

Grūtnieces aprūpe dzemdībās / grūtniecības pārtraukšanas gadījumā sievietei ar iedzimtiem asins recēšanas traucējumiem

Nr. REK-116/00
 Spēkā no 15.07.2021.

Grūtnieces aprūpe dzemdībās atkarībā no asiņošanas riska grūtniecei			
Augsts risks	Vidējs risks	Zems risks	Ļoti zems risks
<ul style="list-style-type: none"> • Villebranda slimības 3. tips; • Hemofilijas mutācijas nēsātāja ar nopietnu asiņošanas anamnēzi; • Smagi reti autosomāli recesīvi asins recēšanas traucējumi (homozigotiska mutācija); • Smagas iedzimtas trombocītu slimības. 	<ul style="list-style-type: none"> • Villebranda slimības 2. tips; • Nedaudz pazemināts VIII vai IX, vai Villebranda faktora līmenis grūtniecības III trimestrī; • XI faktora deficīts ar asiņošanas fenotipu. 	<ul style="list-style-type: none"> • Hemofilijas mutācijas nēsātāja ar VIII / IX faktora līmeni ≥ 0.5 IU/ml grūtniecības trešajā trimestrī; • Villebranda slimības 1. tips ar koriģētu Villebranda faktora aktivitāti ≥ 0.5 IU/ml; • Viegli iedzimti trombocītu disfunkcijas traucējumi. 	<ul style="list-style-type: none"> • Reti autosomāli recesīvi asins recēšanas traucējumi bez asiņošanas fenotipa (piemēram, heterozigotiska mutācija V, VII, X, XI faktora deficītam u.c.); • XII faktora deficīts (gan homozigotiska, gan heterozigotiska mutācija).
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Multidisciplināras komandas iesaiste (ginekologs – dzemdību speciālists, hematologs, anesteziologs, psihologs u.c.). * ➤ Dzemdības jāplāno III līmeņa perinatālās aprūpes centrā (PSKUS). Pirms dzemdībām nepieciešama asiņošanas riska izvērtēšana grūtniecei un auglim. Nodaļā jābūt pieejai iespējami vajadzīgajiem koagulācijas faktora koncentrātiem vai to aizstājējiem jebkurā diennakts laikā. Ja nepieciešams, faktora līmeni jākoriģē, lai sasniegtu rekomendēto līmeni pirms un pēc procedūras (skatīt dok.: "Iedzimtu asins recēšanas traucējumu raksturojums grūtniecei"). ➤ Spinālo / epidurālo anestēziju, nesteroīdos pretiekaisuma līdzekļus, intramuskulāras injekcijas, medikamentozo tromboprofilaksi jālieto ar piesardzību (tikai, ja ir nodrošināts atbilstošs faktoru līmenis) (skatīt dok.: "Iedzimtu asins recēšanas traucējumu raksturojums grūtniecei"). ➤ Jāveic asins zuduma monitorēšana. Palielināts risks pēc dzemdībām (vai grūtniecības pārtraukšanas) asiņošanai var ilgt vairākas dienas un nedēļas. Pirms izrakstīšanas no slimnīcas jāapsver veikt dzemdes US izmeklējumu. Jāapmāca sievietes uzreiz ziņot par pastiprinātām asiņošanas epizodēm un doties uz klīniskās universitātes slimnīcas uzņemšanas nodaļu, kur hematologs, ginekologs var veikt padziļinātu izmeklēšanu, nodrošināt steidzamu terapiju nepieciešamības gadījumā. 		<ul style="list-style-type: none"> ➤ Jāapsver traneksāmskābes terapijas nepieciešamību dzemdībās un pēc tām. 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Specifiska terapija nav nepieciešama.
Grūtniecības pārtraukšana			
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Sievietes, kurām ir iedzimti asins recēšanas traucējumi ar augstu vai vidēju asiņošanas risku, jāhospitalizē, un ir nepieciešama multidisciplināras komandas iesaiste. * ➤ Jāņem vērā visi augstāk minētie punkti. 			

1. 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*.
8. Par dokumenta aktualizāciju atbildīgs Medicīniskās ģenētikas un prenatalās diagnostikas klīnikas vadītājs.

Dokumenta izstrādātājs

Ieva Mālniece

Medicīniskās ģenētikas un prenatalās diagnostikas klīnikas vadītājs