



Atypisch Hemolytisch Uremisch Syndroom (aHUS)

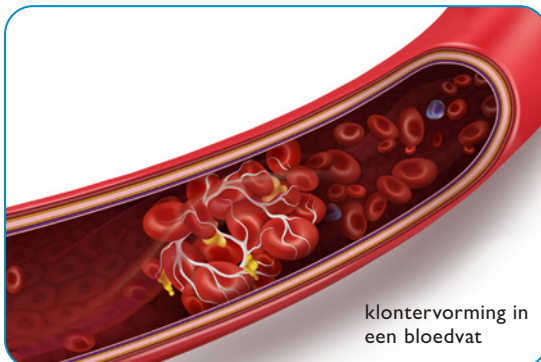
informatie voor patiënten

WAT IS AHUS?

Het **atypisch hemolytisch uremisch syndroom (aHUS)** is een ernstige, zeldzame ziekte die ongeveer 2 op 1.000.000 mensen per jaar treft. De ziekte wordt gekenmerkt door een versnelde afbraak van rode bloedcellen en een sterke daling van het aantal bloedplaatjes door de vorming van klontertjes in kleine bloedvaten.

aHUS wordt veroorzaakt door een abnormale werking van ons complementsysteem, een deel van ons immuunsysteem. Dat systeem bestaat uit verschillende eiwitten die belangrijk zijn voor het herkennen en opruimen van onder meer bacteriën en virussen. Bij patiënten met aHUS is dit systeem ontregeld en overactief, waardoor ook de lichaamseigen cellen worden aangevallen, vooral de cellen die de bloedvatwand aflijnen. Dit leidt tot klontervorming in kleine bloedvaten door het hele lichaam, waardoor de doorbloeding vermindert of stopt met orgaanschade tot gevolg.

De nieren worden hierdoor het meest aangetast, wat leidt tot een plotse vermindering van de nierfunctie. Als de ziekte niet onder controle raakt, kan dat leiden tot onherstelbare schade en uiteindelijk tot nierfalen. Ook andere organen, zoals de hersenen, het hart en het maag-darmsysteem, kunnen worden aangetast.



SYMPTOMEN

De meest voorkomende symptomen van aHUS zijn:

- vermoeidheid
- bloedarmoede
- spontaan ontstaan van blauwe plekken en kleine puntbloedingen
- diarree en misselijkheid
- donkere urine of een verminderde tot afwezige urineproductie
- verhoogde bloeddruk
- kortademigheid
- geelzucht of een bleke huid

OORZAKEN

Bij meer dan de helft van de patiënten met aHUS worden genetische afwijkingen in het complementsysteem vastgesteld. Hierdoor werken deze eiwitten niet goed en worden de lichaamseigen cellen aangevallen. Sommige mensen maken ook antistoffen aan tegen deze complementeiwitten, waardoor hun functie verstoord raakt. Belangrijk om te weten: niet iedereen die de genetische afwijking draagt wordt ziek en aHUS kan op elke leeftijd voorkomen, zowel bij kinderen als volwassenen.

Wanneer ontstaat aHUS?

aHUS kan worden uitgelokt door verschillende factoren, zoals infecties (bv. bovenste luchtweginfectie, maag-darmontsteking), zwangerschap (vooral in het derde trimester en onmiddellijk na de geboorte), ongecontroleerde hoge bloeddruk en bepaalde medicatie.

DIAGNOSE

Er is geen eenduidige test om aHUS vast te stellen. Bij vermoeden van deze aandoening voeren we een of meerdere onderzoeken uit om ziektes die zich op een gelijkaardige manier uiten uit te sluiten. Dat gebeurt via specifieke bloedonderzoeken en analyse van een stoelgangstaal.

Volgende onderzoeken kunnen noodzakelijk zijn:

- standaard bloedonderzoek (nierfunctie, bloedplaatjes, rode bloedcellen, kapotte rode bloedcellen, stollingsfactoren, factoren van het complementsysteem, auto-immuunziekten, kanker etc.);
- urineonderzoek (om bloed en eiwitten in de urine op te sporen);
- genetisch onderzoek (genen die coderen voor complement-eiwitten) en onderzoek naar antilichamen tegen complement-eiwitten;
- nierbiopsie.

BEHANDELING

Er zijn verschillende behandelingen voor aHUS. Na de diagnose kiest uw arts, samen met u en de andere artsen van het team, de beste behandeling voor u. Die kan dus afwijken van de hieronder voorgestelde therapieën.

Plasmaferese

Er wordt in de meeste gevallen gestart met plasmaferese. Hierbij worden de bloedcellen gescheiden van het plasma en wordt uw eigen plasma vervangen door dat van gezonde donoren of door een vervangingsvloeistof. Op deze manier worden abnormale eiwitten of antistoffen uit het bloed verwijderd. Deze behandeling wordt toegepast tot andere ziektes zijn uitgesloten.

Eculizumab of ravulizumab

Eculizumab of ravulizumab zijn antilichamen die een belangrijk eiwit voor de werking van het complementensysteem blokkeren (het C5 eiwit). Zo kunnen ze ervoor zorgen dat het systeem niet langer onregelmatig of overactief is, waardoor er geen lichaamseigen cellen meer beschadigd worden.

In België kunnen deze antilichamen toegediend worden na goedkeuring van een college samengesteld uit artsen en vertegenwoordigers van de mutualiteiten.

Omdat deze antistof het C5 eiwit blokkeert is er wel een verhoogd risico op bepaalde infecties, in het bijzonder hersenvliesontsteking.



De behandeling met eculizumab of ravulizumab geeft een verhoogd risico op hersenvliesontsteking (meningitis). Daarom moet u twee weken vóór de eerste toediening ingeënt worden tegen meningokokkeninfectie. Soms moet de behandeling snel worden gestart om verdere schade te voorkomen, en is er geen tijd voor vaccinatie vooraf. In dat geval wordt gestart met antibiotica en volgt de vaccinatie daarna.

Zolang de behandeling loopt is het van belang om aandacht te hebben voor de symptomen die zouden kunnen wijzen op een hersenvliesontsteking:

- hoofdpijn
- misselijkheid en/of braken
- stijve nek of rug
- koorts
- hevige spierpijn in combinatie met griepachtige symptomen
- gevoeligheid voor licht
- verwardheid

Er wordt mogelijk ook een antibioticum opgestart om het risico op infecties, en in het bijzonder hersenvliesontsteking, te verminderen.

Dosering en duur van de behandeling

Eculizumab en ravulizumab worden via een infuus toegediend in het ziekenhuis. Eculizumab moet vaker worden toegediend dan ravulizumab. De totale behandelingsduur is minstens drie tot zes maanden. Nadien wordt met u overlegd of de therapie gestopt kan worden. Het al dan niet stoppen verschilt per patiënt en wordt altijd beslist in samenspraak met de arts-specialist.

Na het stoppen van deze therapie is het belangrijk dat u nauw opgevolgd wordt. Dat gebeurt via regelmatige bloedafnames, maar ook thuis via de opvolging van uw bloeddruk en urine (met dipsticks om bloed of eiwit in de urine op te sporen).

Nierfunctievervangende therapie

Als de ziekte laattijdig ontdekt wordt, kan het nierweefsel soms niet meer herstellen. Dan is nierfunctievervangende therapie nodig, zoals [dialyse](#) (hemodialyse of peritoneale dialyse) of een [niertransplantatie](#).

Bij een transplantatie zal, afhankelijk van de onderliggende genetische verandering, in de periode van de ingreep ook vaak gestart worden met eculizumab. Dat komt doordat het risico op herval in de transplantnier verhoogd is.

CONTACT

Dagziekenhuis 8

Tel.: 016 34 46 40

Secretariaat nefrologie

Tel.: 016 34 45 80

Hospitalisatie 25 (24/24 beschikbaar)

Tel.: 016 34 66 30

Algemeen nummer

Tel.: 016 33 22 11

© Augustus 2025 UZ Leuven

Overname van deze tekst en illustraties is enkel mogelijk na toestemming van de dienst communicatie UZ Leuven.

Ontwerp en realisatie

Deze tekst werd opgesteld door Nefrologie in samenwerking met de dienst communicatie.

U vindt deze brochure ook op www.uzleuven.be/brochure/701826.

Opmerkingen of suggesties bij deze brochure kunt u bezorgen via communicatie@uzleuven.be.

Verantwoordelijke uitgever
UZ Leuven
Herestraat 49
3000 Leuven
tel. 016 33 22 11
www.uzleuven.be

 mynexuzhealth



Raadpleeg uw medisch dossier
via nexushealth.com
of download de app

