



به نام خدا

راه‌نمای بالینی تزریق خون منظم در بیماران مبتلا به تالاسمی

مولفین:

دکتر ایمان عشتی و دکتر شبنم علوی

استاد فوق تخصص خون و سرطان کودکان بیمارستان مفید

Pediatric Congenital Hematologic

Disorders Research Center

گردآوری نهائی:

مرکز تحقیقات بیماری‌های مونی مادرزادی کودکان

دکتر علیرضا جناب زاده

دستیار فوق تخصصی خون و سرطان کودکان

مرکز تحقیقات بیماری‌های خونی مادرزادی کودکان

اردیبهشت ۱۳۹۱

تمهیدات لازم قبل از شروع تزریق خون به بیماران مبتلا به تالاسمی کدامند؟

- آماده سازی کلینیک بیماران سرپایی
- به کارگیری پرسنل با تجربه و ثابت اعم از پزشک و پرستار
- نوشتن راهبرد انتقال خون
- در دسترس بودن سرویس انتقال خون در صبح و عصر
- روزهای تعطیل و غیر تعطیل
- در دسترس بودن انواع فرآورده های packed RBC :
 - PRBC کم لکوسیت Bedside OR Pre storage
 - PRBC شسته شده
 - PRBC گروه های نادر خونی (از جمله خونهای فریز

مرکز (تمقیق شده) بیماری های فونی مادرزادی کودکان

- بانک خون مناسب بیمارستانی و منطقه ای
- برقراری سیستم هموویژیلانس

ملاکهای لازم برای شروع تزریق خون:

۱. Hb اولیه زیر 6gr/dl

۲. افت Hb به زیر 7gr/dl در دو آزمایش به فاصله ۲ هفته

۳. ناتوانی در جبران Hb پایین

• علائم افزایش کار قلب

• (تاکی کاردی، تعریق، poor feeding)

• تاخیر رشد

• ناتوانی در انجام کارهای معمول روزانه

• Organ dysfunction

۴. ایجاد علائم خون سازی غیر موثر

• Massive splenomegaly و/یا افزایش سرعت بزرگ شدن

مرکز تحقیقات بیماری های فونئ مادرزادی کودکان

• تغییر شکل استخوانی و تغییرات چهره

ملاحظات:

۱. سن شروع اولین تظاهرات از مهمترین نکاتی است که باید مد نظر

باشد. در صورت شروع علائم در سال اول تولد باید تزریق خون با

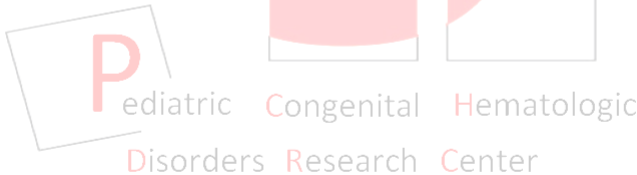
سخت گیری کمتری شروع شود.

۲. در صورت امکان، تصمیم به تزریق خون نباید تا ۳ سالگی به تاخیر بیافتد، چون پس از آن، خطر ایجاد آنتی بادی علیه گلبولهای قرمز بالا می رود.

۳. مطمئن شوید علل قابل اصلاح کم خونی حاد شدید مثل نقص G6PD و عفونت ویروسی وجود ندارد.

۴. اگر تزریق خون فقط به علت کاهش سرعت رشد قد انجام گرفته باشد پس از رسیدن به حداکثر رشد قدی و بسته شدن صفحه های رشد، ممکن است بشود تزریق خون را متوقف کرد)

(Oakland,2009)



مرکز تحقیقات بیماری های فونئ مادرزادی کودکان

آزمایشات لازم قبل از تزریق خون منظم:

۱. تایید دوباره تشخیص :

• CBC

• PBS

• Retic

• الکتروفورز Hb

• G6PD

• شکنندگی اسموتیک

• فریتین سرم



۲. تعیین فنوتیپ RBC ها: e),Kell,Kidd,Duffy

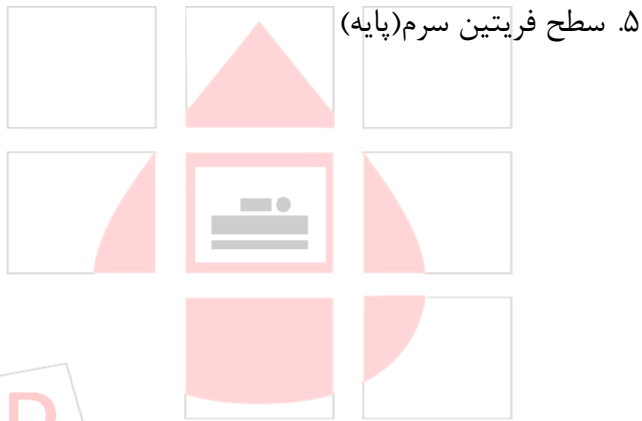
ABO,Rh(D, C, E, c, and

❖ اگر کودکی قبل از تعیین فنوتیپ RBC ها خون گرفته است می توان اقدامات ذیل را قدم به قدم انجام داد:

۱. دریافت خون منظم با کراس میچ ادامه یابد
۲. در صورت ایجاد همولیز تاخیری، از سازمان انتقال خون درخواست نمود تا با غربالگری آنتی بادی و سپس پانل آنتی بادی، گروه خون فرعی مقصر را شناسایی نماید و خون سازگار را تحویل دهد
۳. به ندرت و در صورت ضرورت می توان به روش DNA testing فنوتیپ RBC ها را حداقل برای آللهای C و E و Kell تعیین کرد. لیکن با توجه به هزینه بالای این آزمایش و با در نظر گرفتن این نکته که تعیین فنوتیپ RBC ها تنها به جهت تعیین خون سازگار می باشد، معمولاً با یافتن آنتی بادی مسئول ناسازگاری می توان خون سازگار فاقد آنتی ژن مربوطه را یافت.

۳. آزمایشات ویروس شناسی HCV Ab و HIV Ab و HBC Ab
و HBS Ag و HBS Ab

۴. انجام واکسیناسیون روتین هپاتیت B در صورت نیاز



Pediatric Congenital Hematologic
Disorders Research Center

مرکز تحقیقات بیماری های فونئ مادرزادی کودکان

اهداف و جزییات برنامه تزریق خون منظم :

اهداف کلی

• قطع خون سازی غیر موثر با تامین متوسط Hb روزانه بیشتر از

10-11 gr/ml

• پیشگیری از اضافه بار آهن

• ایجاد جدول ثابت و منظم زمانی برای حفظ کیفیت مناسب

زندگی (QoL) : معمولا هر ۳-۴ هفته یکبار

Hb هدف قبل از خون گیری و دفعات خون گیری:

• Hb بیمار قبل از تزریق بعدی باید دقیقا 9-10gr/dl باید باشد.

• Hb بیمار پس از خون گیری نباید بیش از 14gr/dl شود

• در صورت نارسا بودن قلب، Hb باید بالاتر از (10-12 gr/dl)

حفظ شده و فواصل تزریق ها هم کمتر شود (هر ۱-۲ هفته)

افزایش مورد انتظار سطح Hb:

- • در بزرگسالان (<70kg) یک واحد PRBC (75%~HCT) سبب

افزایش Hb به میزان 1gr/dl می شود

• در کودکان، بر اساس فرانس های مختلف هر 8-10cc/kg از

PRBC (75%~HCT) سبب افزایش Hb به میزان 2gr/dl و هر

10-15cc/kg تزریق سبب افزایش Hb به میزان 2-3 gr/dl می

شود. به عبارتی : هر 4-5cc/kg سبب افزایش Hb به میزان

1 gr/dl می شود.

Blood Transfusion Therapy ,A physician hand book,

AABB,9thed. P.13)

(Pediatric Transfusion ,A physician hand book, AABB,3th
ed. P.12

البته فرانسهای دیگر^۱ اعداد متغییری را مطرح می کنند:

	Haematocrit of Donor Red Cells				
	50%	60%	75%	80%	
Target Increase in Haemoglobin Level	1 g/dl	4.2 ml/kg	3.5 ml/kg	2.8 ml/kg	2.6 ml/kg
	2 g/dl	8.4 ml/kg	7.0 ml/kg	5.6 ml/kg	5.2 ml/kg
	3 g/dl	12.6 ml/kg	10.5 ml/kg	8.4 ml/kg	7.8 ml/kg
	4 g/dl	16.8 ml/kg	14.0 ml/kg	11.2 ml/kg	10.4 ml/kg

As an example, to raise the haemoglobin level by 4g/dl in a patient weighing 40kg and receiving AS-1 blood with a haematocrit of 60% would require 560ml. This calculation assumes a blood volume of 70ml/kg of body weight.

❖ در محاسبه حجم خون در یافتی و نیز میزان هماتوکریت موجود در

کیسه ها دقت شود که کیسه های PRBC دو نوعند:

نوعی که فقط به آنها CPDA اضافه می شود و حجم 250cc و

HCT حدود ۷۵٪ دارد: محاسبه عددی حجم خون مساوی وزن

کیسه منهای عدد ۵۰ می باشد.

نوعی که هم حاوی CPDA است و هم SAGM و حجم حدود

330-350cc دارد با HCT حدود ۶۰٪ (در انتقال خون ایران به نام

کیسه های M4 معروفند): محاسبه عددی حجم خون مساوی وزن

کیسه منهای عدد ۱۵۰ می باشد.

فواصل تزریق خون:

با توجه به اینکه افت مورد انتظار Hb در فرد بدون Allo Ab یا

هیپر اسپلنیسم 1gr/dl در هفته است، بیمار باید هر ۳-۴ هفته خون

بگیرد.

در افراد مسن یا با نارسایی قلبی، فواصل تزریق بایستی طوری تنظیم شوند که هر ۱-۲ هفته Hb قبل از خون گیری بعدی بالاتر از ۱۰-۱۲ نگاه داشته شود و باید هر ۱-۲ هفته با حجمی که Hb را قبل از خون گیری بعدی بالاتر از 10-12 gr/dl نگه دارد و پس از خون گیری فعلی Hb بالای 14gr/dl نرسد.

توجه: جهت عدم دورریزی خون اضافه، با عدد حجم تزریق، گرد شود و یا فواصل تزریق تنظیم گردد.

سایر ملاحظات تزریق خون:

- مدت تزریق: ۳-۴ ساعت
- مقدار تزریق: 5cc/kg در ساعت (حداکثر حجم در یک نوبت تزریق: 20 cc/kg)
- در بیمار با Hb خیلی پایین (کمتر از 5gr/dl) یا با اختلال قلبی: 2cc/kg در ساعت (حداکثر 8cc/kg در یک نوبت) و ضمن تزریق خون، 1-2mg/kg آمپول فورازماید نیز دریافت کند
- کلیه بیماران باید خون PRBC کم لکوسیت Bedside OR Prestorage دریافت کنند
- خون شسته شده باید حداقل ۳-۵ بار شسته شود
- دلیل دریافت خون شسته شده در تالاسمی، واکنش‌های شدید و/یا مکرر آلرژیک با دریافت خون که به درمان‌های پیشگیری کننده با آنتی هیستامین ها پاسخ ندهد
- RBC شسته شده باید با فیلترهای استاندارد خون تزریق شود
- PRBC شسته شده باید طی ۲۴ ساعت از تهیه تزریق گردد.
- بعد از اتمام تزریق خون کیسه خون-ست تزریق خون را به بانک خون بازگردانده و دستکش و ست نرمال سالین و خود نرمال سالین را دوربیااندازد.

افزایش نیاز به دریافت خون:

علل:

- هیپر اسپنیزم
- ایجاد آلو آنتی بادی جدید با یا بدون اتو آنتی بادی
- عفونت
- تغییر Hct واحدهای خون (تغییر فرد دهنده یا محلول افزودنی)

هیپر اسپنیزم:

اسپلنو مگالی باید به دقت پایش شود با:

- معاینه منظم و ثبت در پرونده
- سونوگرافی منظم و ثبت در پرونده
- CBC پایش شود (در هیپر اسپنیزم، افت رده های دیگر را نیز داریم)

اسپلنکتومی: **مرکز تحقیقات بیماری های فونئ مادرزادی کودکان**
اندیکاسیون ها:

۱. اسپلنومگالی massive با احتمال پارگی
۲. افزایش نیاز به دریافت خون سالانه بیش از 225-250cc/kg با PRBC با HCT حدود ۷۵٪ (در حالت معمول، نیاز به تزریق خون سالانه کمتر از 200cc/kg می باشد) در صورتیکه سایر علل افزایش نیاز نیز رد شده باشد.

ملاحظات قبل از طحال برداری:

۱. علل دیگر بزرگی طحال باید رد شود.
۲. افزایش Hb قبل از تزریق خون به 9/5-10gr/dl ممکن است سبب کوچک شدن طحال شود.
۳. پارشیل اسپلنکتومی در کودکان کم سن مد نظر باشد.
۴. تزریق واکسن پنوموکوک پلی والان، مننگوکوک و H.Influ حداقل ۲ هفته قبل از اسپلنکتومی

ملاحظات بعد از طحال برداری

۱. مصرف پنی سیلین خوراکی روزانه ۲۵۰ میلیگرم دو بار در روز
۲. بویژه در مبتلایان به تالاسمی اینترمدیا و HbH و constant spring، پس از اسپلنکتومی مصرف داروهای ضد انعقادی لازم است.
۳. جهت جلوگیری از عوارض ترومبوسیتوز پس از اسپلنکتومی، آسپرین با دوز پایین تجویز می شود.
۴. هر مقدار تب بیمار جدی گرفته شود و با درجه پایین تری از تب بیمار بستری شده، آنتی بیوتیک تزریقی دریافت نماید.

آلو ایمونیزاسیون:

آلو آنتی بادی:

در فردی ایجاد می شود که گلبولهای قرمز او Agهایی را ندارند و PRBC دریافتی، حاوی آن Agهاست. مهمترین این Agها، E و C و Kell (K) می باشند، هرچند گروه های فرعی دیگر از جمله Kidd (JK) و Duffy (FY) هم می توانند دخیل باشند.

اتو آنتی بادی:

عارضه بسیار جدیی است که معمولا همراه آلو آنتی بادی زمینه ای نیز می باشد

اتو Ab معمولا در افرادی که اولین دریافت خون را در سنین بالاتر دارند ایجاد می شود

Ab علیه RBC های دهنده و خود فرد ایجاد می شود برای درمان آن ، استروئید،ایمنو ساپرسورها و IVIG به کار رفته است

تشخیص آلو ایمنو نیزاسیون:

مرکز تحقیقات بیماری های فونئ مادرزادی کودکان

➤ Delayed Hemolytic transfusion reaction(DHTR)

- ۱۰-۲ روز پس از دریافت خون اتفاقی می افتد
- مشکل کلینیکی جدی ندارند
- دچار زردی و افزایش بیلی روبین می شوند
- افزایش نیاز به تزریق خون
- کاهش Hb در نمونه گیری پس از تزریق خون

➤ ارزیابی های آزمایشگاهی:

• Hb قبل و بعد از تزریق خون

• یافتن Ab

○ DAT (کومبس مستقیم): یافتن RBC های پوشیده از Ab

IgG ;

○ IAT (کومبس غیر مستقیم): یافتن آلو آنتی بادی در

پلاسما (Ab screening)

○ Auto control سرم بیمار + RBC بیمار جهت یافتن اتو آنتی

بادی

• تعیین نوع Ab: اگر Ab screening مثبت شد، panel cell

انجام می گردد.



Pediatric Congenital Hematologic

Disorders Research Center

مرکز تحقیقات بیماری های فونئ مادرزادی کودکان



CPDA-1 - 63 ml
LECTION OF 450 ml BLOOD

V2000 09 517050 8 V

5100

0091921700
1388/04/20 17:00 تاریخ خونگیری

E0195V00

0092272359
15082009 23:59
1388/05/24 تاریخ انقضا

Red Blood Cells

CPDA-1/450ml
Volume 250 ml

سازمان انتقال خون ایران
انتقال خون انسان تهران

نگهداری در دمای 1-6 درجه سانتی گراد
افشاکنده تاوطلب

2008/5/7 12:44

References:

1.Guidelines for the clinical management of Thalassemia 2nd Revised Edition The thalassemia international federation2008

2.Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Thalassaemia in the UK The U.K thalassemia society2008

3.Standards of Care Guidelines for Thalassemia Children's Hospital & Research Center Oakland,2009. www.childrenshospitaloakland.org

4.Loukopoulos D, *Thalassaemia International Federation Conference, Palermo, October 2003*

5. AABB TECHNICAL MANUAL 2008 chapter 21 PAGE:617

6. Clinical Guide To Transfusion ; Canadian Blood Service ;Chapter10;p:82-111;July2006

7. Henry's Clinical Diagnosis & Laboratory Management By Laboratory Methods. chapter 35 page:669-684; 2007

8. Clinical Diagnosis & Laboratory Management by Laboratory Method;21 edition, chapter 35 page:669-684 ,2007