



Università degli Studi di Padova
Dipartimento di Scienze Ginecologiche e della Riproduzione Umana
Scuola di Specializzazione in Ginecologia e Ostetricia
Direttore Prof. Giovanni Battista Nardelli

Anemia falciforme in gravidanza



Dott.ssa Gjergji Mirvana

Caso clinico

Paziente di anni 35, Nigeriana

❑ PARA 2022

- ✓ PS nel 2008 F 4000g
- ✓ TC nel 2009 per distocia dinamica. F 3800 g. Gravidanza caratterizzata da ripetute emotrasfusioni.
- ✓ 2 IVG in Nigeria

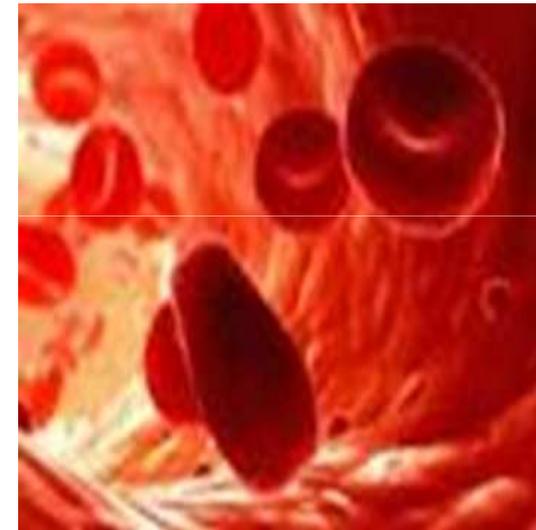
❑ Anamnesi familiare: Ndp

❑ Anamnesi fisiologica:

- ✓ Nega allergie a farmaci, iodio e lattice
- ✓ Nega abitudine al fumo
- ✓ Nega assunzione di terapia E/P
- ✓ Alvo e diuresi regolari

❑ Anamnesi patologica:

- ✓ **Anemia falciforme**
- ✓ Nega altre patologie, altri interventi chirurgici, terapie farmacologiche continuative



Caso clinico

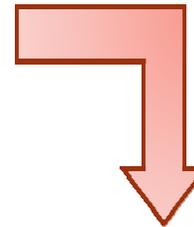
1° RICOVERO 20.02.2013

10+2 SG PER ANEMIZZAZIONE E ALGIE ADDOMINALI

EMATOLOGIA E COAGULAZIONE

CITOMETRIA

B-LEUCOCITI	* 11,50	x10.9/L	4,40 - 11,00
B-ERITROCITI	* 2,16	x10.12/L	4,31 - 5,10
B-EMOGLOBINA errore totale $\leq 2,0\%$	* 65	g/L	123 - 153
B-EMATOCRITO	* 0,204		0,360 - 0,450
MCV	94,0	fL	80,0 - 96,0
MCH	29,9	pg	26,0 - 33,0
MCHC	* 318	g/L	320 - 360
B-PIASTRINE	* 557	x10.9/L	150 - 450
B-GRANULOCITI NEUTROFILI	6,59	x10.9/L	1,80 - 7,80



**EMOTRASFUSIONE
DI 4 UNITA' DI EC**

Caso clinico

Esami EMATOCHIMICI in data 20.02.2013

□ AUMENTATA ERITROPOIESI:

✓ Reticolociti	12,7 %	(0,59-2,1)
✓ Reticolociti v.a	274,30 x 10 ⁹ /L	(27.00-99,00)
✓ IRF	41,00 %	(2,00-11.00)

□ APTOGLOBINA 0,08 g/L (0,32-2,05)

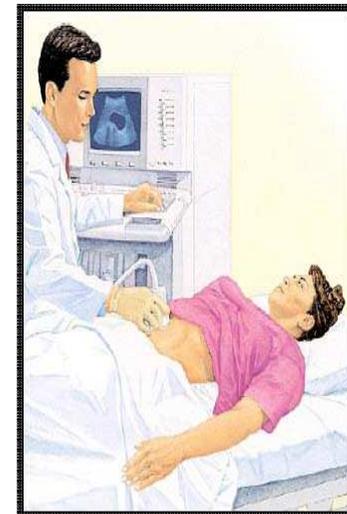
□ G6PD(Glu-6-fosfatodeidr.) 20.4 UI/g Hb (9,0-18,0)

□ PYK (Piruvato Chinasi) 52 UI/g Hb (26 – 49)



Eco addome completo:

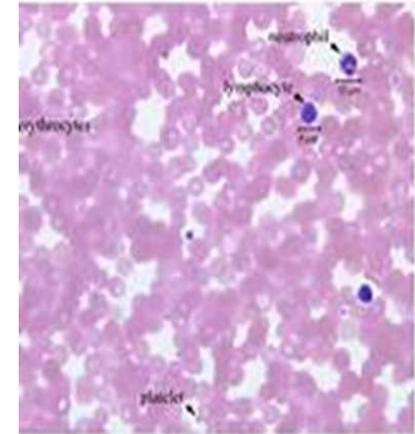
Fegato lievemente ingrandito di morfologia ed ecostruttura nei limiti di norma. Colecisti ben distesa, contiene al fondo due formazioni litiasiche la maggiore di circa 7 mm, presente anche bile densa all'infundibolo. Il resto nei limiti di norma.



Caso clinico

▪ Striscio Periferico:

Anisopoichilocitosi con ipocromia delle emazie
Non si evidenziano dismorfismi leucocitari.
Piastrine morfologicamente nella norma



ASSETTO EMOGLOBINICO

B-EMOGLOBINA	* 66,0		129,0 - 153,0
B-EMOGLOBINA FETALE	* 4,2	%	0,0 - 1,1
Modificato l'intervallo di riferimento il 03/05/2011			
B-EMOGLOBINA A2	*	%	2,2 - 3,0
Modificato l'intervallo di riferimento il 03/05/2011			
B-EMOGLOBINA A1		%	Assente
B-EMOGLOBINA S	90,2	%	Assente
B-EMOGLOBINA C		%	Assente
SEPARAZIONE ELETTROFORETICA:			
	Assente		
	Il test di screening, eseguito in elettroforesi capillare, evidenzia la presenza di un picco attribuibile a HbS.		
	L'elettroforesi a pH acido (6,0) conferma la presenza di una variante emoglobinica migrante in zeta.		
	Il test di falcizzazione delle emazie in vitro risulta positivo.		

CONSULENZA EMATOLOGICA:

- Assetto emoglobinico conferma la presenza di **HbS 90%** compatibile con **omozigosi**.
- Follow up con l'obiettivo di valutare la sintomaticità
- Mantenere i livelli di HbS inferiori al 50%

Andamento clinico

	20.02.2013	21.02.2013	23.02.2013	24.02.2013	25.02.2013
GB (4,40-11,00)	11,5 x 10 ⁹ /L	13,34 x 10 ⁹ /L	12,14 x 10 ⁹ /L	10,85 x 10 ⁹ /L	9,53 x 10 ⁹ /L
Hb (123-153)	65 g/L	88 g/L	87 g/L	88 g/L	88 g/L
Hct (36-45)	20,4%	25%	25,4%	26,4%	26%
PLT (150-450)	557 x 10 ⁹ /L	492 x 10 ⁹ /L	541 x 10 ⁹ /L	549 x 10 ⁹ /L	526 x 10 ⁹ /L
Bilirubina tot (1.7-17,0)	26,4 umol/L				17,8 umol/L
Bilirubina coniug (fino a 3,4)	11,8 umol/L				9 umol/L
Bilirubina non coniug (3,4-13,7)	14,6 umol/L				8.8 umol/L
LAD (20-480)	608 U/L				476 U/L
PCR (0,00-6,00)	8.30 mg/L				19 mg/L

Dimissione in data 25.02.2013

Caso clinico

2° RICOVERO 12.03.2014 A 13+1 SG PER ANEMIZZAZIONE

	12.03.2014	13.03.2014
GB (4,40-11,00)	14,46 x 10 ⁹ /L	13,21 x 10 ⁹ /L
Hb (123-153)	75 g/L	93 g/L
Hct (36-45)	22,4%	27,6%
PLT (150-450)	435 x 10 ⁹ /L	428 x 10 ⁹ /L
Bilirubina tot (1.7-17,0)	23 umol/L	
Bilirubina coniug (fino a 3,4)	8,7 umol/L	
Bilirubina non coniug (3,4-13,7)	14,3 umol/L	
LAD (20-480)	646 U/L	
PCR (0,00-6,00)	7,02 mg/L	

**EMOTRASFUSIONE DI
2 UNITA' DI EC**

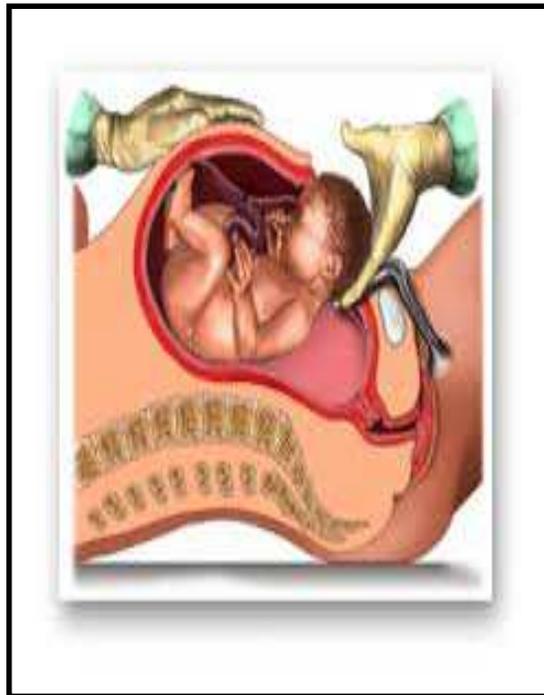
EMOGLOBINA S (13.03.2014):
50,9%

Dimissione in data 14.03.2014

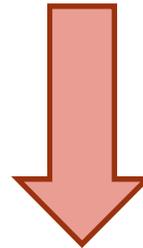
Caso clinico

Gravidanza sottoposta mensilmente a trasfusione con Eritrocitoforesi

Ricovero in data 04.09.2014 per taglio cesareo programmato



Tracciato CTG non rassicurante , anemia materna
e pregresso TC



Taglio Cesareo a 38+5 sg

maschio peso 3345 g ,APGAR 9/10

Post partum

Esami ematochimici

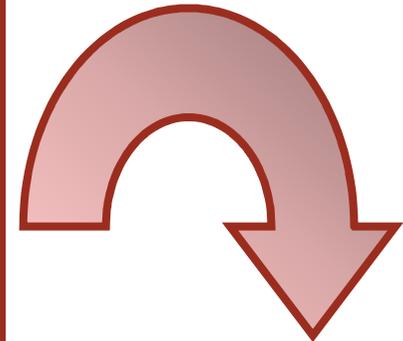
	05.09.2014
GB (4,40-11,00)	23.64 x 10 ⁹ /L
Hb (123-153)	78 g/L
Hct (36-45)	22.9 %
PLT (150-450)	401 x 10 ⁹ /L
MIOGLOBINA (12-70)	63 ug/L

Consulenza ematologica:

- Mantenimento saturazione 98%-99%
- terapia antibiotica per 7 giorni
- mantenere valori Hb 9,9-10.0 g/dl
- trasfusione con EC
- profilassi antitrombotica

Terapia:

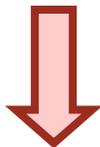
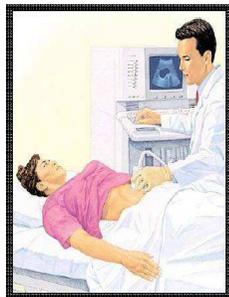
Cromezin 1 g x 3 al die
Clexane 4000 UI
Ibifen 1 fl x 3
Morfina 3 mg a.b sc



2 Trasfusioni di EC

In data 08.09.2013 Algie addominali

EO addominale: negativo



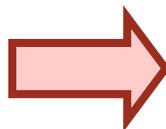
ECO ADDOME COMPLETO:

Fegato ingrandito senza significative alterazioni ecostrutture. Reni in sede di dimensioni ai valori grandi, l'ecostruttura risulta leggermente iperecogena. Milza non visualizzata.

H	08.09.2014	09-10.09.2014
GB (4,40-11,00)	10,56 x 10 ⁹ /L	9,35 x 10 ⁹ /L
Hb (123-153)	76 g/L	79 g/L
Hct (36-45)	22,8 %	23,3%
PLT (150-450)	494 x 10 ⁹ /L	468 x 10 ⁹ /L
Bilirubina tot (1.7-17,0)	26,9 umol/L	24,9 umol/L
Bilirubina coniug (fino a 3,4)	8,6 umol/L	11,2 umol/L
Bilirubina non coniug (3,4-13,7)	18,3 umol/L	13,7 umol/L
LAD (20-480)	288 U/L	247 U/L

Consulenza ematologica: valori Hb stabili 7,5-8 g/L ,gli indici di emolisi appaiano in calo. Utile comunque una ulteriore trasfusione. (1 U di EC). Prossimo controllo presso ambulatorio di ematologia.

**EMOTRASFUSIONE DI
1 UNITA' DI EC
(09.09.13)**



**Dimissione in
data 10.09.2013**

Hb 97g/L
In
postdegenza

Anemia falciforme

Definizione:

È un gruppo di malattie ereditarie autosomiche recessive caratterizzata dalla presenza di **EMOGLOBINA S**

I soggetti eterozigoti presentano sempre meno del 50% di Hb S in tutte le emazie.

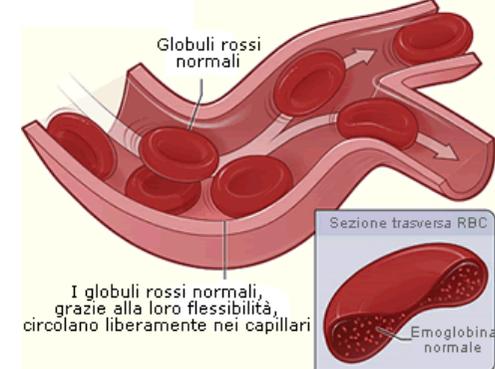
I soggetti omozigoti presentano quantità molto più elevate di Hb S

➤ Anemia emolitica

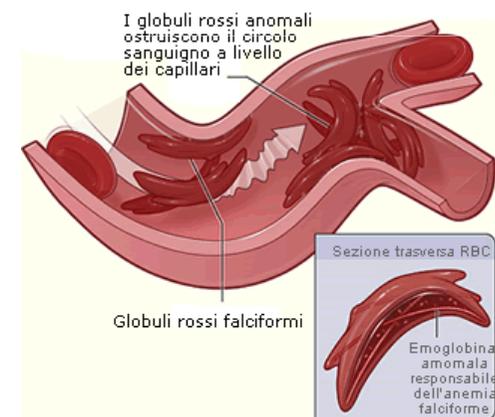
➤ Crisi vasoocclusiva



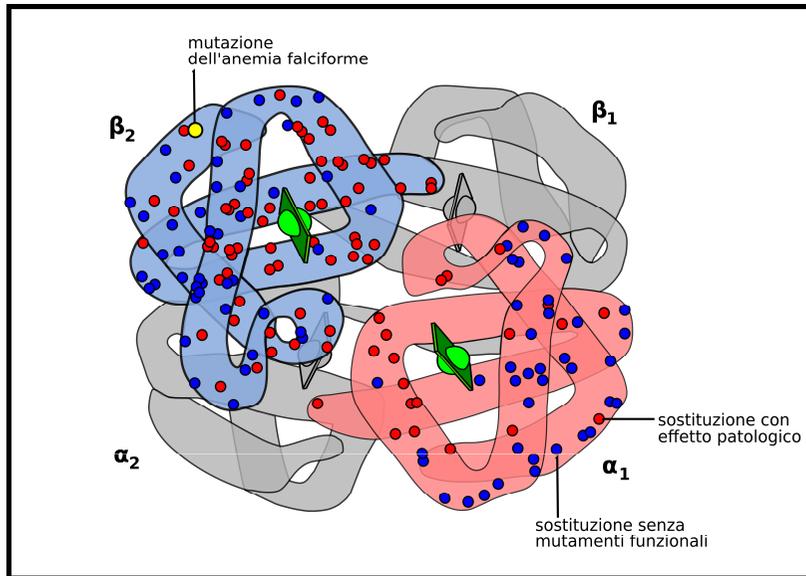
GLOBULI ROSSI NORMALI



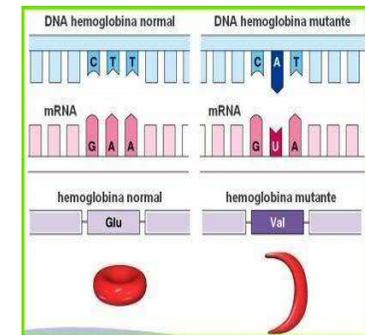
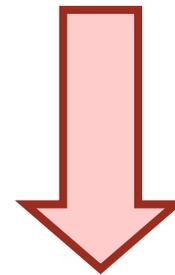
GLOBULI ROSSI FALCIFORMI



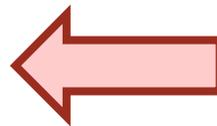
Mutazione dei geni di emoglobina



L'HbS è generata da una mutazione puntiforme del gene β globinico in cui A è sostituito con una T (GTG/GAG) e quindi è codificata una Valina al posto di un acido Glutamico, in posizione 6 della catena globinica



Alterazione della membrana degli eritrociti che diventano meno deformabili e più fragili



Questa variazione strutturale modifica la carica superficiale dell'emoglobina, provocando, in situazione di deossigenazione un'interazione idrofobica tra diversi tetrameri emoglobinici che portano a formazione di polimeri

Varianti di anemia falciforme

Hb SS

Hb SC

Hb S- beta
talassemia

- Hb S- β° talassemia
- Hb S- β^{+} talassemia

Electrophoretic patterns in common hemoglobinopathies

Condition	Hb A	Hb S	Hb C	Hb F	Hb A2
Normal	95-98*	0	0	<1	2.5 \pm 0.2
Beta thal minor	90-95	0	0	1-3	>3.5
Sickle cell trait	50-60	35-45*	0	<2	<3.5
Sickle-beta(+) thal	5-30	65-90	0	2-10	>3.5
Sickle-beta(0) thal	0	80-92	0	2-15	>3.5
Sickle-Hgb C disease	0	45-50	45-50	1-8	<3.5
Homozygous sickle cell disease	0	85-95	0	2-15	<3.5

Hb: hemoglobin; Thal: thalassemia.

* Numbers indicate the percent of total hemoglobin for an untransfused adult patient. Ranges are approximate and may vary depending upon the particular laboratory and method of determination. There may be overlap of levels between the various sickle cell variants.

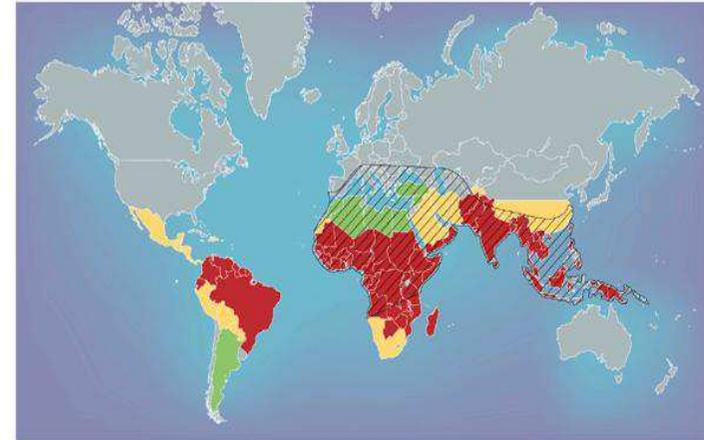
- Percent Hb S can be as low as 21 percent in patients with sickle cell trait in conjunction with alpha thalassemia.

Epidemiologia di anemia falciforme

Aumentata prevalenza in

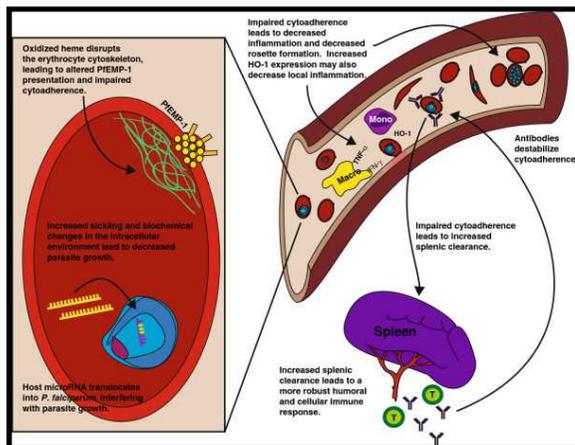
- ❑ Sub Saharan Africa
- ❑ African-America
- ❑ Medio Oriente
- ❑ India

2/3 di 300 000 affetti da SCD all'anno sono nati in Africa



Nature Reviews | Genetics

Saraf SL, Molokie RE, Paediatr Respir Rev. 2014 Mar Differences in the clinical and genotypic presentation of sickle cell disease around the world



Polimorfismo bilanciato: un allele altamente deleterio in un omozigote persiste perchè lo stato eterozigote è vantaggioso. La malaria in questo caso rappresenta un fattore di pressione positivo.

Gong LMalar J. 2013 Sep Biochemical and immunological mechanisms by which sickle cell trait protects against malaria.

Sintomatologia

- Anemia
- Ittero
- Calcolosi bilirubinica
- Ulcere malleolari
- Epatomegalia
- Atrofia della milza (**splenomegalia nell'Infanzia**)
- Crisi ipoplastiche o aplastiche
- Crisi vasoocclusive



Marc R.Parrish Department of OBGYN, University of Missouri Kansas City. Published by Elsevier.2013 Sickle cell crisis and pregnancy

Management della gravidanza

Esami ematochimici

- Mensilmente

Esame urine completo+ urocoltura

- Mensilmente
- Batteriuria asintomatica → terapia antibiotica → ritest mensilmente fino al parto.
- Batteriuria persistente o ricorrente → Terapia soppressiva per tutta la gravidanza

Howard J The obstetric management of sickle cell disease. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2012

Ecografia + Non stress test

- Ecografia ogni 4 settimane per monitoraggio della crescita fetale nel terzo trimestre

Rathod KB, Study of placenta in sickle cell disorders. Indian J Pathol Microbiol 2007

Management della gravidanza

Ferro cp

Solo se il livello di ferritina è basso

Eparina a basso peso molecolare

Se ulteriori fattori rischio associati

Acido folico

5mg/die

Aspirina

75 mg/die

Antiemetici

a.b.

Mickey B.C. Koh et al. Managing haematological disorders during pregnancy. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2013

Complicanze materne

➤ **Anemia**

➤ **Crisi Vasoocclusive**

Le più comuni complicanze materne in anemia falciforme

❑ **Morte materna** (72 su 100,000 parti con SCD verso 12,7 su 100,000 parti senza SCD)

❑ **Trasfusione** (OR 22,5;95% CI 18.7-27.0)

❑ **Sindrome da risposta infiammatorio sistemico**(OR 12,6;95% CI 2,1-13,6)

❑ **Polmonite** (OR 9,8;95% CI 8,0-12,0)

❑ **Sepsi** (OR 9,8;95% CI 8,0-12,0)

❑ **Batteriuria asintomatica** (OR 9,8;95% CI 8,0-12,0)

Villers MS, Jamison MG ,Am J Obstet Gynecol 2008. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy

Complicanze materne

- ❑ Trombosi venosa cerebrale (OR 4.9 ;95% CI 2.2-10.9)
- ❑ Trombosi venosa profonda (OR 12,6;95% CI 2,1-13,6)
- ❑ Polmonite (OR 9,8;95% CI 8,0-12,0)
- ❑ Infezione del tratto genito-urinario (OR 2.3 ;95% CI 1.9-2.7)

- ❑ Ictus
- ❑ Pielonefrite
- ❑ Embolia polmonare
- ❑ Infarto miocardico

**Nessuna differenza
statisticamente
significativa tra le
gravidanze caratterizzate
da SCD e non SCD**

Villers MS, Jamison MG ,Am J Obstet Gynecol 2008. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy

Outcomes della gravidanza

- ❑ **IUGR** (OR 2,2; 95% CI 1.8-2.6)
- ❑ **Eclampsia** (OR 3,2; 95% CI 1.8-6.0)
- ❑ **Ipertensione gestazionale** (OR 1,2; 95% CI 1,1-1,3)
- ❑ **Preeclampsia** (OR 1,2; 95% CI 1,1-1,3)
- ❑ **Parto pretermine** (OR 1.4; 95% CI 1,3-1,6)
- ❑ **Infezione nel postpartum** (OR 1.4; 95% CI 1,1-1,7)
- ❑ **Antepartum bleeding** (OR 1,2; 95% CI 1,1-1,7)

Rischio nelle gravidanze caratterizzate da SCD

- ❑ **Diabete gestazionale**
- ❑ **Morte fetale intrauterina**
- ❑ **Emorragia postpartum**

Nessuna differenza statisticamente significativa tra le gravidanze caratterizzate da SCD e non SCD

rischio nelle gravidanze caratterizzate da SCD

Villers MS, Jamison MG ,Am J Obstet Gynecol 2008. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy

Crisi vaso-occlusiva

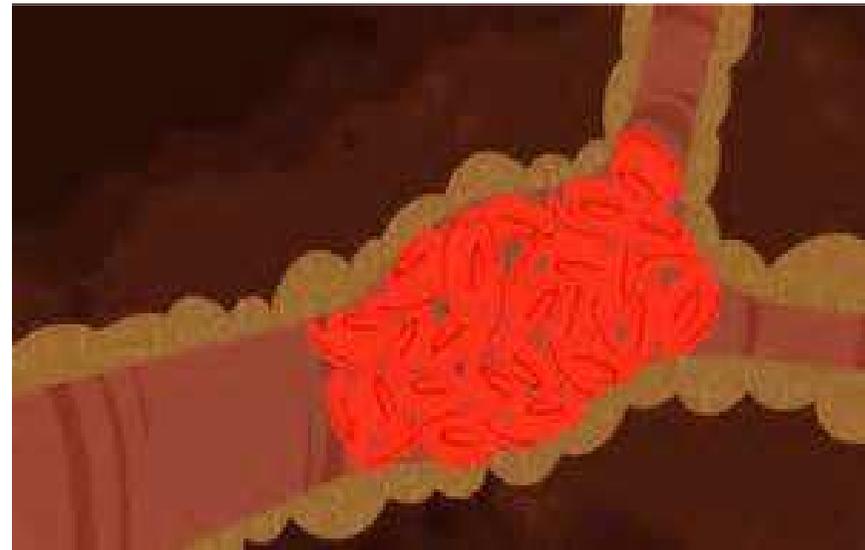
Micro-occlusione a carico di:

- **MILZA:** ASPLENIA
- **VASI CEREBRALI:** ACCIDENTI CEREBROVASCOLARI
- **A.RETINICA:** RETINOPATIA PROLIFERATIVA
- **A LIVELLO OSSEO:** NECROSI AVASCOLARE TESTA DEL FEMORE
- **APPARATO GENITOURINARIO:** PROTEINURIA
NECROSI PAPILLARE

- **SINDROME TORACICA ACUTA**

Sintomatologia

- DOLORE INTENSO** a livello: toracico
addominale
osseo
- FEBBRE**
- TACHICARDIA**



Management della crisi vaso-occlusiva

Esame obiettivo
Parametri vitali
Saturazione O2 (supplementazione
con O2 se SatO2 < 95% in aa)

Esami di laboratorio
Emocromo completo
Conta reticolocitaria
Esami biochimici
Esame urine completo
Urocoltura

Documetare BCF
Monitoraggio continuo se > 24 s.g

Riposo della pz
Idratazione: x os o ev (0.5-1.0 litri di
S.F. Nelle prime 2 h
Ore, quindi 125 ml/ora

Marc R.Parrish Department of OBGYN, University of Missouri Kansas
City. Published by Elsevier.2013 Sickle cell crisis and pregnancy

Gestione della crisi

Pronta valutazione
dei fattori scatenanti
della crisi

- Disidratazione
- Ipossia
- Infezioni

Fattori ambientali
scatenanti

- Basse temperature
- Sforzi fisici
- Esposizione fumo di sigaretta

Marc R.Parrish Department of OBGYN, University of Missouri Kansas
City. Published by Elsevier.2013 Sickle cell crisis and pregnancy

Terapia farmacologica durante la crisi

Terapia del dolore:

- NSAIDs: generalmente sconsigliati dopo la 30 s.g per aumentato rischio di chiusura del dotto di Botallo
- Oppiacei: solo durante la crisi per rischio di effetti collaterali sul feto (es.bradicardia fetale) → la Morfina è un vasocostrittore a livello placentare (Kopecky 2000), e la SCD è associata a severi danni placentari (Thame 2007);

Terapia empirica di eventuali infezioni:

- Ceftriaxone
- Vancomicina se sospetto di Meningite
- Clindamicina se pazienti allergiche alle Cefalosporine

Il trattamento del dolore

Table 1 – Pain management options for sickle cell crisis.

Medication	Oral	Parenteral	Side effects	Teratogenicity	Cost ^a
Morphine	10-30 mg every 3-4 h	5-10 mg every 2-4 h	Sedation, constipation, pruritus, and respiratory depression	No human reports of birth defects. NAS	\$0.65/30 mg dose
Hydromorphone	7.5 mg every 3-4 h	1.5 mg every 3-4 h	Sedation, constipation, pruritus, and respiratory depression	No human reports of birth defects. NAS	\$0.80/4 mg dose
Codeine	15-60 mg every 3-6 h	NA	Sedation, constipation, pruritus, and respiratory depression	Reports in human pregnancies inconsistent. NAS	\$1.00/30 mg dose
Ibuprofen ^b	600-800 mg every 6-8 h	NA	Dyspepsia, GI bleeding, nausea, and tinnitus	Inconsistent reports suggest increased risk for miscarriage. Concerns for premature ductal closure.	\$0.10/600 mg dose
Ketorolac ^b	10 mg every 4-6 h	30 mg every 6-8 h	Headache, nausea, abdominal pain, dyspepsia, and GI bleeding	Concerns for premature ductal closure	\$2.50/30 mg dose
Acetaminophen	300-1000 mg every 4-6 h	NA	Nausea, rash, headache, and hepatotoxicity	Considered safe although some inconsistent reports of association with childhood asthma or cryptorchidism	\$0.06/500 mg tablet

NAS: neonatal abstinence syndrome.

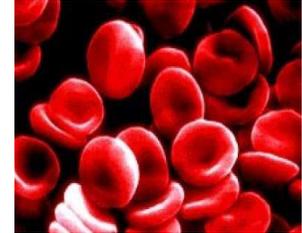
^a Data on cost obtained from drugstore.com and

^b Can consider occasional use in the second trimester

Marc R. Parrish Department of OBGYN, University of Missouri Kansas City. Published by Elsevier. 2013 Sickle cell crisis and pregnancy

Terapia trasfusionale

Da prendere in considerazione se la paziente presenta una delle seguenti complicanze:



- Instabilità emodinamica
- Sindrome toracica acuta (febbre, tachipnea, dolore toracico, ipossia, segni radiologici edema polmonare acuto)
- Stroke
- Insufficienza multiorgano
- Anemia sintomatica (dispnea, astenia marcata)
- Crisi algiche severe, refrattarie (durata > 10 giorni)
- Preeclampsia
- Reticolocitopenia (comune dopo infezione da Parvovirus B19; può occorrere con ogni tipo di infezione)

Howard J, The obstetric of sickle cell disease. Best Pract Res Clin Obstet Gynaeco 2012

Terapia trasfusionale: profilattica vs selettiva

Outcome or subgroup title	No. of studies	No. of participants	Statistical method	Effect size
1 Maternal death	1	72	Risk Ratio (M-H, Fixed, 95% CI)	0.0 [0.0, 0.0]
2 Severe maternal morbidity (pulmonary embolism)	1	72	Risk Ratio (M-H, Fixed, 95% CI)	0.0 [0.0, 0.0]
3 Severe maternal morbidity (congestive cardiac failure)	1	72	Risk Ratio (M-H, Fixed, 95% CI)	1.0 [0.07, 15.38]
4 Severe maternal morbidity (acute chest syndrome)	1	72	Risk Ratio (M-H, Fixed, 95% CI)	0.67 [0.12, 3.75]
5 Perinatal death	1	76	Risk Ratio (M-H, Fixed, 95% CI)	2.85 [0.61, 13.22]
6 Sickle cell crisis (pain crisis)	2	98	Risk Ratio (M-H, Random, 95% CI)	0.42 [0.17, 0.99]
7 Sickle cell crises (acute splenic sequestration)	1	72	Risk Ratio (M-H, Fixed, 95% CI)	0.33 [0.01, 7.92]
8 Sickle cell crisis (haemolysis)	1	72	Risk Ratio (M-H, Fixed, 95% CI)	0.33 [0.04, 3.06]

Okusanya BO, Oladapo OT Prophylactic versus selective transfusion for sickle cell disease in pregnancy (Review) The Cochrane Library 2013, Issue 12

Comorbidità in pazienti con SCD

N. 18.345.538 tra cui 25.612 con SCD → 7.775 con crisi vaso-occlusiva

TABLE 3
Medical conditions present at time of delivery in patients with SCD

Diagnosis	ICD-9 codes	OR	95% CI	P value
Hypertension	401, 405	0.6	0.4-1.0	.06
Cardiomyopathy	425	3.7	1.8-7.5	<.001
Pulmonary hypertension	416	6.3	2.1-18.8	<.001
Renal failure	639.3, 584, 585, 586	3.5	0.8-14.9	.09
Anemia	648.2, 280, 281	90.1	77.9-104.2	<.001
Obesity	278.0	0.9	0.6-1.2	.41
Smoking	305.1, V15.82	0.6	0.4-0.8	<.001
Substance abuse	648.3, 305.0, 305.2, 305.3, 305.4, 305.5, 305.6, 305.7	1.0	0.8-1.1	.92

Villers MS, Jamison MG, Am J Obstet Gynecol 2008. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy.

Villers MS, Jamison MG, Am J Obstet Gynecol 2008. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy

Complicanze in gravidanza in pz con SCD

N. 18.345.538 tra cui 25.612 con SCD → 7.775 con crisi vaso-occlusiva

TABLE 3

Pregnancy-related complications present at time of delivery in patients with SCD

Diagnosis	ICD-9 codes	OR	95% CI	P value
Gestational hypertension and preeclampsia	642.0, 642.1, 642.2, 642.3, 642.4, 642.5, 642.7, 642.9	1.2	1.1-1.3	.01
Eclampsia	642.6	3.2	1.8-6.0	<.001
Abruption	641.2	1.6	1.2-2.1	<.001
Antepartum bleeding	640.0, 640.8, 640.9, 641.1, 641.3, 641.8, 641.9	1.7	1.2-2.2	<.001
Preterm labor	644	1.4	1.3-1.6	<.001
Intrauterine growth restriction	656.5	2.2	1.8-2.6	<.001
Intrauterine fetal death	656.4	1.1	0.8-1.7	.62
Gestational diabetes mellitus	648.8	1.0	0.8-1.2	.74
Asymptomatic bacteruria	646.5	6.8	3.1-14.9	<.001
Genitourinary tract infection	646.6	2.3	1.9-2.7	<.001

Villers. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy. Am J Obstet Gynecol 2008.

Villers MS, Jamison MG, Am J Obstet Gynecol 2008. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy

Modalità del parto

Parto vaginale

- In assenza di complicanze materne o fetali
- O2 terapia: mantenere una SatO2 \geq 95%
- anestesia peridurale precoce per evitare l'aumentato della Gittata cardiaca secondaria al dolore e per ridurre il dolore; v'è aumentato rischio crisi vaso-occlusive nel travaglio protratto
- Idratazione per ridurre rischio crisi vaso occlusive
- Tracciato cardiotocografico continuo
- ambiente caldo

Taglio cesareo

- Se complicanze (si segnala che la letteratura evidenzia un aumentata prevalenza di indicazioni al TC nelle donna con SCD)
- O2 terapia pre-operatoria: mantenere una SatO2 \geq 95%
- Preferire l'anestesia epidurale all'anestesia generale se possibile
- Prestare attenzione al bilancio idrico visto il rischio di ritenzione idrica in cardiomiopatia subclinica in queste pazienti
- Se c'è tempo: effettuare trasfusione per aumentare l'Hb da 10 a 11 g/dL nelle pazienti che hanno un aumentato rischio di complicanze a carico del SNC e multiorgano

Pregnancy, contraception and infertility in: Standard for the Clinical Care of Adult with Sickle Cell Disease in the UK, 2008

Managment nel post partum

- Monitoraggio dei parametri vitali
- O2 terapia se SatO2 < 95%
- Idratazione per os o ev
- Tromboprolifassi con Eparine a basso p.m.
- Educare pz e operatori sanitari a prestare attenzione verso lo sviluppo do crisi vaso occlusive a domicilio → immediato accesso al PS
- Profilassi antibiotica

Pregnancy, contraception and infertility in: Standard for the Clinical Care of Adult with Sickle Cell Disease in the UK, 2008

Anemia materna: Conseguenze fetali

- **Anemia materna**
- **Carenza di ferro**
- **Comuni disturbi mentali**

**Disturbi motori
nell'infanzia**

Anemia materna
Carenza di ferro

↑ **il rilascio di cortisolo materno e
CRH placentare**

↑ **Il cortisolo fetale**

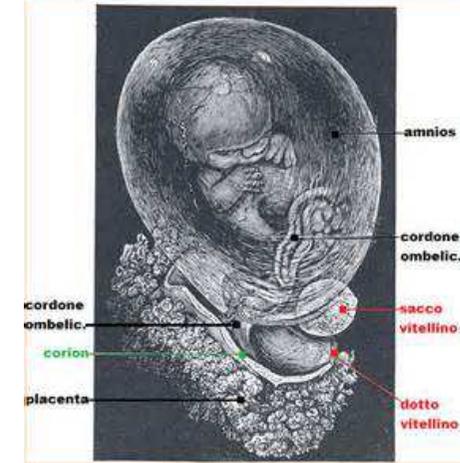
↑ **Concentrazione di norepinephrine**

Thach D Tran, BMC Pregnancy Childbirth 2014 Infant motor development in rural Vietman and Intrauterine exposures to anaemia, iron deficiency and common mental disorders: a prospective community-based study

Il meccanismo di IUGR nelle gravide con SCD

I fattori che determinano IUGR nelle gravidanze con SCD

- Indice di peso corporeo
- Preeclampsia
- Episodi di anemia acuta
- Il livello di Hb F materna
- Altre complicanze associate a SCD in gravidanza



IUGR → 71% asimmetrico

Minerva Thame, DM, PhD, Pediatrics Vol.120 2007. The mechanisms of low birth weight in infants of mothers with homozygous sickle cell disease

Bibliografia

1. Saraf SL, Molokie RE, Paediatr Respir Rev. 2014 Mar Differences in the clinical and genotypic presentation of sickle cell disease around the world
2. Gong LMalar J. 2013 Sep Biochemical and immunological mechanisms by which sickle cell trait protects against malaria
3. Villers MS, Jamison MG ,Am J Obstet Gynecol 2008. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy
4. Sheree L. Boulet Matern Child Health J (2013) Sickle cell disease in pregnancy: Maternal complications in a medicaid- Enrolled population ,
5. Okusanya BO, Oladapo OT Prophylactic versus selective transfusion for sickle cell disease in pregnancy (Review) The Cochrane Library 2013, Issue 12
6. Pregnancy, contraception and infertility in: Standard for the Clinical Care of Adult with Sickle Cell Disease in the UK, 2008
7. Marc R.Parrish Department of OBGYN, University of Missouri Kansas City. Published by Elsevier.2013 Sickle cell crisis and pregnancy
8. Mickey B.C. Koh et al. Managing haematological disorders during pregnancy.Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2013
9. Rathod KB, Study of placenta in sickle cell disorders.Indian J Pathol Microbiol 2007
10. Howard J The obstetric management of sickle cell disease.Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2012
11. Thach D Tran,BMC Pregnancy Childbirth 2014 Infant motor development in rural Vietman and Intrauterine exposures to anaemia, iron deficiency and common mental disorders: a prospective community-based studyMinerva Thame,DM,PhD, Pediatrics Vol.120 2007.The mechanisms of low birth weight in infants of mothers with homozygous sickle cell disease
12. Minerva Thame,DM,PhD, Pediatrics Vol.120 2007.The mechanisms of low birth weight in infants of mothers with homozygous sickle cell disease