



INTERNATIONALE AKADEMIE FÜR PATHOLOGIE  
DEUTSCHE ABTEILUNG e.V.  
INTERNATIONAL ACADEMY OF PATHOLOGY  
GERMAN DIVISION INC.

# **Klinische Angaben**

## **Lehrserie Nr. 321**

### **Kindliche Lebererkrankungen**

von:

**H. A. Baba, Essen, Sarah Synoracki, Essen,  
Simone Kathemann, Essen, 2017 Update (Die  
Lehrserie steht ausschließlich digital zur  
Verfügung)**

## **Fallanamnesen:**

### **Fall 01\_HE**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 8 Wochen bei neonataler Cholestase und entfärbten Stühlen (GOT 103 U/l, GPT 133 U/l, GGT 447 U/l, Bilirubin gesamt 5 mg/dl/direkt 3,9 mg/dl). ERCP ohne Nachweis von Gallengängen. Leberbiopsie zur ergänzenden Diagnostik.

### **Fall 01-AF**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 8 Wochen bei neonataler Cholestase und entfärbten Stühlen (GOT 103 U/l, GPT 133 U/l, GGT 447 U/l, Bilirubin gesamt 5 mg/dl/direkt 3,9 mg/dl). ERCP ohne Nachweis von Gallengängen. Leberbiopsie zur ergänzenden Diagnostik.

### **Fall 02\_HE**

Geboren am UK Essen als hypotrophes Neugeborenes. Unklare neonatale Cholestase. Im Alter von einem Monat direkte Hyperbilirubinämie (Bilirubin 4,3 mg/dl/direkt 3,5 mg/dl) und Transaminasenerhöhung (GOT 144 U/l, GPT 105 U/l, GGT 397 U/l). Stühle gefärbt, deswegen kein Verdacht auf Gallengangatresie. Leberbiopsie zur Frage nach Ursache der Cholestase

### **Fall 02-CK-7**

Geboren am UK Essen als hypotrophes Neugeborenes. Unklare neonatale Cholestase. Im Alter von einem Monat direkte Hyperbilirubinämie (Bilirubin 4,3 mg/dl/direkt 3,5 mg/dl) und Transaminasenerhöhung (GOT 144 U/l, GPT 105 U/l, GGT 397 U/l). Stühle gefärbt, deswegen kein Verdacht auf Gallengangatresie. Leberbiopsie zur Frage nach Ursache der Cholestase

### **Fall 02-D-PAS**

Geboren am UK Essen als hypotrophes Neugeborenes. Unklare neonatale Cholestase. Im Alter von einem Monat direkte Hyperbilirubinämie (Bilirubin 4,3 mg/dl/direkt 3,5 mg/dl) und Transaminasenerhöhung (GOT 144 U/l, GPT 105 U/l, GGT 397 U/l). Stühle gefärbt, deswegen kein Verdacht auf Gallengangatresie. Leberbiopsie zur Frage nach Ursache der Cholestase

### **Fall 03\_HE**

Vorstellung am UK Essen Im Alter von 5 Monaten mit Vitamin K-Mangel-Blutung unklarer Genese. Zu diesem Zeitpunkt leicht erhöhte GPT (76 U/l) bei normwertiger GOT und GGT. Bilirubin leicht erhöht mit 3,1 mg/dl (direkt 2,2 mg/dl), Gallensäuren erhöht (77 µmol/l). Im Alter von 2 Jahren Gallediversions-OP mit Durchführung einer Leberbiopsie.

### **Fall 03-D-PAS**

Vorstellung am UK Essen Im Alter von 5 Monaten mit Vitamin K-Mangel-Blutung unklarer Genese. Zu diesem Zeitpunkt leicht erhöhte GPT (76 U/l) bei normwertiger GOT und GGT. Bilirubin leicht erhöht mit 3,1 mg/dl (direkt 2,2 mg/dl), Gallensäuren erhöht (77 µmol/l). Im Alter von 2 Jahren Gallediversions-OP mit Durchführung einer Leberbiopsie.

### **Fall 04\_HE**

Vorstellung am UK Essen direkt postnatal bei klinisch und sonographisch Verdacht auf ARPKD; damals unauffällige Leberwerte. Diagnose humangenetisch gesichert. Im Alter von 3 Jahren Nierentransplantation. Im Alter von 6 Jahren Lebertransplantation durch Lebendspende bei chronischer Cholangitis und portaler Hypertension.

### **Fall 04-AF**

Vorstellung am UK Essen direkt postnatal bei klinisch und sonographisch Verdacht auf ARPKD; damals unauffällige Leberwerte. Diagnose humangenetisch gesichert. Im Alter von 3 Jahren Nierentransplantation. Im Alter von 6 Jahren Lebertransplantation durch Lebendspende bei chronischer Cholangitis und portaler Hypertension.

### **Fall 05 -AF**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 13 Jahren bei Transaminasenerhöhung (GOT 309 U/l, GPT 622 U/l, GGT 183 U/l), milder Hyperbilirubinämie (Bilirubin gesamt 2 mg/dl/direkt 1,4 mg/dl) und normaler Gerinnung. Sonographisch leicht erweiterte, unregelmäßige Gallenwege.

### **Fall 05\_HE**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 13 Jahren bei Transaminasenerhöhung (GOT 309 U/l, GPT 622 U/l, GGT 183 U/l), milder Hyperbilirubinämie (Bilirubin gesamt 2 mg/dl/direkt 1,4 mg/dl) und normaler Gerinnung. Sonographisch leicht erweiterte, unregelmäßige Gallenwege.

### **Fall 05-MGE**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 13 Jahren bei Transaminasenerhöhung (GOT 309 U/l, GPT 622 U/l, GGT 183 U/l), milder Hyperbilirubinämie (Bilirubin gesamt 2 mg/dl/direkt 1,4 mg/dl) und normaler Gerinnung. Sonographisch leicht erweiterte, unregelmäßige Gallenwege.

### **Fall 06\_HE**

Vorstellung am UK Essen postnatal bei neonatalem Leberversagen unklarer Genese. Transaminasen normwertig, Quick nicht messbar.

### **Fall 06-FE**

Vorstellung am UK Essen postnatal bei neonatalem Leberversagen unklarer Genese. Transaminasen normwertig, Quick nicht messbar.

### **Fall 07\_HE**

Tastbare Hepatomegalie (diagnostiziert im Alter von 4 Monaten), milde Transaminasenerhöhung (GOT 49 U/l, GPT 52 U/l). Familienanamnese unauffällig. Vorstellung am UK Essen im Alter von 6 Jahren: Klinisch und sonographisch Hepatomegalie, Transaminasen leicht erhöht (GOT 71 U/l, GPT 85 U/l, GGT normal), Gesamtcholesterin 254 mg/dl (LDL 201 mg/dl). Indikation zur Leberbiopsie

### **Fall 07-D-PAS**

Tastbare Hepatomegalie (diagnostiziert im Alter von 4 Monaten), milde Transaminasenerhöhung (GOT 49 U/l, GPT 52 U/l). Familienanamnese unauffällig. Vorstellung am UK Essen im Alter von 6 Jahren: Klinisch und sonographisch Hepatomegalie, Transaminasen leicht erhöht (GOT 71 U/l, GPT 85 U/l, GGT normal), Gesamtcholesterin 254 mg/dl (LDL 201 mg/dl). Indikation zur Leberbiopsie

### **Fall 08\_D-PAS**

Vorstellung am UK Essen im Alter von einem Monat bei Lebersynthesestörung und Cholestase. Klinisch Hepatomegalie. Spontane Besserung der Lebersynthesestörung, Transaminasen und Bilirubin erhöht (GOT 250 U/l, GPT 75 U/l, GGT 359 U/l, Bili gesamt 8,7 mg/dl, Bili direkt 7,0 mg/dl). Cholesterin erhöht (265 mg/dl/LDL-Cholesterin 164 mg/dl). Indikation zur Leberbiopsie.

### **Fall 08-HE**

Vorstellung am UK Essen im Alter von einem Monat bei Lebersynthesestörung und Cholestase. Klinisch Hepatomegalie. Spontane Besserung der Lebersynthesestörung, Transaminasen und Bilirubin erhöht (GOT 250 U/l, GPT 75 U/l, GGT 359 U/l, Bili gesamt 8,7 mg/dl, Bili direkt 7,0 mg/dl). Cholesterin erhöht (265 mg/dl/LDL-Cholesterin 164 mg/dl). Indikation zur Leberbiopsie.321

### **Fall 09\_HE**

Lebertransplantation im Alter von 5 Monaten bei unklarer cholestatischer Hepatopathie DD Gallengangatresie DD Gallenganghypoplasie DD kongenitale Leberfibrose. Zu diesem Zeitpunkt GOT 122 U/l, GPT 67 U/l, GGT 355 U/l, Bilirubin 15,2 mg/dl (direkt 13,6 mg/dl), klinisch und laborchemisch keine Hepato-Splenomegalie. Im Alter von 7 Jahren Routine Leberbiopsie.

### **Fall 09-D-PAS**

Lebertransplantation im Alter von 5 Monaten bei unklarer cholestatischer Hepatopathie DD Gallengangatresie DD Gallenganghypoplasie DD kongenitale Leberfibrose. Zu diesem Zeitpunkt GOT 122 U/l, GPT 67 U/l, GGT 355 U/l, Bilirubin 15,2 mg/dl (direkt 13,6 mg/dl), klinisch und laborchemisch keine Hepato-Splenomegalie. Im Alter von 7 Jahren Routine Leberbiopsie.

### **Fall 10\_HE**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 3 Monaten zur weiteren Diagnostik bei Hepatomegalie und Hypoglykämien. Transaminasen moderat erhöht (GOT 141 U/l, GPT 124 U/l, GGT 202 U/l), Bilirubin und Gerinnung normwertig. Laktaterhöhung bei niedrigen Blutzuckerwerten mit Normalisierung bei Euglykämie. Indikation zur Leberbiopsie.321

### **Fall 10-D-PAS**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 3 Monaten zur weiteren Diagnostik bei Hepatomegalie und Hypoglykämien. Transaminasen moderat erhöht (GOT 141 U/l, GPT 124 U/l, GGT 202 U/l), Bilirubin und Gerinnung normwertig. Laktaterhöhung bei niedrigen Blutzuckerwerten mit Normalisierung bei Euglykämie. Indikation zur Leberbiopsie.

### **Fall 11\_HE**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 5 Jahren zur Abklärung eines Kleinwuchses mit Diagnose eines Wachstumshormonmangels. Zusätzlich zeigte sich neben einer Entwicklungsverzögerung eine Hepatomegalie und Transaminasenerhöhung (GOT 111 U/l, GPT 47 U/l, GGT 570 U/l) bei normaler Gerinnung und leicht erhöhtem Bilirubin (gesamt 1 mg/dl/direkt 0,9 mg/dl) erhöhten Blutfetten (Cholesterin 268 mg/dl, Triglyzeride 419 mg/dl) sowie postprandialer Laktaterhöhung.

### **Fall 11-D-PAS**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 5 Jahren zur Abklärung eines Kleinwuchses mit Diagnose eines Wachstumshormonmangels. Zusätzlich zeigte sich neben einer Entwicklungsverzögerung eine Hepatomegalie und Transaminasenerhöhung (GOT 111 U/l, GPT 47 U/l, GGT 570 U/l) bei normaler Gerinnung und leicht erhöhtem Bilirubin (gesamt 1 mg/dl/direkt 0,9 mg/dl) erhöhten Blutfetten (Cholesterin 268 mg/dl, Triglyzeride 419 mg/dl) sowie postprandialer Laktaterhöhung.

### **Fall 12\_HE**

Vorstellung am UK Essen bei unklarer Transaminasenerhöhung (GOT 203 U/l, GPT 155 U/l, GGT 271 U/l) im Alter von 7 Jahren bei normalem Bilirubin und normaler Gerinnung. Im Alter von 13 Jahren LTX bei dekompensierter Leberzirrhose. Histologie aus der explantierten Eigen-Leber.

### **Fall 12-D-PAS**

Vorstellung am UK Essen bei unklarer Transaminasenerhöhung (GOT 203 U/l, GPT 155 U/l, GGT 271 U/l) im Alter von 7 Jahren bei normalem Bilirubin und normaler Gerinnung. Im Alter von 13 Jahren LTX bei dekompensierter Leberzirrhose. Histologie aus der explantierten Eigen-Leber.

### **Fall 13\_HE**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 6 Wochen bei unklarer neonataler Cholestase (GOT 137 U/l, GPT 107 U/l, GGT 276 U/l, Bilirubin gesamt 9 mg/dl/direkt 5,6 mg/dl). Leberbiopsie zur Abklärung der Cholestase.

### **Fall 13-D-PAS**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 6 Wochen bei unklarer neonataler Cholestase (GOT 137 U/l, GPT 107 U/l, GGT 276 U/l, Bilirubin gesamt 9 mg/dl/direkt 5,6 mg/dl). Leberbiopsie zur Abklärung der Cholestase.

### **Fall 14 -D-PAS**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 5 Jahren mit unklarer Transaminasenerhöhung (GOT 104 U/l, GPT 276 U/l, GGT 229 U/l) bei normwertigem Bilirubin und normaler Gerinnung. Coeruloplasmin nicht nachweisbar.

### **Fall 14\_HE**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 5 Jahren mit unklarer Transaminasenerhöhung (GOT 104 U/l, GPT 276 U/l, GGT 229 U/l) bei normwertigem Bilirubin und normaler Gerinnung. Coeruloplasmin nicht nachweisbar.

### **Fall 14-AF**

Vorstellung am UK Essen im Alter von 5 Jahren mit unklarer Transaminasenerhöhung (GOT 104 U/l, GPT 276 U/l, GGT 229 U/l) bei normwertigem Bilirubin und normaler Gerinnung. Coeruloplasmin nicht nachweisbar.