Monatsschr Kinderheilkd 2021 · 169:658
<https://doi.org/10.1007/s00112-021-01208-7>
Angenommen: 15. April 2021
Online publiziert: 22. Mai 2021
© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von
Springer Nature 2021

Redaktion

Reinhard Berner, Dresden
Berthold Koletzko, München
Antje Schuster, Düsseldorf
Wolfgang Sperl, Salzburg

Replik

Zum Leserbrief von Binder G (2021) Angeborene Hypothyreose – keine Differenzialdiagnose der Cholestase. Monatsschr Kinderheilkd 169: <https://doi.org/10.1007/s00112-021-01207-8>

Originalbeitrag

Lurz E, Bufler P (2021) Neonatale Cholestase. Monatsschr Kinderheilkd 169:275–289. <https://doi.org/10.1007/s00112-020-01042-3>

Wir bedanken uns für die aufmerksame Anmerkung zu unserem Beitrag „Neonatale Cholestase“.

Ähnlich dem Neugeborenencreening soll in dem CME-Beitrag die Ausschlussdiagnostik dringlich zu behandelnden Ursachen einer Cholestase im Neugeborenen- und Säuglingsalter in den Vordergrund gestellt werden, um Komorbiditäten zu reduzieren. Die im Text aufgeführten „Big 5“ sind Erkrankungen, die durch zu späte Behandlung mit irreversiblen Schäden einhergehen können.

Die angeborene Hypothyreose wird seit den 1970er-Jahren im Rahmen des Neugeborenencreenings, durch das Thyreotropinscreening, mit einer Spezifität von 99,88 % ausgeschlossen [1]. Eine sekundäre Hypothyreose ist mit 1:25.000 sehr selten und entsteht durch einen Mangel an Thyreotropin (TSH). Diese Form wird im Neugeborenencreening nicht erfasst, und bedarf einer

Eberhard Lurz¹ · Philip Bufler²

¹ Abteilung für Pädiatrische Gastroenterologie & Hepatologie, Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Klinikum der Ludwig-Maximilians-Universität, München, Deutschland

² Kinderklinik m. S. Gastroenterologie, Nephrologie und Stoffwechselerkrankungen, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow-Klinikum, Berlin, Deutschland

Ausschlussdiagnostik dringlich zu behandelnden Ursachen einer Cholestase

Bedeutung der angeborenen Hypothyreose

zusätzlichen Diagnostik, um auch diese Kinder frühzeitig zu behandeln und Langzeitschäden zu vermeiden.

Wenige Fälle von Cholestase bei Hypothyreose sind beschrieben. Der vermutete Pathomechanismus liegt in einer verminderten Uridindiphosphat(UDP)-Glucuronyltransferase-Aktivität bei Hypothyreose und damit reduzierter Bilirubin- und Galleexkretion aus den Hepatozyten. Mit einer Thyroxinsubstitution ist dieser Effekt reversibel [2].

Aus diesen Gründen, a) irreversible Entwicklungsschäden durch zu späte Behandlung und b) in seltenen Fällen Ursache einer Cholestase, denken wir, dass der Ausschluss einer sekundären Hypothyreose bei neonataler Cholestase rasch durchgeführt werden sollte.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Eberhard Lurz

Abteilung für Pädiatrische Gastroenterologie & Hepatologie, Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Klinikum der Ludwig-Maximilians-Universität
Lindwurmstr. 4, 80337 München, Deutschland
eberhard.lurz@med.uni-muenchen.de

Interessenkonflikt. E. Lurz und P. Bufler geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Harms E, Olgemoller B (2011) Neonatal screening for metabolic and endocrine disorders. Dtsch Arztebl Int 108(1–2):11–21 (quiz 22)
2. Malik R, Hodgson H (2002) The relationship between the thyroid gland and the liver. QJM 95(9):559–569