

Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei Sichelzellkrankheit

Erkrankung: Sichelzellkrankheit

ICD 10: D57.1

Synonyme: Sichelzellanämie, Sichel-Hämoglobin-C-Krankheit, Sichel Beta-plus-Thalassämie und Sichel Beta-null-Thalassämie

Übersicht: Die Sichelzellkrankheit (SZK) stellt eine Gruppe erblich bedingter Störungen der Hämoglobin beta-Kette dar. Normales Hämoglobin schließt 3 verschiedene Arten von Hämoglobin ein – Hämoglobin A, A2 und F. Das im Rahmen der Sichelzellkrankheit auftretende Hämoglobin S weist eine anomale beta-Kette - kodiert auf Chromosom 11, wo es zur Substitution von Glutaminsäure durch Valin kommt - auf. Es handelt sich um eine autosomal rezessiv vererbte Erkrankung. Der Begriff Sichelzellkrankheit umschreibt einen spezifischen Genotyp, der mit der Vererbung einer Kopie des HbS-Gens und eines weiteren Gens, der eine qualitativ oder quantitativ anomale beta-Kette kodiert, einhergeht. Die Sichelzellanämie (HbSS) beschreibt Patienten die homozygot für das HbS-Gen sind, während es bei heterozygoten Formen zur Paarung von HbS mit anderen Genen, die anomales Hämoglobin kodieren, kommen kann. Beispielhaft ist Hämoglobin C zu nennen, eine autosomal rezessive Mutation, bei der Glutaminsäure gegen Lysin ausgetauscht ist. Zudem können Patienten auch eine Kombination aus HbS und β -Thalassämie erben. Die β -Thalassämien repräsentieren eine autosomal rezessive Erkrankung mit reduzierter Produktion oder Fehlen von β -Ketten, mit daraus resultierender Anämie. Weitere Genotypen sind unter anderem HbSD, HbSO-Arab und HbSE.

Das im Rahmen dieser Erkrankungen vorhandene Sichelhämoglobin führt unter niedrigem Sauerstoffpartialdruck zur Polymerisierung betroffener roter Blutkörperchen, was dann zur charakteristischen Sichelform führt. Eine Aggregation der Sichelzellen in der Mikrozirkulation aufgrund von Entzündung, Anomalitäten des Endothels sowie Thrombophilie führt zur Ischämie von Endorganen und Gewebe distal der Blockade. Die Sichelzellerkrankung prädestiniert für vier Hauptarten von Krise: vaso-okklusiv, Milzsequestrierung, aplastisch und hämolytisch. Die Morbidität und Mortalität dieser Ereignisse kann sich in Schmerzen, einem akuten Thoraxsyndrom (intrapulmonale Sichelbildung), pulmonaler Hypertension, kardialen Anomalien, zerebrovaskulärer Blutung oder Infarzierung, Milz- oder Lebersequestrierung, Auto-splenektomie, Nierenerkrankungen, Lebererkrankungen, avaskulärer Nekrose des Hüftkopfes, Priapismus, sowie lebensbedrohlichen akute hämolytische oder aplastische Anämien äußern. Auslöser einer akuten Krise sind unter anderem die Hypoxie, Dehydrierung, Azidose, Stress, Infektion, Trauma sowie Hypothermie; in manchen Fällen ist jedoch kein auslösender Faktor auszumachen.

Derzeit konzentriert sich die Behandlung der Erkrankung auf die Vermeidung von Komplikationen durch frühzeitige Diagnosestellung im Rahmen eines Neugeborenen-Screenings, prophylaktische Antibiotikagabe, Hydrierung, Schmerztherapie, krankheitsmodifizierende Behandlung, sowie transkranielles Dopplerscreening (mit anschließender Transfusion)

insoweit dieses zu Vermeidung der Apoplexie erforderlich ist. Ein weiterer Schwerpunkt ist die Vermeidung der Erkrankung durch genetische Beratung von Sichelzellgenträgern. Neuere Ansätze zur Heilung oder Verbesserung der Symptome umfassen unter anderem die hämatopoietische Zelltransplantation und Behandlung mit Hydroxycarbamid. Die Lebenserwartung derer mit SZK (alle Genotypen zusammengenommen) wird mit 53 Jahre für Männer und 58 Jahre für Frauen angegeben.

Aufgrund der umfangreichen Palette an Komplikationen, die im Rahmen der SZK auftreten können, benötigen Betroffene häufig chirurgische Eingriffe zu Behandlung oder Vermeidung bestimmter Komplikationen. Die 1995 veröffentlichte *Cooperation Study of Sickle Cell Disease* berichtet über eine 30-Tages-Mortalität von 1,1 % nach chirurgischen Eingriffen, wobei 3 Todesfälle in Verbindung mit dem Eingriff selbst und/oder der Anästhesie (0,3 %) gebracht wurden; es gab keine Todesfälle bei Kindern unter 14 Jahren. Untersucht wurden 717 Patienten mit SZK, die sich über einen 10-Jahreszeitraum insgesamt mehr als 1.000 chirurgische Eingriffe unterziehen mussten.

Medizinisches Wissen entwickelt sich kontinuierlich weiter. Neue Erkenntnisse sind in diesem Text eventuell nicht abgebildet.



Empfehlungen sind keine Regeln oder Gesetze; sie stellen das Rahmenwerk der klinischen Entscheidungsfindung dar.

Jeder Patient ist einzigartig; die klinische Betreuung muss sich nach den individuellen Gegebenheiten richten.

Die Diagnose könnte falsch sein; wo Zweifel bestehen, sollte sie nochmals überprüft werden.



Mehr über die Erkrankung, Referenzzentren und Patientenorganisationen finden Sie auf Orphanet: www.orpha.net

Typische operative Eingriffe

Cholezystektomie, Adenotonsillektomie, Myringotomie, Splenektomie, zerebrale Revaskularisation, vitreoretinale Eingriffe, Hüftendoprothetik, Nierentransplantation, Verfahren zur zentralen Venenkatheterisierung, Dilatation und Kürettage, Sectio caesarea.

Anästhesieverfahren

Ein gut durchgeführtes Allgemein- und/oder regionales Anästhesieverfahren kann in der Versorgung von Patienten mit SZK, die präoperativ evaluiert und auf den Eingriff vorbereitet worden sind, zum Einsatz kommen. Die Entscheidung zum Einsatz der Allgemeinanästhesie macht die Aufrechterhaltung der Herz-Kreislauf- und Lungenfunktion innerhalb anerkannter Normbereiche, sowie die Optimierung des Volumenstatus und der Körpertemperatur erforderlich. Bestimmte Patienten benötigen ggf. präoperative Bluttransfusionen oder Hydrierung zur Vermeidung einer perioperativen SZK-Krise. Eine effektive Schmerztherapie ist gerade in der postoperativen Phase essentiell, um eine ausreichende Atemanstrengung sicherzustellen und so ein akutes Thoraxsyndrom zu vermeiden. Zu beachten ist, dass die Regionalanästhesie zur Umverteilung des Blutflusses mit Verbesserung der kapillaren und venösen Oxygenierung in blockierten Bereichen führen kann; die begleitende kompensatorische Vasokonstriktion in nicht blockierten Bereichen kann aber zur Abnahme der venösen Oxygenierung führen. Aus diesem Grund ist die alleinige Regionalanästhesie nur mit Vorsicht einzusetzen, da es hierbei zur regionalen Hypoperfusion und venösen Stase mit Sichelbildung kommen kann. Zudem kann ein unbeabsichtigt hoher Block die Atemmuskulatur kompromittieren und so zur Hypoxie führen.

Die *Cooperative Study of Sickle Cell Disease* stellte fest, dass es bei Patienten, die eine Regionalanästhesie erhielten, häufiger zu Komplikationen im Rahmen der SZK kam, als bei denen, die eine Allgemeinanästhesie erhielten. Eine neuere randomisierte, kontrollierte, multi-zentrische Untersuchung – *The Transfusion Alternatives Preoperatively on Sickle Cell Disease* (TAPS) – bestätigte erneut die Notwendigkeit der präoperativen Transfusion zur Vermeidung lebensbedrohlicher Komplikationen wie z.B. dem akuten Thoraxsyndrom.

Es bestehen keine absoluten Kontraindikationen für die Sedierung von Patienten mit SZK; allerdings ist es essentiell wichtig Situationen die Ereignisse wie Hypothermie, unzureichende Oxygenierung, Hypoventilation und/oder inadäquate Sedierung mit Schmerz und Vasokonstriktion auslösen könnten zu vermeiden.

Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)

- Abhängig vom Eingriff sowie den Komorbiditäten
- Hämoglobinelektrophorese
- Großes Blutbild
- Stoffwechselprofil inklusive Leberfunktionstests
- Blutgerinnungstests
- Blutgruppe und Antikörperscreening bzw. Bereitstellung von Blutkonserven (frühzeitige Auftragserteilung, um rechtzeitig Antikörper zu erkennen und geeignete Konserven bereitzustellen)
- Röntgenthorax / Lungenfunktionstests
- Elektrokardiogram / Echokardiographie

- Transkranielle Dopplersonographie (alle Patienten mit HbSS oder HbSB0-Erkrankung sollten sich im Alter von 2 bis 16 Jahren jährlich einer TKD unterziehen)
- Polysomnographie (alle Patienten mit obstruktiver Schlafapnoe (OSA) oder Symptomen, die auf eine OSA hinweisen)

Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements

Patienten mit SZK, bei denen eine obstruktive Schlafapnoe (OSA) diagnostiziert wurde, bzw. der Verdacht auf eine OSA besteht, könnten für eine Kollapsibilität der Atemwege in der perioperativen Phase prädestiniert sein. Es sollten Vorbereitungen für den Umgang mit dem schwierigen Atemweg getroffen werden. Hiervon abgesehen sind keine auf die SZK bezogenen spezifischen Vorbereitungen erforderlich.

Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten

Schon ab einem jungen Alter werden Patienten mit Sichelzellerkrankung unter Umständen häufig Blutprodukte transfundiert, sodass diese Patienten im Zusammenhang mit Transfusionen einem hohen Komplikationsrisiko unterliegen; so kann es z.B. zur Alloimmunisierung, zu verzögerten hämolytischen Transfusionsreaktionen, zur Eisenüberladung oder zu Infektionen wie HIV, Hepatitis und Parvovirus B19 kommen. Solche Komplikationen können die Bereitstellung geeigneter Blutprodukte erschweren und so von der Routineanwendung von Blutprodukten abhalten.

Die Blutgruppenbestimmung, der Antikörpersuchtest sowie Kreuzproben sollten bereits frühzeitig erfolgen, da es einige Stunden oder Tage dauern kann, geeignete Blutkonserven zu beziehen. Personen mit SZK sollten phänotypisch kompatible Blutkonserven erhalten. Um das anschließende Risiko der Alloimmunisierung zu verringern sollten nach Möglichkeit auch immer die untergeordneten Blutgruppensysteme Beachtung finden.

Um Patienten mit SZK auf den Eingriff vorzubereiten, erfolgt häufig die perioperative Bluttransfusion. Hierbei kann die einfache Transfusion oder auch die Blutaustauschtransfusion zur Anwendung kommen. Strittig ist dabei der optimale Transfusionsparameter, um die Sichelbildung zu reduzieren; allerdings konnte gezeigt werden, dass das Risiko eines Hyperviskositätssyndroms minimiert werden kann, wenn der Hämatokrit unter 30 % gehalten wird. Im Rahmen einfacher Eingriffe mag es jedoch nicht immer notwendig sein, den Hämatokrit des Patienten über den Ausgangswert zu erhöhen. Eine Untersuchung verglich konservative (einfache) und aggressive (Austausch) Bluttransfusionsregime miteinander; es wurde dabei festgestellt, dass die einfache Transfusion so effektiv war wie die aggressive, und dabei nur halb so viele transfusionsassoziierte Komplikationen auftraten. Eine Studie legt nahe, dass präoperative Transfusionen vor kleineren elektiven Eingriffen, wie z.B. Hernienchirurgie, Dental-/Oralchirurgie, ophthalmologischen Eingriffen oder das Setzen von Paukenröhrchen, bei klinisch stabilen Patienten die präoperativ eine Anämie im Bereich der eigenen Ausgangswerte aufweisen, unnötig sein könnte. Eingriffe wie z.B. die Laparotomie, Thorakotomie, Tonsillektomie und Adenoidektomie weisen allerdings ein deutlich höheres Risiko postoperativer Komplikationen auf. Insgesamt sind unterschiedlich Studien zu unterschiedlichen Schlussfolgerungen in Bezug auf präoperative Transfusionen gekommen. Ein Cochrane Review kam zum Schluss, dass keine Empfehlungen ausgesprochen werden können, sondern vielmehr weitere prospektive randomisierte Untersuchungen erforderlich sind.

Die Entscheidung, Blut und andere Blutprodukte zu transfundieren, sollte sich nach den Bedürfnissen des Einzelfalls, dem chirurgischen Risiko und dem zugrundeliegenden Patientenzustand richten. Falls verfügbar, sollten Patienten mit SZK vor einem Eingriff von einem kompetenten Hämatologen evaluiert werden.

Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation

Bei Patienten, die perioperativ über eine längere Zeit immobilisiert sein könnten, sollte das Risiko der tiefen Venenthrombose bedacht werden.

Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung

Frühe Mobilisierung mit physiotherapeutischer Atemtherapie und Verwendung eines Atemtrainers könnte das Risiko pulmonaler Komplikationen verringern. Patienten, die unter Asthma leiden, profitieren häufig von der postoperativen Salbutamol-Anwendung. Weitere Vorteile könnten sich durch die präoperative Transfusion ergeben (siehe oben). Eine adäquate Schmerztherapie sowie die Vermeidung einer Flüssigkeitsüberladung könnten ebenfalls das Risiko akuter Komplikationen entschärfen. Da viele Patienten mit SZK eine Betäubungsmitteltoleranz aufweisen, ist es wichtig die Anamnese des Patienten zu kennen, um eine ausreichende Schmerzlinderung bewirken zu können.

Interaktion von chronischer Erkrankung und Anästhetika

Es muss auf individueller Basis die Wahrscheinlichkeit einer Wechselwirkung zwischen Anästhetika und der von Patienten mit Sichelzellerkrankung eingenommenen Medikation evaluiert werden.

Anästhesiologisches Vorgehen

Es sollte erwogen werden, bereits im präoperativen Wartebereich eine periphere Venenverweilkanüle anzulegen damit die präoperative Hydrierung einleitet werden kann; sonst sollte die großzügige Einnahme klarer Flüssigkeiten bis zwei Stunden präoperativ erlaubt werden. Bei Anwendung eines Venenstauers zur Anlage der Venenverweilkanüle muss auf eine ausreichende Perfusion der Extremität distal des Venenstauers geachtet werden; die Anwendungsdauer muss auf das zur Anlage der Kanüle Notwendigste beschränkt werden. Blutsperrern ermöglichen die Blutleere im Operationsfeld und verlangen nach vorsichtiger Vorbereitung sowie Überwachung des SZK-Patienten. Frühere Berichte bezogen sich auf ungewöhnlich hohe Werte an fetalem Hämoglobin. In diesem Fall könnte eine präoperative Transfusion sowie invasives Monitoring erforderlich sein und sollte unter Einbeziehung des Hämatologen sowie des Chirurgen erfolgen.

Die Standardüberwachung sollte den Blutdruck, die Pulsoxymetrie, das Elektrokardiogramm, das endtidale CO₂ sowie die Körpertemperatur umfassen. Eine Sauerstoffsättigung kontinuierlich über 94 % trägt wahrscheinlich zur Verbesserung des Outcomes bei, genauso auch die Vermeidung der Hypoxie. Ein verlängertes Blutdruckmessintervall sollte – insofern im Rahmen des Eingriffs und des Patientenzustandes angebracht – erwogen werden. Zudem

sollte die Anwendung invasiver Messverfahren erwogen werden, wenn der Eingriff oder Patientenzustand hierfür spricht.

Die Raumtemperatur im OP-Saal sollte auf mindestens 24 °C oder der maximal erreichbaren Temperatur auf Grundlage des Patientenalters und der zugrunde liegenden Erkrankung eingestellt werden. Geräte zur aktiven Wärmung sind zur Wahrung der Normothermie nützlich. Die Hypothermie geht mit einem erheblich erhöhten Risiko SZK-assoziiierter Komplikationen einher.

Übliche intravenöse oder inhalative Anästhetika – inklusive Lachgas – können eingesetzt werden.

Antibiotika sollte bei entsprechender Indikation verabreicht werden. Weitere Gaben sollten intraoperativ nach festgelegten Intervallen erfolgen.

Patienten sollten gut präoxygeniert, und die Dauer der Laryngoskopie und Intubation kurzgehalten werden. Um Hypoxie, Erbrechen und Aspiration von Mageninhalt vorzubeugen sollten Husten, Krämpfen sowie Laryngospasmus vermieden werden.

Patienten mit Sichelzellerkrankung können unter chronischen Schmerzsyndromen leiden und so zur Schmerzbekämpfung höhere als sonst übliche Opiatdosen oder ergänzende multimodale Therapieansätze benötigen.

Lokalanästhetika können zur neuraxialen oder peripheren Nervenblockade eingesetzt werden, wobei Patienten aber engmaschig überwacht werden sollten, da es Berichte über die durch eine Sichelzellkrise ausgelöste periphere Neuropathie nach neuraxialer Blockade gibt.

Wo im Rahmen bildgebender Verfahren IV-Kontrastmittel eingesetzt wird, sind jodhaltige Kontrastmittel relativ kontraindiziert, da die hohe Osmolarität zum Schrumpfen und zur anschließenden Sichelbildung der roten Blutkörperchen führen kann. Isotonische Kontrastmittel hingegen gelten als sicher. Wird IV-Kontrastmittel benötigt, wird häufig die vorhergehende Hydrierung des Patienten empfohlen.

Besonderes oder zusätzliches Monitoring

Abhängig vom Patienten sowie vom Eingriff.

Mögliche Komplikationen

Schmerzen, ausgelöst durch eine in der postoperativen Phase auftretende vaso-okklusive Krise, stellen eine häufige Komplikation dar. Auslösende Faktoren einer solchen Krise sind die Hypothermie, die durch den operativen Schmerz bedingte Hypoventilation, das Unvermögen Flüssigkeit zu mobilisieren, sowie eine unzureichende Oxygenierung. Komplikationen im Rahmen chirurgischer Eingriffe traten bei der Regionalanästhesie häufiger als bei der Allgemeinanästhesie auf. In diesem Sinne sind der bedachte Einsatz von Analgetika, die Hydrierung sowie die Sauerstoffgabe kritisch wichtig, um postoperative Komplikationen zu vermeiden bzw. die Wahrscheinlichkeit des Auftretens zu vermindern.

Personen mit SZK haben ein im Vergleich zur Normalbevölkerung erhöhtes Schlaganfallrisiko. Dieses Risiko ist für Patienten mit Moyamoya-Syndrom oder früherem Schlaganfall nochmals erhöht. Einundvierzig Prozent der SZK-Patienten weisen nach einem Schlaganfall ein Risiko

rezidivierender zerebrovaskulärer Ereignisse auf. Es liegen keine einheitlichen Richtlinien zum anästhesiologischen Management von SZK-Patienten mit Moyamoya-Erkrankung vor. Patienten müssen entspannt, gut hydriert, oxygeniert, normotherm und hämodynamisch stabil sein. Bei Patienten, die eine Transfusionstherapie erhalten, sollte der Eingriffszeitpunkt so gewählt werden, dass die HbS-Belastung minimiert wird.

Die häufigste nicht mit der Sichelzellerkrankung zusammenhängende Komplikation ist Fieber. Die Komplikationsrate im Rahmen chirurgischer Eingriffe war für die Allgemeinanästhesie niedriger als für die Regionalanästhesie. Dasselbe wurde auch in Bezug auf Infektionen festgestellt. Sichelzellerkrankte gelten als immunkompromittiert und sollten im Rahmen ihrer Versorgung denselben Überlegungen unterliegen wie andere immunkompromittierte Patienten – z.B. solche, die sich bei einem Krebsleiden einer Chemotherapie unterziehen, oder unter AIDS leiden – auch. Als solches sollten bei diesen Patienten Blutkulturen gewonnen, prophylaktische Antibiotika verabreicht sowie bei Vorliegen pulmonaler Symptome Röntgenaufnahmen der Lunge angefertigt werden.

Postoperative Versorgung

Es muss individuell festgestellt werden, ob die postoperative Versorgung ambulant, stationär auf einer peripheren Station, einer Monitoreinheit oder einer intensivmedizinischen Einheit erfolgen muss.

Es sollte eine aggressive Atemtherapie mit Sauerstoff, Atemtrainer, physiotherapeutischer Atemtherapie sowie Bronchodilatoren eingeleitet und eine ausreichende Schmerztherapie und Hydrierung sichergestellt werden.

Transfusionen sollten nur dann instituiert werden, wenn sie aufgrund der Erkrankung indiziert sind, oder dann, wenn es aufgrund von postoperativen lebensbedrohlichen Komplikationen erforderlich ist.

Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung

Transfusionsreaktionen aufgrund menschlichen Versagens oder Alloimmunisierung stellen eine kontinuierliche Bedrohung für Sichelzellerkrankte dar. Chronische Transfusionen können zur Entstehung von Antikörpern gegen nicht-AB0 Blutgruppen führen. Daraus könnten Verzögerungen in der Bereitstellung von Konserven im Notfall entstehen. Liegt der Verdacht auf eine Transfusionsreaktion vor, ist die Transfusion zu unterbrechen und das institutionseigene Verfahren zum Umgang mit Transfusionsreaktionen zu befolgen.

Mit einem – je nach Studie – mit zwischen 20 und 85 % angegebenem Anteil ist das akute Thoraxsyndrom unter den Sichelzellerkrankten die häufigste Todesursache. Diagnostische Kriterien sind unter anderem die im Röntgenthorax festgestellte beginnende lobäre Konsolidierung, Fieber über 38,5 °C, Atemnot oder Brustschmerzen. Ausgelöst werden kann das akute Thoraxsyndrom durch Fettembolie und/oder Infektion, insbesondere durch außerhalb einer medizinischen Einrichtung erworbener Pneumonie (CAP). Risikofaktoren für eine Ateminsuffizienz sind unter anderen die Herzerkrankung, das fortgeschrittene Alter sowie neurologische Ereignisse. Die aggressive Therapie zielt auf die Verbesserung der Oxygenierung, Hydrierung, Analgesie, Bronchodilatation, Gabe von Breitspektrumantibiotika, sowie Transfusionsbehandlung. Die Mortalität liegt gemäß der *National Acute Chest Syndrome Study* bei 3%.

Ambulante Anästhesie

Sollte ausschließlich für sehr kleine und risikoarme Eingriffe in Betracht gezogen werden.

Geburtshilfliche Anästhesie

Die Allgemeinanästhesie wurde in einer Studie unter Einschluss von 55 Gebärenden als Risikofaktor für die postnatale Sichelbildung (akutes Thoraxsyndrom, vaso-okklusive Krise, Apoplexie) identifiziert; hingegen wurde die Anwendung von Ephedrin nicht als Risikofaktor identifiziert. Das Risiko des mütterlichen Todes ist bei der Allgemeinanästhesie 17-fach höher als bei der Regionalanästhesie.

Neuraxiale Techniken können sicher eingesetzt werden, allerdings ist die Überwachung auf Neuropathie und Sichelzellkrisen angebracht.

Literatur

1. Adu-Gyamfi Y, Sankarankutty M, Marwa S. Use of a tourniquet in patients with sickle-cell disease. *Can J Anaesth* 1993;40:24–72
2. Camous J, N'da A, Etienne-Julan M, Stéphan F. Anesthetic management of pregnant women with sickle cell disease – effect on postnatal sickling complications. *Can J Anesth* 2008;55:276–283
3. Dobson SR, Holden KR, Nietert PJ, Cure JK, Laver JH, Disco D, Abboud MR. Moyamoya syndrome in childhood sickle cell disease: a predictive factor for recurrent cerebrovascular events. *Blood* 2002; 99:3144–3150
4. Firth PG, Head A. Sickle Cell Disease and Anesthesia. *Anesthesiology* 2004;101:766–85
5. Firth PG. Anaesthesia for peculiar cells – a century of sickle cell disease. *Br J Anaesth* 2005;95:287–99
6. Fu T, Corrigan NJ, Quinn CT, Rogers ZR, Buchanan GR. Minor Elective Surgical Procedures Using General Anesthesia in Children With Sickle Cell Anemia Without Pre-Operative Blood Transfusion. *Pediatr Blood Cancer* 2005;45:43–47
7. Gross ML, Schwedler M, Bischoff R, Jet al. Impact of anesthetic agents on patients with sickle cell disease. *Am Surg* 1993; 59: 261–264
8. Howard J, Malfroy M, Llewelyn C, Choo L, Hodge R, Johnson T, Purohit S, et al. The Transfusion Alternatives Preoperatively in Sickle Cell Disease (TAPS) study: a randomised, controlled, multicentre clinical trial. *Lancet* 2013;381:930–938
9. Johnson CS. Arterial Blood Pressure and Hyperviscosity in Sickle Cell Disease. *Hematol Oncol Clin N Am* 2005;19: 827–837
10. Kikuta K, Takagi Y, Nozaki K, Yamada K, Miyamoto S, Kataoka H, Arai T, Hashimoto N. Effects of intravenous anesthesia with propofol on regional cortical blood flow and intracranial pressure in surgery for moyamoya disease. *Surgical Neurology* 2007;68:421–424
11. Koshy M, Weiner SJ, Miller ST et al. Surgery and anesthesia in sickle cell disease. The Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Blood* 1995; 86: 3676–3684
12. Marchant WA, Walker I. Anaesthetic management of the child with sickle cell disease. *Paediatric Anesthesia* 2003;13:473–489
13. Park KW. Sickle cell disease and other hemoglobinopathies. *Int. Anesthesiol Clin* 2004;42:77–93
14. Tsen LC, Cherevil G. Sickle cell induced peripheral neuropathy following spinal anesthesia for cesarean delivery. *Anesthesiology* 2001;95:1298–1299
15. Wang WC. The pathophysiology, prevention, and treatment of stroke in sickle cell disease. *Curr Opin Hematol* 2007;14:191–197
16. Wierenga, KJ, Hambleton IR, Lewis, NA 2001. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: A clinic-based population study. *Lancet* 2001;357:680–683
17. Vichinsky EP, Haberkern CM, Neumayr L, Earles AN, Black D, Koshy M, Pegelow C, et al. A comparison of conservative and aggressive transfusion regimens in the perioperative management of sickle cell disease. The Preoperative Transfusion in Sickle Cell Disease Study Group. *N Engl J Med* 1995;333:206–213
18. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, Williams R, Lennette ET, Dean D, Nickerson B, et al. Causes and Outcomes of the Acute Chest Syndrome in Sickle Cell Disease. *N Engl J Med* 2000;342:1855–1865.

Letzte Änderung: April 2014

Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:

Autor/en

Tae W. Kim, M.D., Clinical Associate, Department of Anaesthesiology and Critical Care Medicine, The Johns Hopkins Hospital, The Charlotte R. Bloomberg Children's Center, Baltimore, Maryland, USA
tkim52@jhmi.edu

Co-Autor

Bommy Hong Mershon, M.D., Paediatric Anaesthesia Fellow, Department of Anaesthesiology and Critical Care Medicine, The John Hopkins Hospital, The Charlotte R. Bloomberg Children's Center, Baltimore, Maryland, USA
bhong3@jhmi.edu

Erklärung zu Interessenkonflikten: Der Autor erklärt hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.

Reviewer 1

Adam Stanley, Department of Anaesthesiology, University of Tennessee Health Science Center, Memphis, USA
astanle3@uthsc.edu

Reviewer 2

Julie Kanter, Director Sickle Cell Disease Research, Assistant Professor, Paediatric Heme-Onc, Medical University of South Carolina, USA
kanter@musc.edu

Erklärung zu Interessenkonflikten: Die Reviewer erklären hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben.
