



Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)

Synonym Gasser-Syndrom, betrifft als thrombotische Mikroangiopathie hauptsächlich Nieren und Gehirn. HUS ist die häufigste Ursache für das akute Nierenversagen und die Dialysepflicht im Kindesalter. Bei den betroffenen Patienten findet sich die typische Trias aus **akuter hämolytischer Anämie, Thrombozytopenie und Nierenversagen**.

Infekt-assoziiertes HUS

Die häufigste Ursache eines HUS stellt zu 95% die Lebensmittelvergiftung durch Shiga-Toxin (Synonym: stx1/2, Verotoxin) produzierende e.coli-Stämme dar (STEC; Synonym VTEC, Enterohaemorrhagische E.Coli EHEC). Die Erkrankung beginnt nach einer Inkubationszeit von 3-4 Tagen meist mit Durchfall, zuerst wässrig, dann blutig und kann sich bis hin zu schweren extraintestinalen Manifestationen wie akuter Niereninsuffizienz, neurologischen Komplikationen und Herzversagen entwickeln. Bis zu 10% dieser schweren Manifestationen enden letal. Hinweise zur Infektionsquelle finden Sie in unserer **Laborinformation zu EHEC**.

Atypisches Hämolytisch-Urämisches Syndrom (aHUS)

Neben dieser mit Abstand häufigsten Ursache des HUS durch eine EHEC-Infektion tritt das HUS auch bei anderen Infektionen, z.B. S. pneumoniae oder Shigella dysenteriae und vorwiegend im Rahmen von angeborenen und erworbenen Komplementregulationsstörungen auf. Diese Gruppe sowie die Assoziation mit Lupus erythematodes, Glomerulonephritis im Wochenbett oder nach Toxin- oder Medikamentenexposition (Cyclosporin A, Tacrolimus, Kontrazeptiva oder auch Kokain) wird unter den Begriff des atypischen HUS zusammengefasst.

Differentialdiagnostisch sind die **Hantavirus-Infektion** mit haemorrhagischem Fieber und renalem Syndrom (HFRS) sowie die interstitielle Nephritis bei **Leptospirose** zu erwägen.

5% aller HUS-Fälle sind dem atypischen HUS zuzuordnen und zeigen meist einen rekurrenden Verlauf. Patienten mit einem HUS ohne Anzeichen und Nachweis einer EHEC-Infektion müssen auf das Vorliegen von genetisch determinierten und/oder durch Faktor H-Antikörper hervorgerufenen Komplementregulationsstörungen getestet werden.

Die aktuelle **First line-Therapie** setzt sich für diese Patienten aus Plasmapherese und/oder Plasmainfusionen zusammen. Therapieversuche mit Eculizumab, einem monoklonalen Antikörper gegen das Komplementschlüsselprotein C5, zeigten bislang ermutigende Ergebnisse.

Differentialdiagnostisch sind auch die thrombotisch-thrombozytopenische Purpura **TTP** (ADAMTS13-Mangel, vWF-Ag stark erhöht, übergroße vW-Multimere darstellbar, keine DIC), Neoplasien, Vaskulitiden (ANCA), SLE (ANA, anti-ds-DNS), Chemotherapie, Schwangerschaft, bakt. und virale Infekte (auch HIV), Medikamente, Kontrazeptiva, ITP, PNH und Sepsis zu erwägen.

HUS-Symptomatik: Reduzierter Allgemeinzustand, Oligurie/ Anurie (70%), Temperaturen > 38,5°C (40%), Hypertonie (20%), Neurologische Symptome (25%) wie Verwirrtheit, ggf. auch mit epileptischen Anfällen. Hämolytische Anämie, Hämaturie, Proteinurie, Ödembildung, Petechien. Bei infekt-assoziierten Formen (95%) treten die Symptome in der Regel 1 Woche (5–12 Tage) nach Beginn von wässrigen oder blutigen Diarrhoen auf.

Typisches Laborbild

→ **EDTA-Blut:**

Hämoglobin: erniedrig
Thrombozyten: erniedrig
Fragmentozyten: positiv
(Differentialblutbild im Facharztlabor)

→ **Serum:**

LDH erhöht
Haptoglobin: erniedrig
Freies Hämoglobin: erhöht
Kreatinin: erhöht
GFR erniedrig
Harnstoff: erhöht
Kalium: erhöht
Kalzium: erniedrig
Phosphat: erhöht

Median bei HUS:

6 (g/dl)
40.000/μl

2.800 U/L

3 mg/dL

→ **Urin:** Hämaturie / Proteinurie

→ **Stuhl:** Shigatoxin positiv

Therapie symptomatisch. Keine antibiotische Therapie, auch nicht bei Nachweis von EHEC. Sanierungshinweise siehe auch www.dgi-net.de.

Meldepflicht / Infektionsschutzgesetz (IfSG)

Nach §6 ist der Verdacht, die Erkrankung und der Tod an einem HUS vom behandelnden Arzt an das zuständige Gesundheitsamt meldepflichtig.

Quellen: www.lgl.bayern.de
www.hus-online.at

www.dgi-net.de
www.rki.de

Ansprechpartner

Passau:

Dr. med. Dr. rer. nat. E. Schnaith

Tel.: 0851-959300

Deggendorf:

Dr. med. B. Wiegel

Tel.: 0991-370950

MVZ Dr. Engelschalk, Dr. Schubach

Dr. Wiegel und Kollegen

Wörth 15, 94034 Passau

www.labor-schubach.de

© 6/2011