

Valsts sabiedrība ar ierobežotu atbildību  
**„Bērnu klīniskā universitātes slimnīca”**

Dokuments ir parakstīts/apstiprināts elektroniski EDUS un ir saistošs  
 VSIA „Bērnu klīniskā universitātes slimnīca”  
 darbiniekiem

**Augļa / jaundzimušā aprūpe dzemdībās iedzimtu asins recēšanas traucējumu gadījumā**

Nr. REK-117/00  
 Spēkā no 15.07.2021.

Asiņošanas risks auglim/jaundzimušajam			
Augsts risks	Vidējs risks	Zems risks	Ļoti zems risks
<ul style="list-style-type: none"> <li>Vīrieša dzimuma auglis ar iespējamu smagu vai vidēji smagu A vai B tipa hemofiliju;</li> <li>Villebranda slimības 3. tips;</li> <li>Smagi reti autosomāli recesīvi asins recēšanas traucējumi, kur auglim homozigotiska/kompaunda heterozigotiska mutācija.</li> <li>Smagas iedzimtu trombocītu slimības.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Vīrieša dzimuma auglis ar vieglu A vai B tipa hemofiliju;</li> <li>Villebranda slimības 2. tips.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Klīniski vidēji smags vai smags Villebranda slimības 1. tips ģimenē;</li> <li>Sievietes dzimuma auglis ar smagu B tipa hemofiliju;</li> <li>Viegli trombocītu funkcijas traucējumi;</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Klīniski viegls Villebranda slimības 1. tips ģimenē;</li> <li>Sievietes dzimuma auglis ar vidēji smagu vai vieglu B tipa hemofiliju un visu tipu A hemofiliju.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Ja augļa veselības statuss nav zināms, jāapsver veikt III trimestra amniocentēze.</li> <li>Grūtniecei kopā ar multidisciplināru komandu* jāvienojas par piemērotāko dzemdību veidu un laiku (rekomendācijas var atšķirties atkarībā no slimības).</li> </ul> <p>Gadījumos, kad ir zināms vīrieša dzimuma auglis ar hemofiliju, īpaši ar smagu hemofiliju, vai gadījumos, kad hemofilijas diagnoze vīrieša dzimuma auglim nav veikta, kopā ar multidisciplināru komandu jāapsver operatīvs dzemdību veids - plānots apakšējā segmenta ķeizargrieziena. Tomēr ir pilnībā jāizvērtē šī dzemdību veida visas priekšrocības un trūkumi, kā arī jāizvērtē mātes asiņošanas risks, pacientes vēlmes un iespējamās nākotnes grūtniecības. Ja paredzēta plānota ķeizargrieziena operācija, to vajadzētu plānot 39<sup>+0</sup> grūtniecības nedēļās. Jāizveido skaidrs rīcības plāns neplānotu spontānu dzemdību gadījumā. Citu iedzimtu asins recēšanas traucējumu gadījumā priekšroka tiek dota spontānām vaginālām dzemdībām, ja nav citu kontrindikāciju.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Dzemdībām jānotiek III līmeņa perinatālā aprūpes iestādē (PSKUS).</li> <li>Jāizvairās no ārējas augļa apgrozīšanas, vakuuma ekstrakcijas, stangu lietošanas dzemdībās un asins parauga ņemšanas no jaundzimušā galvas virspusējām vēnām, augļa skalpa elektrodu lietošanas.</li> <li>Nabassaites asiņu paraugu ņemšana un attiecīgā asinsreces faktoru (skatīt dok.: “Iedzimtu asins recēšanas traucējumu raksturojums grūtniecei.”) diagnostiskā pārbaude jāveic uzreiz pēc dzemdībām.</li> <li>Jāizvairās no intramuskulārām injekcijām (piem, K vitamīns jādod orālā veidā) un invazīvām procedūrām pirms nav saņemti rezultāti par asinsreces faktoru līmeņiem.</li> <li>Galvas smadzeņu US vai CT izmeklējumu rekomendēts veikt visiem jaundzimušajam. Galvas MRI rekomendēts jaundzimušajiem ar simptomiem vai pazīmēm, kas norāda uz intrakraniālu hemorāģiju, pat normālas galvas US gadījumā.</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>Rekomendēts izvairīties no ārējas augļa apgrozīšanas, vakuuma ekstrakcijas, stangu lietošanas dzemdībās, un asins parauga ņemšanas no jaundzimušā galvas virspusējām vēnām, augļa skalpa elektrodu lietošanas.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Specifiska piesardzība nav nepieciešama.</li> </ul>

\* Dzemdību speciālists, ginekologs – ultrasonogrāfijas speciālists, hematologs, bērnu hematoonkologs, anesteziologs, neonatologs, psihologs u.c..

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

Dokumenta izstrādātājs

Ieva Mālniece

Medicīniskās ģenētikas un prenatalās diagnostikas klīnikas vadītāja