



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی گیلان
مرکز آموزشی، درمانی و پژوهشی
۱۷ شهریور رشت

بیماری های متابولیک



تهیه کننده: کمیته آموزش سلامت بخش PICU

تحت نظارت: سوپروایزر آموزش سلامت

تیر ۱۳۹۹

با آرزوی سلامتی برای شما و فرزند دلبندتان برای کسب اطلاعات و پیگیری، اطلاعات تماس مرکز آموزشی درمانی و پژوهشی هفده شهریور رشت به شرح ذیل می باشد:

آدرس: رشت، خیابان نامجو، خیابان شهید سیادت، ضلع جنوبی پارک شهر، مرکز آموزشی درمانی و پژوهشی ۱۷ شهریور رشت

شماره تماس بیمارستان (بخش PICU):

۰۱۳-۳۳۳۶۹۳۹۱-۳۳۳۶۹۰۴۴(۳۰۷)

آدرس صفحه "آموزش به بیمار" بیمارستان:

<http://17shahrivar.gums.ac.ir/Xy9c>



منبع:

۱. هاکنبری مریلین، ویلسون دیوید. درسنامه پرستاری کودکان ونگ. ۱۳۹۴. ترجمه پوران سامی، محمود بدیعی، فاطمه احدی. تهران: نشر و تبلیغ بشری. ص ۹۳-۸۷.
۲. گایدلاین اطفال نلسون ۲۰۱۵. کامران احمدی. تهران: موسسه فرهنگی انتشاراتی احمدی، چاپ خجسته، ۱۳۹۵. ص ۱۳۷-۱۲۰.

وضعیت قرارگیری مناسب در بیمار مبتلا به بیماری

متابولیک چگونه است؟

محدودیتی در وضعیت قرارگیری ندارند اما بسته به شرایط کودک وضعیت قرارگیری تعیین میشود. مثلا در صورتی که کودک دچار تنگی نفس شده باشد قرار دادن وی در وضعیت نیمه نشسته یا نشسته کمک کننده است.

مراقبت بعد از ترخیص شامل چه مواردی است؟

- ♦ مراعات محدودیت رژیم غذایی برای همیشه
- ♦ کنترل وزن کودک بصورت دوره ای
- ♦ تحت نظر بودن کودک زیر نظر یک پزشک متخصص

در صورت بروز علائم زیر به پزشک معالج مراجعه شود:

- حرکات مشکوک به تشنج
- تغییر در اشتها
- کاهش وزن
- خواب آلودگی
- تنفس سریع
- بی قراری

توصیه های خود مراقبتی

والدین گرامی با آرزوی شفای عاجل برای فرزند دل‌بندتان، مطالب زیر جهت افزایش آگاهی شما در مورد بیماری فرزندتان می باشد لطفاً به نکات زیر توجه فرمایید:

بیماری متابولیک چیست؟

بیماری متابولیک یک بیماری ارثی است که بعلت کمبود یک آنزیم ایجاد میشود. آنزیمها مولکول هایی در بدن هستند که مواد را از شکلی به شکل دیگر تبدیل میکنند. در واقع در این بیماری کودک در تولید یا مصرف انرژی و یا تجمع مواد سمی در بدن مشکل دارد و بر اساس شدت بیماری در هر سنی ممکن است بروز کند.

شایعترین علائم بیماری متابولیک چیست؟

- بی حالی یا خواب آلودگی
- تغذیه ضعیف
- زردی
- کاهش قند خون
- استفراغ های دوره ای و غیر قابل توجه
- کاهش وزن ، عدم افزایش وزن یا تاخیر در رشد
- بوی بد در ادرار، تنفس، بزاق و عرق
- تشنج
- اختلال حرکتی
- اختلال در تکامل کودک
- بزرگی گبد یا طحال
- مشکلات استخوانی
- سنگ های کلیه

توجه: در کودکان بزرگتر شروع یک غذای جدید یا یک استرس مثلاً گرسنگی، تب یا عفونت میتواند آشکارکننده علائم باشد. هر چه سن بیمار کمتر باشد علائم شدید تر است ، نیمی از افراد بدلیل خفیف بودن درگیری، در سنین بالاتر علامت دار می شوند.

بیماری متابولیک چگونه تشخیص داده می شود؟

- ◆ شرح حال فردی و خانوادگی
- ◆ معاینه جسمی کودک
- ◆ آزمایش خون(وضعیت اسید بدن)
- ◆ آزمایش ادرار
- ◆ معاینه چشم

بیماری متابولیک چگونه درمان می شود؟

هدف از درمان کنترل علائم بیماری است.

- ◆ رعایت رژیم غذایی خاص
- ◆ استفاده از مکمل های دارویی در صورت نیاز طبق تجویز پزشک
- ◆ تزریق آنزیم در صورت نیاز طبق تجویز پزشک

چگونه میتوان از عوارض بیماری متابولیک پیشگیری کرد؟

- بسیاری از بیماری های متابولیک در صورت تشخیص زودهنگام قابل کنترل بوده و میتوان از ایجاد عوارض شدید این بیماری پیشگیری کرد.
- از جمله عوارض بیماری متابولیک عقب ماندگی ذهنی ، اختلال رشد و نارسایی کبد و کلیه می باشد که تا حدودی با رعایت محدودیت رژیم غذایی قابل پیشگیری است. برای مثال محدودیت پروتئین (مانند گوشت و لبنیات)
- اگر در خانواده ای یک مورد بیماری وجود داشته باشد ، برای علائم احتمالی در فرزندان بعدی باید هوشیار بود.

تغذیه صحیح در بیماری متابولیک چیست؟

- ◆ داشتن لیستی از مواد غذایی که کودک نباید مصرف کند.
 - ◆ رعایت محدودیت مواد غذایی برای همیشه جهت کودک
 - ◆ استفاده از مکمل های دارویی در صورت نیاز طبق دستور پزشک
 - ◆ استفاده از شیر های رژیمی جایگزین در صورت نیاز طبق دستور پزشک
- باید توجه داشت که در هر نوع بیماری ، رژیم غذایی و داروی منحصر به فرد حفظ شود.

نحوه ی صحیح مصرف دارو چگونه است؟

- ◆ آماده کردن داروها طبق راهنمای داخل جعبه
- ◆ اجتناب از قطع خودسرانه داروها
- ◆ مصرف داروها بطور دقیق و طبق دستور پزشک

چگونه ایمنی کودک را رعایت کنید؟

- ◆ از تنها گذاشتن کودک اجتناب کنید.
- ◆ در صورت استفاده از تخت ، نرده های تخت حتماً بالا باشد.

میزان فعالیت در بیمار مبتلا به بیماری متابولیک

چگونه است؟

محدودیتی خاصی در میزان فعالیت ندارند مگر اینکه دچار علائمی مانند تنگی نفس، درد قفسه سینه و غیره باشند.

