



HÄMOLYTISCH-URÄMISCHES SYNDROM



- Symptomtrias aus hämolytischer Anämie, Thrombozytopenie und Nierenfunktionseinschränkung
- Wichtiger Grund für akutes Nierenversagen bei Kindern
- Meistens durch Infektion mit enterohämorrhagischem E. coli ausgelöst
- Therapie muss rasch supportiv erfolgen, keine ursächliche Therapie möglich

a. Definition

Das hämolytisch-urämische Syndrom (HUS) ist definiert durch eine **hämolytische Anämie** mit **Fragmentozyten** im Blutaussstrich, eine **Thrombozytopenie** und eine **akute Nierenfunktions-einschränkung**. Es ist eine Form der **thrombotische Mikroangiopathie** und somit eine **Systemerkrankung mit möglicher Multiorganbeteiligung**. Die Erkrankung ist in jedem Alter möglich, tritt jedoch am häufigsten im Kindesalter bis zum 5. Lebensjahr auf. Inzidenz bei <5-Jährigen ca 2-3/100.000.

Ätiologie: Häufig (bei Kindern ca. 90%) sekundär erworben im Rahmen einer Infektion mit Verotoxin produzierendem enterohämorrhagischem E. coli oder seltener bei Pneumokokken-Infektion. Selten genetische Defekte im Komplementsystem, man spricht vom primären (da angeboren) HUS.

Differentialdiagnose TTP (Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura): thrombotische Mikroangiopathie, häufiger zentralnervöser Beteiligung, eher bei Erwachsenen.

b. Anamnese, Symptome und klinische Zeichen

sekundäres HUS: häufig St.n. Gastroenteritis mit blutiger Diarrhoe, seltener Pneumonie/Meningitis (Pneumokokken-Infektion)

primäres HUS: Familienanamnese

Symptome/Klinik: Anämie (**Blässe, Tachykardie, Belastungsintoleranz**), Nierenfunktions-einschränkung (**Oligurie, Ödeme**). Selten **Petechien** oder Blutungen durch Thrombozytopenie. Selten primär ZNS-Beteiligung: **Krampfanfälle oder Vigilanzstörung**.

Labor: Anämie, Thrombozytopenie, Kreatininerhöhung

Der klinische Zustand eines Kindes mit HUS kann extrem variieren, vom Zufallsbefund ohne klinische Auffälligkeiten bis zu einem schwerst kranken Kind.



c. Diagnostik

Blutbild incl. expliziter Frage nach Fragmentozyten, Kreatinin

zusätzlich: direkter Coombs- Test, Na, K, Cl, Ca, Ph, Mg, Harnstoff, Harnsäure, BGA, Glucose, CRP, C3/4, Albumin, Bilirubin, LDH, CK, Troponin (kardiale Beteiligung im Rahmen der Multiorganbeteiligung), ALAT, ASAT, gGT, Amylase, Gerinnungsstatus

Stuhl: Suche nach Verotoxin

Urin: Urinstatus, Kreatinin, Albumin quantitativ, Erythrozytenmorphologie

Bildgebung: Sonographie mit Doppler der Nieren, 12- Kanal EKG

Weitere Diagnostik wird an Symptome angepasst

d. Therapie und Management

Betreuung von Beginn an mit den Kollegen der Kindernephrologie. Es gibt bisher keine Therapie zur Verhinderung eines sekundären HUS bei bekannter EHEC- Infektion oder zur ursächlichen Behandlung nach Ausbruch eines HUS. Antibiotische Behandlung, durchfallhemmende Medikamente (z.B. Immodium) bei EHEC Infektion sind **kontraindiziert**. Wichtig ist die rasche Diagnosestellung und supportive Therapie unabhängig von der Ätiologie.

- Transfusion der Anämie ab Hb <60 g/l oder Hk unter 18% (CAVE: Hypervolämie und Hyperkaliämie), der Thrombozytopenie nur bei anhaltenden Blutungszeichen
- Flüssigkeitsmanagement an klinischen Flüssigkeitsstatus anpassen (Restriktion oder Ersatz)
- regelmässige Elektrolytkontrolle (Kalium, Phosphat, Calcium)
- Blutdruckmanagement
- Niereninsuffizienz: Therapie wird von Kindernephrologie geleitet. Dialyse bei Hyperkaliämie > 6.5 mmol/l, Anurie über 24h, nicht kontrollierbarer Hypertonie, Harnstoff > 45mmol/l



Merke: Ein HUS kann bei Verdacht durch die typische Laborkonstellation hämolytische Anämie mit Fragmentozyten im Blutausstrich, Thrombozytopenie und akute Nierenfunktionseinschränkung diagnostiziert werden.
Die Therapie ist supportiv, primäre Betreuung durch Kindernephrologie

Quelle: