

**SIKKELCELANEMIE :**  
**FOLLOW-UP VAN DE ZWANGERSCHAP**  
**Aanbevelingen 2006**

**DEFINITIE**

Sikkelcelanemie is een geheel van autosomaal recessieve aandoeningen waarvan de meest frequente zijn :

- HbSS (homozygoot voor HbS)
- HbSC (compound heterozygoot voor HbS en HbC)
- HbS-β-thalassemie (HbS geassocieerd met beta-thalassemie)

Er bestaan ook andere, meer zeldzame vormen (Hb SO<sub>Arabisch</sub>, HbSD<sub>Punjab</sub>, ...).

**SYMPTOMATOLOGIE BIJ DE VOLWASSENE**

- Chronische hemolytische anemie
- Ischemische insulden, nl vaso-occlusief, voornamelijk osteo-articulair (nooit abdominaal)
- Acut thoracaal syndroom
- CVA
- Acute hemolyse
- ...

*De ernst van de ziekte varieert van de ene patiënt tot de andere. Het aantal pijncrisisen is echter een goede marker voor de ernst van de ziekte.*

*Een hoog hemoglobine maar laag Hb F en een WBC-telling >15000/mm<sup>3</sup> wijzen eveneens op een toegenomen risico op pijncrisisen.*

**VERWIKKELINGEN VAN DE ZWANGERSCHAP**

Een zwangerschap is zowel voor de moeder (x 100) als voor de foetus (x 10) een hoog-risicozwangerschap, zelfs in het geval van een matig ernstige vorm zoals bij HbSC (1).

**1. De zwangerschap verhoogt het risico op sommige verwikkelingen eigen aan sikkelcelanemie (door fysiologische veranderingen en het onderbreken van de behandeling) :**

- Vaso-occlusieve crisisen
- Acut thoracaal syndroom
- Verergering van de anemie
- Acut longoedeem

**2. Specifieke risico's:**

- infecties (vooral urineweginfecties)
- placentaire veranderingen: prematuriteit, IUGR, pre-eclampsie, placentaloslating

## **FOLLOW-UP VAN DE ZWANGERSCHAP** gynecoloog, hematoloog en anesthesist + ...

### **1. Zo mogelijk vóór de zwangerschap:**

- Klinische en paraklinische evaluatie, inclusief uitgebreide fenotypering van de RBC en opsporen van irreguliere antistoffen
- Onderbreken van de behandeling en zich vergewissen van een stabiele evolutie gebeurt best vóór de zwangerschap
- **Prenatale diagnostiek** bij de foetus voorstellen als ouders drager zijn van een hemoglobinopathie

**Opgelet** voor sommige patiënten is het onmogelijk om compatibel bloed te vinden!: neem vanaf het begin van de zwangerschap contact op met de arts van het transfusiecentrum om dit te bespreken en voer een volledige RBC-fenotypering uit. Afwezigheid van compatibel bloed verhoogt het risico op materneel overlijden.

### **2. Preventie :**

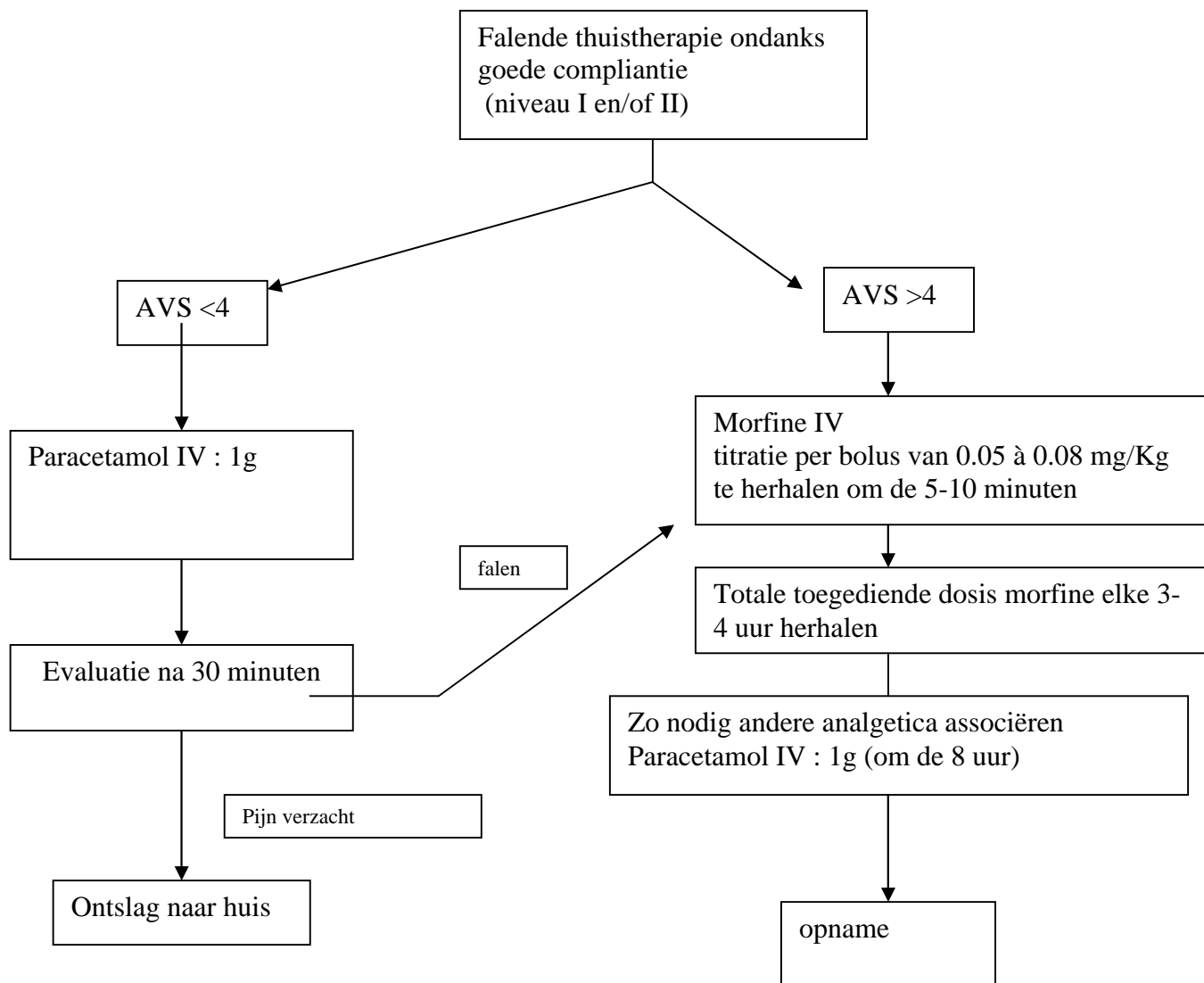
- Alle factoren die een crisis kunnen uitlokken moeten vermeden worden: koude, deshydratatie, hypoxie, stress, hevige inspanningen, infectie, verblijf op grote hoogte, vliegtuigreizen, roken, alcohol
- Infecties moeten opgespoord worden en agressief behandeld (minstens 50% van de patiënten met sikkelcelanemie maken in de loop van de zwangerschap of rond de bevalling een ernstige infectie door), vooral urinair (urineculture 1x/maand en hydratatie ++ aangeraden) en respiratoir tijdens het post-partum.
- Optimale gewichtstoename.
- Controle van de vaccinaties, namelijk anti-pneumococcon vaccin (5 jaar geldig, goedgekeurd tijdens zwangerschap) en griepvaccin 1x per jaar.
  
- Vanaf 24 weken, frequentere prenatale consultaties; bij minste twijfel 2 x/week
- Elke maand: bloedname (vb. Bloedbeeld, levertesten, nierfunctie)
- Bij de eerste consultatie, op 28 en 36 weken: opsporen van pre-eclampsie (frequentie 30% !!), van placentaire insufficiëntie en placentaloslating; **als** patiënte vroeger transfusies gehad heeft, moeten ook irreguliere antistoffen opgespoord worden
- Vanaf 26 weken, elke maand: echo Doppler en zo nodig monitoring
- Rond 35-36 weken : ziekenhuisopname
- Op 36 weken: PROM
- Rond 38 weken (vooral als cervix rijp is) : inductie

### 3. Behandelingen:

- Hydroxyurea stoppen (ook bij borstvoeding)
- **Foliumzuursupplementen** 4 mg/dag et multivitaminen
- Geen ijzersupplementen als ferritine normaal of gestegen is.

Bij een vaso-occlusieve crisis (het belangrijkste symptoom is pijn. De VOC blijft een klinische diagnose en is de meest frequente oorzaak van maternele morbiditeit en mortaliteit)

- **Vermijden van** vermoeidheid, afkoeling en stress
- Algoritme voor **follow-up van de pijn**



- **Alle anti-inflammatoire medicatie is absoluut gecontraïndiceerd vanaf 32 weken zwangerschap (risico op mors in utero tgv sluiting van ductus arteriosus)**
- Hydratatie : 3 à 5 liter per dag als de hartfunctie normaal is en er geen tekenen van pre-eclampsie zijn. Perfusion  $\frac{3}{4}$  Glucosé 5% -  $\frac{1}{4}$  Glucosé 5% en Hartmann + 1.5 à 3 gr KCl per liter volgens het ionogram
- O<sub>2</sub> 3 liter per min
- **Infectie** opsporen en lage drempel voor opstarten van antibiotica (Amoxicilline IV als geen focus gevonden wordt)

**TRANSFUSIES** : risico op allo-immunisatie, infectie en ijzerbelasting: dus transfusie **alleen als** belangrijke klinische tekens, hypoxemie (saturatie <94%), weinig tolerantie van de anemie (hypervolemie) of bij Hb < 6 gr/dL ;

## **Bevalling en onmiddellijk postpartum (48 u)**

### **Dit is een hoog-risico moment**

- Vaginale bevalling verkiezen maar PROM nagaan (cefalopelvische dysproportie?)
- Preop bloedname, 4 eenheden compatibele RBC voorzien (tijdens zwangerschap te plannen)
- O<sub>2</sub> 3 liter per min tijdens de arbeid
- Amoxicilline 4x1 gr IV per dag
- Peridurale anesthesie wordt aanbevolen (omwille van het gevaar van pijn. Bloeddruk en oxygenatie moeten goed gevolgd worden)
  - Hydratie (3 liter IV per 24 u indien er geen tekenen van pre-eclampsie zijn)
- LMWH aan profylactische dosis en steunkousen tijdens postpartum.
- Snel transfuseren bij overvloedig bloedverlies
- Infectie tijdens postpartum opsporen (episiotomie – endometritis - urinair)
- Verhoogd risico op « acuut thoracaal syndroom» (bij minste thoracaal en respiratoir teken : Rx thorax, saturatiemeting en zie protocol ATS bij de volwassene)
- Spirometrie als langdurig borstvoeding
- Borstvoeding is toegelaten maar verhindert het herstarten van hydroxyurea
- anticonceptie: bediscussieerbaar ++ : (cf maternele mortaliteit 1% -perinatale mortaliteit : 5%)  
tubasterilisatie? Progestogenen ? Oestro-progestogenen ('de pil') en spiraaltje liefst te vermijden (risico op DVT en infectie)

### *Referenties*

*ACOG Clinical Management Guidelines for Obstetrician-Gynecologists: Hemoglobinopathies in Pregnancy. Obstet Gynecol 2005;64:203-211.*

*Serjeant GR, et al. Fecundity and pregnancy outcome in a cohort with sickle cell-haemoglobin C disease followed from birth. BJOG 2005;112:1308-1314.*