

Dokument-ID: 38344  
 Versjon: 15  
 Status: Godkjent

 Dokumentansvarlig:  
 Mona Charlotte Engeskaug Sletten  
 Utarbeidet av:  
 Revidert av: Per Ole Iversen. Revidert av Mona ...

 Godkjent av:  
 Geir Erland Tjønnfjord

 Godkjent fra:  
 02.10.2020

## 1. Endringer siden forrige versjon

Prosedyren er oppdatert i tråd med de nyeste anbefalingene til den amerikanske hematologiforeningen (publisert i *Blood Advances* av Chou et al. 4: 327, 2020).

## 2. Hensikt og omfang

Akutt utskiftningstransfusjon gis til pasienter med sigdcellesykdom der det haster med slik behandling, det vil si at HBS-fraksjonen må reduseres raskt (ofte til under 30 %). Se prosedyre [Sigdcellesykdom - behandling av akutte kriser](#) for å få en oversikt over indikasjoner til utskiftningstransfusjon. Den hyppigste årsaken til utskiftningstransfusjon er "acute chest syndrome" (ACS) som omfatter lungeskade med radiologiske infiltrater, kombinert med brystmerter, feber, hoste, tachypnoe og hypoksi.

## 3. Ansvar

Personell som omfattes av prosedyren er ansvarlig for å sette seg inn i og følge den.

Gjelder for sykepleiere på gruppe 3 og de som har fått tilstrekkelig opplæring i bruk av arteriekrans med sideskyl.

## 4. Fremgangsmåte

Utføres av	Oppgave
<b>Forberedelser før utskiftning: Lege</b>	
Lege	<ul style="list-style-type: none"> <li>• kontakt vakthavende overlege ved Avdeling for blodsykdommer for gjennomføring. Vedkommende overlege har ansvaret for å koordinere prosedyren med de involverte parter. Komplette utskiftningstransfusjon <u>bør fortrinnsvis gjøres på dagtid og på vanlige ukedager så langt det er mulig</u></li> <li>• prosedyren bør primært gjennomføres ved Avdeling for blodsykdommer, Intermediærstua, på dagtid. Dersom det av ulike grunner (forhold ved pasientens situasjon, bemanning eller manglende kompetanse) ikke lar seg gjøre å gjennomføre behandlingen ved Intermediærstua, kan man utføre prosedyren ved Generell intensiv; kontakt i såfall vakthavende lege ved Generell intensiv (calling 26711)</li> <li>• det bør legges inn en arteriekrans. Ved gjennomføring på intermediærstue kan vakthavende anestesilege bistå med utstyr for arteriekrans og innleggelse av arteriekrans med sideskyl. Dersom man ikke har tilgang til arteriekrans, brukes to grove, perifere venekanyler koblet til treveiskrans</li> <li>• aller helst bør det ha vært gjennomført genomisk blodtyping av pasienten, sjekk derfor tidligere lab.prøver/journalnotater. Er ikke dette tilgjengelig så sjekk med blodbanken så man får gjennomført så utvidet serologisk blodtyping som mulig innen den tid man har til rådighet</li> <li>• de vanligste målene for utskiftningstransfusjon: HbS &lt; 30 % og Hb ~ 10-11 g/dl. Disse målene kan variere avhengig av indikasjonsstilling</li> </ul>
Lege	<p><b>Utregning av utskiftningsvolum:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• beregn utskiftningsvolum. For komplett utskiftning er det vanligvis 1,5-2 ganger pasientens blodvolum (totalt blodvolum = 70 ml/kg hos voksne) som skal byttes</li> <li>1. beregning av tilført volum SAG og annen væske:           <math display="block">\text{Kroppsvekt (kg)} \times 70 \text{ ml/kg} = \text{antall ml tilført SAG + annen væske} (= \text{tilført total volum})</math> </li> <li>2. videre har vi at:           <math display="block">\text{Tilført totalt volum (ml)} = \frac{\text{volum SAG (ml)} \times 60 \%}{40 \%}</math> </li> <li>3. tilført volum annen væske er da gitt ved:           <math display="block">\text{Tilført totalt volum (ml)} - \text{volum SAG (ml)} = \text{tilført volum annen væske (ml)}</math> </li> <li>4. for annen væske er fordeling mellom 0,9 % NaCl og plasma 1:1 (skjønnsmessig vurdert)</li> </ul>

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

**Eksempel:**

Vi ønsker å skifte ut 1 x blodvolumet hos en pasient med kroppsvekt 70 kg.

Beregning av tilført volum SAG og annen væske:

$70 \text{ kg} \times 70 \text{ ml/kg} = 4900 \text{ ml tilført SAG} + \text{annen væske} (= \text{tilført totalt volum})$

$4900 \text{ ml} = \frac{\text{volum SAG (ml)} \times 60 \%}{40 \%}$ , dvs volum SAG = 3267 ml

Tilført volum annen væske er da gitt ved:

$4900 - 3267 \text{ ml} = 1633 \text{ ml tilført volum annen væske}$

Fordeling mellom 0,9 % NaCl og plasma bør være 1 til 1, dvs. 817 ml av hver (runder av til nærmeste hele pose 0,9 % NaCl og plasma)

Konklusjon: Pasienten skal transfunderes med 3267 ml SAG + 817 ml 0,9 % NaCl + 817 ml plasma  
3267 ml SAG = 13 enheter SAG (runder av til nærmeste hele pose) à 250 ml

Mange av pasientene vil være dehydrert. Det kan derfor være grunn til å gi 1 liter NaCl 9 % så snart man har bestemt seg for utskiftningstransfusjon mens man forbereder denne prosedyren. Det gjelder ikke for de pasientene hvor det allerede er startet hydrering som ledd i standard førstelinjebehandling ved sigdcellekrise.

**Forsinket hemolytisk transfusjonsreaksjon**

Vær oppmerksom på at forsinket hemolytisk transfusjonsreaksjon kan oppstå fra 1 til 21 dager etter transfusjonen. Denne transfusjonsreaksjonen er karakterisert ved raskt fall i Hb (ofte mer enn 25 %) kombinert med rask stigning i HbS, markert stigning i LD (ofte dobling eller mer), relativ retikulocytopeni og eventuelt hemoglobinuri samt nyoppståtte anti-erytrocytt antistoffer. Dette kan være en livstruende tilstand med symptomer som likner en vaso-okklusiv krise. Diagnosen kan derfor være vanskelig å stille, bruk eventuelt vedlagte nomogram. Mistenkes diagnosen bør man (i) unngå videre blodtransfusjon (hvis mulig) og (ii) iverksette behandling. Førstevalget er immunglobulin (0,5 - 1 g/kg i 3-5 dager), alternativt Prednisolon (1 mg/kg, nedtrappes avhengig av effekt). Dersom manglende respons kan man gi eculizimab (900 mg x 1, eventuelt gjentas etter en uke). For å optimalisere erythropoiesen kan man gi erythropoietin ( for eksemple darbopoietin 200 mg s.c annenhver dag i en uke) eventuelt kombinert med engangsdose intravenøst jern (for eksempel 500 mg).

Pasienter som har gjennomgått en slik transfusjonsreaksjon har økt risiko for gjentakelse og derfor bør blodtransfusjon kun gis på streng indikasjon. Dersom disse pasientene krever blodtransfusjoner (i forbindelse med aktuell sykdom eller i fremtiden) bør det gis Rituximab profylaktisk (to doser à 375 mg/m<sup>2</sup> med to ukers mellomrom).

**Forberedelser før utskiftning:**

**Sykepleier 1**

- sykepleier som utfører denne prosedyren tilhører gruppe 3 og/eller skal ha fått tilstrekkelig opplæring i bruk av arteriekran med sideskyl
- skal være en sykepleier 2 som er tilgjengelig til å bistå gjennom utskiftningen

Før utskiftning tas blodprøver til følgende analyser (disse sendes som Ø-hjelp):

- Hb
- Hb-elektroforese
- Trombocytter
- Leukocytter
- Natrium
- Kalium
- Ionisert kalsium
- Bilirubin
- LD
- ASAT
- ALAT
- Kreatinin
- CRP
- Pretransfusjonsprøve

Blodtrykk, puls, oksygenmetning og temperatur måles før oppstart. Innstikkstedet til arteriekran observeres en gang per vakt. Arterikranen tapes med tegaderm og rød tape. Ved blødning må innstikkstedet komprimeres til blødningen er under kontroll.

Utstyr som trengs til utskiftning:

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

- en arteriekran med sideskylt koblet til treveiskran og pose for tappet blod (pleuradren kalt "Pleurofix nr.1")
- dersom man ikke har tilgang til arteriekran, brukes to grove, perifere venekanyler koblet til treveiskran
- flere 50 ml sprøyter
- flere poser 250 ml NaCl 0,9 %
- blodsett helst med blodvarmer
- skjema (se vedlegg) for monitorering av tappet volum og infunderte volum
- overvåke puls og oksygenmetning

#### Utførelse av utskiftning

#### Sykepleier 1+2 (Dagvakt)

##### Sykepleier-oppgaver:

Sykepleier 1= Ansvarlig for tapping.

Sykepleier 2= Ansvarlig for føring av logg og infusjon på [Skjema til utskiftningstransfusjon sigdcelleanemi](#).

##### Infusjon av SAG-blod, plasma og 0,9 % NaCl:

- tapping av pasientens blod (ca 250 ml i løpet av 25 minutter)
- det tappede volumet erstattes samtidig av samme volum SAG (dvs 1 enhet; i løpet av 25 minutter)
- tapping av pasientens blod (ca 250 ml i løpet av 25 minutter)
- det tappede volumet erstattes samtidig av samme volum SAG (dvs 1 enhet; i løpet av 25 minutter)
- tapping av pasientens blod (ca 250 ml i løpet av 25 minutter)
- det tappede volumet erstattes samtidig av samme volum plasma (i løpet av 25 minutter)
- tapping av pasientens blod (ca 250 ml i løpet av 25 minutter)
- det tappede volumet erstattes samtidig av samme volum 0,9 % NaCl (i løpet av 25 minutter)
- denne sekvensen gjentas inntil det ønskede volumet er skiftet

Utskiftningstransfusjonen kan gjentas flere dager på rad inntil HbS-fraksjonen er < 30 %. Hvis utskiftningen går over flere dager, tar man pause gjennom natten så sant tilstanden til pasienten tillater det.

#### Blodprøver og vitale målinger

#### Sykepleier 1 (Lege)

Ved utskiftning av mer enn 50 % av blodvolumet er det viktig at man jevnlig (for eksempel hver 4-6 time det første døgnet) måler:

- trombocyttkonsentrasjon; faller det under 30-50 vurder trombocyt-transfusjon
- APTT og INR: øker disse vurder å gi mer plasma og redusere 0,9 % NaCl
- albumin; faller denne vurder tilskudd
- Na, K, fritt Ca, LD, haptoglobin, kreatinin, bilirubin

Ved betydelige avvik i disse blodverdiene, konsulter hematologisk bakvakt.

- under prosedyren tas vitale målinger som over hver 2. time eller oftere ved behov
- ved endringer i tilstanden kontaktes pasientansvarlig lege/vakthavende lege for tilsyn

Dagen etter transfusjonen bør følgende blodprøver tas:

- Hb med komplett blodcelletall
- Bilirubin
- LD
- Kreatinin

## 5. Definisjoner

SAG:

en forkortelse av «SAGMAN-blod», hyppig brukt forkortelse for et konsentrat av erytrocytter. En enhet SAG har en hematokritt (EVF) som er anslagsvis ca. 60 % men pasientens hematokritt er ca. 40-45 %. Volumet av en enhet SAG er ca. 250 ml.

Sigdcellekrise:

Det finnes ingen entydig definisjon av sigdcellekrise. Tilstanden er karakterisert ved sterke smerter, ofte opioidkrevende og fordrer ofte sykehusinnleggelse. Krisene kan utløses av temperaturendringer, infeksjoner, dehydrering, fysiske anstrengelser eller psykisk stress, men i de fleste tilfelle foreligger det ingen kjent utløsende faktor.

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

Prosedyre Sigdcellesykdom - akutt utskiftningstransfusjon	Godkjent av: Geir Erland Tjønnfjord	Dokument-Id: 38344 - Versjon: 15	Utskriftsdato: 23.06.2021
Dokumentansvarlig: Mona Charlotte Engeskaug Sletten			Side 3 av 4

”Acute chest syndrome” (ACS):

Tilstand med brystmerter, feber, hoste dyspnoe, lungeinfiltrater og hypoksemi. Årsaken er en kombinasjon av karokklusjon, infeksjon og embolier fra infarsert beinmarg. ACS er en hovedårsak til sykkelighet og dødelighet ved sigdcellesykdommen og kan utvikle seg selv om man har startet med hydrering og analgetica.

## 6. Avvik eller dissens

Avvik fra prosedyren som medfører eller kunne ha medført skade på pasient, meldes via sykehusets avvikssystem. Medisinsk begrunnede endringer er ikke nødvendigvis avvik, men skal begrunnes i journalnotat av lege.

## 7. Referanser

[Handlingsprogram for pasienter med sigdcelleanemi](#)

*Blood Advances* av Chou et al. 4: 327, 2020)

### Vedlegg

- [Nomogram.pdf](#)
- [Skjema til utskiftningstransfusjon](#)
- [RBCX1.docx](#)

### Andre eHåndboksdokumenter

-  [Sigdcellesykdom, poliklinisk behandling](#)
-  [Sigdcellesykdom: Behandling av akutte kriser](#)

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

Prosedyre Sigdcellesykdom - akutt utskiftningstransfusjon	Godkjent av: Geir Erland Tjønnfjord	Dokument-Id: 38344 - Versjon: 15	Utskriftsdato: 23.06.2021
Dokumentansvarlig: Mona Charlotte Engeskaug Sletten			Side 4 av 4