

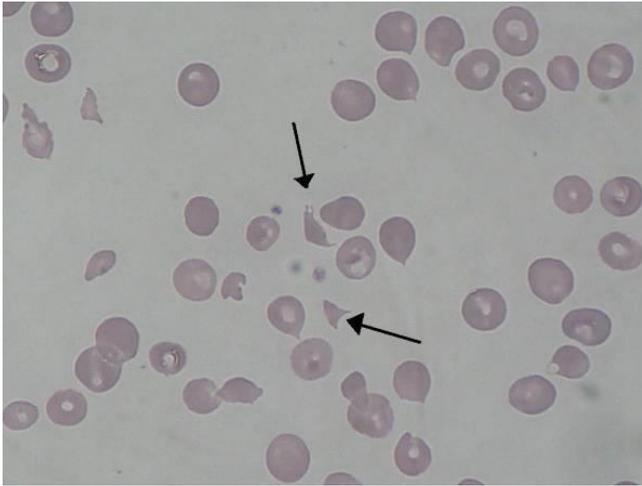
aHUS

- als Thema für Kinder ab 12
und Jugendliche

Dr. med. Gesa Schalk



Hämolytisch-



Zerstörung roter Blutzellen
→ Blutarmut

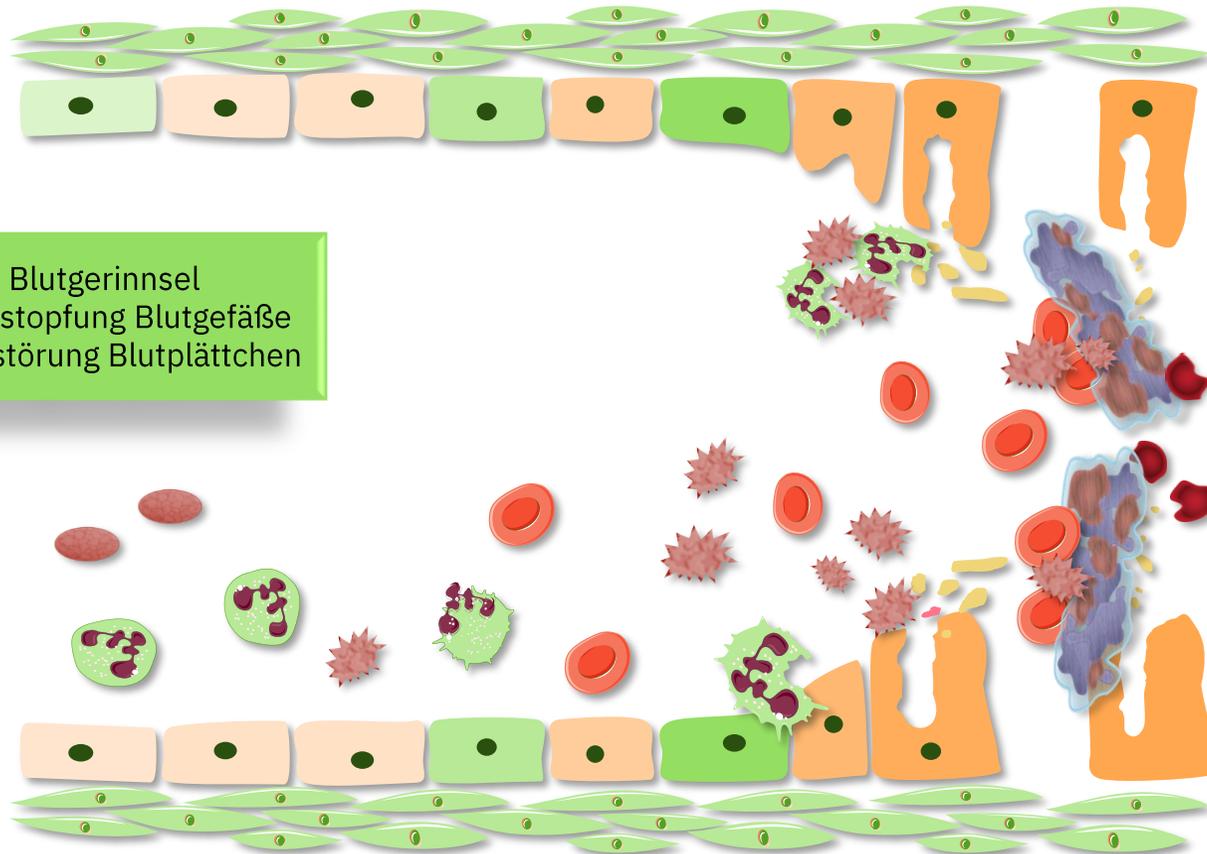
Urämisches Syndrom



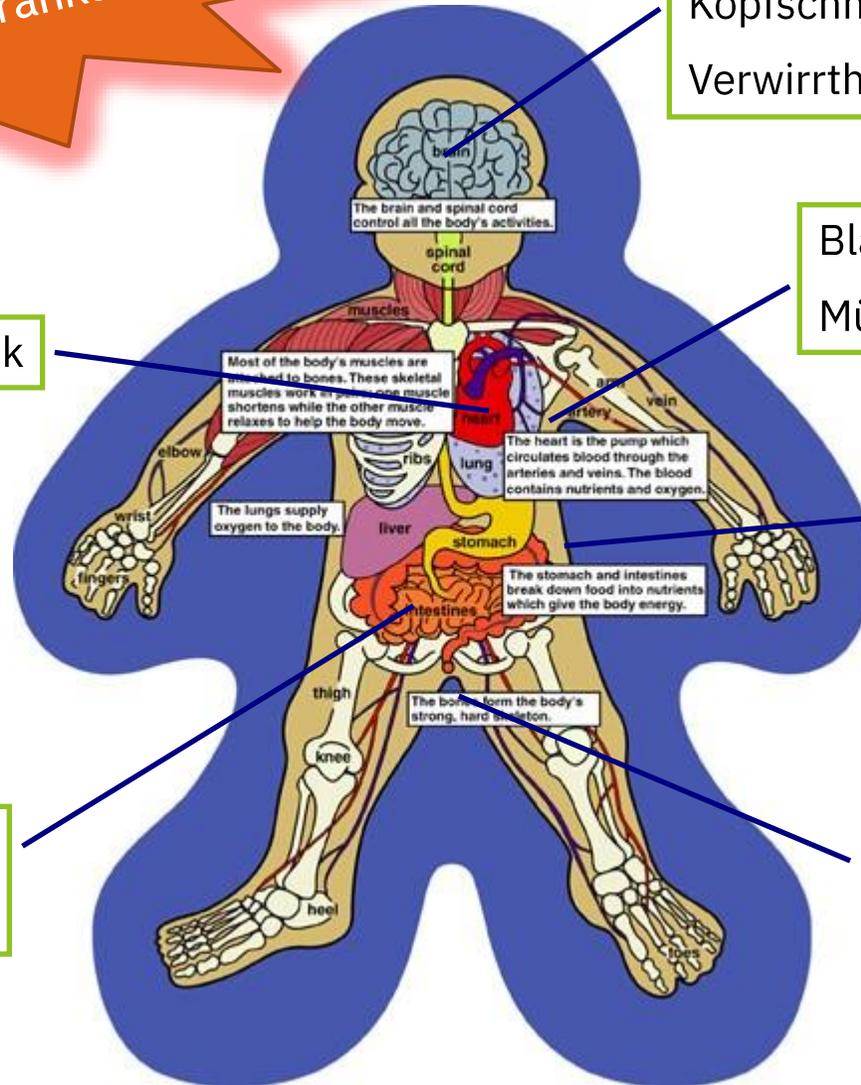
Verschlechterung der
Nieren-Funktion

Das HUS verursacht

Blutgerinnsel
→ Verstopfung Blutgefäße
→ Zerstörung Blutplättchen



Multisystemerkrankung



Krampfanfälle
Kopfschmerzen
Verwirrtheit

Blässe
Müdigkeit

Hoher Blutdruck

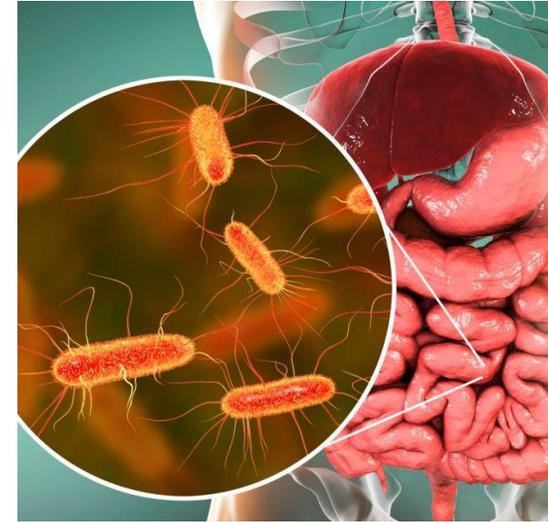
Einblutungen
in die Haut

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...

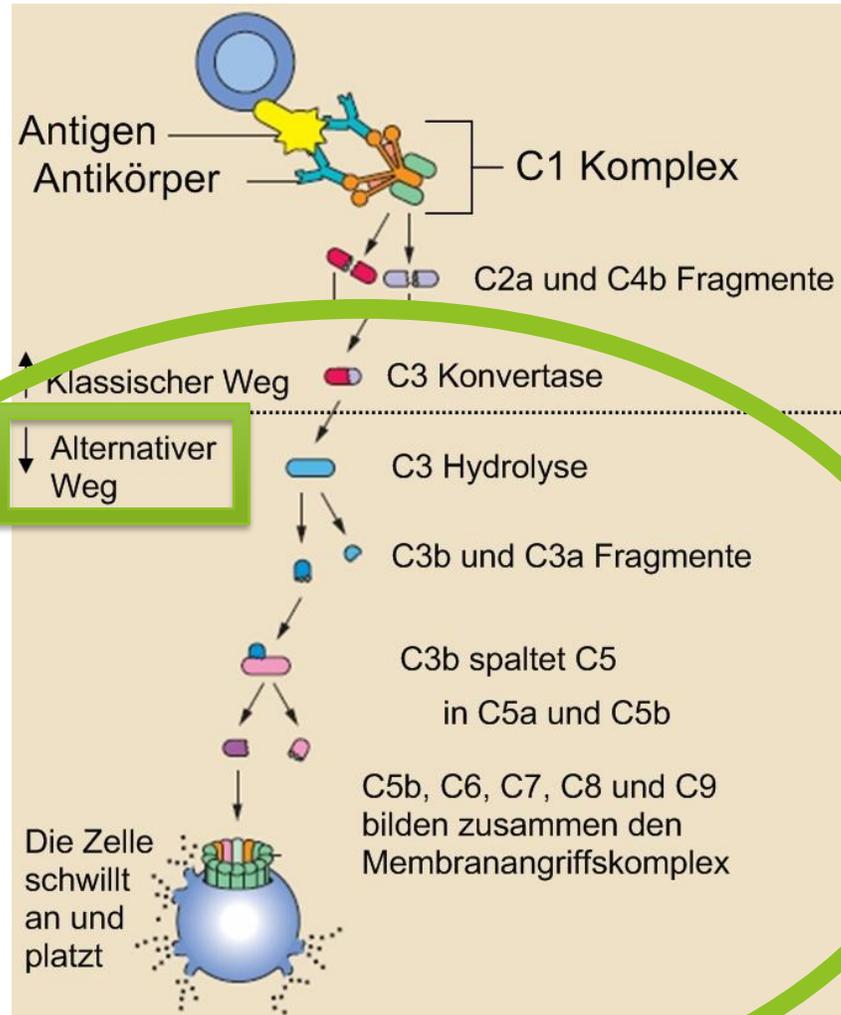
der Pfeilschwanzkrebs - *Limulus polyphemus*
- vor mehr als 500 Millionen Jahren...



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



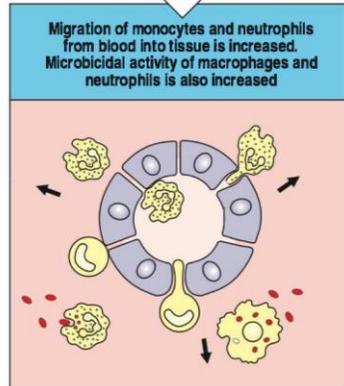
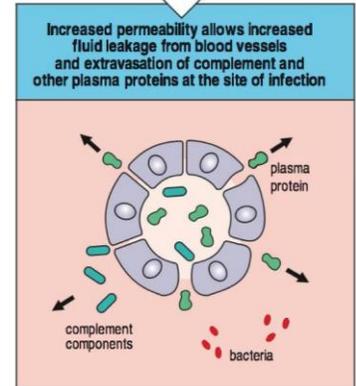
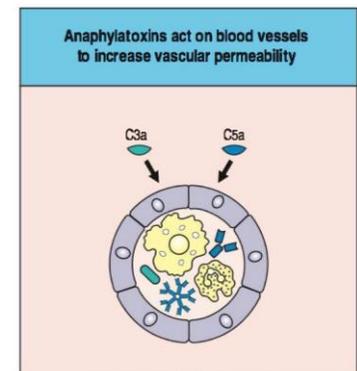
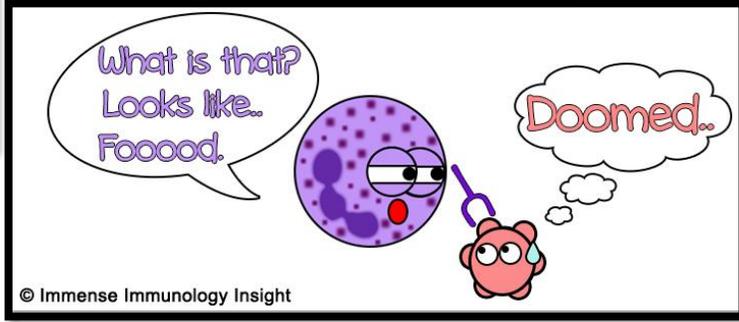
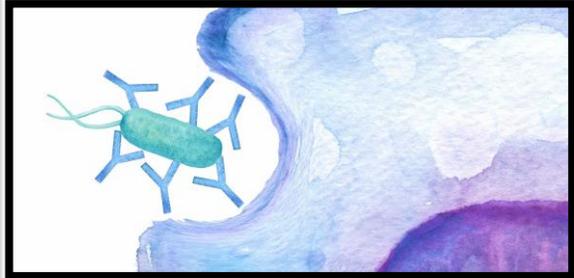
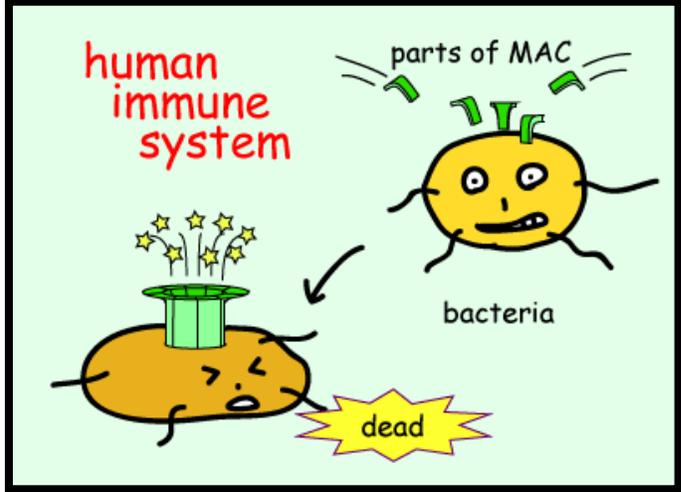
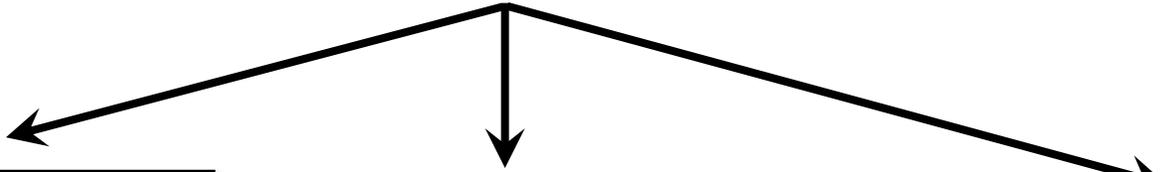
aHUS

Nomenklatur der Komplementfaktoren

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



Komplement wird aktiviert

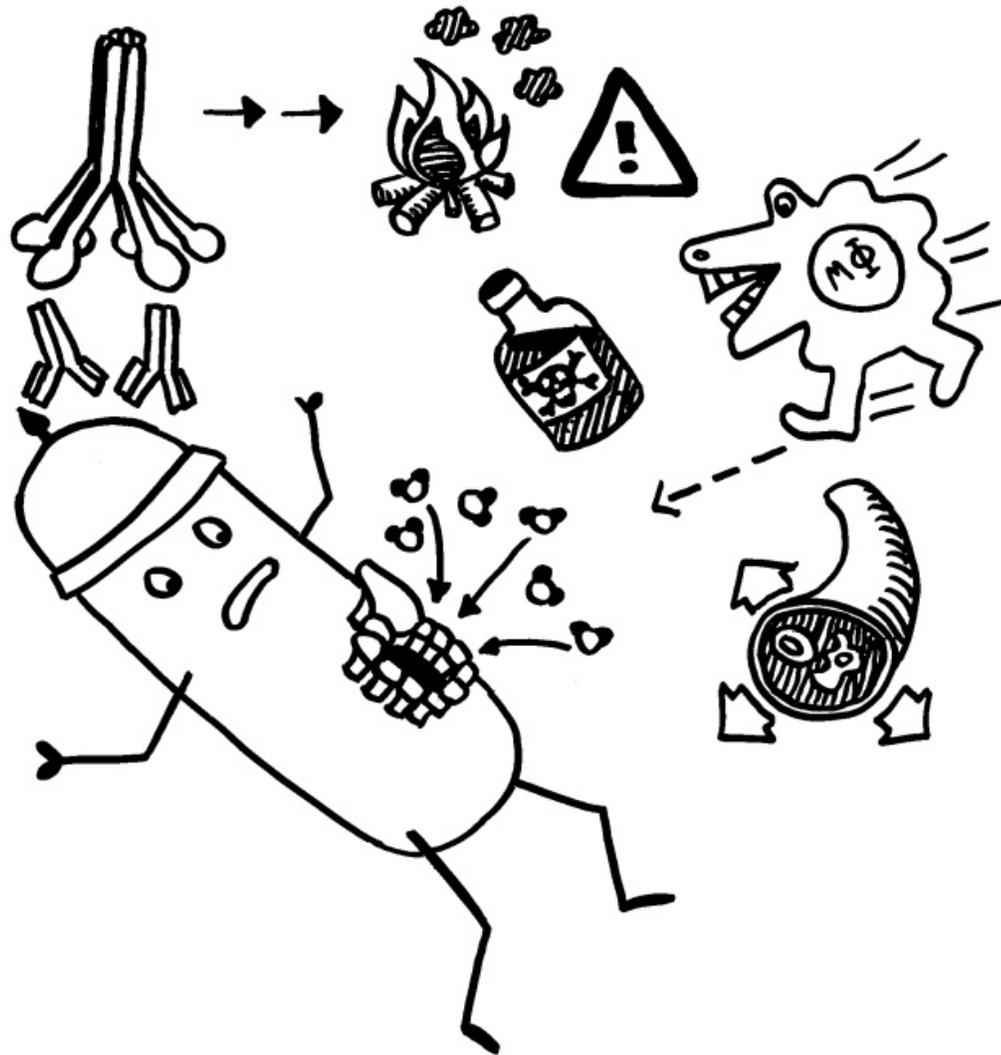


Zerstörung des Feindes

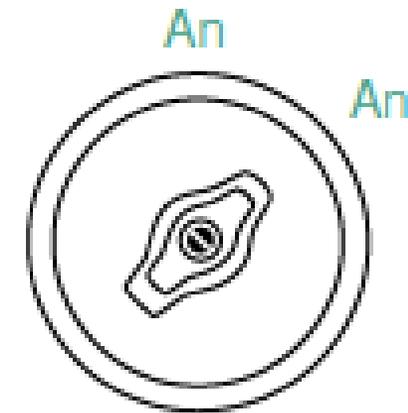
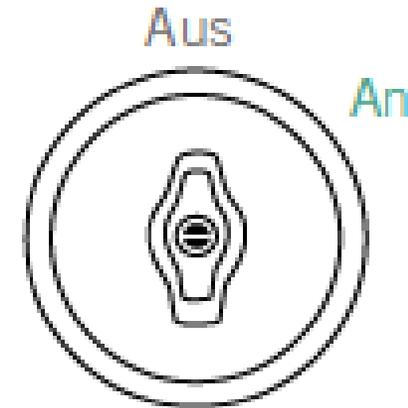
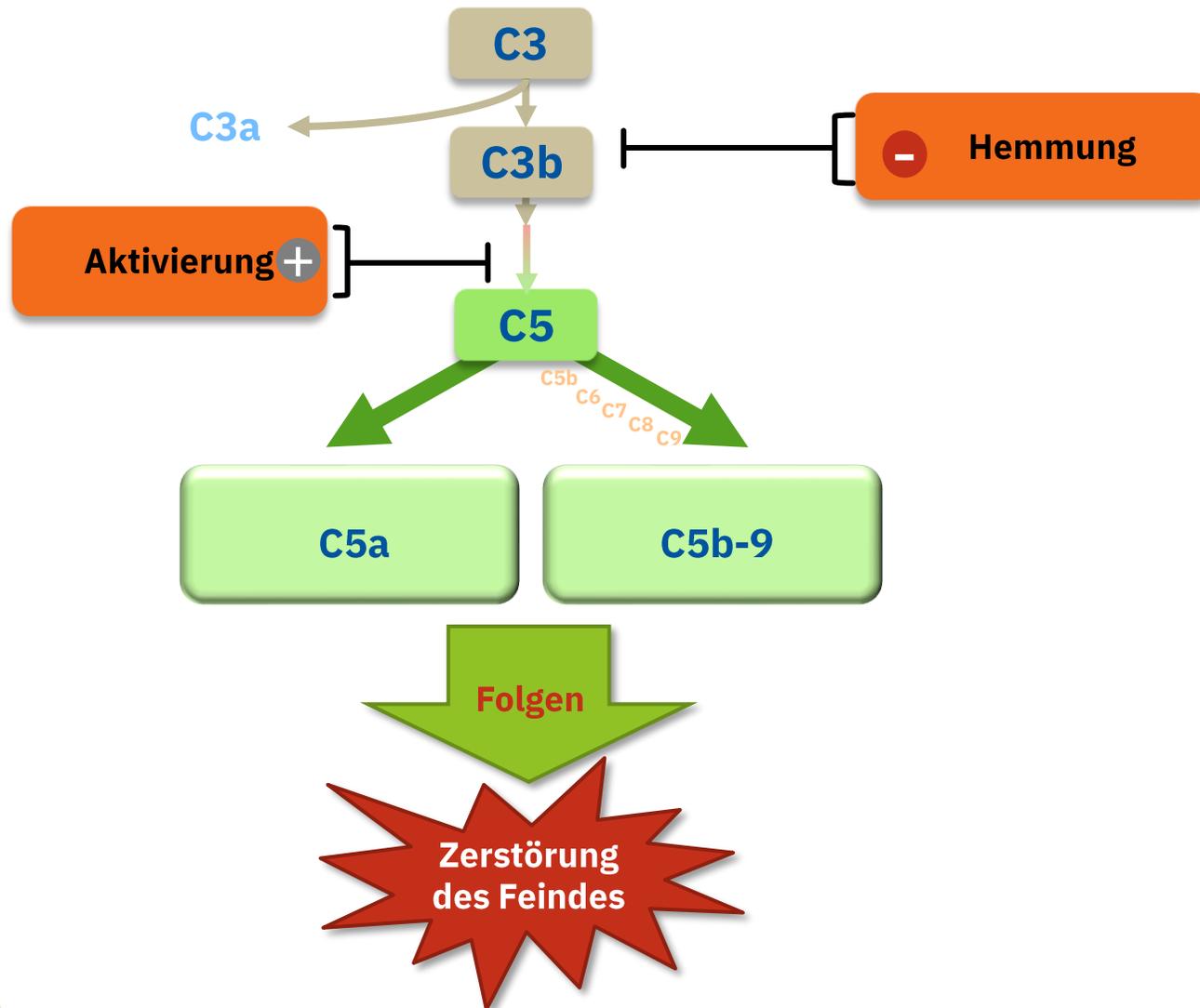
Sichtbarmachen des Feindes

Anlocken von Entzündungszellen

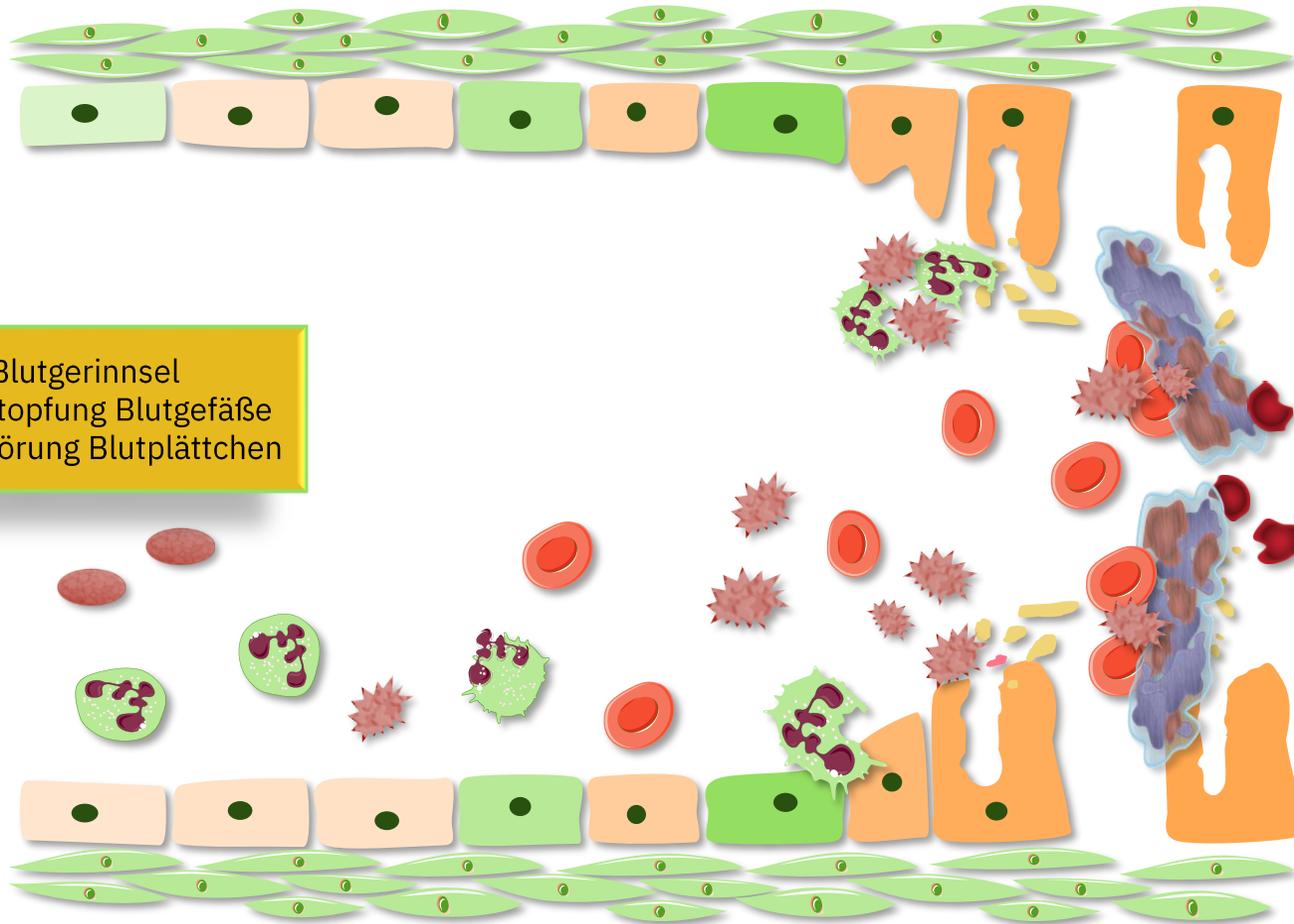
Funktionen des Komplementsystems



Das Komplementsystem kann an- und ausgeschaltet werden.



Das Komplement außer Kontrolle



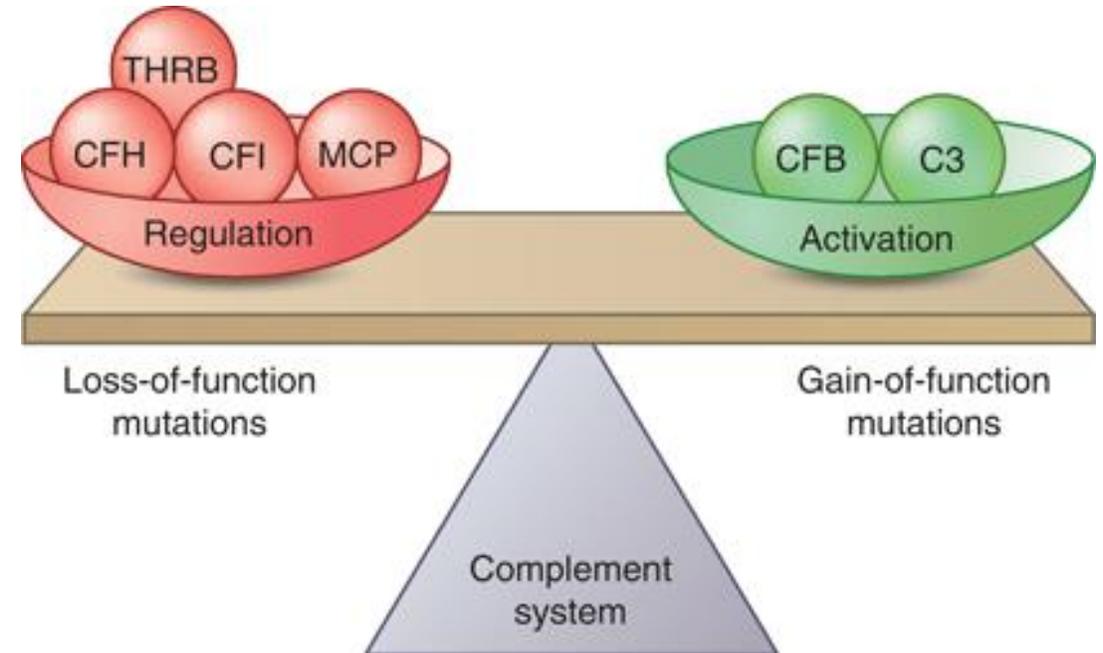
Blutgerinnsel
→ Verstopfung Blutgefäße
→ Zerstörung Blutplättchen

aHUS



Ursachen?

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



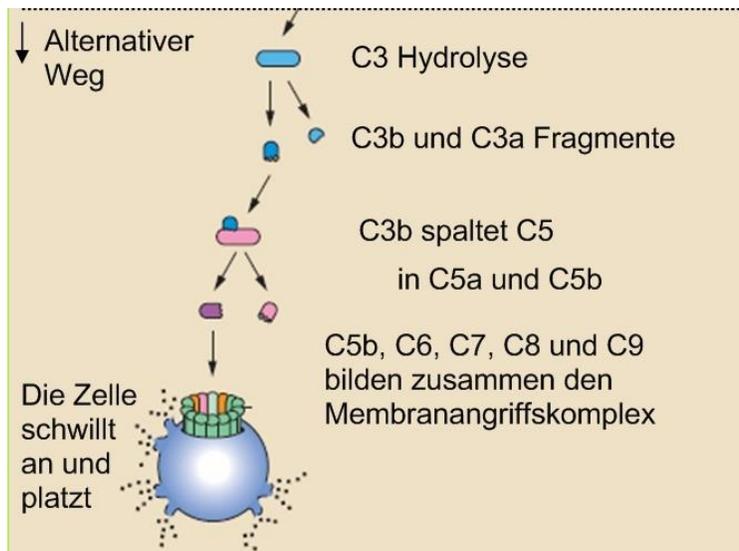
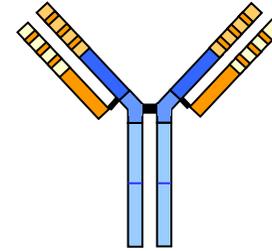
Ein paar Zahlen und Fakten



- ▶ 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)

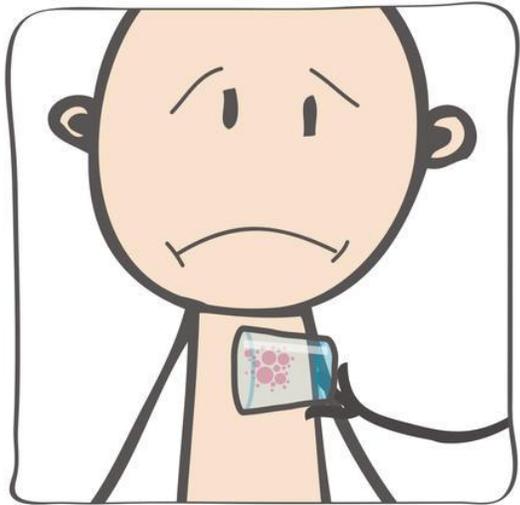
Patient body weight	Induction regimen	Maintenance regimen
40 kg and over	900 mg weekly x 4 doses	900 mg at week 5; then 900 mg every 2 weeks
30 kg to less than 40 kg	600 mg weekly x 4 doses	600 mg at week 5; then 600 mg every 2 weeks
15 kg to less than 30 kg	300 mg weekly x 4 doses	300 mg at week 2;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

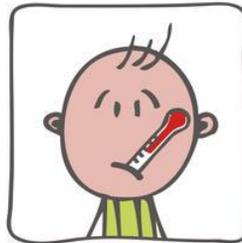
Nebenwirkungen? Komplikationen?

Erhöhtes Risiko der Meningokokkeninfektion

Typische Symptome:



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



Fieber



Erbrechen



Kopfschmerzen



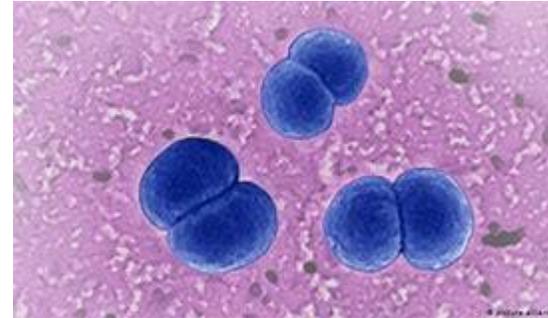
Nackensteife



Lichtempfindlichkeit



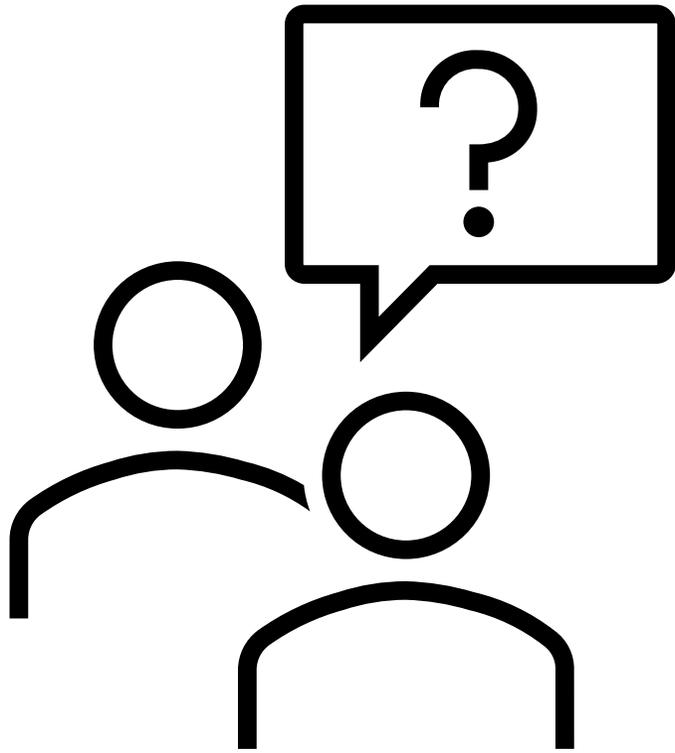
Benommenheit



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

Zusätzliche, mögliche Symptome bei Babys/Kleinkindern:

Appetitverlust, Reizbarkeit, übermäßiges Weinen



Fragen?