

**„Sichelzellkrankheit“ ist kein synonym für „Schmerzkrise“.
Es gibt andere, lebensbedrohliche Komplikationen.**

- ❖ **Fieber** beim Sichelzell-Patienten ist ein lebensbedrohlicher Notfall! Stationäre Aufnahme ist immer gerechtfertigt, bei Kindern unter 5 Jahren obligat! Bei unklarer Ursache Cefotaxim 100 mg/kg in 3 ED; wichtige Erreger: Pneumokokken, Haemophilus, Salmonellen
Alle Sichelzell-Patienten sind funktionell asplen (OPSI-Risiko)
- ❖ **Akute Anämie**-Episoden mit Hb-Abfällen < 1 g/dl unter baseline bedürfen einer besonderen Aufmerksamkeit.
 - Anam.: Fieber? Müdigkeit/Belastbarkeit? Kopfschmerzen? Z.n. Transfusion?
 - Unt.: Blässe (Schleimhäute!)? Ikterus? Tachykardie? Leber-/Milzgröße?
 - Labor: BB, LDH (Hämolyse? Zellschaden?), Urin (Hämoglobinurie?), Kreuzblut!!!
 - Wichtigste DD: Hämolyse bei vasookkl. Krise, Milzsequestration (Retis extrem hoch), aplastische Krise (Retis sehr niedrig), verzögerte Transfusionsreaktion
 - Wichtigste Maßnahme: Kreislaufstabilisierung! Frühzeitig Einfachtransfusion* vorbereiten, ggf. EK auf Abruf!
- ❖ **Neurologische Symptome** (Krampfanfall, TIA, Hemiparese, fokale Defizite etc.) immer hochverdächtig auf akute zerebrale Durchblutungsstörung (SCD ist häufigste Ursache für Schlaganfälle im Kindesalter!).
 - Proc.: MRT mit Angio, Austauschtransfusion* veranlassen (Ziel: HbS auf < 30% absenken!), d.h. Bestellung der benötigten Blutkonserven
 - Berechnungsbeispiel (30 kg schwerer Patient):
Aderlassvolumen: 30 kg x 80 ml/kg = 2400 ml
Benötigtes Transfusionsvolumen: 0,5 x 2400 ml = 1200 ml = 4 EK
(CAVE: EK haben einen doppelt so hohen Hkt wie Patientenblut)
- ❖ **Respiratorische Symptome** (= seitenungleiches Atemgeräusch, RGs, Husten, Atemnot, SpO₂ ↓, thorakale Schmerzen): Röntgen Thorax, Einfachtransfusion*, Atemtraining!
- ❖ **Sepsis/Multiorganversagen**: Blutkultur, Kreislaufstabilisierung, Intensivstation, Austauschtransfusion* vorbereiten
- ❖ **Schmerzkrise**: Patient sollte innerhalb 60 min schmerzfrei sein, erfordert meist starke Opiode, Titration bis zur Schmerzfreiheit, Start mit Bolus von 0,025-0,05 mg/kgKG (insgesamt meist 0,1-0,15 mg/kgKG erforderlich), dann PCA: 4-6 fache Initialbolusgröße/24 h, Boli (1 bis 1,5-fach Stundendosis) über 10 min, Sperrzeit 10 min, Monitoring (inkl. Schmerzabfrage 2x/Schicht), Movicol®, Cetirizin, Vomex® oder Zofran®
- ❖ **Transfusionsvorbereitung***
SCD-Patienten erhalten erweitertes Blutgruppen-Matching. Konserven müssen daher frühzeitig bestellt werden, d.h. im Idealfall aus der Rettungsstelle
 - Proc.: RS Onko-Rufdienst, X-Blut, unbestrahlte EK, SCD auf Bestellschein ankreuzen (dann läuft erweitertes Matching automatisch), Lieferung kann bis zu 48 Stunden dauern, dennoch WANN IMMER VERTRETBAR erweitertes Matching (CAVE: bei Sepsis/Multiorganversagen/Schlaganfall möglichst Austausch innerhalb von 6 Stunden), Venensituation? ZVK erforderlich?

Goldene Regeln: BB immer mit Retis // Hb niemals über 10,5 g/dl anheben, ggf. Austausch- statt Einfachtransfusion // keine Transfusion bei Schmerzkrise // keine Transfusion bei Hb > 5,5 und gutem AZ // Krea an der Obergrenze des Normbereichs weist schon auf Nierenversagen hin // Fieber und (sehr hohes) CRP auch bei reiner Schmerzkrise mgl. // Osteomyelitis : Schmerzkrise = 1 : 50 // Schmerzen immer glauben // Gesamtflüssigkeitszufuhr immer auf max. 2 l/m² begrenzen // IMMER Atemtraining auf Station (mind. Tri-Flow) // Bei Bauchschmerzen auch an paralytischen Ileus denken!

*Einfachtransfusion = on-top-Transfusion (Hb steigt) vs. Austauschtransfusion = Aderlass + Transfusion (Hb bleibt stabil)