

1. Endringer siden forrige versjon

Ny prosedyre.

2. Hensikt og omfang

Gravide med sigdcellesykdom har overhyppighet av svangerskapskomplikasjoner (bl.a. blodpropp, svangerskapsforgiftning og føtal og maternell mortalitet). Disse pasientene bør derfor følges nøye gjennom svangerskap, fødsel og barselperioden. Viktige råd gis i vedlagte handlingsplan fra England, [Mangement of Sickle cell disease](#). Denne er under oppdatering.

Ved påvist svangerskap er det viktig at man legger en helhetlig oppfølgingsplan for den aktuelle pasienten, Man bør derfor tidlig involvere aktuell fødeenhet/obstetrikere. Vi anbefaler at oppfølging i svangerskap og fødsel foregår ved Avdeling for blodsykdommers poliklinikk og Kvinne- og barn klinikken, Rikshospitalet (OUS).

3. Ansvar

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

4. Fremgangsmåte

Ved svangerskap hos kvinner med sigdcellesykdom er det økt risiko for:

- abort
- placentalsøstning
- preeklampsi
- placentasvikt (føtal tilveksthemming)
- prematur fødsel
- trombotiske komplikasjoner (arterielle og venøse)
- infeksjoner (obs. urinveier/sepsis)
- sigdcellekriser

a) Før graviditet

Kvinner i fertil alder med barneønske bør informeres om arvelighet og tilbys partnertesting (for arvelige hemoglobinopater). Ved påvist risiko for å få et barn med hemoglobinopati skal paret tilbys genetisk veiledning ved Avdeling for medisinsk genetik, og samtale om risiko for egen og barnets helse ved et svangerskap. Når graviditet planlegges bør man tilstrebe at ferritin-nivåene er godt under 1000 og at HbS-fraksjonen er lav før seponering av jernkelator og hydroksyurea (HU). HU bør seponeres minst 3 måneder før man blir gravid. Ved ferritin > 1000 bør ferritin senkes før en ev. graviditet. Komorbiditet (spesielt pulmonal hypertensjon) bør kartlegges.

b) Første kontroll etter oppdaget graviditet

Hvis partnertesting med tanke på hemoglobinopati ikke er gjort skal paret tilbys dette. Genetisk vurdering skal snarlig tilbys hvis påvist høy risiko for alvorlig hemoglobinopati, og kvinnen ønsker dette. Det bør gjøres vurdering av kroniske komplikasjoner som ved årskontroll (se [Sigdcellesykdom - poliklinisk behandling](#)), hvis det er lenge siden sist, spesielt bør risikoen for pulmonal hypertensjon vurderes. Blodtypescreening ca. uke 12 som hos øvrige gravide, men blodbanken må informeres om at pasienten har sigdcellesykdom fordi disse pasientene skal ha utført utvidet antistoffscreening. Notere i journal om pasienten har kjent transfusjonsproblematikk, spesielt hvis transfusjon er kontraindisert.

Medisiner

Sigdcellerelatert behandling: Eventuell behandling med hydroksyurea bør seponeres. Dersom man bruker kelatorbehandling mot jernopphopning eller ACE hemmer/A2 blokker bør også det seponeres. Den daglige folatdosen bør være 5 mg.

Smertestillende: NSAIDs skal unngås i 3. trimester og man bør være tilbakeholden gjennom hele svangerskapet med

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

mindre strengt nødvendig. Opiater som oksykodon og morfin kan gis ved smertefulle kriser. Hos pasienter som har hatt stort forbruk bør barnelege informeres om dette.

Platehemmer: Gravide med sigdcellesykdom har økt risiko for preeklampsi, og det anbefales oppstart med acetylsalisylsyre 75 mg daglig fra uke 12.

- Må seponeres fra ca. uke 36.

Antikoagulasjon: Tromboseprofylakse med lavmolekylært heparin anbefales ved sykehusinnleggelse under svangerskapet for alle pasienter med sigdcellesykdom, og dessuten postpartum. Dette bør noteres i journalen:

- Lavmolekylært heparin kan vurderes fra tidlig i svangerskapet
- Kontinueres gjennom svangerskapet

Tromboseprofylakse med lavmolekylært heparin er anbefalt for alle fra svangerskapsuke 28. Støttestrømper anbefales.

a) Blodtransfusjon bør ikke gis regelmessig, aktuelle indikasjoner er:

- Hb < 6 g/dL eller fall i Hb med mer enn 2 g/dL fra habitualnivå
- Kvinner som er i et regelmessig transfusjonsprogram før svangerskapet som primær eller sekundær slagprofylakse eller pga annen alvorlig organkomplikasjon
- Alvorlige komplikasjoner og blødninger ved tidligere svangerskap - vurdere lavere terskel for transfusjon ved flerlinge-svangerskap
- Ved akutte sigdcellerelaterte komplikasjoner som akutt slag og akutt chest syndrom anbefales utskiftingstransfusjon
- Klinikk på anemi (dyspnè, tachykardi)

Transfusjon bør vurderes i samråd med fødelege og hematolog. Pasientene har høy risiko for å utvikle allo-blodtypeantistoffer. Det må tas utvidet blodtyping, og blodbanken må informeres om diagnosen og forventet termin.

Forsinket hemolytisk transfusjonsreaksjon

Vær oppmerksom på forsinket hemolytisk transfusjonsreaksjon som 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 og 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, og ved mistanke må pasienten vurderes av hematolog som er kjent med pasientgruppen.

Mistenkes diagnosen bør man:

- unngå videre blodtransfusjon (hvis mulig)
- 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 eculizumab (900 mg x 1, eventuelt gjentas etter en uke). Eculizumab skal kun gis til gravide hvis strengt nødvendig fordi det antas å kunne forårsake terminal komplementhemming i fosterets sirkulasjon (jfr. Felleskatalogen). For å optimalisere erytropoiesen kan man gi erythropoietin (f. eks. darbopoietin 200 mg s.c. annenhverdag i en uke), eventuelt kombinert med engangsdose intravenøst jern (f. eks. 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 rituksimab profylaktisk (to doser a 375 mg/m² med to ukers mellomrom). Rituksimab skal kun brukes under graviditet dersom fordelen for mor og barn oppveier risiko for barnet. Ved tidligere hemolytisk transfusjonsreaksjon må dette vurderes nøye tverrfaglig.

b) Oppfølging i svangerskapet

Det foreslås kontroll hos hematolog og gynekolog i første trimester, deretter månedlig frem til uke 24. Videre anbefales tilvekstmålinger hos gynekolog fra uke 24 ca. hver 14. dag frem til uke 36, så ukentlig frem til fødsel.

Kontroller hos hematolog og ved svangerskapspoliklinikken må koordineres. Ved kontrollene bør man sjekke blodtrykket og blodprøver (Hb, leukocytter, trombocytter, HbS-fraksjon, lever- og nyreprøver). Man bør sjekke urinen ved hver kontroll med

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

Prosedyre Sigdcellesykdom - svangerskap	Godkjent av: Geir Erland Tjønnfjord	Dokument-Id: 139633 - Versjon: 0	Utskriftsdato: 23.06.2021
Dokumentansvarlig: Anja Rolandsson			Side 2 av 3

tanke på preeklampsi og ukentlig med tanke på bakteriuri.

Fødeplan, plan for barselopphold og amming utarbeides tidlig i svangerskapet i et samarbeid mellom hematolog og obstetrikere.

c) Rundt fødsel

Fødsel bør planlegges i den grad det er mulig, og det ønskes at pasientene ikke går over termin dato. Sectio på vanlig obstetriske indikasjoner. Før fødsel, eller når man planlegger induksjon eller sectio, må Blodbanken varsles da det kan ta tid å finne kompatibelt blod til disse pasientene. De må informeres om at dette er en sigdcellepasient og ca. tidspunkt for fødsel, samt hvor mye blod man tenker at pasienten kan trenge. Ny antistofscreening etter avtale med Blodbanken. Dersom spontan fødselsstart legges pasienten umiddelbart inn og Blodbanken må varsles.

d) Under selve fødselen

Pasienten må holdes godt hydrert og varm for å minske risiko for sigdcellekrise.

- Ca. 4 liter væske per døgn iv./per os
- Følge pulsoksymetri, holde SpO₂ > 95 %
- Antibiotikaproylaks vurderes. Lavere terskel for å starte da pasientene er å anse som aspleniske og utsatt for infeksjoner med spesielt kapselkledde bakterier

e) I barseltiden

- Økt risiko for sigdcellekrise. Pasienten må holdes godt hydrert og varm og unngå infeksjoner. Tromboseprofylakse med lavmolekylært heparin anbefales alle pasienter med sigdcellesykdom fra fødsel til 6 uker postpartum, uavhengig av tidligere profylakse.
- Individuelle vurderinger må gjøres
- Støttestrømper
- Sigdcellepasientene kan amme, men de fleste medisiner de bruker frarådes ved amming. Må vurderes sammen med hematolog.

5. Definisjoner

- **Hemoglobinopati:** betegnelse på en gruppe sykdommer som skyldes arvelige feil i produksjonen av hemoglobin.

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





[Veileder i fødselshjelp \(2020\)](#)

[Pregnancy in women with sickle cell disease](#)

Vedlegg

- [Management of Sickle Cell Disease](#)

Andre eHåndboks dokumenter

-  [Sigdcellesykdom - akutt utskiftingstransfusjon](#)
-  [Sigdcellesykdom - pasientinformasjon](#)
-  [Sigdcellesykdom, poliklinisk behandling](#)
-  [Sigdcellesykdom: Behandling av akutte kriser og komplikasjoner](#)

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

Prosedyre Sigdcellesykdom - svangerskap	Godkjent av: Geir Erland Tjønnfjord	Dokument-Id: 139633 - Versjon: 0	Utskriftsdato: 23.06.2021
Dokumentansvarlig: Anja Rolandsson			Side 3 av 3