

# IST e.V. Jahrestreffen

## Schmerzen – Was tun?

04.05.2024

Dr. med. Claudia Potthoff

Uniklinik Köln



Centrum für Integrierte Onkologie  
Aachen Bonn Köln Düsseldorf



**UNIKLINIK  
KÖLN**

# Inhalte

- Warum Schmerzkrisen?
- Wie kann man vorbeugen?
- Schmerzen abseits der Schmerzkrise?

# Warum Schmerzkrise?

ein bisschen Theorie...Hintergrundwissen...

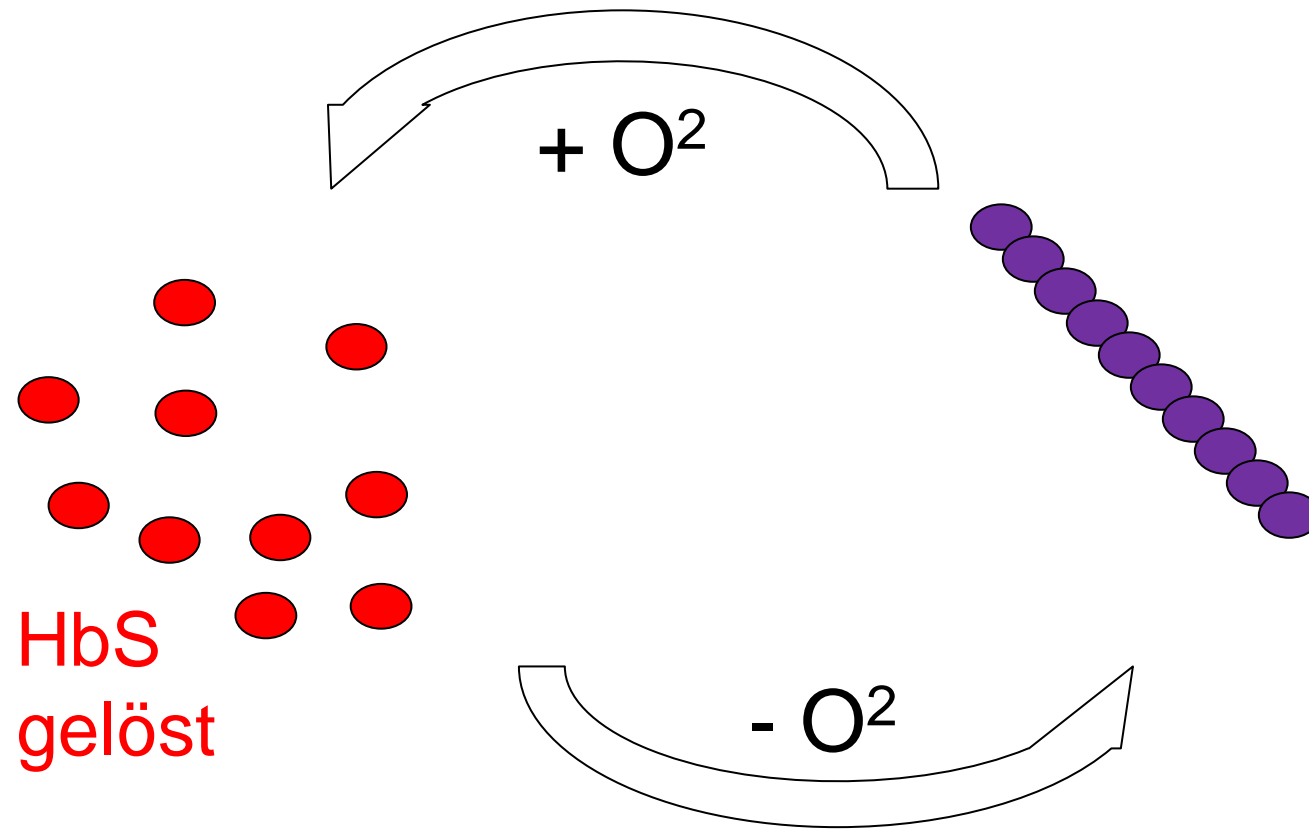
aber das Verständnis eurer Erkrankung ist wichtig!

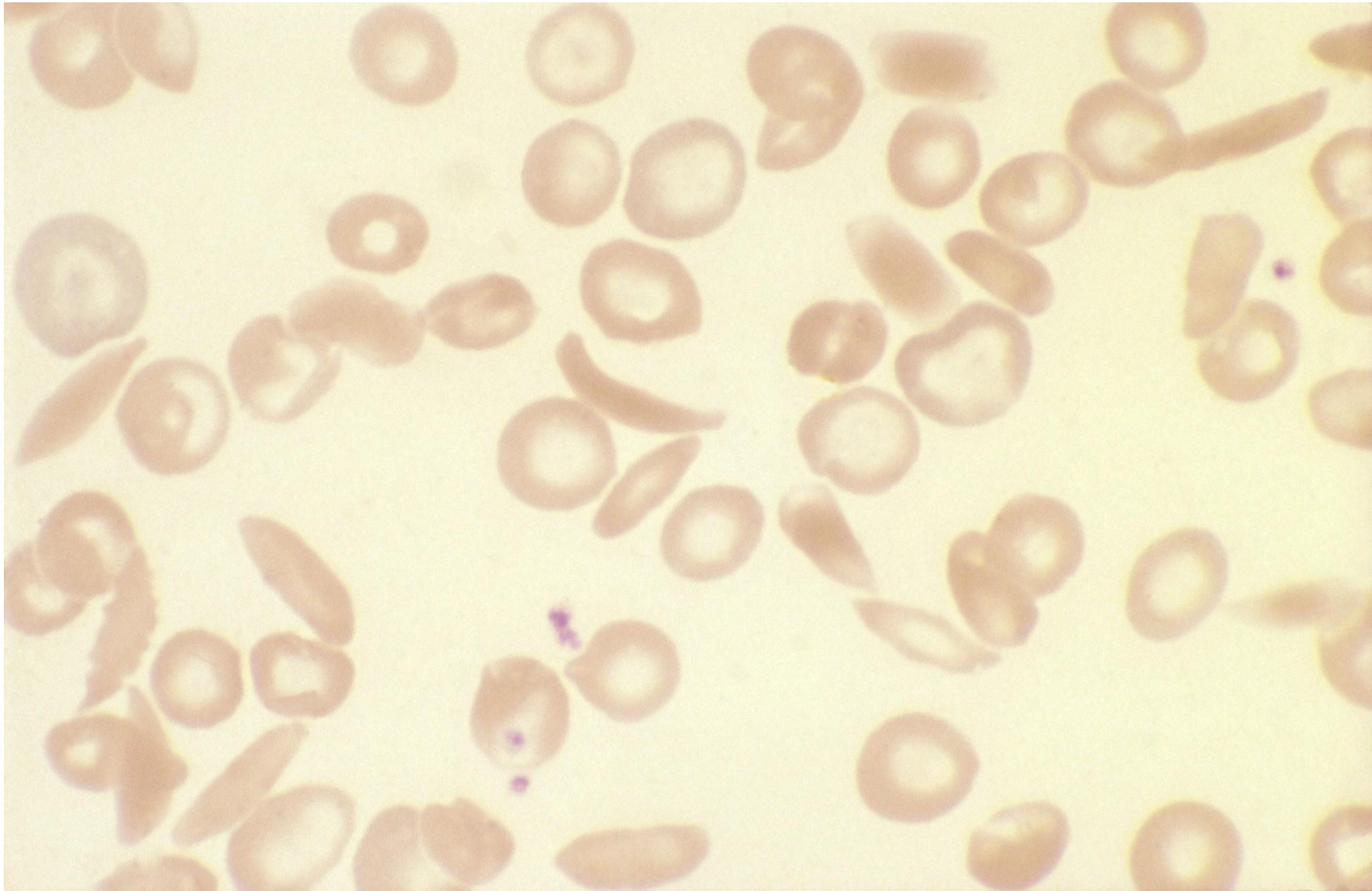
# Blut



- Rote Blutkörperchen (Erythrozyten)
- Roter Blutfarbstoff (Hämoglobin, bindet den Sauerstoff)
- Verschiedene Hämoglobine (HbA, HbS, HbC...)

# Sichelzellerkrankung - Pathophysiologie





# Was ist und macht HbS?

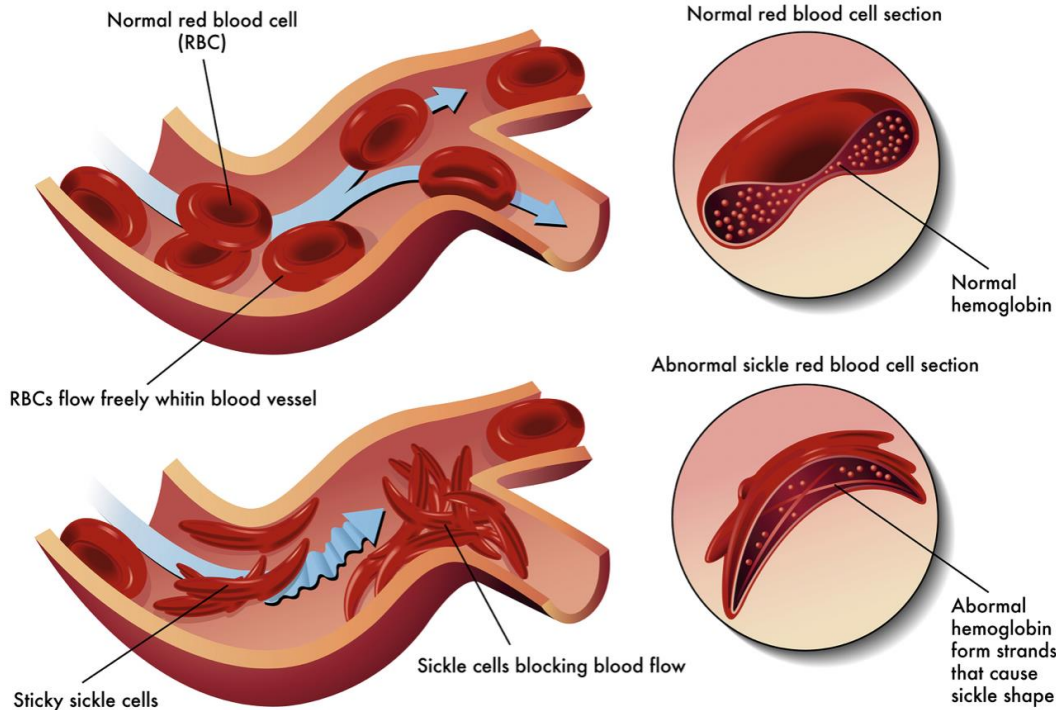
HbS führt zu verminderter Löslichkeit des Hämoglobins und hat verminderte Sauerstoffaffinität

→ HbS Polymerisation

→ Sichelzellbildung der roten Blutkörperchen (pathologische Erythrozyten)

→ Verstärkt durch Sauerstoffmangel (Hypoxie)

## Sickle-Cell Anemia



## Sichelzellen (pathologische Erythrozyten):

- haben verkürzte Überlebenszeit
- sind starr
- blockieren den Blutfluss in den kleinsten Gefäßen
- akute und chronische Schäden an Organen
- hämolytische Anämie

# Schmerzkrisen

- Schmerzen sind Hauptmanifestation der Krankheit
- Schmerzkrisen führen zu einer erhöhten Mortalität
- Schmerzen oft Vorboten von Komplikationen
- unsachgemäße Schmerztherapie oft Quelle von Komplikationen (Überwässerung, Hypoventilation → Akutes Thorax-Syndrom)



Wie kann man vorbeugen?

# Auslösende Faktoren

- Kälte (Schwimmbad, Winter)
- Dehydrierung (Sommer, hohe körperliche Anstrengung, Flugreisen)
- Infektionen (Fieber)
- Alkohol und Rauchen
- Körperl. (Über) – Anstrengung
- Psychische Belastung
- Menstruation und Schwangerschaft

## HbSC

häufig hoher Hb als Auslöser einer Schmerzkrisse → Aderlasstherapie, um Hb auf <11g/dl zu senken

# Maßnahmen vom Patienten

- Schmerzmittel (Analgetika) **immer** zu Hause haben
  - (an Rezept denken)
    - Paracetamol und Ibuprofen
    - Metamizol (Novalgin)
    - Ggf. Tramal
- aktuelle Verordnung
- bei Schmerzen regelmäßig nehmen/geben

# Maßnahmen vom Patienten

- schmerzlindernde physikalische Maßnahmen (Wärme, Massage)
- Evtl. Konditionierungs- und Entspannungsübungen; autogenes Training

# Dauertherapie mit Hydroxycarbamid

- aktuell für alle SZ- Patienten (HbSS und HbS/ $\beta^0$ Thal) ab dem 9. Lebensmonat gemäß Leitlinie empfohlen

(1998 erste Zulassung für erwachsene Patienten, 2014 uneingeschränkt ab 2. LJ)

- Saft (Xromi) oder Tablette (Siklos/Litalir/Syrea)
- tägliche Einnahme (Arzt erkennt regelmäßige Einnahme an den Blutwerten)

# Hydroxycarbamid

- Steigerung der HbF-Produktion
- HbF > 10%:
  - geringeres Risiko für Schmerzkrisen, akute Thorax-Syndrome (ATS), Unterschenkelulzera
  - weniger Verformung der Erythrozyten (weniger Sichelzellenbildung)
  - kann u.a. durch Hydroxycarbamid erreicht werden

# Hydroxycarbamid

- Verringerung der Vaso-okklusiven Krisen um bis zu 80%
  - Verringerung der Krankenhausaufenthalte
  - Verringerung des Auftretens von ATS (Akutes Thorax Syndrom) um bis zu 50%
  - Reduktion der Transfusionshäufigkeit
  - Verlängerung der Lebenserwartung
  - Hinweis auf nierenprotektive Wirkung und Erhalt der Milzfunktion
  - Primäre Prävention von ZNS- Infakten bei pathol. TCDS
- 
- HC Therapie kann bei 70-75% der Patienten Komplikationen verhindern/reduzieren
  - alle HbS $\beta$ +Thal- Pat. mit rez. Schmerzkrisen bzw. nach 1 ATS, selten sinnvoll bei HbSC

# Hydroxycarbamid - Nebenwirkungen

- Myelosuppression (am häufigsten Neutropenie) alle 3 Monate BB
- Kopfschmerzen, GI- Beschwerden, Hautreaktionen (Hyperpigmentierung)
- reversible Oligospermie/Azoospermie (jede Schmerzkrisse wirkt sich ebenfalls negativ auf die Spermiogenese aus)
- Kinderwunsch/Schwangerschaft: Hydroxycarbamid absetzen (evtl. Transfusionsprogramm bis 3. Trimenon)
- Bis jetzt kein sicherer Hinweis für karzinogene oder teratogene Wirkung beim Menschen



# Stationärer Aufenthalt

- Analgetische Therapie nach WHO Stufenplan
- Meist i.v. Morphin notwendig
- An Flutter/ Triflow/ Atemtherapie alle 2 Stunden denken
  
- CAVE: Atemprobleme – Akutes Thorax Syndrom

# Wenn das „Normale“ versagt...

- einmalig Transfusion (ATS, Milzsequestration)
- einmalig Austauschtransfusion (bei nicht beherrschbarer Schmerzkrise, in Akut-Situationen)
- Regelmäßige Austauschtransfusionen

# Heilung möglich...?

- Stammzelltransplantation
  - bei passendem Geschwister immer empfohlen
  - bei Komplikationen auch Fremdspender oder haploidente Transplantation
- Gentherapie

**Schmerzen abseits der Schmerzkrise  
- an was muss ich denken**

# Schmerzen abseits der Schmerzkrise

- an was muss ich denken

- **HbSC-Patienten** mit Hb-Spiegel  $> 11$  g/dl – regelmäßige Aderlässe
- Bei atypischer Schmerzlokalisierung: an zusätzliche Erkrankung denken

# Schmerzen abseits der Schmerzkrise

- an was muss ich denken

- **Kopfschmerzen**

- ZNS-Infarkt (Kindesalter)/Blutung (junge Erwachsene)
  - **Notfall!!** (Kopfschmerzen/Halbseitenlähmung/ komische Sprache)
  - Doppler Untersuchung für HbSS/ HbS/ $\beta$ o-Thal. 18 LM bis 16. LJ.
  - bei Auffälligkeiten ggf. regelmäßige Austauschtransfusionen und Transplantation
- Meningitis
  - Fieber, krankes Kind

Schmerzen abseits der Schmerzkrise  
- an was muss ich denken

- **Thoraxschmerzen**

- Akutes Thorax-Syndrom (Atemnot/Schmerzen in der Brust/ Husten)
  - in die Klinik, Röntgen Thorax, Transfusion/Austausch
- Pulmonaler Hypertonus und Myocard-Insuffizienz
  - jährlich Kardiologe

# Schmerzen abseits der Schmerzkrise

## - an was muss ich denken

- **Knochenschmerzen**

- Hüft – bzw. Humeruskopfnekrosen
  - ggf. Schenkelhalsanbohrung oder TEP (auch andere Gelenke: Schulter/Knie)
- Deckplatteneinbrüche der Wirbelkörper
  - Physiotherapie/Muskelaufbau
- Osteomyelitis, (Myositis), sept. Arthritis
  - Fieber, unklares CRP
  
- Unterschenkel-Ulzera – Wundmanagement



# Schmerzen abseits der Schmerzkrise

## - an was muss ich denken

- **Abdominelle Schmerzen**

- Milzsequestration
  - **Notfall!**, Kinder bis ca. 8 Jahre, Blässe, Abgeschlagenheit
- Gallensteine/ Gallenkoliken- ggf. Cholezystektomie
- Priapismus
  - urologischer **Notfall!!**
- Milzinfarkt / Abszess
- Leberinfarkt/Sequestration
- Girdle-Syndrom (Mesenterialinfarkt)
- Pyelonephritis

# Take Home

- Vorsorgeuntersuchungen wahrnehmen
- Schmerzmittel zuhause haben
- Symptome erkennen und zum Arzt gehen
- Medikamente regelmäßig einnehmen

Vielen Dank!