



Sichelzellerkrankung – was ist mit Deutschland?

Stein W. Sichelzellerkrankung – neue Lösungsansätze für ein globales Problem. *pädiatrie hautnah* 2009; 21 (6): 446–55

Jede Publikation, die es sich zur Aufgabe macht, den Blick auf eine Patientengruppe – in diesem Fall die Sichelzellpatienten – zu lenken, die in unserem Gesundheitssystem ein Schattendasein führt, ist zu begrüßen. Nicht verständlich ist, warum der Autor des Beitrags die Situation in Zentralafrika ausführlich schildert, anstatt auf die beklagenswerte Situation von Sichelzellpatienten in Deutschland einzugehen: Unsere Medizinstudenten erfahren im Studium nichts über diese Erkrankung, die es seit mehr als 50 Jahren auch in Deutschland gibt. Es gibt bei uns kein Neonatal-Screening für die Sichelzellerkrankung, die Diagnose hier ist reiner Zufall und Kinder sterben auch bei uns an durchaus vermeidbaren Komplikationen der Erkrankung, ohne dass eine Diagnose gestellt wurde. Gynäkologen führen kein pränatales Screening durch bei Schwangeren aus Risikoländern (z. B. Zentralafrika). Die häufigste Todesursache junger erwachsener Sichelzellpatienten ist eine unerkannte bzw. nicht behandelte Sepsis. Viele Sichelzellpatienten erleiden iatrogene Schäden durch mangelndes Wissen und Interesse der behandelnden Ärzte. Diese Liste ließe sich weiter fortsetzen.

In der Arbeit finden sich einige Feststellungen, die der Korrektur bedürfen: Zu den Sichelzellkrankheiten zählen nicht nur die HbSS, HbSC, HbS-Lepore, HbS/β-Thalassämie, sondern auch die HbSD und HbSO-Arab-Erkrankungen. Heterozygote HbS-Träger haben nicht ein Hämoglobin, bei dem lediglich eine der beiden β-Ketten in der βS-Form vorliegt, sondern sie haben eine Mischung von HbSS und HbAA in ihren Erythrozyten. Heterozygote haben nicht eine „milde Form der Sichelzellerkrankung“ – sie haben überhaupt keine Sichelzellerkrankung und sind völlig asymptomatisch, bis auf 4% der HbS-Träger, die irgendwann im Leben durch eine Papillenekrose eine schmerzlose Makrohämaturie haben. Eine klinisch irrelevante Hypostenurie haben alle HbS-Träger. Bei der HbS/β-Thalassämie führt die β0-Mutation zum völligen Fehlen von HbA, während bei der β+ Variante noch etwas HbA gebildet wird. Der Löslich-

keitstest wird nicht mehr eingesetzt, um heterozygote Träger von Erkrankten, sondern um schlecht lösliches Hb (HbS) von gut löslichem (HbD) zu unterscheiden. Die funktionelle Asplenie bei homozygoten Sichelzellpatienten besteht bereits am Ende des ersten Lebensjahres und ist die Hauptursache schwerer bakterieller Infektionen. ZNS-Blutungen sind keine Indikation für ein langfristiges Transfusionsprogramm. Die Indikation für Hydroxycarbamid (früher Hydroxyharnstoff) besteht auch bei Kindern mit häufigen und schweren Schmerzkriseen bzw. mehr als zwei akuten Thorax-Syndromen und zwar ab dem dritten Lebensjahr. Eine Stammzelltransplantation darf bei entsprechender Indikation nur mit HLA-identischen Familienspendern durchgeführt werden. Fremdspender-Transplantationen sind noch als experimentell anzusehen.

Dr. med. Roswitha Dickerhoff
Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie
Universität Düsseldorf
Moorenstraße 5
40225 Düsseldorf

Stellungnahme

Die Publikation „Sichelzellerkrankung – Neue Lösungsansätze für ein globales Problem“ ist Teil einer losen Serie von Aufsätzen, die sich mit unterschiedlichen pädiatrischen



Problemen im ländlichen Schwarzafrika wie Malaria, starke Dehydratation, schwere Anämie und Fehlbildungen auseinandersetzt. Somit zielt die Publikation notwendigerweise auf eine Darstellung der Situation im ländlichen Schwarzafrika ab. Die Sichelzellerkrankung ist in Deutschland aufgrund von Migration ein gesundheitsrelevantes Problem, das bis jetzt sicherlich keiner optimalen Lösung zugeführt worden ist. Insofern ist der Leserbrief sehr zu begrüßen. Eine kritische Beleuchtung der spezifischen deutschen Problematik in Diagnostik und Therapie von Sichelzellerkrankungen hätte jedoch das primäre Anliegen einer Darstellung der Sichelzellerkrankung im ländlichen Schwarzafrika verfehlt und war hier deshalb bewusst nicht gewollt.

Dr. med. Werner Stein
Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe
Georg-August-Universität
Robert-Koch-Straße 40
37075 Göttingen

Ein doch nicht ganz so junges Fach

Brem B. Kinder- und Jugendzahnheilkunde – ein junges Fach stellt sich vor. *pädiatrie hautnah* 2010; 22 (1): 51–4

Gern habe ich den Beitrag über die Kinder- und Jugendzahnheilkunde gelesen. Aber so jung wie der Artikel glauben machen will, ist dieses Fach hierzulande durchaus nicht. Vermisst habe ich nämlich den Hinweis auf die vor 1989 im Osten Deutschlands etablierte Fachrichtung „Fachzahnarzt/-ärztin für Kinderstomatologie“. Diese Fachrichtung war bei den Absolventen

des Studiengangs Stomatologie zwar nicht sehr beliebt und materiell höchst unzureichend ausgerüstet – trotzdem war es eine auf kindliche Bedürfnisse zugeschnittene Zahnheilkunde.

Dr. med. Peter Kroschwald
Ruppiner Kliniken
Fehrbelliner Straße 38
16816 Neuruppin