

# سی‌اف؛ پیر از رنج و هزینه ولی ناشناخته

چالش‌های زندگی با بیماری ژنتیکی «سیستیک فیبروزیز» که شایع‌ترین بیماری ارثی مغلوب و در عین حال بسیار ناشناخته است

ZENDEGI - SALAM  
ضمیمه روزنامه خراسان  
شنبه ۲۷ آذر ۱۴۰۰  
۱۲ جمادی الاول ۱۴۴۲ • ۱۸ دسامبر ۲۰۲۱  
شماره ۲۰۸۲۹  
۲۰۴۹



البته توانا | روزنامه نگار

پرونده

«دختر دومم، محدثه، سال ۷۸ به دنیا آمد و شش ماه بعد بر اثر ابتلا به «سی‌اف» از دنیا رفت. آن زمان اطلاعات درباره این بیماری از امروز بسیار کمتر بود و داروهایی برای دخترم تجویز می‌شد که بعدها فهمیدیم باعث تخریب بیشتر ریه‌اش می‌شده است. جنازه دخترم را به انیستیتوی پاستور تحویل دادم و از آن‌ها خواش کردم از بدن او استفاده کنند تا اطلاعات و دانش‌شان ارتقا یابد و بچه‌های دیگر را نجات بدهند. هشت سال بعد فاطمه به دنیا آمد. فاطمه هم به سی‌اف مبتلا بود ولی این بار هم ما و هم پزشکان چیزهای بیشتری از این بیماری می‌دانستیم. گرچه هنوز خیلی‌ها سی‌اف را نمی‌شناسند». این حرف‌های «فرهاد مرادی»، است، پدر فاطمه ۱۴ ساله که به دلیل یک جهش ژنتیکی، به «سیستیک فیبروزیز» یا به اختصار «سی‌اف» مبتلاست. اختلال در ژن (CFTR) باعث اختلال در کانالی به نام «کلر» می‌شود که در سطح سلول‌های راه‌های هوایی قرار دارد. وظیفه کانال کلر، انتقال و ترشح کلر و سدیم (نمک) به داخل راه‌های هوایی است. به دنبال ترشح نمک، آب هم به ترشحات اضافه و ترشحات ریه رقیق می‌شود. خروج ترشحات رقیق‌شده از راه‌های هوایی در افراد سالم به سادگی انجام می‌شود. در بیماران سی‌اف اما به علت اختلال در کانال کلر، ترشحات غلیظ می‌شود و تخلیه آن به شدت اختلال پیدا می‌کند. در این بیماری، درگیری اعضای مختلف بدن مشاهده می‌شود که مهم‌ترین آن ریه و لوزالمعده است. بیش از ۹۰ درصد از این بیماران به دنبال تخریب پیش‌رونده و نارسایی ریوی دچار آسیب جدی می‌شوند. طعم شور پوست (طوری که وقتی اطرافیان آن‌ها را می‌بوسند کاملاً این شوری را حس می‌کنند) و عرق فراوان و شوره زدن لباس‌ها، سرفه مزمن که با درمان‌های معمول بهبود نمی‌یابد و اوایل بیماری خشک است ولی در نهایت خلطی می‌شود، عفونت‌های مکرر ریوی، خس‌خس سینه و تنگی نفس، افزایش پیدا نکردن وزن بیمار به رغم اشتیهای خوب، دفع مکرر مدفوع چرب و گریس‌مانند با حجم زیاد و نازی، تعدادی از نشانه‌های این بیماری است (به نقل از وب‌سایت بنیاد سی‌اف ایران). در این پرونده در گفت‌وگو با آقای مرادی، مدیر روابط عمومی و امور رسانه‌ای بنیاد سی‌اف درباره بیماری دخترش و توضیحات رئیس بنیاد درباره چالش‌های دارویی، این بیماری را می‌شناسیم.

دشواری‌های زندگی با سی‌اف زیر سایه بی‌اطلاعی گسترده درباره این بیماری

## بی‌اطلاعی عمومی مبتلایان را گوشه‌گیر کرده است

حرفه اصلی فرهاد مرادی، تهیه‌کنندگی تلویزیون است اما عمده فعالیت‌هایش در زمینه اطلاع‌رسانی درباره سی‌اف است چون همان‌طور که خودش می‌گوید وقتی والدی بچه مبتلا به سی‌اف داشته باشد، همه بچه‌های مبتلا در هر جای جهان را فرزند خودش می‌داند و با وجود همه سختی‌های زندگی با این بیماری،



...

**دود و بو برای بچه‌های سی‌اف، خیلی خطرناک است؛ ما داریم باید به دیگران بگوییم لطفاً این جاسیگار و قلیان نکشید، از ادکلن و سیری استفاده نکنید، جارو نزنید، ندوید که گردوغبار بلند نشود و منقل جوجه به پا نکنید اما مگر چقدر این شده به دوست و آشنا و فامیل تذکر داد؟ خیلی‌ها از این بیماری اطلاعی ندارند و خواهش‌های ما برای مراعات کردن را طور دیگری تعبیر می‌کنند. برای همین دلخوری می‌شوند و اعتراض می‌کنند که چقدر لی‌لی به لالای بچه‌تان می‌گذارید! بعضی‌ها هم در جریان ملاحظات سی‌اف هستند ولی میلی به همراهی ندارند و می‌گویند ما مسئول بیماری فرزند شما نیستیم. خب ما هم مجبور شدیم برای سلامتی دخترمان با خیلی از اقوام و آشنایان قطع رابطه کنیم. البته کسانی هم هستند که وقتی درباره سی‌اف به آن‌ها اطلاعات می‌دهیم، نه تنها در جمع‌ها و دورهمی‌ها تغییر رویه می‌دهند بلکه همای‌امی شونده به دیگران هم اطلاع‌رسانی می‌کنند اما به‌طور کلی نبود در کو ملاحظه اطرافیان باعث گوشه‌گیری بچه‌های سی‌اف می‌شود. وقتی در مهمانی قلیان می‌آورند، دختر من باید برود یک گوشه و سرش را با گوشه‌اش گرم کند. وقتی سر سفره باید داروهای قبل، بین و بعد وعده غذایی‌اش را بخورد و دیگران به کنایه و طعنه می‌گویند «فاطمه قرصات رو خور دی؟»، باید خودش را به آن راه بزند. وقتی بچه‌های دوند و بازی می‌کنند، دختر من باید یک گوشه بایستد چون بعد از مدتی راه رفتن معمولی هم نفس‌اش می‌گیرد و کبود می‌شود چه برسد به دویدن. همه بچه‌ها توی کوله‌های‌شان کتاب و اسباب‌بازی دارند و دختر من دستگاه اکسیژن‌ساز سیار. استرس و تنش، بچه‌های سی‌اف را فوری تحت تأثیر قرار می‌دهد. یک جنگ اعصاب در محیطی عمومی کافی**



است تاریخ‌های خونریزی کندو کارشان به بیمارستان کشیده‌شود. **ریشه دخترم به دلیل پر خاش معلم‌اش خونریزی کرد** آقای مرادی معتقد است غیر از خانواده‌های مبتلایان به سی‌اف و نظام درمانی، مردم هم در مواجهه با این بیماری، ر سالتی بر دوش دارند تا رنج مبتلایان اندکی کاهش یابد. رنجی که در همه

دکتر «محمد رضا مدرسی» در گفت‌وگو با زندگی‌سلام، از کمبودهایی می‌گوید که در صورت مرتفع شدن، طول عمر و کیفیت زندگی بیماران سی‌اف را بالاتر می‌برد: «سی‌اف جزو شایع‌ترین بیماری‌های ارثی مغلوب در دنیا است. در این بیماری، آسیب به ریه‌ها از بدو تولد شروع می‌شود و سیر پیش‌رونده دارد. اگر درمان و مراقبت به‌خوبی انجام شود، می‌توانیم تخریب ریه را آهسته‌تر کنیم. اقدامات درمانی مورد نیاز این بیماران در دو گروه تقسیم می‌شود. یک، کارهایی که خود بیماران باید انجام بدهند؛ مثلاً روزانه یک ساعت ورزش کنند و مراقبت‌ها و داروهای توصیه‌شده توسط تیم درمانی سی‌اف را به‌طور منظم استفاده کنند. دو، اقدامات مورد نیاز درباره داروها و امکانات که آن‌ها هم به‌دو دسته نیازمندی‌های در منزل و در بیمارستان تقسیم می‌شود. بیماران سی‌اف در یک سال ممکن است چهار، پنج بار نیاز به بستری دو هفته‌ای در بیمارستان داشته باشند که هزینه‌های بستری و مشکلات معیشتی ناشی از آن سرسام‌آور است.



### داروها گران‌قیمت‌اند و توزیع نامناسب

پیش از این اسم بیماری «سی‌اف» به گوش‌تان خورده بود؟ تعداد کسانی که به این سوال، جواب مثبت می‌دهند، نباید زیاد باشد. دکتر مدرسی در این باره توضیح می‌دهد: «سی‌اف به تازگی مورد توجه قرار گرفته است. شما آن قدری که ام‌اس، اس‌ام‌ای و بیماری پروانه‌ای شنیده‌اید، سی‌اف به گوش‌تان نخورده است؛ اما معنی‌اش این نیست که سی‌اف در ایران وجود نداشته بلکه اتفاقاً خیلی هم شایع بود ولی تصور می‌شد که این بیماری مخصوص اروپا، آمریکا و استرالیا است. یکی از دلایلی که حتی خیلی از پزشکان

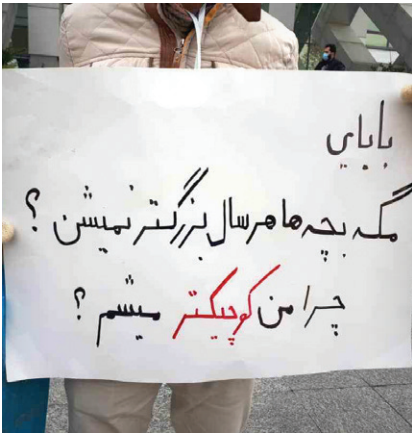


ما از این بیماری کمتر اطلاع دارند، همین مسئله است. در چهار، پنج سال اخیر که اطلاع‌رسانی‌ها درباره این بیماری شروع کرده‌ایم، به تدریج بیماران بیشتری شناسایی شدند که هر روز بر تعداد آن‌ها افزوده می‌شود. الان بیش از ۲ هزار و ۳۰۰ بیمار در سایت بنیاد سی‌اف ثبت‌نام شده‌اند با این هدف که تا حد امکان از دور رنج این عزیزان کاسته شود. ما برای رسیدن به این هدف، هم‌راهی و همیاری وزارت بهداشت و دانشگاه‌های سراسر کشور را با هدف تأمین داروهای مورد نیاز بیماران لازم داریم. یکی از داروهای ضروری و اصلی این بیماران کپسول «کرتون» است که مانع دفع چربی از روده‌ها می‌شود. از مقامات وزارت بهداشت انتظار داریم اجازه ترخیص و توزیع کرتون‌های اصل متعلق به شرکت «ابوت» را بدهند. محلول «سدیم ۷ درصد» و «برامبتوب» از دیگر داروهای استثنای ضروری برای بیماران سی‌اف هم توزیع نامناسبی دارند. مشکل بزرگ‌تر و بسیار با اهمیت در حوزه داروی این بیماران آن است که بعضی از آن‌ها در دسترس نیستند؛ مثل «دورناز آلفا» که در تخلیه ریه بیماران از ترشحات بسیار غلیظ و چسبنک نقش بسیار مهم

و اساسی ایفا می‌کند. متأسفانه به‌رغم مکاتبات فراوانی که انجام شده، این دارو تاکنون از طرف سازمان غذا و دارو در لیست دارویی کشوری قرار نگرفته است. هم‌اکنون بعضی از بیماران به ناچار دورناز آلفا را از راه‌های غیر مطمئن تهیه می‌کنند که اگر در لیست دارویی کشور قرار بگیرد، امکان ورود رسمی و مطمئن آن به کشور وجود دارد. از سازمان غذا و دارو انتظار داریم هر چه سریع‌ترین دارو را در فهرست داروهای کشوری قرار بدهد. بیماران سی‌اف در بعضی از کشورها از جدیدترین داروهای تولیدشده برای این بیماری همچون «اور کمی» و «تریکفتا» استفاده می‌کنند که نقش مهمی در کیفیت زندگی و افزایش طول عمر آن‌ها دارند اما متأسفانه کودکان مبتلا به سی‌اف ایران از داروهای اولیه و مورد نیاز خود محروم هستند.

### از آقای رئیس‌جمهور انتظار حمایت داریم

دارو اما تنها مسئله بیماران سی‌اف نیست. آن‌ها به تجهیزات درمانی هم نیاز دارند که گران‌قیمت هستند و به‌سختی گیر می‌آیند. دکتر مدرسی می‌گوید: «بیماران سی‌اف برای استنشاق داروهای‌شان به دستگاهی نیاز دارند به اسم «نولایزر» که نوع موثر و مطلوب آن بسیار گران‌قیمت است. پیش از عید با حمایت‌های وزارت بهداشت و یونیسف



پیگیری‌های بنیاد سی‌اف، ۱۵۰ دستگاه استاندارد نولایزر به‌طور رایگان بین بیماران توزیع شد و ۸۵۰ عدد دیگر در حال تهیه است. از وزارت بهداشت درخواست می‌کنیم موضوع را پیگیری کند تا هر چه

زودتر این دستگاه‌ها به دست بیماران برسد چرا که در بیماری سی‌اف، حتی یک روز دیرتر زود شدن اهمیت زیادی دارد. در این بیماران آسیب ریه به‌مرور زمان و با افزایش سن، بیشتر و جدی‌تر می‌شود و ممکن است این افراد به دستگاه «اکسیژن‌ساز» و «تهویه غیر تهاجمی-NIV» نیاز پیدا کنند که بسیار گران‌قیمت‌اند و برای تأمین آن‌ها به حمایت‌های دولتی و خیران نیاز است». دکتر مدرسی می‌گوید: سرجمع هزینه‌هایی که این بیماری به خانواده‌ها تحمیل می‌کند، خیلی بیشتر از درآمد آن‌هاست و سازمان‌هایی مثل بهزیستی باید وارد میدان شوند: «مبتلایان به سی‌اف مظلوم‌ترین بیماران مزمن هستند چون ریه‌شان از درون آسیب می‌بیند و هیچ علامت ظاهری ندارند. بیماری پوستی و انواع فلج نمود بیرونی دارند ولی تخریب

تدریجی و پیش‌رونده ریه در بیماران سی‌اف را کسی نمی‌بیند؛ به‌طور مثال آن‌ها در تعریف سازمان بهزیستی از «از کار افتادگی» جان نمی‌گیرند. در این واس‌ام‌ای (SMA) داشتند، از ایشان انتظار داریم برای این افراد در نظر گرفته شود که متناسب با توانمندی‌ها و شرایط سلامتی‌شان باشد. چند روز پیش آقای رئیس‌جمهور، عنایتی به بیماران پروانه‌ای و اس‌ام‌ای (SMA) داشتند، از ایشان انتظار داریم از بیماران سی‌اف هم به‌طور رسمی حمایت کنند. در صورت حمایت از این بیماران، افزایش طول عمر آن‌ها امکان‌پذیر خواهد بود. افزایش تعداد بیماران بزرگ سال مبتلا به سی‌اف در ایران از ۳ درصد در ابتدای شروع فعالیت بنیاد به حدود ۲۰ درصد موید این مسئله است.»

عکس: ها، ژئینی، ایرنا