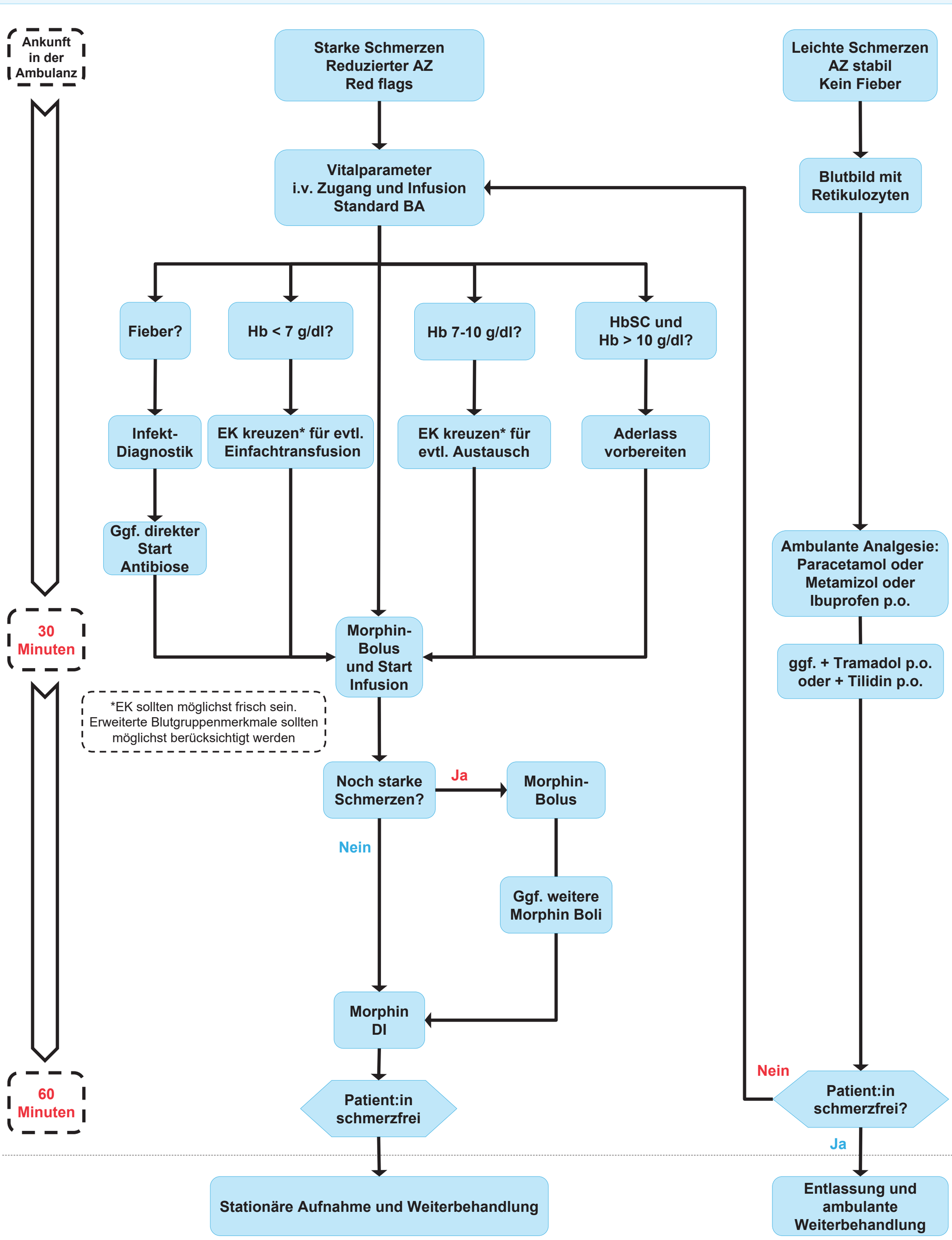
GPOH-KONSORTIUM
SICHELZELLKRANKHEIT

Algorithmus zur Behandlung einer Schmerzkrise bei Kindern und Jugendlichen mit Sichelzellkrankheit



Cave:

- **Red Flags**: Fieber > 38,5°C (funktionelle Asplenie!), Hb < 6 g/dl, SpO2 < 95%, Thoraxschmerzen, starke Bauchschmerzen, neurologische Symptome!
- Fieber und ein CrP-Anstieg sind auch bei „alleiniger“ Schmerzkrise möglich. Im Zweifel dennoch Antibiotika-Gabe!
- Ceftriaxon kann bei Sichelzellkrankheit zu schweren Hämolysen führen! Antibiotikum der **1. Wahl ist Cefotaxim**.
- **Steroide** verursachen eine Granulozytose, erhöhen so die Blutviskosität und **begünstigen Schmerzkrisen**. Eine systemische Gabe ist streng zu begründen.
- Bei Knochenschmerz immer auch an eine **Osteomyelitis** (Häufigkeit 1:50) denken!
- Bei Bauchschmerzen ist immer auch an einen **paralytischen Ileus** (Girdle-Syndrom) zu denken!
- Überwässerung vermeiden: Gesamtflüssigkeitszufuhr max. 2l/m²/d.
- Den Hb-Wert **niemals über 10g/dl** anheben, besonders relevant bei Milzsequestration
- Ein Serum-Kreatinin am oberen Ende der Norm weist auf eine **Niereninsuffizienz** hin! Bei Niereninsuffizienz Gabe von **Hydromorphon anstelle von Morphin!**

Dosierungen:

- **Paracetamol** p.o./i.v.: 15 mg/kgKG 4x/d
- **Ibuprofen** p.o.: 10 mg/kgKG 3x/d
- **Metamizol** p.o./i.v.: 10-15 mg/kgKG 4x/d
- **Tramadol** p.o.: 1-2 mg/kgKG/d 4-6x/d
- **Tilidin** p.o.: 1-2 mg/kg/KG/d 4-6x/d
- **Morphin** i.v.: Beginn mit einem Bolus à 0,05 mg/kgKG über 10 Minuten, ggf. nach 10 Minuten Pause wiederholen. Max. 3mg. Dann Morphin DI mit 0,025 - 0,05 mg/kg/h, individuell höher.
- **Hydromorphon** i.v.: Beginn mit Bolus à 0,01 mg/kg über 10 Minuten, max. 0,5 mg. Im Anschluss DI mit 0,005 - 0,01 mg/kg/h.
- **Cefotaxim** i.v.: 100 mg/kg/KG/d in 3 ED
- **Flüssigkeit** (Gesamt):1500-2000 ml/m²/d

Transfusionen:

- **Einfache EK-Transfusion:** indiziert bei **symptomatischer** Anämie mit einem Hb-Wert < 7g/dl, z.B. i.R. einer Milzsequestration oder einer hämolytischen/aplastischen Krise. Ziel-Hb-Wert maximal 10 g/dl. Gabe von max. 15 ml/kgKG, bei Milzsequestration in Schritten à 5 ml/kgKG. Formel zur Berechnung des EK-Volumens in ml: *(Soll-Hb-Wert – Ist Hb-Wert) x 4 x kgKG*
- **Partielle Austauschtransfusion**: indiziert bei ATS oder sehr schwerer Schmerzkrise, nur bei Hb > 7 g/dl: Entfernen von 15 ml/kg Blut bei Gabe der gleichen Menge NaCl 0,9%, dann EK-Transfusion. Ziel Hb max. 10 g/dl. Formel zur Berechnung des EK-Volumens in ml: *(37,5 – Hktist [in %]) x kgKG*
- **Aderlass:** bei vasookklusivem Ereignis mit Hb > 10 g/dl bei HbSC. Entfernung von 15 ml/kg Blut und parallele Gabe der gleichen Menge NaCl 0,9%.

Supportive Maßnahmen:

- Atemtraining: z.B. mit einem Flutter 10 Hübe alle 2 bis 4 Stunden
- Mobilisierung
- Laxans: während der Opiattherapie
- Antiemetikum: während der Opiattherapie (z.B. mit Dimenhydrinat oder Ondansetron)

Autorin: Dr. med. S. El Amouri, Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie (Direktor: Prof. Dr. med. A. Borkhardt), Universitätsklinikum Düsseldorf.

Referenzen:
- AWMF-S2k-Leitlinie 025/016 „Sichelzellkrankheit“, 2. Auflage vom 2. Juli 2020, Verfügbar unter: https://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/025-016.html. Zugriff am 19.11.2022.
- Lobitz S, Cario H (2022): Handlungsempfehlung nach der Leitlinie Sichelzellkrankheit Schmerzkrisen bei Patienten mit Sichelzellkrankheit, in: Monatszeitschrift Kinderheilkunde 170, Seiten 1034–1037