Seltene Erkrankungen des hepatobiliären Systems

Erhöhte Leberwerte: Woran denken, wenn das Übliche ausgeschlossen ist?

Natürlich werden Sie bei erhöhten Leberwerten zunächst an Alkoholabusus, an eine nicht-alkoholische Fettleber oder eine chronische Hepatitis denken. Sind diese Ursachen aber ausgeschlossen, so sollten Sie auch seltenere Erkrankungen in Ihre differenzial-diagnostischen Überlegungen einbeziehen.

— Zu den seltenen Lebererkrankungen, die oft erst spät diagnostiziert werden, gehören hereditäre Erkrankungen wie die Hämochromatose und der Morbus Wilson ebenso wie die cholestatischen Lebererkrankungen und die Autoimmunhepatitis.

Gentest bei Hämochromatose-Verdacht

„Diagnoseweisend bei einer Hämochromatose ist die Erhöhung des Ferritins und der Transferrinsättigung“, erläuterte Prof. Uta Merle von der Medizinischen Universitätsklinik in Heidelberg. Das Krankheitsbild ist charakterisiert durch eine vermehrte Eisenresorption mit konsekutiver Eiseneinlagerung in die verschiedenen Organe. Daraus resultiert eine Schädigung nicht nur der Leber, sondern auch des Herzens, der Bauchspeicheldrüse, der Hypophyse und der Gelenke. Bestätigt wird die Verdachtsdiagnose durch den HFE-Gentest.

Typisch für den Morbus Wilson, bei dem die Kupfer-Ausscheidung über die Galle gestört ist, sind der Kayser-Fleischer-Kornealring und die extrapyramidal motorischen Symptome. Laborchemisch sind das Serum-Coeruloplasmin und der Serum-Kupfer-Spiegel erniedrigt. Der Kupfergehalt in der Leber und die Kupferausscheidung im Urin sind erhöht.

Juckreiz und Müdigkeit: Leitsymptome der Cholestase

Zu den cholestatischen Lebererkrankungen zählen die Primär biliäre Zirrhose (PBC), die jetzt auch primär biliäre Cholangitis genannt wird, und die Primär sklerosierende Cholangitis (PSC).

„Beide Erkrankungen können über Jahre asymptomatisch verlaufen“, so Dr. Christine Walker von der Medizinischen Universitätsklinik Freiburg i. Br. Typische Symptome sind Müdigkeit und generalisierter Juckreiz. Laborchemisch sind die Cholestaseparameter, nämlich die alkalische Phosphatase und die Gamma-GT erhöht. Beweisend für die PBC ist der Nachweis von antimitochondrialen Antikörpern (AMA), eine Leberbiopsie ist nicht mehr erforderlich. Bei der PSC sind meist, aber nicht immer, p-ANCA nachweisbar. Bei der MR-Cholangiografie finden sich Gallengangsstenosierungen.

Eine kausale Therapie für diese Erkrankungen gibt es bisher nicht. Die Therapie der Wahl bei der PBC ist Ursodeoxycholsäure (UDCA). Diese Substanz verbessert den Gallensäureabfluss und führt zu einer signifikanten Reduzierung der Cholestaseparameter. In Studien

konnten auch eine Verzögerung der Fibroseprogression und eine Verlängerung des transplantatfreien Überlebens nachgewiesen werden. Bei der PSC ist die Datenlage für UDCA nicht so überzeugend. „Doch in Ermangelung einer Alternative wird UDCA auch bei diesem Krankheitsbild regelmäßig eingesetzt“, so Walker. Ebenso wichtig sei aber auch die Dilatation von Gallengangsstenosen.

Autoimmunhepatitis: Gute Prognose bei therapeutischem Ansprechen

„Auch die Autoimmunhepatitis ist eine wichtige Differenzialdiagnose bei einer hepatitischen Leberwerterhöhung“, so Prof. Christoph Schramm von der Medizinischen Universitätsklinik in Hamburg. Typischerweise sind Frauen im 6. und 7. Lebensjahrzehnt betroffen. Die Erkrankung zeigt einen rasch progredienten Verlauf, sodass die Diagnose in ca. 30% der Fälle erst dann gestellt wird, wenn bereits eine Zirrhose eingetreten ist. Diagnoseweisend sind der Nachweis von Autoantikörpern und die Erhöhung von IgG.

„Standardtherapie ist die Kombination eine Steroids mit Azathioprin, wobei Ersteres zur Induktion einer Remission und Letzteres zur Aufrechterhaltung derselben gegeben wird“, so Schramm. Günstiger als konventionelle Steroide, vor allem in Hinblick auf Nebenwirkungen, ist das topische Steroid Budesonid. Nur bei einer Leberzirrhose sollte es nicht eingesetzt werden. 80–90% der Patienten sprechen sehr gut auf diese Therapie an.

Dr. Peter Stiefelhagen

© rainbow33 / Fotolia

Quälender Juckreiz kann auf eine cholestatische Lebererkrankung hinweisen.

Quelle: XVI. Gastroenterologie-Seminarwoche, 28.2.2016 in Titisee