

Retningslinjer for vurdering av henvisninger til terapeutisk tapping.

Endring siden forrige versjon

Ny malForlenges

Forlenget gyldighet til 23.11.2024

Hensikt

Sikre at våre pasienter som har behov for terapeutisk blodtapping får den mest hensiktsmessige behandling i forhold til diagnose i henvisning.

Målgruppe

Leger, sykepleiere og fagansvarlig bioingeniør ved enhet for terapeutisk tapping, avdeling for kreft behandling, Sykehuset Østfold (SØ)

Fremgangsmåte

Pasienter med mistanke om polycytemi eller hemokromatose bør vurderes av overlege eller Lis lege på seksjon for hematologi. Henvisninger registreres under «ONK Hematologi Henvisning» i DIPS.

Henvisningen vurderes av Hematolog og pasienten vil bli tildelt pasient ansvarlig lege (PAL) som lager plan for videre behandling. Den som gjør vurderingen enten godkjenner eller avslår henvisningen avhengig av indikasjon, og skriver *en vurdering* DIPS. En kopi av notatet eventuelt brev sendes til henvisende lege.

Ved godkjenning blir sykepleier/ bioingeniør ved terapeutisk tapping orientert for å lage avtale om tidspunkt for oppstart med behandling.

Ved vurdering følges retningslinjer for aktuell diagnose som følger:

HFE hemokromatose eller hemokromatose type 1:

Viser til «Handlingsprogram for hemokromatose av 2016». Homozygot C282Y mutasjon på HFE-genet finnes hos over 80 % av pasienter som har fått diagnose arvelig hemokromatose, men veldig få med denne mutasjonen får levercirrhose/leverfibrose. Heterozygot C282Y mutasjon får oftere høyere serum ferritin og jernmetning enn normalt, men får sannsynligvis ikke jernavleiringskader uten at det foreligger andre faktorer (eks. alkoholmisbruk eller andre leversykdommer).

Noen få individer med blandet heterozygoti H63D/ C282Y kan ha lavgradig jernopphopning.

Forhøyet transferrinmetning er mer spesifikk for homozygot C282Y-genotype enn forhøyet ferritin. Ved forhøyet transferrinmetning (> 45 %) og/eller ferritin >1000 der sekundær årsak er utelukket, gjøres hemokromatose gentest.

Hvis pasienten er homozygot for HFE mutasjon og serum-ferritinverdier over 800 µg/L iverksettes terapeutisk tapping som i starten foretas ca hver 14. dag til ferritin < 50 µg/L forutsatt at Hb > 11 g/dL (skjønnsmessig vurdering, skal ikke utvikle symptomgivende anemi). Deretter overgang til vedlikeholdstapping med målsetning å holde s-ferritin under 100 µg/L.

Sekundær jernopphopning:

Må vurderes individuelt. Ved oppfølging av hematolog følges sistnevntes rekvirering. For noen diagnosegrupper som f.eks non-alkoholisk steatohepatitt eller alkoholisk levercirrhose kan man akseptere ferritinverdier opp mot 800-1000 µg/L uten oppstart tapping. Blodtapping er det sjelden indikasjon for ved sekundær hyperferritinemi. Når man likevel velger å behandle med terapeutisk tapping er det ofte tilstrekkelig med tapping inntil ferritin er stabil < 500 µg/L.

Porphyria cutanea tarda (PCT):

Tapping, vanligvis 450 mL, ukentlig eller hver andre uke avhengig av hvor høy ferritin er og hvordan behandling tolereres av pasienten generelt og med hensyn til Hb. Volum kan tilpasses den enkelte. Antall nødvendige tappinger vil være svært variabelt. Blodtapping kan kombineres med klorokin-behandling. Behandlingsmål: Totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin eller ferritin på 20-50 g/L og holde ferritin i dette området til porfyrinutskillelsen i urin har normalisert seg. En forutsetning er akseptabel Hb-verdi under behandlingen (Hb >12.0 g/dL hos menn og >11.0 g/dL hos kvinner). Langvarig vedlikeholdstapping ofte ikke nødvendig etter klinisk og biokjemisk remisjon med mindre pasienten har i tillegg HFE hemokromatose (C282Y homozygoti eller blandet heterozygoti H63D/ C282Y). Disse pasientene bør holde ferritin < 50 µg/l. Alle pasientene bør følges opp årlig med porfyriundersøkelser.

Primær polycytemi (polycythemia vera):

Disse pasientene følges av PAL på hematologisk seksjon som skal lage plan for behandling og tapping. Tapping anbefales vanligvis utført til EVF 0,45 – 0,48.

Sekundær polycytemi:

Tapping anbefales meget sjeldent ved sekundær polycytemi. Det er grunnsykdommen som KOLS, OSAS og lungesykdom som skal behandles. Ved sekundær polycytemi pga medikament bivirkning skal de som har instituert behandlingen vurdere tiltak for å redusere HB. Etter at disse tiltakene er gjort kan tapping vurderes ved EVF > 0.54 pluss høyt risiko for trombose eller hyperviskositets symptomer. Hos disse anbefales vanligvis tapping inntil EVF på 0,50 – 0,52.

Referanser og kilder til supplerende informasjon:

[https://helse-bergen.no/seksjon/Napos/Documents/Behandlingsretningslinjer%20for%20porphyria%20cutanea%20tarda%20\(PCT\).pdf](https://helse-bergen.no/seksjon/Napos/Documents/Behandlingsretningslinjer%20for%20porphyria%20cutanea%20tarda%20(PCT).pdf)

McMullin MF et al. Guidelines for the diagnosis, investigation and management of polycythaemia/erythrocytosis. *Br J Haematol* 2005;130:174-95:

[Guidelines for the diagnosis, investigation and management of polycythaemia/erythrocytosis - McMullin - 2005 - British Journal of Haematology - Wiley Online Library](#)

Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av maligne blodsykdommer, 2021. Link: [handlingsprogram-maligne-blodsykdommer-2021.pdf \(legeforeningen.no\)](#)

A guideline for the diagnosis and management of polycythaemia vera. A British Society for Haematology Guideline:

[A guideline for the diagnosis and management of polycythaemia vera. A British Society for Haematology Guideline - McMullin - 2019 - British Journal of Haematology - Wiley Online Library](#)