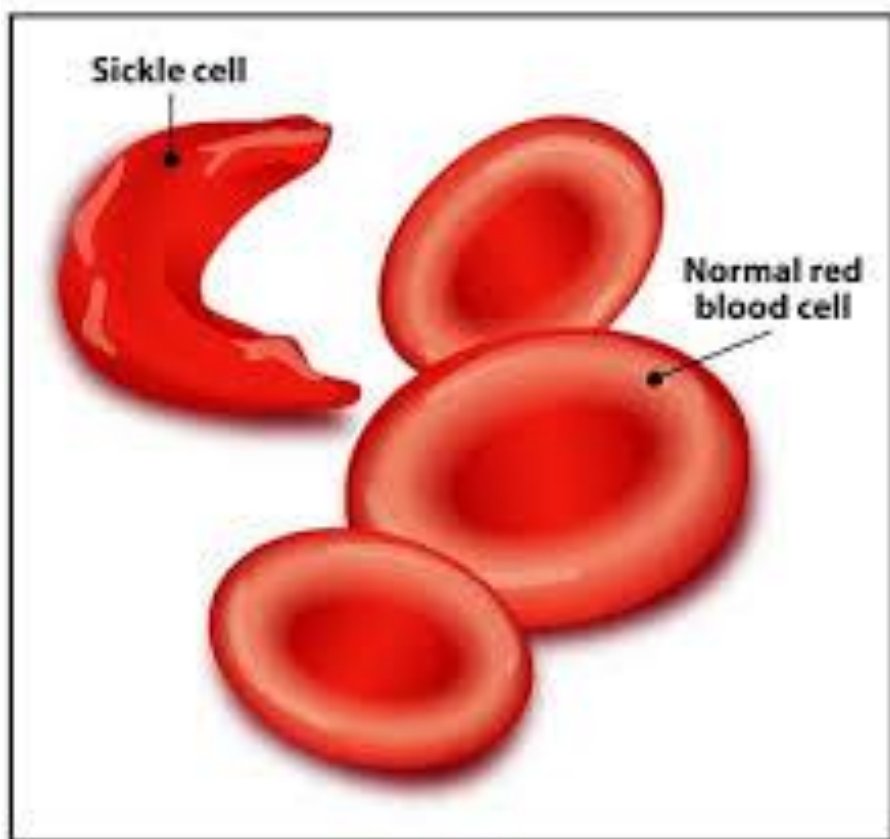


مدیریت آنمی سیکل سل در باراری و زایمان

Sickle cell anemia

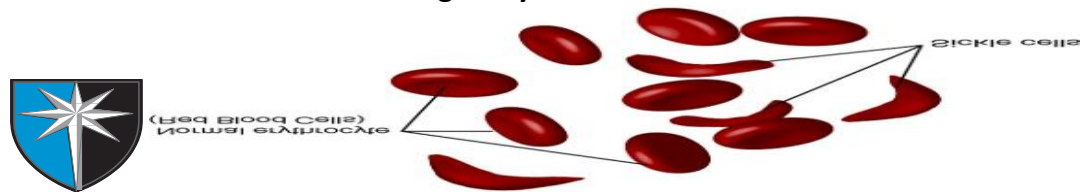


اساتید برگزار کننده سمینار:

دکتر محسن تواضع- فوق تخصص خون و انکولوژی

دکتر عبدالله خوان زاده- متخصص داخلی

به کوشش: واحد مامایی معاونت درمان



مراقبت پیش از بارداری

اهمیت برنامه ریزی بارداری چیست و چگونه میتوان پیامد مادر و نوزاد را بهبود بخشید؟

- ❖ از دوران نوجوانی، ضروری است، تمایل زنان مبتلا به بیماری سیکل سل را در خصوص بارداری و پیشگیری از بارداری در هر تماس با تیم مراقبت های SCD ثبت نمود.
- ❖ زنان مبتلا به بیماری سیکل سل باید پیش از بارداری توسط یک هماتولوژیست در خصوص دریافت اطلاع از تاثیر بیماری سیکل سل بر بارداری و بالعکس و چگونگی بهبود پیامد مادر و نوزاد، تحت ویزیت قرار گیرند این مشاوره باید شامل مدیریت و غربالگری بیماری جهت جلوگیری از بروز آسیب شدید به ارگانها گردد.
- ❖ مراقبت های اولیه پزشکان نقش کلیدی در غربالگری پیش از بارداری، از جمله ارائه مشاوره پیشگیری از بارداری دارد. زنان مبتلا به بیماری سیکل سل نه تنها باید مراقبت کلی پیش از بارداری را دریافت نمایند بلکه باید توصیه های اضافی در مورد واکسیناسیون، مصرف دارو و اجتناب از حمله های بیماری را دریافت کنند.

اهمیت غربالگری ژنتیکی چیست و چه روشهایی توصیه می شود؟

زنان و مردان با بیماری سیکل سل باید تشویق گردند که از وضعیت هموگلوبینوپاتی شریک زندگی خود قبل از اقدام به بارداری مطلع شوند. اگر به عنوان زوج در معرض خطر شناسایی شدند، باید در مورد گزینه های باروری مشاوره دریافت کنند.

اهمیت آنتی بیوتیک پروفیلاکسی و ایمن سازی چیست؟

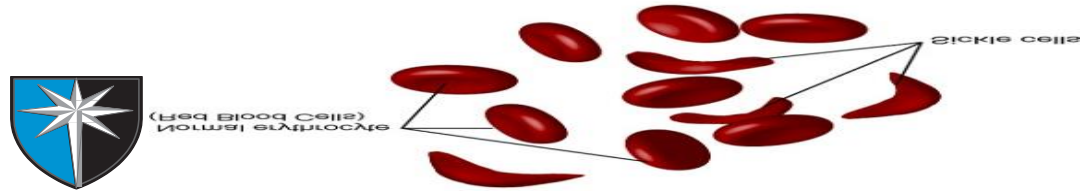
- ❖ پنی سیلین پروفیلاکسی و یا معادل آن باید تجویز شود.
- ❖ وضعیت واکسیناسیون باید قبل از بارداری مشخص و به روز شود.

چه مکمل های ویتامین باید داده شود؟

اسید فولیک (۵ میلی گرم) باید روزانه هم قبل از بارداری و هم در دوران بارداری تجویز شود.

چه داروهایی باید پیش از بارداری بررسی شود؟

- ❖ هیدروکسی اوره (هیدروکسی اوره) باید حداقل ۳ ماه قبل از بارداری متوقف شود.
- ❖ آنزیمهای مهارکننده مبدل آنژیوتانسین و مسدود کننده های گیرنده آنژیوتانسین باید قبل از بارداری متوقف شوند.



مراقبت بارداری

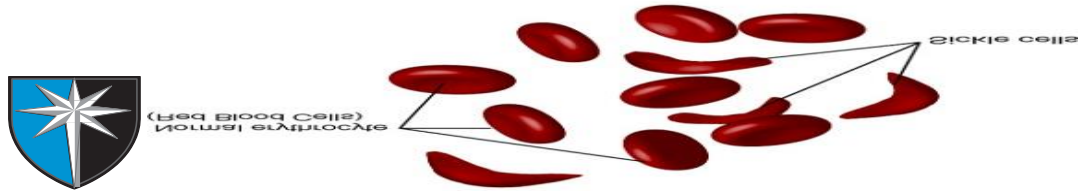
- ❖ مراقبت بارداری باید توسط یک تیم چند رشته ای از جمله متخصص زنان و ماما با تجربه مراقبت بارداریهای پرخطر و هماتولوژیست علاقمند به بیماری سیکل سل ارائه شود.
- ❖ زنان با بیماری سیکل سل باید توسط هماتولوژیست برای غربالگری از نظر آسیب ارگانی تحت بررسی های پزشکی قرار بگیرند (البته اگر پیش از بارداری دچار آن نشده باشند).
- ❖ به زنان با بیماری سیکل سل باید برای پیشگیری از بروز بحران سلول داسی شکل نظیر رسوب سلولی و قرار گرفتن در معرض حرارت شدید، کم آبی و علائم شدید بیماری کمک شود.
- ❖ استفراغ مداوم می تواند منجر به از دست دادن آب و بحران سلول داسی شکل شود و به زنان باید توصیه شود که تحت درمان زودرس قرار بگیرند.

غربالگری پی هموگلوبینوپاتی ها در دوران بارداری

زنانی که زن قبل از بارداری ویزیت نشده اند باید به همراه شریک جنسی شان در اولین فرصت (قبل از هفته ۱۰ حاملگی) بررسی شوند. بخصوص اگر شریک جنسی حامل صفت سیکل سل باشد. مشاوره مناسب در اسرع وقت در دوران بارداری به بیمار حق انتخاب جهت ختم حاملگی در سه ماهه اول در صورت لزوم را می دهد.

چه داروهایی باید در دوران بارداری تجویز شود؟

- ❖ توصیه به مصرف روزانه اسید فولیک روزانه و پوفیلاکسی آنتی بیوتیک پروفیلاکتیک (در صورت عدم منع). داروهایی که در دوران بارداری نا امن هستند باید فوراً متوقف شوند.
- ❖ مکمل آهن باید تنها در صورت وجود شواهد آزمایشگاهی فقر آهن تجویز شود.
- ❖ مصرف دوز پایین آسپرین ۷۵ میلی گرم یک بار در روز از روز ۱۲ هفته حاملگی در زنان با بیماری سیکل سل باید برای کاهش خطر ابتلا به پره اکلامپسی در نظر گرفته شود.
- ❖ تجویز دوز پروفیلاکسی هپارین با وزن مولکولی پایین در زنان با بیماری سیکل در طول بستری در بیمارستان در دوران بارداری توصیه می شود.



مراقبت‌های اضافی توصیه شده در طول بارداری

❖ اندازه‌گیری فشار خون و آزمایش ادرار در هر بار ویزیت و انجام ماهیانه کشت ادرار

برنامه توصیه شده برای سونوگرافی چیست؟

- ❖ انجام سونو در ۷-۹ هفته حاملگی به منظور ارزیابی قابلیت حیات جنین
- ❖ انجام سونو گرافی روتین سه ماهه اول (۱۴-۱۱ هفته بارداری) و بررسی دقیق ناهنجاری جنینی در ۲۰ هفته بارداری. به علاوه انجام سونوگرافی سریال بیومتری جنین (اسکن رشد) هر ۴ هفته از هفته ۲۴ بارداری.

ترانسفوزیون خون در دوران بارداری

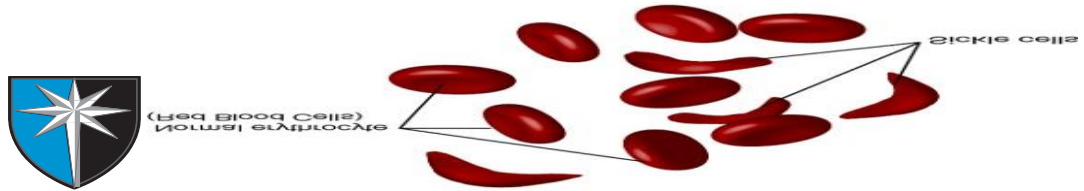
- ❖ ترانسفوزیون پروفیلاکسی خون در بارداری در زنان با بیماری سیکل سل توصیه نمی‌شود.
- ❖ اگر تعویض حاد خون برای درمان عارضه داسی شکل لازم شد، ممکن است ادامه رژیم درمانی انتقال خون برای باقی مانده بارداری نیز مناسب باشد.
- ❖ خون مورد استفاده برای ترانسفوزیون در بارداری باید از نظر فنوتایپ منطبق با خون بیمار و از نظر سیتومگالوویروس منفی باشد.

مدیریت بهینه بحران حاد دردناک در دوران بارداری چیست؟

- ❖ زنان ناخوش با بیماری سیکل سل را از نظر کریز سیکل سل باید فوراً مورد ارزیابی قرار داد.
- ❖ زنان باردار با بحران حاد دردناک را باید به سرعت توسط تیم چند رشته‌ای ارزیابی و تحت درمان با بیدردی مناسب قرار بگیرند. پتیدین به دلیل خطر تشنج نباید استفاده شود.
- ❖ نیاز به مایعات و اکسیژن بررسی در صورت لزوم و مایعات و اکسیژن تجویز شود
- ❖ ترومبوفیلاکسی باید برای زنان بستری شده به دنبال کریز سیکل سل شروع شود.

دیگر عوارض حاد بیماری سیکل سل چیست و چگونه درمان می‌شوند؟

- ❖ همه بیماران، مراقبان، کارکنان پزشکی و پرستاری باید از دیگر عوارض حاد بیماری سیکل سل، از جمله ACS (سندرم قفسه سینه حاد)، سکته مغزی حاد و کم‌خونی حاد آگاه باشند.
- ❖ هر بیمارستان باید یک پروتکل برای مدیریت ACS در دوران بارداری، از جمله استفاده از ترانسفوزیون تراپی داشته باشد.



مراقبت زایمانی

زمان مطلوب و نحوه زایمان

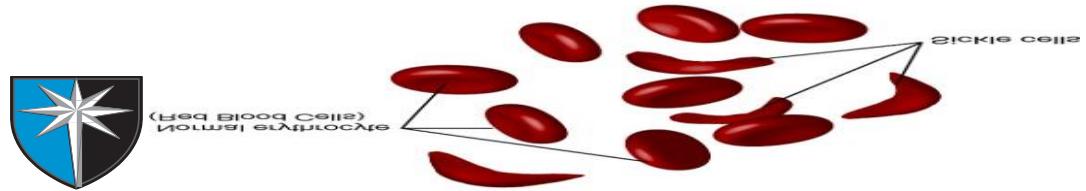
- ❖ در زنان باردار با بیماری سیکل سل و رشد طبیعی جنین به طور معمول بعد از ۳۸ هفتهگی بارداری باید اقدام به زایمان طبیعی و القای زایمان در صورت لزوم نمود و سزارین تنها در صورت وجود اندیکاسیونهای مربوطه پیشنهاد می گردد.
- ❖ وجود بیماری سیکل سل به تنهایی نباید به عنوان کنتراندیکاسیون زایمان طبیعی یا زایمان بعد از سزارین (VBAC) در نظر گرفته شود.
- ❖ آماده نمودن خون کراس مچ شده در زمان بستری بیمار برای زایمان (به منظور پیشگیری از تاخیر در تهیه در صورت لزوم در صورت وجود آنتی باد های غیر معمول) در غیر اینصورت رزرو یک واحد خون کفایت می کند.
- ❖ در زنانی با تعویض مفصل ران (به دلیل نکروز آواسکولار) بحث در خصوص پوزیشن مناسب برای زایمان اهمیت دارد .

مراقبت مطلوب و محل تولد

- ❖ در زنان با بیماری سیکل سل باید تاکید به انجام زایمان در بیمارستان ها به منظور مدیریت مشکلات بیماری سیکل سل و حاملگی های پرخطر شود.
- ❖ تیم چند رشته مربوطه (ماما مسئول ، متخصص زنان ارشد، متخصص بیهوشی و هماتولوژیست باید به زودی به عنوان نیروی کار تایید شده است، آگاه است. محض شروع لیبر مطلع و در صورت لزوم حاضر شوند.
- ❖ مادر باید گرم نگه داشته شده و تحت درمان با مایعات کافی در طول لیبر قرار بگیرد.
- ❖ مانیتورینگ الکترونیکی مداوم جنین در طول لیبر با توجه به افزایش خطر دیسترس جنینی و در صورت لزوم اقدام به عمل جراحی به منظور خروج جنین انجام گیرد.

بهترین حالت بیدردی و بیهوشی

- ❖ ارزیابی بیهوشی زنان با SCD باید در سه ماهه سوم بارداری انجام شود.
- ❖ از پتدین اجتناب شود ولی سایر مخدرها قابل استفاده می باشند.
- ❖ در صورت نیاز به انجام سزارین بی دردی منطقه ای توصیه می شود.



مراقبت پس از زایمان

مراقبت مطلوب پس از زایمان چیست؟

- ❖ در زنان باردار که نوزاد در معرض خطر بالای ابتلا به بیماری سیکل سل است (یعنی شریک جنسی حامل یا بیمار است)، آزمایش اولیه برای SCD باید انجام شود. نمونه مویرگی باید به آزمایشگاهی که در آنالیز SCD مهارت دارد ارسال شود. این آزمایشگاه معمولاً در یک مرکز منطقه ای خواهد بود.
- ❖ میزان اشباع اکسیژن مادر بالای ۹۴٪ نگه داشته شود و هیدراتاسیون کافی بر اساس تعادل مایعات تا زمان ترخیص انجام گردد.
- ❖ هپارین با وزن مولکولی پایین در زمان بستری در بیمارستان و در زایمان واژینال تا ۷ روز بعد از ترخیص و در زایمان سزارین برای یک دوره ۶ هفته ای ادامه یابد.
- ❖ همان سطح از مراقبت و هوشیاری که در مراقبت دوران بارداری در موارد بروز کریز حاد و عوارض دیگر SCD بکار می رود در در مراقبت پس از زایمان نیز لازم است.

توصیه های پیشگیری از بارداری پس از زایمان

- روشهای پیشگیری حاوی پروژسترون نظیر قرص های ضد بارداری حاوی پروژسترون به تنهایی (Depo-Provera®), (Cerazette® Laboratories Ltd, Hoddesdon, UK)، روشهای ضد بارداری تزریقی (Mirena®)، (Pfizer Ltd, New York, USA)، وسایل داخل رحمی (Bayer Schering Pharma AG, Berlin, Germany) در بیماری سیکل سل ایمن و موثر هستند.
- ❖ قرصهای ضد بارداری حاوی استروژن باید به عنوان خط دوم در نظر گرفته شوند.

حاکمیت بالینی

- ❖ هر بیمارستان باید یک پروتکل برای مدیریت زنان باردار با بیماری سیکل سل داشته باشد. باید یک تیم چند رشته ای با مسئولیت مراقبت از زنان باردار با SCD، شامل متخصص زنان با تخصص در مدیریت حاملگی های پرخطر حاملگی و یک هماتولوژیست داشته باشد
- ❖ تمام کارکنان درگیر در مراقبت از مادران باید در خصوص مراقبت از زنان باردار با SCD آموزش مستمر و دوره ای دریافت کنند.
- ❖ مناطق با شیوع کم SCD باید به یک مرکز تخصصی و یا یک شبکه مراقبتی برای به اشتراک گذاشتن پروتکل های درمانی داشته باشند.

Management of Sickle Cell Disease in Pregnancy

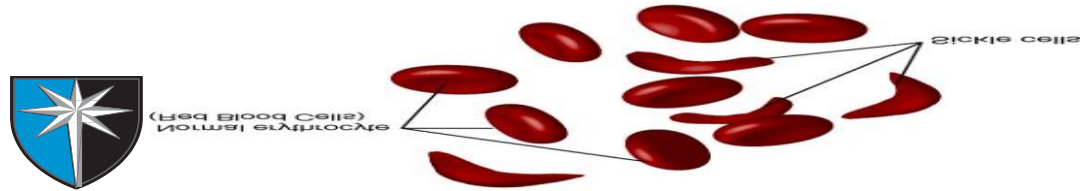


Table 1. Conditions requiring counselling when the mother is affected by SCD³⁵

Condition	
HbS β thalassaemia O-Arab HbC D-Punjab	Carrier state in partner which requires referral for counselling and offer of prenatal diagnosis
DB thalassaemia Lepore HbE Hereditary persistence of fetal hemoglobin (HPFH)	Carrier state in partner which requires counselling and may need further investigation

Table 3. Indications for blood transfusion in pregnancy complicated by SCD

Indication	Comments
Women with previous serious medical, obstetric or fetal complications	Exchange or top-up transfusion may be indicated depending on clinical indications and should be decided in the multidisciplinary clinic setting
Women who are on a transfusion regimen before pregnancy for primary or secondary stroke prevention or for the prevention of severe disease complications	Transfusion should be continued during pregnancy
Twin pregnancies	Prophylactic transfusion should be considered owing to the high rate of complications in these women ²⁵
Acute anaemia	Top-up transfusion
Acute chest syndrome or acute stroke	Exchange transfusion

Box 1. Outline of management of acute pain⁶⁴

Rapid clinical assessment

If pain is severe and oral analgesia is not effective, give strong opioids (e.g. morphine)

Give adjuvant non-opioid analgesia: paracetamol, NSAID (if 12–28 weeks of gestation)

Prescribe laxatives, antipruritic and antiemetic if required

Monitor pain, sedation, vital signs, respiratory rate and oxygen saturation every 20–30 minutes until pain is controlled and signs are stable, then monitor every 2 hours (hourly if receiving parenteral opiates)

Give a rescue doses of analgesia if required

If respiratory rate is less than 10/minute, omit maintenance analgesia; consider naloxone

Consider reducing analgesia after 2–3 days and replacing injections with equivalent dose of oral analgesia

Discharge the woman when pain is controlled and improving without analgesia or on acceptable doses of oral analgesia

Arrange any necessary home care and outpatient follow-up appointment.

Management of Sickle Cell Disease in Pregnancy

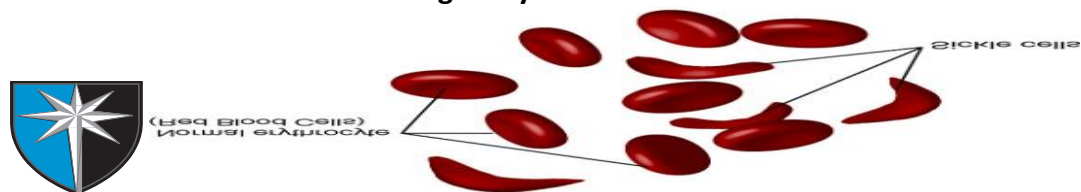


Table 2. Specific antenatal care for women with SCD

Appointment	Care for women with SCD during pregnancy
What should happen at the first appointment?	Offer information, advice and support in relation to optimising general health (D)
Primary care or hospital appointment	Offer partner testing if not already done; review partner results if available and discuss PND if appropriate (D) Take a clinical history to establish extent of SCD and its complications Review medications and its complications; if taking hydroxycarbamide, ACE inhibitors or ARBs, these should be stopped (D) Women should already be taking 5 mg folic acid and antibiotic prophylaxis if no contraindication (D) Discuss vaccinations (D) Offer retinal and/or renal and/or cardiac assessments if these have not been performed in the previous year (D) Document baseline oxygen saturations and blood pressure Send MSU for culture
7–9 weeks	Confirm viability in view of the increased risk of miscarriage (D)
What should happen at the booking appointment?	Discuss information, education and advice about how SCD will affect pregnancy (D)
See midwife with experience in high-risk obstetrics if possible	Review partner results and discuss PND if appropriate (D) Baseline renal function test, urine protein/creatinine ratio, liver function test and ferritin should be performed (D) Extended red cell phenotype if not previously performed (D) Confirm that all actions from first visit are complete (D) Consider low-dose aspirin from 12 weeks of gestation (D)
16 weeks: see midwife plus multidisciplinary review	Routine as per NICE; repeat MSU Multidisciplinary review (consultant obstetrician and haematologist)
20 weeks : see midwife plus multidisciplinary team	Detailed ultrasound as per NICE antenatal guideline Repeat MSU Repeat FBC
24 weeks: see multidisciplinary team	Ultrasound monitoring of fetal growth and amniotic fluid volume. Repeat MSU
26 weeks: see midwife	Routine check including blood pressure and urinalysis
28 weeks: see multidisciplinary team	Ultrasound monitoring of fetal growth and amniotic fluid volume Repeat MSU Repeat FBC and group and antibody screen
30 weeks: see midwife and offer antenatal classes	Routine check including blood pressure and urinalysis
32 weeks: see multidisciplinary team	Routine check Ultrasound monitoring of fetal growth and amniotic fluid volume Repeat MSU and FBC
34 weeks: see midwife	Routine check including blood pressure and urinalysis
36 weeks: see multidisciplinary team	Routine check Ultrasound monitoring of fetal growth and amniotic fluid volume Offer information and advice about: <ul style="list-style-type: none"> • timing, mode and management of the birth • analgesia and anaesthesia; arrange anaesthetic assessment • care of baby after birth
38 weeks: see midwife and obstetrician	Routine check Recommend induction of labour or caesarean section between 38 and 40 weeks of gestation
39 weeks: see midwife	Routine check and recommend delivery by 40 weeks of gestation
40 weeks: see obstetrician	Routine check and offer fetal monitoring if the woman declines delivery by 40 weeks of gestation

ACE = angiotensin-converting enzyme; ARB = angiotensin receptor blocker; FBC = full blood count (for the woman); MSU = midstream urine; NICE = National Institute for Health and Clinical Excellence; PND = prenatal diagnosis; SCD = sickle cell disease