

Sichelzellerkrankung

Krankheitsbezeichnung: Sichelzellerkrankung (ICD D57.1, D57.2)

1. Definition und Basisinformation

Unter dem Begriff der Sichelzellerkrankung werden alle Erkrankungen zusammengefasst, deren Manifestationen durch das pathologische HbS bedingt sind. Dazu zählen die homozygote Sichelzellerkrankung (HbSS), die compound heterozygoten Formen Sichelzeller- β -Thalassämie (HbS β^+ Thal, HbS β^0 Thal) und die HbSC-, HbSD-, HbSOArab-, HbSLepore-Erkrankung. Bei allen Formen ist der HbS-Spiegel am Ende des 1. Lebensjahres gleich oder höher als 50%.

Es handelt sich um Hämoglobinopathien mit erblichen Strukturdefekten der β -Globin-Ketten, die zu rezidivierenden Gefäßverschlusskrisen und akuter und chronischer Organinsuffizienz, funktioneller Asplenie mit erhöhter Infektrate und chronisch hämolytischer Anämie führen.

Die am schwersten verlaufenden Formen sind die homozygote Erkrankung HbSS (früher auch als "Sichelzellanämie" bezeichnet) und die Sichelzellerkrankung HbS β^0 -Thalassämie. Heterozygote HbS-Träger (HbS immer < 50%) haben durch die Trägerschaft keine Anämie, keine Vasookklusionen, keine erhöhte Infektneigung. Bei ca. 4% der HbS-Träger kommt es zu Makrohämaturie durch Papillen-Nekrose. Es gibt keine "Heterozygote Sichelzellerkrankung". Der wichtigste genetisch bedingte prognostische Faktor ist der HbF-Spiegel. Patienten mit einem HbF < 10% haben ein höheres Risiko, einen ZNS-Infarkt zu haben, ein HbF > 20% schützt vor häufigen Schmerzkrisen.

In Deutschland leben zur Zeit (2009) mindestens 1.000 - 1.500 Kinder und Erwachsene mit Sichelzellerkrankungen. Vorrangig sind Migranten aus Zentral- und West-Afrika, den Ländern des östlichen Mittelmeerraumes (Türkei, Libanon, Palästina, Syrien, Süd-Italien, Griechenland, Nord-Afrika), dem Mittleren Osten (Iran, Irak), Asien (Indien, Afghanistan) betroffen. In Europa und USA erreichen heute 85-90% aller Kinder mit Sichelzellerkrankungen das Erwachsenenalter.

2. Leitsymptome

In den meisten Fällen wird in Deutschland die Diagnose Sichelzellerkrankung in der Kindheit gestellt. Neben der in jedem Lebensalter vorkommenden chronischen hämolytischen Anämie, den rezidivierenden Schmerzkrisen (im Kleinkindalter als Hand-Fuß-Syndrom) und dem akuten Thorax-Syndrom (ATS) ist bei Kindern das klinische Bild der Sichelzellerkrankung gekennzeichnet durch akute Ereignisse wie Milzsequestration (bei HbSS und Hb β^0 Thal nur bis zum 6. Lebensjahr), Pneumokokken-Sepsis / Meningitis, aplastische Krise bei Parvovirus B19-Infektion, ZNS-Infarkte, paralytischer Ileus durch Mesenterial-Infarkte. Priapismus kann vom Schulalter an auftreten.

Die Milzfunktion geht bei HbSS bzw. HbS β^0 Thal-Patienten schon im 1. Lebensjahr verloren, kann aber unter Hydroxycarbamid-Therapie oder chronischen Transfusionen erhalten bleiben.

3. Diagnostik

Die Diagnose einer Sichelzellerkrankung sollte durch das Neonatal-Screening erfolgen, denn nur dann ist es möglich, rechtzeitig mit der Penizillinprophylaxe und der Pneumokokken-Impfung zu beginnen und Eltern in der Milzpalpation zu schulen. Das Sichelzeller-Neonatalscreening wird in England, Frankreich, Belgien, den Niederlanden und den USA, nicht aber in Deutschland, durchgeführt. Es ist dringend notwendig, dieses Screening und die Voraussetzungen für die Diagnostik in Deutschland zu etablieren und eine Infrastruktur zu

schaffen, die es ermöglicht, die notwendigen Informationen über die Erkrankung weiterzugeben an Eltern, Pädiater, medizinisches Personal.

Bei folgenden Befunden bzw. klinischen Manifestationen bei Kindern aus den Risikoländern (Zentral-Afrika, Süd-Osten der Türkei, Sizilien, Griechenland, Libanon, Mittlerer Osten) muss eine Hb-Analyse zum Ausschluss oder Beweis einer Sichelzellerkrankung veranlasst werden:

- hämolytische Anämie, sowohl normozytär (HbSS, HbSD-Krankheit, HbSOArab-Krankheit) als auch mikrozytär-hypochrom (HbSS mit gleichzeitiger alpha-Thalassämie oder mit Eisenmangel; HbSßThal, HbSC- und HbSLepore-Krankheit)
- rezidivierende Schmerzen im Skelettsystem und hämolytische Anämie
- rezidivierender Ikterus und hämolytische Anämie
- Schocksymptomatik mit ausgeprägter Splenomegalie (Milzsequestration bei HbSß+ Thal, HbSC- und HbSLepore-Krankheit bis ins Erwachsenenalter möglich)

3.1 Primär-bzw. Nachweisdiagnostik:

Hb-Analyse (Zellulose-Acetatfolien Elektrophorese; für quantitative Fragen Hochdrucksflüssigkeits-Chromatographie (HPLC)) in einem für diese Diagnostik ausgewiesenen Labor; obligat: Hb-Löslichkeitstest zur Abgrenzung des HbS von nicht sichelnden pathologischen Hämoglobinen. Der Sicheltest (Metabisulfid-Test) ist obsolet. Die Diagnostik der oben genannten Kombinations- und Interaktionsformen erfolgt nach entsprechender Methodik.

Familienuntersuchung: Nach Möglichkeit sollten alle Familienmitglieder auf HbS untersucht und entsprechend genetisch beraten werden. Neugeborenencreening (Nabelschnurblut) bei Risikogruppen, bis zur Etablierung eines allgemeinen Screenings; Humangenetische Beratung und molekulargenetische Untersuchung fetalen Gewebes für die pränatale Diagnostik, wenn beide Eltern HbS-Träger sind bzw. Träger einer relevanten β -Globin-Mutation.

3.2 Transcranielle Doppler-Sonographie (TCDS)

Die jährliche TCDS bei 2 - 16-jährigen HbSS und HbSß°Thal-Patienten wird seit einigen Jahren eingesetzt zur Prävention von ZNS-Infarkten. Bei erhöhter Flussgeschwindigkeit in den großen zerebralen Arterien besteht ein erhöhtes ZNS-Infarkt-Risiko. Bei wiederholt gemessener erhöhter Flussgeschwindigkeit wird von einigen Autoren ein chronisches Transfusionsprogramm empfohlen. Aus verschiedenen Gründen kann für die TCDS bzw. das chronische Transfusionsregime noch keine allgemeine Empfehlung ausgesprochen werden:

Die TCDS muß standardisiert werden in den durchführenden Kliniken.

Die Dauer des chronischen Transfusionsregimes ist noch unklar.

Es müssen 10 Kinder transfundiert werden um 1 ZNS-Infarkt pro Jahr zu vermeiden.

Es ist noch nicht geklärt, ob Hydroxycarbamid die chronische Transfusion ersetzen kann.

4. Therapie

Zur Festlegung des therapeutischen Vorgehens sollte der Patient in einem pädiatrisch-hämatologischen Zentrum vorgestellt werden. Die Therapie der Sichelzellerkrankung ist einem ständigen Wandel unterworfen. Die Betreuung von Sichelzellpatienten macht es erforderlich, sich an der neueren Literatur und den Ergebnissen von Studien großer Zentren (England, Frankreich, USA) zu orientieren. Aktuelle Therapie-Empfehlungen können abgefragt werden unter www.haemoglobin.uni-bonn.de oder www.SCIInfo.org/nihnewcontents.htm (externe Links).

4.1 Kausale Behandlung:

Eine kausale Behandlung gibt es nicht. Eine kurative Therapie ist die allogene Stammzelltransplantation. Die meisten Erfahrungen liegen vor zur Transplantation mit myeloablativer Konditionierung von HLA-identischen Geschwisterspendern und Gabe von Stammzellen aus dem Knochenmark, seltener aus dem Nabelschnurblut. Indikationen zur Transplantation sind ein ZNS-Infarkt oder schwere, häufige Schmerzkrisen bzw. gehäufte Akute Thorax-Syndrome, bei Patienten, die durch Hydroxycarbamid keine Besserung erfahren. Die Transplantation ist bis jetzt fast ausschließlich Kindern < 16 Jahren vorbehalten. In USA laufen z. Z. Studien über die Möglichkeit der nicht-myeloablativen Konditionierung, der Transplantation mit Fremdspender-Stammzellen und der Transplantation von Erwachsenen.

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

4.2 Symptomatische Behandlung:

4.2.1 Analgetika

Bei Schmerzkrisen, der häufigsten Manifestation der Erkrankung, sind ausreichende Flüssigkeitszufuhr (möglichst oral; wenn intravenös, Gesamt-Flüssigkeitsmenge maximal 2 l / m²), und Gabe von Analgetika, die der Schmerzintensität entsprechen, die Therapie der Wahl:

- leichte Schmerzen: Paracetamol, Metamizol oder Ibuprofen in entsprechender Dosis alle 4 bzw. 8 Stunden po.
- mäßig starke Schmerzen: zusätzlich zu einem der oben angegebenen Analgetika: Tramal 1-2 mg/kg/Dosis po alle 4 Stunden
- starke Schmerzen: zusätzlich zu einem der unter a) angegebenen Analgetika Morphinum hydrochloricum. Initialer Bolus von 0,1 mg/kg, kann nach 20 min wiederholt werden wenn keine ausreichende Besserung; dann Morphin 1,2 - 2,4 mg / kg KG / 24 Stunden (= Ausgangsdosis) als Dauerinfusion bzw. PCA (patientenkontrollierte Analgesie). Als begleitendes Basisanalgeticum bei starken Schmerzen hat sich Metamizol als Dauerinfusion bewährt. Der Morphinbedarf ist individuell sehr unterschiedlich. Cave: bei intravenöser Morphin-Gabe kann es durch Hypoventilation zu Hypoxie und akutem Thorax-Syndrom kommen. Deshalb bei IV-Morphin-Gabe immer begleitend alle 2 Stunden Lunge blähen über Peak-flow-Spirometer; Monitoring der Vitalparameter und der Sauerstoffsättigung; frühzeitige Gabe von Laxantien.

Sauerstoffgabe, Alkalisierung oder Transfusion sind nicht indiziert bei Schmerzkrisen.

4.2.2 Etilefrin

(Effortil®) wird bei **Priapismus** eingesetzt, sowohl oral (30 - 100 mg tägl.) zur Prophylaxe als auch lokal zur Injektion mittels 23g Butterfly in die Corpora cavernosa bei Priapismus, der sich innerhalb von 2 Stunden nicht spontan zurückbildet. Nach Aspiration von soviel Blut wie möglich wird altersunabhängig 0,6 ml Effortil-Lösung (= 6 mg) injiziert. Bei Weiterbestehen des Priapismus kann die Injektion wiederholt werden. Effortil zur Injektion ist in Deutschland seit Mitte 2005 nicht mehr im Handel. Es kann über die Internationale Apotheke bestellt werden.

Methylenblau (Hemmung des vasodilatierenden NO) intracavernös injiziert (25 mg bei Kindern, 50 mg bei Erwachsenen) kann ebenfalls bei Priapismus mit Erfolg eingesetzt werden. Nach 5 min. wird das Methylenblau wieder aspiriert. Kliniken, die Sichelzellpatienten betreuen, sollten Effortil oder Methylenblau vorrätig haben. Von einigen Autoren wird **Epinephrin (Suprarenin)** zur intracavernösen Injektion empfohlen, und zwar 10 ml einer 1:1 000 000 Lösung (Herstellung der Verdünnung:

1 ml einer 1:1000 Lösung Epinephrin in 1 Liter 0.9% NaCl).

4.2.3 Antibiotika

unter besonderer Berücksichtigung von Pneumokokken bei Verdacht auf Sepsis, von Salmonellen bei Verdacht auf Osteomyelitis. Da es bei Schmerzkrisen über Zytokin-Ausschüttung zu erhöhtem CRP und Fieber kommt, bedeuten Fieber und CRP-Erhöhung bei Schmerzkrisen nicht unbedingt gleichzeitige Infektion. Eine Osteomyelitis kann vermutet werden bei lang anhaltenden, umschriebenen Knochenschmerzen, hohem Fieber, Schwellung, evtl. Rötung.

Zur Diagnosestellung "Osteomyelitis" bei Sichelzellpatienten sind unabdingbar: Blutkulturen; bildgebende Verfahren (US, MR) zum Nachweis subperiostaler Flüssigkeit, die aspiriert werden muß zum Nachweis des Erregers. Mit bildgebenden Verfahren alleine kann eine Osteomyelitis nicht von den knöchernen Veränderungen durch eine Schmerzkrisen unterschieden werden.

Beim ATS: Cephalosporin + Macrolid (schwere Mycoplasmen-Infektionen bei Sichelzellpatienten beschrieben)

4.3 Weitere medikamentöse Therapiemaßnahmen:

Hydroxycarbamid (HC; früher Hydroxyurea oder HU) ist bislang das einzige Medikament, das bei 70-75% der behandelten Patienten Zahl und Intensität der Schmerzkrisen und die Zahl der ATS-Episoden reduzieren und damit die Mortalität senken kann. Es wirkt über eine Steigerung der HbF-Produktion, eine Verringerung der Adhäsionsmoleküle auf den Retikulozyten, eine bessere Hydrierung der Erythrozyten und eine Steigerung der NO-Synthese. Die Anfangs-Dosis von 15 mg/ kg / kann bis 35 mg/kg/die gesteigert werden.

Indikation zur HC-Therapie: häufige schwere Schmerzkrisen, rezidivierende Akute Thorax-Syndrome, ständige, ausgeprägte Anämie (Hb < 6g/dl).

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Nebenwirkungen:

Hyperpigmentierung von Haut und/oder Nägeln
Unerwünschte Gewichtszunahme
Myelosuppression; Lymphopenie
opportunistische Infektionen (2 Fälle bekannt: 1x Pneumocystis carinii Pneumonie, 1x Campylobacter-Enteritis)
Azoospermie in ca. 80% (noch Jahre nach Ende der Therapie)
ausgeprägte Hypomagnesämie
teratogene Wirkung vermutet
Malignomrisiko nicht nachgewiesen

Eine Hydroxycarbamid-Therapie bei Sichelzellanämie-Patienten darf nur durchgeführt werden bei strenger Indikation, nach Aufklärung des Patienten über Risiken und mögliche unerwünschte Nebenwirkungen, unter Antikonzeption bei Frauen, regelmäßigen Blutbildkontrollen (anfangs alle 2 Wochen, dann monatlich) zur frühzeitigen Entdeckung einer Myelosuppression bzw. Lymphopenie und sorgfältiger Dokumentation der Nebenwirkungen. Bei postpubertären männlichen Patienten sollte vor Beginn einer HC-Therapie Sperma kryoasserviert werden.

4.4 Interventionelle Therapiemaßnahmen:

4.4.1. Einmalige Transfusionen

sind indiziert bei großer Milzsequestration, aplastischer Krise (Parvovirus B19 Infektion), Akutem Thorax-Syndrom und vor größeren operativen Eingriffen (Narkose > 1,5 Std.) um das Hb auf 10 g/dl anzuheben; manchmal indiziert bei symptomatischer Anämie bei Infektionen. Partielle Austauschtransfusionen sind indiziert, um kurzfristig den HbS-Anteil des Blutes zu senken

1. bei akutem Organversagen durch Vaso-Okklusionen (z. B. sich sehr rasch entwickelndem ATS, falls keine Besserung durch einfache Transfusion sich einstellt, unmittelbar nach ZNS-Infarkt, Mesenterialinfarkt mit paralytischem Ileus)
2. selten bei Schmerzkrisen, die trotz adäquater symptomatischer Therapie andauern.

Die Hauptindikation für ein chronisches Transfusionsprogramm (langfristiges Niedrighalten des HbS-Anteiles im Blut) ist ein ZNS-Infarkt.

Von einigen Autoren wird ein chronisches Transfusionsprogramm empfohlen zur Prävention von ZNS-Infarkten bei Kindern, die in der Transcraniellen-Doppler-Sonographie (TCDS) auch bei Kontrolle erhöhte Flussgeschwindigkeiten haben in den großen Cerebral-Gefäßen.

Sichelzellanämie-Patienten auf chronischem Transfusionsprogramm müssen eine Chelattherapie erhalten, wenn eine entsprechende Eisenüberladung erreicht ist.

Bei Sichelzellanämie-Patienten treten häufig Alloantikörper gegen Erythrozytenmerkmale auf. Für Erythrozytenkonzentrate sollte, wie für alle chronisch transfundierte Patienten, neben ABO mindestens Kompatibilität für das Rhesussystem und das Kell-Antigen gegeben sein. Schmerzkrisen sind keine Indikation für eine einmalige Transfusion.

4.4.2. Argon-Laser-Scatter-Photokoagulation

bei proliferativer Retinopathie jährliche Kontrolle des Fundus ab dem 10. Lebensjahr vor allem bei HbSC und HbS β +Thal-Patienten).

4.5 Chirurgische Therapiemaßnahmen:

Splenektomie

- a. nach einer großen oder mehreren kleinen Milzsequestrationen, unabhängig vom Alter des Patienten; bei den meisten Homozygoten hat die Milz am Ende des 1. Lebensjahres ihre Filterfunktion verloren, man entfernt also ein Organ, das nur noch Schaden anrichten kann.
- b. bei Hypersplenismus (überwiegend bei Sichelzell- β -Thalassämie).

Cholezystektomie (laparoskopisch vorteilhaft) bei symptomatischer Cholelithiasis

Dekompression des Hüftkopfes, durch Schenkelhals-Bohrung, mit oder ohne gleichzeitige Injektion von Stammzellen, bei aseptischer Hüftkopfnekrose (Bohrung nur bei Fikat Std. I-II möglich). Jenseits Std. I-II evtl. Osteotomie

Endoprothese bei fortgeschrittenem Stadium der Nekrose

5. Habilitation und Rehabilitation

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Die sozial-pädiatrischen Probleme in der Langzeitbetreuung chronisch kranker Patienten müssen angemessen berücksichtigt werden.

Patienten können auf die seit 2008 bestehende Selbsthilfegruppe "Interessengemeinschaft Sichelzellerkrankheit und Thalassämie e.V." hingewiesen werden www.IST-ev.org (externer Link)

6. Prophylaxe

6.1 Primäre Prophylaxe:

Pränatale Diagnostik

Über die Möglichkeit der pränatalen Diagnostik (Chorionzottenbiopsie in der 10.-12. Schwangerschaftswoche) sollten alle Eltern mit einem betroffenen Kind im Rahmen einer humangenetischen Beratung informiert werden.

6.2 Sekundäre Prophylaxe:

Zusätzlich zu den von der STIKO in den ersten beiden Lebensjahren empfohlenen Impfungen mit Pneumokokken-Konjugat-Impfstoff (Prevenar13 oder Synflorix), sollten alle Kinder ab dem 2. Geburtstag eine Impfung mit dem 23-valenten Pneumokokken-Polysaccharid-Impfstoff (Pneumovax) erhalten.

Alle Sichelzellerkrankte, die nach dem 2. Lebensjahr diagnostiziert werden, sollen ebenfalls zweimal Konjugat-Impfstoff im Abstand von 2 Monaten erhalten, gefolgt von der 1. Impfung mit Polysaccharid-Impfstoff 2 Monate später.

Kinder über zwei Jahre, die bereits Polysaccharid-Impfstoff, aber noch nie Konjugat-Impfstoff erhalten haben, sollen zusätzlich zweimal im Abstand von zwei Monaten mit Konjugat-Impfstoff geimpft werden. Die Impfung mit Polysaccharid-Impfstoff sollte ab dem 3. Lebensjahr erfolgen.

Prophylaktische Penizillingabe ab dem 3. Lebensmonat bis mindestens zum 5. Lebensjahr. Pneumovax-Booster nach 3 - 5 Jahren. Für chirurgisch splenektomierte Patienten wird die Fortführung der Penizillinprophylaxe bis zum 16. Lebensjahr empfohlen. Von manchen Autoren wird sogar die lebenslange Penizillinprophylaxe empfohlen. Auf jeden Fall ist eine rasche interventionelle Therapie bei Fieber ohne erkennbare Ursache erforderlich.

Sichelzellerkrankte ab dem 6. Lebensmonat sollen jährlich die Influenza-Impfung bekommen, da die Neuraminidase der Influenza-Viren die Schleimhaut durchlässig macht für Pneumokokken.

Eltern von Säuglingen und Kleinkindern mit Sichelzellerkrankheit muß beigebracht werden, bei jedem Wickeln die **Milz zu palpieren**, um frühzeitig eine Milzsequestration zu erkennen. Tasten die Eltern eine Resistenz unter dem linken Rippenbogen, müssen sie sofort das Kind einem Arzt vorstellen.

Allgemeine Verhaltensregeln: Ausreichende Flüssigkeitszufuhr, Vermeiden von Unterkühlung (kaltes Wasser beim Schwimmen), Alkohol (Dehydrierung) und Rauchen zur Prävention von Schmerzkrisen.

Gerichtetes Neugeborenen-Screening (Kinder von Eltern aus Risikoländern für Sichelzellerkrankheit) in Ermangelung eines universellen Screenings um rechtzeitig Pneumokokken-Impfung und Penizillin-Prophylaxe beginnen zu können

Frühzeitige Erkennung Aseptischer Hüftkopfnekrosen, um die Schenkelhals-Bohrung (mit oder ohne lokale Injektion von Stammzellen) zu ermöglichen und eine Endoprothese bei noch jungen Patienten zu vermeiden.

6.3 Vorgehen bei chirurgischen Eingriffen

Präoperativ: Vor chirurgischen Eingriffen, die länger als 1 ½ Stunden dauern, einmalige Transfusion, wenn das Hb < 7 g/dl ist um das Hämoglobin anzuheben (nicht > 10 g/dl). Ausreichende Flüssigkeitszufuhr perioperativ (1,5-2 l/m²). Bei kleinen chirurgischen Eingriffen (TE, AT) ist keine präoperative Transfusion nötig.

Intraoperativ: Vermeidung von Unterkühlung; Oxygenierung von der Prämedikation bis zum vollen Wachsein;

Postoperativ: Atemgymnastik, alle 2 Std. mittels Peak-Flow-Spirometer die Lunge blähen zur Vermeidung eines postoperativen ATS. Frühe Mobilisierung.

Literatur:

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

1. Adams, R. J. u. Mitarb.: Prevention of first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial Doppler ultrasonography. N. Engl. J. Med. 339 (1998) 5-11
2. Adamkiewicz, T. V. u. Mitarb.: Effectiveness of the 7-valent pneumococcal conjugate vaccine in children with sickle cell disease in the first decade of life. Pediatrics 121 (2008) 562-569
3. Berger, E. u. Mitarb. Sickle cell disease in children. Differentiating osteomyelitis from vaso-occlusive crisis. Arch Pediatr Adolesc Med 163 (2009) 251-255
4. Dick, M.C. : Standards for the management of sickle cell disease in children. Arch Dis Child Educ Pract Ed 93 (2008) 169-176
5. Dickerhoff, R.: Sichelzellerkrankheit in Deutschland. Monatsschr Kinderheilkd 154 (2006) 1081-1089
6. Fu, T. u. Mitarb.: Minor elective surgical procedures using general anesthesia in children with sickle cell anemia without pre-operative blood transfusion. Pediatr Blood Cancer 45 (2005) 43-47
7. Giordano, P.C. u. Mitarb.: Carrier diagnostics and prevention of hemoglobinopathies in early pregnancy in the Netherlands: a pilot study. Prenat Diagn 26 (2006) 719-724
8. Hernigou, P. Beaujean, F.: Treatment of osteonecrosis with autologous bone marrow grafting. Clin Orthop Rel Res 405 (2002) 14-23
9. Kohne E: Diagnostik von Hämoglobinopathien. J. Lab. Med. 28 (2004) 400-409
10. Krishnamurti, L.: Hematopoietic cell transplantation for sickle cell disease: state of the art. Expert Opin Biol Ther 7 (2007) 161-172
11. Modell, B. u. Mitarb.: Epidemiology of haemoglobin disorders in Europe: an overview. Scand J Clin Lab Invest 67 (2007) 30-70
12. Quinn, C.T. u. Mitarb.: Prognostic significance of early vaso-occlusive complications in children with sickle cell anemia. Blood 109 (2007) 40-45
13. Streetly, A. u. Mitarb.: Implementation of the newborn screening programme for sickle cell disease in England: results for 2003-2005. J med Screen 15 (2008) 9-13
14. Strouse, J.J. u. Mitarb.: Hydroxyurea for sickle cell disease: A systematic review for efficacy and toxicity in children. Pediatrics 122 (2008) 1332-1342
15. Thornburg, C.D. u. Mitarb.: A pilot study of hydroxyurea to prevent chronic organ damage in young children with sickle cell anemia. Pediatr Blood Cancer 52 (2009) 609-615
16. Ware, R.E. u. Mitarb.: Prevention of secondary stroke and resolution of transfusional iron overload in children with sickle cell anemia using hydroxyurea and phlebotomy. J pediatr 145 (2004) 346-352

Verfahren zur Konsensfindung:

Im Auftrag der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin durch die Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie.

Mitglieder der Expertengruppe:

R. Dickerhoff, St. Augustin); U. Kordes, Hamburg; G. Janßen, Düsseldorf; E. Kohne, Ulm; A. Kulozik, Heidelberg; S. Lobitz, Berlin

Federführender Autor

R. Dickerhoff

Die Leitlinie wurde von den Leitlinienkoordinatoren den Mitgliedern der Expertengruppe vorgelegt, Änderungen und Ergänzungen wurden im August 2009 nach Rücksprache mit dem Leitlinienkoordinator eingearbeitet.

Leitlinienkoordination:

Prof. Dr. Ursula Creutzig

Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde - Hämatologie/Onkologie -

Albert-Schweitzer-Straße 33

D- 48129 Münster

Prof. Dr. T. Lehrnbecher

Klinikum der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinik III

Theodor-Stern-Kai 7

D-60590 Frankfurt

Erstellungsdatum:

01/1997

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Letzte Überarbeitung:

03/2010

Nächste Überprüfung geplant:

2013

Zurück zum [Index Leitlinien der Pädiatrischen Onkologie und Hämatologie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: 03/2010

©: **Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie**

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code aktualisiert: 22.03.2010; 11:04:01

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.