Senast reviderat: 2024-06-03 Rev 1
Dokumentet gäller för: Sektionen för Hematologi och Koagulation
Innehållsansvarig: Jan-Erik Johansson, Överläkare, Katarina Olsson Lundberg Aferessjuksköterska
Godkänd av: Martin Stenson, Sektionschef

B30 Erytraferes

Utbyte av röda blodkroppar (RBCX) på patient med sicklecellanemi

Revideringar i denna version

Ny rutin

Revisionshistoria

rev	Giltig från	Förändring	Författare

Granskare

Sofia Grund, Överläkare
Krista Vaht, Överläkare
Ann-Christin Karlsson, Aferessjuksköterska
Martin Stenson, Sektionschef

Innehåll

1 Syfte 2
2 Bakgrund 3
3 Indikationer för akut erytraferes 3
4 Indikationer för återkommande (elektiv) erytraferes 3
5 Behandlingsmål 4
6 Remiss 4
7 Vårdplan 4
8 Bokning 4
9 Venaccess 5
10 Provtagning 5
10.1 Provtagning före erytraferes nr 1-3 5
10.2 Provtagning fr.o.m. erytraferes nr 4 och tillsvidare 5
10.3 Provtagning efter samtliga erytrafereser 5
11 Aferesprocess 6
11.1 Kontroller innan start 6
11.2 Erytraferes 6
11.3 Prime 6
11.4 Följande val görs enligt läkarordination eller delegering 7
11.5 Efter erytraferesen 7
11.6 Anpassad fyllning 8
12 Referenser 8
Ordination erytraferes (RBCX) 9
RBCX Protokoll 9

1 Syfte

Beskriva rutinerna för planerad och akut erytraferes på vuxen patient med sicklecellanemi (SCA) med aferesmaskin Spectra Optia. Yngre patienter (< 18 år) kan bli aktuella på individuell indikation förutsatt att proceduren bedöms kunna ske på Aferesmottagningen/Hema SU/Sahlgrenska.

Erytraferes för andra diagnoser (malaria, Polycytemia Vera) utförs inte enligt rutin på Aferesmottagningen/Hema SU.

2 Bakgrund

Normalt Hb består till > 95% av HbA (a2β2).Vid den ärftliga sjukdomen sicklecellanemi (SCA) finns en mutation på β-kedjan som vid homozygoti medför att det muterade hemoglobinet, HbS, aggregerar och bildar sickleceller (månskäreformade erytrocyter), särskilt i syrefattig miljö. Sicklecellerna klumpar ihop sig och medför högre blodviskositet, vaskulär ocklusion, förkortad livslängd för erytrocyterna med kronisk, hemolytisk anemi som följd. Patienterna får skov-vis sicklingskriser, vanligen utlösta av infektioner, kyla eller stress. Kriserna innebär svåra muskelsmärtor, organdysfunktion och ibland neurologiska bortfall för patienten. Vätska, syrgas och frikostig smärtlindring är vanliga åtgärder.

Utbytestransfusion, som kan utföras manuellt eller i form av maskinell erytraferes, är effektivare än vanlig blodtransfusion för att minska viskositet och andelen HbS, och maskinell är mer effektiv än manuell. Vid återkommande erytrafereser reduceras dessutom risken för järnbelastning och viss risk för järnbrist kan uppstå. Maskinell erytraferes har också visats ge mindre alloimmunisering än vanlig enkel transfusion trots att erytrafereserna innebar exponering för fler enheter blod än enkla transfusioner. Kontraindikationer mot erytraferes är i princip endast om patientens tillstånd inte tillåter. Erytraferesen ger en effektiv spädningseffekt och bör genomföras med ett 4-6 veckors intervall för att förhindra nya kriser.

3 Indikationer för akut erytraferes

- Akut bröstsyndrom (acute chest syndrome)
- Stroke/TIA
- Multiorgansvikt (pga mikroinfarkter i många organ)
- Graviditet

Behandlingsmål efter akut erytraferes är HbS% < 30% vid HbSS (homozygot) eller HbS% < 15% HbS vid sammansatt heterozygoti (tex HbSC), Hb < 115 (100-110 g/L).

4 Indikationer för återkommande (elektiv) erytraferes

Återkommande erytraferes kan övervägas vid:

- Preoperativ förberedelse
- Vid transfusionskrävande sjukdom (för att minska järninlagring)
- Efter stroke
- Återkommande smärtkriser vid otillräcklig effekt av läkemedelsbehandling (Hydrea)
- Upprepade akuta bröstsyndrom
- Symptomatisk anemi
- Graviditet där Hydrea är utsatt
- Pulmonell hypertension

5 Behandlingsmål

Behandlingsmål vid återkommande erytraferes är att minst 50 % av patientens ursprungliga blod ska elimineras, dvs FCR (fraction cells remaining) ska vara högst 50 %. HbS-nivån bör hållas konstant (provtagning före erytraferes) kring 30-50% vid HbSS och kring 15% vid HbSC (eller HbA% > 70%). Hb-nivån hålls kring 100 g/L. Kan också anges som att Hb bör vara 10 g/L mer än pretransfusions-Hb med EVF kring 0,30.

Maskinell erytraferes är en effektiv metod att sänka HbS-nivån i perifert blod. De flesta patienter når målnivå efter endast en behandling.

Patienten kan ställas in på ett gränsvärde före erytraferes (t ex HbS före erytraferes < 40 % och ett schema, där intervallen mellan eryrafereserna och antalet blodkomponenter att byta är konstant, t ex 4 veckor, 10 e-konc ca 10 x 270 mL = 2700 mL). Så länge HbS-nivån är under gränsvärdet, kan schemat fortsätta. Om HbS > gränsvärdet kan man antingen minska intervallet till nästa gång eller öka antalet erytrocyt-koncentrat vid den aktuella erytraferesen. OBS! Då det återkommande är aktuellt att hitta blodpåsar med viss fenotyp, kan det vara lämpligt att 14 dagar före planerad erytraferes meddela blodcentralen om behovet av speciella erytrocyt-koncentrat. Blodcentralen har då mer tid att hitta påsar med matchande fenotyp.

6 Remiss

Allmänremiss, skickas via Remissportalen till BMT/Aferesmottagningen, Sektionen för hematologi och koagulation, Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Remissen bedöms gemensamt av afereläkare och sektionens ansvarige läkare för diagnosen. På remissen ska framgå diagnos, patientens status, vikt, längd, aktuellt HbS-värde, pågående behandling, att genomisk typning är gjord via Transfusionsmedicin, andra diagnoser eller komplikationer samt bedömning av perifera kärl (se venaccess).

7 Vårdplan

Skrivs inför start av planerade erytrafereser av aferessjuksköterska utifrån PAL:s behandlingsplan och remiss till aferesmottagningen/BMT. I vårdplanen ska dokumenteras vald venaccess, intervall för erytrafereser, antal planerade blodenheter vid processen, PAL, provtagningsanvisning enligt PAL, övrig medicinering som kan påverka processen, kontaktuppgifter och behov av smärtlindring vid nålsättning.

8 Bokning

Om patienten godkänns för erytraferes bokas ett första teambesök till BMT-öl för information och kontroll av läkemedel mm. I samband med detta gör aferessjuksköterskan kärlkontroll och tider för erytraferes och ev. insättning av central infart planeras. Vid planerade erytrafereser rekommenderas att patienten tar aktuella prover och MG- bastest c:a 2-3 dagar innan planerad behandling, antingen via sin vanliga mottagning eller via aferesmottagningen. Transfusionsmedicin önskar också få del av patientens långsiktiga planering för behandlingen för att i tid kunna ta in lämpliga blodgivare.

9 Venaccess

Patienter med sicklecellanemi har ofta förstörd kärlbädd så en central infart kan bli nödvändig. Erytraferes är i nuläget en 2-nålsprocess där grön PVK används som dragnål, som retur kan även en rosa PVK fungera. Att kunna växla över till en-nålsprocess kan bli möjligt inom en snar framtid enligt tillverkaren Terumo. Om kärl inte godkänns för processen rekommenderas för närvarande Vortex eller likvärdig dubbelport. Insättningen sker via Angereds Närsjukhus/dagkirurgi som fr.o.m. 2023 även tillhandahåller själva porten. Remissen hämtas via Hematologimottagningens rutinbibliotek/Sharepoint. Patienter med sicklecellanemi som får en subcutan venport bör få trombosprofylax.

10 Provtagning

10.1 Provtagning före erytraferes nr 1-3

Inför de 3 första erytrafereserna tas samtliga prover, med fördel 2-3 dagar innan erytraferesen så Transfusionsmedicin hinner ta fram blodenheter:

- Blodstatus, EVF, retikulocyter, diff, MCV, leverstatus, elstatus inklusive krea, jonicerat Calcium och Fraktionerade hemoglobiner (remiss 4, skriv in HbS **före** erytraferes i anamnesrutan). MG- eller bastest: fyll i diagnos, datum för erytraferesen och antal blodenheter som önskas.

10.2 Provtagning fr.o.m. erytraferes nr 4 och tillsvidare

- Blodstatus, EVF, elstatus och MG-eller bastest med diagnos, datum och antal blodenheter som önskas.

10.3 Provtagning efter samtliga erytrafereser

- Blodstatus + EVF, Fraktionerade hemoglobiner, eftervärdet behöver en egen remiss och i anamnesrutan skrivs HbS **efter** erytraferes (blodbyte).

11 Aferesprocess

11.1 Kontroller innan start

BT, puls och pox samt sätt aktuella infarter.

Kontrollera förproverna. För de patienter med lång resväg kan det bli aktuellt att ta prover i samband med erytrafersen. Transfusionsmedicin ska isåfall ha informerats om detta i förväg för att planera givare. Man får räkna med 2 timmars väntan på blodet efter att MG/Bastest nått Transfusionsmedicin.

Sätt Actilys i central infart 30-60 min. om dåligt backflöde innan start. Actilysen aspireras och infarten spolas innan ordentligt. Om fortsatt dåligt backflöde bör behandlingen inte startas såvida inte perifer infart kan sättas som alternativ dragnål. Starta aldrig behandling med dåligt backflöde utan blodet får då lämnas i retur till Transfusionsmedicin.

11.2 Erytraferes

- **Material och vätskor**
- **Aferes-set:** Exchange-set 12220, som vid TPE.
- **Påfyllare (tallrik):** Standardpåfyllare som vid TPE, den s.k. tallriken med påbyggd plastkonstruktion.
- **Programval:** RBCX (Red blood cell exchange)
- **Blodvärmare med tillhörande aggregat:** Ja, för att undvika frysningar som kan starta sickling
- **Infarter för perifer access:** Grön PVK x 2, rosa PVK alternativ för retur
- **Infarter central access Vortex dubbelport:** 2 st. Pakumed-nål x 2 + swanlock
- **Trevägskran**: 2 st. 7-cm
- **Vätskor för prime**: NaCl 500 ml med spikefattning, ACD 750 med luerfattning
- **Ersättningsvätska:** Vanliga blodpåsar, evf standard 60%, antal individuellt för varje patient.
- **SVP-lås för central infart:** Standard DuralockC 46,7%. Aspireras innan användning av port. För patienter < 18 år rekommenderas TauroLock/Hep 100.
- **Aktuellt aferesprotokoll**
- **Actilys 2 mg och sterilt vatten**: Läggs alltid innan erytraferes om dåligt backflöde i central infart. För Vortex port är det viktigt att säkra backflöde innan påkoppling av blod och start av processen för att förhindra avbruten erytraferes.
- **Albumin 50g/l (5%) 250 ml:** endast om Anpassad fyllning är aktuellt.

11.3 Prime

- Välj procedur RBCX
- Prima proceduren enligt skärmen. Koppla blodvärmarens aggregat på returslangen (blå klämma), avsluta med en 7-cm trevägskran. Sätt även en 7-cm trevägskran på inletslangen (röd klämma). Fyll slangarna och sätt sedan i blodaggregatets slang i blodvärmaren, var noga med att denna slang inte knickas, under processen eftersom det inte finns luftdetektor på blodvärmaren.
- Välj: kön, vikt, längd och patientens aktuella EVF taget dagarna innan. Bekräfta.
- ACD-ratio är standard 13:1, men kan sänkas med fördel till 12:1 eller 10:1 för att förebygga problem med klotting.
- Markera sedan UTBYTE, flera alternativ kommer upp, förväxla INTE med knappen Borttagning/UTBYTE som är en annan process.
- Ange blodpåsarnas vätske-evf: standard 60%
- Vätskebalans: standard 100%. Bekräfta.

11.4 Följande val görs enligt läkarordination eller delegering

- **Mål-värde EVF**: Är det EVF man vill att patienten ska ha efter blodbytet.
  - En patient med EVF förvärde ≥35%: **skriv in samma EVF som mål.**
  - Om patienten har lågt EVF i förvärde: höj med fördel men max 5%. Enligt litteraturen rekommenderas att inte höja mål-EVF ≥35% med tanke på hyperviskositet hos dessa patienter. **Mål-EVF ska däremot aldrig sänkas**.
  OBS! vid akut erytraferes vid sicklingskris på patient med stroke-risk bör , enligt litteraturen, mål-EVF inte höjas/vara >30%, ansvarig läkare får ta ställning till detta.

- **FCR, alternativ 1:** skriv in 50%. Man kan alltid utgå från FCR 50%. FCR anger procentandelen sjuka celler som kommer vara kvar *efter* utbytet. Om startvärdet HbS var 40% blir slutvärdet c:a 20% med denna markering. Volymen som ska bytas kan ändras under processen om man vill t.ex. byta mer (aldrig mindre) och då räknar maskinen automatiskt ut den nya FCR-procenten.

- **FCR alternativ 2:** FCR-värdet kan räknas ut mer specifikt, när det gäller en patient med mycket högt HbS-värde, säg 80%, och man önskar komma ner till exempelvis 30% gör man följande:
  - markera FCR på displayen. En kalkylator kommer upp:
  - markera FCR på kalkylatorn, en bloddroppe syns i samma ruta, skriv in patientens HbS-förvärde 80, tryck ok.
  - Skriv in önskat eftervärde 30, tryck ok. **Bekräfta.**
  FCR-värdet blev nu 38% istället för 50% och volymen som ska bytas betydligt högre beroende på patients blodvolym och vilket mål-EVF som skrivits in.

- Koppla på två blodenheter enligt instruktioner på skärmen.

- Sätt på blodvärmaren, obs för knickar och luft i blodvärmarens aggregat eftersom ingen luftsensor finns för detta på maskinen.

- Starta erytraferesen
  Antal blodenheter ordineras och signeras i Melior och rapporteras i Interinfo enligt rutin.
  Blodenheterna byts sedan kontinuerligt och volymen som ska bytas kan justeras i efterhand på displayen.

Viktigt: Återtransfusion görs aldrig vid erytraferes, processen stannar automatiskt när markerad volym ersatts.

11.5 Efter erytraferesen

Notera den FCR% efter utbytet, uttagen samt ersatt volym blod, tid och flöden, ACD-ratio etc. i protokollet och dokumentera processen i journalen.

Returnålen kan dras direkt men spola och behåll inletnålen/infarten för efterprover som tas efter c:a 10-15 min. Glöm inte slaskrör.

När patienten gjort 2-3 blodbyten där man så småningom nått HbS <20 efter utbytet når man en standard volym/antal påsar som behöver bytas varje gång. Vid avvikande värden t.ex. om eftervärdet HbS närmar sig 30% kan man byta en extra enhet vid nästa tillfälle, alternativt ha tätare intervall.

11.6 Anpassad fyllning

Om patienten har liten blodvolym, vilket mycket sällan blir aktuellt för vuxen patient vid denna process, och maskinen rekommenderar anpassad fyllning rekommenderas istället Albumin 50g/l (5%) 250 ml. då processen leder bort de röda blodkropparna under erytraferesen vilket med för att patienten inte drar nytta av dem. Albumin kommer patienten till godo då det återförs till patienten tillsammans med de röda blodkropparna i utbytet. Genomför anpassad fyllning enligt instruktioner på skärmen, viktigt markera:

- Albumin som vätska.
- 250 ml (volymen i flaskan)

Albuminet kopplas på inletslangen (röd, dragsida) och tappningspåse på returen efter blodvärmarslangen. Följ instruktionerna på skärmen. Både flaskan med Albumin och tappningspåse tas bort innan start av erytraferesen.

12 Referenser

Terumo/BCT: Handbok för proceduren Utbyte av röda blodkroppar (RBCX), 07/2010

Red cell exchange in patients with sickle cell disease- indications and managements: a rewiew and consensus report by the therapeutic by the therapeutic apheresis subsection of the AABB TRANSFUSION: Volym 58 august 2018

Red cell exchange: special focus on sickle cell disease: American Society of Hematology 2006; Paul S. Swerdlow MD

Nationellt Vårdprogram för sicklecellanemi 2024

Ordination erytraferes (RBCX)

Pat. ID

Datum:

Patientens TBV:_____

Patientens erytrocytvolym (TBV x EVF)_____

❒ Anpassad fyllning (Albumin 50g/L) v.b._____ml

❒ Alt. 1: FCR 50%

❒ Alt. 2 FCR: HbS förvärde_____ HbS önskat eftervärde:_____= FCR%_____

❒ Önskat Mål-EVF:_____

❒ Antal ordinerade blodenheter:_____Signatur ordinerande läkare/Del. ssk_____

❒ Kontroll utgångsdatum vätskor och Exchange-set, sign._____

Prover före RBCX utöver rutin:	Prover efter RBCX utöver rutin:

På provetiketter anges före respektive efter erytraferes (blodbyte)

RBCX Protokoll

Hb_____LPK_____TPK_____EVF_____K_____ jon Ca_____

Blodtr _____puls_____pox_____Vikt_____Längd_____

Datum:	Start kl.		Klar kl.	PVK ☐	CDK ☐	SVP ☐	
Tid min	ACD ml/min	ACD Volym	Blodflöde ml/min	Processad blodvolym	Plasma ml/min	Uttagen volym	Ersatt volym	Övrigt
❒ Etiketter blodenhet registrerade i InterInfo och läkemedelsmodul								

Efter avslutad process: Avlägsnad blodvolym:_____ ml. FCR :_____

Ersatt blodvolym:_____ml.