



تاریخ: ۱۴۰۴/۰۵/۲۵
شماره: ۲۸/۳۶/۲۱۵۸۴۲
پیوست: ندارد
ساعت: ۱۲:۵۷

ریس محترم مرکز آموزشی درمانی بوعلی سینا، ولایت، قدس، کوثر، شهید رجایی، ۲۲ بهمن
ریس محترم بیمارستان رحیمیان، شهدا، شفا، امیرالمومنین (ع)
ریس محترم بیمارستان تامین اجتماعی رازی، تاکستان
ریس محترم بیمارستان خصوصی دهخدا، پاستور، مهرگان، ولیعصر (عج)
ریس محترم سازمان نظام پزشکی قزوین، البرز، تاکستان، آبیگ، بوئین زهرا

با سلام و احترام

عطف به نامه شماره ۴۰۰/۱۳۰۸/۴۰۰ تاریخ ۱۴۰۴/۰۵/۲۵ معاون محترم درمان وزارت متبوع در خصوص نشر و اجرای راهنمای طبابت بالینی مبتنی بر شواهد با موضوع ابلاغ "پروتکل تشخیص و درمان بیماری سیکل سل و بسته خدمتی بیماران سیکل سل"، به استحضار می‌رساند راهنمای مذکور در آدرس ذیل قابل دسترسی است، لذا در راستای بهره‌مندی و اقدام بر اساس راهنمای ابلاغی، خواهشمند است دستور فرمائید به آدرس ذیل مراجعه نمایند.

استانداردهای هماتولوژی > استانداردها و راهنماهای بالینی > دسترسی سریع > <http://vct.qums.ac.ir>

دکتر سیدحمیدرضا قافله‌باشی
معاون درمانی دانشگاه

رونوشت :

۱. مدیر کل محترم بیمه سلامت استان، جهت استحضار
۲. سرپرست محترم مدیریت درمان تامین اجتماعی استان، جهت استحضار
۳. مدیر کل محترم تامین اجتماعی نیروهای مسلح استان، جهت استحضار



جمهوری اسلامی ایران
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی
معاونت درمان

بسمه تعالی

شماره ۴۰۰/۱۳۰۸
تاریخ ۱۴۰۴/۰۵/۲۵
پوست دارد

جناب آقای دکتر محمد رئیس زاده

رئیس کل محترم سازمان نظام پزشکی جمهوری اسلامی ایران

جناب آقای دکتر عباس مسجدی آرانی

رئیس محترم سازمان پزشکی قانونی کشور

جناب آقای دکتر مسعود فیض اربابی

مدیرعامل محترم سازمان بیمه خدمات درمانی نیروهای مسلح

جناب آقای دکتر پیر صالحی

معاون محترم وزیر و رئیس سازمان غذا و دارو

جناب آقای دکتر خسرو صادق نیت

مشاور وزیر و مدیر کل محترم حوزه وزارتی

جناب آقای دکتر سالاری

مدیر عامل محترم سازمان تامین اجتماعی

جناب آقای دکتر فریدون نوحی

رئیس محترم مرکز آموزشی، تحقیقاتی و درمانی قلب و عروق شهید رجایی

جناب آقای دکتر علی اکبر ولایتی

رئیس محترم مرکز آموزشی، پژوهشی و درمانی بیمارستان مسیح دانشوری

جناب آقای دکتر محمد مهدی ناصحی

مدیرعامل محترم سازمان سلامت ایران

موضوع: ابلاغ- پروتکل تشخیص و درمان بیماری سیکل سل و بسته خدمتی بیماران سیکل سل

با سلام و احترام؛

همانگونه که مطلع می‌باشید یکی از راهکارهایی که برای پیشگیری از افزایش هزینه‌های درمان و تحمیل بار اقتصادی سنگین به نظام سلامت و جامعه در کشورهای مختلف مورد توجه است تدوین و نشر انواع راهنماهای بالینی است که به عنوان یکی از محورهای برنامه جامع عدالت، تعالی و بهره‌وری در آموزش علوم پزشکی نیز مورد توجه می‌باشد. در همین راستا معاونت درمان تدوین و ابلاغ انواع راهنماهای بالینی (شناسنامه و

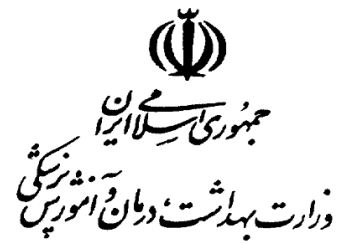


استاندارد خدمات، راهنمای تجویز دارو، پروتکل تشخیص و درمان بیماری و...) را با اولویت خدمات پر تواتر، پر هزینه (خدمات، تجهیزات)، دارای پوشش بیمه ای، با حضور جمعی از اساتید حوزه های مختلف، در وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی تشکیل و سیاستگذاری و برنامه ریزی این امر را عهده دار شده است. لذا در راستای پویا سازی ارائه خدمات پزشکی و اجرایی نمودن بر مبنای بند ۵ و ۸-۱ سیاستهای کلی سلامت و ردیف ۲-۳ بند (الف) ماده ۶۹ و ردیف ۱ و ۲ ماده ۷۰ قانون برنامه هفتم پیشرفت جمهوری اسلامی ایران، مبنی بر اجازه تجویز خدمات و انجام خرید راهبردی سازمان های بیمه گر بر اساس دستورالعمل ها و راهنماهای بالینی توسط وزارت بهداشت " پروتکل تشخیص و درمان بیماری سیکل سل و بسته خدمتی بیماران سیکل سل " به تصویب رسیده و از تاریخ ابلاغ، لازم الاجرا است.

بدیهی است ضمن تاکید بر ارائه خدمت در چارچوب استانداردهای مورد تائید وزارت متبوع، اعلام می گردد دانشگاه/ دانشکده، انجمن ها و سازمان نظام پزشکی میبایست از این راهنماها در آموزش های بازآموزی استفاده و سازمان های بیمه گر نیز بر اساس محصولات دانشی اقدام به خرید راهبردی نمایند. امید است با بهره مندی از تلاش جمعی و اطلاع رسانی در این زمینه، شاهد تحولی جدی در حوزه استقرار و بکارگیری راهنماها به منظور ارتقای کیفیت خدمات و کاهش هزینه های غیر ضروری باشیم.

لازم به ذکر است پروتکل و بسته خدمتی مذکور از طریق تارنمای معاونت درمان به آدرس <http://medcare.behdasht.gov.ir> در دسترس می باشد.


دکتر سجاد رضوی
معاون درمان



معاونت درمان

پروتکل تشخیص و درمان بیماری

سکسل

تابستان ۱۴۰۴

کمیته مشاوران جهت تنظیم و تدوین:

دکتر بیژن کیخایی فوق تخصص خون و سرطان کودکان عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز
(مرکز تحقیقات تالاسمی و هموگلوبینوپاتی، پژوهشکده سلامت، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران)
دکتر کریمی دبیر بورد رشته فوق تخصصی عفونی کودکان

دکتر طباطبایی فوق تخصص عفونی کودکان عضو هیات علمی دانشگاه شهید بهشتی

دکتر پیمان عشقی فوق تخصص خون و سرطان کودکان عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

دکتر ثمین علوی فوق تخصص خون و سرطان کودکان عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

دکتر ابوالقاسمی دبیر محترم بورد رشته فوق تخصصی خون و سرطان کودکان

دکتر فرانش دبیر انجمن علمی خون و سرطان کودکان ایران

دکتر مخدومی دبیر محترم رشته تخصصی بیماری های داخلی

دکتر صدیقه رفیعی طباطبایی فوق تخصص عفونی کودکان عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

دکتر شهناز علیمردانی متخصص فارماکوتراپی دانشگاه علوم پزشکی تهران

دکتر محدثه معصومی متخصص داروسازی بالینی دفتر نظارت و پایش مصرف فرآورده های سلامت

دکتر رضا اسدالهی راد داروساز دفتر نظارت و پایش مصرف فرآورده های سلامت

دکتر معصومه هداوند خانی مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماری ها معاونت درمان

دکتر راضیه حنطوش زاده مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماری ها معاونت درمان

با همکاری :

مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماری ها معاونت درمان

مرکز مدیریت بیماری های واگیر معاونت بهداشت

دفتر نظارت و پایش مصرف فرآورده های سلامت سازمان غذا و دارو

تحت نظر:

دکتر سید سجاد رضوی عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی و معاون درمان

مشاور: دکتر ساناز بخشنده رییس گروه تدوین استاندارد و راهنمای بالینی معاونت درمان

تحت نظارت فنی:

گروه تدوین استاندارد و راهنماهای سلامت

دفتر ارزیابی فن آوری، تدوین استاندارد و تعرفه سلامت

مقدمه:

بیماری سیکل سل (Sickle cell disease) یک گروه از اختلالات ارثی است، که به دلیل نقص ژنتیکی قادر به تولید زنجیره هموگلوبین نرمال نبوده و گلبول قرمز فرد به شکل داسی (sickling) در می‌آید. این گلبول‌های قرمز داسی شکل نسبت به نوع نرمال عمر کوتاه‌تری دارند. علاوه بر این هنگامی که از عروق خونی کوچک عبور می‌کنند، به ویژه در شرایط استرس مانند عفونت، دهیدراتاسیون، هیپواکسیژناسیون و ... گیر کرده و جریان خون را مسدود می‌کنند. حملات مکرر سیکلینگ می‌تواند باعث درد و سایر مشکلات جدی مانند عفونت، سندرم حاد قفسه سینه، سکته‌های قلبی/مغزی و ... گردد و نهایتاً کیفیت زندگی این بیماران را تحت تأثیر قرار دهد. اقدامات مهم برای این بیماران باید در دو محور پیشگیرانه و درمانی مدنظر قرار گیرد.

الف) عنوان دقیق خدمت مورد بررسی (فارسی و لاتین) به همراه کد ملی:

پروتکل تشخیص و درمان بیماری سیکل سل

Protocol for the diagnosis and treatment of sickle cell disease

ب) تعریف و تشریح خدمت مورد بررسی:

همانگونه که در مقدمه ذکر شد، با توجه به ماهیت بیماری، اقدامات پیشگیرانه به ویژه عفونتهای شایع در این بیماران با محوریت تجویز آنتی بیوتیک و واکسیناسیون به موقع در مدیریت بیماری و کیفیت زندگی مطلوب به شدت موثر است.

۱- اقدامات پیشگیرانه:

درمان عفونت: بدلیل اختلال عملکرد طحال ناشی از انفارکسیونهای مکرر و اختلال در اپسونیزاسیون در افراد مبتلا به سیکل سل، مستعد ابتلای به عفونتهای میکروبی بخصوص میکروب‌های کپسول‌دار مانند پنوموکوک، هموفیلوس آنفلوانزا و

استئومیلیت سالمونلایی هستند. بنابراین لحاظ‌شدن آنتی‌بیوتیک و واکسیناسیون برای پیشگیری از عفونتهای شایع در برنامه درمانی آنها ضروری است.

پنی سیلین وی خوراکی در شیرخواران و کودکان بر حسب رده سنی به صورت زیر شروع میشود:

- از ۳ ماه تا ۳ سال ۱۲۵ میلی گرم دو بار در روز

- از ۳ سال تا ۵ سال ۲۵۰ میلی گرم دو بار در روز

- بعد از ۵ سال قطع پنی سیلین توصیه میشود. اگر بیمار تا سن ۵ سالگی، عفونت جدی (مانند مننژیت، آندوکاردیت، سپتی سمی)، اسپلنکتومی و عدم پذیرش مراقبت‌های مستمر را داشته باشد باید تا سن بالغین پنی سیلین ادامه یابد.

- میتوان از فرم تزریقی پنی سیلین بصورت هر سه هفته یکبار استفاده کرد، ولی فرم خوراکی ارجح تر است.

- در بیماران با حساسیت پنی سیلین داروی جایگزین اریترومايسين خوراکی دو بار در روز می باشد.

- American Academy of Pediatrics (AAP) Red Book: 2021–2024 Report of the Committee on Infectious Diseases
- British Society for Haematology (BSH) Guidelines on the Management of Sickle Cell Disease (2016):

واکسیناسیون در افراد فاقد طحال و یا دچار نقص عملکردی طحال (مانند مبتلایان به سیکل سل) :

۱- واکسن آنفلوانزا

از سن ۶ ماه و بالاتر تزریق سالانه واکسن آنفلوآنزای غیر فعال توصیه می شود.

در گروه سنی ۶ ماه تا کمتر از ۹ سال که برای اولین بار واکسن را دریافت می کنند، دو دز با فاصله حداقل ۴ هفته تجویز می شود. در سال‌های بعد، هر سال یک دز کافی است.

۲- واکسن هموفیلوس آنفلوانزا

این واکسن از سال ۱۳۹۳ تاکنون در قالب واکسن پنتاوالان در سه نوبت ۲، ۴ و ۶ ماهگی در برنامه کشوری ایمن سازی ادغام شده است. در افراد مبتلا به سیکل سل که سابقه دریافت واکسن پنتاوالان و یا هموفیلوس آنفلوانزا را ندارند، به شکل ذیل اقدام می شود:

سن در هنگام مراجعه	نحوه تزریق واکسن
۳-۱۲ ماه	۳ دز پنتاوالان فاصله دز اول و دوم: حداقل یک ماه فاصله دز دوم و سوم: حداقل ۲ ماه فاصله دز اول و سوم: حداقل ۴ ماه
۱۳-۵۹ ماه	۲ دز پنتاوالان با فاصله حداقل دو ماه
۶۰ ماه و بالاتر	تا سن ۶ سال و ۱۱ ماه و ۲۹ روز: یک نوبت واکسن پنتاوالان ۷ سال و بالاتر: یک نوبت واکسن هموفیلوس آنفلوانزا

۳- واکسن پنوموکوک

الف - واکسن پنوموکوک کنژوگه: از اردیبهشت ماه سال ۱۴۰۳، واکسن پنوموکوک کنژوگه ۱۰ ظرفیتی (PCV10) در سه نوبت ۲، ۴ و ۱۲ ماهگی در برنامه کشوری ایمن سازی ادغام شده است. از آنجا که طبق نظر مراجع و اطلاعات مندرج در بروشور واکسن ۱۰ ظرفیتی موجود در کشور در بیماران با بیماری سیکل سل پاسخ ایمنی به این نوع واکسن کاهش یافته است، واکسیناسیون با این نوع واکسن طبق نظر پزشک معالج و بر اساس برنامه ذیل انجام می شود:

سن اولین مراجعه ۶-۲ ماهگی: سه دز در ۲، ۴ و ۶ ماهگی (حداقل فاصله نوبت‌ها از یکدیگر، ۴ هفته) و یک دز در ۱۲ ماهگی (حداقل ۸ هفته بعد از آخرین دز)

سن اولین مراجعه ۱۱-۷ ماهگی: دو دز به فاصله حداقل ۴ هفته از یکدیگر و یک دز حداقل ۸ هفته بعد از آخرین دز

سن اولین مراجعه ۷۱- ۱۲ ماهگی: دو دز به فاصله حداقل ۸ هفته از یکدیگر

سن اولین مراجعه ۶ سالگی و بالاتر : یک دز

در حال حاضر واکسن کتزوگه ۱۰ ظرفیتی موجود در مراکز واکسیناسیون کشور تا سن ۲۴ ماهگی مجوز مصرف دارد. لذا از

سن ۲۵ ماهگی به بعد باید از سایر واکسن های دارای مجوز مصرف در سن ۲۵ ماهگی و بالاتر استفاده شود.

- در صورت واکسیناسیون با واکسن پنوموکوک کتزوگه ۱۳ ظرفیتی (PCV13) زمان بندی مطابق جدول زیر میباشد:

سن در اولین مراجعه	دفعات واکسیناسیون
۶-۲ ماه	۳ دز PCV13 (با فاصله ۸ هفته) + دز یاد آور در ۱۵-۱۲ ماهگی
۱۱-۷ ماه	۲ دز PCV13 (با فاصله حداقل ۴ هفته) + ۱ دز یادآور PCV13 در سن ۱۲ تا ۱۵ ماهگی (حداقل ۸ هفته بعد از دز دوم)
۲۳-۱۲ ماه	۲ دز PCV13 (با فاصله حداقل ۸ هفته)
۷۱-۲۴ ماه	۲ دز PCV13 (با فاصله حداقل ۸ هفته) + ۱ دز PPSV23 [†] (با فاصله حداقل ۸ هفته از آخرین دز PCV13)
۶ تا ۱۸ سال	۱ دز PCV13 + ۱ دز PPSV23 (با فاصله حداقل ۸ هفته از آخرین دز PCV13)
†در تمامی کودکان مبتلا به بیماری سیکل سل در سن ۲ سالگی و بالاتر بعد از تکمیل واکسیناسیون PCV13، یک دز PPSV23 به فاصله حداقل ۸ هفته از آخرین دز PCV13 تجویز میشود. همچنین اگر PPSV23 تزریق شده ولی PCV13 تزریق نشده، شروع واکسیناسیون با PCV13 نیز به فاصله حداقل ۸ هفته از آخرین دز PPSV23 باید باشد. ‡در بیماران با بیماری سیکل سل دز یادآور PPSV23 ۵ سال بعد از دز اول آن توصیه میشود.	

ب- واکسن پلی ساکاریدی پنوموکوک ۲۳ ظرفیتی (PPSV23) : از سن ۲۴ ماهگی به بعد و حداقل ۸ هفته پس از

دریافت آخرین دز واکسن کتزوگه ، نوبت اول واکسن پلی ساکاریدی پنوموکوک ۲۳ ظرفیتی تزریق می شود. نوبت دوم

واکسن مذکور ۵ سال پس از نوبت اول تزریق می شود. در صورتیکه بیمار برای ابتلا به عفونت پنوموکوکال پرخطر است

هر ۵ سال دوز یادآور میتوان تزریق شود.

۴- واکسن مننگوکوک کنژوگه ۴ ظرفیتی (ACYW135) یا واکسن مننگوکوک کنژوگه ۵ ظرفیتی (MCV /ACYWX/)

واکسنهای ۴ ظرفیتی و ۵ ظرفیتی مننگوکوک موجود در بازار دارویی ایران به شرح زیر است که از نظر سن مجاز و تعداد دزهای تجویزی با هم متفاوت هستند که این نکته بایستی مورد توجه پزشک معالج قرار گیرد.

از ۸ هفتهگی به بعد : ۴ نوبت Menveo در سنین ۲، ۴، ۶ و ۱۲ ماهگی و یا ۳ دز Nimenrix در سن ۲، ۴ و ۱۲ ماهگی یا یک دز واکسن ۵ ظرفیتی Men five (از سن ۹ ماهگی به بعد).

در صورت شروع واکسیناسیون در سن ۷ تا ۲۳ ماهگی: ۲ دز واکسن Menveo یک نوبت در سال اول و نوبت دوم در سال دوم (یعنی قبل و بعد تولد یک سالگی) با فاصله حداقل ۳ ماه یا یک دز واکسن ۵ ظرفیتی Men five (از سن ۹ ماهگی به بعد)

در مورد Nimenrix در صورت شروع واکسیناسیون از ۱۲ ماهگی به بعد، یک دز کافی است.

در سن ۲۴ ماه و بالاتر و بدون سابقه دریافت واکسن: ۲ نوبت Menveo یا Menactra با فاصله حداقل ۱۲-۸ هفته از یک دیگر و یا یک دز Nimenrix و یا یک دز واکسن ۵ ظرفیتی Menfive

توجه: شروع واکسن Menactra باید حداقل ۴ هفته پس از دریافت آخرین نوبت واکسن کنژوگه پنوموکوک باشد.

ب- نوبت های یادآور (بوستر)

در بیماران با سن کمتر از ۷ سال، اولین نوبت یادآور واکسن مننگوکوک کنژوگه ۴ ظرفیتی ۳ سال بعد از دریافت نوبت های اصلی تزریق و سپس هر ۵ سال یک بار تکرار شود.

در بیماران با سن ۷ سال و بالاتر، اولین نوبت یادآور واکسن مننگوکوک کنژوگه ۴ ظرفیتی ۵ سال بعد از دریافت نوبت های اصلی تزریق و سپس هر ۵ سال یک بار تکرار شود.

در رابطه با دوز یادآور برای واکسن پنتاوالان مطالعات محدود است و گفته شده در صورتیکه بیمار برای ابتلا به عفونت مننگوکوکال پرخطر است مانند برنامه ذکر شده برای تتراوالان در بالا دوز یادآور تزریق شود.

۲- اقدامات درمانی / حمایتی:

درمانی: دارویی / تزریق خون و تعویض خون

الف: درمان دارویی: بمنظور تحریک تولید هموگلوبین F در مغز استخوان از هیدروکسی اوره استفاده می شود و به

منظور پیشگیری از بروز عوارض سیکل سل در سنین بالاتر، هیدروکسی اوره از ۶ ماهگی شروع می شود.

دوز مصرفی:

دوز شروع هیدروکسی اوره، ۱۵ تا ۲۰ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم در روز و در صورت نیاز ۵ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم هر هشت هفته قابل افزایش است. حداکثر دوز قابل تحمل (maximum tolerated dose) هیدروکسی اوره، ۳۵ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم در روز است. از آنجا که محلول خوراکی دارو در حال حاضر در فارماکوپه کشوری نیست، در کودکان میتوان از حل کردن محتویات کپسول هیدروکسی اوره (دارای ۵۰۰ میلی گرم) در آب گرم (۱۰ سی سی) استفاده شود. مسئلهی مهم در پاسخ دهی به دارو، حداقل دوز موثر (Minimum effective dose) است و پاسخ دهی به درمان در بیماران سیکل سل از فردی به فردی دیگر متفاوت است.

کودکان	۲۰ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم در روز (خوراکی یکبار در روز)
بالغین	۱۵ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم در روز (خوراکی یکبار در روز)

پاسخ دهی به هیدروکسی اوره

بیماران سیکل سل بر مبنای پاسخ درمانی به هیدروکسی اوره به دو گروه پاسخ دهنده و غیرپاسخ دهنده (responder vs

non-responder) تقسیم میشوند.

پاسخ ایده آل کلینیکی و آزمایشگاهی به هیدروکسی اوره ظرف ۱۲ ماه حاصل میشود، بنابراین یک دوره ی ۶ ماهه لازم است

تا شکست درمانی تعریف شود (مشروط به اینکه به ماکزیمم دوز قابل تحمل رسیده باشد).

الف) کلینیکی	کاهش درد ، احساس خوب بودن (Well-being) ، کاهش سایر اپیزود های سیکل سل ، کاهش نرخ بستری شدن
ب) آزمایشگاهی	افزایش هموگلوبین بیش از ۱ گرم در دسی لیتر، افزایش هموگلوبین F ، افزایش MCV ، کاهش شمارش گلبول سفید، کاهش رتیکولوسیت ، کاهش بیلی روبین

شکست درمان با شکست در بهبودی همراه با افزایش شدت درد و تکرار حملات ACS تعریف می شود. شکست درمانی باید بر مبنای کلینیکی تعریف شود تا آزمایشگاهی.

عوارض هیدروکسی اوره

کاهش رده های خونی، زخم دهان، ماکروسیتوز، تغییرات مگالوبلاستوئید، ناراحتی دستگاه گوارش، افزایش پیگمنتاسیون پوستی

عوارض گوارشی شدید با تغییر دوز و زمان مصرف دارو علائم کاهش پیدا میکند.

عوارض پوست و ناخن خفیف است.

کاهش تعداد و تحرک اسپرم ها؛

احتمال آسیب به جنین در حین بارداری

تا به امروز عوارض قابل ملاحظه دراز مدت توکسیستی هیدروکسی اوره در بالغین و کودکان گزارش نشده است.

عوارض جدی بر رشد و تکامل در کودکان گزارش نشده است.

ب- تزریق خون و تعویض خون:

چنانچه حملات سیکلینگ مکررا اتفاق بیفتد، منجر به کم خونی مزمن شده و نیاز به تزریق خون پیدا می کنند. میزان خون مورد نیاز و فواصل تزریق، با توجه به وضعیت بالینی و آزمایش هموگلوبین بیمار تعیین می گردد.

تزریق خون و تعویض خون در بیماران سیکل سل به مثابه شمشیر دو لبه عمل میکند، بطوریکه هم حافظ حیات و هم

تهدید کننده ی حیات است. پزشک و متخصص بیماری سیکل سل باید در شناخت زمان ، میزان تزریق خون و نحوه ی

تزریق خون یا تعویض خون (simple/top up or Partial Exchange transfusion/PET) مهارت

داشته باشد. در کودکان: تزریق پک سل به میزان ۱۰ سی سی به ازای هر کیلوگرم وزن بدن ، هموگلوبین ۲,۵ تا ۳ گرم/دسی لیتر و هماتوکریت ۷ تا ۹ درصد افزایش پیدا میکند. در بالغین هر واحد تزریق خون ۱ گرم هموگلوبین و هماتوکریت را ۳٪ افزایش می دهد.

فرمول برای تزریق ساده ی تزریق خون (simple/top up) به بیماران سیکل سل:

Packed RBC volume for simple transfusion (ml)

$$= \frac{([desired\ HCT - Actual\ HCT] \times total\ Blood\ volume)}{replacement\ blood\ HCT}$$

مقدار Total blood volume مطابق جدول زیر است:

گروه	Total Blood Volum
خانم بالغ	60 ml/kg
مرد بالغ	70ml/kg
کودکان	80ml/kg
شیر خواران	100ml/kg

مثال: کودک ۹ ساله سیکل سل با وزن ۳۰ کیلوگرم ، هماتوکریت ۱۸ نیاز به تزریق خون ساده دارد، میزان محاسبه شده

ml پک سل برای تزریق خون :

از آنجایی که ماکزیمم در نظر گرفته شده هموگلوبین در بیمار عدد ۱۰ است ، بنابراین هماتوکریت مطلوب را عدد ۳۰ در نظر میگیریم.

$$([30 - 18] \times (80 \times 30) \div 70 = 411 \approx (400ml)$$

هماتوکریت کیسه تزریقی را در محدوده ی ۶۰-۷۰ در نظر میگیریم.

- فرمول میزان خون مورد نیاز جهت تعویض خون دستی:

Manual Partial Exchange Volume (ml)

$$\frac{([\text{desired HCT} - \text{Actual HCT}] \times \text{Total Blood Volume})}{= (\text{replacement blood HCT} - [(\text{Actual HCT} + \text{Desired HCT}) \div 2])}$$

مثال : کودک سیکل سل ۱۰ ساله با وزن ۳۰ کیلوگرم ، هماتوکریت ۲۰ و حمله حاد شدید ACS ، خون مورد نیاز

جهت تعویض خون :

$$([30 - 20] \times 30 \times 80) \div (70 - [(20 + 30) \div 2]) = ([10] \times 2400) \div (70 - [25]) = 533 \approx 550(\text{ml})$$

نکات

تصمیم به تزریق خون در بیمار سیکل سل منوط به اخذ تاریخچه دقیق تزریق خون بیمار است.
خون تزریقی برای بیماران سیکل سل علاوه بر استاندارد سازمان انتقال خون باید از دهنده ی HbS-negative باشد ، برای تزریق خون تاریخ کمتر از ۱۰ روز و برای تعویض خون کمتر از ۷ روز استفاده شود.
بیماران سیکل سل با هموگلوبین بیش از ۱۰ نیاز به تزریق خون ندارد. در بیماران سیکل سل با افزایش هموگلوبین بیشتر از عدد ۱۰-۱۱ ، بر اساس اینکه بیمار در حالت وضعیت پایدار (steady state) و یا کریز جدی سیکل سل است، درمان متفاوت است. در صورت اقدام به تزریق خون و یا تعویض خون باید به هیپرویسکوزیتی توجه شود.
در بیماران سیکل سل تحت تزریق خون منظم ، باید هموگلوبین هر سه ماه چک شود. انجام MRI قلب و کبد برای بررسی بار آهن هر یک تا دو سال توصیه میشود و بررسی هپاتیت C، B و HIV هر سال یک بار
در تزریق خون Simple ، ویسکوزیته مربوط به Hb-S کم میشود ولی در تعویض خون با برداشت Hb-S ، کاهش چشمگیری پیدا میکند.
در حملات انسداد عروقی، زمانیکه هموگلوبین بیمار نزدیک به هموگلوبین پایه و یا بیشتر از هموگلوبین پایه است، تعویض خون توصیه میشود.
خون مناسب جهت تعویض خون پک سل با نرمال سالین است که هماتوکریت معادل خون کامل (۳۰ تا ۴۰٪) دارد. در کودکان سیکل سل خون تخمین زده جهت تعویض خون ۵۰-۶۰ سی سی/کیلوگرم نیاز است (پک سل با ترکیب نرمال سالین که هماتوکریت ۳۰ تا ۴۰٪ باشد). در بالغین ۵۰۰ سی سی خون از بیمار اخذ شود و ۵۰۰ سی سی نرمال سالین تزریق شود. واحد دیگری از بیمار اخذ شود و دو واحد خون تزریق شود(البته با در نظر گرفتن هموگلوبین بیمار). این چرخه یک یا دوبار تکرار میشود. در بالغین معمولاً ۶ تا ۸ واحد نیاز است. در صورت اریتروفرزیس اتوماتیک در دسترس باشد معمولاً با دو حجم تعویض خون با خون کامل یا ترکیب پک سل با نرمال سالین با هماتوکریت ۴۰ درصد این اصلاح در طی ۹۰ دقیقه قابل انجام است.

✓ اندیکاسیون های تزریق خون

تزریق خون، درمان پایه ایی در بیماران سیکل سل و بالاختص در پیشگیری از سکتة مغزی است. اندیکاسیون تزریق خون در بیماران سیکل سل به شرح جدول زیر میباشد.

کم خونی های تشدید یافته، احتباس طحال (splen sequestration)، احتباس کبدی (Hepatic sequestration)، کریز آپلاستیک (عفونت پارو ویروسی) هدف اصلاح هموگلوبین تا عدد ۹ الی ۱۰ است. در هر بیمار سیکل سل اگر میزان هموگلوبین بعد از تزریق خون مساوی یا کمتر از هموگلوبین قبل از تزریق خون باشد، باید در تزریق مجدد خون دقت لازم را مبذول نمود تا از عارضه ی هایپرهمولیز جلوگیری شود. در احتباس طحالی حداکثر خون تزریقی در کودکان ۵ سی سی به ازای هر کیلوگرم وزن است و در بالغین معمولاً یک الی ۲ کیسه نیاز می باشد، زیرا که پس از فروکش کردن عارضه ، خون احتباسی در طحال وارد گردش خون میشود.	اندیکاسیون های تزریق حاد
سندروم قفسه سینه حاد (Acute chest syndrome/ACS): در نوع خفیف ACS از تزریق ساده ی خون و در فرم شدید از تعویض خون استفاده میشود.	
نارسایی چند ارگانی (multi-organ failure)	
درمان قبل از عمل جراحی (Pre-operative management): در عمل های بزرگ توصیه به افزایش هموگلوبین تا عدد ۱۰ و کاهش هموگلوبین S به کمتر از ۳۰ درصد است.	
سکتة مغزی یا نقص نورولوژیکی حاد (Stroke or acute neurological deficit) یا انسداد عروق رتین: تزریق ساده ی خون یا تعویض خون توصیه میشود.	
۱) جلوگیری از سکتة اولیه و ثانویه : در استروک اولیه هدف حفظ HbS کمتر از ۳۰ درصد است و در پیشگیری ثانویه کمتر از ۵۰٪	اندیکاسیون های تزریق مزمن خون :

تزریق یا تعویض خون هر ۳ تا ۴ هفته برای حفظ همو گلوبین S کمتر از ۳۰ درصد	۲) ACS تکرار شونده (recurrence ACS) : در مقاومت به درمان هیدروکسی اوره ، تزریق خون مزمن باعث کاهش ACS میشود. ۳) هیپرتانسیون پولمونر
اندیکاسیون های مورد بحث (controversial indication) در تزریق خون سیکل سل	درد های مکرر پریایسم AVN احتباس طحالی عود شونده (Recurrent) حاملگی

✓ تکنیک تعویض خون

تعویض خون به دو روش دستی و اتوماتیک انجام میشود. روش اتوماتیک بر روش دستی ارجح است زیرا که فاکتور های خونی شامل پلاسما، پلاکت و گلبول سفید به بیمار برمیگردد. در روش اتوماتیک نصف حجم خون بیمار هر ۳ تا ۴ هفته طبق برنامه با خون کامل /یا پکسل باهدف حفظ هموگلوبین حداکثر ۱۰ و حفظ HbS در ۳۰ تا ۵۰ درصد بسته به مورد اندیکاسیون- تعویض می شود. در روش دستی حدود یک سوم خون تعویض میشود. در این روش خون بیشتری از بیمار گرفته شده و در ازای آن خون کمتری تزریق میشود و ما به تفاوت را با نرمال سالین پوشش میدهیم گرچه در بالغین معمولا ۴ واحد خون اخذ شده و ۳ واحد تزریق میشود. روش ساده این است که در هر بار ۲۰ سی سی خون از یک دست گرفته و در دست دیگر ۱۵ سی سی تزریق میکنیم. این روش را ۵۰ بار تکرار کرده که مجموعا ۱۰۰۰ سی سی خون خارج و ۷۵۰ سی سی خون تزریق میشود و ما به تفاوت را با نرمال سالین پوشش میدهیم.

محاسن تعویض خون	خطرات تعویض خون
افزایش هموگلوبین A	شانس بیشتر آلوایمونیواسیون
افزایش حجم بدون افزایش ویسکوزیته خون	قیمت بالاتر
افزایش حجم بدون افزایش بار آهن کمتر از تزریق ساده	نیازمند به انتقال خون مجهز تر و پرسنل با تجربه
کاهش هموگلوبین S	دسترسی به ورید مناسب و پایدار

دو اندیکاسیون مهم تعویض خون: Stroke حاد و ACS شدید است.

اقدامات حمایتی: این درمانها بر اساس نیاز بالینی بیمار شامل هیدراتاسیون، اکسیژناسیون و ... صورت می گیرد.

از آنجا که پس از هر حمله سیکلینگ عوارضی در ارگانهای حیاتی یا مفاصل بجا می ماند، انجام اقدامات مراقبتی و درمانی مستمر، ویزیت های دوره ای، آموزش مداوم به بیمار و والدین آنها در مورد علایم سیکلینگ و آموزش درمان دردهای خفیف و متوسط در منزل برای این افراد ضروری است. درمان سریع و صحیح نقش مهمی در کاهش عوارض درازمدت، کاهش موربیدیتی، کاهش هزینه های مترتب و بالاخره حفظ کیفیت زندگی دارد.

- آموزش علایم سیکلینگ شامل درد، رنگ پریدگی، بزرگی شکم، تب، دریافت مایعات
- پرهیز از خستگی و فعالیت زیاد، پرهیز از گرما زدگی و سرما زدگی و صعود به ارتفاعات
- آموزش درمان درد های خفیف و متوسط در منزل با استامینوفن، ایبوپروفن و در صورت عدم پاسخ مراجعه به

بیمارستان

ج) اقدامات یا پروسیجرهای ضروری جهت ارائه خدمت:

• ارزیابی قبل از انجام خدمت

انجام آزمایشات پایه جهت تعیین وضعیت بیمار قبل از شروع هیدروکسی اوره ضروری است و شامل:

الف) CBC به همراه Diff، شمارش رتیکولوسیت، اندازه گیری هموگلوبین F، بررسی عملکرد کلیه و کبد

ب) در زنان متاهل حتما باید تست حاملگی انجام شود و ۳ ماه قبل از اقدام به بارداری هیدروکسی اوره قطع شود.

• ارزیابی حین انجام خدمت:

با شروع HU ، هر هفته به مدت ۴ هفته آزمایشات CBC انجام میشود و بعد از آن اگر شمارش گلبول سفید پایدار باشد هر یک ماه تکرار شود. پاسخ کلینیکی به هیدروکسی اوره ظرف مدت ۳ تا ۶ ماه با دوز کافی اتفاق میافتد.

• انجام آزمایشات پایه شامل CBC ، رتیکولوست، الکتروفورز هموگلوبین، گروه خونی اصلی و زیرگروه های فرعی بالاختص زیرگروه RH و KELL ، اندازه گیری فعالیت آنزیم G6PD و بررسی عملکرد کلیه و کبد

جهت ارزیابی عملکرد ارگان های مختلف و انجام آزمایشات ادواری به جدول ضمیمه مراجعه شود.

• ارزیابی بعد از انجام خدمت:

با توجه به ژنتیکی بودن و ازمان بیماری، ضمن کنترل عوارض درمان استمرار می یابد.

• کنترل عوارض جانبی انجام خدمت:

عوارض دارویی:

اگر در طی درمان، ترومبوسیتوپنی و نوتروپنی عارض شود، توصیه میشود برای مدت کوتاهی دوز هیدروکسی اوره کاهش یافته و یا قطع شود، سپس در صورت ریکآوری هماتولوژیک طی یک هفته با همان دوز قبلی شروع شود. اگر بهبود سلولهای خونی بیش از یک هفته طول کشید، شروع هیدروکسی اوره با کاهش ۵ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم در روز از دوز قبلی که باعث عارضه شده است انجام گیرد.

عوارض تزریق و تعویض خون:

• آلوایمیونیزاسیون:

شانس آلوایمونیزاسیون در بیماران سیکل سل بسیار بالاست و حدود ۳۵ تا ۴۰ درصد از بیماران (بدون در نظر گرفتن فنوتیپ آنتی ژن‌های فرعی) را در بر می‌گیرد. ریسک آلوایمونیزاسیون با متجانس بودن خون دهنده و گیرنده در زیر گروه‌های c E D C ، e و Kell کاهش پیدا میکند.

- افزایش بار آهن:

در بیماران سیکل سل به دلیل ماهیت بیماری و التهاب مزمنی که دارند، اندازه‌گیری فریتین سرم، معیار قابل اعتمادی برای سنجش بار آهن نیست و برخلاف تالاسمی اینترمدیت افزایش کاذب دارد. با این حال، فریتین کمتر از ۱۵۰۰ ng/mL قابل قبول است و فریتین‌های بالای ۳۰۰۰ انعکاسی از افزایش بار آهن شدید است.

درمان آهن زدای مناسب در بیماران سیکل سل دفراسیروکس (Deferasirox) خوراکی است.

- واکنش تاخیری تزریق خون (Classical Delayed Hemolytic Transfusion)

معمولاً هفت تا ۱۰ روز پس از تزریق خون در بیماران اتفاق می‌افتد. مشخصه‌ی آن تریاد تب، زردی و کمخونی است. در این شرایط رتیکولوسیتوز دیده می‌شود.

- سندروم هایپر همولیزیس (HS) Hyperhemolysis Syndrome :

بیماران مبتلا به بیماری سلول داسی شکل در معرض خطر ابتلا به عوارض متعدد ناشی از تزریق خون هستند، از جمله آلوایمونیزاسیون به آنتی‌ژن‌های گلبول قرمز، واکنش‌های همولیتیک تاخیری در انتقال خون، و HS. HS یک عارضه جدی ترانسفوزیون است که با تخریب گلبول‌های قرمز خونی و اتولوگ و کم‌خونی شدید و هموگلوبین پس از تزریق کمتر از سطوح قبل از تزریق خون مشخص می‌شود. این سندرم یک نوع واکنش همولیتیک ترانسفوزیون تاخیری است که تهدید کننده‌ی حیات می‌باشد. مشخصه‌ی آن درد شدید، تب و هموگلوبینوری، تخریب شدید خون فرد دهنده و خون میزبان می‌باشد. هموگلوبین بعد از تزریق خون بجای افزایش، کاهش می‌یابد. نسبت HbA/HbS در سندرم هیپرهمولیتیک در مقایسه با واکنش ازدیاد حساسیت نوع تاخیری (DTHR)، که در آن HbA به طور نامتناسبی کاهش

می یابد، بدون تغییر است. کورتون و IVIG به عنوان درمان هم در این سندروم و هم در فرم کلاسیک بکار میرود. اگر هموگلوبین و همودینامیک بیمار خوب است نیاز به تزریق خون ندارد زیرا ممکن است وضعیت بیمار را بحرانی تر کند. در این شرایط درمان با کورتون و IVIG مد نظر است. هایپرهمولیزیس ممکن است حتی بعد از چند سال از تزریق خون مشاهده شود. تزریق IVIG و متیل پردنیزولون قبل از تزریق خون های بعدی ممکن است کمک کننده باشد.

تجویز EPO ، Rituximab و Eculizumab ممکن است کمک کننده باشد.

اتو آنتی بادی در بیماران سیکل سل با آلوایمیونیزاسیون مالتیپل ممکن است در ۶ تا ۱۰ درصد موارد اتفاق افتد. در این شرایط درمان با کورتون توصیه میشود. در این بیماران، در مواردی پلاسمافرزیس درمانی ضرورت می یابد. در یک فرم خاص هایپرهمولیزیس ممکن است تست کومبس منفی باشد و علت آن احتمالا فعال شدن ماکروفاژ ها است و شبیه سندروم HLH است که پیش آگهی بسیاری بدی دارد.

در این سندروم فریتین سرم که یک مارکر فعالیت ماکروفاژ است با شدت بیماری ارتباط دارد.

د) تواتر ارائه خدمت (تعداد دفعات مورد نیاز / فواصل انجام)

درمان بصورت مستمر و بر اساس کاربرگ راهنمای تجویز هیدروکسی اوره و درمانهای حمایتی ذکر شده ادامه دارد، تا زمانی که به تشخیص پزشک درمانگر روش درمان تغییر پیدا کند.

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

پزشک فوق تخصص خون و سرطان اطفال، فوق تخصص خون و سرطان بزرگسال، متخصص اطفال، متخصص داخلی،

پزشک عمومی دوره دیده مورد تایید معاونت درمان

و) افراد صاحب صلاحیت جهت ارائه خدمت مربوطه:

پزشک و تیم پرستاری شاغل در بخش های تالاسمی

ح) استانداردهای فضای فیزیکی و مکان ارائه خدمت:

بخش تزریق خون تالاسمی، بخش های بیمارستانی حسب نیاز

بیمار سیکل سل به دلیل ماهیت بیماری و حملات سیکلینگ میتواند در ساعات فعالیت بخش تالاسمی به بخش و در موارد اورژانس به مراکز اورژانس با اولویت بیمارستانهای دارای بخش تالاسمی و آشنا به سیکل سل مراجعه نمایند.

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

ردیف	اقلام مصرفی مورد نیاز	میزان مصرف (تعداد یا نسبت)
۱	ست تزریق خون پک سل کم لکوسیت	۱
۲	ست تزریق سرم برای هیدراتاسیون	۱

ک) استانداردهای ثبت:

گزارش نتایج درمانی و ثبت در پرونده بیمار و بررسی های حین درمان از جمله سوابق بیمار و تلفیق دارویی در فرمهای بخش تالاسمی

ل) اندیکاسیون های دقیق جهت تجویز خدمت:

بیمار با توجه به مستندات بالینی و پاراکلینیکی مبنی بر تایید بیماری سیکل سل توسط پزشک فوق تخصص خون و سرطان کودکان یا بزرگسال

تبصره: ثبت بیمار در سامانه های مورد تایید وزارت بهداشت جهت استفاده از خدمات حمایتی بسته خدمتی بیمارانی سیکل (پیوست).

س) مدت اقامت در بخش های مختلف بستری جهت ارائه هر بار خدمت مربوطه:

بر اساس شرایط بالینی بیمار متفاوت است

ع) موارد ضروری جهت آموزش به بیمار :

در قالب پمفلت و CD آموزشی / معرفی سایت سیکل سل مرکز درمانی

منابع:

Lanzkowsky's manual of pediatric Hematology & Oncology 7th ed

Nathan&Oski Hematology & Oncology of infancy and childhood 8th ed.

Med Princ Pract (2021) 30 (3): 236–243.

<https://doi.org/10.1159/000512945>

کتاب آبی واکسیناسیون. عبدالله کریمی و همکاران. مرکز تحقیقات بیماری های عفونی کودکان دانشگاه ع پزشکی شهید بهشتی. بهار ۱۴۰۰

مقالات دکتر بیژن کیخانی و همکاران در مرکز تحقیقات تالاسمی و هموگلوبینوپاتی، پژوهشکده سلامت، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران (doi:10.1684/ecn.2013.0328 ، doi: 10.2991/j.jegh.2018.04.103 و (doi.org/10.1002/mgg3.1614

❖ بسته خدمتی بیماران سیکل سل

نکات	هدف	فراوانی	معاینه
در زنان باردار نیاز به معاینات بیشتر، مخصوصاً در تریمستر سوم دارند.	بررسی معاینات جامع شامل رشد و نمو، تشخیص به هنگام شروع کریز های سیکل سل.	سالی ۲۴ بار	ویزیت پزشک عمومی
		سالی ۲۴ بار	ویزیت روتین متخصص داخلی و اطفال
		سالی ۲۴ بار * در زنان باردار ، در تریمستر اول هر ماه یکبار، در تریمستر دوم و سوم هر ماه ۲ بار و در ماه آخر ۴ بار انجام شود. * بعد از زایمان، هر هفته یکبار تا ۶ هفته.	ویزیت روتین فوق تخصص خون
	مدیریت مشکلات کبدی و صفراوی	سالی یکبار	ویزیت فوق تخصص گوارش
	ارزیابی مشکلات متابولیکی (دیابت، اختلالات هورمونی)	سالی دوبار * در بیماران دیابتی و سایر اختلالات غددی سالی ۱۲ بار	ویزیت فوق تخصص غدد
	ارزیابی عوارض قلبی-عروقی مرتبط	سالی ۳ بار * در بیماران کاردیومیوپاتی و هیپرتانسیون ریوی سالی ۱۲ بار	ویزیت متخصص قلب
	درمان مشکلات صفراوی (مانند سنگ صفراوی)	سالی یکبار	ویزیت متخصص جراحی
	مدیریت افسردگی و اضطراب مرتبط با بیماری مزمن	سالی ۳ بار * در بیماران وابسته به داروی مخدر و اختلالات روانپزشکی سالی ۱۲ بار	ویزیت روانپزشک
	مدیریت افسردگی و اضطراب مرتبط با بیماری مزمن	سالی ۴ بار * در بیماران وابسته به داروی مخدر و اختلالات روانپزشکی سالی ۱۲ بار	ویزیت روانشناس
	مدیریت بحران های حاد مانند بحران درد یا سکتة مغزی	سالی ۶ بار	ویزیت متخصص طب اورژانس
	تنظیم رژیم غذایی برای پیشگیری از کمبودهای تغذیه ای	سالی ۲ بار	مشاوره تغذیه
	مراقبت بارداری و درمان مشکلات مرتبط	سالی ۲ بار * در زنان باردار ، در تریمستر اول هر ماه یکبار، در تریمستر دوم و سوم هر ماه ۲ بار و در ماه آخر ۴ بار انجام شود.	ویزیت متخصص زنان

		* بعد از زایمان، هر هفته یکبار تا ۶ هفته.	
ویزیت نورولوژیست	هر سال دو بار * در بیمار با استروک و یا اختلالات عصبی- شناختی هر سال ۴ بار انجام شود.	ارزیابی سکته‌های مغزی یا نوروپاتی مرتبط	
ویزیت دندانپزشکی	سالی یکبار	پیشگیری و درمان عفونت‌های دندانی که می‌توانند بحران ایجاد کنند	
متخصص گوش، حلق و بینی (ENT)	سالی یکبار	مدیریت سینوزیت، عفونت‌های گوش، یا اختلالات تنفسی	
متخصص چشم	سالی یکبار	ارزیابی رتینوپاتی یا عوارض چشمی مرتبط	
متخصص بیهوشی	بر حسب نیاز، قبل و بعد از عمل جراحی. ویزیت مستمر روزانه در بیماران بستری در بخش ICU و ویزیت بیماران با درد بسیار شدید.	مدیریت بیهوشی در جراحی‌ها (به دلیل ریسک بالای عوارض در این بیماران)، مدیریت درد مزمن	
متخصص عفونی	سالی ۲ بار در صورت بروز عفونت	پیشگیری و درمان عفونت‌ها	
متخصص ریه	در موارد نیاز (عمدتاً در بیماران بستری)	ارزیابی و درمان عوارض ریوی (مثل هیپرتانسیون ریوی)	
متخصص اورولوژی	سالی ۲ بار و بیشتر در صورت بروز علائم اداری یا سنگ کلیه یا بروز پریاپیسم	درمان مشکلات کلیوی و دستگاه ادراری	
متخصص ارتوپدی	سالی ۲ بار یا بیشتر در صورت بروز درد مفاصل یا مشکلات حرکتی	درمان مشکلات اسکلتی-عضلانی ناشی از نکرز استخوان	
متخصص پوست	سالی ۲ بار	درمان زخم‌های پوستی ناشی از زخم‌های مزمن	
متخصص نفرولوژی	سالی دوبار	تشخیص زودرس درگیری کلیه در بیماران سیکل سل	
تیم توانبخشی	در بیمارانی که دچار استروک شده اند، ۱ یا ۲ بار در هفته. در سایر موارد به صلاحدید و درخواست پزشک	بهبود حرکت، پیشگیری از ضعف عضلانی، توان بخشی پس از جراحی، مدیریت درد مزمن بر اساس کوریکولوم آموزشی مربوطه	

گروه زنان و مامایی	۱ یا ۲ جلسه پیش از بارداری در تریمستر اول و دوم: هر ماه یک بار در تریمستر سوم، هر ۲ هفته یکبار ماه آخر هر هفته یکبار پس از بارداری حداقل ۲ بار.	مشاوره پیش از بارداری، پایش بارداری پرخطر، و حمایت پس از زایمان
متخصص ژنتیک	قبل از تشخیص یکبار پیش از ازدواج یکبار پیش از بارداری و در تریمستر اول یکبار	
شنوایی سنجی	ارزیابی اولیه یکبار پایش هر دو سال یکبار (در صورت نیاز)	ارزیابی شنوایی، تشخیص و مدیریت کم‌شنوایی، پایش تأثیر درمان‌ها بر شنوایی
بینایی سنجی	سالی یکبار (در صورت نیاز)	بررسی مشکلات بینایی، پایش مشکلات چشمی ناشی از درمان‌ها و بیماری
آزمایش	فراوانی	هدف
CBC	سالی ۱۲ بار	نکات افزایش WBC علاوه بر عفونت ، میتواند شدت بیماری را نیز نشان دهد. کاهش پلاکت همراه با افزایش LDH نشان از وخامت بیماری است که لازم است بیمار بستری شود.
تعیین گروه خونی اصلی و گروه های خونی فرعی زیر مجموعه Rh و Kell	در هر بار تزریق خون گروه های اصلی چک میشوند. گروه های فرعی قبل از اولین تزریق خون و در صورت بروز آلو آنتی بادی ممکن است علاوه بر گروه های Kell و Rh نیاز به بررسی سایر گروه های فرعی نیز باشد.	بررسی بروز آلوآنتی بادی و تعیین خون متجانس با بیمار.
کومبس مستقیم و غیر مستقیم	بر اساس نیاز (قبل از هر تزریق خون، انجام آنتی بادی اسکرینینگ الزامی است).	فراوانی آلو و اتو آنتی بادی در بیماران سیکل سل زیاد است.
شمارش رتیکلوسیت	سالی ۶ بار	ارزیابی فعالیت مغز استخوان، نرخ همولیز
LDH	سالی ۶ بار	نشانه ی همولیز و نشانه ی وخامت بیماری است.
قند خون و GTT	سالی دوبار * نیاز بیشتر در بیمار مبتلا به دیابت	پایش سطح قند خون

اسید اوریک سرم	سالی یکبار	تشخیص هیپراوریسمی و ارزیابی عملکرد کلیه	
تست های BUN و Cr	سالی ۲ بار * در بیماران با درگیری کلیه، هر یک ماه یکبار	ارزیابی عملکرد کلیه و شناسایی عوارضی مانند نفروپاتی سلول داسی شکل.	بررسی عوارض کلیوی بیماران سیکل سل و یا بررسی عوارض ناشی از دارو
هورمون های LH ، FSH ، Prolactin ، استرادیول، پروژسترون، تستوسترون ، TSH ، PTH ، DHEA-P و IGF-3 و IGF-1	سالی یکبار	پایش عملکرد هورمونی و تشخیص اویه اختلالات هورمونی	
کلسترول، TG ، LDL و HDL	سالی دوبار	ارزیابی سلامت قلب و عروق - ارزیابی پیشگیری از بیماری های قلبی	
G6PD	یکبار در طول عمر	همراه با سیکل سل باعث تشدید همولیز میشود.	پرهیز از مصرف مواد اکسیدان و باقلا و استفاده از حنا.
آزمایش عملکرد کبد (LFT) (شامل تست های ALT ، AST ، ALKP و بیلی روبین)	سالی ۶ بار	شناسایی اختلالات کبدی ناشی از همولیز مزمن ، یا تجمع آهن ناشی از انتقال خون و بررسی عوارض دارویی.	افزایش بیلی روبین میتواند نشان از کلستاز باشد. همچنین افزایش بسیار شدید بیلی روبین میتواند نشان از وخامت بیماری باشد ولی ترم افزایش شدید خوش خیم در بیماران سیکل سل نیز مشاهده میشود.
تست های ویروسی شامل HbsAg ، HbsAb ، HCVAb ، HIVAb ، * در بیماری که HCV مثبت است، انجام HCV RNA PCR الزامی است.	هر سال یکبار در بیمارانی که تزریق مستمر خون دارند.	تشخیص به هنگام آلودگی ویروسی.	در صورت مثبت بودن تست های ویروسی، معرفی به معاونت بهداشتی.
تست ویروس Parvovirus B19 (بررسی آنتی بادی و PCR)	در موارد نیاز	در بیماران با کریز آپلاستیک و هایپرهمولیتیک	
آزمایش کامل ادرار	سالی ۴ بار * در بیمار با گرفتاری کلیوی سالی ۱۲ بار	تشخیص زودرس گرفتاری کلیه	
الکترولیت ها (سدیم و پتاسیم)	سالی ۲ بار * در بیماران با گرفتاری کلیوی سالی ۱۲ بار	بررسی تعادل و اختلالات الکترولیتی	
کلسیم و فسفر	سالی ۲ دوبار * در صورت بیمار هیپوکلسمی سالی ۱۲ بار		

ADAMTS13	در موارد مشکوک به TTP	بررسی احتمال وجود TTP و مشکلات لخته‌ای	
الکتروفورز هموگلوبین	در ابتدای تشخیص و بر اساس نیاز بیمار	اندازه‌گیری میزان هموگلوبین جنینی (HbF) و ارزیابی اثربخشی درمان‌های هیدروکسی اوره.	در پروسه‌ی درمان بعضی از کریز های سیکل سل (مثل ACS و استروک) و آمادگی قبل از عمل جراحی.
فریتین	سالی ۴ بار در بیمارانی که تزریق خون مستمر دارند. در بیمارانی که تزریق خون ندارند، هر سال یکبار بعد از سن ده سالگی انجام شود.	تعیین افزایش بار آهن و شروع درمان آهن زدا (شلاتور)	فریتین می‌تواند در بیماران سیکل سل بدلیل ماهیت بیماری التهابی بالا باشد.
*MRI-T2 قلب و کبد	یکبار در سال در بیمارانی که تزریق خون مستمر دارند.	تعیین افزایش بار آهن قلب و کبد.	
فیبرواسکن کبد	سالی یکبار	بررسی میزان فیبروز کبد ، تشخیص زودهنگام سیروز کبدی، پایش تأثیر آهن اضافه	
اکوکاردیوگرافی	هر ۶ ماه یکبار (بعد از ۱۰ سالگی)	تعیین گرفتاری های قلب در بیمار سیکل سل	فشار خون ریوی یکی از عوارض شایع طولانی‌مدت بیماران ، مخصوصا بیماران سیکل سل با سن بالا است.
سونوگرافی	سالی یکبار	ارزیابی سایز طحال و کبد	
سونوگرافی کالرداپلر	سالی یکبار (در صورت نیاز)	ارزیابی مشکلات عروقی، پایش مشکلات قلبی-عروقی، شناسایی ترومبوز و آمبولی	
TCD (ترانس کرانیال داپلر)	سالی یکبار در سنین ۲ تا ۱۶ سال خارج از محدوده‌ی سن بر حسب نیاز.	ارزیابی جریان خون مغزی، پیش‌بینی خطر سکته مغزی، شناسایی اختلالات شریانی مغزی	
MRI مغز، شکم و لگن، مفاصل و ستون فقرات	سالی یکبار (در صورت نیاز)	بر اساس علائم بالینی بررسی آسیب های وراد شده به عضو مورد نظر	
MRA (Magnetic Resonance Angiography)	سالی یکبار (در صورت نیاز)	بررسی وجود علائم سکته مغزی یا مشکلات عروقی	
سنجش تراکم استخوان	هر دو سال یکبار در بیمارانی که تزریق خون مستمر دارند.	خطر پوکی استخوان ناشی از کم‌خونی مزمن یا مصرف کورتیکواستروئیدها	

اسکن استخوان	بسته به نیاز در بیمارانی که نکروز مفصل (AVN) دارند.	تعیین و تشخیص AVN	پنجاه درصد بیماران سیکل سل، مخصوصاً آن هایی که Hb بالایی دارند، دچار AVN میشوند.
تعویض مفصل	تعویض مفصل ۱ الی ۴ (بر حسب نیاز)	تعویض مفصل به دلیل شیوع نکروز آواسکولار	گرفتاری مفاصل عمدتاً دو طرفه است، مفصل ران شایع ترین مفصل مبتلا و بعد از آن مفصل شانه است. سایر مفاصل از شیوع کمتری برخوردار میباشند.
رادیوگرافی ساده سینه	سال دوبار (نیاز بیشتر در بیمار بستری)	بررسی عفونت های ریوی مانند پنومونی - تشخیص سندرم قفسه سینه حاد (Acute Chest Syndrome)، ارزیابی ادم ریوی یا عوارض قلبی ریوی	
رادیوگرافی ساده مفاصل	سالی یکبار (سن بالای ۱۰ سال)	بررسی نکروز غیرمغزی به دلیل اختلال جریان خون -تشخیص آرتروز یا التهاب مفاصل -ارزیابی شکستگی ها یا تغییرات ساختاری در استخوان ها	
اسپرومتری	سالی یکبار	بررسی عملکرد ریوی - تشخیص اختلالات تنفسی مانند انسداد یا کاهش ظرفیت ریه ها - ارزیابی تأثیر آسیب های ریوی مزمن ناشی از سندرم قفسه سینه حاد یا عفونت های مکرر	
دارو و تجهیزات مورد نیاز	تعداد مورد نیاز	کاربرد	نکات
ست پلاسمافرز	به ازای هر بیمار ۱-۱۰ در بحران های خاص	عارضه ی ایجاد شده ی TTP در بیماران سیکل سل.	در نجات حیات بیمار تعیین کننده می باشد.
ست تزریق خون	به ازای هر بیمار ۱-۲۴ بار در سال	جهت تزریق و تعویض خون	
کیسه فصد خون	به ازای هر بیمار ۱-۲ در سال	جهت تعویض خون	در بیماران سیکل سل (استروک ، ACS و ..).
میکروست	به ازای هر بیمار ۱-۴ در سال		

		بر حسب بیمار و شرایط بیمار متفاوت است. تعداد و دز مورد نیاز بر اساس دستور پزشک است.	دارو ها شامل هیدورکسی اوره، داروهای ضد درد (مخدر و غیر مخدر)، دارو های ضدآهن، آنتی بیوتیک ها، دارو های ضد انعقاد و دارو های جدید توسعه یافته در بیماران سیکل سل
--	--	---	---

* این جدول تا زمان بازنگری به قوت خود باقی است.

* ویزیت توصیه شده ی پزشکان در شرایط پایدار بیماران سیکل سل است. در بیمارانی که دچار عارضه های ارگان های مختلف
 میشود، ترجیحا تعداد ویزیت ها در سال افزایش پیدا میکند.