

# Positionspaper zu Diagnostik und Therapie des aHUS - unsere Meinung...

---

Gesa Schalk / Kinderspital Zürich  
aHUS-Patiententag / Bonn / 18.06.2016

# Positionspaper zu Diagnostik und Therapie des aHUS - unsere Meinung...

An update for atypical haemolytic uraemic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document.

Campistol JM, Arias M, Ariceta G, Blasco M, Espinosa L, Espinosa M, Grinyó JM, Macía M, Mendizábal S, Praga M, Román E, Torra R, Valdés F, Vilalta R, Rodríguez de Córdoba S.

Nefrologia. 2015;35(5):421-47.

Spanisches Expertengremium, Erwachsenen- und Kinderneurologen

An international approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children.

Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, Besbas N, Bitzan M, Bjerre A, Coppo R, Emma F, Johnson S, Karpman D, Landau D, Langman CB, Lapeyraque AL, Licht C, Nester C, Pecoraro C, Riedl M, van de Kar NC, Van de Walle J, Vivarelli M, Frémeaux-Bacchi V; HUS International.

Pediatr Nephrol. 2016 Jan;31(1):15-39.

Führende Wissenschaftler aHUS Kinderneurologie international

**An update for atypical haemolytic uraemic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document.**

Campistol JM, Arias M, Ariceta G, Blasco M, Espinosa L, Espinosa M, Grinyó JM, Macía M, Mendizábal S, Praga M, Román E, Torra R, Valdés F, Vilalta R, Rodríguez de Córdoba S.

Nefrologia. 2015;35(5):421-47.

Spanisches Expertengremium, Erwachsenen- und Kindernephrologen

# An update for atypical haemolytic uraemic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document.

Einleitung

Ursachen

Definition aHUS

Prognose der einzelnen Formen

Diagnostik

- Differentialdiagnosen

# An update for atypical haemolytic uraemic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document.

## **Therapie:**

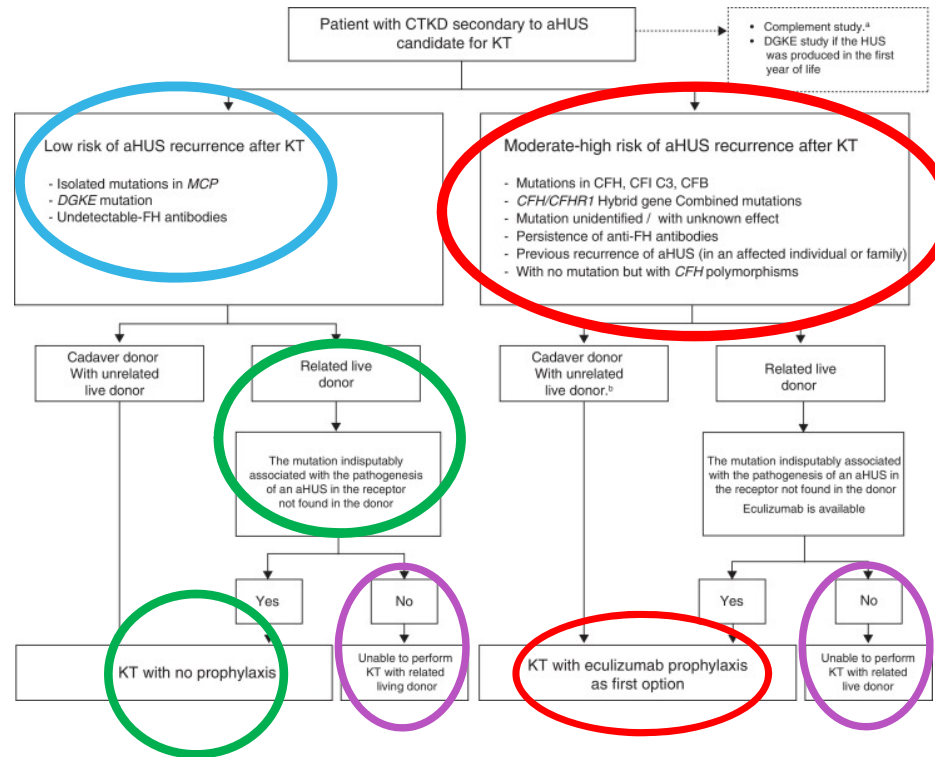
### I Plasmatherapie (Historie)

### I Eculizumab

- Kinder: so früh wie möglich, First-line
- Erwachsene: früh geben, bei unkl. Dx evtl. zuerst PE, dann rasch Ecu.
- Dauer: wie empfohlen in Packungsbeilage
- Dialyse: mind. 3 Monate fortführen
- Sekundäres aHUS, wenn therapie-resistent

# An update for atypical haemolytic uraemic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document.

## Transplantation:



Vermeidung aller potentiell aHUS-auslösenden Situationen

# An update for atypical haemolytic uraemic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document.

## **Therapie-Modifikation (Eculizumab):**

I Absetzen oder individuelles Therapieschema nur bei

Niedrigrisiko-Patienten:

- Isolierte MCP-Mutation
- Negative FA
- Immer individuell und nach mind. 12 Monaten Therapiedauer
- Nach Absetzen mind. 3 Monate engmaschiges Monitoring

**An international approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children.**

Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, Besbas N, Bitzan M, Bjerre A, Coppo R, Emma F, Johnson S, Karpman D, Landau D, Langman CB, Lapeyraque AL, Licht C, Nester C, Pecoraro C, Riedl M, van de Kar NC, Van de Walle J, Vivarelli M, Frémeaux-Bacchi V; HUS International.

Pediatr Nephrol. 2016 Jan;31(1):15-39.

Führende Wissenschaftler aHUS Kindernephrologie international



# An international approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children.

Einleitung

Definition aHUS

Diagnostik

- Differentialdiagnosen abklären
- Komplementuntersuchungen
- Genetik

Meningokokkenprophylaxe

# An international approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children.

## Therapie:

I VOR Ära Komplementblockade: Plasmatherapie (Austausch / Infusion)

I NACH Komplementblockade:

- Beginn der Therapie: sofort
- Umstellung von PE/PI auf Eculizumab: nur bei voller Remission und ohne arter. Hypertonus bei PE/PI belassen
- Dialyse: mind. 3-6 Monate vor Stopp (Nierenbiopsie ggf.)
- Komplementkontrollen (CH50)
  - d7 vor der 2. Gabe
  - bei Vd.a. nicht ausreichende / fehlende Wirkung
  - bestimmte Situationen (OP, Infektionen, Impfung, Trigger...)
  - Auffälligkeiten im Routinelabor

# An international approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children.

## Therapie-Modifikation:

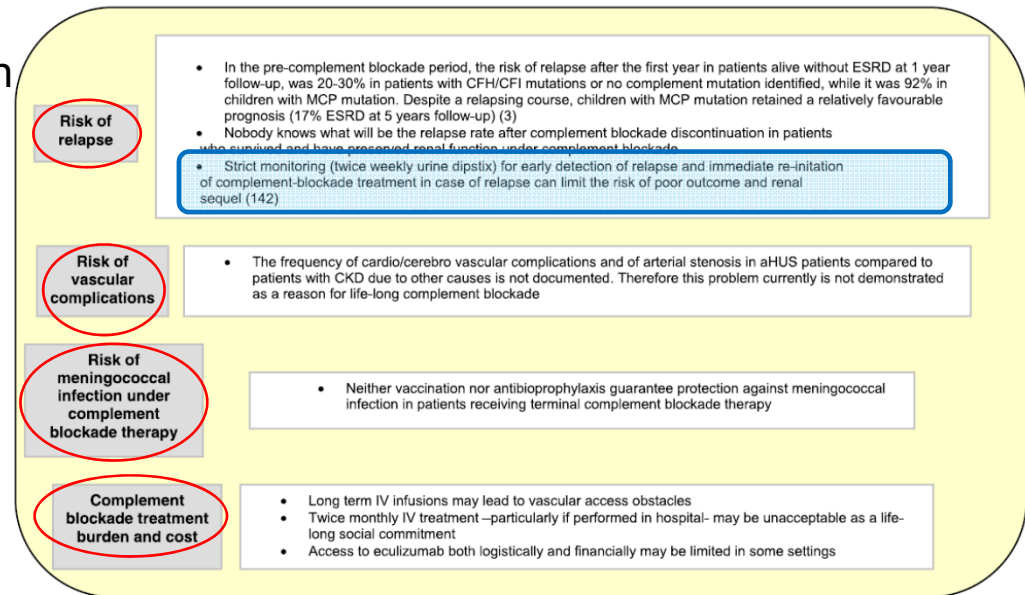
*Verlängerung des Intervalls:*

I Nur bei Patienten mit CH50 <10%, mit Talspiegelmessungen

*Besser ganz stoppen:*

- Niedrigeres Rückfallrisiko bei CFI / MCP / keiner Mutation
- Keine lebensbedrohlichen Situationen in der Vorgeschichte
- Normale Nierenfunktion
- Patienten > 5 Jahre

## Studien!

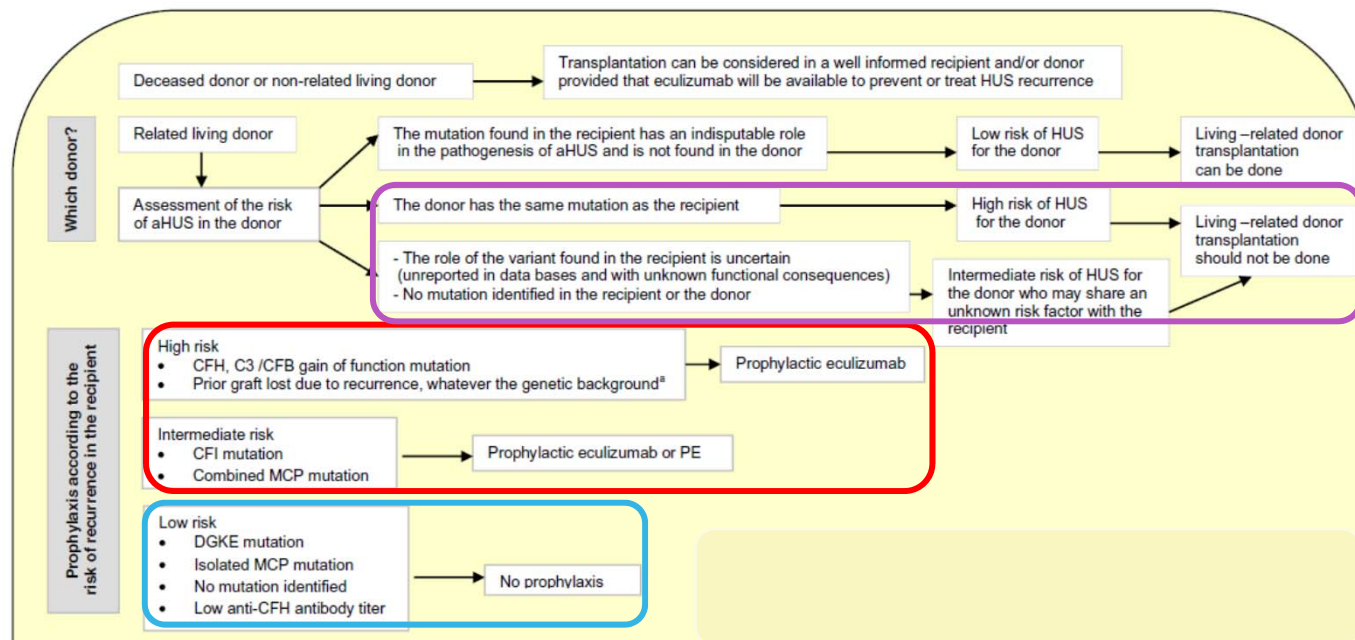


# An international approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children.

## Transplantation:

Vermeidung aller potentiell aHUS-auslösenden Situationen

Eculizumab absetzen: zuerst grosse Studien mit «Nativ»-Nieren!



# Meine Meinung dazu:

Grundlagen, Diagnostik, Meningokokkenprophylaxe, Therapie, Transplantation: wie beschrieben

Therapiemodifikationen:

- I Im Dialog mit den Eltern
- I Ggf. zunächst Intervallverlängerung mit Talspiegeln und Komplementbestimmung im Verlauf
- I Kinder über 5 Jahre
- I Nur, wenn in Remission und mit normaler NF
- I Keine lebensbedrohlichen Episoden in der Vorgeschichte
- I Niedriges Rückfallrisiko: MCP, CFI-Mutationen
- I Nach mind. einem Jahr Therapie
- I 2 x wöchentlich U-Stix

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!

---

Gesa Schalk / Kinderspital Zürich  
aHUS-Patiententag / Bonn / 18.06.2016