Monatsschr Kinderheilkd 2016 · 164:434–435
 DOI 10.1007/s00112-016-0111-1
 Online publiziert: 24. Mai 2016
 © Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2016

Redaktion

S. Wirth, Wuppertal
 F. Zepp, Mainz

S. Wirth¹ · F. Zepp²

¹ Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Universitätsklinikum Wuppertal, Universität Witten/Herdecke, Wuppertal, Deutschland

² Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsmedizin, Johannes-Gutenberg-Universität Mainz, Mainz, Deutschland

Lebererkrankungen im Säuglings-, Kindes- und Jugendalter

Lebererkrankungen mit oder ohne Cholestase sind in der Kinder und Jugendmedizin relativ selten. Insbesondere die häufiger im Rahmen von akuten Infektionserkrankungen auftretenden, erhöhten Transaminasen sind i. d. R. kein Hinweis auf eine chronische Lebererkrankung. Wichtig ist es, die klinischen Befunde und v. a. die wiederholt bestimmten leberspezifischen Laborwerte in einen schlüssigen Zusammenhang zu bringen, um letztlich den Weg zur richtigen Diagnose zu finden. Vor allem bei genetischen und autoimmunen Lebererkrankungen, aber auch bei der differenzialdiagnostischen Abklärung der Cholestase des Säuglingsalters ist es nicht immer einfach, die Prioritäten richtig zu setzen.

Für das Leitthema dieser Ausgabe der *Monatsschrift Kinderheilkunde* haben wir 5 Themen ausgewählt, von denen wir meinen, dass sie einerseits für Kinder- und Jugendärzte/innen von breitem Interesse sind und andererseits innovative Aspekte in Diagnostik und Therapie beinhalten.

Im ersten Beitrag stellen V. Böhner und S. Gehring die neonatale Cholestase in ihrer vielseitigen Differenzialdiagnose vor. Dabei ist es bedeutend, dass eine konjugierte Hyperbilirubinämie immer ein ernst zu nehmendes Alarmzeichen ist, das unverzüglich abgeklärt werden muss. Die Differenzialdiagnose der neonatalen Cholestase umfasst obstruktive und nichtobstruktive cholestatische Lebererkrankungen, hier v. a. genetisch metabolische wie auch endokrinolo-

gische Krankheitsbilder. Insbesondere wird auf die zeitkritische Diagnose bei der Gallengangsatresie hingewiesen. Zudem besprechen die Autoren besondere therapeutische Maßnahmen, die beeinträchtigende Mangelerkrankungen infolge einer Fettmalabsorption verhindern.

» Eine konjugierte Hyperbilirubinämie ist ein Alarmzeichen, das unverzüglich abgeklärt werden muss

Im zweiten Beitrag befassen sich die Autoren E. Sturm und K. Hörtnagel mit modernen Optionen der genetischen Diagnostik bei Lebererkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Genetische Untersuchungen sind im Regelfall teuer und müssen daher sorgfältig geplant werden. Profunde Kenntnisse in der Pathophysiologie und im klinischen Erscheinungsbild sind erforderlich, um treffsichere Untersuchungen zu veranlassen. Die modernen Methoden wie Sequenzierungen nach Sanger oder ganz aktuell die Next-Generation-Sequencing-Methode haben zu großen Fortschritten geführt und können zahlreiche Erkrankungen innerhalb sehr kurzer Zeit ausschließen oder bestätigen.

Trotz früher Diagnose und sorgfältiger Therapie von progredienten Lebererkrankungen muss nicht selten im weiteren Krankheitsverlauf eine Lebertransplantation durchgeführt werden. Diese

therapeutische Option steht uns für Kinder und Jugendliche nun seit 40 Jahren zur Verfügung und ist eine Erfolgsgeschichte. E.-D. Pfister beschreibt in ihrem Überblick die Historie und die aktuellen Möglichkeiten, v. a. auch unter Berücksichtigung moderner immunsuppressiver Therapie mit deutlich verbesserter Langzeitprognose. Nach wie vor ist die Lebertransplantation allerdings ein sehr aufwendiges Therapieverfahren, das aber prognostisch mit einer Überlebensrate von über 90 % nach einem Jahr so aussichtsreich geworden ist, dass man fast von einer Routinebehandlung sprechen darf.

Autoimmune Lebererkrankungen sind im Kindes- und Jugendalter selten. Da sie unbehandelt in eine Leberzirrhose übergehen, bedürfen sie einer zügigen und kompetenten Diagnostik. S. Wirth fasst das Spektrum der autoimmunen Lebererkrankungen zusammen. Der Fokus seines Beitrages liegt auf der am häufigsten vorkommenden Autoimmunhepatitis. Man unterscheidet 2 Typen mit unterschiedlichen Altersgipfeln, die vom Behandlungsansatz her allerdings nicht wesentlich verschieden sind. Unter einer kompetenten Behandlung können die autoimmunen Lebererkrankungen meistens gut kontrolliert werden, bedürfen aber sorgfältiger und regelmäßiger Verlaufskontrollen.

Im letzten Beitrag setzt sich P. Gerner mit der Cholezystitis auseinander. Die Differenzialdiagnose des Leitsymptoms Oberbauchschmerz ist vielfältig. Ursachen wie Infektionen, Trauma oder Gal-

lensteine müssen bedacht werden. Das therapeutische Spektrum der Cholezystitis umfasst konservative therapeutische Optionen und auch nicht selten die Notwendigkeit einer Cholezystektomie.

Wir freuen uns, wenn die Beiträge zu unserem Leitthema Ihr Interesse wecken und nutzbringend für Ihre klinische Arbeit sein können, selbst wenn die besprochenen Erkrankungen selten vorkommen. Aber gerade hierin liegt ja auch die besondere Herausforderung unseres Faches. Wir wünschen eine informativreiche Lektüre.

Prof. Dr. S. Wirth, Wuppertal

Prof. Dr. F. Zepp, Mainz

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. S. Wirth

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin,
HELIOS Universitätsklinikum Wuppertal,
Universität Witten/Herdecke
Heusnerstraße 40, 42283 Wuppertal,
Deutschland
stefan.wirth@helios-kliniken.de

Interessenkonflikt. S. Wirth und F. Zepp geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

S2k-Leitlinie Nichtsuizidales Selbstverletzendes Verhalten im Kindes- und Jugendalter veröffentlicht

Unter Federführung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie ist eine weitere Leitlinie entstanden, die die wissenschaftliche Grundlage für eine deutlich verbesserte Diagnostik und Behandlung von Kindern und Jugendlichen darstellt, die sich selbst verletzen.

„Wir freuen uns, dass diese wichtige Leitlinie endlich fertig gestellt werden konnte. Die fachärztliche Perspektive darf bei der Diagnostik und Behandlung von Kindern und Jugendlichen, die sich selbst verletzen, nicht fehlen“, betont der Präsident der DGKJP, Professor Dr. med. Dr. rer. nat. Tobias Banaschewski.

Nicht-Suizidales Selbstverletzendes Verhalten, zu dem auch das sogenannte „Ritzen“ gehört, ist unter Jugendlichen ein häufiges Phänomen. Je nach Studie berichten bis zu 1/3 aller Jugendlichen sich bereits einmal in ihrem Leben selbst verletzt zu haben.

Die Leitlinie ist von Fachvertreter_innen verschiedener Disziplinen, wie Psychologen, Psychotherapeuten und Ärzten verschiedener Fachrichtungen erstellt worden und richtet sich dementsprechend an eine große Gruppe von Fachdisziplinen und ihren Angehörigen.

„Ich freue mich, dass wir diese Leitlinie unter Beteiligung so vieler Fachgesellschaften und -verbände verabschieden konnten“ sagt Herr PD Dr. Paul Plener, der gemeinsam mit Frau Prof. Katja Becker (Direktorin der KJP Marburg) die Koordination der Leitlinienerstellung für die DGKJP übernommen hat. „Mit gemeinsamen Handlungsvorgaben ist es leichter, eine bestmögliche Versorgung dieser Kinder und Jugendlichen zu erreichen“, ergänzt der Stellvertretende Präsident der DGKJP, Professor Dr. Jörg M. Fegert.

Generell gibt es bei der Entwicklung von Leitlinien aber noch viel zu tun. Wichtig erscheint insbesondere eine ausreichende Finanzierung bei der Erstellung von Leitlinien.

„Die Erstellung von Leitlinien im Fach Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie ist für die Gesundheitsversorgung

von erheblicher Bedeutung, sichert sie doch, wenn auch rechtlich nicht verbindlich, eine einheitliche Herangehensweise an Diagnostik und Therapie. Wir wünschen uns, dass zukünftig auch eine staatliche Förderung von Leitlinien auf dem Gebiet der Kinder- und Jugendpsychiatrie erfolgt, um der Fachgesellschaft die Erarbeitung der meist kostenintensiven Leitlinien zu erleichtern,“ erklärt der Präsident der DGKJP, Prof. Banaschewski.

Das Beispiel der Kinderschutzleitlinie, die sich gerade in Erarbeitung befindet, zeigt, dass eine staatliche Förderung gelingen kann.

„Die staatliche Förderung von Leitlinien sollte zukünftig, wie dies durch die Kinderschutzleitlinie vorgelebt wird, auch bei anderen Leitlinien möglich sein“, fordert Herr Prof. Fegert. „Kinder und Jugendliche sind besonders schutzbedürftig. Zur bestmöglichen gesundheitlichen Versorgung von psychisch kranken Kindern und Jugendlichen kann es gar nicht genug Unterstützung geben“.

Die Leitlinie findet sich unter www.dgkjp.de/leitlinien-top

Quelle: DGKJP