



# Rationale Diagnostik bei Transaminasenerhöhung

Intensivkurs Pädiatrische Hepatologie  
12.-14. Juni 2013 in Mülheim an der Ruhr

[Simone.Kathemann@uk-essen.de](mailto:Simone.Kathemann@uk-essen.de)

## **Transaminasenerhöhung**

- GOT und GPT sind erhöht
- Patient kann zusätzlich gelb sein, muss es aber nicht

## **Cholestase**

- Bilirubin ist erhöht (Gallensäuren, GGT)
- Transaminasen sind oft auch erhöht, aber im Verhältnis weniger als ↑

***Vortrag Patrick Gerner***

## **Leberversagen**

- Vollständiger oder partieller Leberfunktionsausfall mit reduzierter Synthese (INR hoch) und verminderter Exkretionsfunktion (Bili/Ammoniak hoch)

***Vortrag Simone Kathemann***



## Transaminasenerhöhung

- GOT und GPT sind erhöht
- Patient kann zusätzlich gelb sein, muss es aber nicht

## Cholestase

- Bilirubin ist erhöht (Gallensäuren, GGT)
- Transaminasen sind oft auch erhöht, aber im Verhältnis weniger als ↑

***Vortrag Patrick Gerner***

## Leberversagen

- Vollständiger oder partieller Leberfunktionsausfall mit reduzierter Synthese (INR hoch) und verminderter Exkretionsfunktion (Bili/Ammoniak hoch)

***Vortrag Simone Kathemann***



## **(Basis-) Diagnostik:**

GOT, GPT, GGT, (AP, Gallensäuren)

CK (!!!)

Bilirubin (direkt/indirekt)

Gerinnung

Erweiterte Labordiagnostik je nach Alter/Risikoprofil

Ultraschall der Leber und Milz



## **(Basis-) Diagnostik:**

GOT, GPT, GGT, (AP, Gallensäuren)

CK (!!!)

Bilirubin (direkt/indirekt)

Gerinnung

## **Erweiterte Labordiagnostik je nach Alter/Risikoprofil**

Ultraschall der Leber und Milz



Wie alt ist der Patient?

Welche Erkrankungen sind in diesem Alter eigentlich zu erwarten?

Gibt es anamnestische Hinweise, die das Erkrankungsbild näher eingrenzen können?

Waren die Transaminasen schon einmal (gemessen) normal?

Ist die Lebererkrankung eher chronisch oder akut?



# Neugeborenes



# Neugeborenes

HSV-/CMV-Infektion

Neonatale Hämochromatose

Pfortaderthrombose

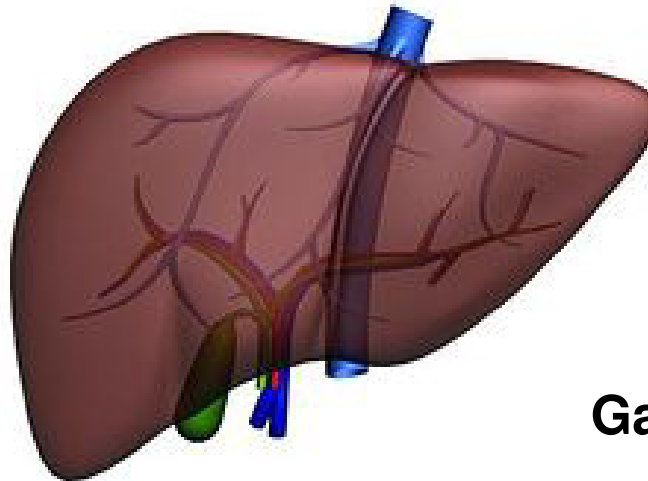
Tyrosinämie

Harnstoffzyklusdefekt

Galaktosämie

Sepsis/Asphyxie

Speichererkrankung





Gibt es (anamnestische) Hinweise, die das Erkrankungsbild näher eingrenzen können?



# Neugeborenes

## HSV-/CMV-Infektion

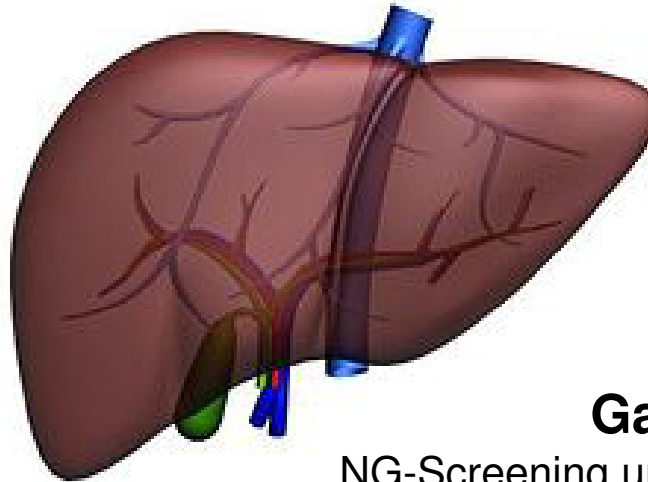
TA eher hoch – „gerne“ GOT 600-800 U/l

## Neonatale Hämochromatose

TA eher niedrig – ca. GOT 150 U/l  
Familienanamnese! Totgeburten?

## Pfortaderthrombose

Verkennung bei offenem  
Duktus venosus arantii



## Tyrosinämie

oft Tubulopathie!

## Harnstoffzyklusdefekt

Ammoniak hoch

## Galaktosämie

NG-Screening unter Milchnahrung erfolgt???

## Sepsis/Asphyxie

Oft mit Multiorganversagen

## Speichererkrankung

Keine Organomegalie = keine Speichererkrankung



## Tipps/Fallstricke im Neugeborenenalter:

Oft Infektionen und Stoffwechselerkrankungen – Patienten oft sehr krank

Ein hohes AFP (z.B. 200.000 U/l) ist normal – kein direkter Hinweis auf Tumor!

Das Ferritin ist kein Marker der neonatalen Hämochromatose

Die Chitotriosidase ist ein unspezifischer Makrophagen-Aktivierungsmarker  
Und bei fehlender Organomegalie ziemlich sicher kein Hinweis auf eine Speichererkrankung



## Normwerte Alpha Fetoprotein

Altersgruppe	Serum			
	ng/ml µg/l	IU/ml	mg/dl	mg/l
Frühgeborene	90 000 - 218 000	74 700 - 180 940	9.0 - 21.8	90 - 218
Neugeborene	20 000 - 118 000	16 600 - 97 940	2.0 - 11.8	20 - 118
Neugeborene bis 2 Wo	10 000 - 98 000	8300 - 81 340	1.0 - 9.8	10 - 98
2 Wo - 1 Mo	500 - 35 000	415 - 29 050	0.05 - 3.5	0.5 - 35
1 Mo	100 - 8800	83 - 7304	0.01 - 0.88	0.1 - 8.8
6 Mo	5 - 32	4.2 - 26.6	0.0005 - 0.0032	0.005 - 0.032
Methode:	Radioimmunoassay/Enzymimmunoassay			
Quelle:	Bachmann KD., Pädiatrie in Praxis und Klinik, 2.Auflage, Fischer Verlag, 1990.			



# Säugling/Kleinkind

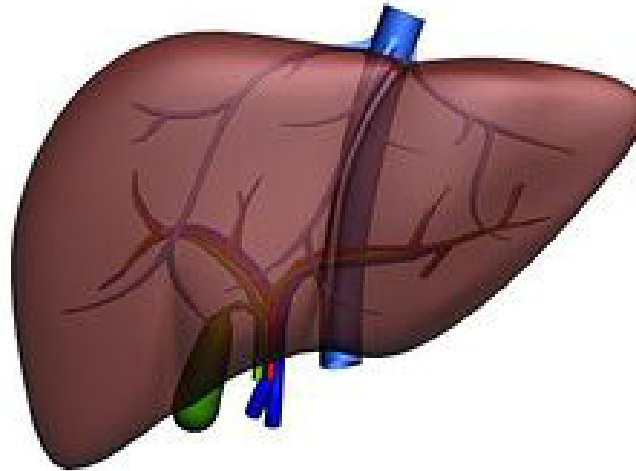


# Säugling/Kleinkind

„Banale“ Infektionen

Autoimmunhepatitis

Gefäßanomalien/  
-malformationen



(Mikrodeletions-)  
Syndrom

Noxen

Hereditäre Fruktoseintoleranz

GG-Atresie, PFIC, Alpha-1-AT-Mangel, CF, CDG-Syndrom, Mitochondriopathie... u.v.m.



Gibt es anamnestische Hinweise, die das Erkrankungsbild näher eingrenzen können?

Waren die Transaminasen schon einmal (gemessen) normal?

Ist die Lebererkrankung eher chronisch oder akut?

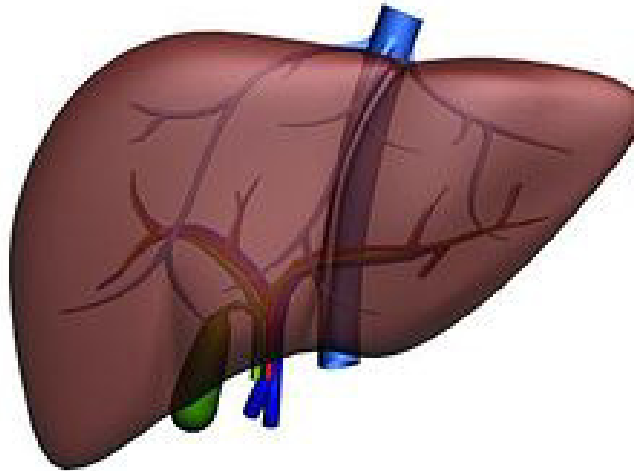


# Säugling/Kleinkind

**„Banale“ Infektionen**  
Begleitsymptomatik?

**Autoimmunhepatitis**  
Oft Typ II mit LKM-1-Ak  
mit/ohne IgG-Erhöhung

**Gefäßanomalien/  
-malformationen**  
Waren vorher schon da – fallen  
nur jetzt erst auf



**(Mikrodeletions-)  
Syndrom**  
Bisherige Entwicklung?  
Extrahepatische Manifestation?

**Hereditäre Fruktoseintoleranz**  
Tubulopathie!  
Beikost?

**Noxen**  
Auch „banale“ Medikamente wie  
Amoxicillin können TA-Erhöhung machen

GG-Atresie, PFIC, Alpha-1-AT-Mangel, CF, CDG-Syndrom, Mitochondriopathie... u.v.m.





## Tipps/Fallstricke im Säuglings-/Kleinkindalter:

Ein Morbus Wilson manifestiert sich nicht im Säuglingsalter

Ein Ultraschall der Leber ist nur verwertbar, wenn er durch eine im Leber-Ultraschall erfahrene Person durchgeführt wird!

Alpha-1-Antitrypsin am Unterrand der Norm kann auch erniedrigt sein  
(Akute Phase Protein)

„Normales“ Kind = Stoffwechselfeldiagnostik vermutlich unergiebig



# Schulkind

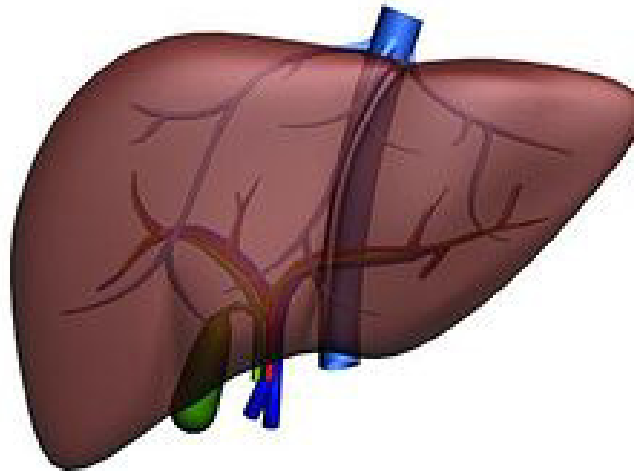


# Schulkind

Morbus Wilson

Autoimmunhepatitis

NASH



EBV-Infektion

Alpha-1-Antitrypsinmangel

Virushepatitis



Gibt es anamnestische Hinweise, die das Erkrankungsbild näher eingrenzen können?

Waren die Transaminasen schon einmal (gemessen) normal?

Ist die Lebererkrankung eher chronisch oder akut?



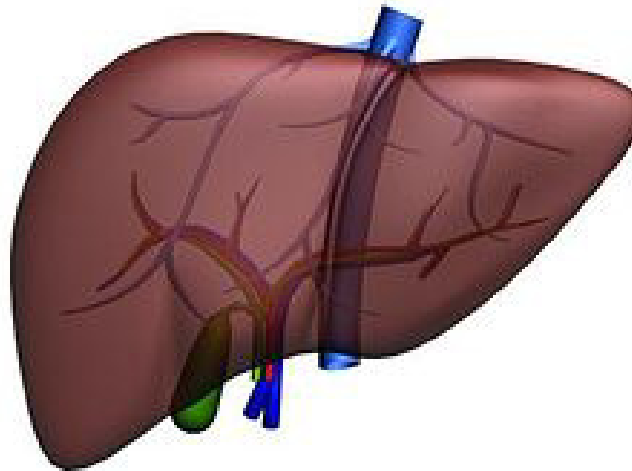
# Schulkind

## Morbus Wilson

Oft ohne Kayser-Fleischer  
Kornealring

## NASH

Auch bei „mitteldicken“  
Kindern



## Autoimmunhepatitis

Assoziation mit CED und  
Sklerosierender Cholangitis

## EBV-Infektion

Assoziierte Symptome  
(LK-Schwellung, Splenomegalie)

## Alpha-1-Antitrypsinmangel

Neugeborene/Säuglinge: Cholestase  
Ältere Kinder: TA-Erhöhung

## Virushepatitis

Konnatal oder erworben



## Tipps/Fallstricke im Schulkindalter

Auch nach vermeintlich banalen Infektionen wie EBV empfiehlt sich eine Kontrolle der Transaminasen bis zur Normalisierung

→ selber 2 Patienten mit Autoimmunhepatitis im Verlauf identifiziert

Immer kontrollieren, ob zuvor bereits die CK bestimmt wurde (cave: Muskelerkrankung statt TA-Erhöhung)

→ (milde) Rhabdomyolyse allerdings auch bei Lebererkrankungen wie Morbus Wilson möglich!!!

Vertikal erworbene Virushepatitiden B/C können (leider) auch erst im Schulkindalter auffallen



**Transaminasen erhöht?**

**...dann machen wir doch mal Heidelberg**



## Transaminasen erhöht?

**...dann machen wir doch mal Heidelberg**

ohne konkreten klinischen Hinweis wird nichts rauskommen

aber man muss natürlich wissen, welchen klinischen Hinweis man haben könnte

