

Acute kaart: Acute chest syndroom bij sikkelcelziekte

Definitie:

Acute chest syndroom = Nieuw ontstane klinische respiratoire verschijnselen (vaak ernstig en progressief) in combinatie met de aanwezigheid van een nieuw long infiltraat op de röntgenfoto en/of een nieuw defect op de spiraal CT scan. Oorzaak: infectie (vaak atypische verwekker), vetembolie; soms onduidelijk en multifactorieel.

Zie ook acute kaart sikkelcelcrise.

Omschrijving	Handeling	Denk aan!
Acute chest syndroom	Ziekenhuis opname geïndiceerd. Overweeg intensive care opname in sikkelcelcentrum bij gecompliceerd beloop.	Altijd overleg met (medebehandelend) kinderarts-hematoloog uit sikkelcelcentrum over (transfusie)beleid en eventueel overname van zorg.
	Ruim vocht; geen hyperhydratie wegens kans op decompensatio cordis.	Een acute chest syndroom bij sikkelcelziekte kan gepaard gaan met verschillende typen crises: pijnlijke vaso-occlusieve crisis elders, anemische crisis (hemolytische of aplastische sikkelcelcrisis).
	Zuurstof toediening ter ondersteuning en comfort van het kind en op geleide van de saturatie. Incentive spirometrie (Triflow) à 1 uur bij wakker zijn.	Denk aan: overvulling bij langdurige ruime hydratatie. Bijhouden vochtbalans/dagelijks wegen.
	Maximale pijnbestrijding volgens Acute Kaart Sikkelcelziekte.	Wees bij acuut vullen bedacht op een mogelijk reeds sterk verlaagd Hb gehalte.
	Breed spectrum antibiotica (inclusief macrolide), na afname kweken. NB: Herstart penicilline profylaxe na onderbreken hiervan tijdens brede antibiotische therapie.	Bij erythrocyten transfusie: uitgebreide bloedgroeypering volgens Richtlijn Bloedtransfusie bij HbPathie. Indicatie voor Parvo B19 veilige erythrocyten. Voorkom relatieve hyperviscositeit.
	Diagnostiek: Beeldvorming: X-thorax, evt. Spiraal CT scan. Bloedonderzoek: CRP, bloedbeeld, reti's, hemolyse parameters, bloedkweek, sputumkweek zo mogelijk, mycoplasma/chlamydia serologie en/of PCR. Overweeg: virale diagnostiek. Op indicatie: bloedgas.	Indien met morfine intraveneus geen adequate pijnstilling kan worden bereikt, is overleg noodzakelijk met kinderarts-hematoloog in een gespecialiseerd sikkelcelcentrum. Zo nodig met pijnteam aldaar. Bij ACS kans op pleuravocht, empyeem, abcedering, longembolie. Een doorgemaakt acute chest syndroom is een goede indicatie om hydroxycarbamide te starten, ter profylaxe van nieuwe episodes. Dit altijd in overleg met de kinderarts-hematoloog.

	<p>In overleg met kinderarts-hematoloog:</p> <ul style="list-style-type: none">- Laagdrempelig top-up erythrocyttransfusie (10-15 ml/kg) bij progressieve klachten- Wisseltransfusie op ICK bij dreigende respiratoire insufficiëntie/snel toenemende O2 behoefte. Bepaal HbS% voor en na interventie. Streven naar HbS<30%.	<p>Sikkelcelpatiënten hebben functionele asplenie, waardoor zij immuungecompromitteerd zijn. Tot het 12^e jaar wordt penicilline profylaxe gegeven; na deze leeftijd volgen zij een Augmentin on demand beleid. Eenmaal per 5 jaar worden ze met Pneumovax gevaccineerd.</p>
	<p>Follow up van pulmonale restafwijkingen met longfunctieonderzoek is geïndiceerd.</p>	