

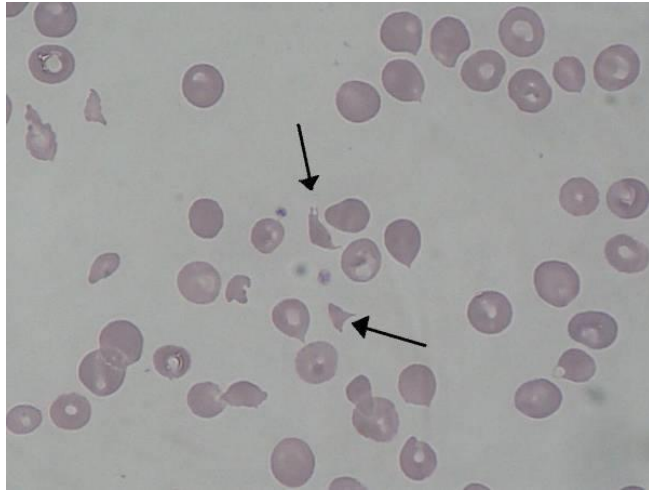
# aHUS

- als Thema für Kinder ab 12  
und Jugendliche

Dr. med. Gesa Schalk



# Hämolytisch-



Zerstörung roter Blutzellen  
→ Blutarmut

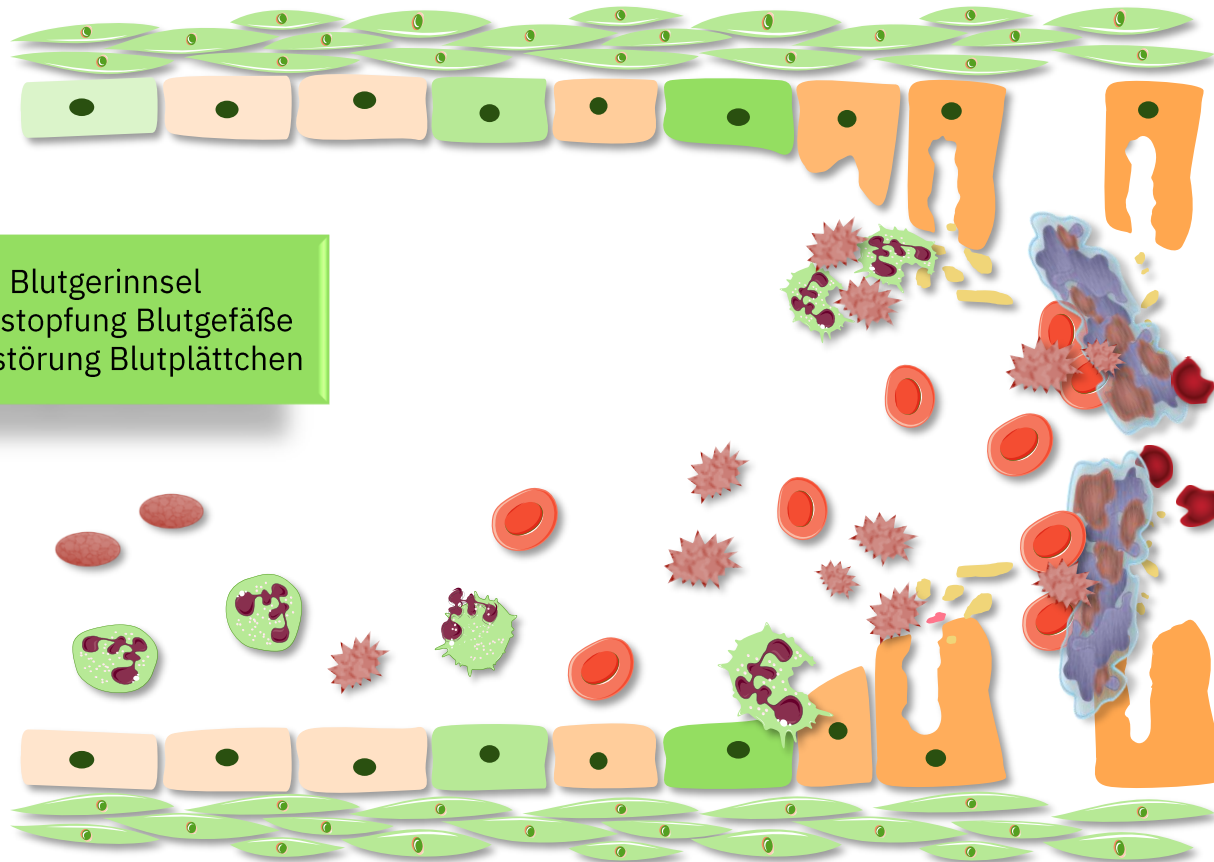
# Urämisches Syndrom



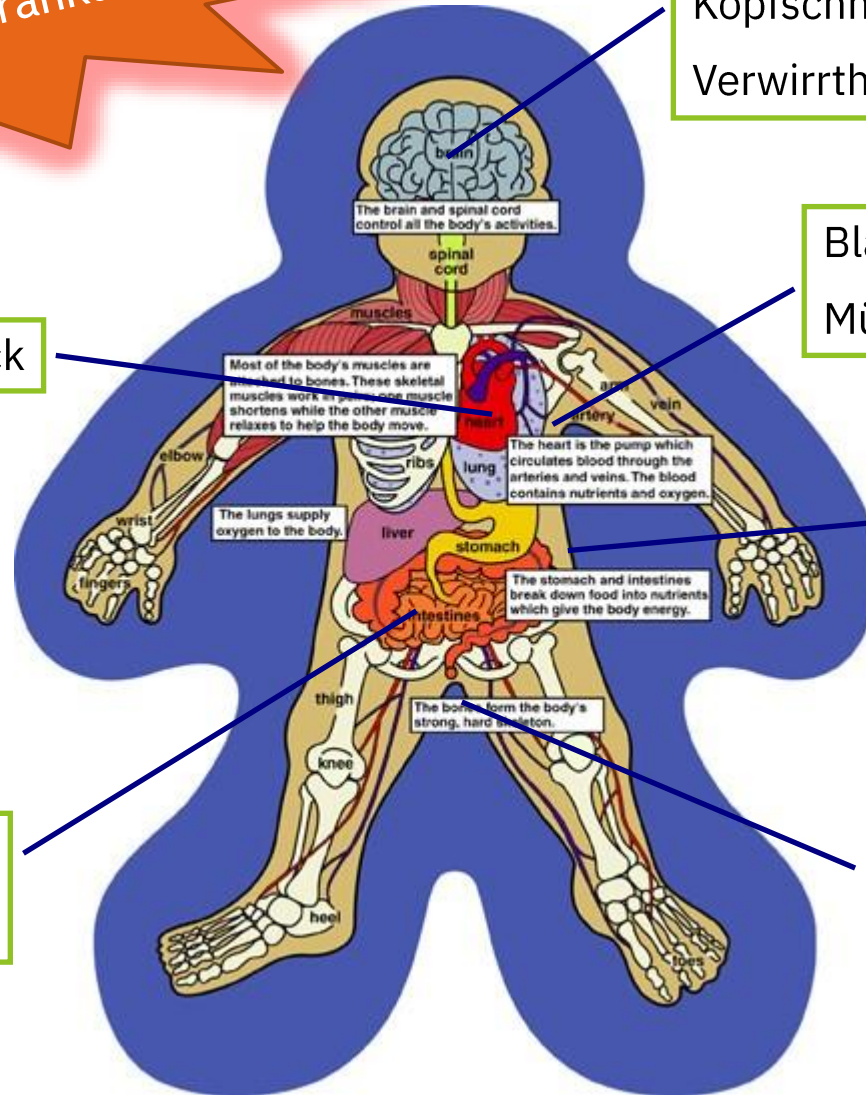
Verschlechterung der  
Nieren-Funktion

# Das HUS verursacht

Blutgerinnsel  
→ Verstopfung Blutgefäße  
→ Zerstörung Blutplättchen



# Multisystemerkrankung



Krampfanfälle  
Kopfschmerzen  
Verwirrtheit

Blässe  
Müdigkeit

Hoher Blutdruck

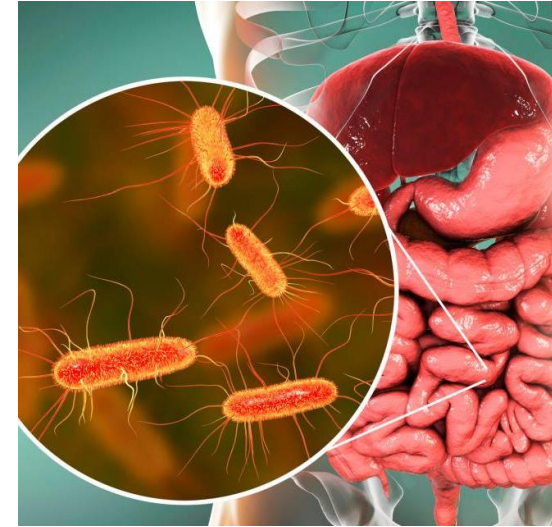
Einblutungen  
in die Haut

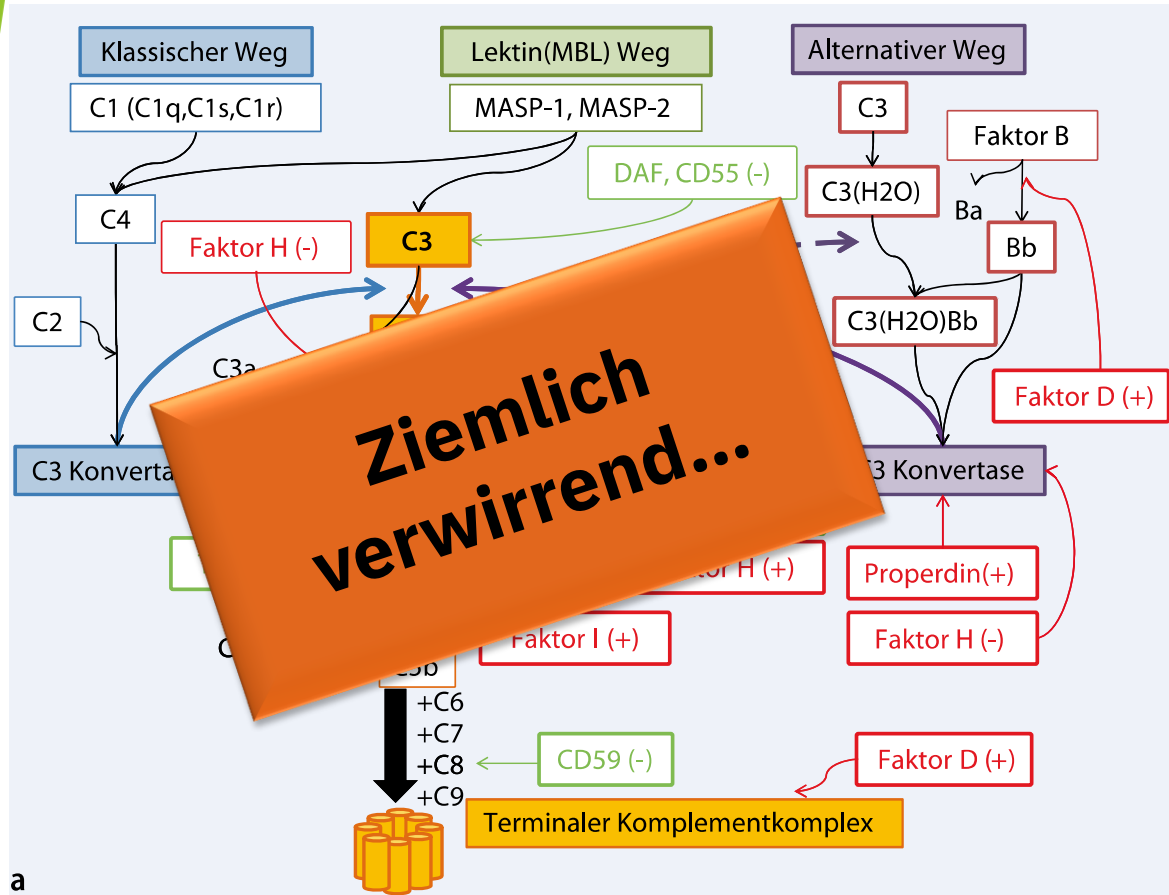
Durchfall  
Bauchschmerzen

Nierenfunktion ↓  
Dialyse  
Wassereinlagerungen

# Was bedeutet aHUS?

- ▶ a = atypisch
- ▶ **Typisches** HUS: durch Bakterien verursachte Durchfallerkrankung
- ▶ spezieller Escherischia coli / EHEC
- ▶ Vor allem bei Kindern





Atypisch =  
**komplement**  
 - vermittelt

*Es war einmal...*

der Pfeilschwanzkrebs - *Limulus polyphemus*  
- vor mehr als 500 Millionen Jahren...

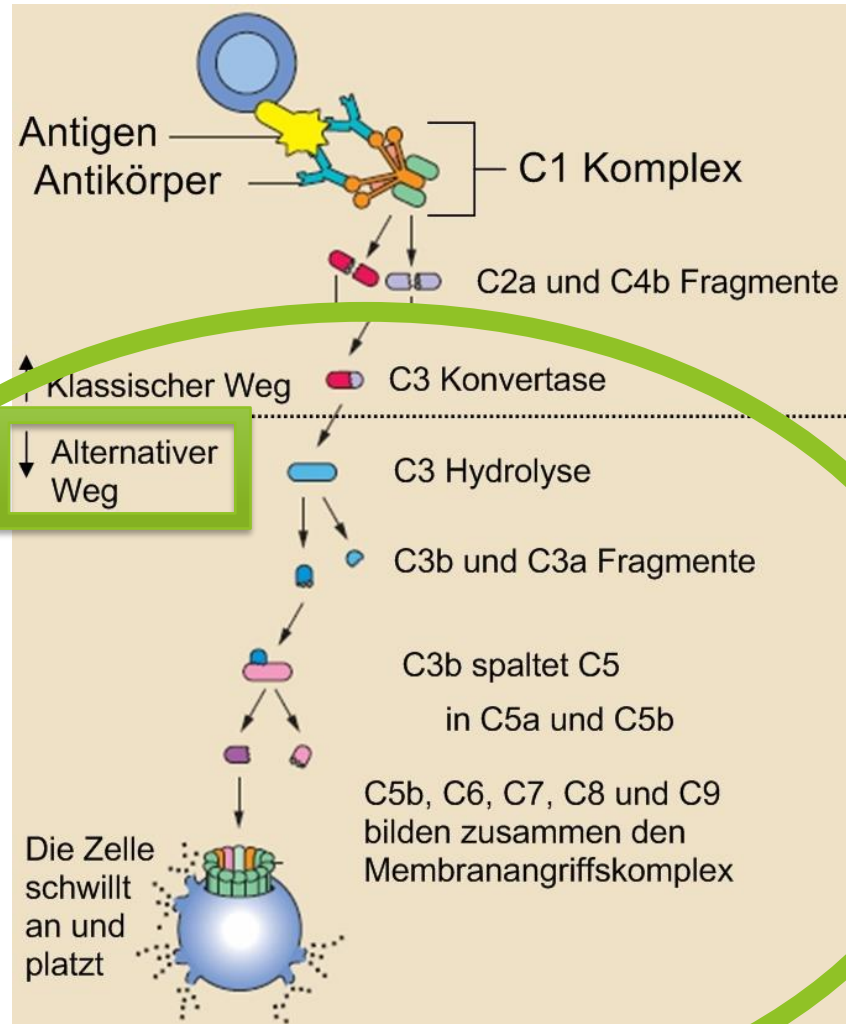


# Das Komplementsystem

- | Unterstützt die **Abwehr** gegen Infektionen (Pilze, Viren, Bakterien) (*komplementieren = ergänzen*)
- | 25 im Blut gelöste **Eiweißstoffe** = Proteine
- | schnell verfügbare, **unspezifische** Antwort



# Das Komplementsystem – eine Kettenreaktion



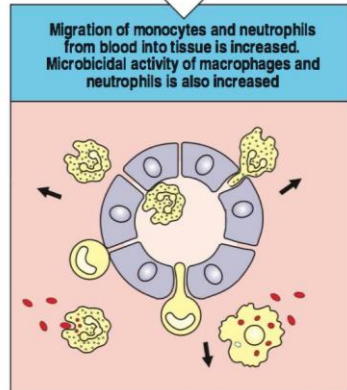
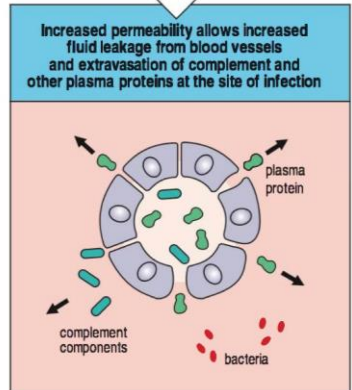
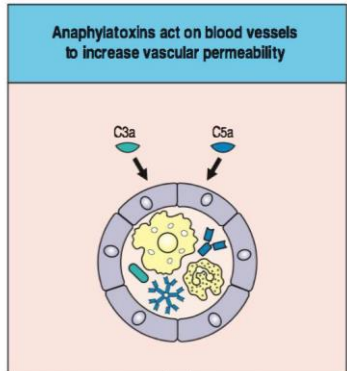
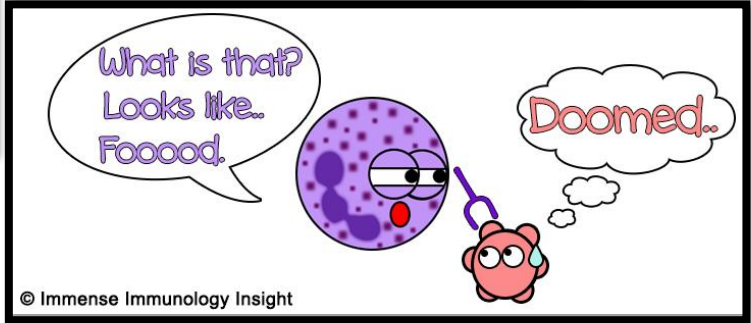
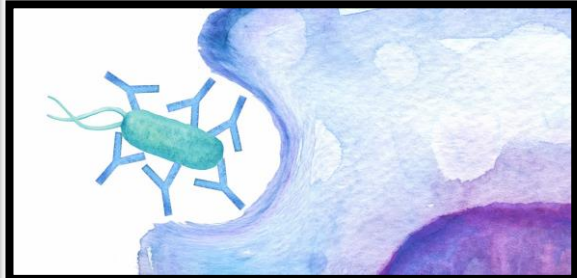
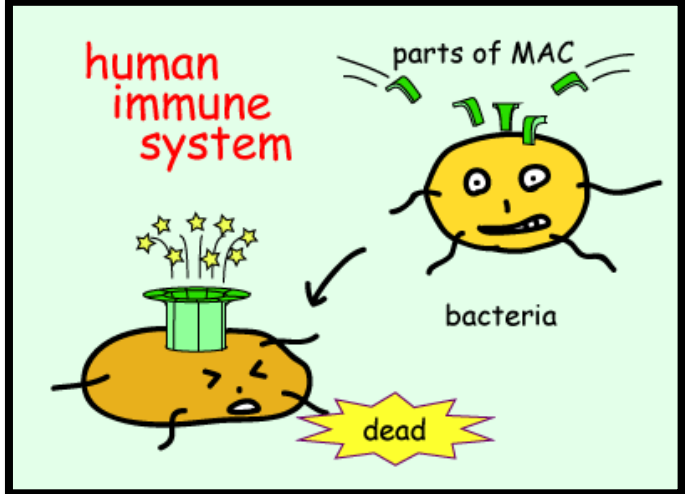
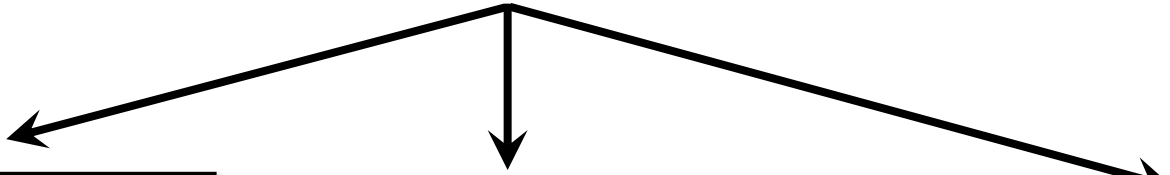
aHUS

# Nomenklatur der Komplementfaktoren

- | **C** = alle Komponenten
- | Komponenten durchnummeriert
- | gespaltene Produkte
  - a** = kleineres Fragment
  - b** = größeres Fragment
- | **C3** als zentrale Komponente



Komplement wird aktiviert

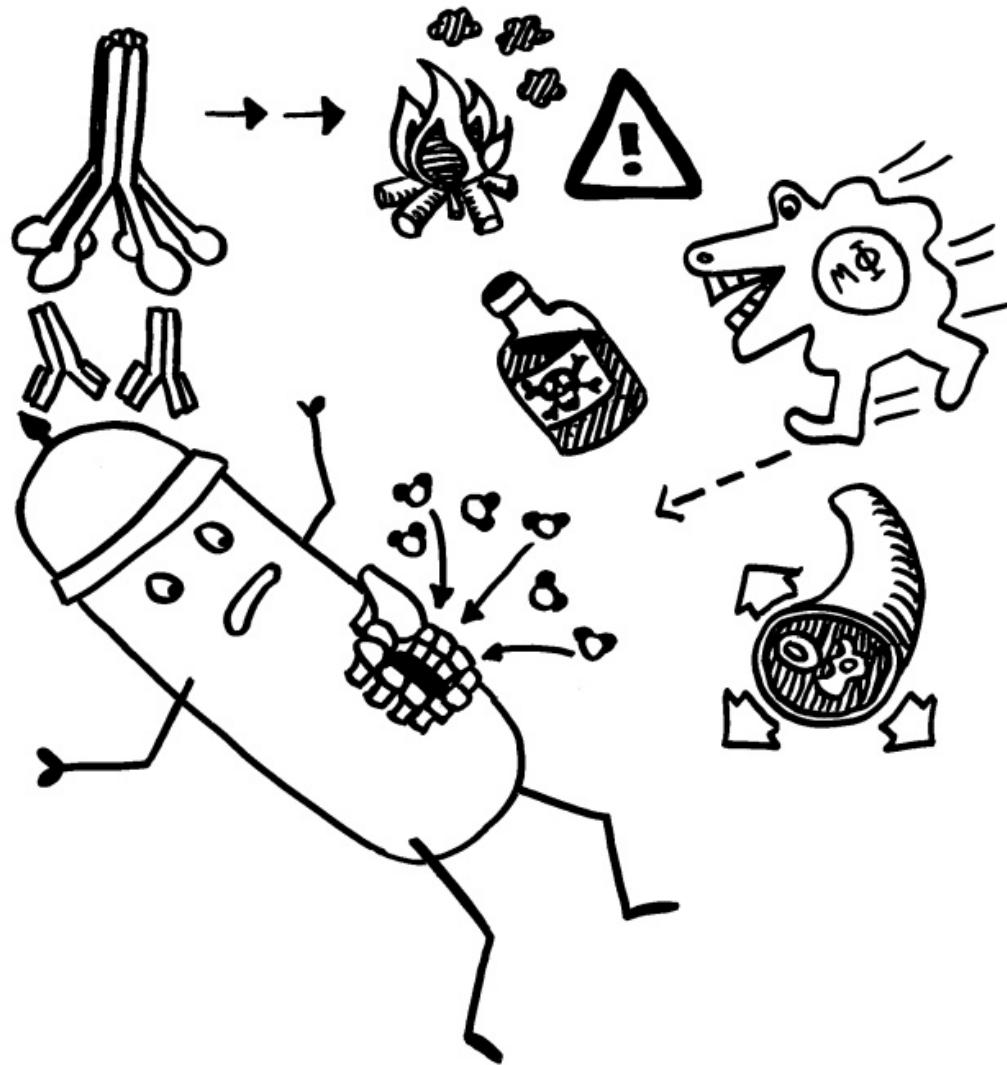


Zerstörung des Feindes

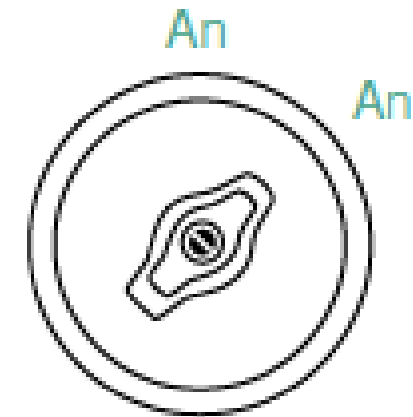
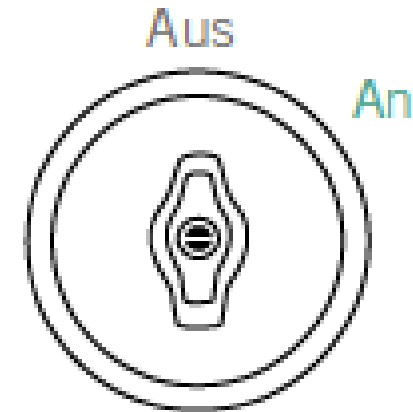
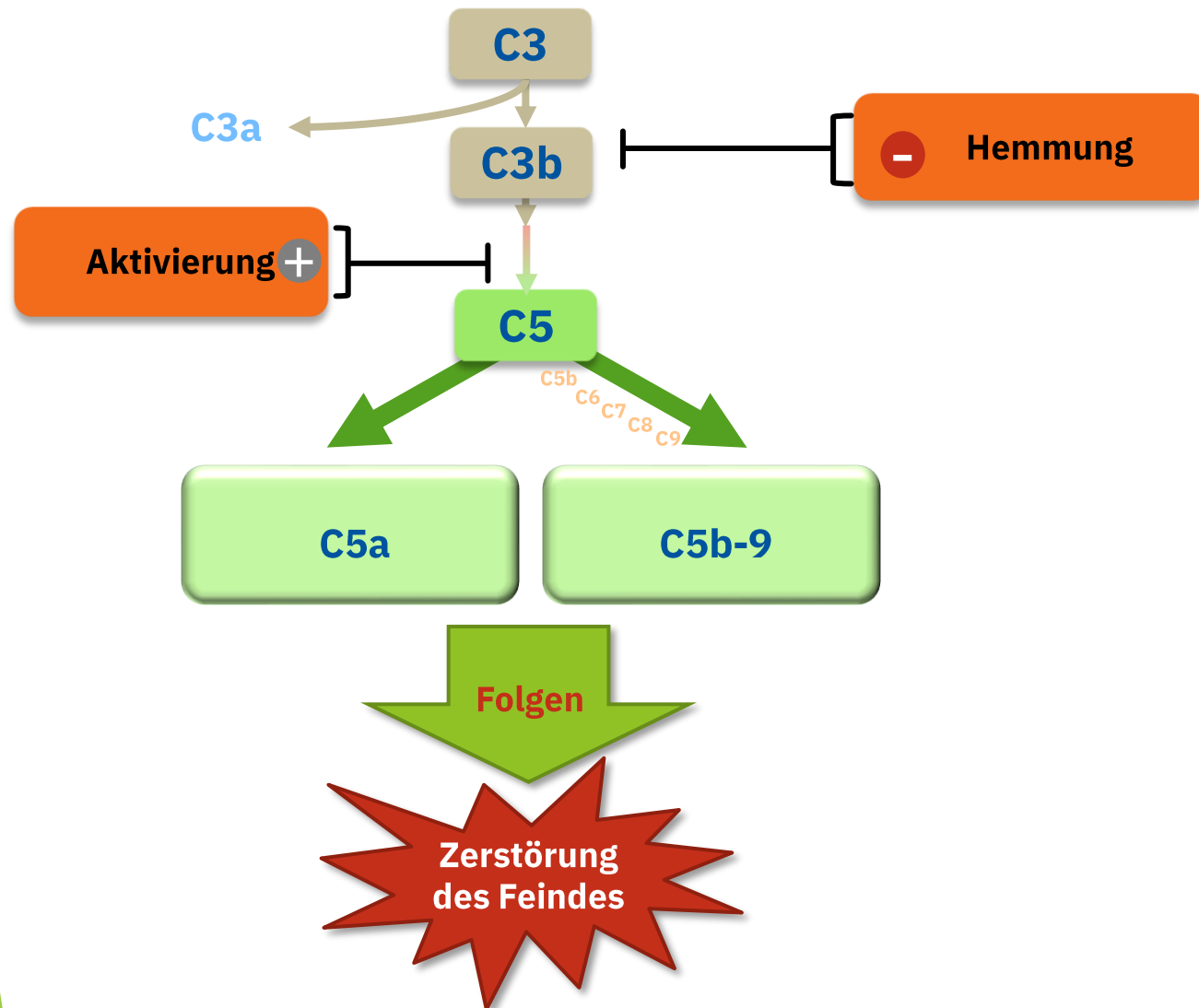
Sichtbarmachen des Feindes

Anlocken von Entzündungszellen

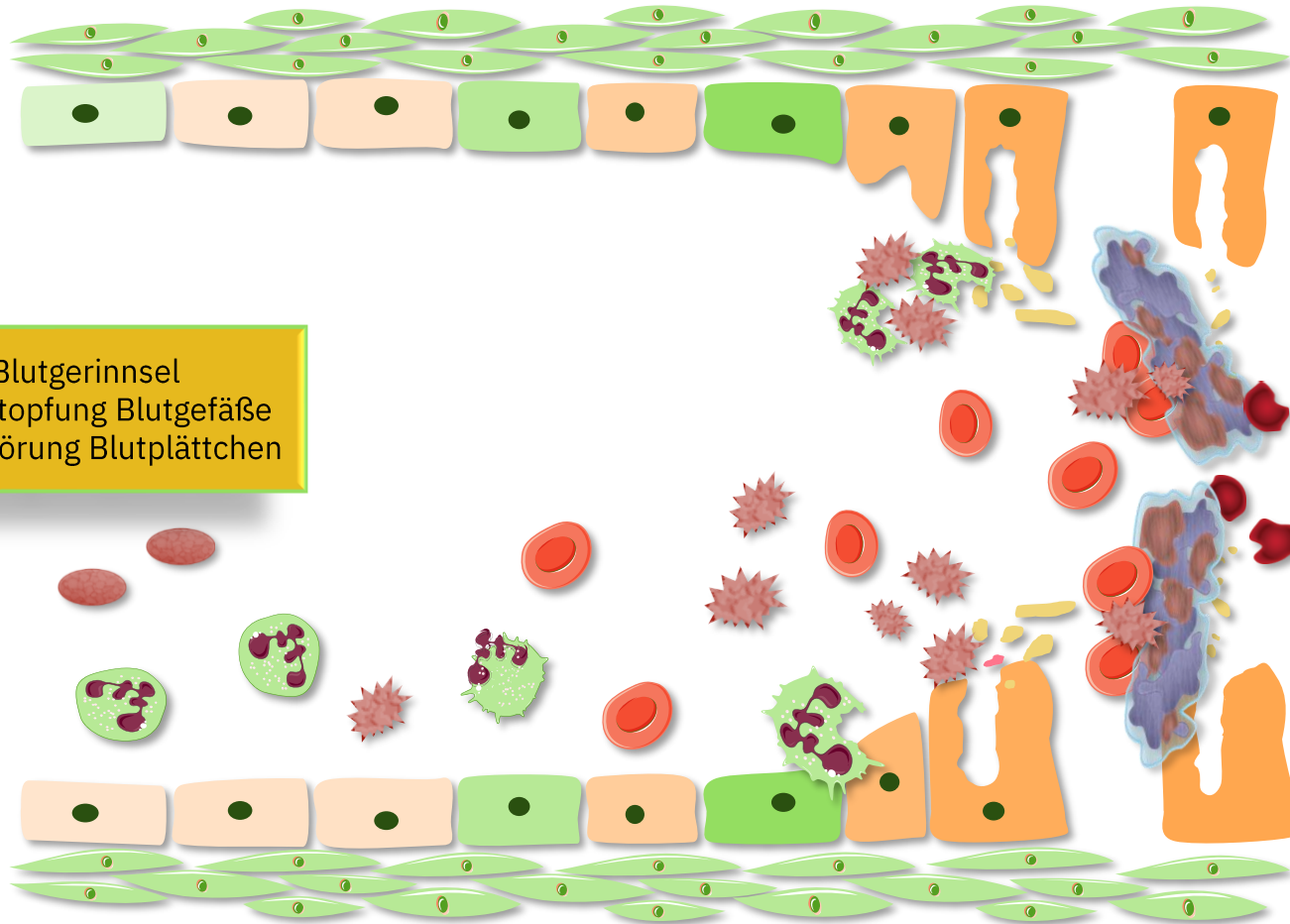
# Funktionen des Komplementsystems



Das Komplementsystem kann an- und ausgeschaltet werden.



# Das Komplement außer Kontrolle



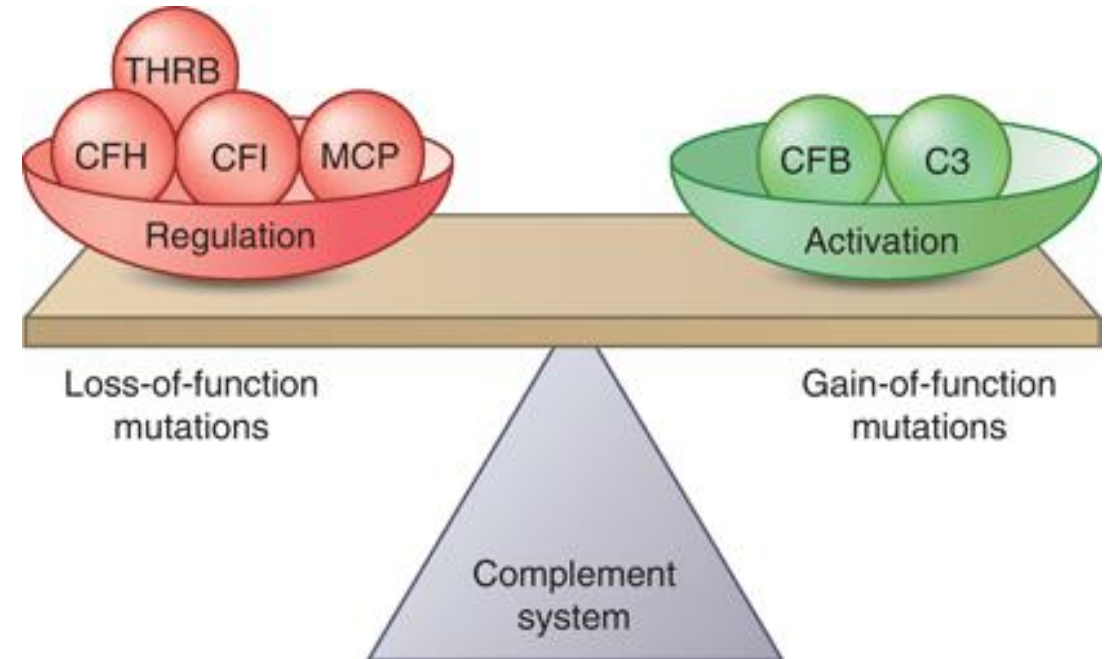
Blutgerinnsel  
→ Verstopfung Blutgefäße  
→ Zerstörung Blutplättchen

**aHUS**



# Ursachen?

- ▶ Vererbt = genetisch
- ▶ In einer Familie können Mehrere betroffen sein
- ▶ Veränderung der Gene, die das Komplement regulieren = Genmutation



# Ein paar Zahlen und Fakten

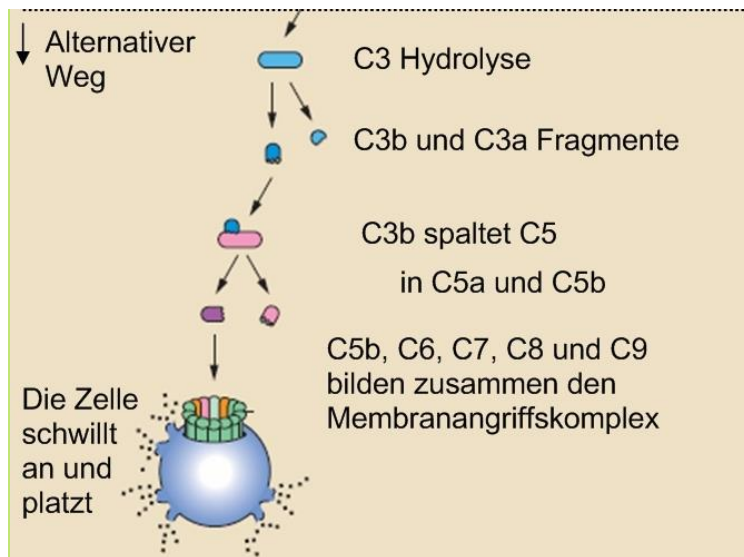
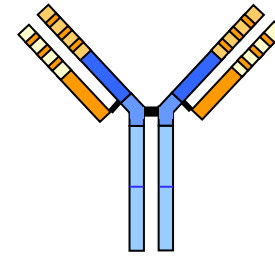


- ▶ Häufigkeit 1:1 Million
- ▶ 5% aller HUS Fälle → atypisches HUS
- ▶ chronische anfallsartige Erkrankung, ausgelöst durch
  - ▶ Infektionen
  - ▶ Medikamente
  - ▶ Schwangerschaft
  - ▶ Impfungen...
- ▶ Hohe Sterblichkeit
- ▶ Hohe Gefahr, dass es sich wiederholt
- ▶ Hohe Gefahr, dauerhaft nierenkrank zu werden



# Therapie aHUS

## Eculizumab



## Therapie des aHUS

- ▶ Empfehlungen Kinder-Nephrologie  
Gremium „HUS International“ 2015

**Eculizumab als  
Standard-Therapie**

# Dosierung von Eculizumab

**Table 4** Recommended eculizumab dosing regimen for patients with atypical HUS (aHUS)

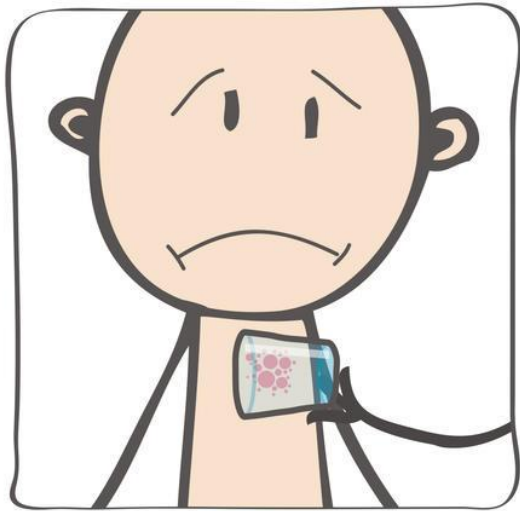
Patient body weight	Induction regimen	Maintenance regimen
40 kg and over	900 mg weekly x 4 doses	900 mg at week 5; then 900 mg every 2 weeks
30 kg to less than 40 kg	600 mg weekly x 4 doses	600 mg at week 5; then 600 mg every 2 weeks
15 kg to less than 30 kg	300 mg weekly x 4 doses	300 mg at week 2; then 300 mg every 2 weeks
5 kg to less than 10 kg	300 mg weekly x 1 dose	300 mg at week 2; then 300 mg every 3 weeks

**Dauer: lebenslänglich  
Kosten: für einen Jugendlichen mit 40 kgKG 611.312 Euro / Jahr**

# Nebenwirkungen? Komplikationen?

## Erhöhtes Risiko der Meningokokkeninfektion

### Typische Symptome:



Rötlich-violetter Hautausschlag, der nicht verschwindet, wenn man ein durchsichtiges Glas fest dagegen drückt.



Fieber



Erbrechen



Kopfschmerzen



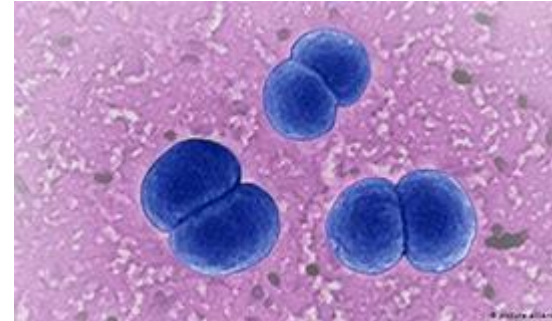
Nackensteife



Lichtempfindlichkeit



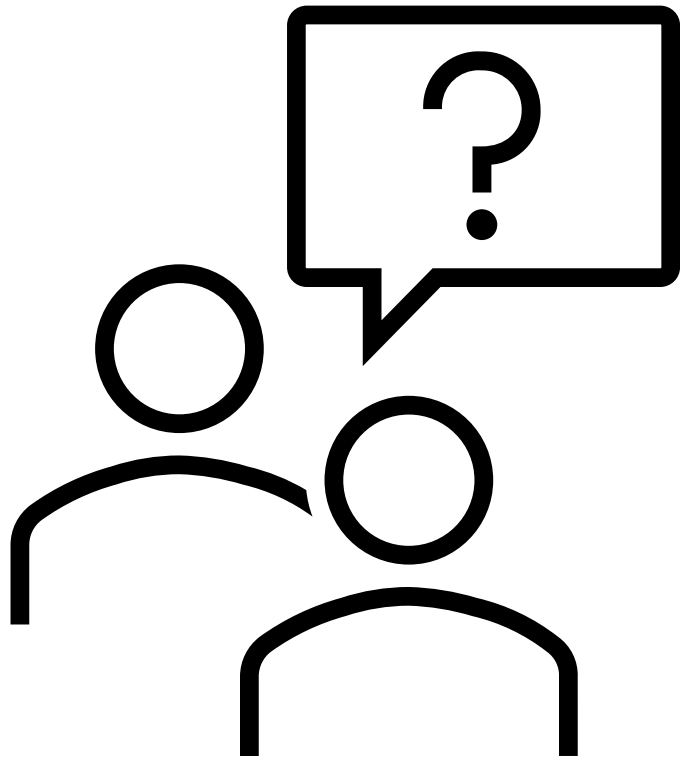
Benommenheit



- » Impfung
- » Antibiotika als Prophylaxe
- » Bei Symptomen dran denken!

### Zusätzliche, mögliche Symptome bei Babys/Kleinkindern:

Appetitverlust, Reizbarkeit, übermäßiges Weinen



Fragen?