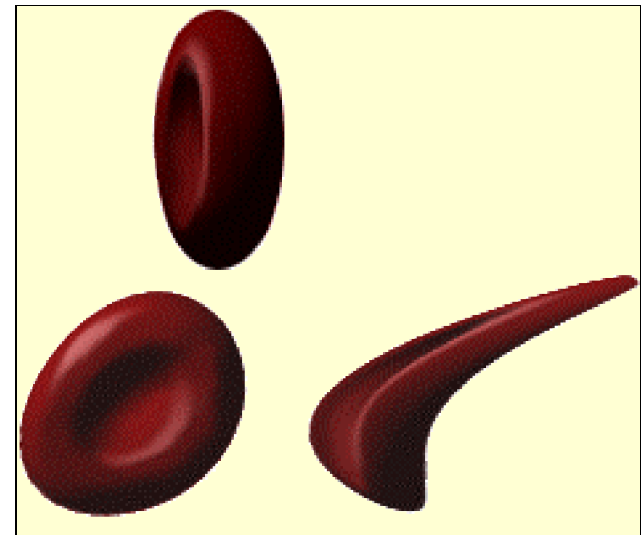


SIKKELCELANEMIE : FOLLOW-UP BOEKJE VAN DE PATIENT

Behoort toe aan :



INHOUDSTABEL

Identiteit van de patiënt	3
Ziekenhuisopnames	4
Transfusies	5
Vaccinatiekaart	6
Raadplegingen	7
Algemene informatie over sikkelcelanemie	15
Aanbevelingen voor patiënten en hun omgeving	
Preventie van pijncrisissen bij een kind	21
Preventie van pijncrisissen bij de volwassene	22
Redenen voor spoedraadpleging bij een kind	23
Redenen voor spoedraadpleging bij de volwassene	24
Preventie van pijncrisissen	25
Aanpak van de acute complicaties : <u>VOOR DE ARTS</u>	26
Klinische presentatie bij het kind	
Klinische presentatie bij de volwassene	
Therapeutische maatregelen thuis	
Absolute urgenties met levensbedreigend karakter	
Ziekenhuisopname : bilan	
VO crisis : therapeutische maatregelen bij het kind	
VO crisis : therapeutische maatregelen bij de volwassene	
Therapeutische maatregelen in functie van hemodynamiek, bloedgaswaarden, infectieuze haard, cerebrale crisis, acute pulmonaire crisis of bij priapismus	
Pijnevaluatie	34

Dit boekje behoort toe aan :

Naam :

Voornaam :

Geboortedatum : /.... /

➤ **Arts:**

.....
.....
.....
.....

➤ **Belangrijk telefoonnummer:**

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Age recommandé * Vaccins	2 MOIS DATE	3 MOIS DATE	4 MOIS DATE	13-18 MOIS DATE	14-18 MOIS DATE	5-6 ANS DATE	10-12 ANS DATE	14-16 ANS DATE
POLIOMYELITIS								
DIPHTERIE								
TETANOS								
COQUELUCHE								
HAEMOPHILUS INFLUENZAE type B								
HEPATITE B							**	
BOUGOLE, ORILLONS, RUBOLE						***		
.....								

Vaccins	DATE	DATE	DATE	DATE	DATE
TETANOS					
DIPHTERIE					
POLIOMYELITIS					
HEPATITE A					
TYPHOIDE					
GRIPPE tous les ans					
PNEUMOCOQUES tous les 5 ans					
HEPATITE B					
.....					

BIJKOMENDE TESTEN

Datum									
<i>Urinstick</i>									
<i>Echo-Doppler Transcraniaal</i>									
<i>Cerebrale Angio-IRM</i>									
<i>Echografie gadblaas en nieren</i>									
<i>Fundoscopie</i>									
<i>Fluorescentie angiografie</i>									
<i>Andere</i>									

VERENIGING
ACTION DREPANOCYTOSE
Dr Didier N'Gay
Tel/Fax: 00 32 496 79 97 11
E-mail: actiondrepanocytose@yahoo.fr

en

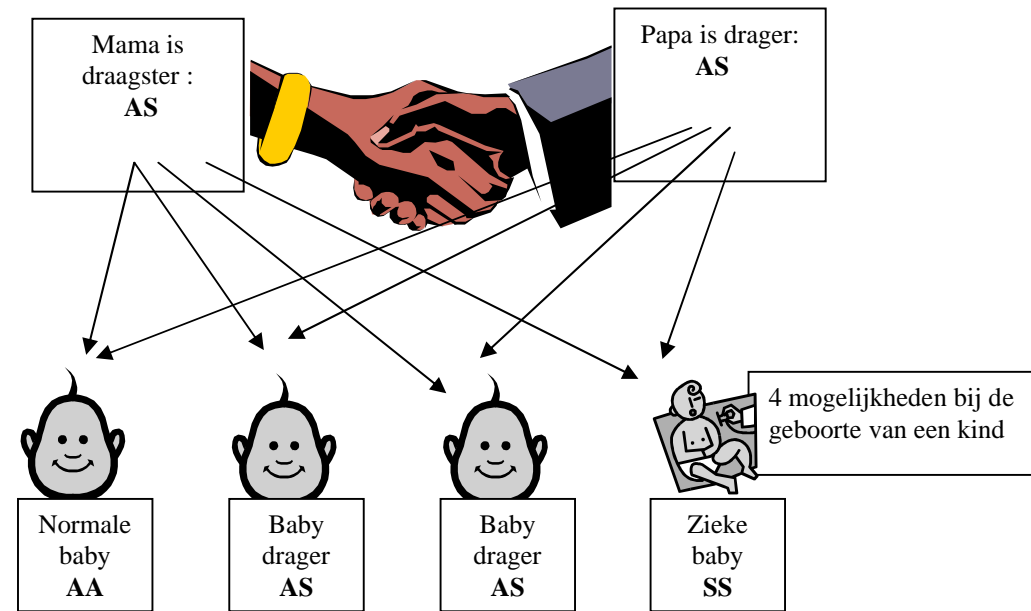
LE RESEAU BRUXELLOIS INTEGRE DE PREVENTION, DE DIAGNOSTIC
ET DE TRAITEMENT DES HEMOGLOBINOPATHIES
<http://www.redcellnet.be/>

en

THE RED BLOOD CELL DISORDERS SUBCOMMITTEE
BELGIAN HEMATOLOGICAL SOCIETY
<http://www.bhs.be/>

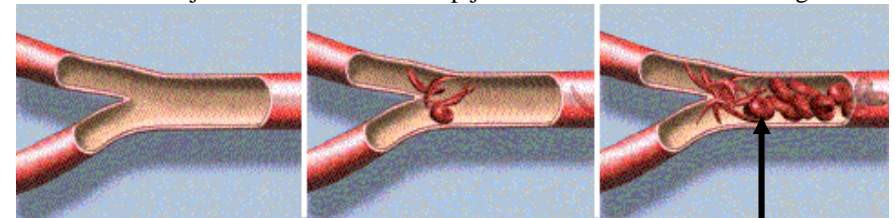
Wat is sikkelcelanemie?

Sikkelcelanemie is een aandoening die overgeërfd wordt van **beide** ouders die zelf meestal dragers van de aandoening zijn maar dus niet zelf ziek zijn. Sikkelcelanemie kan enkel van de ouders overgeërfd worden, het is dus geen besmettelijke ziekte: men kan sikkelcelanemie niet in de loop van het leven oplopen.



Sikkelcelanemie tast de rode bloedcellen aan of beter gezegd : het hemoglobine aanwezig in de rode bloedcellen. Hemoglobine zorgt voor zuurstoftransport van de longen naar alle weefsels van ons lichaam en geeft ook de rode kleur aan bloed. Dit hemoglobine heet bij een normaal persoon hemoglobine A.

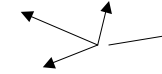
Bij sikkelcelanemie is het hemoglobine anders (hemoglobine S genoemd) : dit hemoglobine kan zuurstof vervoeren, maar heeft de neiging te kristalliseren wanneer het zuurstof aan de weefsels afgegeven heeft. Wanneer dit gebeurt, wordt de rode bloedcel met het gekristalliseerde hemoglobine (sikkelcel) veel rigider en verstopt ze de bloedsomloop in kleine bloedvaatjes. Dit veroorzaakt een pijncrisis en allerlei complicaties.



De sikkelcellen blokkeren de bloedsomloop in de bloedvaatjes

Waar komt sikkelcelanemie voor?

Als gevolg van verschillende migratiegolven komt sikkelcelanemie in alle populaties voor behalve in Noord-Europa, maar vooral in Centraal en Oost-Afrika, Middellands-Zeegebied, de Caraïben en bij de zwarte Amerikanen treft men sikkelcelanemie aan.



Is sikkelcelanemie frequent?

Het is moeilijk exacte cijfers te geven, maar bv. in Brussel, is ongeveer 1% van de pasgeborenen drager van de aandoening (AS) en 1/2000 kinderen heeft sikkelcelanemie (SS).

Wat zijn de symptomen van sikkelcelanemie?

De meest frequente symptomen zijn pijn, infectie, bloedarmoede (bleekheid), geelzucht (gele ogen).

Pijn wordt uitgelokt door de sikkelvormige rode bloedcellen die de doorstroming van bloed in de kleine bloedvaatjes blokkeren. De pijn is wisselend en kan gevoeld worden in de armen, benen, rug, ... ze kan gepaard gaan met een zwelling van handen en voeten.

Infectie is meer frequent bij sikkelcelanemiepatiënten. De patiënten zijn frequenter verkouden of hebben makkelijker een keelontsteking en zelfs een longontsteking dan de andere leden van de familie die geen sikkelcelanemie hebben.

Bloedarmoede, met andere woorden bleekheid van de huid en vaak ook zwakte en vermoeidheid, aangezien rode bloedcellen met gekristalliseerd hemoglobine sneller afgebroken worden.

Geelzucht, met andere woorden een gele kleur ter hoogte van de ogen, die ook het gevolg is van de afbraak van de rode bloedcellen.

Kan sikkelcelanemie behandeld worden?

Vanaf de kinderleeftijd kan men medicatie en adviezen geven (koude vermijden, voldoende drinken, ...) die toelaten minder frequent ziek te zijn. Bovendien kan men de verschillende symptomen van de ziekte behandelen (bij pijncrisisen kan een pijnstillertje gegeven worden). Een regelmatige opvolging van de patiënt door de behandelende arts is dus belangrijk.

Kan sikkelcelanemie genezen worden?

De huidige behandelingen laten niet toe sikkelcelanemie te genezen, maar verminderen wel het aantal pijncrisisen met alle complicaties. Het gaat hier vooral om hydroxyurea (Hydrea®).

Een beenmergtransplantatie kan sikkelcelanemie genezen, maar het is heel moeilijk om een compatibele donor te vinden. Bovendien is dit een zware behandeling en kunnen verschillende complicaties optreden. De mogelijkheid van transplantatie moet dus uitgebreid met de behandelende arts besproken worden.

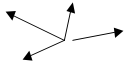
Is een drager van sikkelcelanemie ook ziek?

Een drager van sikkelcelanemie (AS) is niet ziek, niet besmettelijk en moet geen behandeling volgen. Hij moet wel enkele voorzorgen nemen: tekort aan zuurstof vermijden (vermijden om langdurig onder water te zwemmen zonder te ademen, sport op grote hoogte te beoefenen) en de anesthesist verwittigen bij een operatie.

Sikkelcelanemie (sickle cell anaemia, hémoglobine SS, ...)

Waar komt sikkelcelanemie voor?

Als gevolg van verschillende migratiegolven komt sikkelcelanemie in alle populaties voor behalve in Noord-Europa, maar vooral in Centraal en Oost-Afrika, Middellands-Zeegebied, de Caraïben en bij de zwarte Amerikanen vindt men sikkelcelanemie.



Er zijn 2 mogelijkheden.

Ofwel is iemand « drager » : hij/zij is niet ziek maar draagt de afwijkingen in de genen en kan deze aan zijn/haar kinderen doorgeven.

Ofwel is iemand ziek en vertoont hij symptomen.

Hoe kan de diagnose van sikkelcelanemie of dragerschap gesteld worden ?

Door middel van een eenvoudige bloedname.



Wanneer en bij wie moet de test uitgevoerd worden?

Uw arts zal een screeningstest voorstellen

➤ Tijdens of – nog beter – vóór uw zwangerschap
= prenatale screening



➤ Bij de geboorte
= neonatale screening



➤ Bij klinische symptomen die doen denken aan sikkelcelanemie (gele verkleuring van de ogen, ...)

Als ik draagster ben van sikkelcelanemie en zwanger, kan ik dan een aangetast kind hebben?

Van zodra uw arts weet dat u draagster bent van sikkelcelanemie, zal hij voorstellen een bloedname bij uw partner te laten uitvoeren.

Als uw partner ook drager is van sikkelcelanemie, dan kunnen jullie een ziek kind hebben.



Moet ik ook de test laten uitvoeren als ik zelf niet ziek ben?

Ja. Het is niet belangrijk voor uzelf, maar u kunt aangetaste kinderen hebben.

Moet ik ook de test laten uitvoeren als bij ons in de familie niemand sikkelcelanemie heeft?

Ja, vooral bij kindwens. Meerdere leden van uw familie kunnen immers dragers zijn. Men schat dat in Centraal-Afrika 1/4, in de Caraïben 1/8, in het Middellands-Zeegebied, Indië, Pakistan, Bangladesh,... 1/6 tot 1/30 van de populatie drager is van sikkelcelanemie.



Als ik drager/draagster ben, moet ik dan de andere leden van mijn familie aanraden zich te laten testen?

Ja, vooral de familieleden die kinderen wensen, en dit voor dezelfde redenen als bij u. Zij kunnen ook drager zijn zonder ziek te zijn.

Als ik een kind wil en zowel mijn partner als ik zijn drager van sikkelcelanemie, kunnen we dan vóór de geboorte weten of ons kind ziek zal zijn?

Ja, vanaf het begin van de zwangerschap kan een test uitgevoerd worden om dit na te kijken. U doet er goed aan hierover met uw arts te spreken.



Geeft de vader of de moeder de ziekte aan het kind door?

Vader én moeder geven de ziekte door.

TER ATTENTIE VAN KLEINE KINDEREN EN HUN OUDERS
Enkele aanbevelingen om pijncrisissen te voorkomen

Hoe?

- ✓ Door te vermijden gedurende meerdere uren stil te zitten
- ✓ Door extreme hitte te vermijden
- ✓ Door zich toe te dekken/warm aan te kleden wanneer het koud is



Sommige houdingen kunnen de bloedcirculatie belemmeren

- ✓ Door in de loop van de dag **regelmatig** te drinken (2,5 L/dag voor grote kinderen indien mogelijk)



- ✓ Men kan aan sport doen, **MAAR**



- geen te extreme inspanningen zoals competitie
- geen zwemmen in een zwembad met een temperatuur van het water lager dan 23°C
- door afkoeling te vermijden (dikke badmantel na het zwemmen, warme kledij na het lopen, ...)
- geen verblijf op grote hoogte (1000 meter en hoger)

- ✓ Men moet de arts verwittigen:
 - van zodra de patiënt koorts maakt
 - als een vliegtuigreis gepland wordt

TER ATTENTIE VAN VOLWASSENEN EN HUN OMGEVING
Enkele aanbevelingen om pijncrissen te voorkomen

Hoe?

- ✓ Door te vermijden gedurende meerdere uren stil te zitten
- ✓ Door extreme hitte te vermijden
- ✓ Door zich toe te dekken/warm aan te kleden wanneer het koud is



Sommige houdingen kunnen de bloedcirculatie belemmeren

- ✓ Door in de loop van de dag **regelmatig** te drinken (2,5 L/dag indien mogelijk)



- ✓ Men kan aan sport doen, **MAAR**



- geen te extreme inspanningen zoals competitie
- geen zwemmen in een zwembad met een temperatuur van het water lager dan 23°C
- door afkoeling te vermijden (dikke badmantel na het zwemmen, warme kledij na het lopen, ...)
- geen verblijf op grote hoogte (1000 meter en hoger)

- ✓ Alcohol en roken vermijden



- ✓ Men moet de arts verwittigen :

- van zodra de patiënt koorts maakt
- als een vliegtuigreis gepland wordt
- bij zwangerschapswens
- bij snurken of bij ademhalingsproblemen tijdens de nacht

TER ATTENTIE VAN KLEINE KINDEREN EN HUN OUDERS

Wanneer moet je dringend een arts raadplegen?

✓ bij koorts hoger dan 38,5°C (38°C bij een kind jonger dan 2 jaar)

- ✓ bij braken
- ✓ bij een plotse gewrichtszwelling (knie, elleboog,...)
- ✓ bij pijn die meer dan 24 uur aanhoudt
- ✓ bij ongewone pijn
- ✓ bij gezichtsproblemen



- ✓ bij hoofdpijn
- ✓ bij buikpijn



- ✓ bij pijn ter hoogte van de borstkas
- ✓ als de urine een rode kleur heeft
- ✓ bij pijn aan de heup en bij manken
- ✓ als men er niet in slaagt het kind te doen drinken
- ✓ als er niemand aanwezig is die het zieke kind kan observeren

TER ATTENTIE VAN VOLWASSENEN EN HUN OMGEVING

Wanneer moet je dringend een arts raadplegen?

✓ Bij koorts meer dan 38,5°C

✓ Bij braken



✓ Bij plotse zwelling van een gewricht (knie, elleboog, ...)

✓ bij pijn die meer dan 24 uur aanhoudt

✓ bij ongewone pijn

✓ bij gezichtsproblemen



✓ bij hoofdpijn

✓ bij buikpijn



✓ bij pijn ter hoogte van de borstkas

✓ bij rode urine

✓ bij pijn aan de heup en bij manken

✓ bij blijvende, pijnlijke erectie bij een man

Preventie van pijncrisissen

Dit behoort tot de training van de patiënten en hun omgeving om gekende uitlokkende factoren te vermijden (zie aanbevelingen voor de patiënt)

(Practical tips for preventing a sickle cell crisis. American Family Physician. Mars 1, 2000)

<http://www.aafp.org/afp/20000301/1363ph.html>):

- koude
- uitdroging
- zuurstoftekort
- stress
- herhaalde inspanningen
- problemen tijdens de slaap: snurken of langdurige ademhalingspauzes
- infectie
- verblijf op grote hoogte
- vliegtuigreizen
- elke chronische aandoening (suikerziekte, ...) moet behandeld worden
- zwangerschap (vroeg opvolging)
- roken
- alcohol
- dagelijks 2.5 liter drinken en gezoute voeding, vooral bij koorts, warm weer en fysieke inspanningen moeten benadrukt worden
- inname van koortswerende middelen in geval van koorts zijn onontbeerlijk

Er bestaan momenteel geen bloedvatverwijdende geneesmiddelen die een bewezen preventief effect hebben.

Aanpak van de acute verwikkelingen

Vaso-occlusieve crisis

Komt meestal voor na een uitlokkende factor (zie preventie).
De symptomen hangen af van de lokalisatie van de crisis.

A. Klinische presentatie

Bij het kind:

1. *Hand and Foot syndrome*

Tamelijk typisch voor een vaso-occlusieve crisis bij **kinderen van 6 maand tot 1 jaar**.

2. *Cerebrale opstoot*

Beeld van TIA of somnolentie, convulsies,...

Elk ongewoon neurologisch beeld bij een kind met sikkelcelanemie moet doen denken aan een vasculair accident en moet met een dringende partiële exsanguinatie behandeld worden.

3. *Abdominale opstoot*

Diffuse abdominale pijn, hypoperistalsis, opgezetten buik.

De symptomatologie wordt vaak verward met die van een **acuut abdomen**.

Bij de volwassene en het kind:

1. *Osteo-articulaire crisis*

De beenderen rijk aan hematopoïetisch weefsel (wervels, borstbeen, ribben, grote gewrichten) zijn de voorkeurslokalisaties.

Vooraf bij het oudere kind en de volwassene wordt dit gekenmerkt door pijn, functieverlies, gelokaliseerde zwelling en soms koorts.

Bij gelokaliseerde pijn moet de differentiële diagnose met osteomyelitis gesteld worden.

2. *Klassieke osteo-articulaire crisis + pulmonaire crisis*

De pulmonaire opstoot wordt gekenmerkt door pijn in de borstkas, koorts, reutels en/of pleuraal wrijven. Soms is er in het beginstadium enkel tachypnoe aanwezig. De leucocytose kan gestegen zijn.

Het radiologische infiltraat kan in het beginstadium afwezig zijn.

Bij elke patiënt met respiratoire symptomen moet een PaO₂ gemeten worden. Partiële wisseltransfusie moet urgent uitgevoerd worden bij hypoxie. Bij patiënten met chronische anemie, moet een saturatie <95% als **PATHOLOGISCH** beschouwd worden.

3. *Priapismus*

Priapismus kan belangrijke functionele letsels veroorzaken en is eveneens een indicatie voor partiële exsanguinatie.

De geïsoleerde abdominale pijn crisis bestaat bij volwassenen niet. Bij abdominale pijn moeten cholelithiasis, miltinfarct, duodenum ulcus, pyelonefritis, papilnecrose uitgesloten worden.

B. Therapeutische maatregelen

Thuis, volwassenen en kinderen:

- hydratatie : 3 - 4 L/dag of 80 mL/kg (fruitsap, bouillon, gesuikerde dranken) (aan te passen volgens de leeftijd !)
- bij pijn, zie trap I
 - NSAID
 - paracetamol
- bij koorts
 - acetylsalicylzuur (of paracetamol bij kinderen)
 - NSAID
- Het is vanzelfsprekend dat de patiënt en zijn omgeving ernstige verwikkelingen die een ziekenhuisopname vereisen, leren herkennen.

Criteria voor dringende hospitalisatie:

- Pijn crisis met koorts 38,5°C, lethargie, bleekheid (Hb < 5-6 g/dl)
- < 2 jaar: 38°C
- braken (kinderen)
- acute gewrichtszwelling (kinderen)
- duidelijk pijnsyndroom sinds meer dan 24 uur
- ongewoon hevige pijn
- neurologische of oftalmologische afwijkingen
- duidelijke respiratoire last
- acuut priapismus
- hematurie
- urinaire infectie
- persisterend manken (heupnecrose? gewrichtsuitstorting?)
- onmogelijkheid om goede hydratatie te verzekeren
- toezicht thuis niet mogelijk
- *een geïsoleerde abdominale pijn crisis bestaat bij volwassenen niet, maar een vertebrale pijn crisis kan gepaard gaan met een ileusbeeld. Men moet ook denken aan cholelithiasis, miltinfarct, duodenum ulcus, ...*

***ABSOLUTE URGENTIES OMWILLE VAN HET LEVENSBEDREIGENDE
KARAKTER***

KINDEREN

- Uitgesproken anemie (goed verdragen als Hb > 5 g/dl)
- CVA

VOLWASSENEN

- Multipel orgaanfalen
- Vaso-occlusieve crisis tijdens de zwangerschap

➤ **Hospitalisatie:**

Koorts van 39°C kan optreden zonder geassocieerde infectieuze verwikkeling

<input type="checkbox"/> bloedname: <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> bloedbeeld<input type="checkbox"/> CRP<input type="checkbox"/> bilirubine tot. + geconjugeerd<input type="checkbox"/> saturatie (! SO₂ < 95% = patholog.)<input type="checkbox"/> PaO₂ afhankelijk van saturatie of als saturatiemeting onmogelijk is	<input type="checkbox"/> Afhankelijk van de kliniek: <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> RX thorax<input type="checkbox"/> bloedgas<input type="checkbox"/> echografie van de nier<input type="checkbox"/> KST hersenen<input type="checkbox"/> ventilatie-perfusiescan<input type="checkbox"/> ...
---	--

THERAPEUTISCHE MAATREGELEN

☐ Systematische follow-up VAN DE PIJN

om een snelle analgesie te bekomen

1. KINDEREN:

Als de patiënt klaagt over blijvende pijn gedurende meerdere uren, ondanks goede pijnmedicatie thuis van trap I en II, moet onmiddellijk naar trap III overgegaan worden.

Trap I = AVS < 4 of EVS < 2 of OPS < 2 of thuis

Paracetamol	15 mg/kg/dosis	4/dag
En/of Ibuprofen	5 mg/kg/dosis	4/dag

Trap II = AVS > 4 of EVS = 2 of OPS > 2

Prodafalgan	30 mg/kg/dose IV	4/dag
-------------	------------------	-------

Vanaf de leeftijd van 3 jaar:

Valtran®	1 druppel per jaar (leeftijd)	4/dag
of Contramal®	2 mg/kg	4/dag
of Codeïne®	0.5 – 1 mg/kg	6/dag

!!! patiënt alleen ontslaan als de pijn zeker onder controle is

Trap III = 30 min. na trap II als AVS > 4 blijft of OPS > 2

Morfine in bolus IV	0.1 mg/kg	max 6/dag
---------------------	-----------	-----------

Pijn elke 10 min. herevalueren + 0.05 mg/kg/dosis tot goed analgetisch effect
of Fentanyl 2.5 μ /kg (0.05 ml/kg)

Als EVS > 1, afwisselend :

Morfine	20 μ /kg/u
of Fentanyl	1-3 μ /kg/u (0.02 à 0.06 ml/kg/u)

vet gedrukt en onderstreept: heel belangrijk, aan de arts te tonen

2. VOLWASSENEN

Als de patiënt klaagt over blijvende pijn gedurende meerdere uren, ondanks goede pijnmedicatie thuis van trap I en II, moet onmiddellijk naar trap III overgegaan worden.

Trap I = AVS < 4 of EVS < 2 of EPS < 2 of thuis

Paracetamol 500 mg om de 4 uur of 1000 mg om de 6 uur; maximum 4/dag.
en/of NSAIDs zoals:

Indocid 25 mg/dosis om de 8 uur

Naprosyne 500 mg als oplaad, daarna 250 mg om de 8 à 12 uur.

...

Trap II = AVS > 4 of EVS = 2 of EPS > 2

Dafalgan -Codeïne (Paracetamol 500 mg – codeïne 30 mg) 4 x 1-2/dag

Contramal® (Tramadol)* 20 – 40 druppels 4 x/dag.

**voorzichtigheid geboden bij het besturen van voertuigen*

**Trap III = 30 min. na trap II als AVS blijft >4 of OPS > 2
of bij moeilijke veneuze toegang of bij braken**

Morfine SC: 1 – 3 mg/kg

+ bolus 10 – 15 mg/4 u

of

Morfine IV 0.05 – 0.08 mg/kg/15 min tot de pijn onder controle is

Pijn na 30 minuten behandeling herevalueren

als AVS < 4 overstappen naar trap II

als AVS > 4, de dosis die nodig was om pijncontrole te verkrijgen, moet omgezet worden naar een schema IV/3u
(Ex. als 3 x 5 mg nodig waren, moet 15 mg IV / 3 u gegeven worden)

De dosis om de 3 uur aanpassen op geleide van pijn en sedatie.

vet gedrukt en onderstreept: heel belangrijk, aan de arts te tonen

- Bij afwezigheid van allergie of nierinsufficiëntie, **Taradyl®** (ketorolac) 30 mg IV om de 6 uur associëren gedurende 5 dagen
- Na 24 u**, MS Contin 2 x 30 mg PO opstarten en de dosis Morfine per 3 uur afbouwen
- Na 48 u**, Morfine enkel bij opflakking van de pijn geven, de dosis aanpassen zodat de pijn gedurende de volgende 3 uur onder controle is.
- Elke dag de dosis van MS Contin aanpassen** per trap van 30 mg als regelmatige injecties van Morfine nog nodig zijn (herinnering: dosis M⁺ IV = dosis M⁺ PO x 3).
- Als de pijn verbetert**, moet de dosis van M⁺ IV elke dag verminderd worden met 2 à 3 mg per dosis.

! Geen plaats voor morfine bij ambulante patiënten!

In functie van de hemodynamiek

Herstel van het circulatoire volume; vergeet niet dat patiënten met sikkelcelanemie een ongevoeligheid van de renale tubuli voor ADH vertonen, wat hun behoefte aan onderhoud verhoogt.

Zorg voor een goede hydratatie

KINDEREN

- intraveneus: 2.5 l/m² glucose 5% + electrolyten
- of per os als dat verdragen wordt: dranken die electrolyten bevatten (ORS, cola, fruitsap)

VOLWASSENEN

- Perfusie van 3 – 5 L/dag
 - ¾ Glucose 5% in water
 - ¼ Glucose 5% in zout
 - KCl 3 g/L, aan te passen

Aan te passen indien dit niet verdragen wordt (gewichtstoename, cardiovasculaire belasting, ...)

Bicarbonaatsupplementen zijn enkel geïndiceerd in geval van niet gecompenseerde metabole acidose.

In functie van de bloedgaswaarden :

- zuurstoftoediening en beademing

In functie van de aan- of afwezigheid van een infectieuze haard :

- Screen voor infectie (hemoculturen, urineculturen, RX thorax) vooral bij koorts en/of bij sekwestratiecrisis ter hoogte van de milt. [Adequate antibioticatherapie.](#)

Opgelet: patiënten met sikkelcelanemie vertonen heel snel een functionele asplenie en zijn daarom at risk voor het ontwikkelen van fulminante infecties, vooral door pneumokokken. Salmonella, Staphylococcus aureus en Haemophilus zijn eveneens niet zeldzaam.

Bij cerebrale crisis, acute pulmonaire crisis of priapismus

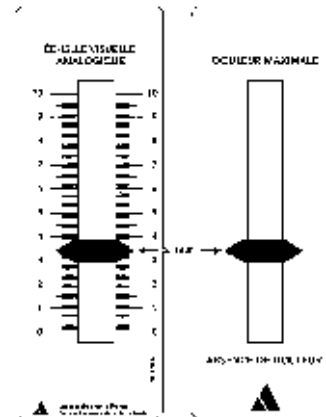
- Transfusie:

KINDEREN	VOLWASSENEN
- Als hematocriet > 20% OUT : 40 cc bloed/kg IN : 30 cc Packed Cells/kg + 10 cc Hartman/kg	erythrocytapherese die minstens uitwisseling van 1 volume bloed toelaat (± 2 L; of ongeveer 6 – 8 zakjes Packed Cells)
- Als hematocriet < 20% OUT : 40 cc bloed/kg IN : 40 cc Packed Cells/kg	

PIJNEVALUATIE

Analoge visuele schaal (AVS)

Deze schaal laat toe een getal toe te kennen aan de pijn, van zodra het kind 5 of 6 jaar oud is en indien het een normale psychomotore ontwikkeling vertoont. Deze schaal gebruikt het principe van auto-evaluatie, wat de meest betrouwbare manier is om pijn te kwantificeren. Men toont de kant zonder de schaal aan het kind (rechts), gaande van afwezigheid van pijn tot maximale pijn. Zoals bij een thermometer verplaatst hij de wijzer op het latje, afhankelijk van wat hij voelt. De andere kant (links) is gegradeerd van 0 tot 100 mm. Zo kan het kind zelf de intensiteit van zijn pijn schatten.



De Eenvoudige Verbale Schaal (EVS)

Deze schaal hanteert een verbale beschrijving; daardoor is ze makkelijk te begrijpen. Omwille van het kleinere aantal mogelijke antwoorden (4 à 5 categorieën), is ze minder gevoelig dan de analoge visuele schaal.

- 0= geen pijn
- 1= lichte pijn
- 2= matige pijn
- 3= hevige pijn

« Objective pain scale » (OPS)

Pijnschaal aangepast voor kinderen onder 5 jaar (Objective Pain-Discomfort scale). Als de score meer dan 2 bedraagt, moet een adequate pijnbehandeling ingesteld worden.

Observation	Critère	Score
Huilen	Afwezig	0
	aanwezig maar kind kan getroost worden	1
	aanwezig maar kind kan niet getroost worden	2
Bewegingen	Afwezig	0
	intermittent, matig	1
	continu	2
Agitatie	Kalm kind of in slaap	0
	Matige agitatie, blijft niet zitten	1
	Hevige agitatie, riskeert zich pijn te doen	2
Verbale of lichamelijke expressie	In slaap of kalm	0
	Vermeldt een matige pijn, niet gelokaliseerd, oncomfortabel Algemene flexie of flexie van de benen op de romp, armen gekruist op lichaam pijn verbaal gelokaliseerd of met de hand aangewezen of benen geplooid, gebalde vuisten en handen bij een pijnlijke zone (probeert die te beschermen).	1 2