UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

aHUS: Entstehung, Symptome und Diagnostik

Prof. Dr. med. Thorsten Feldkamp

3. aHUS-Patienten- und Angehörigentag
Universitätsklinikum Mainz
20. Juni 2015

Mit freundlicher Unterstützung durch die
DEUTSCHE NIERENSTIFTUNG

Wissen schafft Gesundheit

Klinik für Nieren- und Hochdruckkrankheiten
Campus Kiel

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom

- Einführung
- Entstehung
- Symptome
- Diagnostik

Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom

- Atypisch ?

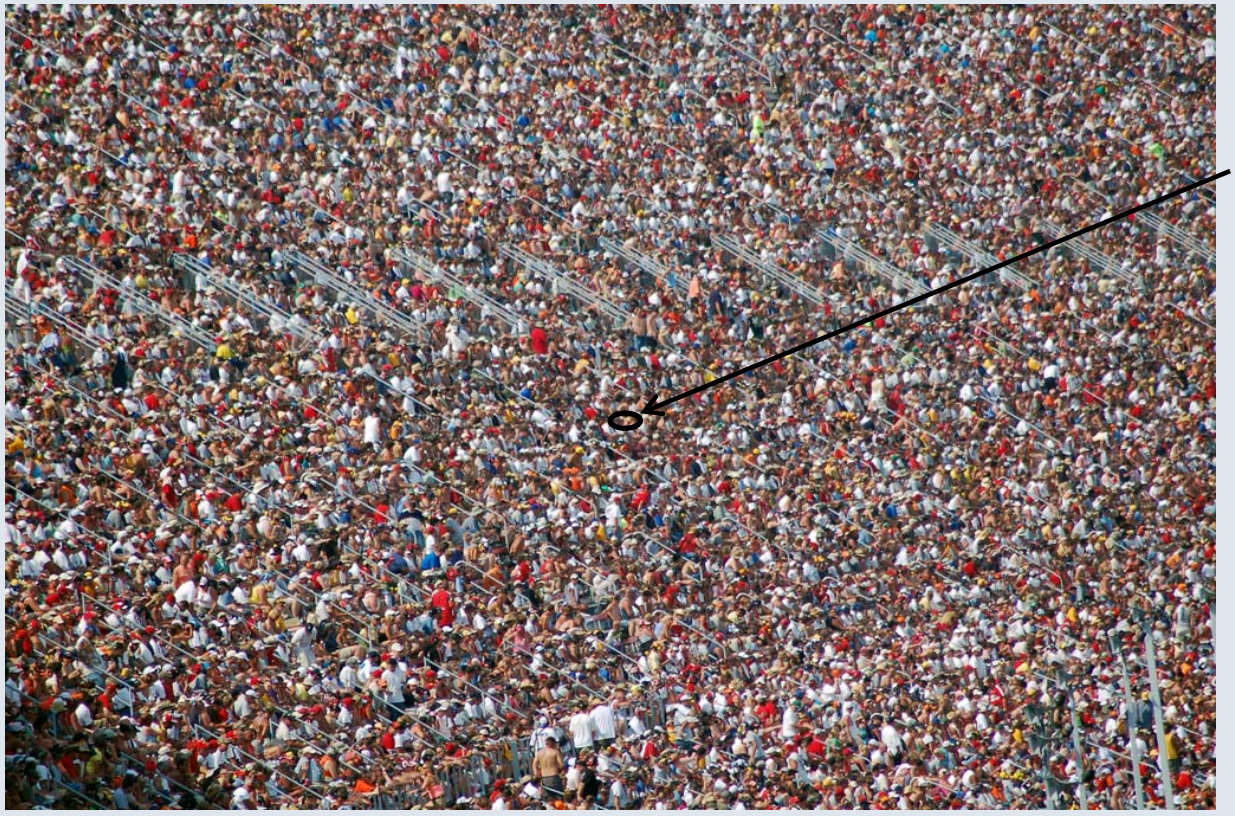
Hämolytisches urämisches Syndrom (HUS)

- Erstbeschreibung 1955 durch Conrad von Gasser (1912-1982)
- 1985 erkennt man den Zusammenhang zwischen einer bakteriellen Infektion und der Erkrankung mit Hämolyse und Urämie (HUS)
- In den 90er Jahren findet man heraus, dass ein genetischer Defekt in einem Infektabwehrsystem (Komplementsystem) mit HUS assoziiert ist
- Nun unterscheidet man zwei Formen: Typisch und atypisch

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

aHUS ist eine sehr seltene Erkrankung



1 Person auf
1 Millionen
Einwohner

Wissen schafft Gesundheit

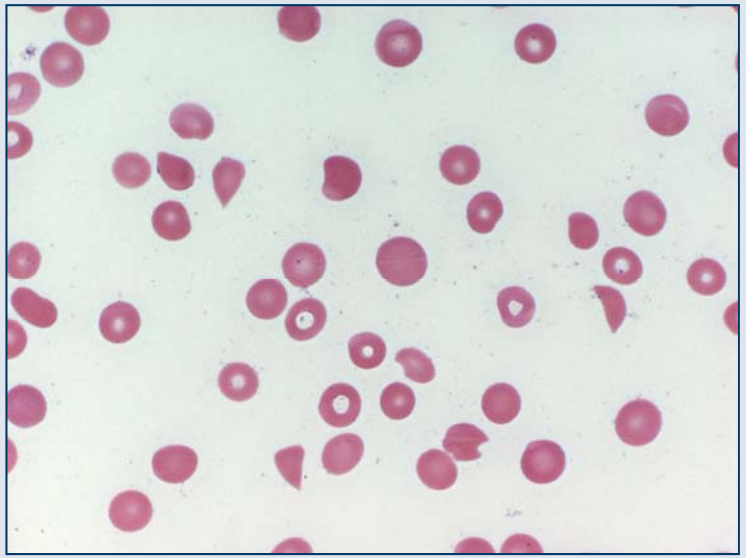
Klinik für Nieren- und Hochdruckkrankheiten
Campus Kiel

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom

- Atypisch
- Hämolytisch → Zerstörung der roten Blutkörperchen



Rote Blutkörperchen
im Blutausstrich
→ Fragmentozyten

UK SH
UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

C A U
Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom

- Atypisch
- Hämolytisch
- Urämisches → Vergiftung mit harn-pflichtigen Substanzen
  - Übelkeit, Verwirrtheit, Koma

Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom

- Atypisch
- Hämolytisch
- Urämisches
- Syndrom → bezeichnet in der Medizin das gleichzeitige Auftreten mehrerer Symptome

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

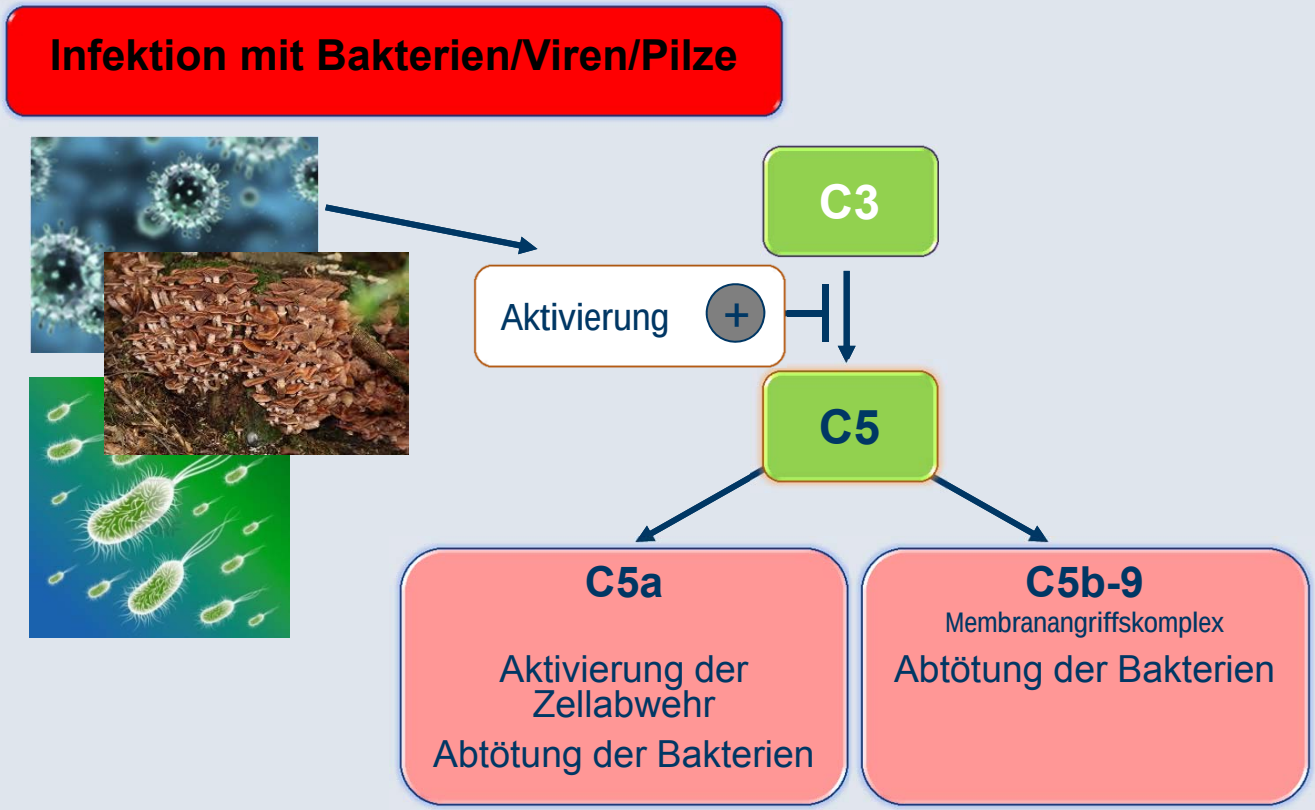
Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom

- Einführung
- Entstehung
- Symptome
- Diagnostik

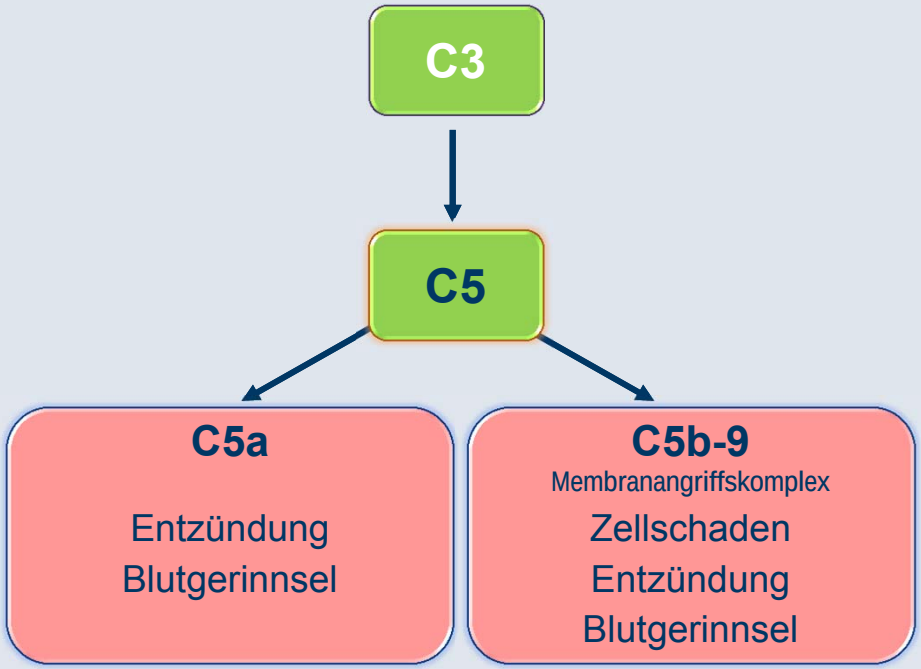
UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

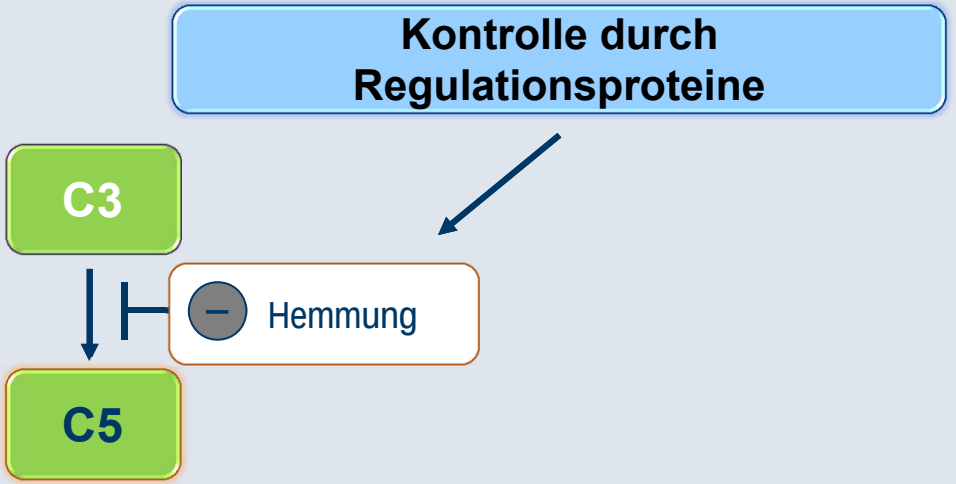
Infektabwehr durch das Komplementsystem



Selbstschädigung durch das Komplementsystem



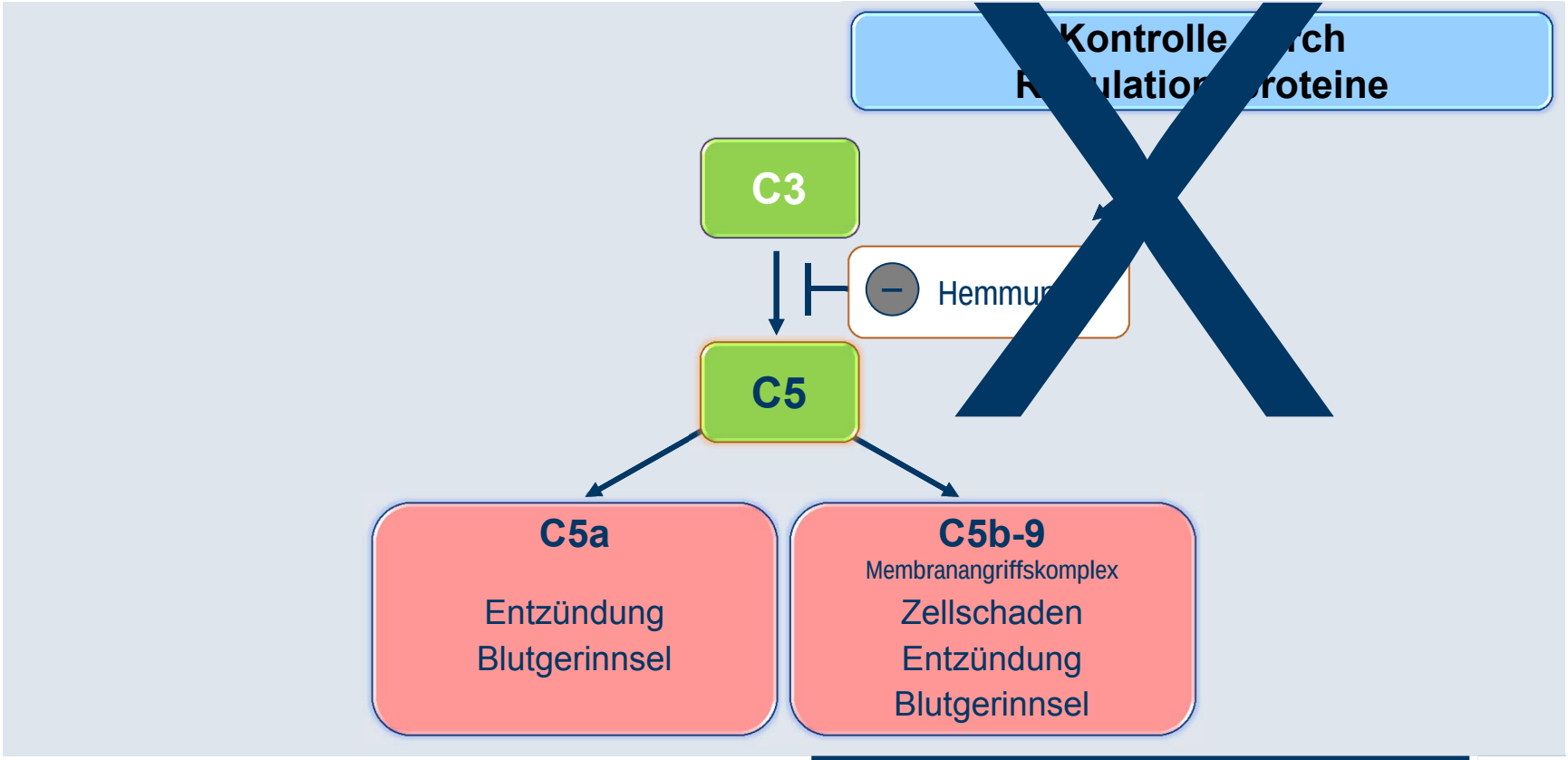
Selbstschädigung durch das Komplementsystem



UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

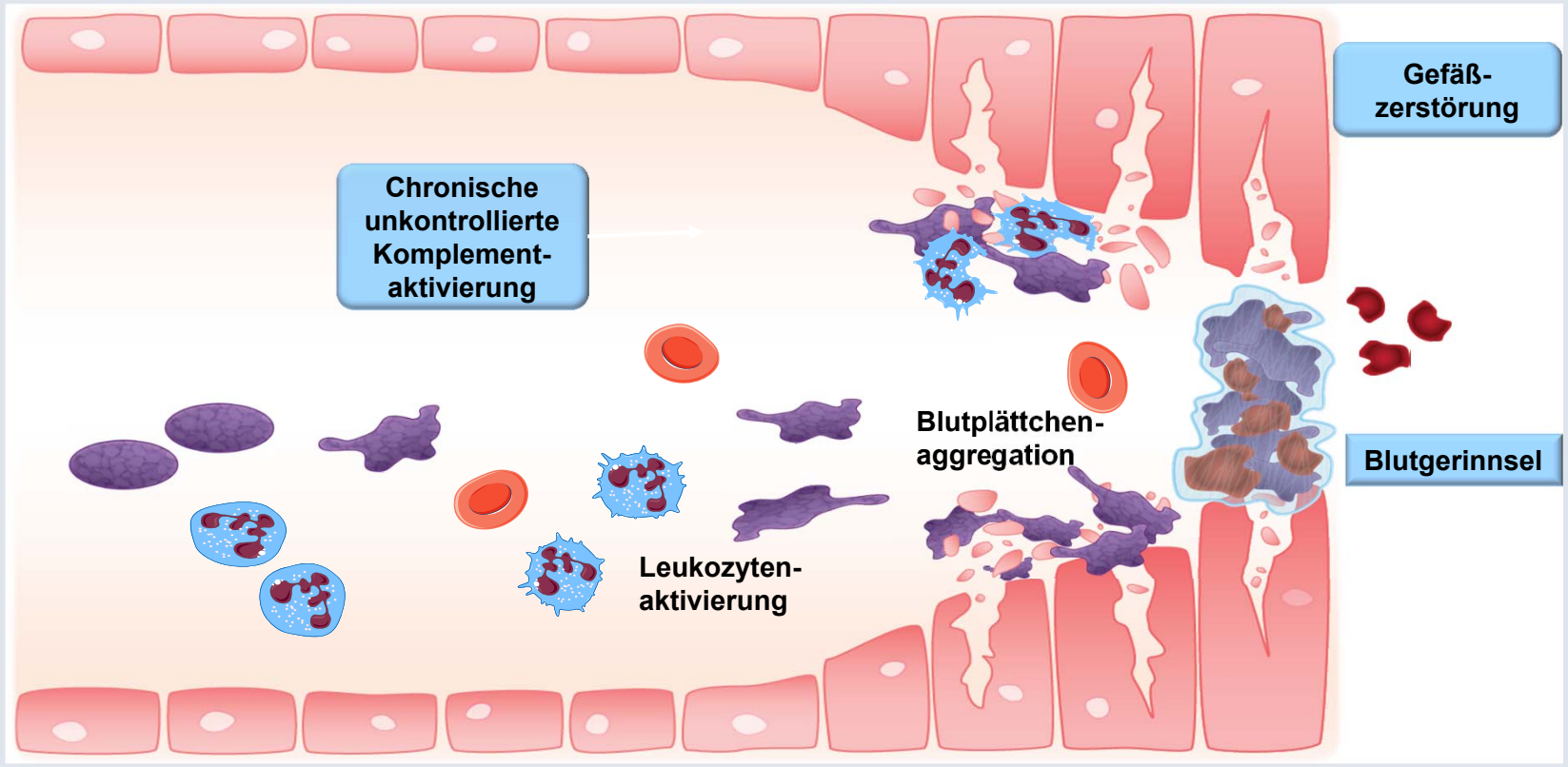
Situation beim aHUS



UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Chronische unkontrollierte Komplementaktivierung



Wissen schafft Gesundheit

Klinik für Nieren- und Hochdruckkrankheiten
Campus Kiel

Adaptiert nach Licht C et al Blood 2009 114:4538-4545

Entstehung und Konsequenzen beim aHUS

- aHUS ist eine genetische Erkrankung
  - Mutation der Regulationsproteine
- aHUS ist eine chronische anfallsartige Erkrankung
  - ausgelöst durch Infektionen
  - ausgelöst durch Medikamente
  - …..

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom

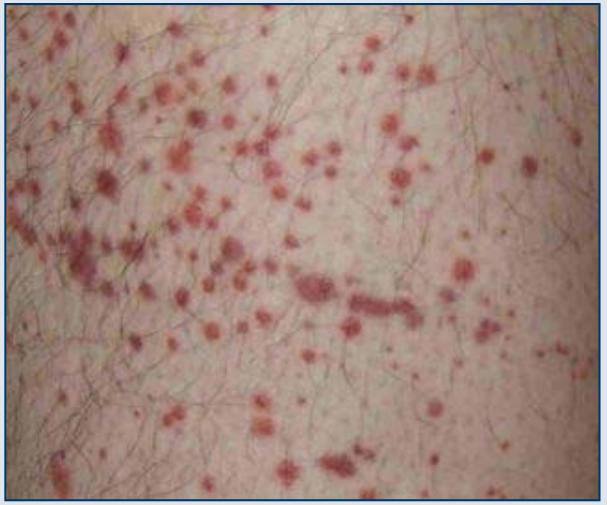
- Einführung
- Entstehung
- Symptome
- Diagnostik

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Klassischer Symptomenkomplex beim aHUS

- Hämolytische Anämie
- Nierenversagen
- Petechien
- Neurologische Auffälligkeiten
- Fieber

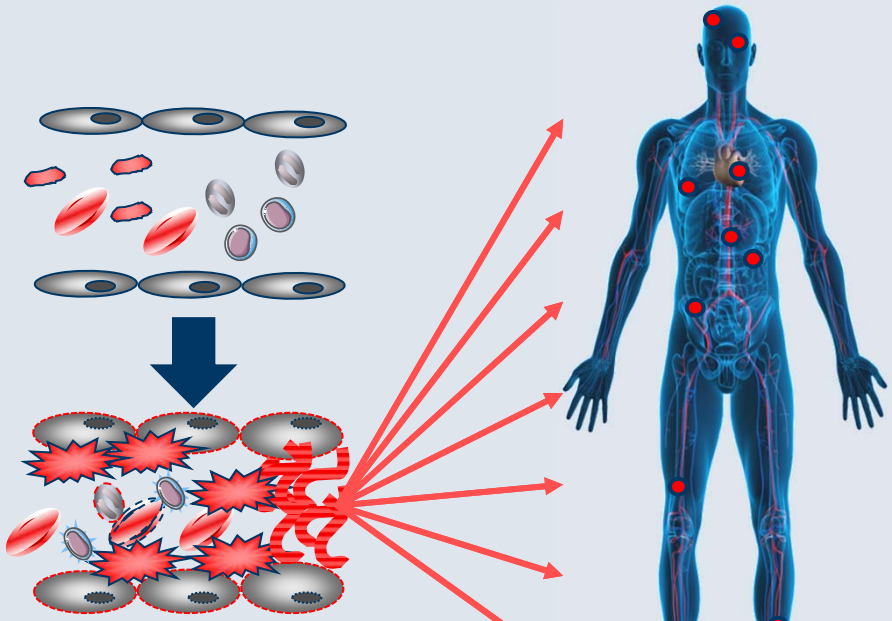


Petechien
Kleine flohstichartige
Einblutungen in die Haut

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Der genetische Mangel an Komplementregulatoren führt zu Organschädigung im gesamten Körper



Führt zu Entzündungen und Blutgerinnsel mit Verlegung kleiner Blutgefäße

Organschädigung

Wissen schafft Gesundheit

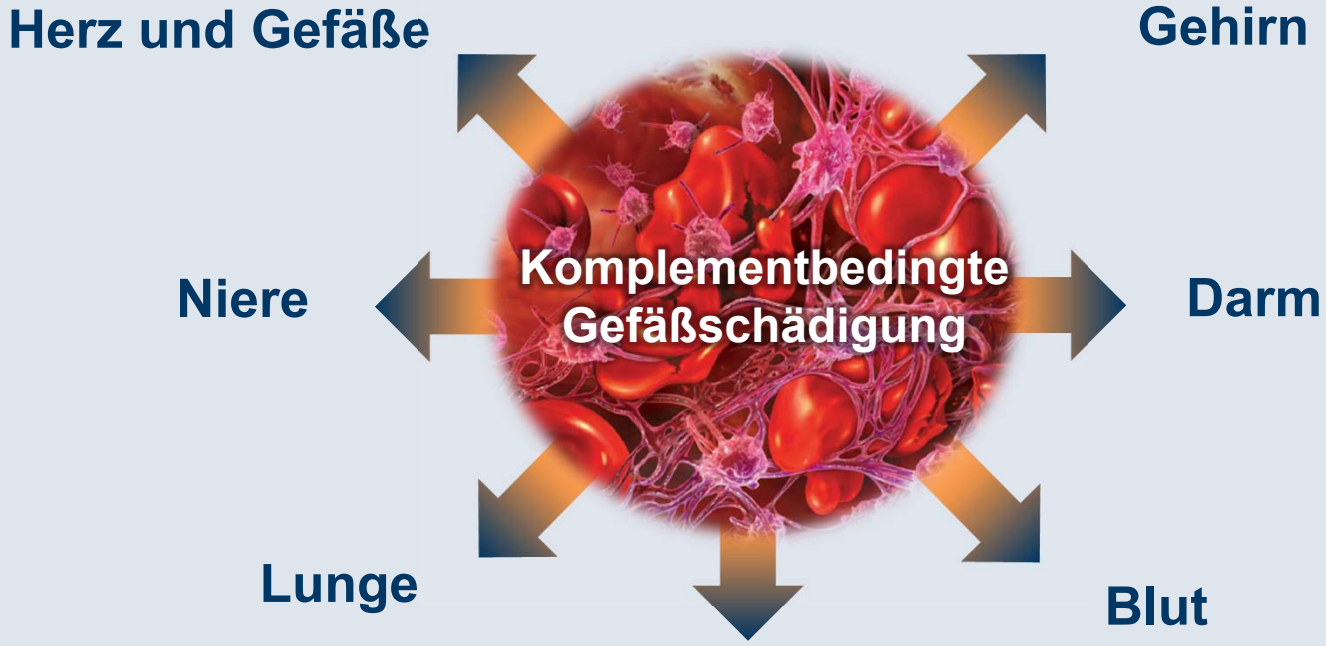
Klinik für Nieren- und Hochdruckkrankheiten
Campus Kiel

Adaptiert nach Licht C et al. Bood 2009.

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

aHUS führt zur Schädigung vieler Organe



Beeinträchtigte Lebensqualität

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom

- Einführung
- Entstehung
- Symptome
- Diagnostik

Die Diagnostik beruht auf Laboruntersuchungen

- Blutbild (rote Blutkörperchen, Blutplättchen)
- Hämolyse (Haptoglobin)
- Nierenwerte (Kreatinin)
- Abgrenzung gegen andere Erkrankungen
  - Bakterielles HUS (Bakteriennachweis)
  - Gefäßschädigung durch Blutgerinnsel (ADAMTS 13)

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Diagnostik beim aHUS

Reduzierte Blutplättchen **UND** **Hämolyse**

plus ein oder mehrere der folgenden:

Neurologische Symptome
Verwirrtheit *und/oder*
Krämpfanfälle

Nierenschwäche
Erhöhter Kreatinin-Wert *und/oder*
Urämie
auffällige Urinanalyse

Darmbeschwerden
Durchfall +/- Blut *und/oder*
Übelkeit/ Erbrechen *und/oder*
Bauchschmerzen

ADAMTS13 Aktivität/Bakteriennachweis → Bestimmung vor Therapiebeginn!!!

< 10 % ADAMTS13 Aktivität	**Bakteriennachweis Positiv**	**≥ 10 % ADAMTS13 Aktivität**
TTP	**Bakterielles-HUS**	**aHUS**

Wissen schafft Gesundheit

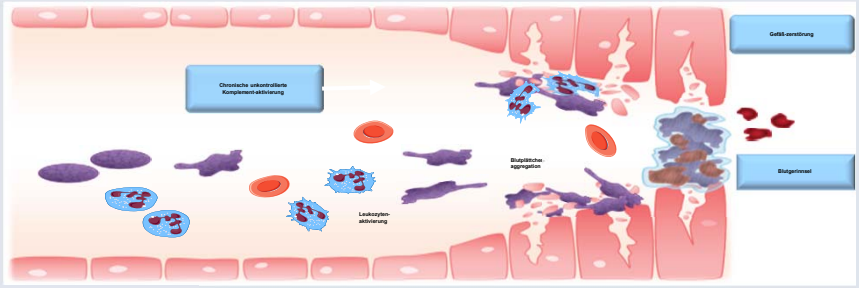
Klinik für Nieren- und Hochdruckkrankheiten
Campus Kiel

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Atypisches hämolytisches urämisches Syndrom
Zusammenfassung

- Einführung
- Entstehung
- Symptome
- Diagnostik



Wissen schafft Gesundheit

Klinik für Nieren- und Hochdruckkrankheiten
Campus Kiel

UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

Vielen Dank!

?