

Een sikkelcelpatënt in crisis, wat nu?

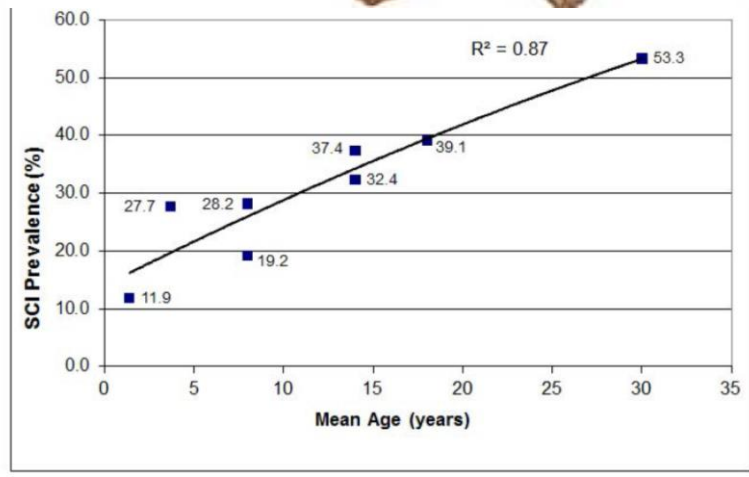
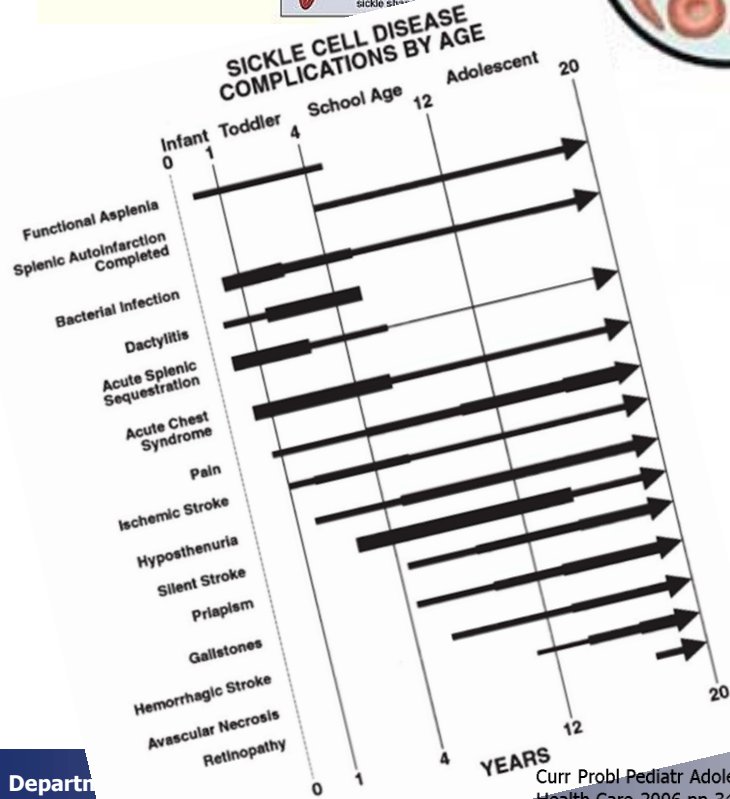
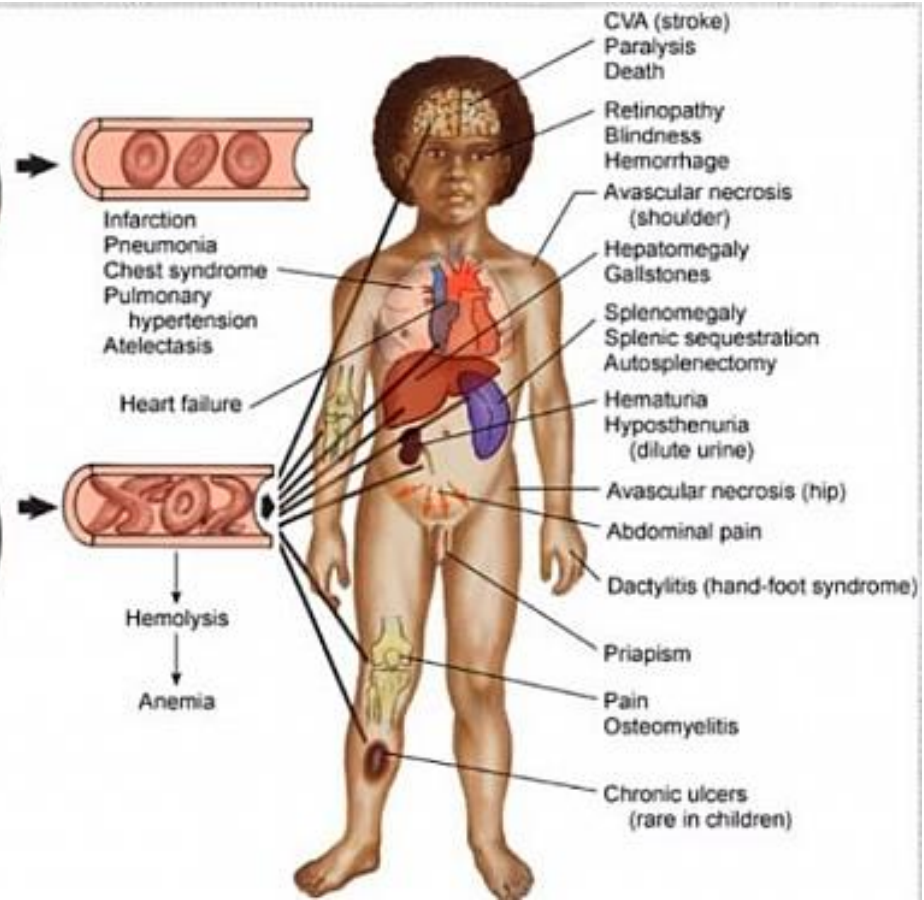
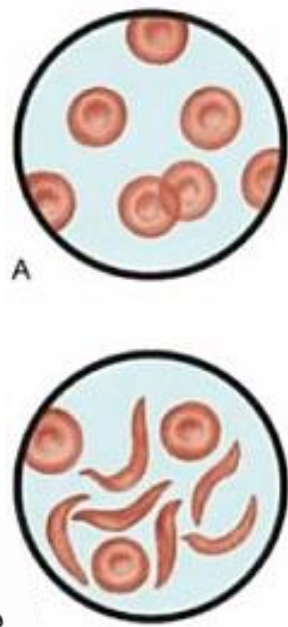
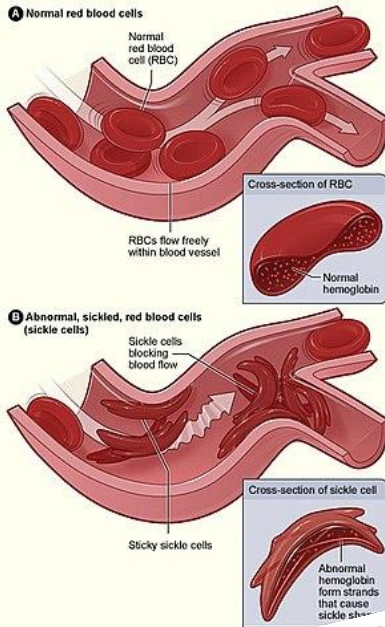
Anja Mäkelburg

Internist hematoloog-transfusiespecialist



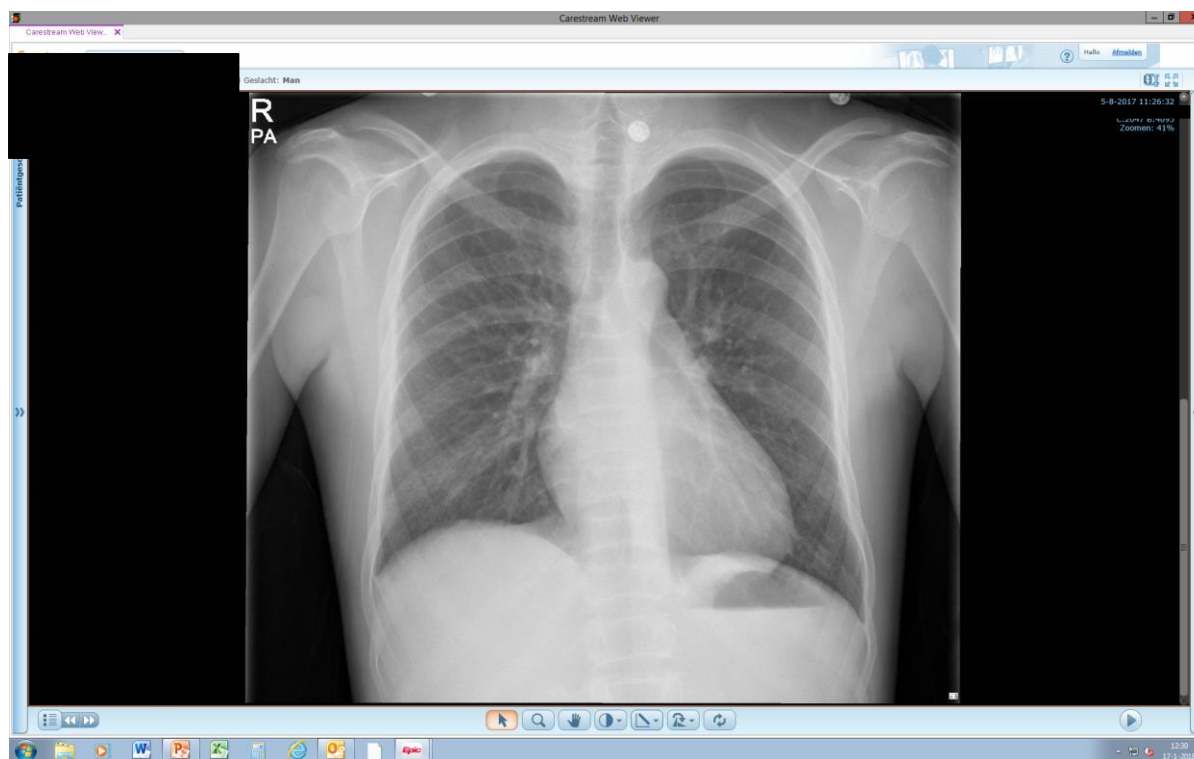
Dhr. M, 19 jaar

- Afkomstig uit Angola, sinds 4^e LJ in Nederland
- Homozygote sikkelcelziekte HbSS
 - Gevaccinieerd
 - Geen microvasculaire complicaties, goede cardiale functie
 - 2005 cholecystectomie
 - 2016 transitie vanuit kindergeneeskunde
 - 2016 3x Opname i.v.m. sikkelcel-crisis, "start" hydrea
 - 2017 jan: opname ivm sikkelcel-crisis m. koorts en nieuwe afwijking op X-thorax – 10 dagen na opnieuw start hydrea Wisseltransfusie met goed effect.
- Medicatie: foliumzuur, stand-by AB, hydrea (meer niet dan wel...)



Opname Ziekenhuis regio vrijdag 05-08-2017

- Pijn en koorts, verdenking LWI: start amoxi/clav, pijnstilling, ruim infuus (4 liter)



Beloop

- Weekend
 - Progressief / ontstaan van malaise en dyspnoe
 - Wilde zondag niet meer met familie naar beneden
- Maandag:
 - Meer vermoeid en kortademig
 - 's avonds transfusieindicatie gesteld ivm dyspnoe en laag Hb
 - Hetero-A ouders: "Er is nu geen bloed, transfusie is pas morgen mogelijk"

Beloop

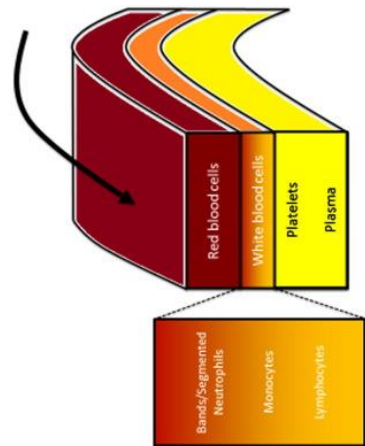
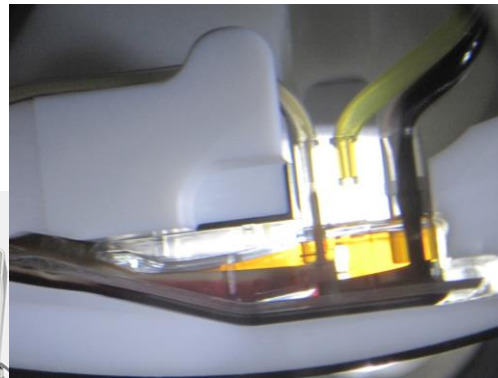
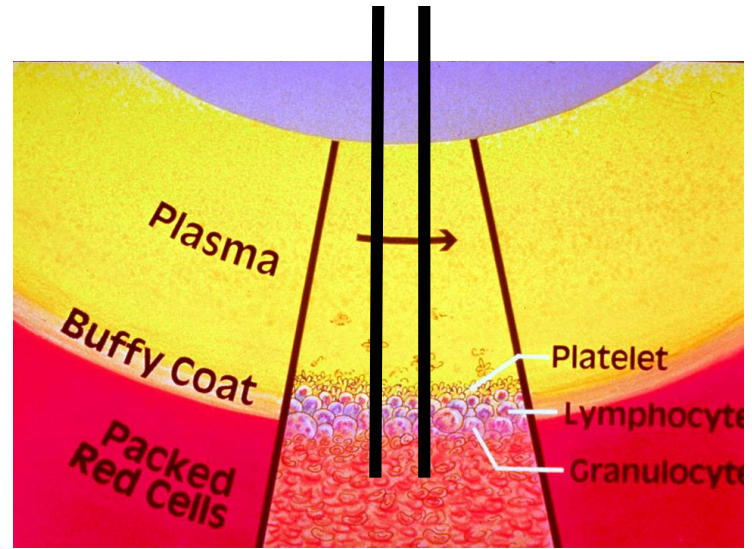
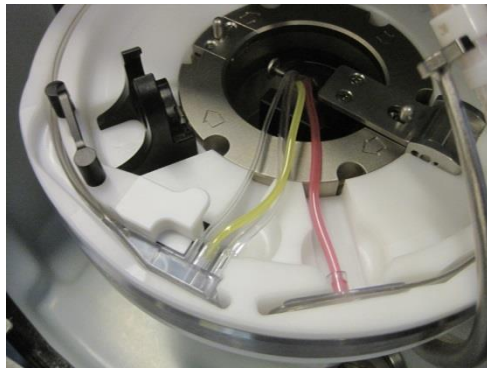
- Weekend
 - Progressief / ontstaan van malaise en dyspnoe
 - Wilde zondag niet meer met familie naar beneden
- Maandag:
 - Meer vermoeid en kortademig
 - 's avonds transfusieindicatie gesteld ivm dyspnoe en laag Hb
 - Hetero-A ouders: "Er is nu geen bloed, transfusie is pas morgen mogelijk"
 - Arts: "Niet acuut ziek, geen transfusie avond/nacht"



Volgende dag

dinsdag 08-08-2017

- Dyspnoe progressief, tachypnoe, koorts (40°C)
- Afwijkende X-thorax
- Overplaatsing naar IC
- Transfusie 1 RBC
- Overleg UMCG: overname voor erythrocytenwissel ivm acute chest syndrome
- Ivm respiratoire verslechtering: intubatie voor overplaatsing





Berekenen wissel

- Nodig:
 - Bloedvolume + erythrocytenvolume
 - Streef Fraction of Cells Remaining



Berekenen wissel

- Nodig:
 - Bloedvolume + erythrocytenvolume
 - Streef Fraction of Cells Remaining
- Poliklinisch bekend:
 - lengte 175cm
 - gewicht 59kg
- Lab na overplaatsing:
 - Hb 4.7 mmol/L, Ht 0.21, L $15.1 \cdot 10^9/L$, Tr $90 \cdot 10^9/L$
- Streef FCR 30%



Berekenen wissel

TERUMOBCT
Unlocking the Potential of Blood

Spectra Optia® Apheresis System

RBCX
Calculation Tool

©Terumo BCT, Inc.

T-Mobile NL 04:49 97%

Patiëntgegevens

Geslacht

Lengte 30 cm - 244 cm

Gewicht 2 kg - 227 kg

Ht 10% - 80%

TBV 300 ml - 15000 ml

Bloedverwarmer 0 ml - 100 ml

T-Mobile NL 04:50 97%

Vloeistofgegevens

Uitwisselingstype

Uitwisseling

Ht uitwisselingvloeistof 10% - 80%

T-Mobile NL 04:50 97%

Rundoelen

Uitwisselingstype : Uitwisseling


Doel-Ht 20% - 60%

FCR 1% - 99%

AI vervangen: Uitwisseling 10 ml - 10000 ml

Bevestigen

Wissen **Alles wiss...**

- 
- Streef wissel-volume: 1873 ml
 - Volume 1 RBC: ca 280 ml
 - $1873 \text{ ml} / 280 \text{ ml} = 6.7$
 - Wissel van 7 RBC + 1 top-up



- Streef wissel-volume: 1873 ml
- Volume 1 RBC: ca 280 ml
- $1873 \text{ ml} / 280 \text{ ml} = 6.7$
- Wissel van 7 RBC + 1 top-up

- Typering patiënt:
 - 0 r'r K- Fy(a)- Fy(b)- Jk(a)+ Jk(b)- M+ N+ S- s+ Cw-
 - Parvo-B19 mei 2017: IgG negatief



- Streef wissel-volume: 1873 ml
- Volume 1 RBC: ca 280 ml
- $1873 \text{ ml} / 280 \text{ ml} = 6.7$
- Wissel van 7 RBC + 1 top-up

- Typering patiënt:
 - 0 r'r K- Fy(a)- Fy(b)- Jk(a)+ Jk(b)- M+ N+ S- s+ Cw-
 - Parvo-B19 mei 2017: IgG negatief

- Overleg BIBO:
 - gaan eigen voorraad na en
 - bestellen bij

Voorkomen antigeen-negativiteit

Kaukasiers

- Nederlandse donors: ca 7.8% 0 neg
- E- = 71% - **5.54%**
- K- = 91% - **5.04%**
- Fy(a)- = 34% - **1.71%**
- Jk(b)- = 26% - **0.45%**
- S- = 45% - **0.20%**
- Cw- = 98% - **0.196%**

Afro-americaans

- Nederlandse donors: ca 7.8% 0 neg
- E- = 78% - **6.08%**
- K- = 98% - **5,96%**
- Fy(a)- = 90% - **5.37%**
- Jk(b)- = 51% - **2.74%**
- S- = 69% - **1.89%**
- Cw- = 99% - **1.87%**

Parvo B19 IgG = 30-60% NL-bevolking, deel donors getest

- **0.058-0.117%**

- **0.56-1.121%**



Voorraad erythrocyten

- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- Cw- S- parvo getest = Groningen 0, Nijmegen 0, Rotterdam 1, verder geen



Voorraad erythrocyten

- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- Cw- S- parvo getest = Groningen 0, Nijmegen 0, Rotterdam 1, verder geen
- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- S- = Groningen 1, Nijmegen 2, Amsterdam 2, ...

Voorraad erythrocyten

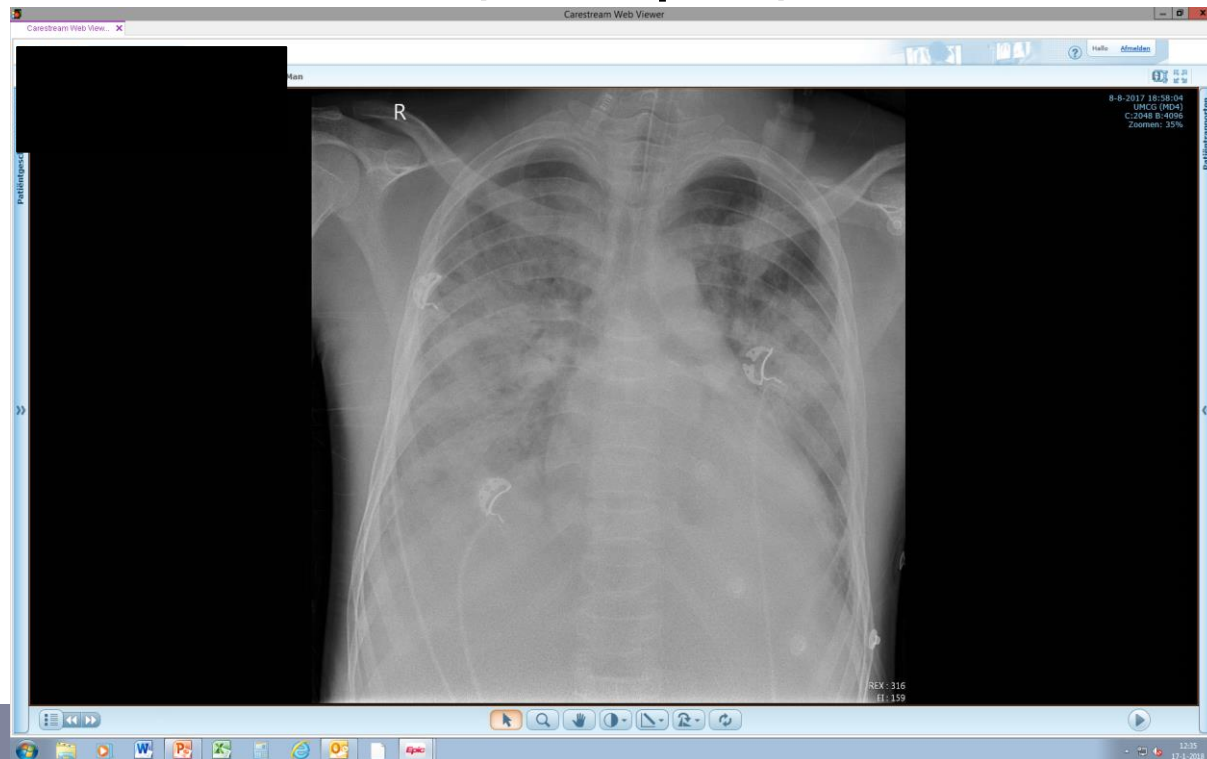
- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- Cw- S- parvo getest = Groningen 0, Nijmegen 0, Rotterdam 1, verder geen
- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- S- = Groningen 1, Nijmegen 2, Amsterdam 2, ...
- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- = Groningen 3, Nijmegen 5, Deventer 1, ...

Voorraad erythrocyten

- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- Cw- S- parvo getest = Groningen 0, Nijmegen 0, Rotterdam 1, verder geen
- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- S- = Groningen 1, Nijmegen 2, Amsterdam 2, ...
- 0 neg E- K- Fy(a)- Jk(b)- = Groningen 3, Nijmegen 5, Deventer 1, ...
- BIBO: met bijtyperen 1 geschikt RBC, niet parvo getest
- Regulier transport vanuit Nijmegen naar uitgifte Groningen moest nog vertrekken

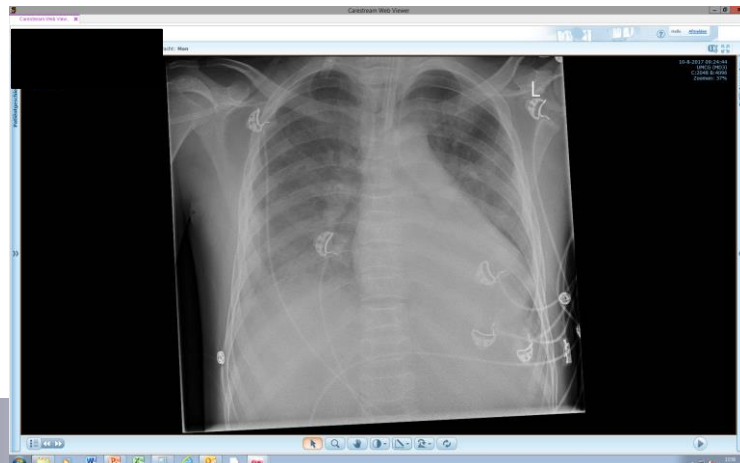
Overname IC UMCG

- Gesedeerd, beademd
- RR 109/59 , P 108/min. met inotropie
- SaO₂ 100% met BIPAP 22/12, Freq 28, FiO₂ 85%



Beloop op IC

- Antibiotika empirisch overgezet naar cefotaxim
- Wissel van 7 RBC + 1 top up ongecompliceerd
- 2 dagen na overplaatsing detubatie mogelijk
- Dag erna naar de verpleegafdeling
- Kweken (bloed, sputum, urine): allen negatief



Poliklinisch

- Neemt nu wel hydrea in
- Na de zomer gewoon door met school
- Komt poliklinische afspraken na



Indicaties erythrocytenwissel acute sikkelcelziekte

Incidence: 289/100,000 African-Americans (1 in 375 for HbSS, 1 in 835 for HbSC, 1 in 1,667 for HbS/ β -thalassemia live births); 89.8/100,000 Hispanics primarily from Caribbean islands

	Condition	Procedure	Recommendation	Category
	Acute stroke	RBC exchange	Grade 1C	I
	Acute chest syndrome, severe	RBC exchange	Grade 1C	II
	Priapism	RBC exchange	Grade 2C	III
	Multiorgan failure	RBC exchange	Grade 2C	III
	Splenic/ hepatic sequestration; intrahepatic cholestasis	RBC exchange	Grade 2C	III
# Reported patients* ⁺ : >300	RCT	CT	CS	CR
Acute stroke	0	1 (52)	7 (160)	8 (10)
Acute chest syndrome	0	1 (40)	13 (145)	8 (8)
Priapism	0	0	1 (5)	1 (1)
Multiorgan failure	0	0	3 (10)	3 (3)
Hepatic sequestration/intrahepatic cholestasis	0	0	1 (52)	3 (4)
Splenic sequestration	0	0	3 (204)	0

⁺ The number of reported patients includes patients who received RBC transfusion, manual RBC exchange or automated RBC exchange.

Apheresis equipment calculates the replacement RBC volume to achieve the desired target HbS (fraction of patient's RBCs remaining at end of procedure) and Hct. General guidelines are: (1) end Hct at $30 \pm 3\%$ ($\leq 33\text{--}36\%$ to avoid hyperviscosity) and (2) HbS of 30% (or HbS + HbC of 30%, etc.). Patients with unstable blood pressure may not tolerate RBC exchange.

Volume treated: Volume necessary to achieve target HbS level

Frequency: One procedure to achieve target HbS level

Replacement fluid: HbS negative leukoreduced RBCs and, if available, antigen-matched for at least C, E, and K.

Duration and discontinuation/number of procedures

For an acute situation, typically one procedure is necessary to achieve desired HbS level (usually $<30\%$) and end Hct (usually 30%).

N.B.: acute pijncrisis "alleen" is geen wisselindicatie

ASFA-richtlijn 2016



Conclusie

- Casus van 19-jarige man met chest-syndrome ontwikkeld in kader an sikkelcel-crisis
- Anticiperen op logistiek bij wissel kan tijd en extra transporten besparen
- Soms is beste beschikbare zakje bloed het “ideale” zakje bloed

