Pädiater-Forum Gastroenterologie 2011

Leber und Gallenwege im Fokus

Am 3. Juni fand das Pädiater-Forum Gastroenterologie 2011 in München statt, unterstützt von der Falk Foundation e.V. – in Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE) e.V. Bei dieser Fortbildungsveranstaltung waren seltene pädiatrische Erkrankungen von Leber und Gallengangssystem wichtige Themen.

Gallensteine auch im Kindesalter problematisch

Im Gegensatz zu Erwachsenen sind bei Kindern mit 70% die Bilirubinsteinen am häufigsten, Cholesterinsteinen werden in 25% der Fälle und gemischte Steine bei etwa 5% beobachtet. Prof. Dr. Thomas Lang, Starnberg, betonte, dass Bilirubinsteinen meist durch hämolytische Erkrankungen ausgelöst werden, auch Hyperkalzämie ist ein Risikofaktor. Cholesterinsteinen entstehen bei Mukoviszidose sowie im Rahmen familiärer Belastung und durch Übergewicht bzw. Adipositas. Gemischte Steine treten oft bei Cholestase und Cholangitis auf.

Gallensteine sind bei Kindern häufig asymptomatisch. Die bei Erwachsenen typischen Koliken werden nur bei älteren Kindern beobachtet, sonst bestehen meist

uncharakteristische Abdominalbeschwerden. Im Labor fallen erhöhte Cholestaseparameter oft nur bei gemischten Steinen auf. Diagnostik der Wahl ist die Sonografie. Bei Verdacht auf intrahepatisch lokalisierte Konkrementen sollte die Indikation zur Magnetresonananz-Cholangiopankrea-

© Bergingfoto / Fotolia.com

tikografie (MRCP) oder zur endoskopisch retrograden Cholangiopankreatikografie (ERCP, mit der Option zur Behandlung) gestellt werden.

Die Therapie der Wahl bei symptomatischen Gallensteinen ist die laparoskopische Cholezystektomie. Bei solitären kleineren (< 5 mm) Cholesterinsteinen bietet sich ein Lyseversuch mit Ursodeoxycholsäure an. Im Fall von Gallengangssteinen kommen die ERCP mit Papillotomie oder transhepatischer Steinextraktion sowie die laparoskopische Gallengangsrevision infrage. Bei der akuten steinbedingten Cholezystitis sollten eine antibiotische Therapie sowie die Entfernung der Gallenblase innerhalb weniger Tage durchgeführt werden.

Dr. Andreas Fischer

Lang T. Gallensteine im Kindesalter

α 1-Antitrypsin-Mangel – bei Kindern ist die Leber betroffen

Auch wenn der α 1-Antitrypsin-Mangel selten ist, stellt er nach der Gallengangs-atresie den zweithäufigsten Grund für eine neonatale Cholestase dar. PD Dr. Burkard Rodeck aus Osnabrück betonte, dass α 1-Antitrypsin zu 90% in der Leber synthetisiert wird. Bei Mutationen kann es zu einer Sekretionsstörung und Akkumulation des veränderten Polypeptids in der Leber kommen. In der Lunge dagegen führt der Mangel dieses Polypeptids im späteren Verlauf der Erkrankung zu einem Emphysem. In einer schwedischen Langzeituntersuchung konnten 127 Neugebo-

rene mit dem pathologischen Phänotyp PiZZ identifiziert werden. 11% wiesen im ersten Lebensjahr eine neonatale Cholestase und 6% klinische Zeichen einer Lebererkrankung auf. Insgesamt (auch bei klinisch unauffälligen Neugeborenen bzw. Säuglingen) zeigte sich eine Erhöhung der Transaminasen in knapp der Hälfte der Fälle. Nach 18 Jahren waren vier Kinder aufgrund der Lebererkrankung (Zirrhose bzw. Fibrose) verstorben. Im Alter von 18 Jahren zeigten nur noch 10% der Patienten pathologisch erhöhte Transaminasen.

Rodeck unterstrich, dass bei Lebermanifestation der Erkrankung keine spezifische Therapie existiert. Bei den Patienten sind fettlösliche Vitamine zu substituieren – trotzdem treten bei etwa 5% Vitamin-K-Mangelblutungen auf. Eine Behandlung mit Ursodeoxycholsäure ist möglich, wenn auch in ihrer langfristigen Effizienz noch nicht belegt. Bei den Patienten sollte auch eine Nahrungsanreicherung mit mittelkettigen Fettsäuren durchgeführt werden. In seltenen Fällen besteht bei progredienter Leberzirrhose die Indikation zur Lebertransplantation.

Dr. Andreas Fischer

Rodeck B. α 1-Antitrypsin-Mangel