

Sekundär sklerosierende Cholangitis kritisch kranker Patienten (SSC-CIP) im frühen Kindesalter – Drei Fallberichte

K. Pieper¹, A. Dechene², B. Hegen¹, D. Pilic¹, S. Kathemann¹, C. Hünseler³, U. Teufel⁴, A. Paul⁵, H. Baba⁶, PF Hoyer¹, E. Lainka¹

¹Klinik für Kinderheilkunde II, Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Lebertransplantation, Uniklinikum Essen
²Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie, Uniklinikum Essen
³Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln
⁴Klinik für Kinderheilkunde I, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg
⁵Klinik für Allgemein Chirurgie, Viszeral- und Transplantationschirurgie, Uniklinikum Essen
⁶Institut für Pathologie, Uniklinikum Essen

Einleitung

Die sekundär sklerosierende Cholangitis kritisch kranker Patienten (SSC-CIP) ist eine seltene Erkrankung im intensivmedizinisch betreuten erwachsenen Patientengut und nahezu unbeschrieben im Kindesalter. Nach kritischer Hypoperfusion der Gefäßplexus um die Gallenwege (z.B. aufgrund eines Schockereignis bzw. im Rahmen einer Sepsis) kommt es zur biliären Destruktion, die rasch progredient fortschreitet und kaum kausale Therapieoptionen hat. In unserer Klinik sahen wir im Zeitraum 2013 bis 2016 drei Patienten mit dieser seltenen Entität.

Patient 1: 2 Jahre altes Mädchen mit enteropathisch typischem kompliziertem HUS mit akutem Nierenversagen (ANV).
Patient 2: 1 Jahr altes Mädchen mit diffuser kutaner Mastozytose sowie Enteritis - assoziiertem HUS und V.a. thrombotische Mikroangiopathie (atypisches HUS) mit akutem Nierenversagen (ANV).
Patient 3: 3 Jahre alter Junge mit polyzystischer Niere rechts und dysplastischer Niere links. Im Rahmen der allogenen Nierentransplantation akutes Nierenversagen (ANV) der Transplantatniere mit Thrombose der V. renalis und operativer Revision.

Alle drei Patienten waren kritisch krank während der intensivmedizinischen Therapie mit Beatmung und Katecholamingabe. Im Verlauf steigende Transaminasen mit gGT-Betonung und progredienter Hyperbilirubinämie. In allen Fällen Entwicklung von Komplikationen: Juckreiz, rezidivierende infektiöse Cholangitis sowie Leberinsuffizienz.

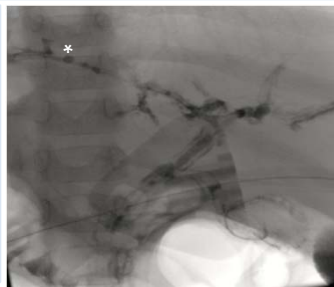
Die Gabe von Ursodesoxycholsäure bewirkte keine klinische oder laborchemische Verbesserung. Eine unkomplizierte Lebertransplantation erfolgte 18 (K1) bzw. 11 Monate (K2) und 10 Monate (K3).

MRCP

Nur in einem Fall zeigte sich als Hinweis auf die SSC eine perlschnurartige Konfiguration der intrahepatischen Gallenwege. Die übrigen Befunde waren unspezifisch.

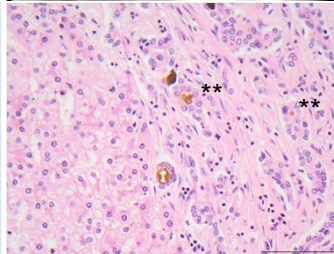
ERCP

In 2 von 3 Fällen wurde eine ERCP durchgeführt. Hierbei ergaben sich jeweils eine ausgeprägte periphere Gallenwegsrarefizierung sowie eine Perlschnurkonfiguration der zentralen Gallenwege. In einem Fall waren ausgedehnte Castformationen abgrenzbar.



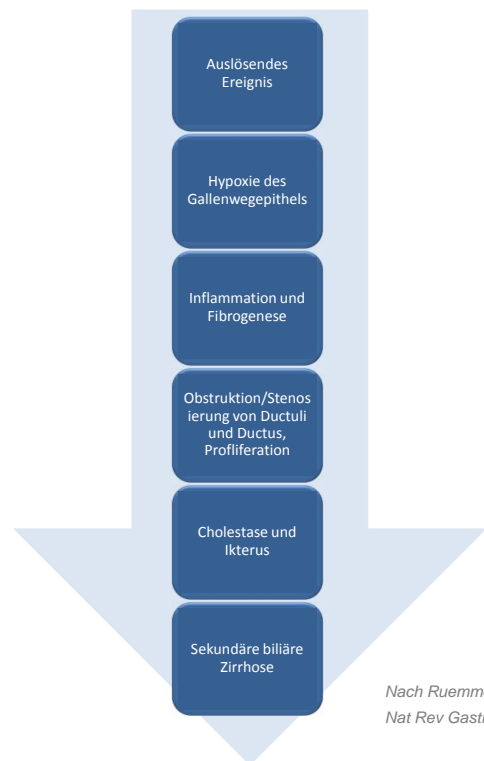
Leberbiopsie

Bei allen 3 Patienten zeigten sich cholangitische Veränderungen sowie Zeichen einer Cholestase und duktiläre Proliferationen. In 2 von 3 Fällen ergab sich eine Leberzirrhose.



* Perlschnurkonfiguration Patient 3
 ** Duktiläre Proliferationen Patient 2

Ätiopathogenese der SSC-CIP



Nach Ruemmele et al.,
 Nat Rev Gastro 2009

Schlussfolgerung

Die SSC-CIP ist eine vermutlich in Zukunft häufiger diagnostizierte Entität, die bei kritisch kranken Kindern eine relevante Komplikation nach Überleben der Grunderkrankung darstellt. Der diagnostische Goldstandard ist die ERCP mit Möglichkeit der Intervention, gerade auch, da nicht-invasive Diagnostika (MRCP) eine schlechte Sensitivität aufweisen. Bei hochgradigem peripheren Gallenwegsverlust und biliärer Leberzirrhose ist die Lebertransplantation der einzige kurativ-therapeutische Ansatz.