدتر شدن بیماری ریوی ثانویه به ریفلاکس و بروز ویزینگ و آسپیراسیون تنفسی مکرر می‌شود..

۲-پرولاپس رکتوم

این مشکل به‌طور مکرر در شیرخواران مبتلا به CF و یا شیوع کمتر در کودکان بزرگتر اتفاق می‌افتد. پرولاپس رکتوم به‌دلیل استئاتوره، سوء تغذیه و تکرار سرفه رخ می‌دهد.

۳- بیماری کبدی صفراوی

اختلال عملکرد کبد و ارتباط با سیروز صفراوی را می‌توان با تجویز اورزودزوکسی کولیک اسید بهبود بخشید. کودک مبتلا به CF که دچار بیماری کبدی پیشرفته باشد، اندیکاسیون دریافت پیوند کبد را دارد بخصوص اگر عملکرد ریه خوب باشد

٤- پانکراتیت

پانکراتیت ممکن است به‌علت مصرف غذاهای چرب، نوشیدن الکل و درمان توسط تتراسیکلین رخ دهد. سطح سرمی آمیلازو لیپاز ممکن است برای مدت طولانی بالا بماند.

۵- هیپرگلیسمی

معمولاً شروع آن بعد از دهه اول عمر است. تقریباً ٪ بالغین جوان درگیر هیپرگلیسمی هستند. هرچند شیوع دیابت مربوط به CF ممکن است بالاتر باشد غربالگری معمول شامل انجام سالیانه تست تحمل گلوکز خوراکی ۲ ساعته تعدیل شده می‌باشد که بعد از سن ۱۰ سالگی انجام می‌شود.

ط) تجهیزات پزشکی سرمایه ای به ازای هر خدمت:

- دستگاه نبولایزر در جهت استنشاق داروها (نبولایزر کمپرسوری و یا مش نبولایزر همانند eflow rapid که سبک و بدون صدا بوده و مدت نبولایزر را به حداقل می رساند.

- دستگاه وست Vest یا جلیقه به منظور تسهیل در تخلیه ریه از چرک و ترشحات
- وسائلی که در فیزیوتراپی قفسه سینه کمک کننده میباشند همانند کورنت و....
- دستگاه تهویه مصنوعی غیر تهاجمی یا (NIV) برای بیمارانی که دچار نارسائی تنفسی شده اند
- دستگاه اکسیژن ساز

افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز (Order) خدمت مربوطه و استاندارد تجویز:

تیم پزشکی شاغل در مراکز سی اف و پزشکانی که آموزش لازم را در زمینه بیماری سی اف گذرانده و مورد تایید قرار گرفته باشند

ویژگی های ارائه کننده اصلی صاحب صلاحیت جهت ارائه خدمت مربوطه:

تیم پزشکی شاغل در مراکز سی اف و پزشکانی که آموزش لازم را در زمینه بیماری سی اف گذرانده و مورد تایید قرار گرفته باشند

داروها، مواد و لوازم مصرفی پزشکی جهت ارائه هر خدمت:

براساس استانداردهای راهنمای تجویز دارو

استانداردهای ثبت:

فرم ثبت مشخصات بیماران سی اف در سامانه سی اف کشوری

۱. نام و نام خانوادگی
۲. جنسیت
۳. سن
٤. قد
٥. وزن
٦. وضعیت تاهل
۷. میزان تحصیلات
۸. شغل
۹. نژاد
۱۰. شغل پدر
۱۱. شغل مادر
۱۲. میزان تحصیلات پدر
۱۳. میزان تحصیلات مادر
۱٤. آیا بیمار دارای فرزند است
۱٥. آیا ازدواج والدین بیمار فامیلی بوده است
۱٦. آیا تاکنون بیماری سی اف در خانواده وجود داشته است
۱۷. درصورتی که بیمار سی اف در فامیل شما باشد نسبت شما با بیمار چیست؟
۱۸. ملیت
۱۹. کد ملی
۲۰. کد اتباع خارجی
۲۱. شهر محل سکونت بیمار
۲۲. آدرس
۲۳. تلفن ثابت
۲٤. شماره همراه
۲٥. ایمیل
۲٦. پرونده پزشکی
۲۷. از چه سنی علائم بیماری شروع شده است؟
۲۸. در چه سنی بیماری وی تشخیص داده شده است؟

۲۹. بر اساس کدامیک از موارد زیر بیماری سی اف تشخیص داده شده است؟

- سرفه و مشکل تنفسی ادامه دار
- اختلالات الکترولیتی
- ورم بدن و دست و پا
- ورم پانکراس(پانکراتیت
- مشکلات کبد
- وزن نگرفتن و لاغری بیمار
- پولیپ بینی
- زردی طول کشیده دوره نوزادی
- انسداد روده بدو تولد
- سابقه فامیلی بیماری سی اف
- سابقه مدفوع چرب
- بیرون زدگی راست روده(پرولاپس رکتوم

۳۰. میزان کلر در اولین تست عرق چقدر است؟

۳۱. میزان کلر در دومین تست عرق چقدر است؟

۳۲. آیا تاکنون تست ژنتیک انجام داده اید؟

- در صورتی که تست ژنتیک انجام داده اید، تصویر آن را ارسال کنید

۳۳. در حال حاضر بیمار کدامیک از درمان های ریوی یا گوارشی زیر را دریافت میکند ؟

- سالبوتامول
- محلول کلرید سدیم استنشاقی
- دورناز الفا
- آمیکاسین استنشاقی
- جنتامایسین استنشاقی
- برامیتوب استنشاقی
- TOBI
- کرئون
- ویتامینها
- ازیترومایسین خوراکی
- اورکمبی
- اکسیژن

- NIV

۳٤. از چه وسیله ای جهت فیزیوتراپی استفاده می شود؟

۳٦. در طی سال گذشته بیمار چند بار دچار حمله عفونت ریوی شده و درمان آنتی بیوتیک تزریقی (در بیمارستان یا در منزل) دریافت کرده است؟

۳۷. دریک سال اخیر چند بار توسط تیم سی اف در مرکز سی اف ویزیت شده است؟

۳۸. مجموعا بیمار در طی سال گذشته چند روز در بیمارستان برای درمان حملات عفونت ریوی بستری شده است؟

۳۹. مجموعا بیمار در طی سال گذشته چند روز درمان تزریقی به صورت سرپایی برای درمان عفونت ریوی دریافت کرده است؟

٤۰. کدامیک از پیوند اعضاء زیر را انجام داده اید؟

٤۱. تصویر آخرین کشت خلط

٤۲. تصویر آزمایش ژنتیک

٤۳. تصویر آخرین نوار ریه

- تاریخ اعتبار این راهنما از زمان ابلاغ به مدت ۲ سال می باشد و بعد از اتمام مهلت زمانی میبایست ویرایش صورت پذیرد.

منابع:

1. A Aghamohammadi,MM Modaresiet al. First Cystic Fibrosis Patient Registry Annual Data Report-Cystic Fibrosis Foundation of Iran
   Acta Medica Iranica,2019. 33-41
2. MR Modaresi et al. Cystic fibrosis prevalence among a group of high-risk children in the main referral children hospital in Iran
   Journal of education and health promotion 2017.
3. Philip M. Farrell,et al.Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation, J Pediatr. 2017 Feb;181S:S4-S15.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2016.09.064.
4. Ren CL et al Cystic Fibrosis Foundation Pulmonary Guidelines. Use of Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Modulator Therapy in Patients with Cystic Fibrosis. Ann Am Thorac Soc. 2018 Mar;15(3):271-280. doi: 10.1513/AnnalsATS.201707-539OT
5. Peter J et al .Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines Chronic Medications for Maintenance of Lung Health. Am J Respir Crit Care Med Vol 187, Iss. 7, pp 680–689, Apr 1, 2013
6. Cystic Fibrosis Foundatio et al.Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. J Pediatr. 2009 Dec;155(6 Suppl):S73-93. doi: 10.1016/j.jpeds.2009.09.001.
7. Kliegman RM. Nelson textbook of pediatrics: Saunders Elsevier; 2015.
8. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. 2001 Annual data report to the center directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; 2002
9. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. ۲۰۰۷ Annual data report to the center directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; ۲۰۰۸
10. Strausbaugh SD, Davis PB. Cystic fibrosis: a review of epidemiology and pathobiology. Clinics in chest medicine. 2007;28(2):279-88.
11. Ratjen FA. Cystic fibrosis: pathogenesis and future treatment strategies. Respiratory care. 2009;54(5):595-605.
12. Goss CH, Rosenfeld M. Update on cystic fibrosis epidemiology. Current opinion in pulmonary medicine. 2004;10(6):510-4.
13. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. CHEST Journal. 2004;125(1_suppl):1S-39S.
14. Mahadeva R, Dodge J, Webb K, Westerbeek RC, Carroll NR, Dodd ME, et al. Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional studyCommentary: Management in paediatric and adult cystic fibrosis centres improves clinical outcome. Bmj. 1998;316(7147):1771-5.
15. Johnson C, Butler SM, Konstan MW, Morgan W, Wohl MEB. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis: a center-based analysis. CHEST Journal. 2003;123(1):20-7.
16. th 15 Annual Report from the Australian Cystic Fibrosis Data Registry; 2012
17. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry.2011 Annual data report to the center directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; ۲۰۱۲
18. French CF Registry - Annual Data Report; 2012
19. The Canadian Cystic Fibrosis Registry 2012 Annual Report; 2012

20. ECFS Patient Registry Annual Data Report 2010 data; 2014
21. Fallahi G, Najafi M, Farhmand F, Bazvand F, Ahmadi M, Ahmadi F, et al. The clinical and laboratory manifestations of Iranian patients with cystic fibrosis. Turk J Pediatr. 2010;52(2):132-8.
22. Karjoo M, Bahremand M, Mihandoust G. Cystic fibrosis in southern Iran. Journal of tropical pediatrics. 1984;30(4):195-6.
23. Dastgiri S, Bonyadi M, Mizani T. the prevalence of genetic disorders in east azerbaijan province. urmia medical journal. 2010;21(4):339-46.
24. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry.2013 Annual data report to the center directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; ٢٠١٣
25. Dallal MMS, Telefian CF, Hajia M, Kalantar E, Dehkharghani ARD, Forushani AR, et al. Identification and molecular epidemiology of nosocomial outbreaks due to Burkholderia cepacia in cystic fibrosis patients of Masih Daneshvary Hospital, Iran. Journal of preventive medicine and hygiene. 2015;55(1.(
26. Havasian MR, Panahi J, Mahdieh N. Cystic fibrosis and distribution and mutation analysis of CFTR gene in Iranian patients. Koomesh. 2014;15(4):Pe43-١Pe40, En57.
27. Najafi M, Alimadadi H, Rouhani P, Kiani MA, Khodadad A, Motamed F, et al. Genotype-phenotype relationship in Iranian patients with cystic fibrosis. Turk J Gastroenterol. 2015;26:241-3.
28. Hakkak AM, Keramatipour M, Talebi S, Brook A, Afshari JT, Raazi A, et al. Analysis of CFTR gene mutations in children with cystic fibrosis, first report from North-East of Iran. Iranian journal of basic medical sciences. 2013;16(8):917.
29. Organization WH, editor The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis. Report of a joint meeting of WHO/ECFTN/ICF (M) A/ECFS Genoa, Italy; 2002.
30. Kalankesh LR, Dastgiri S, Rafeey M, Rasouli N, Vahedi L. Minimum Data Set for Cystic Fibrosis Registry: a Case Study in Iran. Acta Informatica Medica. 2015;23
31. Nasiri A, Rafeey M, Pourabdollahi P, Ghaemmaghami S, Samsamy M, Pourhossein d. Growth pattern and nutritional intake in children with cystic fibrosis comparison with normal child in East Azerbaijan, Iran. Urmia Medical Journal. 2010;20(4):278-83.
32. Bonyadi M, Omrani O, Rafeey M, Bilan N. Spectrum of CFTR gene mutations in Iranian Azeri Turkish patients with cystic fibrosis. Genetic testing and molecular biomarkers. 2011;15(1-2):89-92.