

# Atypisches Hämolytisch-Urämisches Syndrom (aHUS)

ist eine seltene, chronische Erkrankung, die mit einer unkontrollierten und übermäßigen Aktivierung des Komplementsystems einhergeht. Bei Kindern tritt die Erkrankung fast viermal häufiger auf als bei Erwachsenen. Während im Kindesalter Mädchen und Jungen gleich häufig betroffen sind, sind im Erwachsenenalter Frauen tendenziell häufiger betroffen.

## Weiterführende Informationen unter:

[alexion.de/aHUS](http://alexion.de/aHUS)

[alexion.de/fachkreise/medikamente/ultomiris/ahus](http://alexion.de/fachkreise/medikamente/ultomiris/ahus) (Log-in erforderlich)



## Wodurch wird aHUS verursacht?

aHUS wird meist durch eine genetisch bedingte **Fehlregulation des Komplementsystems**, einem zentralen Bestandteil der angeborenen Immunabwehr, verursacht. Die Folge ist eine **dauerhaft unkontrollierte Aktivierung des Komplementsystems**, die zu Schädigungen der Gefäßwand und zur Bildung von Mikrothromben führt. Pathophysiologisch handelt es sich um eine thrombotische Mikroangiopathie (TMA), die **langfristige Organschäden** insbesondere in der Niere verursachen kann. Auslöser wie Infektionen, Schwangerschaft, schwerer Bluthochdruck, bestimmte Medikamente, metabolische oder onkologische Erkrankungen sowie Impfungen können die Erkrankung zusätzlich triggern. In seltenen Fällen tritt aHUS auch spontan als erworbene Form auf.



## Welche Symptome können bei aHUS auftreten?



### Hämatologische Veränderungen

- Hämolytische Anämie (Blutarmut durch Zerstörung roter Blutzellen)
- Thrombozytopenie (Mangel an roten Blutplättchen) durch erhöhten Verbrauch



### Niere

- Nierenschädigung
- Anreicherung von schädlichen Stoffwechselabfallprodukten im Blut durch gestörte Nierenfunktion (Urämie)



### Herz-Kreislauf-System

- Bluthochdruck
- Herzinsuffizienz
- Thrombosen und Organinfarkte



### Zentrales Nervensystem

- Müdigkeit, allgemeine Abgeschlagenheit
- Konzentrationsstörungen
- plötzliche Verwirrtheit
- Krampfanfälle
- Schlaganfall



### Magen-Darm-Trakt

- Übelkeit, Erbrechen
- Schmerzen im Magen-Darm-Bereich
- Krämpfe



## Wie wird aHUS diagnostiziert?

Die Diagnose aHUS wird in zwei Schritten gestellt:

- Im ersten Schritt wird als eindeutige Diagnosegrundlage die TMA mit der Trias Thrombozytopenie, Nierenschädigung und mikroangiopathische hämolytische Anämie festgestellt.<sup>1-3</sup>
- Im zweiten Schritt wird durch valide Laborwerte die Diagnose aHUS bestätigt, wenn die ADAMTS-13-Aktivität\* im Citratblut > 5-10 % beträgt, eine Stuhlprobe auf Shigatoxin/EHEC negativ ist und serologisch ebenfalls eine Infektion mit Shiga-Toxin-bildenden Escherichia coli (STEC) ausgeschlossen wurde.<sup>2,4-6</sup>



## Wie wird aHUS behandelt?

- Bei aHUS ist eine komplementinhibierende Therapie mit einem monoklonalen Antikörper verfügbar, der das übermäßig aktivierte Komplementsystem wieder ins Gleichgewicht bringt und so die Manifestationen der TMA beseitigen kann.
- Tritt bei fortschreitender Erkrankung eine Nierenschädigung auf, kann eine Nierenersatztherapie in Form einer Dialyse oder eine Nierentransplantation notwendig sein.

### Hier finden Sie Informationen zum Leben mit aHUS:

[alexion.de/patienten-und-angehoerige/therapiegebiete/leben-mit-ahus](http://alexion.de/patienten-und-angehoerige/therapiegebiete/leben-mit-ahus)

## Wo finden Betroffene Hilfe?

Selbsthilfegruppen bieten Betroffenen Informationsmaterial, Kontaktadressen und die Möglichkeit zum Austausch. Für Betroffene mit aHUS ist die *Selbsthilfe für seltene komplementvermittelte Erkrankungen e.V.* ([ahus-selbsthilfe.de/](http://ahus-selbsthilfe.de/)) eine gute Anlaufstelle.

AlPaCa – Das *Alexion Patient Care Program* unterstützt Patient:innen mit umfassenden Informationen in Form von Broschüren und Artikeln, persönlicher Betreuung und Erinnerungsfunktionen – ohne medizinische Beratung, die bleibt in den Händen des ärztlichen Behandlers.

Mehr unter: [alpaca-programm.de/ahus/](http://alpaca-programm.de/ahus/)



\* ADAMTS13 = a disintegrin and metalloproteinase with a thrombospondin type 1 motif, member 13/von-Willebrand-Faktor-spaltende Protease

1. Guthoff M et al., Med Klin Intensivmed Notfmed. 2018; 113(4):293–298. 2. Laurence J et al., Clin Adv Hematol Oncol. 2016; 14 Suppl 11(11):2–15. 3. McFarlane PA et al., Can J Kidney Health Dis. 2021; 8:205435812111008707. 4. Loirat C, Frémeaux-Bacchi V. Orphanet J Rare Dis. 2011; 6: 60. 5. Goodship TH et al., Kidney Int. 2017; 91(3):539–551. 6. Müller D et al. Hämolytisch-urämisches Syndrom im Kindes- und Erwachsenenalter (Living Guideline), AWMF S3 Leitlinie (2026), Registernummer 166-002, Upgrade von S2k 2026, Version 3.0.

Weitere Informationen finden Sie unter [alexion.de](http://alexion.de)