

**Hemofili A, B og von Willebrands sykdom hos gravide.
Føde/Barsel SSHF**

Side 1 av 3

Dokument ID:
1.4.8.1.1-18Godkjent dato:
07.03.2024Gyldig til:
07.03.2028Revisjon:
3.01

Fagspesifikke prosedyrer\Fødselshjelp og kvinnesykdommer/Gynekologi\Fellesprosedyrer Obstetrikk\Svangerskap SSHF

MÅLGRUPPE

Gravide kvinner med kjent hemofili A eller B, blødersykdom og von Willebrand sykdom.

HENSIKT

Sikre optimal oppfølging/behandling av kvinner med blødersykdom hemofili A eller B (vedlegg 1) og von Willebrand sykdom (vedlegg 2) i graviditet, fødsel og barseltid.

ANSVAR


Gynekolog, hematolog og jordmor

FREM GANGSMÅTE**Hemofili A eller B****Graviditet og forløsning:**

1. Fødselen legges til kvinneklinikk. Fødeavdeling og barnelege orienteres på forhånd og det skal legges en plan for forløsningen. Barnets kjønn bestemmes med ultralyd.
2. Følgende blodprøver tas i uke 32-34: Faktor VIII (A), faktor IX (B), Von Willebrand faktor, INR, APTT og trombocytter.
3. Forløsningen bør skje på mest mulig skånsom måte. Vakuumeleksrasjon skal unngås. Forløsning ved hjelp av lav tang er akseptabelt, men høyere tener bør ikke legges. Hvis man forventer problemer ved forløsningen, bør man overveie sectio. Sectio gjøres øvrig ved vanlige obstetriske problemstillinger.
4. Epidural-/spinal-anestesi bør ikke gis til kvinner med faktoraktivitet $\leq 50\%$.
5. Kvinnen behandles som postpartumbløder (obs atoni)
6. Dersom faktoraktiviteten hos kvinnen er målt til $\leq 50\%$ involveres hematolog for planlegging og overvåking av gjennomføringen av behandlingen evt. i samråd med Seksjon for blodsykdommer, Rikshospitalet. Substitusjon med Rekombinant faktorkonsentrat eller desmopressin gis i forbindelse med forløsningen samt Tranexamsyre (Cyklokapron®, Pilexam®, Tranexamic acid®) 1g i.v.post partum. Faktoraktiviteten bør opprettholdes $>50\%$ i 3 dager (i 5 dager etter sectio) for å unngå større postpartumblødninger.

Barnet:

1. Skalpelektrode og skalp laktat unngås. Fosterovervåking med ekstern ctg anbefales.
2. Guttebarn observeres nøye mht. intrakraniell blødning. Be evt. om barnelegetilsyn raskere enn vanlig. Ved klinisk mistanke om intrakraniell blødning overflyttes barnet til nyfødtavdelingen.
3. Ta blodprøver fra navlestrengen: Faktor VIII (A), faktor IX (B), Von Willebrand faktor, INR, APTT og trombocytter.
4. Friske nyfødte kan normalt ha redusert aktivitet av koagulasjonsfaktorer, og en tidlig blodprøve kan derfor føre til diagnostisk usikkerhet. Dette gjelder spesielt for faktor IX. Nedre referanseverdi for friske nyfødte for FVIII er 50 % og for FIX 15 %. Ved milde grader av blødersykdom kan det derfor være fornuftig å vente til gutten er 2-3 måneder gammel før blodprøve. Naturligvis må prøve til diagnose tas umiddelbart ved klinisk tegn til blødning.
5. Guttebarn med risiko skal ikke ha sprøytstikk. Vit K gis som dråper ([K-vitamin profylakse til nyfødte](#)) Evt. omskjæring bør ikke gjøres før svar på diagnostisk prøve foreligger.
6. Nydiagnostiserte tilfeller av alvorlig eller moderat hemofili skal henvises til **Senter for sjeldne diagnoser, Rikshospitalet, 0027 Oslo** for videre informasjon og planlegging av behandlingsopplegg.

| | | | | | |
|---|--|--|---|------------------------------|--|
|  | Hemofili A, B og von Willebrands sykdom hos gravide. Føde/Barsel SSHF | | | | Side: 2 Av: 3 |
| | Dokument-id: I.4.8.1.1-18 | Utarbeidet av: Prosedyreutvalg obstetrikk SSHF | Fagansvarlig: Seksjonsoverlege Føde/Barsel SSK, Janne Rossen | Godkjent dato: 07.03.2024 | Godkjent av: For fagdirektør, overlege Per Kristian Hyldmo |

Fagspesifikke prosedyrer\Fødselshjelp og kvinnesykdommer\Gynekologi\Fellesprosedyrer Obstetrikk\Svangerskap SSHF

Von Willebrand Sykdom

Graviditet og forløsning:

1. Fødselen legges til kvinneklinikk. Fødeavdelingen orienteres, og det skal legges en plan for forløsning og barseltid. Obstetrikker og hematolog må vurdere pasienten sammen. Det bør konfereres med anestesi med tanke på regional anestesi (notat i DIPS).
2. Man bør vite kvinnens type av von Willebrand sykdom, faktoraktivitet, koagulasjonsverdier, tidligere blødningsbehandlinger og tidligere blødningsepisoder.
3. Faktoraktiviteten skal bestemmes for von Willebrand, og FVIII ved første kontroll på svangerskapspoliklinikken. Koagulasjonsverdiene Trombocytter, INR og APTT bør tas når pas. kommer inn på føden.
4. De aller fleste trenger ikke behandling i graviditeten, da det som regel er en økning i von Willebrand factor i 2. og 3. trimester og mange får normale verdier av von Willebrand faktor og FVIII til termin.
5. Prosedyrer som amniocentese og regional anestesi er som regel trygge å gjennomføre, så lenge faktoraktiviteten er >50 IU/dl, og koagulasjonsverdiene ellers er normale (Trc, INR og APTT).
6. Faktornivået bør være >50IU/dl ved fødsel og de neste 3-5 dagene. Direkte etter forløsning bør det gis Desmopressin (Octostim®) 1 spaydose (150ug) i hvert nesebor og Tranexamsyre (Cyklokapron®, Pilexam®, Tranexamic acid®) 1g x 4 po i 3 dager pp.
7. Barnet skal ha Vitamin K im rett etter forløsning.
8. Sectio bør ikke gjøres rutinemessig, fordi fetal intraventrikulær blødning pga. maternal eller fetal von Willebrand sykdom er sjelden. Faktor VIII-nivået bør være > 50%.

Postpartum:

1. Postpartumblødninger oppstår hyppigst direkte etter fødsel eller på dag 11-23.
2. Behandling med Desmopressin (Octostim®) eller von Willebrand faktor-konsentrat.
3. Elektiv kirurgi hos den nyfødte bør ventes med til man vet den nyfødtes faktornivå (noe fastlegen kan utrede).

Vedlegg 1:


Hemofili A og B:

Ved hemofili A mangler faktor VIII (vanligste typen) og ved hemofili B mangler faktor IX. Blødersykdommene hemofili A og B arves kjønnsbundet recessivt. Dette innebærer at kun gutter blir syke, mens affiserte jenter blir arvebærere. Døtre av blødere vil alltid være arvebærere. Døtre av arvebærere vil med 50 % sannsynlighet selv være arvebærere, dette kan påvises i blodprøver. Slike blodprøver bør ikke tas under graviditeten, fordi aktiviteten av koagulasjonsfaktorer gjerne stiger. Alvorlighetsgrad av blødersykdom vil være konstant innen den enkelte slekt.

Traumatiske forløsninger av hemofilikere kan utløse intrakranielle blødninger. Arvebærere av hemofili kan selv ha økt blødningstendens og utvikle blødningskomplikasjoner.

Vedlegg 2:

- VWF (hemostaseprotein) produseres i karveggens endotelceller og i trombocytter. Den er også transportfaktor for koagulasjonsfaktor VIII. Ved VWS produseres faktoren i redusert mengde eller med en defekt som gjør at den ikke virker som den skal.
- Autosomal dominant arvegang, 50 % sjanse for at barnet får det.
- Vanligste klinikk er økt tendens til hematomdannelse, blødninger fra nese og tankkjøtt. Ved tanntrekking og annen kirurgi, kan det oppstå store blødninger.
- Det finner 3 typer som man må skille mellom:
 - Type 1: Vanligste typen. Vanligvis produseres 20-50 % av normal mengde, og den faktoren som produseres fungerer normalt.
 - Type 2: Sjelden i Norge. Faktoren produseres i normal mengde, men den virker ikke som den skal. Det finnes flere subgrupper av denne typen, og det er viktig å skille mellom disse.

| | | | | | |
|---|--|---|---------------------------------|--|--------------------------|
|  SØRLANDET SYKEHUS | Hemofili A, B og von Willebrands sykdom hos gravide. Føde/Barsel SSHF | | | | Side: 3 Av: 3 |
| Dokument-id: I.4.8.1.1-18 | Utarbeidet av: Prosedyreutvalg obstetrik SSHF | Fagansvarlig: Seksjonsoverlege Føde/Barsel SSK, Janne Rossen | Godkjent dato: 07.03.2024 | Godkjent av: For fagdirektør, overlege Per Kristian Hyldmo | Revisjon: 3.01 |

Fagspesifikke prosedyrer\Fødselshjelp og kvinnesykdommer\Gynekologi\Fellesprosedyrer Obstetrik\Svangerskap SSHF

- Type 3: Svært sjelden. Som regel produseres bare noen få prosent av det normale. Som følge av dette blir også faktor VIII redusert.

Kryssreferanser

[I.4..1-13](#)

[Fødselsomsorg ved SSHF](#)

Eksterne referanser

Oslo universitetssykehus. Kvinneklinikken: [eHåndbok - Hemofili A og B \(ous-hf.no\)](https://ehandboken.ous-hf.no). Hentet fra: <https://ehandboken.ous-hf.no/document/104346> (11.02.21)