

**Acute kaart: Sikkelcelcrise**

Omschrijving	Handeling	Denk aan!
<p><b>Pijnlijke vaso-occlusieve crise zonder koorts*</b></p>	<p>Vaststellen, adequaat behandelen en voorkomen provocerende factoren voor sikkelcelcrise: (koorts), hypoxie, infectie, dehydratie, pijn, koude, stress, hoogte.</p> <p>Veel drinken/ruim hydreren (2 L/m2), zo mogelijk ambulantly.</p> <p>Bij ernstige sikkelcelcrise en ziekenhuisopname: hyperhydratie i.v. (3 L/m2, maximaal 3 tot 4L). Maximaal 3-4 dagen; daarna ruim vocht.</p> <p>Pijnstilling op schema:                      Stap 1: Paracetamol, eventueel met codeïne                      Stap 2: Paracetamol altemnerend met NSAID                      Stap 3: Tramal bijvoegen                      Stap 4: Morfine continu intraveneus (Tramal staken), naast paracetamol en NSAID                      In sikkelcelcentrum of na overleg met pijnsteam centrum:                      Stap 5: Clonidine bijvoegen (oraal of iv)                      Stap 6: Esketamine continu bijvoegen</p>	<p>Pijnlijke vaso-occlusieve crise houdt in het algemeen enkele dagen tot een week aan.</p> <p>Hoog CRP kan ook veroorzaakt worden door sikkelcelcrise zelf.</p> <p>Bij een aanhoudende sikkelcelcrise: overweeg Hb controle, bij mogelijke bijkomende anemische crise door versterkte hemolyse of aplastische crise.</p> <p>Denk aan: overvulling bij langdurige hyperhydratie.                      Richtlijn: ongeveer 3-4 dagen hyperhydreren, daarna ruim vocht.                      Bijhouden vochtbalans.</p> <p>Wees bij acuut vullen bedacht op een mogelijk sterk verlaagd Hb gehalte.</p> <p>Streef vanaf het begin naar optimale pijnstilling teneinde de crise te couperen. Na enkele dagen kan de pijnstilling op geleide van de pijn worden afgebouwd.</p> <p>Indien met morfine continu intraveneus geen adequate pijnstilling kan worden bereikt, is overleg noodzakelijk met kinderarts-hematoloog in een Sikkelcelcentrum.</p>
<p><b>Pijnlijke vaso-occlusieve crise met koorts*</b></p>	<p>Beleid als bij vaso-occlusieve crise zonder koorts met daarbij aandacht voor:                      Diagnostiek focus koorts: bloedonderzoek (CRP, bloedbeeld, reti's, hemolyse parameters); urine sediment, X thorax.                      Cave: acute chest syndroom, pneumonie, osteomyelitis</p> <p>Laagdrempelig breed spectrum antibiotica starten, overweeg ook macrolide bij te starten bij pulmonale klachten.</p> <p>Bij verdenking osteomyelitis, orthopedie in consult voor</p>	<p>Bij een progressief, gecompliceerd of atypisch beloop van de sikkelcelcrise: Overleg met de kinderarts-hematoloog van het Sikkelcelcentrum over beleid en eventuele overname van zorg.</p> <p>Bij pneumonie of toename respiratoire klachten wees bedacht op ontwikkeling acute chest syndroom, neem contact op met kinderarts-hematoloog van Sikkelcelcentrum.</p> <p>Denk aan: Osteomyelitis (vaak door Salmonella species) met name bij stijgend of persisterend hoog CRP. Osteomyelitis kan aanvankelijk zonder koorts gepaard gaan. Overplaatsing naar Sikkelcelcentrum geïndiceerd.</p>

	<p>eventueel bot of gewrichtspunctie voor start antibiotica.</p> <p>Herstart penicilline profylaxe na therapeutisch geïndiceerde antibiotica.</p>	<p>Sikkelcelpatiënten hebben een functionele asplenie, waardoor zij immuungecompromitteerd zijn. Tot het 12<sup>e</sup> jaar wordt penicilline profylaxe gegeven. Eenmaal per 5 jaar wordt met Pneumovax gevaccineerd.</p>
<b>Anemische crise (hemolytische of aplastische)*</b>	<p>Beleid:</p> <p>Diagnostiek: bloedbeeld, reti's, hemolyse parameters, kruisbloed.</p> <p>Bij een sterk verlaagd Hb door versterkte (hyper)hemolyse of een aplasie van het beenmerg kan vullen met NaCl 0.9%, leiden tot een gevaarlijk laag Hb gehalte. Onderscheid tussen versterkte hemolyse en aplasie kan worden gemaakt op basis van reticulocyten aantal.</p> <p>Zet diagnostiek in naar de oorzaak van de aplasie (vaak Parvo B19 en minder vaak andere virale infecties).</p>	<p>Indicaties bloed- of wisseltransfusie: symptomatische anemie, acute chest syndroom, ernstige abdominale crise, aanhoudende ernstige vaso-occlusieve crise, milt- of leversequestratie, cerebrovasculair accident en priapisme. Uitgebreide bloedgroeypering volgens richtlijn Bloedtransfusie bij Hb-Pathie. Indicatie voor <b>Parvo B19 veilige ery's</b>. . Voorkom relatieve hyperviscositeit.</p> <p>Denk bij ernstige anemie aan acute milt- of leversequestratie.</p>

\* Verschillende typen crises kunnen ook gecombineerd optreden (pijnlijke vaso-occlusieve, anemisch: hemolytische of aplastische sikkelcelcrise).

Auteur: MH Cnossen