

Iedzimtu asins recēšanas traucējumu raksturojums grūtniecei

Nr. REK-115/00
 Spēkā no 15.07.2021.

	Ietekmētais asinsreces faktors	Sagaidāmās faktora līmeņa izmaiņas grūtniecības laikā	Piemērotākās terapijas opcijas (ja nepieciešams)³	Terapijas uzsākšanas laiks pirms invazīvas procedūras⁴	Terapijas administrēšanas ilgums pēc dzemdībām	Vai nepieciešama papildus deva pēc epidurāla / spināla katetra izņemšanas?
Hemofilija A	Samazināts VIII faktora līmenis ¹	Parasti pieaug grūtniecības laikā	Desmopresīns / traneksāmskābe / VIII faktors	0-2 stundas	≥ 3 dienas vai ≥ 5 dienas ⁵ (katru dienu vai divreiz dienā)	Jā, ja iepriekšēja terapijas deva pirms > 8 stundām
Hemofilija B	Samazināts IX faktora līmenis	Neizmainās	Traneksāmskābe / IX faktors	0-2 stundas	≥ 3 dienas vai ≥ 5 dienas ⁵ (katru dienu)	Jā, ja iepriekšēja terapijas deva pirms > 8 stundām
Faktora XI deficīts	Samazināts XI faktora līmenis	Neizmainās	XI faktora koncentrāts / traneksāmskābe / svaigi saldēta plazma	0-8 stundas	1-3 dienas (katru 1-2 dienas)	Nē, ja iepriekšējā deva pirms <36 stundām
Villebranda slimība						
1. tips	Samazināts Villebranda faktora līmenis ¹	Parasti pieaug grūtniecības laikā	Desmopresīns / VWF saturošs koncentrāts	0-4 stundas	1-3 dienas (katru dienu)	Jā, ja iepriekšēja terapijas deva pirms > 12 stundām
2. tips²	Disfunkcionāls Villebranda faktors	Parasti minimāls pieaugums grūtniecības laikā ²	VWF saturošs koncentrāts / desmopresīns (izņemot 2B tipu)	0-4 stundas	1-3 dienas (katru dienu)	Jā, ja iepriekšēja terapijas deva pirms > 12 stundām
3. tips	Iztrūkstošs Villebranda faktors	Neizmainās	VWF saturošs koncentrāts / trombocītu koncentrāts	0-2 stundas	≥ 3 dienas vai ≥ 5 dienas ⁵ (katru dienu vai divreiz dienā)	Jā, ja iepriekšēja terapijas deva pirms > 8 stundām
Reti koagulācijas traucējumi (autosomāli recesīvi)	VII faktora deficīts	Parasti pieaug grūtniecības laikā ⁶	Traneksāmskābe / rekombinants VIIa faktors		3-5 dienas (katras 4-6 h) pēc ķirurģiskām dzemdībām. Pēc vaginālām dzemdībām – pastiprinātas asiņošanas gadījumā	
	Fibrinogēna, II faktora, X faktora deficīts, XIII faktora deficīts, kombinēts V un VIII faktora deficīts	Var gan pieaugt, samazināties, neizmainīties ⁶	Specifisku faktoru aizvietojoša terapija / traneksāmskābe / svaigi saldēta plazma V faktora deficīta gadījumā			
Iedzimtas trombocītu saslimšanas						
1. Glancmaņa (Glanzmann) slimība	Trombocītu funkcijas traucējumi	Neizmainās	HLA saderīgu trombocītu transfūzija / rekombinants VIIa faktors / traneksāmskābe dzemdībās un pēc tām. ⁷			
2. Bernāra-Suljē (Bernard-Soulier) sindroms	Izmainīts glikoproteīna Ib-IX-V receptors	Neizmainās	HLA saderīgu trombocītu transfūzija / traneksāmskābe dzemdībās un pēc tām. ⁷			

1. **VWF:** Villebranda faktors; **HLA:** cilvēku leikocītu antigēns; ¹ Grūtniecības laikā faktora līmenis var normalizēties. Asiņošanas risks grūtniecības laikā ir zems; ² Trombocitopēnija, kas saistīta ar 2 B tipa Villebranda slimību, grūtniecības laikā var pasliktināties; ³ Sievietēm, kurām specifiskais asinsreces faktors ir zem references intervāla / pie zemākās references intervāla robežas vai pēc ārsta rekomendācijām. Valsts apmaksātu terapiju iespējams nodrošināt grūtniecei atrodoties stacionārā. ⁴ Gadījumos, ja faktoru līmenis ir zemāks par normu vai rekomendēto. Retu koagulācijas traucējumu gadījumā asiņošanas fenotips ne vienmēr ir paredzams, pamatojoties uz faktoru līmeņiem, jāņem vērā asiņošanas anamnēze. Invazīvas procedūras kā, piemēram, pirms dzemdībām, epidurālā vai spinālā katetra ievietošanas, horija bārkstiņu biopsijas, amniocentēzes procedūras u. c.; ⁵ Ārstēšanu rekomendēts turpināt ≥ 3 dienas pēc vaginālām dzemdībām un ≥ 5 dienas pēc ķirurģiskām dzemdībām.; ⁶ Faktora līmeņa pieaugums sievietei ar smagu deficītu parasti hemostāzi neuzlabo; ⁷ Grūtniecības laikā rekomendēts iespējami izvairīties no asins vai trombocītu transfūzijas.

2. Vēres:

1. Pavord, S., Rayment, R., Cumming, T., et al. (2017). Management of Inherited Bleeding Disorders in Pregnancy. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*, 124(8), e193–e263.
 2. Dunkley, S., Curtin, J. A., et al. (2019 Apr). Updated Australian consensus statement on management of inherited bleeding disorders in pregnancy. *Medical Journal of Australia* 210(7).
 3. Tabibian, S., Shams, M., Naderi, M., Dorgalaleh, A. (2018). Prenatal diagnosis in rare bleeding disorders-An unresolved issue? *International Journal of Laboratory Hematology*, 40(3), 241–250.
 4. Baronciani, L., Goodeve, A., & Peyvandi, F. (2017). Molecular diagnosis of von Willebrand disease. *Haemophilia*, 23(2), 188–197.
 5. Biguzzi, E., van Galen, K., & Kadir, R. (2019 Oct). Genetics 101: understanding transmission and genetic testing of inherited bleeding disorders. *The Journal of Haemophilia Practice*, 6(2), 10-17.
 6. Lambert, M. P. (2019). Inherited Platelet Disorders. *Hematology/Oncology Clinics of North America*.
 7. Winikoff, R., Scully, M. F., Robinson, S. (2019). Women and inherited bleeding disorders- A review with a focus on key challenges for 2019. *Transfusion and Apheresis Science*.
3. Par dokumenta aktualizāciju atbildīgs Medicīniskās ģenētikas un prenatalās diagnostikas klīnikas vadītājs.

Dokumenta izstrādātājs

Ieva Mālniece

Medicīniskās ģenētikas un prenatalās diagnostikas klīnikas vadītāja