

**Kontakt:**

[www.ist-ev.org](http://www.ist-ev.org)

[info@ist-ev.org](mailto:info@ist-ev.org)

**Ansprechpartner:**

**[www.ist-ev.org](http://www.ist-ev.org)**

Der Vorstand

[info@ist-ev.org](mailto:info@ist-ev.org)

**Medizinischer Beirat:**

Dr. Roswitha Dickerhoff

[r.dickerhoff@ist-ev.org](mailto:r.dickerhoff@ist-ev.org)

*Wir sind vom Finanzamt Bonn-Aussenstadt am 11.07.2008, (Steuernummer 206 5866 0866 VST 10), als gemeinnütziger Verein anerkannt worden und sind dankbar für eine finanzielle Unterstützung unserer Tätigkeit.*

**Bankverbindung:**

Städtische Sparkasse Offenbach

BIC : HELADEF10FF

IBAN: DE56505500200000112925



**Informationsheft für Patienten  
mit Sichelzellerkrankheit  
und ihre Familien**



## Inhaltsverzeichnis

### ■ Einleitung

- Was ist die Sichelzellkrankheit?
- Warum sind bei der Sichelzellkrankheit die roten Blutkörperchen krank?
  - Wo gibt es die Sichelzellkrankheit?
  - Warum machen Sichelzellen krank?
- Wie bekommt man die Sichelzellkrankheit?
- Wie stellt man die Sichelzellkrankheit fest?
- Kann man die Sichelzellkrankheit heilen?
- Kann man die Sichelzellkrankheit behandeln?
  - Kann man Schmerzkrisen verhindern?
- Welche gesundheitlichen Probleme entstehen im Zusammenhang mit der Sichelzellkrankheit?
- Welche Möglichkeiten der Vorbeugung (Prophylaxe) gibt es?
  - Kann man die Sichelzellkrankheit verhindern?
  - Dürfen Sichelzellpatienten Sport treiben?
    - Kann man Kinder bekommen, wenn man die Sichelzellkrankheit hat?
- Wichtige Hinweise im Überblick, die sie als Eltern bei ihren Kindern beachten sollten
  - Ein Wort zum Schluss

## ■ Einleitung

Das schönste Glück auf der Welt sind unsere Kinder. Sie sind unsere Zukunft. Die unvergesslichsten Momente, die Geburt, die ersten Worte, die ersten Schritte, die Einschulung, Führerschein, der Master, und dann die Enkelkinder.

Aber was passiert, wenn das eigene Kind mit ca. 2 Jahren unerklärliche starke Schmerzen hat, ins Krankenhaus gebracht wird und nach zahlreichen Untersuchungen der Arzt irgendwann mit der Diagnose vor Ihnen steht: Ihr Kind leidet an einer Sichelzellerkrankung, einer seltenen erblichen chronischen Krankheit; einer Krankheit, die mit Schmerzen verbunden ist und die man ein Leben lang hat.

Wahrscheinlich bricht in diesem Moment eine Welt zusammen. Man fragt sich: Warum? Warum mein Kind?

Man stellt sich unzählige weitere Fragen. Was ist eine Sichelzellerkrankung, wie entsteht sie, kann man sie behandeln, wie kann ich meinem Kind helfen und vieles mehr.

Natürlich hofft man, dass Ärzte einem diese Fragen beantworten können, aber leider bekommt man oft nur unzureichende Auskünfte und es werden schwer verständliche medizinische Fachausdrücke verwendet.

*Man fühlt sich schnell allein gelassen, nicht verstanden und hilflos.*

## INFOS

Hier sind  
einige wichtige  
Informationen  
über das, was Sie  
als Eltern von Kindern  
mit Sichelzellerkrankung  
wissen sollten:

### ■ Was ist die Sichelzellerkrankung?

Die Sichelzellerkrankung gehört weltweit zu den häufigsten Erkrankungen der roten Blutkörperchen. Sie ist durch eine Veränderung im Erbgut des Menschen bedingt und kann sich im ganzen Körper und in fast allen Organen auswirken.

### ■ Warum sind bei der Sichelzellerkrankung die roten Blutkörperchen krank?

Die roten Blutkörperchen (Erythrozyten) versorgen mit Hilfe des roten Blutfarbstoffes (Hämoglobin) den ganzen Körper mit Sauerstoff. Hämoglobin nimmt in der Lunge den Sauerstoff auf und gibt ihn in den Geweben, wo er gebraucht wird, wieder ab.



Abbildung 1+2: Gesunde und kranke Blutkörperchen

Gesunde rote Blutkörperchen enthalten überwiegend normales gesundes Hämoglobin (Hämoglobin A, HbA); sie sehen aus wie kleine, runde Scheiben und haben eine glatte, weiche Form.

Bei der Sichelzellerkrankung enthalten die roten Blutkörperchen statt des normalen Hämoglobins HbA das krankhaft veränderte Hämoglobin S (HbS). Dieser veränderte rote Blutfarbstoff macht aus den gesunden Blutkörperchen spitze, klebrige, harte, lange Zellen, die wie Sicheln aussehen und der Sichelzellerkrankung ihren Namen geben.

## ■ Wo tritt die Sichelzellerkrankheit auf?

Vor ca. 7000 Jahren ist die Sichelzellerkrankheit in Afrika durch eine Veränderung der Erbanlage (Mutation) des Hämoglobins entstanden. Von Afrika aus hat sich die Sichelzellerkrankheit durch Handel und Migration nach allen Richtungen ausgebreitet. Heute finden wir die Sichelzellerkrankungen im östlichen Mittelmeerraum, im Mittleren Osten, Indien auf der arabischen Halbinsel und natürlich in Afrika.

Mit dem Sklavenhandel kam die Erkrankung nach Nord- und Südamerika. In Deutschland gab es die Erkrankungen nicht, bis Einwanderer aus dem Mittelmeerraum, Afrika und Asien die Sichelzellerkrankheit zu uns brachten.

## ■ Warum wird man krank, wenn man Sichelzellen hat?

1. Sichelzellen können, weil sie nicht so glatt, rund und beweglich sind wie die gesunden roten Blutkörperchen, in den Blutgefäßen aller Organe steckenbleiben und die Sauerstoff-Zufuhr zum Gewebe unterbrechen.

Sauerstoffmangel führt zur Zerstörung des Gewebes und es werden Stoffe (die sogenannten Zytokine) gebildet, die Schmerzen auslösen. Schmerzkrisen entstehen im Inneren der Knochen, im sog. Knochenmark, wo die Blutbildung stattfindet. Wenn ein Blutgefäß, das den Sauerstoff für das Gewebe liefern soll, durch Sichelzellen

verstopft ist, kommt kein Sauerstoff mehr an dieses Gebiet im Knochenmark: es zerfällt und stirbt ab (Nekrose). Um das abgestorbene Knochenmark sammelt sich Gewebsflüssigkeit an,

sind mit einer Haut (Periost) umgeben, die sehr empfindlich ist. Wenn sie gedehnt und gespannt wird durch die Flüssigkeit um das tote Gewebe im Knochenmark, entstehen sehr heftige Schmerzen. Werden Blutgefäße in anderen Organen (z. B. Lunge, Niere, Gehirn, Leber) durch Sichelzellen verschlossen, kann es durch die fehlende Sauerstoffversorgung zu Schädigung dieser Organe kommen.

Kinder unter 3 Jahren haben häufig Schmerzen in Händen und Füßen, die dann auch geschwollen sind.

Ältere Kinder und Erwachsene haben meist Schmerzen in Armen und Beinen, im Rücken und im Becken.

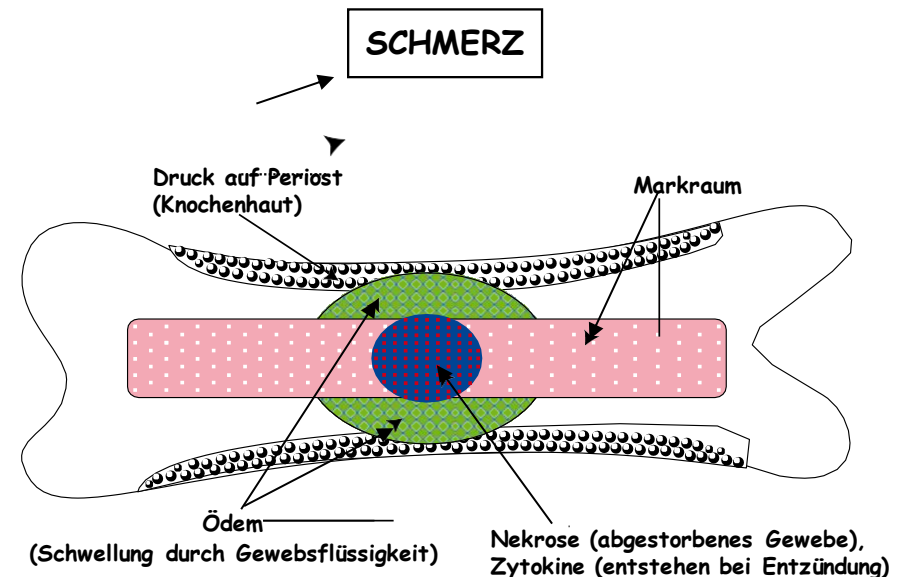


Abbildung 3: Schmerzkrisen

die viel Platz einnimmt und den Knochen dehnt (Ödem). Knochen

2. Sichelzellen zerfallen schneller als gesunde, runde Blutkörperchen (Hämolyse). Dabei entsteht eine Blutarmut (=Anämie), obwohl das Knochenmark vermehrt arbeitet. Die kranken roten Blutkörperchen leben nur 10-12 Tage, und nicht, wie die gesunden, 120 Tage.

Bei Sichelzellpatienten liegen die Werte für den roten Blutfarbstoff (Hb) zwischen 6-8 g/dl.

3. Sichelzellen verstopfen besonders häufig, meist schon im ersten Lebensjahr, die Gefäße der Milz. Die Milz ist ein sehr wichtiges Organ zur Abwehr einiger Bakterien (z.B. Pneumokokken). Da bei Kindern mit Sichelzellkrankheit immer wieder Gefäße verschlossen werden, wird das Milzgewebe so geschädigt, dass es seine Aufgabe, den Körper vor Pneumokokken zu schützen, nicht mehr erfüllen kann.

Sichelzellpatienten, vor allem aber Kinder in den ersten 5 Lebensjahren, haben lebenslang ein erhöhtes Risiko, schwere Infektionen durch Bakterien, vor allem aber Pneumokokken, zu bekommen. Diese Infektionen sind lebensbedrohlich, wenn sie nicht rechtzeitig erkannt werden. Zum Schutz vor diesen Infektionen erhalten Kinder mit Sichelzellkrankheit vom 3. Lebensmonat bis zum 5. Lebensjahr täglich Penizillin. Eine Impfung gegen Pneumokokken wird ab dem 3. Lebensmonat gegeben.



Abbildung: Vorbeugung

## ■ Wie bekommt man die Sichelzellkrankheit?

Die Sichelzellkrankheit wird von den Eltern auf die Kinder vererbt. Jeder Mensch trägt in sich doppelte Erbanlagen (Gene), die vom Vater und von der Mutter stammen.

Für alle unserer Körper-Eigenschaften, wie Haarfarbe, Größe, Farbe der Augen aber auch für den Blutfarbstoff in den roten Blutkörperchen haben wir zwei Erbanlagen: eine mütterliche und eine väterliche.

Wenn beide Eltern Träger des Gens für Hämoglobin S sind, gibt es drei Möglichkeiten für die Kombination von Genen, die an die Kinder vererbt werden können.

- 1. Wenn das Kind vom Vater und der Mutter die Gene für den veränderten Blutfarbstoff, das Hämoglobin S, geerbt hat, hat es die Sichelzellkrankheit. Mehr als 50% des roten Blutfarbstoffes besteht aus dem krankhaften Sichel-Hämoglobin (HbS).
- 2. Wenn das Kind von einem Elternteil das Gen für das veränderte Hämoglobin S erbt, vom anderen Elternteil aber das Gen für den normalen roten Blutfarbstoff, Hämoglobin A (HbA), dann ist dieses Kind nicht krank, sondern Träger der Sichelzellkrankheit (HbAS).

Sichelzell-Träger haben keine Blutarmut da sie ausreichend Hämoglobin A bilden können und nur ca. 40% Hämoglobin S in ihrem Blut haben.

Sichelzell-Träger haben weder Schmerzkrisen noch irgendwelche für die Krankheit charakteristischen Probleme und auch kein verändertes Blutbild. Sie haben eine normale Lebenserwartung, können allerdings die Erbanlage für die Erkrankung an ihre Kinder weitergeben.



● 3. Wenn das Kind von beiden Eltern nur die gesunden Gene für das Hämoglobin A erbt, dann hat es nur normalen roten Blutfarbstoff (HbAA) und ist gesund.

Welches Gen das Kind vom Vater oder der Mutter erbt ist rein zufällig.

Diese Zusammenhänge muß man kennen, um zu verstehen, daß es in einer Familie sowohl kranke als auch gesunde Kinder geben kann.

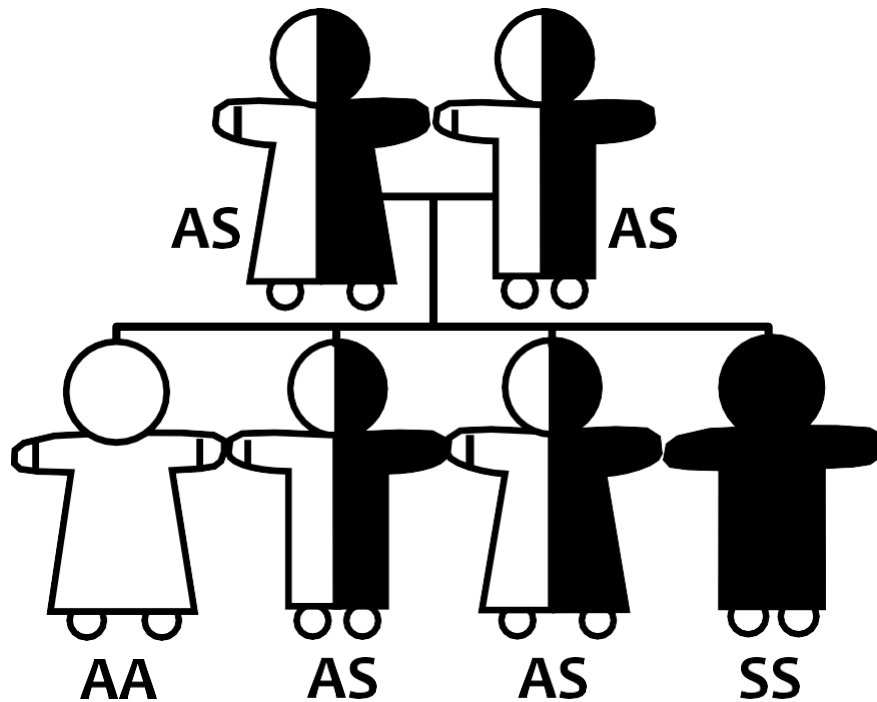


Abbildung 4: Vererbung

## ■ Wie stellt man die Sichelzellkrankheit fest?

In Deutschland gibt es seit 2021 das Neugeborenen-Screening. Bis dahin wurde die Diagnose bei Kindern gestellt, die durch Symptome und Krankheitszeichen, wie z.B. eine Blutarmut (Anämie) und/oder unklare Knochenschmerzen, auffallen.

Zur Diagnose wird eine Hämoglobin-Analyse (auch Hämoglobin-Elektrophorese genannt) durchgeführt. Wenn bei einem Kind die Sichelzellkrankheit festgestellt wird, sollte auch bei den Eltern und Geschwistern eine Hämoglobin-Analyse gemacht werden.

Menschen, die aus den bereits genannten Regionen stammen, wo die Sichelzellkrankheit vorkommt, sollten sich ebenfalls untersuchen lassen, um herauszufinden, ob sie Träger der Erbanlage für das Hämoglobin S sind.

Es gibt neben der Sichelzellkrankheit HbSS noch andere Formen, bei denen ein Elternteil dem Kind das HbS, das andere eine andere krankmachende Mutation (Genveränderung) vererbt hat. Folgende Kombination sind relativ häufig: HbS $\beta$ Thalassämie; HbSC, HbSD. Es gibt einige Besonderheiten bei diesen Kombinations-Formen. Das Wichtigste für HbSC-Patienten ist, dass ab dem 10. Lebensjahr jährlich der Augenhintergrund (Retina) untersucht werden muss, um frühzeitig Gefäßveränderungen behandeln zu können. Unbehandelt können diese zur Erblindung führen.

## ■ Kann man die Sichelzellkrankheit heilen?

Ja. Allerdings nicht durch Medikamente, sondern nur durch eine Stammzelltransplantation (SZT).

Stammzellen sind Zellen im Knochenmark, die in der Lage sind, sämtliche Blutzellen zu bilden. Ohne Stammzellen im Knochenmark ist man nicht lebensfähig.

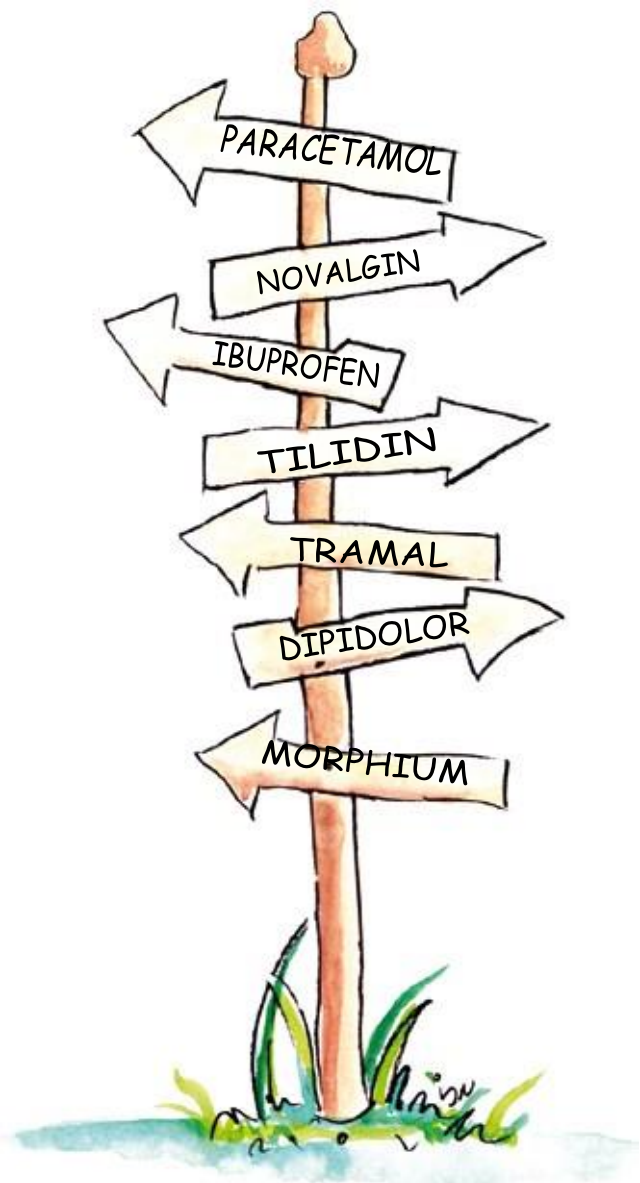


Abbildung 4: Schmerzmittel-Baum

Eine SZT sollte allen HbSS bzw. HbS $\beta^{\circ}$ Thal Patienten angeboten werden die einen passenden (HLA-identischen) Familienspender haben. Eine SZT ist nicht ohne Risiko für den Patienten. Auch unter optimalen Bedingungen sterben ca. 5% der transplantierten Patienten nach einer SZT. Bei den Patienten, die die SZT überleben, kann es zu späten bzw. chronischen Schäden kommen.

### ■ Kann man die Sichelzellerkrankung behandeln?

Ja. Kinder unter 5 Jahren können durch die tägliche Gabe von Penizillin und durch eine Impfung gegen Pneumokokken geschützt werden. Infektionen werden mit einem der Infektion entsprechenden Antibiotikum behandelt.

Bei Schmerzkrisen müssen neben ausreichender Flüssigkeit sofort Schmerzmittel gegeben werden, die der Schwere der Schmerzen entsprechen.

#### Man teilt Schmerzmittel in 3 Stufen ein:

- Stufe 1 (Paracetamol, Novalgin, Ibuprofen) bei leichten Schmerzen
  - Stufe 2 (Tramal) bei stärkeren Schmerzen, zusätzlich zu den Medikamenten der Stufe 1. Bei chronischen Schmerzen (selten bei Kindern, häufig bei Erwachsenen) wird auch Tilidin verordnet
- Jeder Sichelzellpatient muß immer ein Mittel der Stufe 1 und der Stufe 2 zu Hause haben.

#### Stufe 3 (Morphium, Dipidolor)

Wenn die Kombination von Stufe 1 und 2 - Medikamenten nicht ausreicht, um die Schmerzen zu verringern, muß das Krankenhaus aufgesucht werden, da dann ein Schmerzmittel der Stufe 3, über

die Vene gegeben, notwendig wird. Zusätzlich zu einem Schmerzmittel der Stufe 3 muss immer auch eines der Stufe 1 (meist Novalgin intravenös) gegeben werden.

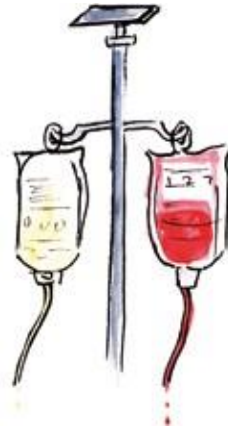
Wenn Morphin oder Dipidolor über die Vene gegeben wird, muß immer über einen sog. Spirometer (Triflow, Flutter) die Lunge gebläht werden und zwar 10 x alle 2 Stunden. Eltern bzw. Patienten müssen auf der Station danach fragen, wenn es nicht angeboten wird.

Ohne diese Lungenblähung ist bei Morphingabe die Gefahr, dass sich ein Akutes Thorax-Syndrom entwickelt, sehr groß. Kinder ab etwa 6 Jahren können mit einem solchen Gerät umgehen.

Wer Morphium braucht, weil er starke Schmerzen hat, wird nicht Morphium-abhängig. Abhängigkeit (Sucht) hat ganz andere Gründe. Da Morphium zu Verstopfung führen kann, wird zusätzlich ein Medikament zur Förderung der Verdauung eingesetzt.

Bei einigen Komplikationen der Erkrankung müssen **Bluttransfusionen** gegeben werden, wie z.B.

- wenn ein Patient zu wenig rote Blutkörperchen für einen ausreichenden Sauerstofftransport hat: z.B. bei Milzsequestration
- wenn man die krankmachenden Sichelzellen durch gesunde rote Blutkörperchen ersetzen muß wird eine sog. Blutaustauschtransfusion durchgeführt: z. B. bei schweren



Infektionen, Lungenkomplikationen (Akutes Thorax-Syndrom)

wenn man das Knochenmark über lange Zeit daran hindern will, rote Blutkörperchen, die nur HbS enthalten, zu bilden (z. B. nach einem Schlaganfall).



Abbildung: Vorbeugung

Seit 1995 wird bei Sichelzellerkrankten mit den schwer verlaufenden Formen HbSS, HbS $\beta$ <sup>0</sup> Thal, HbSD das Medikament Hydroxycarbamid (Firmennamen: Litalir, Hydrea, Siklos) eingesetzt, das bei ca. 70 % der Patienten die Schmerzkrise verhindern oder bessern kann.

Hydroxycarbamid ist kein Schmerzmittel. Es kann aber Schmerzen verhindern durch unterschiedliche Auswirkungen auf die roten Blutkörperchen: es wird mehr HbF (das Hämoglobin der Neugeborenen) gebildet, das die Sichelbildung der roten Blutkörperchen hemmt; die roten Blutkörperchen enthalten mehr Flüssigkeit im Inneren und die Klebrigkeit der Zell-Oberfläche ist vermindert. Alle diese Veränderungen bewirken, daß die Blutgefäße nicht so leicht verstopfen.

---

Regelmäßige Blutbildkontrollen (anfangs alle 2 Wochen, nach 2 Monaten alle 2 Monate) sind bei der Einnahme von Hydroxycarbamid absolut notwendig.

Bei einigen Komplikationen (z.B. Gallensteine, die Beschwerden verursachen; sehr große Milz, die die Blutzellen vernichtet; Schmerzen in den Hüftgelenken) kann durch eine *Operation* geholfen werden.



## ■ Kann man etwas tun um Schmerzkrisen zu verhindern?

Ja. Denn Schmerzkrisen können durch Unterkühlung, zu wenig Flüssigkeit und Infektionen ausgelöst werden.

Außer den bereits genannten Medikamenten gibt es also noch zusätzliche Möglichkeiten, die Schmerzen zu verhindern:

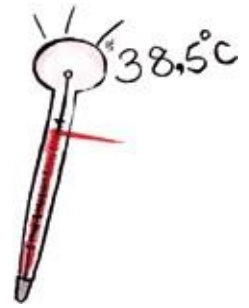


Abbildung: Wasser Temperatur beim Schwimmen

- Nicht in kaltem Wasser schwimmen;
- Sich bei Kälte entsprechend warm anziehen;
- Ausreichend trinken, immer mehr als die anderen: vor allem bei warmem Wetter, Sport, körperlichen Anstrengungen; nicht rauchen, kein Alkohol

- Bei Flugreisen müssen Sichelzellerpatienten zusätzlich große Mengen trinken, da die Luft im Flugzeug sehr trocken ist.

Fieber ist sowohl ein sehr wichtiges Warnzeichen, dass etwas nicht stimmt, als auch, dass es hilft, eine Infektion schneller zu überwinden.



Das Fieber mit fiebersenkenden Mitteln zu bekämpfen schadet dem Patienten, weil man erstens kein Warnzeichen mehr hat, d. h. man nicht mehr weiß, ob die Infektion weiterbesteht oder nicht, und weil zweitens viele Krankheitserreger sich bei niedrigen Temperaturen besser vermehren können.

- Kinder unter 5 Jahren müssen bei Fieber über 38,5°C im Krankenhaus antibiotisch behandelt und beobachtet werden.
- Kinder über 5 Jahren mit Fieber müssen vom Arzt untersucht werden.

## ■ Welche gesundheitlichen Probleme entstehen im Zusammenhang mit der Sichelzellerkrankheit?

### Akutes Thorax-Syndrom

Das Akute Thorax-Syndrom ist eine Lungenkomplikation, die es nur bei Sichelzellerpatienten gibt. Es entwickelt sich häufig während oder nach einer Schmerzkrise und fängt meist an mit Schmerzen im Brustkorb. Dann kommt Fieber, schnelles Atmen und Kurzatmigkeit dazu. Jeder Sichelzellerpatient mit Schmerzen im Brustkorb muß vom Arzt gesehen und meist stationär aufgenommen werden.

Zur Behandlung des akuten Thorax-Syndroms gehört meist die Transfusion und Antibiotika, evtl. Sauerstoff. Manchmal muß, wenn ein akutes Thorax-Syndrom sich sehr rasch verschlechtert, eine Austauschtransfusion durchgeführt werden.

### Milzsequestration

Die Milzsequestration ist eine lebensbedrohliche Situation, bei der fast alles Blut, das eigentlich durch den Körper fließen muss, in der Milz, die riesengroß wird, zurückgehalten wird und nicht mehr für den Kreislauf zu Verfügung steht.

Eine Milzsequestration kann sich sehr rasch entwickeln und innerhalb weniger Stunden zum Tod führen.

Kinder mit einer Sichelzellkrankheit können bis zum 6. Lebensjahr solche Milzsequestrationen bekommen. Bei der Sichelzellkrankheit HbSC oder HbSßThal besteht das Risiko einer Milzsequestration bis ins Erwachsenenalter.

Es fängt meist mit Bauchschmerzen an, dann werden die Kinder blass, schlapp und wollen nicht mehr essen. Manchmal ist Fieber dabei. Deshalb sollte ein Kind mit Sichelzellkrankheit und Bauchschmerzen zum Arzt gebracht werden um die Größe der Milz zu überprüfen. In den meisten Fällen einer Milzsequestration ist eine Bluttransfusion notwendig. Wenn der Hb (roter Blutfarbstoff) sehr stark abgefallen ist muß die Milz chirurgisch entfernt werden (Splenektomie).

Um möglichst frühzeitig eine Milzsequestration zu entdecken werden Eltern von Säuglingen und Kleinkindern angelernt, bei jedem Wickeln die Größe der Milz festzustellen. Ist plötzlich die Milz, die normalerweise unter dem linken Rippenbogen versteckt ist, tastbar, muß der Arzt sofort aufgesucht werden.

### Infektionen

Sichelzellpatienten haben, da bei ihnen die Milz nicht mehr als Bakterien-Filter funktioniert, ein hohes Risiko, schwere, lebensbedrohliche Infektionen zu bekommen. Eine Infektion führt in fast allen Fällen zu Fieber. Fieber ist nicht nur ein sehr wichtiges Warnzeichen, dass etwas nicht stimmt, es hilft auch, eine Infektion schneller zu überwinden.

Das Fieber mit fiebersenkenden Mitteln zu bekämpfen schadet dem Patienten, weil man erstens kein Warnzeichen mehr hat, d. h. man nicht mehr weiß, ob die Infektion weiterbesteht oder nicht, und weil zweitens viele Krankheitserreger sich bei niedrigen Temperaturen besser vermehren können.

Kinder unter 5 Jahren müssen bei Fieber über 38,5°C im Krankenhaus antibiotisch behandelt und beobachtet werden.

Kinder über 5 Jahren mit Fieber über 38,5°C müssen vom Arzt untersucht werden. Der Arzt entscheidet dann, ob eine Behandlung im Krankenhaus notwendig ist.

### Andauernde Erektion (Priapismus)

Eine schmerzhaft, andauernde Erektion (Priapismus) kann bei Kindern auftreten und ist ein Grund, den Arzt aufzusuchen. Es gibt ein Medikament, Effortil, das wiederholte Priapismus-Episoden verhindern kann.

### Blutiger Urin

Blutiger Urin ohne Schmerzen kann plötzlich auftreten.

Die Ursache ist ein Gefäßverschluss in einem Teil der Niere, der ins Nierenbecken ragt. Durch Ultraschall muss eine andere Blutungsursache ausgeschlossen werden.

Meist hört die Blutung von selber wieder auf, hilfreich ist Bettruhe. Viel trinken ist wichtig, damit es keine Blutgerinnsel im Harnleiter gibt.

### Nierenschäden

Eine Nierenschädigung kann sich schon bei Kindern durch eine Eiweiß-Ausscheidung im Urin zeigen. Ab dem 6. Lebensjahr muss der Urin mindestens 1 x im Jahr auf Eiweiß untersucht werden.

### Schlaganfall (Hirn-Infarkt)

Mit Einführung der Transkraniellen Doppler-Sonographie bei Kindern mit Sichelzellerkrankung hat sich die Zahl der Schlaganfälle drastisch verringert. Ein Schlaganfall wird verursacht durch Verschluss eines großen Gefäßes, das das Gehirn mit Sauerstoff versorgt. Er kann sich äußern in plötzlicher Schwäche oder Lähmung einer Körperseite, eines Armes oder Beins, Krampfanfällen, Unfähigkeit zu sprechen. Wenn ein Kind mit Sichelzellerkrankung, das keine Schmerzen hat, nicht mehr richtig gehen kann, beim Sitzen umkippt, verwaschen spricht, einen Arm nicht mehr bewegt – so fort die Klinik aufsuchen.

### Hirnblutungen

Kinder haben überwiegend Hirninfarkte durch Gefäßverschlüsse, während erwachsene Sichelzellerkrankte Hirnblutungen erleiden können. Diese können einhergehen mit sehr starken Kopfschmerzen, Bewusstseinsverlust, Krampfanfällen.

## ■ Welche Möglichkeiten der Vorbeugung (Prophylaxe) gibt es?

Außer den bereits genannten Impfungen und Medikamente gibt es noch die:

### Trans-Cranielle-Doppler-Sonographie (TCDS)

Seit einigen Jahren weiß man, dass Kinder, bei denen das Blut in den Hirngefäßen sehr schnell fließt, gefährdet sind durch einen Schlaganfall (Verschluss eines Gefäßes im Gehirn).

Die Geschwindigkeit des Blutflusses kann mit einer speziellen Ultraschall-Methode durch die Schädelknochen gemessen werden. Man nennt diese Untersuchung Trans-Cranielle-Doppler-Sonographie (TCDS).

Es wird empfohlen bei Sichelzellerkrankten mit HbSS, HbSβ<sup>0</sup> Thal, HbSD zwischen 2-16 Jahren, jährlich die TCDS durchzuführen.

Da es in Deutschland an manchen Kliniken an manchen Kliniken nur 1-2 Sichelzellerkrankte gibt, wird die TCDS nur an Kliniken durchgeführt die viele solcher Patienten haben.

Wenn Kinder ein erhöhtes Risiko haben einen Schlaganfall zu erleiden, kann man diese in den meisten Fällen mit regelmäßigen Bluttransfusionen (chronisches Transfusionsprogramm) verhindern.

### Chronisches Transfusionsprogramm

Beim chronischen Transfusionsprogramm will man das Knochenmark des Patienten über lange Zeit, manchmal Jahre daran hindern, Sichelblut zu bilden. Wenn man dem Körper durch Transfusionen so viel Blut zuführt, wie er sonst selber bildet, meldet niemand dem Knochenmark: *Achtung!* Zu wenig rote Blutkörperchen! Bitte neue bilden! Man kann so über lange Zeit verhindern, dass Schäden durch gesichelte Blutzellen entstehen.

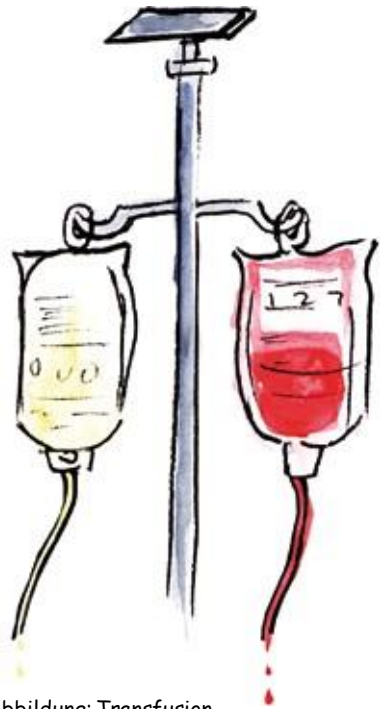


Abbildung: Transfusion

Patienten, die über lange Zeit transfundiert werden, sammeln zu viel Eisen im Körper an.

Überschüssiges Eisen ist sehr schädlich für viele Organe, besonders für die hormonbildenden Drüsen und den Herzmuskel. Alle Patienten, die über längere Zeit Bluttransfusionen bekommen müssen regelmäßig Tabletten einnehmen, die das Eisen über den Urin oder den Stuhl aus dem Körper schaffen.

Transfusionen können Leben retten, sie können aber auch lebensgefährlich sein, wenn sie zum falschen Zeitpunkt und nicht in der richtigen Menge ge-

geben werden. Wenn Sichelzellerpatienten, die ihre üblichen Hb-Werte haben und sich damit wohlfühlen, eine Bluttransfusion bekommen, weil ein Arzt meint, er müsste diesen „niedrigen Wert“ anheben, z. B. bei einer Schmerzkrise, können schwere Komplikationen auftreten.

Eltern sollten immer, wenn eine Transfusion geplant ist, den Arzt bitten, genau zu erklären, warum diese Transfusion notwendig ist.

Es ist wichtig, in einer solchen Situation den Ausweis (für Patienten mit einer Hämoglobin-erkrankung) dabei zu haben, den wir für Sichelzellerpatienten entwickelt haben und in dem die für diesen Patienten „normalen“ Blutwerte stehen.

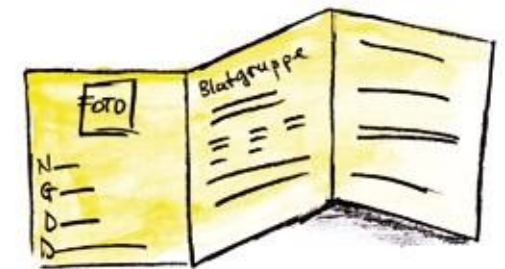


Abbildung: Patienten Ausweis

Den Ausweis können Sichelzellerpatienten von ihren Ärzten erbitten oder über uns anfordern.

### ■ Kann man die Sichelzellerkrankung verhindern?

Ja. Wenn Eltern Träger des Gens für die Sichelzellerkrankung sind, wird die pränatale Diagnostik angeboten, um die Geburt eines kranken Kindes zu verhindern.

### ■ Dürfen Sichelzellerpatienten Sport treiben?

Ja. Kinder mit der Sichelzellerkrankung können und sollen Sport treiben. Sie sind aber nicht so leistungsfähig wie andere Kinder. Durch die Blutarmut werden Sichelzellerpatienten bei körperlicher Anstrengung schneller müde. Deshalb müssen Eltern den Sportlehrern sagen, dass ihre Kinder selber bestimmen dürfen, wo ihre Grenzen sind





Abbildung: Bei jeder sportlichen Aktivität immer viel trinken und auf eigene Körperliche Grenzen achten!

## ■ Kann man Kinder bekommen, wenn man die Sichelzellerkrankung hat?

Ja. Wenn jemand die Sichelzellerkrankung hat und Kinder haben möchte, ist es unbedingt notwendig, durch eine Hämoglobin-Analyse herauszufinden, ob der Partner (die Partnerin) eventuell Träger der Erkrankung ist. In einem solchen Fall besteht die Möglichkeit, dass ein krankes Kind geboren wird, da vom Elternteil, die das Sichelzellerkrankung hat, ja nur das Sichel-Gen vererbt wird. Es sollte deshalb unbedingt in der Früh-Schwangerschaft die Pränatal-Diagnostik durchgeführt werden. Ist der Partner eines Sichelzellerpatienten kein Träger, sind alle Kinder dieses Paares Träger, haben also nicht die Erkrankung.

## ■ Wichtige Hinweise im Überblick, was Sie als Eltern bei ihren Kindern beachten sollten:

### Allgemeines

- Viel trinken (Wasser, ungesüßter Tee), besonders an heißen Tagen oder beim Sport oder Rumtoben





- Ausgewogene Ernährung: viel Obst, Gemüse, wenig Süßigkeiten, keine gesüßten Getränke
  - Immer Schmerzmittel im Haus haben
- Alle empfohlenen Impfungen durchführen lassen
- Bei Kindern unter 5 Jahren 2x täglich Penizillin, um Pneumokokken-Infektionen zu verhindern



## Kindergarten und Schule

- Mit Erzieher/innen und Lehrer/innen über die Sichelzellkrankheit sprechen; evtl. Arzt um Informationen von Kindergarten oder Schule bitten
- Kinder müssen die Erlaubnis haben, jederzeit Wasser zu trinken und auf die Toilette zu gehen (Sichelzellpatienten produzieren größere Mengen Urin als Gesunde)
- Kinder dürfen und sollen Sport treiben, müssen aber selber ihre Grenzen bestimmen dürfen
- Nicht in kaltem Wasser schwimmen!!! Wasser muss mindestens 25°C haben
- Auf Klassenfahrten müssen Schmerzmittel mitgenommen werden. Lehrer muß Telefon-Nr. der Eltern und des Hausarztes haben
- Lehrer und Mitschüler sollten erfahren, dass Sichelzellpatienten, die gelbe Augen haben, nicht ansteckend sind und keine Hepatitis (ansteckende Leberentzündung) haben

## Reisen mit Sichelzellpatienten

- Mit Säuglingen und Kleinkindern, die eine Sichelzellkrankheit haben, sollte man nicht in tropische Länder fahren, vor allem nicht, wenn es dort Malaria gibt.

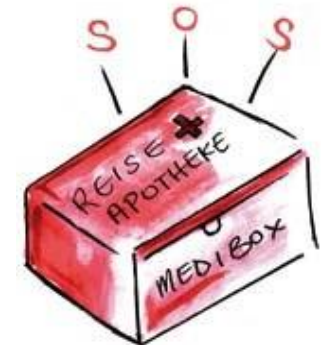


Abbildung: Reise Apotheke nicht Vergessen

- Auf jede Reise müssen genug Medikamente (Schmerzmittel, evtl. Penizillin) mitgenommen werden.
- Flugreisen sind erlaubt. Da die Luft im Flugzeug sehr trocken ist, muss noch mehr getrunken werden als sonst.
- Bei Reisen in Malaria-Länder muß die entsprechende Malaria-Prophylaxe genommen werden.

Es empfiehlt sich, vor einer Reise in ein anderes Land sich zu erkundigen, wo es dort Ärzte gibt, die sich mit der Sichelzellerkrankheit auskennen.



#### Notsituationen

Das Krankenhaus muß sofort aufgesucht werden; in der Aufnahme dem Personal sagen, dass der Patient eine Sichelzellerkrankheit hat (Ausweis!) bei

- Fieber über 38,5°C
- Plötzliche, starke Kopfschmerzen, mit oder ohne Schwindel

- Schnelle, angestrenzte Atmung
- Schmerzen im Brustkorb
- Heftige Bauchschmerzen, vorgewölbter Bauch
- Sehr blass (Afrikaner: fast weiße Handflächen!) plötzlich vergrößerte Milz
- Schmerzhaftere Erektion für mehr als 2 Stunden
- Verhaltensauffälligkeit: apathisch, verwirrt, bewusstlos; kann nicht mehr sprechen



- Krampfanfall
- Schwäche einer Hand, eines Beines; kann nicht mehr laufen

#### Routineuntersuchungen

- Regelmäßige Blutbildkontrollen
- Urin mindestens 1 x im Jahr, ab 6 Jahren, auf Eiweiß untersuchen
  - Pneumokokken Impfung alle 5 Jahre
  - Influenza (Grippe) Impfung, ab dem 7. Monat, jährlich
    - Herz Echo, EKG, ab 10 Jahren, jährlich
    - Nieren- und Leberwerte, ab 7 Jahren, jährlich
- Ultraschall Bauch (Gallensteine?), ab 5 Jahren, jährlich
  - Augenhintergrund ab 7 Jahren, jährlich



---

## Impressum

Informationsheft für Patienten  
mit Sichelzellerkrankheit und ihre Familien.  
Textinhalt: Aylin Ünal & Roswitha Dickerhoff  
Gestaltung und Graphiken: Irene Schliermann-Nkuah  
Gewidmet allen Sichelzellpatienten

---

## Ein Wort zum Schluss

Es wird nicht einfach sein - und jedes Mal, wenn ihr Kind Schmerzen hat, werden Sie mitleiden. Aber ihr Kind wird, auch mit der Sichelzellerkrankheit Leben und zur Schule gehen. Eine Berufsausbildung abschließen oder Studieren, arbeiten und vielleicht selber mal eine Familie gründen.

Wichtig ist, dass Sie Ihr Kind über seine Krankheit aufklären und es dabei unterstützen, die Krankheit zu akzeptieren.

## Quellenangabe

[www.ist-ev.org](http://www.ist-ev.org)