

## INHALTSVERZEICHNIS

- 1. Päd 37 - Leber
- 1.1. allgemeines
- 1.2. Klinische Chemie
- 1.3. Diag
- 1.4. Gelbsucht
- 1.5. Vorgehen
- 1.6. Schulkinder
- 1.7. M Wilson

### 1. PÄD 37 - LEBER

Wagner

#### 1.1. allgemeines.

- Hepatoblastom mit dickem Bauch gibt es nur bei Kindern
- ansonsten Infektionen & Stoffwechsel auch Thema heute

#### 1.2. Klinische Chemie.

- Transaminasen → Parenchym
- Also GPT=AST: Parenchymschaden
- AST ist auch bei Muskelschaden (Virus) erhöht
- Absolutehöhe der Transaminasen sagt relativ wenig aus, bei hohem Schaden sind die Transaminasen alle schon verbraucht
- Bilirubin: auch bei neugeborenen erhöht (Ikterus) ohne Gallenschaden
- $\gamma$ GT zeigt am sensitivsten Gallenstau an
- AP: recht unspezifisch, da bekanntlich im Knochen neben Leber
- Entgiftungs-Funktionsfähigkeit: Ammoniaktest
- jeder Säugling mit unklarer Bewusstseinsstörung muss auf Ammoniak getestet werden (Harnstoffzyklus kaputt)
- Synthesefunktion: Albumin da schön konstante Produktion und lange HWZ (DD: nephrotisches Syndrom)
- Synthese: Gerinnung checken (DD VitK-Mangel des Säuglings)
- (Neugeborene bekommen Vitamin K als Prophylaxe)

- Cholinesterase: Auch guter Syntheseparameter

#### 1.3. Diag.

- Sono super wenn man es kann
- Größe und Gallenblase können gut beurteilt werden
- man vergleicht das Parenchym mit der Niere
- Nuklearmedizin: Hepatobiliäre Sequenzszinti → Gallengangatresie bei Säuglingen kann nachgewiesen werden
- ERCP ist beliebt aber bekanntlich kompliziert
- Histo ist für Autoimmunhepatitis oder M. Wilson (Kupfer) zum Nachweis erforderlich

#### 1.4. Gelbsucht.

- meistens das Physiologische
- kann auch Rh oder ABO-Unverträglichkeit sein
- interessant: Bei gestillten Kindern bleibt der Ikterus länger
- Gefahr: Kernikterus = Eintritt des Bilirubs ins Hirn
- DD: Fruktoseintoleranz, Sepsis, Speicherkrankheiten (ältere Kinder im 1. LJ), Tumor

#### 1.5. Vorgehen.

- wenn der Ikterus über dem 14. Lebenstag noch besteht, ist da was
- Stuhl blass, fast Zahnpasterfarbe → Suchen (Atresie??)
- Gallengangsatresie muss wenn vorhanden dringend behoben werden
- 50% der Gallengangsatresiekinder brauchen eine Transplantatleber
- Atresie fällt meist zwischen U2 (Tag 6) und U3 (Woche 6) auf

#### 1.6. Schulkinder.

- wie beim Erwachsenen
- Autoimmun-AK: ANA, LKM & SMA → fällt erst auf wenn die Leber richtig versagt, der Lebeschaden ist schwer, evtl gar Zirrhose bereits vorhanden, Frühzeichen nur bisserl Schwäche oder so

### 1.7. M Wilson.

- Kupfer kann nicht ausgeschieden werden
- Kayser-Fleischer-Cornealring: erst im Spätstadium
- Choreatische Ataxie durch Basalganglienüberladung weiteres Spätsymptom
- Diagnose schwierig, es gibt noch keinen Gentest, Sammelurin und so weiter