

## **DEFICIT FATTORE XI IN GRAVIDANZA (LINEE GENERALI, DA PERSONALIZZARE AI CASI SPECIFICI)**

### **Prima del parto:**

- 1) Eseguire screening trombofilico (secondo indicazioni specifiche dell'ematologo)
- 2) La paziente sarà valutata in ambulatorio per le gravidanze a rischio fino a 40 settimane congiuntamente con i Medici dell'UO di Malattie Emorragiche e Trombotiche
- 3) I successivi monitoraggi saranno eseguiti in ambulatorio per la gravidanza a termine
- 4) Le sarà data la possibilità di attendere l'inizio del travaglio spontaneo fino a 41+3 settimane
- 5) In prossimità del parto (>34 sg, o prima se MPP) dosare il fatt XI, presso Laboratorio di Emostasi, Centro Trasfusionale, dr Rolandi, negli orari di apertura ore 8-20 (eccetto che in caso di urgenza non differibile)
- 6) Sarà utile eseguire terapia con Acido Tranexamico al dosaggio sotto indicato prima del parto (prodromi di travaglio o inizio induzione programmata): avvertire la paziente di non attendere troppo a domicilio una volta iniziata l'attività contrattile
- 7) Approvvigionarsi di Fatt VII attivato ricombinante (Novoseven)
- 8) Far firmare il modulo di consenso informato alla somministrazione di emoderivati e di Novoseven (modulo apposito per farmaci Off-Label), se richiesto dai Medici del centro Emofilia.

### **All'arrivo in sala parto:**

- 1) Confermare che la paziente sia in prodromi di travaglio, abbia rotto le membrane o sia giunta a 41+3 sg.
- 2) Contattare l'Ematologo di guardia in Reparto (2518) in caso di chiusura dell'ambulatorio Malattie Emorragiche
- 3) Dosare fatt XI (se non già eseguito la settimana prima del parto), profilo coagulativo, emocromo e profilo urgente. (NB I campioni di sangue devono essere inviati al laboratorio di emostasi del centro trasfusionale, Dr Rolandi tel 2378)
- 4) ECG
- 5) Iniziare la terapia con Acido Tranexamico 15 mg/Kg e.v. ogni 8 ore se non vi è indicazione ostetrica al TC

- 6) Informare il Centro Trasfusionale e richiedere Type Screen (di notte e nei festivi informare il reperibile del trasfusionale che fornirà le unità di sangue da tenere a disposizione)
- 7) Richiedere 1 sacca (600 ml) di plasma fresco congelato, da tenere "a disposizione"
- 8) Controllare che la donna abbia firmato i consensi alla terapia trasfusionale

#### **Gestione del travaglio:**

- 1) E' assolutamente preferibile il parto vaginale
- 2) Se travaglio protratto o CTG non rassicurante preferire il Taglio Cesareo alle manovre estrattive che sono controindicate

#### **In caso di TC:**

- 1) Infondere Acido Tranexamico solo in caso di sanguinamento significativo in corso di terapia sostitutiva.
- 2) Sospendere l'infusione se già in corso e trasfondere di plasma fresco congelato (15-20 ml/Kg) prima del TC su indicazione ematologica
- 3) Anestesia generale (NO epidurale)

#### **Gestione del post-partum:**

- 1) Monitorare strettamente il post-partum, periodo ad alto rischio di sanguinamento. Utile protrarre il monitoraggio in sala parto per 4-5 ore; monitoraggio frequente delle lochiazioni anche nei giorni successivi. Almeno 8 giorni di ricovero.
- 2) Continuare nel post partum la terapia con Acido Tranexamico (stesso schema) in caso di parto vaginale. Tale terapia andrà protratta almeno 4 giorni post PV e almeno 7 giorni post TC. La successiva terapia sarà rivalutata con l'ematologo sulla base della clinica e del dosaggio del fatt XI. In caso di TC eventuale terapia sostitutiva secondo prescrizione ematologica
- 3) Calze elastiche. Clexane NON indicato a meno di indicazioni specifiche

#### **Emorragia del post-partum:**

- 1) Se perdita ematica > 500 ml in PS o >1000 ml in TC, iniziare la somministrazione di plasma fresco congelato
- 2) Richiedere una seconda sacca di plasma fresco congelato (la dose totale necessaria è di 15-20 ml/ kg → 750-1000 ml ca.)

- 3) Durante l'infusione indispensabile monitoraggio dell'input-output di liquidi: catetere urinario, parametri vitali (FC, PAO, Sat=2), auscultazione del torace ogni 6 ore
- 4) Se persiste il sanguinamento valutare, congiuntamente con l'ematologo, la terapia con fatt VII attivato ( da eseguire solo in casi estremi)
- 5) Nel neonato: dosaggio FXI dal sangue del cordone e da sangue periferico prima della dimissione.

