

## Hemolytisch Uremisch Syndroom (HUS) Trombotische trombocytopenische Purpura (TTP)

### Soort ziekte

Acuut nierfalen bij een nierfilterontsteking met bloedstolsels in de kleine bloedvaten van de nieren.

### Wat is HUS/TTP

Nierfilterontsteking met bloedstolsels kan optreden bij het hemolytisch uremisch syndroom (HUS) en bij thrombotische trombocytopenische purpura (TTP).

#### Wat is het hemolytisch uremisch syndroom (HUS)

Het hemolytisch uremisch syndroom (HUS; hemolyse=afbraak van rode bloedcellen, uremie=ophoping van afvalstoffen in het bloed door nierfalen) is een plotseling optredende ziekte die gepaard gaat met acuut nierfalen door ontsteking van de nierfilters. De ziekte wordt verder gekarakteriseerd door afbraak van rode bloedcellen, een verminderde hoeveelheid bloedplaatjes in het bloed, plotseling uitvallen van de nierfunctie en bloederige diarree. In de meeste gevallen wordt HUS veroorzaakt door een darminfectie met de bacterie *E. coli* die afkomstig is van koeien of schapen die zelf niet ziek zijn. Dit wordt de typische HUS genoemd. De bacterie scheidt in de darm een gifstof af (toxine) die in het bloed terecht komt en dus ook in de bloedvaten van de nieren. De bloedvaten van de nieren zijn extra gevoelig voor dit toxine, waardoor de vaatwand beschadigd raakt. Dit gaat gepaard met de vorming van bloedstolsels in de niervaten en ernstige ontsteking van de nierfilters. De zuiverende werking van de nieren neemt in korte tijd snel af en er is sprake van acuut nierfalen. Vooral kinderen tussen 6 maanden en 5 jaar zijn gevoelig voor de bacterie en kunnen HUS ontwikkelen.

Een klein deel van de HUS-patiënten heeft geen bloederige diarree. Bij de helft van deze patiënten is de oorzaak een afwijking in het immuunsysteem. Daardoor worden niet alleen de bacteriën bestreden maar wordt ook de vaatwand van de niervaten 'aangevallen' en beschadigd. Deze vorm van HUS, de atypische HUS, komt voor bij volwassenen en kinderen.

#### Wat is thrombotische trombocytopenische purpura (TTP)

Bij thrombotische trombocytopenische purpura (TTP; trombose=vorming van stolsels in de bloedvaten, trombocytopenie=tekort aan bloedplaatjes, purpura=bloeduitstortingen) ontstaan er door het hele lichaam stolsels in de kleine bloedvaten (trombose), waardoor de hersenen en andere organen, zoals de nieren niet goed kunnen functioneren. Thrombotische trombocytopenische purpura wordt gekenmerkt door een tekort aan bloedplaatjes, versnelde afbraak van rode bloedcellen, neurologische symptomen en verminderde nierfunctie. Vaak is er ook koorts. De oorzaak van TTP is een afwijking van het immuunsysteem waardoor antistoffen worden gemaakt tegen een eiwit dat voorkomt dat bloedplaatjes in de bloedvaten samenklonteren en een stolsel vormen. TTP komt meestal voor bij vrouwen tussen de 20 en 45 jaar. De ziekte is met 30 tot 50 gevallen in Nederland zeldzaam.

### Wat zijn symptomen en vooruitzichten

#### Typische HUS

Slechts een klein deel van de mensen met een infectie door de *E. coli*, ontwikkelen typische HUS. Na 3 tot 8 dagen na het binnenkrijgen van de bacterie ontwikkelt de patiënt waterige diarree, gevolgd door bloederige diarree, en buikkrampen. Ongeveer de helft van de patiënten wordt misselijk en moet overgeven; slechts eenderde krijgt koorts. Deze symptomen worden gevolgd door een versnelde afbraak van rode bloedcellen (hemolytische anemie; anemie=bloedarmoede), te weinig bloedplaatjes (trombocytopenie) en een verminderde nierwerking. De bloeddruk kan verhoogd zijn en door het vasthouden van vocht ontstaat zwelling (oedeem). Bij de meeste patiënten met deze vorm van HUS wordt de nierfunctie na verloop van tijd weer normaal. Een heel klein deel overlijdt doordat ook andere organen zijn aangedaan.

#### Atypische HUS

Bij patiënten met atypische HUS gaat geen bloederige diarree vooraf aan de afwijkingen in het bloed en het nierfalen. Ongeveer een kwart van de patiënten overlijdt in de acute fase en bij ongeveer de helft ontstaat chronisch nierfalen. Bij deze groep patiënten is dialyse noodzakelijk en uiteindelijk vaak een niertransplantatie. Helaas komt in veel gevallen de ziekte terug in de nieuwe nier.

#### TTP

TTP wordt gekenmerkt door te weinig bloedplaatjes, versnelde afbraak van rode bloedcellen in de kleine vaten, neurologische afwijkingen, nierfalen en koorts. Door een tekort aan plaatjes en rode bloedcellen kunnen vermoeidheid, blauwe plekken, bloeditstoringen, bloedingen (vooral bloedneuzen) en buikpijn ontstaan. De kans dat TTP terugkomt is ongeveer 50%. Meestal gebeurt dit in de eerste twee jaar na de eerste aanval.

### **Behandeling**

#### HUS

Bij typische HUS wordt over het algemeen geen antibiotica gegeven omdat hierdoor de toestand zou verslechteren. Wel worden de hoeveelheid vocht in het lichaam en de samenstelling van het bloed in de gaten gehouden. Bij ongeveer tweederde van de patiënten is tijdelijk dialyse nodig om de functie van de nier over te nemen.

Bij de atypische vorm van HUS wordt het bloed afgenomen en wordt buiten het lichaam de bloedvloeistof (het plasma) gescheiden van de bloedcellen. De cellen worden vervolgens gemengd met donorplasma en via een infuus weer teruggegeven aan de patiënt. Dit heet plasmaferese.

#### TTP

TTP wordt eveneens behandeld met plasmaferese, waarbij plasma van de patiënt wordt vervangen door donorplasma of het eiwit albumine. Sinds kort is er ook een medicijn dat werking van het immuunsysteem lijkt te corrigeren.

*Met vragen over uw persoonlijke situatie of behandeling kunt u terecht bij uw behandelend arts.*