

1. Endringer siden forrige versjon

Dokumentet er endret i tråd med nye guidelines fra den amerikanske hematologiforeningen. Eget avsnitt for akutt hjerneinfarkt/TIA.

2. Hensikt og omfang

Hensikten med dette dokumentet å beskrive undersøkelse, oppfølging og behandling ved akutte innleggelser av voksne (> 18 år) pasienter med sigdcellesykdom.

Dette dokumentet vil ikke omhandle diagnostikk eller den polikliniske oppfølgingen av pasienter med sigdcelleanemi, det henvises til [sigdcelleanemi - poliklinisk behandling](#) samt det [norske handlingsprogrammet for sigdcelleanemier](#). Dokumentet er veiledende.

3. Ansvar

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

4. Fremgangsmåte

Utføres av	Oppgave
Vurdering og observasjon	
Vakthavende lege	<ul style="list-style-type: none"> i samarbeid med pasient og sykepleier vurderer behovet for innleggelse når pasienter tar kontakt med sykehuset <ul style="list-style-type: none"> informerer om at pasienten skal via akuttmottaket ved innleggelse informerer assisterende seksjonssykepleier ved innleggelser på dagtid. Ved innleggelser på kveld og natt kontaktes teamkoordinator/ansvarlig sykepleier
Lege	<p>Når en pasient med sigdcellesykdom tar kontakt på grunn av forverrelse av sin sykdom (se punkt 5 under Definisjoner), bør man tenke på følgende komplikasjoner som kan kreve akutt innleggelse i sykehus:</p> <ul style="list-style-type: none"> «Acute chest syndrome» (ACS) akutt nevrologi inkludert hjerneslag infeksjon/sepsis (økt infeksjonsrisiko) uttalt hemolyse <ul style="list-style-type: none"> NB! Dersom det er gått for kort tid (en dag til tre uker) siden siste blodtransfusjon, vurder muligheten for forsinket hemolytisk transfusjonsreaksjon (se prosedyre elektiv partiell utskiftingstransfusjon) akutt abdomen (lever- og/eller galleveissykdom, milt- eller leversekvestrering) priapisme, kontakter eventuelt urolog (særlig dersom det har gått > 4 timer etter symptomdebut) pulmonal hypertensjon, kontakt kardiolog
Sykepleier/lege	<p>Observerer:</p> <ul style="list-style-type: none"> smertor: brystsmertor kan være illevarslende, spesielt hvis de er ledsaget av pustebesvær - dette kan tyde på utvikling av ACS. respirasjon sirkulasjon, hydreringsstatus temperatur, infeksjonssuspekt anamnese priapisme
Rekvirerer undersøkelser	
Lege	<ul style="list-style-type: none"> Blodprøver i DIPS - blodprøvepakke "Sigdcelle - mottak akutt krise" <ul style="list-style-type: none"> hemoglobin (under kriser ses ofte en forverrelse av hemolyse) hematokrit (EVF), retikulocytter, trombocytter, leukocytter med differensialtelling blodutstryk haptoglobin hemoglobinopati utredning pretransfusjonsprøve vurder behov for direkte antiglobulin-test ASAT, ALAT, LD, bilirubin karbamid, kreatinin CRP (som regel høy, uansett om det foreligger bakteriell infeksjon eller ikke) SpO₂ rtg thorax, ev. annen relevant billediagnostikk (CT caput, CT eller UL abdomen) urinstix EKG
Behandling	

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

Vakthavende hematolog bør som hovedregel konsulteres. Hvis pasienten er gravid skal vakthavende gynekolog kontaktes. Ny prosedyre for dette er under arbeid.

Analgetika:

Smertebehandling skal startes innen 30-60 minutter etter ankomst, og evalueres hvert 30. - 60. minutt til pasienten er tilstrekkelig smertelindret. Evidensbaserte retningslinjer finnes ikke. På empirisk basis anbefales en kombinasjon av sentralt og perifert virkende preparater i denne rekkefølgen:

- paracetamol 1 g x 4 per os som basis, eventuelt i.v. (Perfalgan)
- NSAID-preparat kan være et alternativ eller tillegg. Enkelte pasienter skal ikke ha NSAID-preparater (gravide og pasienter med G6PD-mangel)
- Tramadol 50 mg x 3
- hvis utilstrekkelig effekt av ovenstående hjemme, eller etter oppstart på sykehuset må man vurdere opiater:
 - Det er individuelle forskjeller, se årskontrollnotat eller kritisk informasjon for å se om pasienten har en individuell plan vedrørende smertebehandling
 - vi ønsker at man forsøker per os oksykodon først, men viktig å vurdere hvilke doser pasienten har brukt tidligere da enkelte kan ha høy toleranse og trenger høyere startdose for å oppnå lindring
 - ved behov for intravenøs administrering av opiater for lindring kan det gis som gjentatte boluser (for eksempel morfin i.v 5-10 mg), eller som kontinuerlig infusjon med pasientkontrollert smertelindring (PCA) (20-40 mg initialt per døgn og eventuelt økning etter behov)
 - ved behov for PCA-pumpe følg prosedyren for [Smerter - oppstart og bruk av PCA-pumpe](#)
 - oksykodon brukes som førstevalg ved bruk av PCA (i OUS)
 - merk at noen av disse pasientene kan utvikle resistens mot opiater, det kan derfor være behov for å skifte opiattype (for eksempel fra oksykodon til Dolcontin)
 - ved bruk av opiater ordineres antiemetika og laksantia som behovsmedisiner

Henvise pasienten til smerteteam:

- samarbeide med smerteteam på dagtid i ukedagene og vakthavende anestesilege på kveld, natt og helg. Obligatorisk hvis pasienten får PCA.

Væske:

Evidensbaserte retningslinjer finnes ikke. Væskebehandlingen skal redusere blodets viskositet. Følgende anbefales på empirisk basis:

- vurderer om pasienten er dehydrert
- forordner intravenøs væske (NaCl 9 mg/ml) for å kompensere for eventuell dehydrering, og i tillegg estimert døgnbehov pluss 25 %
 - det er ofte behov for 3000 ml/døgn = 125 ml/t kontinuerlig. Dette er noe som må vurderes individuelt for hver enkelt pasient
- overvåking kan forverre ACS (lungeødem) og må unngås.

Trombolyseprofylakse:

Profylaktisk lav-molekylært heparin, f. eks. 5000 IE Fragmin s.c. en gang daglig er anbefalt alle sigdcellepasienter som innlegges med vasookklusiv krise, og alle sykehusinnleggelses hos gravide med sigdcellesykdom.

Antibiotika:

Ved feber og påvirket allmenntilstand vurder oppstart av bredspektret antibiotika. Sikre relevante bakteriologiske prøver før oppstart. Anbefale cefotaksim 2g x 3, og ved potensiell utvikling av ACS bør azitromycin eller doksisyklin legges til. Sjekk QT-tid før oppstart azitromycin. Ved akutt abdomen skal det dekkes for intraabdominalt fokus.

Blodtransfusjoner:

Hensikten med blodtransfusjoner er å redusere HbS-fraksjonen, redusere viskositeten og bedre oksygeneringen. Det er viktig å ikke transfundere Hb til høyere enn 10-11 g/dL da viskositetsøkningen vil forverre situasjonen i lungene. Blodtransfusjon til sigdcellepasientene (som oftest kommer fra endemiske områder med sigdcellesykdom, for eksempel Afrika) innebærer ofte større risiko for alloimmunsiering og transfusjonsreaksjoner enn for andre pasienter på grunn av etnisk ulikhet mellom donor og mottager. Dessuten øker blodtransfusjonene tendensen til jernavleiring. Blodtransfusjoner er ikke nødvendig ved en vanlig sigdcellekrise dominert av smerter, men uten ACS.

Indikasjoner:

- Hb-fall til under 6-7 g/dL eller med mer enn 2 g/dL (i forhold til vanlig nivå hos denne pasienten)
- moderat acute chest syndrome
- akutt hjerneslag og Hb < 8,5 g/dL når akutt utskiftningstransfusjon ikke er mulig innen 2 timer
- akutt miltsekvestrering
- aplastisk krise (mest aktuelt hos barn med Parvovirus B19-infeksjon)

Utskiftningstransfusjoner:

Ved raskt progredierende symptomer eller truende respirasjonssvikt skal utskiftningstransfusjon utføres så snart som mulig. Målet er å senke fraksjonen HbS til ned mot 30 % uten å heve Hb til mer enn ca. 10-11 g/dl. Se da prosedyre [Sigdcelleanemi - akutt utskiftningstransfusjon](#).

Lege

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

Prosedyre Sigdcellesykdom: Behandling av akutte kriser og komplikasjoner

Utskriftsdato: 28.10.2020

Dokumentansvarlig: Mona Charlotte Engeskaug Sletten

Godkjent av: Geir Erland Tjønnfjord

Dokument-Id: 58821 - Versjon: 10

Side 2 av 4

	<p>Indikasjoner for utskiftningstransfusjon:</p> <ul style="list-style-type: none"> alvorlig ACS med fallende oksygenering og økende respirasjonssvikt, som oftest med flere lungelapper involvert, ledsaget av tachycardi og høy feber akutt nevrologi (hjerneslag eller okklusjon av a. retinalis) multiorgansvikt priapisme kun i spesielle tilfeller hvor annen behandling ikke har ført frem
Sykepleier	<ul style="list-style-type: none"> observerer pasientens smerter og administrerer smertestillende etter legens ordinasjon, samt vurdere effekt og ev. bivirkninger av smertestillende ved oppstart av PCA-pumpe følg prosedyren for Smerter - oppstart og bruk av PCA-pumpe observerer om pasienten er kvalm og eventuelt administrerer kvalmestillende etter ordinasjon, forebygge obstipasjon på grunn av opiat og administrerer laksantia etter ordinasjon observerer respirasjonsfrekvensen minst x 1 per vakt (> 12/min) observerer pasientens saturasjon og måler SpO₂ minimum x 2 per vakt (tilstrebe oksygenmetning > 92 %) fører væskeregnskap og gjennomfører daglig veiing. Daglig væskeinntak (peroralt + intravenøst) bør ligge på 3-5 liter, og døgndiuresen bør ligge over 2 liter. administrerer blodtransfusjon etter ordinasjon
"Acute chest syndrome" (ACS)	
Lege/sykepleier	<p>Klinisk bilde ved "akutt chest syndrom" (ACS):</p> <ul style="list-style-type: none"> feber, respiratoriske symptomer og/eller nytillkommende lungeinfiltrater hypoksi leukocytose pleurisk gnedningslyd, pleuraeffusjon <p>Monitorering:</p> <ul style="list-style-type: none"> temperatur, puls, blodtrykk, respirasjonsfrekvens SpO₂ og blodgass, arterielt oksygensaturasjon bør ligge > 92 % væskebalanse blodprøver; hematologisk status, elektrolytter, kreatinin, infeksjonsparametre rtg thorax daglig <ul style="list-style-type: none"> CT ved mistanke om lungeemboli vurdere væskestatus da overhydrering kan bidra til utvikling av ACS <p>Behandling:</p> <ul style="list-style-type: none"> væske og rask smertelindring (OBS: overhydrering kan bidra til utvikling av ACS) antibiotika <ul style="list-style-type: none"> anbefaler cefotaksim 2g x 3 i kombinasjon med azitromycin eller doksosylin for å dekke mycoplasma pneumoniae og klamydia pneumoniae. Sjekk QT-tid før oppstart azitromycin bronkolytisk behandling kan forsøkes ved dyspnoe utskiftningstransfusjon, se Sigdcelleanemi - akutt utskiftningstransfusjon eventuelt steroider; dexametason 0,3 mg/kg i.v. gitt i tidlig fase ved innleggelse og etter 12, 24 og 36 timer ved økende respirasjonssvikt til tross for disse tiltakene kan assistert ventilasjon bli nødvendig <ul style="list-style-type: none"> lav terskel for å informere intensivlegene når vi mistenker ACS
Akutt hjerneinfarkt/TIA	
Lege/sykepleier	<ul style="list-style-type: none"> ved mistanke om akutt hjerneslag eller TIA skal pasienten vurderes sammen med nevrolog Ø-hjelp CT caput eller MR caput for tidlig diagnostikk transfusjon anbefales så raskt som mulig når diagnosen mistenkes, og innen 2 timer fra symptomdebut. Utskiftningstransfusjon foretrekkes fremfor simpel transfusjon, men hvis dette ikke kan arrangeres raskt nok og Hb er < 8,5 g/dL gis simpel transfusjon pasienten skal håndteres etter gjeldene prosedyre for akutt hjerneslag og ved cerebralt infarkt er det ingen generelle kontraindikasjoner mot trombolytisk behandling. Trombolytisk behandling skal ikke forsinke transfusjonen <p>Tromboembolisk hendelse:</p> <p>Pasienter med sigdcellesykdom har økt risiko for venøse tromboemboliske episoder. Det er beskrevet at opp til 12 % av sigdcellepatienter opplever minst en episode med VTE før 40 års alder. Hyppige innleggelser, gjennomgått splenektomi, svangerskap og inneliggende sentralt venekateter er forbundet med økt risiko. Behandling med antikoagulasjon ved sigdcellesykdom er som hos pasienter uten sigdcellesykdom. Sigdcellesykdom betraktes som en kronisk underliggende risikofaktor for VTE, slik hvis det ikke er åpenbar utløsende årsak for VTE anbefales langvarig antikoagulasjon. Det anbefales antikoagulasjon med DOAK for behandling av VTE hos pasienter med sigdcellesykdom, med mindre samtidig antifosfolipid syndrom eller andre kontraindikasjoner.</p>
Ved utskrivelse	
Lege	<ul style="list-style-type: none"> Alle pasienter skal skrives ut med en nedtrappingsplan på smertestillende, kan eventuelt gjøres i samarbeid med smerteteamet. Oppfølgingssamtale med sykepleier på telefon ved behov Informasjon om smertelindring skal skrives i epikrise: her skal det komme frem en oppsummering over hvilket legemiddel pasienten smertelindres med og dose <ul style="list-style-type: none"> har pasienten fått smertelindring via PCA-pumpe (notere dose for kontinuerlig infusjon og bolus)

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

	<ul style="list-style-type: none"> ◦ skal pasienten ha NSAID-preparater eller ikke • følger prosedyren for Utskrivelse av pasient
Sykepleier/teamkoordinator	<ul style="list-style-type: none"> • sjekke at informasjon om smertelindring er skrevet inn i epikrise • følger prosedyren for Utskrivelse av pasient

5. Definisjoner

Sigdcellesmerter: Smertene skyldes infarsering av hematopoietisk beinmarg, hos voksne oftest i ryggen, lår og knær, men kan også forekomme i sternum, clavicula, costae og legger.

Sigdcellekrise:

Krisene kan utløses av temperaturendringer, infeksjoner, dehydrering, fysiske anstrengelser eller psykisk stress, men i de fleste tilfelle foreligger det ingen kjent utløsende faktor. Kan i mest uttalte tilfeller gi akutt og alvorlig organskade

”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 sykdom og dødelighet ved sigdcellesykdommen og kan utvikle seg selv om man har startet med hydrering og analgetica.

Priapisme:

Langvarig, ubehagelig og smertefull ereksjon uten seksuell opphisselse.

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

[American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain - Blood Adv \(2020\) 4 \(12\): 2656-2701](#)

Vedlegg

- [Handlingsprogram for sigdcellesykdom](#)

Andre eHåndboksdokumenter

-  [Hemoterapi](#)
-  [NEWS - monitorering - Avdeling for blodsykdommer](#)
-  [Sigdcellesykdom - akutt utskiftningstransfusjon](#)
-  [Sigdcellesykdom - elektiv partiell utskiftningstransfusjon](#)
-  [Sigdcellesykdom - pasientinformasjon](#)
-  [Smerter - oppstart og bruk av PCA-pumpe](#)
-  [Utskrivelse av pasient](#)
-  [Sigdcellesykdom, poliklinisk behandling](#)

Vær oppmerksom på at dokumentet kan være endret etter utskrift.

Prosedyre Sigdcellesykdom: Behandling av akutte kriser og komplikasjoner	Utskriftsdato: 28.10.2020
Dokumentansvarlig: Mona Charlotte Engeskaug Sletten	Godkjent av: Geir Erland Tjønnfjord
Dokument-Id: 58821 - Versjon: 10	Side 4 av 4