



Hemolytisch uremisch syndroom

Wat is het hemolytisch uremisch syndroom?

Het hemolytisch uremisch syndroom is een aandoening waarbij de nieren niet meer goed functioneren in combinatie met een tekort aan rode bloedcellen en bloedplaatjes in het bloed.

Hoe wordt het hemolytisch uremisch syndroom ook wel genoemd?

Hemolytisch is de medische term voor het kapot gaan van rode bloedcellen. Uremisch betekent dat er veel ureum in het bloed zit, een stofje wat normaal gesproken door de nieren uit het lichaam wordt gehaald, wat bij deze aandoening niet gaat omdat de nieren niet goed functioneren.

Het hemolytisch uremisch syndroom wordt ook wel afgekort als HUS. HUS wordt weer onderverdeeld in verschillende subtypes.

Typisch en atypische HUS

Er wordt onderscheid gemaakt in de typische en de atypische vorm van HUS. Bij de typische vorm ontstaat de HUS na doormaken van een darminfectie. Bij de atypische vorm ontstaat de HUS naar aanleiding van een andere reden. Atypische HUS wordt ook wel aHUS genoemd.

STEC-HUS

Soms wordt ook de term STEC-HUS gebruikt. De typische vormen van HUS worden veroorzaakt door een bepaald stofje, die ook wel shiga-toxine (STEC) wordt genoemd. Deze vorm van HUS wordt daarom ook wel STEC-HUS genoemd. De atypische vorm van HUS die niet wordt veroorzaakt door het stofje shiga toxine wordt dan non-STEC HUS genoemd.

D+/-HUS

De typische vorm van HUS ontstaat na aanleiding van een darminfectie. Meestal zorgt een darminfectie voor diarree, maar dit is niet altijd het geval. Daarom worden soms ook de term D+HUS en D-HUS gebruikt. Bij D+HUS was er sprake van diarree voor het ontstaan van de eerste klachten van HUS. Bij D-HUS was er geen sprake van diarree.

Onder D-HUS vallen dus de typische vormen van HUS die wel worden veroorzaakt door een darminfectie, maar die geen klachten van diarree hebben gegeven en de atypische vormen van HUS.

Primaire en secundaire HUS

Een andere indeling is die in primaire of secundaire HUS. Bij primaire HUS is er sprake van een onderliggende ziekte (een genetische aandoening, een auto-immuunaandoening) waardoor HUS ontstaat. Bij secundaire HUS is er niet sprake van een onderliggende ziekte, maar ontstaat de HUS als gevolg van een infectie, het gebruik van bepaalde medicijnen of tijdens zwangerschap.

Hoe vaak komt het hemolytisch uremisch syndroom voor bij kinderen?

HUS komt bij ongeveer bij één op de 50.000 tot 60.000 kinderen voor.

Negen van de tien mensen heeft de typische vorm van HUS, één op de tien mensen heeft een atypische vorm van HUS. HUS is een van de meest voorkomende oorzaken voor het ontstaan van schade aan de nieren op de kinderleeftijd.

Bij wie komt het hemolytisch uremisch syndroom voor?



HUS komt het meest voor op de kinderleeftijd, maar kan ook op volwassen leeftijd ontstaan. Bij kinderen wordt HUS het vaakst gezien tussen de leeftijd van een half en vijf jaar. De atypische vormen van HUS komen vaker op volwassen leeftijd voor. Zowel jongens als meisjes kunnen HUS krijgen.

Wat is de oorzaak van het hemolytisch uremisch syndroom?

-typische HUS-

Infectie

HUS ontstaat vaak als reactie op een darminfectie. Verschillende bacteriën en virussen kunnen zorgen voor het ontstaan van deze darminfectie. Vaak gaat het om een infectie met de bacterie *Escherichia Coli*. Om heel precies te zijn ook nog om een bepaald type van deze bacterie namelijk O157: H7 E. Coli genoemd.

Ook andere bacteriën zoals *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter*, *Yersinia* kunnen zorgen voor het ontstaan van HUS, net als bepaalde virussen zoals het rotavirus.

Besmetting met deze bacteriën of virussen ontstaat vaak door eten van rauw of onvoldoende verhit voedsel zoals vlees of kip of van rauwe groente die in aanraking is geweest met rauw vlees.

Toxine

Als gevolg van de darminfectie wordt een bepaald stofje aangemaakt, dit stofje wordt een toxine genoemd. Een toxine is een stofje wat schade aan kan brengen in het lichaam. Bij HUS wordt dit toxine ook wel verotoxine of shiga-toxine genoemd. Het toxine zorgt voor schade aan de binnenkant van bloedvaten (zogenaamde endotheelschade). Ook zorgt het voor schade aan rode bloedcellen en aan bloedplaatjes.

Bloedstolsels

De bloedplaatjes gaan hierdoor samenklonteren waardoor kleine bloedstolsels ontstaan. Deze bloedstolsel zorgen voor afsluiten van kleine bloedvaten in het lichaam. Vooral de bloedvaten van de nieren en de hersenen zijn gevoelig voor afsluiting door zo'n bloedstolseltje. Wanneer een bloedvat is afgesloten kan er geen bloed meer door vervoerd worden, op deze manier ontstaat er schade aan het stukje nier of hersenen wat normaal bloed krijgt via dat bloedvat.

Infarcten

Schade als gevolg van afsluiten van een bloedvat wordt ook wel een infarct genoemd. In de nieren en in de hersenen kunnen kleinere of grotere infarcten ontstaan. De nieren en de hersenen kunnen hun functie daarom niet meer goed uitvoeren.

De nieren spelen een belangrijke rol bij het ontgiften van het bloed door de aanmaak van urine die het lichaam verlaat. Wanneer de nieren niet meer werken, wordt er geen urine meer aangemaakt en hopen er afvalstoffen op in het bloed. Dit geeft allerlei klachten.

Door kleine infarcten in de hersenen kunnen ook allerlei hersenfuncties uitvallen en epilepsie aanvallen ontstaan. Waarschijnlijk spelen infarctjes in de hersenen wel een minder grote rol dan voorheen gedacht werd.

Afweersysteem

De toxine zorgt er voor dat het afweersysteem heel actief wordt. Het afweersysteem wordt zo actief dat het afweersysteem het eigen lichaam gaat aanvallen alsof het een bacterie of virus is die opgeruimd moet worden. Vooral een bepaald onderdeel van het afweersysteem, het zogenaamde complement systeem wordt overactief. Dit overactieve afweersysteem kan de hersenen aanvallen en proberen op te ruimen alsof het een bacterie is. Dit zorgt voor een



ontstekingsreactie in de hersenen, de ontstoken hersenen kunnen hun functie niet goed uitvoeren, waardoor bepaalde functies kunnen uitvallen.

Ontregeling zouten

De nieren spelen een belangrijke rol bij het verwijderen van afvalstoffen, het op peil houden van allerlei zouten in het bloed en het regelen van de bloeddruk. Door dat de nieren niet meer goed functioneren, kunnen de hoeveelheid zouten in het bloed ontregeld raken, deze worden te hoog of te laag. De hersenen kunnen niet goed tegen deze veranderingen in het zoutgehalte. Ook hierdoor kunnen hersenfuncties verstoord raken en epilepsie aanvallen ontstaan.

Rode bloedcellen

Het toxine zorgt er voor dat de rode bloedcellen vervormd raken en kapot gaan. Hierdoor krijgen kinderen steeds minder rode bloedcellen waardoor bloedarmoede ontstaat. Deze vorm van bloedarmoede waarbij de bloedcellen kapot gaan wordt ook wel hemolytische anemie genoemd. Anemie is het medische woord voor bloedarmoede. Hemolytisch geeft aan dat de rode bloedcellen lek raken en kapot gaan. De vervormde bloedcellen worden uit het bloed gehaald door de milt en de lever. De milt en de lever moeten dus veel harder gaan werken bij kinderen en volwassenen met HUS. Hierdoor worden de milt en de lever dikker en groter dan gebruikelijk. Dit kan zorgen voor een vol gevoel in de buik en voor buikpijnklachten.

Bloedplaatjes

Door de HUS ontstaan er allemaal kleine stolsels in het bloed waarin heel veel bloedplaatjes gevangen zitten. Hierdoor ontstaat er een tekort aan bloedplaatjes. Door dit tekort aan bloedplaatjes stoppen bloedingen die ontstaan minder snel.

-Atypische HUS-

HUS kan ook ontstaan als gevolg van het doormaken van een luchtweginfectie met de bacterie *Streptococcus Pneumoniae*, met andere bacteriën zoals *Legionella* of *Mycoplasma* of als gevolg van andere ziektes, kanker, medicatie gebruik, zwangerschap of een als gevolg van een erfelijke verandering van het afweersysteem. Deze vormen van HUS worden atypische HUS genoemd, in tegenstelling tot de vormen van HUS die veroorzaakt wordt door de toxine zoals hier boven beschreven.

Dus geen toxine bij atypische HUS, maar bij atypische HUS ontstaat wel dezelfde ontregeling van het afweersysteem die net als bij typische HUS leidt tot beschadiging van de binnenkant van bloedvaten, het kapot gaan van rode bloedcellen en het aan elkaar klonteren van bloedplaatjes.

Andere ziektes

HUS kan ook het gevolg zijn van andere ziektes zoals als gevolg van auto-immuunziektes sclerodermie of SLE. Vaak is er dan sprake van het antifosfolipiden syndroom.

Ook kan een infectie met HIV of AIDS de oorzaak zijn van het ontstaan van HUS. Zelden is atypische HUS het gevolg van kanker in het lichaam. Dit komt eigenlijk alleen bij volwassenen voor.

Medicatie

Het gebruik van bepaalde medicijnen kan ook zorgen voor het ontstaan van HUS. Medicijnen die dit kunnen doen zijn bepaalde vormen van chemotherapie zoals cisplatina, cyclosporine, gemcitabine, bleomycine of mitomycine. Ook afweeronderdrukkende medicijnen zoals tacrolimus, interferonen kunnen zorgen voor het ontstaan van atypische vormen van HUS. Zelden kan ook de pil hiervoor zorgen.



Erfelijke vorm

Er bestaat ook een vorm van HUS die veroorzaakt wordt door een foutje in het erfelijk materiaal.

Hierdoor is een bepaald deel van het afweersysteem overactief. Dit deel van het afweersysteem wordt het complement systeem genoemd. Dit overactieve afweersysteem valt het eigen lichaam aan en geeft zo de symptomen die horen bij HUS. Er bestaan verschillende foutjes in het erfelijk materiaal die kunnen zorgen voor het ontstaan van deze vorm van HUS. Vaak gaat het om een foutje in het zogenaamde complementfactor H-gen, complementfactor I-gen, of MCP-gen. De foutjes kunnen zowel op autosomaal recessieve manier (dat wil zeggen op twee chromosomen tegelijk zit een fout) als op autosomaal dominante manier (dat wil zeggen een van de twee chromosomen bevat een fout) overerven. Mogelijk kunnen ook foutjes in andere stukjes erfelijk materiaal verantwoordelijk zijn voor het ontstaan van HUS.

Wat zijn de symptomen van het hemolytisch uremisch syndroom?

Diarree

Bij een groot deel van de kinderen ontstaat HUS nadat ze een darminfectie hebben gehad. Een darminfectie geeft klachten zoals buikpijn, darmkrampen, diarree vaak met bloed erbij, misselijkheid, braken en/of koorts.

Kinderen met een atypische vorm van HUS hoeven deze darmklachten niet te hebben als begin van de aandoening.

Longontsteking

Een atypische HUS als gevolg van een zogenaamde pneumokokbacterie begint vaak met een longontsteking of met een hersenvliesontsteking.

Weinig plassen

Een van de eerste symptomen van HUS is dat kinderen steeds minder gaan plassen. Meestal ontstaat dit vijf tot tien dagen na de darminfectie. De plas kan er rood uit zien, maar dit hoeft niet zo te zijn. Kinderen gaan steeds minder plassen en op een bepaald moment hoeven kinderen helemaal niet meer te plassen. Er zit dan geen urine meer in de blaas omdat de nieren geen urine meer kunnen maken.

Vocht vasthouden

Kinderen met HUS houden vaak vocht vast in hun lichaam. Daardoor gaan kinderen er dikker uit zien dan gebruikelijk. Dit is vaak goed te zien aan het gezicht, de handen en de voeten.

Buikpijn

Kinderen met HUS hebben vaak last van buikpijnlachten. De buik kan boller zijn dan normaal omdat de lever en de milt groter zijn dan normaal als gevolg van HUS. Kinderen kunnen een vol gevoel in de buik hebben. Zelden ontstaat er een ontsteking van de alvelesklier.

Moeheid

Kinderen met HUS zijn vaak moe omdat ze last hebben van bloedarmoede. Kinderen kunnen bleek zien, dat is vaak goed te zien aan de nagels en aan de binnenkant van de oogleden, die zien erg bleek.

Hierdoor hebben kinderen weinig energie om iets te ondernemen. Sommige kinderen zijn ook kortademig als gevolg van de bloedarmoede.



Gelige huid

Bij de afbraak van rode bloedcellen komen allerlei stofjes vrij die kunnen zorgen voor een gele verkleuring van de huid en van het wit van de ogen.

Blauwe plekken

Door een tekort aan bloedplaatjes krijgen kinderen veel gemakkelijker blauwe plekken op allerlei plaatsen van het lichaam. Een deel van de kinderen krijgt last van bloedneuzen.

Rode plekje's

Ook kunnen kleine verwijde bloedvaatjes op de huid zichtbaar worden. Dit is te zien als kleine rode plekje's. Deze plekje's worden petechiën of purpura genoemd.

Hoge bloeddruk

Kinderen met HUS hebben vaak een hoge bloeddruk. Dit hoeft geen klachten te geven, maar kan zorgen voor hoofdpijnklachten.

Veranderd gedrag

Kinderen met HUS vertonen vaak ander gedrag dan bekend is van het kind. Veel kinderen zijn prikkelbaar, ze kunnen weinig hebben en huilen gemakkelijk. Ook kunnen kinderen veel stiller en teruggetrokken zijn dan gebruikelijk.

Epilepsie aanvallen

Een op de drie kinderen met HUS krijgt last van epilepsie aanvallen. Verschillende soorten epilepsie aanvallen kunnen voorkomen. Sommige kinderen krijgen schokjes aan een kant van het lichaam, andere kinderen hebben last van schokken of verstijven alle armen en benen en zijn tijdens deze aanval buiten bewustzijn. De oorzaak van de epilepsie aanvallen kan liggen in ontregeling van de zouten in het bloed als gevolg van HUS of door ontsteking van de hersenen of door infarctjes in de hersenen.

Uitvalsverschijnselen

Een deel van de kinderen met HUS krijgt last van uitvalsverschijnselen omdat een bepaald deel van de hersenen niet meer goed functioneert. Dit kan zorgen voor allerlei problemen, net afhankelijk van het deel van de hersenen wat niet meer goed functioneert. Sommige kinderen krijgen hierdoor problemen met praten, andere problemen met zien, met het bewegen van een arm en/of been of met het bewaren van het evenwicht. Gedragsveranderingen en problemen met onthouden komen regelmatig voor.

Als gevolg van de hoge bloeddruk kunnen kinderen ook een PRES-beeld ontwikkelen wat soortgelijke problemen kan geven.

Coma

Een deel van de kinderen met HUS reageert steeds minder op de omgeving en raakt uiteindelijk in coma.

Hartproblemen

Een deel van de volwassenen en kinderen krijgt ook hartproblemen. Dit kan het gevolg zijn van de bloedarmoede of het gevolg zijn van veranderingen in de hoeveelheid vocht in het lichaam of als gevolg van de bloedstolseltjes.

Hoe wordt de diagnose hemolytisch uremisch syndroom gesteld?



Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van een kind wat na een darminfectie ineens minder gaat plassen in combinatie met moeheid en veranderd gedrag kan de diagnose HUS worden vermoed. Andere ziektes kunnen ook soortgelijke klachten geven, maar HUS is de meest voorkomende aandoening die zorgt voor deze combinatie van klachten. Aanvullend onderzoek zal nodig zijn om de diagnose HUS te bevestigen. De ziekte trombotische trombocytopenische purpura (TTP) kan symptomen geven die veel lijken op HUS.

Bloedonderzoek

In het bloed worden bij kinderen met HUS typische afwijkingen gezien. Zo is er sprake van bloedarmoede, het Hb is te laag. Ook is er vaak een tekort aan bloedplaatjes. De witte bloedcellen zijn juist vaak verhoogd. Het LDH is vaak sterk verhoogd, dit is een stofje wat vrij komt wanneer rode bloedcellen en andere lichaamscellen kapot gaan. Net als bilirubine wat ook gevormd wordt uit rode bloedcellen die afgebroken worden. Het haptoglobuline is juist verlaagd.

Stofjes die te maken hebben met bloedstolling zoals fibrinogeen of d-dimeren zijn normaal bij kinderen met HUS, terwijl deze wel afwijkend zijn bij TTP.

Bij atypische HUS kan de hoeveelheid complement (vooral complement C3) in het bloed verlaagd zijn.

Ook is in het bloed te zien dat de nieren niet goed werken, de waardes van stofjes zoals ureum en kreatinine zijn veel te hoog. Ook kunnen hierdoor veranderde concentraties aan zouten (zoals natrium en kalium) in het bloed aanwezig zijn.

Urineonderzoek

In de urine worden vaak rode bloedcellen gevonden, rodebloedcelcilinders en een verhoogd eiwit gehalte.

DNA onderzoek

Door middel van bloedonderzoek kan gekeken worden of er een foutje in het DNA gevonden kan worden waardoor kinderen gevoeliger zijn voor het krijgen van het hemolytisch uremisch syndroom. Het gaat dan om foutjes in het C3-gen, CFB-gen, CFH-gen, CFHR3-gen, CFHR1-gen, CFI-gen, DGKE-gen, MCP-gen of het THBD-gen.

Ontlasting

Bij een groot deel van de kinderen kunnen in de ontlasting nog aanwijzingen voor een darminfectie worden gevonden. Ook lukt het bij een groot deel van de kinderen om het toxine aan te tonen.

ECHO van de nieren

Vaak wordt een ECHO van de nieren gemaakt om andere nierziektes uit te sluiten. Bij kinderen met HUS worden geen afwijkingen op de ECHO van de nieren gevonden.

Biopsie

Bij kinderen met de typische vorm van HUS kan de diagnose gesteld worden op grond van het verhaal in combinatie met de hier boven beschreven afwijkingen.

Bij volwassenen die vaker de atypische vorm van HUS hebben, kan het soms nodig zijn om een stukje uit de nier te halen (biopsie genoemd) en dit onderzoeken onder de microscoop om zo vast te stellen dat er sprake is van HUS.

EEG



Wanneer kinderen minder goed reageren op hun omgeving of epileptische aanvallen hebben zal vaak een EEG gemaakt worden. Op dit EEG is vaak te zien dat (een deel van) de hersenen veel trager functioneert dan gebruikelijk. Ook kan er epileptiforme activiteit te zien zijn in de hersenen.

MRI

Wanneer kinderen of volwassenen met HUS epilepsie aanvallen krijgen of uitvalsverschijnselen dan zal vaak een MRI scan van de hersenen gemaakt worden. Op deze MRI scan kunnen witte vlekken verspreid in de hersenen worden gezien als teken van ontstekingsreactie in de hersenen of als gevolg van het ontstaan zijn van een herseninfarct. Deze witte vlekken kunnen op verschillende plaatsen voorkomen, maar komen vaker voor aan de achterkant van de hersenen en in een diepe schakelkern van de hersenen, de thalamus genoemd. Vaak zitten de witte vlekken aan twee kanten in de hersenen. Deze witte vlekken zijn vaak al snel te zien op zogenaamde diffusieopnames.

Hoe wordt het hemolytisch uremisch syndroom behandeld?

Infuus

Kinderen met HUS krijgen een infuus met vocht om er voor te zorgen dat ze voldoende vocht binnen krijgen. Ook kan het nodig zijn om een tekort aan bepaalde zouten in het bloed aan te vullen.

Dialyse

Bij een groot deel van de kinderen werken de nieren onvoldoende om er voor te zorgen dat de afvalstoffen uit het bloed verwijderd worden. De functie van de nieren moeten dan worden overgenomen door een dialyse apparaat. Op deze manier worden de afvalstoffen uit het bloed gehaald. Deze behandeling wordt geregeld door een kindernefroloog.

Bloedtransfusie

Kinderen met ernstige bloedarmoede krijgen vaak een bloedtransfusie om er voor te zorgen dat het lichaam voldoende rode bloedcellen heeft om goed te kunnen blijven functioneren. Soms is ook een transfusie met bloedplaatjes nodig.

Medicijnen

Er is wel gekeken of antistollende medicijnen kinderen en volwassenen met HUS kunnen helpen, maar dit blijkt niet het geval te zijn. Ook blijkt het niet goed te zijn om antibiotica tegen een darminfectie te geven bij mensen met een typische vorm van HUS, dit zorgen er juist vaak voor dat er nog meer toxine wordt aangemaakt waardoor de klachten verergeren. Een actieve darminfectie kan veel buikpijnklachten geven. Vaak is het medicijnen paracetamol afdoende om de pijnklachten te verminderen, indien dit niet voldoende is kan gekozen worden voor een fentanylpleister. Zogenaamde NSAID'S zoals ibuprofen en diclofenac moeten niet gebruikt worden omdat deze de nierschade kunnen verergeren. Ook morfine kan niet goed zijn bij nierschade.

Bij de atypische vormen van HUS kan het medicijn prednison helpen om de ontstekingsreactie in het lichaam te onderdrukken.

Plasmaferese

Kinderen met atypische vormen van HUS kunnen behandeld worden met plasmaferese. Hierbij wordt het bloed van het kind schoongewassen met plasma van meerdere donoren. Het blijkt echter dat behandeling met plasma het afbreken van bloed juist kan stimuleren, omdat het plasma antistoffen tegen het T-antigeen bevat. Dit komt vooral voor bij kinderen met een



atypische HUS als gevolg van een streptokokkeninfectie. Daarom wordt gekozen voor zogenaamd gewassen plasma waar deze antistoffen uitgehaald zijn. Meerdere behandelingen met plasmaferese kunnen nodig zijn.

Eculizumab

Wanneer bovenstaande behandeling geen effect hebben kan een behandeling met het medicijn eculizumab helpen om de symptomen van HUS te verminderen. Dit medicijn remt de aanmaak van de eindstap van het complementonderdeel van het afweersysteem. Het zorgt er voor dat er minder complement wordt aangemaakt. Dit medicijn wordt vaak in combinatie met plasmaferese gegeven.

Medicijnen tegen epilepsie aanvallen

Kinderen met HUS die last krijgen van epilepsie aanvallen worden vaak behandeld met medicijnen om nieuwe aanvallen te voorkomen. Verschillende soorten medicijnen kunnen hiervoor gebruikt worden. Het is vaak wel belangrijk om medicijnen te kiezen die via de lever uit het lichaam worden verwijderd, omdat de nieren bij kinderen met HUS vaak niet goed werken.

Regulatie van de bloeddruk

Als gevolg van schade aan de nieren kunnen kinderen en volwassenen last krijgen van een verhoogde bloeddruk. Een verhoogde bloeddruk kan weer voor extra schade zorgen. Daarom is het belangrijk goed in de gaten te houden of er sprake is van een verhoogde bloeddruk en hier zo nodig medicijnen voor te geven die de bloeddruk omlaag kunnen brengen. Vaak worden zogenaamde ACE-remmers of angiotensine-II remmers gebruikt omdat deze heel specifieke het probleem van de nieren aanpakken.

Voeding

Wanneer er schade is ontstaan aan de nieren dan is het belangrijk om er voor te zorgen dat kinderen en volwassenen niet te veel eiwitten meer binnen krijgen, omdat dit kan zorgen voor verdere beschadiging van de nieren. Goede voeding is wel belangrijk voor het herstel van HUS. Een diëtiste kan precies bepalen hoe er voor gezorgd kan worden dat een kind of volwassenen voldoende voeding krijgt zonder al te veel eiwitten erin. Soms is tijdelijk sondevoeding nodig.

Intensive care

Kinderen en volwassenen die comateus raken als gevolg van de HUS worden vaak opgenomen op de intensive care afdeling, omdat diverse lichaamsfuncties goed in de gaten te houden en zo nodig over te nemen. Een deel van de kinderen en volwassenen heeft tijdelijk kunstmatige beademing nodig.

Begeleiding

HUS is een heftig ziektebeeld waarbij kinderen ineens heel ziek kunnen worden. Dit is vaak heel ingrijpend voor ouders, broertjes en zusjes en andere mensen. Een maatschappelijk werkende of psycholoog kan begeleiding geven in het omgaan met deze heftige ziekte.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere kinderen die HUS hebben gehad en hun ouders of verzorgers.



Wat betekent het hebben van het hemolytisch uremisch syndroom voor de toekomst?

Genezen

Het merendeel van de kinderen met HUS geneest van de aandoening in de loop van een aantal dagen tot weken. Kinderen met typische HUS herstellen vaker beter dan kinderen met een atypische HUS. Ook herstellen kinderen vaak beter dan volwassenen.

Nierschade

Een deel van de kinderen met HUS houdt schade aan de nieren over als gevolg van het doormaken van HUS. De nieren werken minder goed en kunnen de afvalstoffen uit het bloed minder goed verwijderen. Een groot deel van de kinderen heeft tijdelijk dialyse nodig om de functie van de nieren over te nemen. Sommige kinderen blijven dialyse nodig hebben om er voor te zorgen dat er niet te veel afvalstoffen in het bloed achter blijven. Dit komt vaker voor bij kinderen en volwassenen met een atypische HUS, dan bij de typische vormen van HUS. Een deel van deze kinderen en volwassenen krijgt uiteindelijk een donornier, zodat dialyse niet meer nodig is.

Verbeteren neurologische klachten

In de loop van een aantal weken verbeteren kinderen met neurologische klachten vaak, ze hebben minder last van deze klachten. Soms verdwijnen de klachten helemaal, soms ook niet.

Restverschijnselen

Een deel van de kinderen met neurologische klachten blijft last houden van deze problemen. Dit komt vooral voor bij kinderen die last hebben gehad van heftige epilepsie aanvallen of die comateus zijn geweest. Er blijven dan problemen bestaan met bijvoorbeeld praten, zien, bewegen, leren, onthouden of veranderd gedrag. Ook houdt een deel van de kinderen last van epilepsie aanvallen. Volwassenen die HUS krijgen, hebben vaak meer restklachten dan kinderen.

Overlijden

Helaas komt een klein deel van de kinderen met HUS te overlijden als gevolg van deze aandoening.

Dit komt vaker voor bij kinderen en volwassenen met de erfelijke vorm van HUS en met andere atypische vormen van HUS dan bij kinderen met de typische vorm van HUS.

Terugkeer van de ziekte

Bij de typische vorm van HUS komt het zelden voor dat kinderen nogmaals met HUS te maken krijgen. Bij de atypische vorm van HUS komt het regelmatig voor dat kinderen of volwassenen nogmaals een ziekteperiode van HUS doormaken.

Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om het hemolytisch uremisch syndroom te krijgen?

HUS bij kinderen ontstaat meestal als een reactie op het doormaken van een darminfectie. Een darminfectie is besmettelijk en kan van het ene kind naar het andere kind overgebracht worden wanneer de handen na toiletbezoek niet goed gewassen worden. Broertjes of zusjes kunnen dus ook een darminfectie krijgen. Van alle kinderen met een darminfectie krijgt maar een klein deel HUS.

Waarom het ene kind HUS krijgt en het andere kind niet is niet goed bekend.

Broertjes en zusjes hebben dus een licht verhoogde kans om zelf ook HUS te krijgen.



Bij een klein deel van de kinderen wordt de HUS (dit is dan een atypische vorm van HUS) veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal waardoor het afweersysteem overactief wordt. Vaak zijn er dan meerdere familieleden die HUS hebben (gehad). In die situaties, die dus heel zeldzaam, hebben broertjes en zusjes wel duidelijk een verhoogde kans om zelf ook HUS te krijgen. De kans dat een broertje of zusje HUS krijgt wanneer er sprake is van een erfelijke vorm van HUS varieert tussen de 25 en 50%.

Referenties

1. Neurologic involvement in atypical hemolytic uremic syndrome and successful treatment with eculizumab. Gulleroglu K, Fidan K, Hançer VS, Bayrakci U, Baskin E, Soylemezoglu O. *Pediatr Nephrol.* 2013;28:827-30
2. Best supportive care and therapeutic plasma exchange with or without eculizumab in Shiga-toxin-producing E. coli O104:H4 induced haemolytic-uraemic syndrome: an analysis of the German STEC-HUS registry. Kielstein JT, Beutel G, Fleig S, Steinhoff J, Meyer TN et al Collaborators of the DGfN STEC-HUS registry. *Nephrol Dial Transplant.* 2012;27:3807-15
3. The neurological syndrome in adults during the 2011 northern German E. coli serotype O104:H4 outbreak. Magnus T, Röther J, Simova O, Meier-Cillien M, Repenthin J et al *Brain.* 2012;135:1850-9

Laatst bijgewerkt: 14 januari 2018, voorheen 25 maart 2013

Auteur: JH Schieving