

08. Dezember 2019

Sichelzellanämie: Reduktion schmerzhafter vaso-okklusiver Krisen verringert Organschädigungen und verbessert Lebensqualität

Patienten mit Sichelzellanämie leiden häufig unter schweren krankheitsassoziierten Komplikationen. Deren Zusammenhang mit vaso-okklusiven Krisen (VOC) untersuchte eine bei der 61. Jahrestagung der American Society of Hematology (ASH) in Orlando, Florida, USA, vorgestellte retrospektive Analyse aus dem Vereinigten Königreich (UK). Die Datenanalyse ergab, dass die Gefäßverschlüsse ursächlich für die schweren Komplikationen bei Patienten mit Sichelzellanämie sind. Eine Reduktion der Häufigkeit der Gefäßverschlüsse könnte damit Organschädigungen und Morbidität verringern und die Lebensqualität der Patienten verbessern (1).

Bei Sichelzellanämie-Patienten führt die Überexpression von Adhäsionsmolekülen wie P-Selectin zur Bindung der sichelzelloförmigen roten Blutzellen an Endothelzellen. Dadurch kommt es zu einer hämolytischen Anämie und vaso-okklusiven Krisen, die mit schweren akuten und chronischen Schmerzen einhergehen. Chronische Vaskulitiden und Hämolyse sowie ischämische Schädigungen aufgrund von Gefäßverschlüssen führen zu verschiedenen krankheitsassoziierten Symptomen in einer Reihe von Organsystemen. Folge davon ist eine massiv reduzierte Lebensqualität der Patienten – bei signifikanter Morbidität.

Der Zusammenhang zwischen der Häufigkeit von VOC-Ereignissen und der Inzidenz solcher Komplikationen ist derzeit noch Gegenstand der Forschung. Die auf der ASH-Tagung vorgestellte Real-Life-Studie untersuchte diesen Zusammenhang anhand von stattgehabten VOC-Ereignissen im Vorjahr und dem Auftreten von Komplikationen auf Basis von Daten aus dem klinischen Behandlungsalltag. Die Analyse basierte dabei auf Daten der Hospital Episode Statistics (HES) Datenbank des britischen National Health Service (NHS).

Insgesamt gingen die Daten von 15.076 Sichelzellanämie-Patienten (darunter 60% Schwarze, 4% Asiaten und 9% Kaukasier) in die Analyse ein. Das mediane Alter der Patienten betrug 37,1 Jahre. Häufigstes Sichelzellanämie-assoziiertes Symptom war das akute Thoraxsyndrom, gefolgt von Gallensteinen und avaskulären Nekrosen, Sepsis, Kardiomegalie, Nierenkomplikationen und Gelenkimplantaten. Die Hazard Ratio für mehr als 3 VOC-Ereignisse gegenüber 0 VOC-Ereignissen war ≥ 5 für Priapismus (7,58), Osteomyelitis (6,59) und das akute Thoraxsyndrom (5,33). Eine HR ≥ 2 bis < 5 wurde für Gallensteine, avaskuläre Nekrosen, Sepsis, Kardiomegalie, pulmonalen Hypertonus, ZNS-Komplikationen, Beingeschwüre, Zellulitis, Hyposplenismus, Leberkomplikationen und akutes Nierenversagen dokumentiert.

Die Analyse bestätigte damit, dass vaso-okklusive Krisen mit dem Auftreten wichtiger Komplikationen der Sichelzellanämie assoziiert sind. Bei Patienten, die mindestens 3 VOC in den vergangenen 12 Monaten aufwiesen, war im Vergleich zu Patienten mit 0 VOC die Wahrscheinlichkeit erhöht, eine Sichelzellanämie-assoziierte Komplikation zu entwickeln. Dies betraf 17 der 20 Komplikationen, die in der HES-Datenbank identifiziert wurden. Die Reduktion der jährlichen Inzidenz von Gefäßverschlüssen kann die andauernde Organschädigung und Morbidität reduzieren und die Lebensqualität der Patienten verbessern, so das Fazit der Autoren. Patienten mit rezidivierenden schmerzhaften VOC in den vergangenen 12 Monaten könnten möglicherweise von neuen Therapieoptionen profitieren, die die Häufigkeit der VOC und damit auch von Organschädigungen und Morbidität vermindern.

Dr. Claudia Schöllmann

Quelle: ASH 2019

Literatur:

(1) Balley M et al. Relationship between Vaso-Occlusive Crises and Important Complications in Sickle Cell Disease Patients. Poster im Rahmen der 61. Jahrestagung der American Society of Hematology (ASH) 2019, 7. Dezember 2019; [Abstract 2167](#)