

Kinderwunsch?
Was tun?



5 JAHRE HÄMATOLOGIE HEUTE

**Schwangerschaft
bei Hämoglobinopathien**

Regine Grosse
Universitätsklinikum Hamburg Eppendorf

=>Thalassämie
=>Sichelzellerkrankheit

„Planungsphase“



- Testung des Partners
- Vorstellung Kinderwunschzentrum
- Lebereisen reduzieren auf Normalwerte
- Herzeisen Normalwerte ($T2^* > 20\text{ms}$)
- Chelierung gbf. ändern
- Hepatitis C therapieren
- Blutgruppen-AK?
- Prä-klinische Diabetes mell. Stoffwechsellage?

Schwangerschaft



- Chelatortherapie absetzen / pausieren
 - Nach der 12.SSW Deferoxamin (Desferal®)
- Transfusionsprogramm anpassen
- Kontakt mit niedergelassenem Frauenarzt
- Geburtsklinik aussuchen
- Sectio?
- Blutkonserven auf Abruf
- Thromboseprophylaxe

postpartal



- Start Chelatortherapie
 - Deferoxamin whrd. Stillen möglich!
 - gbfs. umsetzen nach Abstillen
- Messung Leber – und Herzeisenkonzentration
- Anpassen der endokrinologischen Therapie
- Transfusionstherapie anpassen

Pregnancy Outcomes in Women with Thalassemia in North America and the UK

A. Thompson, Am J Hematol 2013

- 127 SS in 72 Pat. (1-6 SS / Pat.)
- 78% ohne reproduktive Unterstützung
- >70% erfolgreiche Geburt
 - 80% reifgeborne Kinder
- 4 Pat Verschlechterung Diabetes
- 4 Pat. Kardiologische Probleme

Thalassämie – Schwangerschaft

Fazit

- keine Seltenheit mehr
- Bei guter Vorbereitung wenig Risiko
- Enge Zusammenarbeit Gynäkologe - Hämatologe



Hans wollte kein Kind, Maria jedoch wohl.
Notfalls durch künstliche Befruchtung.

Sichelzellanämie



Sichelzellkrankheit = Risikoschwangerschaft

- Perinatale Mortalität, Frühgeburtlichkeit, Wachstumsretardierung, Fehlgeburtlichkeit
- Schmerzkrisen, maternale Mortalität, Infektionen, thromboembolische Ereignisse
- Antenatale Blutungen, prä-Eklampsie, Hypertension
- *Schwangere mit HbSC Sichelzellanämie haben weniger Komplikationen im Vergleich zu Pat. mit HbSS*



Präkonzeption:

- **Vorstellung vor der Konzeption beim Hämatologen!**
- Aufklärung
 - Einfluß der SCD auf die Schwangerschaft
 - Einfluß der Schwangerschaft auf die SCD
- Aufklärung über Maßnahmen zur Vermeidung von Schmerzkrisen
- Screening auf Organschäden
- Testung des Partners



Aufklärung der Patientin:

Bei Problemen früh medizinische Hilfe zu suchen!

- Kälte, Hypoxie, körperl. Anstrengung und Stress
- Übelkeit , Erbrechen und Dehydratation
- Zunahme der Anämie,
- erhöhtes Risiko für Schmerzkrisen und acut-chest-Syndrom
- Erhöhtes Risiko für Infektionen, vor allem Harnwegsinfektionen



Untersuchungen z.A. Organschäden

- ✓ Herz Echo z.A. pulmonaler Hypertonus
- ✓ Urin: z.A. Proteinurie, Mikroalbuminurie, Infektion
- ✓ Blutdruck
- ✓ Leber – und Nierenparameter z.A. Nephropathie und/oder Leberschaden
- ✓ Augenuntersuchung z.A. Retinopathie
- ✓ Leber – und Herzeisenmessung bei Patienten mit Transfusionshistorie
- ✓ Antikörpersuchtest z.A. erythrozytärer AK, cave: fetale Hämolyse
- ✓ Impfstatus kontrollieren (Hep B, Meningokokken, Pneumokokken, Hib und Influenza)

Medikation whrd. Schwangerschaft



- ASS 100 Prophylaxe ab der 12.SSW, reduziert das Risiko einer Prä-Eklampsie
- Niedrig-molekulare Heparin Gaben bei stat. Khs.-Aufenthalt oder D-Dimer $\uparrow\uparrow$
- Folsäure - Substitution 5mg tgl.
- Eisen Subst. nur bei Eisenmangel
- Absetzen von Hydroxycarbamid 3Mo vor Konzeption
- Absetzen von ACE-Hemmern
- Nicht-steroidale-anti-Phlogistika nur zwischen 12. 28.SSW



Transfusion / Austauschtransfusion

- SS ist keine Indikation für Routine Transfusionen
- Transfusions / ATT Programmen fortführen
- Transfusion bei Hb < 6 g/dl, oder Abfall > 2 g/dl
- Transfusion bei fetalem Wachstumsstillstand
- ATT bei acut-Chest-Syndrom und „stroke“



Schmerzkrisen/Akut-Chest-Syndrom

- **Schmerzkrisen sind die häufigste Komplikation, 25% - 50% der Pat.**
- ACS bei 7% - 20% der Pat.
- Flüssigkeitssubstitution 60ml/kg/24h, cave bei Präeklampsie
- O₂-Sätt. < 95%, O₂-Gabe über Maske
- NSAID nur zwischen 12. - 28.SSW
- Evt. Opiate
- Austauschtransfusion bei ACS, Ausschluß Lungenembolie

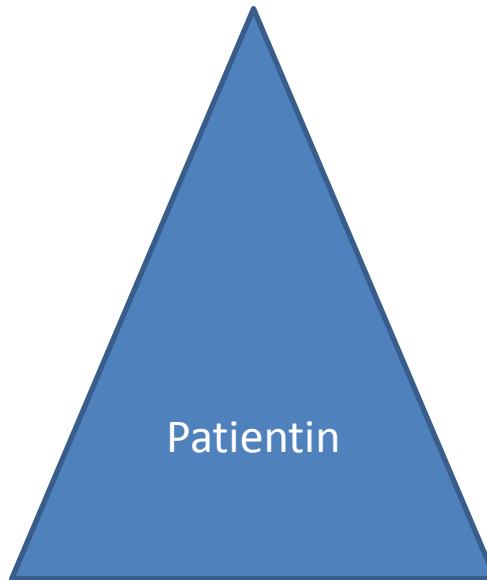
Mütterliches und fetales Monitoring



- Regelmäßige Ultraschalluntersuchungen
- Hb, Urin und RR Messung bei jedem Besuch
- Doppler Untersuchung der placentaren Gefäße
- Frühe Anbindung an ein gynäkol. Zentrum
- Kontakt zum niedergelassenem Gynäkologen

Mütterliches und fetales Monitoring während der Schwangerschaft

Gynäkologe Praxis



Hämatologe

Geburtsklinik

Geburt

Kreißsaal

Bitte 1x klingeln. Die Tür wird
in Kürze geöffnet.

- Keine Indikation für Sectio
- Entbindung möglichst zw. 38. – 40.SSW
- Bestellung von EKZ bei Alloimmunisierung
- O2-Sätt. > 95%
- Ausreichende Hydrierung
- Kein Auskühlen
- Analgesie

Postpartale Therapie / Überwachung

- Risiko Schmerzkrisen 25%
- Niedrig molekulares Heparin bis zum 7.Tag p.p. nach vaginaler Entbindung
- bis 6 Wo nach Sectio
- Evt. Untersuchung des Kindes auf SCD





Take Home Message

- Risikoschwangerschaft
- Multidisziplinäres Team
- Risiko Schmerzkrisen, acut-Chest-Syndrom
- Thromboembolische Ereignisse
- Transfusion / Austauschtransfusion
- Alloimmunisierung
- Postpartale Überwachung

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!

