

## Doel

Efficiënte start met behandeling zodat ernstige crise voorkomen kan worden.

## Toepassingsgebied

Interne geneeskunde

## Indicatie / aanleiding

**definitie:** acuut optredende heftige pijn in het skelet, de buik of de thorax

**oorzaak:** lokale obstructie in de micro-vasculatuur met als gevolg weefselischemie: vaso-occlusie bij homozygote sikkelcelziekte of sikkelcelziekte in combinatie met andere hemoglobinopathie

**uitlokkende factoren:** infectie, overmatige lichamelijke inspanning, dehydratie, stress, meestal geen

**frequentie van de aanvallen:** wisselt per patiënt van sporadisch tot vele malen per jaar

## Bevoegdheden

- Specialisten.
- Verpleegkundigen

## Benodigd materiaal

- Infuus.
- Antibiotica.
- Zuurstof.
- PCA-pomp.
- Medicatie (Paracetamol/codeïne, NSAID's, morfine)

## Werkwijze

Het is niet mogelijk een crise met zekerheid objectief aan te tonen of uit te sluiten.

**Lichamelijk onderzoek** hoeft geen afwijkingen op te leveren.

**Laboratorium onderzoek** hoeft geen veranderingen te laten zien in vergelijking met wanneer de patiënt geen crise heeft.

**Stelregel** moet zijn dat wanneer een sikkelcelpatiënt aangeeft een crise te hebben ervan uitgegaan moet worden dat dit zo is.

Acute chest syndrome

**pathofysiologie:** sikkeling in pulmonale vaatbed wat kan leiden tot snelle klinische achteruitgang

**definitie:** nieuwe afwijking X-thorax + respiratoire klachten: hoest, dyspnoe, tachypneu, pijn ademhaling

**vicieuze cirkel:** leidt tot hypoxie wat weer leidt tot verdergaande sikkeling wat weer leidt tot hypoxie

Ernstig acute chest syndrome

**indicatie voor erytroferese** (en dus overgeplaatsing naar AMC)

**definitie:** meenemen volledige klinische beeld, globaal richtsnoer: >3 L O<sub>2</sub>-behoefte om te satureren

Buikcrise

diagnose per exclusionem.

lijkt op acute buik maar kan snel restloos genezen terughoudend met laparotomie.

## Behandeling

**Pijnbestrijding:** paracetamol 4dd 1000 mg, diclofenac 3dd 50 mg, aangevuld door morfinomimetica.

**Morfinomimetica:** kijk of er een specifiek beleid voor een patiënt is afgesproken, zie hiervoor de voorgeschiedenis in SAP of de laatste brief van de hematoloog.

**Bij geen specifiek beleid:**

5 mg i.m. morfine à 30 minuten tot de VAS onder de 6 is waarna start i.v. morfine  
indien mogelijk en door patiënt gewenst middels PCA-pomp  
lock-out tijd van 5 minuten  
dosering op basis van gewicht en evt. eenmaal verdubbelen, zie schema hieronder  
bij een continu infuus: 0,65 mg/kg/uur, af te bouwen naar 0,15 - 0,5 mg/kg/uur

**Pethidine:** dient niet gebruikt te worden, kan leiden tot afhankelijkheid en epilepsie.

**Hydratie:**

geen aanwijzingen CHEST: 3 L NaCl 0.9% / 24hr gedurende de eerste 72 hr. Daarna op waak.  
Bij aanwijzingen voor CHEST: idem maar 1,5 liter i.p.v. 3 liter.

**Antibiotica:** vanwege de functionele asplenie bij de geringste verdenking op bacteriële infectie.

**Zuurstof en bicarbonaat:** alleen zinvol in geval van hypoxemie en/of acidose, dus niet standaard geven.

**Transfusie:** sikkelcelpatiënten vormen snel alloantistoffen, terughoudend met transfusie, alleen getypeerde erythrocyten.

**Erythrocytaferese:** indicaties zijn 'acute chest' syndroom, CVA, ernstige buikcrise en incidenteel een botcrise die niet opknapt. Hiervoor dient een patiënt te worden overgeplaatst naar het AMC.

**Schema PCA-pomp**

Gewicht	Start bolus	Maximale bolus	Spuutoplossing
45-55 kg	0,5 ml	1,0 ml	1 mg morfine/mL
55-65 kg	0,6 ml	1,2 ml	1 mg morfine/mL
65-75 kg	0,7 ml	1,4 ml	1 mg morfine/mL
75-85 kg	0,8 ml	1,6 ml	1 mg morfine/mL
85-95 kg	0,9 ml	1,8 ml	1 mg morfine/mL

De PCA-pomp is zo ingesteld dat de patiënt zichzelf maximaal één bolus per 5 minuten kan toedienen.

Er zijn twee instelmogelijkheden: de startbolus en de maximale bolus.

De dosering kan dus eenmalig verdubbeld worden.

Vervang de morfinespuit iedere 12 uur (ook als deze nog niet leeg is).

De oplossing van de morfinespuit is 50 mg morfine aangevuld tot 50 ml NaCl 0,9%