Giltigt fr o m	Version
230101	1

RUTIN Sicklecellanemi, omhändertagande och uppföljning

Innehållsansvarig: Petra Lindroos Kölqvist Leg. Sjuksköterska,
Godkänd av: Lars Möllgård, Sektionschef
Denna rutin gäller för: Sektionen för hematologi och koagulation

Revideringar i denna version

Första utgåvan av dokumentet

Revisionshistoria

rev	Giltig från	Förändring	Författare

Granskare

Sofia Grund, Leg Läkare, Överläkare
Amanda Jonsson, Leg sjuksköterska
Frida Bäcker, Leg sjuksköterska

Innehåll

1 Syfte 2
2 Bakgrund 2
3 Diagnostik 2
4 Provtagning/kontroller/undersökningar 2
4.1 Vid diagnos 2
4.2 Vid sicklingkris 2
4.3 Årligen 3
4.4 På Indikation 3
5 Vaccinationer 3
6 Behandling 3
7 Behandling av akuta komplikationer 3
7.1 Behandling av mild till måttlig smärta i hemmet 4
7.2 Behandling av måttlig till stark smärta på sjukhus 4
7.3 Behandling av infektioner 4
7.4 Information om när patienten akut ska söka sjukvård 4
7.5 Behandling av kroniska komplikationer 4
8 Psykosociala insatser 5
9 Uppföljning och kontroller 5
10 Uppföljning, utvärdering och revision av rutin 5
11 Dokumentation 5
12 Referenser 5

1 Syfte

Denna rutin syftar till att ge en kort överblick till utredning och behandling av patienter med sicklecellanemi (SCA). Rutinen är ett lokalt dokument som kompletterar ”Vårdprogram Sicklecellanemi” utarbetat av Vårdplaneringsgruppen för pediatrisk hematologi.

Denna rutin gäller för sjuksköterskor och läkare som arbetar på Sektionen för hematologi och koagulation och som vårdar och behandlar patienter med Sicklecellanemi (SCA)

2 Bakgrund

Patienter med sicklecellanemi kan drabbas av s.k sicklingkriser. Ett tillstånd där dom röda blodkropparna ändrar form till sickelceller som har en tendens till att klumpa ihop sig med varandra vilket leder till ökad blodviskositet och risk för ocklusion i kroppens organ med smärtor som följd.

En sicklingskris utlöses ffa vid stress som kan bero på dehydrering, nedkylning, infektion, utmattning eller vistelse på hög höjd. Hur ofta samt svårighetsgraden av kris varierar från patient till patient.

Vanligt insjuknande är smärtor, feber, anemi, hemolys. Akuta komplikationer är stroke, DVT/emboli, akut bröstsyndrom, priapism, infektion, njursvikt mm

3 Diagnostik

Vid misstanke om sicklecellanemi bör följande prov kontrolleras och med typiska resultat inom parentes.
1) Fraktionerade hemoglobiner (Enbart förekomst av HbS (vanligen > 80 %), Hb F (ofta 5-15%), HbA2. Avsaknad av HbA0.)
2) Hb 60-100 g/L
3) Retikulocyter 5-20%
4) Diff: sickleceller, anisocytos, target celler, polykromasi, Howell-Jolly kroppar och kärnförande röda.

Diagnosen bör bekräftas med DNA-analys varvid man även erhåller genotypen. Även sammansatt heterozygoti för HbS + vissa andra talassemier/hemoglobinvarianter (ex HbC, HbD-Los Angeles, HbO-Arab, beta-noll och beta-plustalassemi) kan ge klinisk bild som vid sicklecellsjukdom.

4 Provtagning/kontroller/undersökningar

4.1 Vid diagnos

Enligt nedan ”Årligen” samt HBB-genotyp, HIV-Hepatitserologi, DAT, Blodgruppering och ev. genomisk blodgruppering

4.2 Vid sicklingkris

enligt mall ”SCA i kris” dvs Hb, LPK, Tpk, diff, retikulocyter, LD, Haptoglobin, Bilirubin, Kreatinin samt CRP. Även Bastest eller MGtest tas. Vid behov DAT/IAT. Övrig provtagning och ev. odlingar utifrån symtom.
Puls, Blodtryck, SaO2 samt temp. Överväg lungröntgen, CT eller u-ljud.
Se även separat rutin ”Sicklecellanemi, akut omhändertagande”.

4.3 Årligen

Enligt mall ”SCA årsprov” I mallen ingår Hb, LPK, TPK, diff, EPK, EVF, retic, Index, leverstatus, elstatus, Folat, kobalamin, järnpaket, LD, GT, S-ph, urat, urea, S-bikarbonat, urinsticka, 25-OH vitamin D, NtproBNP, joniserat Ca
DAT om försämrat Hb över tid tas efter läkarordination.
Fraktionerade hemoglobiner (HbS, HbF) om Hydroxyureabehandling
Puls, Blodtryck, SaO2
Synundersökning och ev. remiss till ögonklinik var 1-2 år:

4.4 På Indikation

Ferritin tas tätare vid upprepade transfusioner inför ställningstagande till ev. kelatbehandling
Rtg pulm, UCG, spirometri, ultraljud buk/lever/mjälte
MR
Remiss för stamcellstransplantation?

5 Vaccinationer

Säsongsinfluensa årligen
Covid-19 vaccination enl rutin för immunsupprimerade patienter
Pneumokockvaccination, enl rekommendationer för aspleni eller hypospleni

6 Behandling

För mer utförlig information om behandling vid SCA läs mer om detta i vårdprogrammet
Behandlingsarsenalen vid SCA består av:

- Patientinformation
- Smärtlindring, hemma och på sjukhus
- Infektionsrelaterad (profylax,vaccinationer,blodsmitta)
- Hydroxiurea
- Sömntabletter vb
- D-vitamin vb.
- Blodförtunnande efter trombos/upprepade tromboser
- Blodtransfusion, inkl utbytestransfusion
- Stamcellstransplantation
- Splenektomi
- Perioperativa beaktanden

7 Behandling av akuta komplikationer

Akuta komplikationer som kan drabba patienter med sicklecellanemi är t ex smärta, infektion, mjältsekvestrering, akut anemi, misstanke om stroke, CNS-påverkan, akut bröstsyndrom, buksmärta och andra buktillstånd, priapism, ögonkomplikationer, akut njursvikt, multiorgansvikt. Nedan följer sammanfattning för akut smärtbehandling. Se även separat rutin ”Sicklecellanemi, akut omhändertagande”.

7.1 Behandling av mild till måttlig smärta i hemmet

Vaso-ocklusiv kris med smärta är den vanligaste komplikationen vid sicklecellanemi. Smärtan är oftast lokaliserad till extremiteter, bröst och rygg. Vid okomplicerad smärtepisod påbörjas behandling i hemmet. Basen för behandlingen är vila, värme och intag av rikligt med vätska. Analgetika ges i form av NSAID om ej kontraindicerat, eventuellt med tillägg av paracetamol. Om otillräcklig effekt tillägg av kortverkande opioid. Patienten bör alltid ha giltigt recept analgetika i form av kortverkande opiod. Om behandlingen inte leder till smärtkontroll eller vid samtidig feber, blekhet, bröstsmärta eller andningssymtom ska patienten söka akut.

7.2 Behandling av måttlig till stark smärta på sjukhus

Vg se separat rutin ”Sicklecellanemi, akut omhändertagande”.

7.3 Behandling av infektioner

Vg se separat rutin ”Sicklecellanemi, akut omhändertagande”.

7.4 Information om när patienten akut ska söka sjukvård

Det är av största vikt att patienten och närstående får råd om sjukdomen, hembehandling samt information om när patienten ska söka akut. Vid nedanstående tillstånd ska patienten uppsöka akutsjukvård:

- feber > 38,5
- trötthet/apati
- upprepade kräkningar/dehydrering
- blekhet
- svåra buksmärtor
- kraftig mjältförstoring
- andningssymptom / bröstsmärta
- neurologiska symptom
- akut ledsvullnad
- priapism
- smärta som ej förbättras av smärtlindrande läkemedel i hemmet
- ögontrauma

7.5 Behandling av kroniska komplikationer

För utredning och behandling av kroniska komplikationer såsom avaskulär nekros, njursjukdom, bensår, pulmonell hypertension och hjärtsjukdom, tillväxt- och pubertetspåverkan, nutritionsproblematik samt psykosociala och kognitiva svårigheter hänvisas till vårdprogrammet.

8 Psykosociala insatser

En god relation där patienten och närstående är välinformerade kan underlätta patientens psykosociala anpassning och motverka många vanliga problem för individer med kronisk sjukdom. Patienten måste uppmuntras att ta aktiv del av den gemensamt upplagda vårdplanen och det är nödvändigt att vårdgivaren kontinuerligt anpassar vården efter patientens individuella förutsättningar.

Kontakt med kurator tas vid behov. Att be patienten fylla i ett livskvalitetformulär kan vara ett gott verktyg för att fånga upp områden för stöd. Neuropsykologisk bedömning bör göras vid behov. Många patienter har inlärnings- och/ eller och koncentrationssvårigheter, ibland till följd av cerebrovaskulära komplikationer

9 Uppföljning och kontroller

Som ett minimum bör patienter med okomplicerad sjukdom och behandling ta prover årligen samt ha ett återbesök till sin PAL en gång per år. Om upprepade sicklingskriser eller om patienten sviktat på behandling med hydroxurea bör individuell provtagningsplan övervägas.
Antalet återbesök bör dock anpassas efter patientens behov av information och stöd samt sjukdomens svårighetsgrad. Patienten sköts av Anemileukemiteamet och ska tilldelas Min Vårdplan med aktuella telefonnummer till teamet med namn på kontaktsjuksköterskor samt information om vart patienten ska vända sig vid akut sjukdom. Vid varje återbesök bör läkaren skapa sig en bild av patientens aktuella livssituation och i samråd med patienten avgöra om ytterligare medicinsk och/eller social intervention är indicerad. Vidare måste också behovet av förnyad eller upprepad information tillgodoses.
Som ansvarig läkare och kontaktsjuksköterska är det av stor vikt att inge patienten förhoppning om att kunna leva ett gott liv trots begränsningar.

10 Uppföljning, utvärdering och revision av rutin

Sjuksköterska och Läkare i AnemiLeukemiteamet ansvarar för uppföljning/revision av innehållet i rutinen. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

11 Dokumentation

Sedvanlig dokumentation i Melior rörande patient.
Styrande dokument arkiveras i Barium. Redovisande dokument ska hanteras enligt sjukhusets gällande rutiner för arkivering av allmänna handlingar.

12 Referenser

Vårdprogram ”Sicklecellanemi, Vårdplaneringsgruppen för pediatrisk hematologi”