

Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 20.01.2017/20.01.2019
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Kvinneklinikken/Fødeavdelingen	Versjon: 3.02
Godkjenner: Macsali, Ferenc	Prosedyre
Dok. ansvarlig: Macsali, Ferenc	Dok.id: D13798

Har fosteret hemofili, kan en traumatisk fødsel føre til intrakranielle blødninger.

Om hemofili

- Hemofili A (80-85 %) og hemofili B (15-25 %) arves kjønnsbundet recessivt, men 20-30 % av tilfellene er nye mutasjoner. Hyppighet: 1/5000 fødsler.
- Kun gutter blir syke.
- Døtre av blødere er alltid arvebærere.
- Døtre av bærere har 50 % risiko for å være bærere selv. Det kan påvises i blodprøve.
- Blodprøve for å finne evt. bærerstatus kan kun gi svar hos ikke-gravide.
- Alvorlighetsgraden av blødersykdom er konstant i den enkelte slekt.

Tiltak ved fødsel

- Fremgangsmåten ved fødselen må fremgå klart av journalnotat, der retningslinjene i denne metode legges til grunn. De er utarbeidet i samråd med overlege Anders Glomstein, Senter for sjeldne diagnoser, RH og seksjonsoverlege Hallvard Reigstad, HUS.
- Pasienten bør få kopi av notatet.
- Fødeposten og Barneklinikken må være orientert før fødselen.
- Journalen må merkes ordentlig med problemstilling og henvisning til notatet, som må leses når kvinnen kommer inn til fødsel.
- Forventes obstetriske problemer, bør kvinnen forløses ved sectio.
- Ukompliserte vaginale fødsler er ufarlig. Normalt trykk på hodet medfører ikke økt blødningsrisiko for barnet. Ved behov bør utgangstang foretrekkes frem for vakuum.
- Etter fødselen må guttebarn observeres nøye m.h.p. intrakraniell blødning. Ved mistanke tilkalles pediater. Klinisk mistanke om blødning hos sønn av arvebærer krever overflytting Barneklinikken og evt. behandling med faktorkonsentrat.
- Dersom mor er kjent bærer bør det tas navlestrengsblod til Cephotest. Normalverdi 23-37 sekunder; ved vesentlig forlenget verdi mistanke om hemofili A, B eller von Willebrand.
- Ved patologisk forlenget Cephotest eller kliniske tegn til blødning tas blodprøve til faktorbestemmelse med det samme.
- Ellers tas blodprøven 2-3 måneder etter fødselen da tidlig bestemmelse av faktornivå ofte gir for lave verdier. Friske nyfødte har normalt lavt nivå av koagulasjonsfaktorer.
- Faktor VIII-nivået (Hemofili A) bestemmes på Haukeland, Faktor IX (Hemofili B) på Rikshospitalet.

Nydiagnostisert alvorlig (faktornivå < 1 %) eller moderat (1-5 %) hemofili meldes

Senter for sjeldne diagnoser
Rikshospitalet
0027 Oslo

Tlf 23075340