



Lebertransplantation im Kindesalter

Ein Ratgeber für betroffene Familien

Impressum

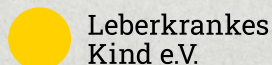
© 2026 LTX-Kinderzentren, 5. (überarbeitete) Auflage

Herausgeber:
GPGE (Gesellschaft für pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung)
i.A. der pädiatrischen LTX-Arbeitsgruppe:
Prof. Dr. med. Elke Lainka, Universitätsmedizin Essen
Dr. med. Birgit Knoppke, Universitätskinderklinik Regensburg



Konzeption und Design: Sonja Kleffner, Solingen
Fotografien: Martin Kaiser, Nicole Weyandt, Dave Kittel, Volker Hilger, Patrick Gerner, Eltern u. a.
Illustrationen Titel und Kapiteleinstiege: © freepik.com

Diese Broschüre entstand mit freundlicher Unterstützung der GPGE (www.gpge.eu),
des „Fördervereins Kindergastroenterologie e.V.“ (www.foerderverein-kindergastroenterologie.de),
des Vereins „Leberkrankes Kind“ (www.leberkrankes-kind.de) und
des Vereins „KiO Kinderhilfe Organtransplantation e.V.“ (www.kiohilfe.de)



Inhalt

Vorwort	4
Kapitel 1	5
Die Leber und ihre lebensnotwendigen Funktionen	6
Die wichtigsten Leberwerte und Leberfunktionsparameter	9
Kapitel 2	11
Erkrankungen der Leber im Kindesalter	12
Wie wird die Indikation für eine Lebertransplantation gestellt?	18
Kapitel 3	19
Vorbereitende Untersuchungen für eine Lebertransplantation	20
Die Meldung zur Transplantation	22
Die Wartezeit	26
Fragen & Antworten	32
Kapitel 4	33
Die Lebertransplantation / OP-Technik	34
Das Spenderorgan	36
Aufenthalt auf der Kinderintensivstation	39
Kapitel 5	41
Mögliche Komplikationen nach der OP	42
Die Zeit nach der Transplantation	46
Medikamente und Nebenwirkungen	47
Immunsuppressiva	48
Vorbereitung des häuslichen Umfeldes	52
Tipps für die Alltagsgestaltung	53
Der DGE-Ernährungskreis	54
Ambulante Nachbetreuung	60
Kleine Mutmacher	62

Liebe Eltern, liebe Patienten,

Ihr Kind wird/Du wirst aufgrund einer schweren Lebererkrankung zur Transplantation vorbereitet. Um Sie und Ihr Kind auf diese Untersuchungen, die Wartezeit und die Zeit während und nach der Transplantation vorzubereiten, haben wir Informationen zusammengestellt, die viele Fragen rund um das Thema Lebertransplantation beantworten sollen.

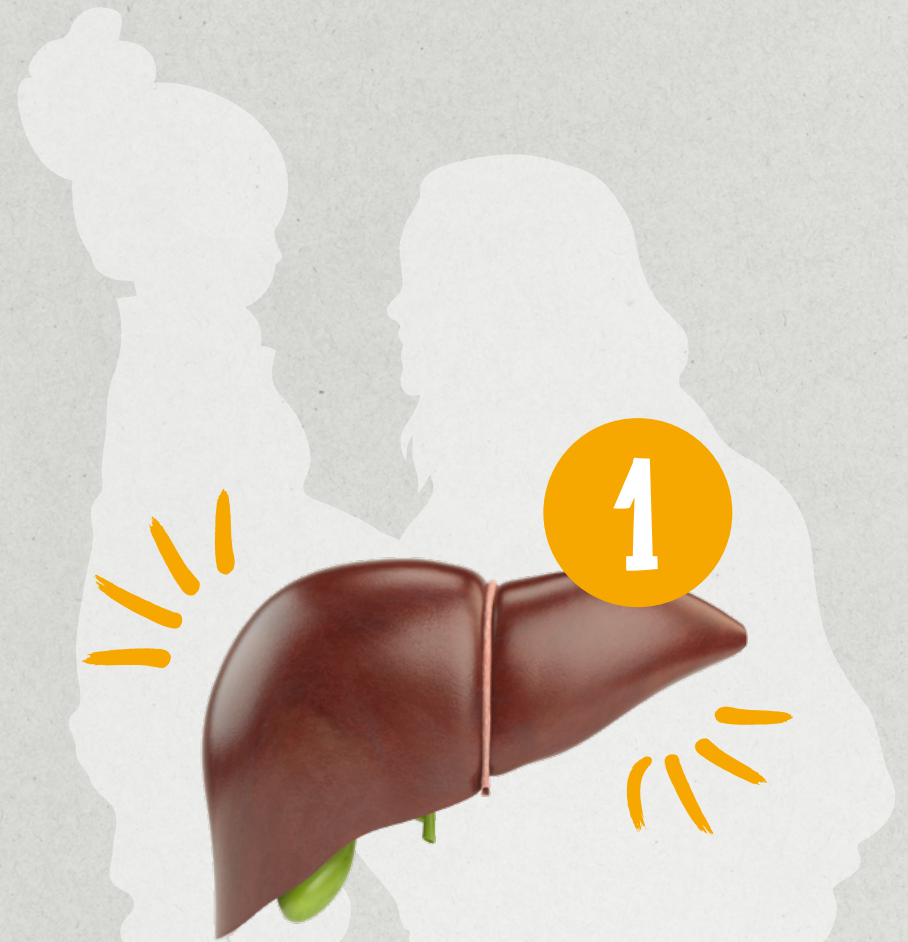
Diese Broschüre soll dabei helfen, Ängste und Sorgen rund um die Lebertransplantation abzubauen, und die Möglichkeit geben, sich über die Erkrankung, die Lebertransplantation, Medikamente, Laborwerte und Verhaltensweisen zu informieren. Für weitere Gespräche nehmen wir uns gerne Zeit. Wenn Fragen bestehen, sprechen Sie/sprich uns bitte an.

Wir wünschen einen guten Transplantationserfolg und werden alles uns Mögliche dazu beitragen, Sie/Dich dabei bestmöglich zu begleiten.

Auf eine gute Zusammenarbeit!

Herzliche Grüße
Ihr/Dein LTX-Zentrum

Hinweis: Im Sinne der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung männlicher, weiblicher und weiterer Sprachformen verzichtet. Dies impliziert keinesfalls eine Benachteiligung der Geschlechter, sondern ist als geschlechtsneutral zu verstehen. Jegliche, in dieser Broschüre verwendeten Personenbezeichnungen, beziehen sich – sofern nicht anders kenntlich gemacht – auf alle Geschlechter.



Die Leber und ihre lebensnotwendigen Funktionen

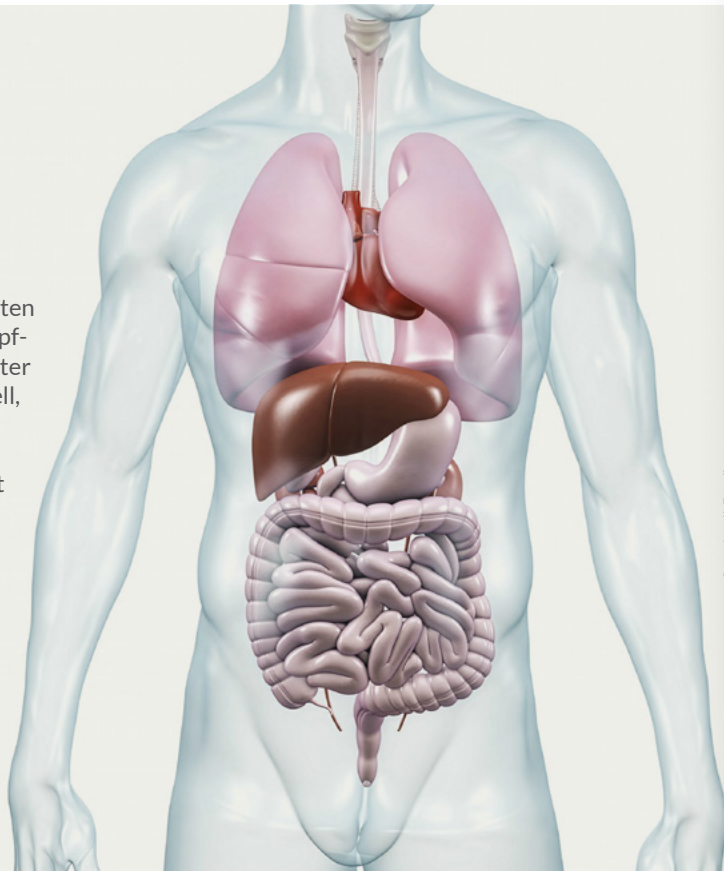
Die Leber und ihre lebensnotwendigen Funktionen

Die Leber liegt im rechten Oberbauch, unmittelbar unter dem Zwerchfell und ist das zentrale Stoffwechselorgan des menschlichen Körpers. Sie ist das größte solide Organ im Bauchraum.

Alle Nahrungsbestandteile wie Eiweiße (Proteine), Zucker (Glukose) und Fette (Lipide) werden aus dem Dünndarm in das Blut und die Lymphe aufgenommen und direkt zur Leber transportiert. Hier werden diese Bestandteile ab- und/oder umgebaut und in den Organismus abgegeben bzw. in der Leber gespeichert.

Zuordnung der Leber im Bauchraum

Die Leber liegt im rechten Oberbauch. An der Kopfseite liegt sie direkt unter dem rechten Zwerchfell, welches sie von der rechten Lunge trennt. An der Fußseite grenzt sie an die rechte Niere und den Dick- und Dünndarm.

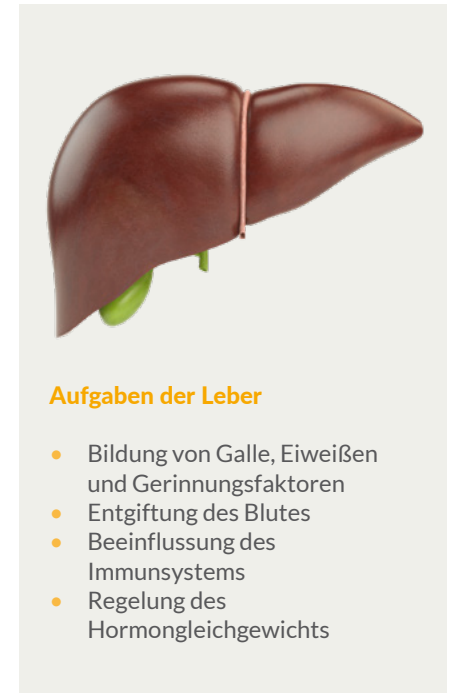


© ag visuell, Fotolia

Wenn die Leber krank ist, kann es zu schweren Störungen kommen, wie z. B. Gewichtsverlust, Blutungsneigung, Wachstumsstörung und vermehrte Knochenbrüchigkeit. Außerdem kann es durch mangelhafte Speicherung und Abgabe von Glukose aus der Leber (die Leber ist nämlich unser größter Glukosespeicher!) zu erniedrigten Blutzuckerwerten kommen.

In den Leberzellen wird außerdem die grün-bräunliche Galle gebildet, die einerseits Giftstoffe und Abbauprodukte aus dem Körper schafft und gleichzeitig eine wichtige Rolle in der Fettverdauung spielt. Die Galle wird über kleine Kanälchen in immer größer werdende Gallengänge innerhalb der Leber abgegeben und gelangt schließlich über den großen Hauptgallengang außerhalb der Leber (Ductus choledochus) in den Darm. An dem großen Hauptgallengang hängt die Gallenblase, die im Nüchternzustand die in der Leber produzierte Galle speichert und sich, wenn man eine Mahlzeit zu sich nimmt, zusammenzieht und die gespeicherte Galle über den Ductus choledochus in den Zwölffingerdarm abgibt.

Die in der Galle enthaltenen Gallensäuren sind für die Aufnahme von Fetten aus der Nahrung wichtig, welche in der Leber in Energie umgewandelt und gespeichert werden. Des Weiteren werden über die Gallenflüssigkeit verschiedene Stoffwechselprodukte, auch Giftstoffe, die im Rahmen der Umwandlungsprozesse in der Leber anfallen oder mit der Nahrung aufgenommen werden, in den Darm und schließlich über den Stuhl ausgeschieden.



© Maksym Yemelyanov, Fotolia

Aufgaben der Leber

- Bildung von Galle, Eiweißen und Gerinnungsfaktoren
- Entgiftung des Blutes
- Beeinflussung des Immunsystems
- Regelung des Hormongleichgewichts

Als Abbauprodukt von roten Blutkörperchen (Erythrozyten) entsteht ein gelber Blutfarbstoff, das sogenannte Bilirubin, welcher über die Galle in den Darm ausgeschieden wird. Das Bilirubin gibt dem Stuhl seine grün-braune Farbe. Ein heller Stuhl (acholischer Stuhl) spricht dafür, dass dieser Farbstoff nicht ausreichend in den Darm gelangt. Wenn das Bilirubin im Blut bleibt, färbt es die Haut und das Weiße in den Augen (Skleren) gelb und der Urin wird dunkel (bier-brauner Urin).

Schadstoffe werden von der gesunden Leber zu unschädlichen Stoffen umgewandelt. Ist die Leber krank, können einige Schadstoffe (z.B. Ammoniak) nicht mehr abgebaut werden und können auf das Gehirn wirken. Sie machen den Patienten unruhig, weniger aktiv oder schläfrig.

Albumin (ein wichtiges Eiweiß) wird in der Leber produziert. Dieses hält Flüssigkeit in den Blutgefäßen zurück. Bei einer Leberschädigung kann die Produktionsleistung der Leber vermindert sein und zu einer niedrigen Blotalbuminkonzentration führen. Dadurch tritt Flüssigkeit aus den Blutgefäßen aus und sammelt sich im Gewebe (geschwollenes Gesicht, geschwollene Hand- und Fußrücken, geschwollene Beine) oder in der Bauchhöhle (Aszites = Bauchwasser, dicker Bauch).

Ebenso werden lebensnotwendige Eiweiße, die für die Blutgerinnung notwendig sind, in der Leber produziert. Bei schwerer Leberschädigung kommt es zu einer zunehmenden Verschlechterung der Gerinnung, und es kommt leichter zu Blutergüssen, Nasenbluten, länger andauerndem Bluten nach Verletzungen oder auch inneren Blutungen.

Die wichtigsten Leberwerte und Leberfunktionsparameter

1. Leberenzyme

GOT und GPT

GOT (Glutamatoxalacetattransaminase) = AST (Aspartat-Aminotransferase)
GPT (Glutamatpyruvattransaminase) = ALT (Alanin-Aminotransferase)

Diese beiden Leberenzyme befinden sich in den Leberzellen und sind an der Verarbeitung von Nährstoffen beteiligt. Bei fortschreitender Zerstörung von Leberzellen gelangen diese Enzyme vermehrt in die Blutbahn und die Werte steigen an. Bei einem fortgeschrittenen narbigen Leberumbau können diese Werte auch wieder abfallen und eine Verbesserung der Lebererkrankung vortäuschen. Sie spiegeln in solch fortgeschrittenen Fällen aber im Grunde nur den massiven Verlust von Leberzellen.

GGT (Gammaglutamyltransferase)

Die GGT ist ebenfalls ein Leberenzym und gilt als empfindlicher Indikator für Störungen der Gallenwege und des Galleabflusses. Bei einem Gallestau steigt vor allem dieser Wert an.

AP (Alkalische Phosphatase)

Die alkalische Phosphatase ist ein Enzym, das sowohl in der Leber als auch im Knochen vorkommt. Bei schweren Lebererkrankungen und bei einem Gallestau (Cholestase) steigt dieser Wert an. Die AP ist nicht leberspezifisch und liegt im Kindesalter meist oberhalb der Norm, da die AP auch ein Knochenstoffwechsellparameter ist und somit bei Wachstum des Kindes ansteigt. Im Labor kann man zwischen Leber- und Knochen-AP unterscheiden.

2. Leberfunktion

Gesamteiweiß/Albumin – Leberfunktionsparameter

Albumin ist ein Eiweiß und wird ausschließlich in der Leber gebildet und ist daher ein gutes Maß für die Produktionsleistung der Leber. Es stellt den Hauptanteil des gemessenen Gesamteiweißes im Blut dar. Bei schwerer Leberschädigung kann die

Leber nicht mehr ausreichend Albumin produzieren und so fallen das Albumin und das Gesamteinweiß im Blut zunehmend ab.

CHE (Cholinesterase) – Leberfunktionsparameter

Die CHE wird auch ausschließlich in der Leber gebildet. Eine Verminderung dieses Wertes findet man bei akuten oder auch chronischen Leberfunktionsstörungen. Wenn ein Patient Bauchwasser (Aszites) hat, ist dieser Wert auch immer vermindert.

Blutgerinnung – Leberfunktionsparameter

Gerinnungsfaktoren sind auch Eiweiße und werden zum größten Teil in der Leber produziert. Dabei sind einige Faktoren vom Vitamin K Status abhängig (Faktor II, VII, IX und X). Ein niedriger Quickwert kann somit eine verminderte Produktionsleistung der Leber anzeigen, aber auch durch einen Vitamin K-Mangel bedingt sein. Die von Vitamin K abhängigen Faktoren können durch eine Vitamin K Gabe gesteigert werden. Ist jedoch die Produktionsleistung der Leber eingeschränkt, kann auch durch Vitamin K die Gerinnung nicht verbessert werden. Die International Normalized Ratio (INR) ist ebenfalls ein Parameter, der die Funktionsleistung der Blutgerinnung widerspiegelt und entspricht einer Standardisierung des Quickwerts.

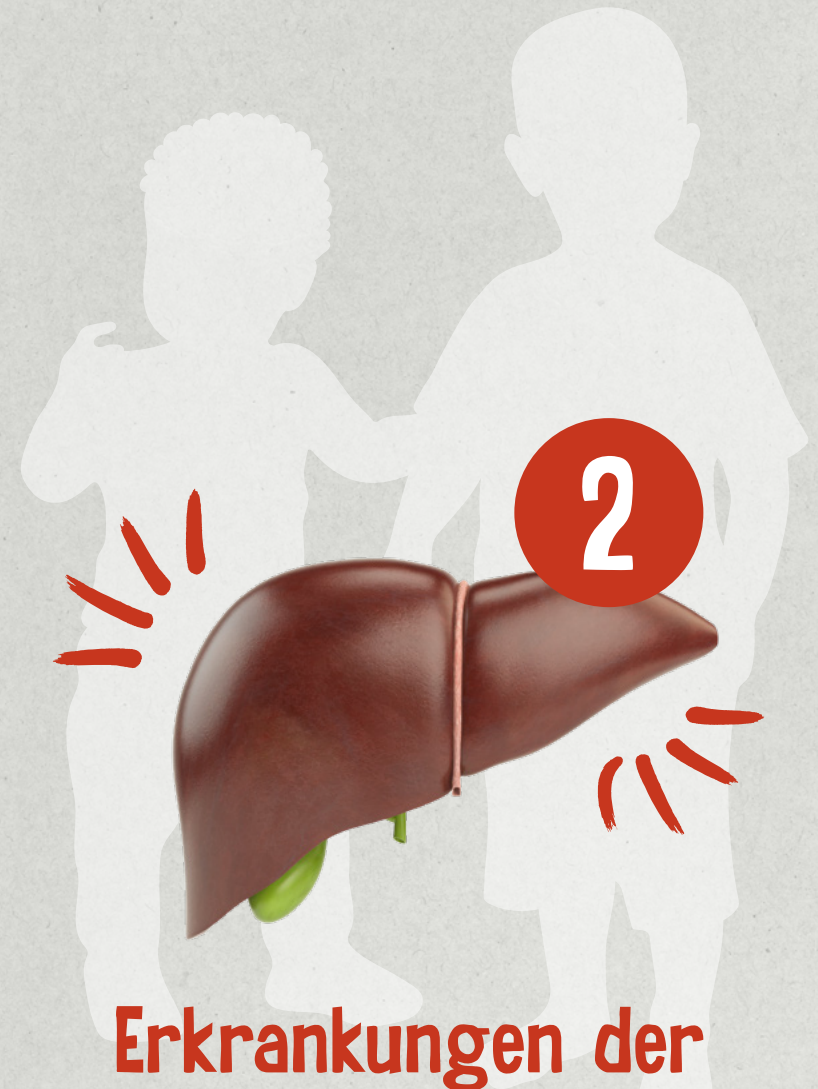
3. Entgiftung

Gesamtes und direktes Bilirubin

Das Bilirubin zeigt das Ausmaß der Gelbsucht an. Es entsteht einerseits, wenn rote Blutkörperchen zerfallen (indirektes Bilirubin), aber auch wenn die Leberzellen nicht richtig funktionieren (direktes Bilirubin). Das indirekte Bilirubin wird mit dem Blut zur Leber transportiert, wo es in den Leberzellen umgewandelt wird, und es entsteht direktes Bilirubin. Dieses wird dann über die Galle in den Darm ausgeschieden. Der Bilirubinwert kann somit bei Blut- und Lebererkrankungen steigen. Ein sehr hoher Wert des direkten Bilirubins tritt häufig bei einer schweren Leberschädigung ein.

Ammoniak

Ammoniak fällt beim Abbau von Eiweißen an und wird in der Leber unschädlich gemacht. Ein erhöhter Ammoniakwert ist Ausdruck einer verminderten Entgiftungsleistung der Leber.



Erkrankungen der Leber im Kindesalter

Erkrankungen der Leber im Kindesalter

Gallengangatresie

Bei der Gallengangatresie handelt es sich in der Regel um eine nicht erbliche Erkrankung des frühen Säuglingsalters, bei der es in den ersten Wochen nach der Geburt zu einem narbigen Verschluss der abführenden großen Gallenwege kommt. Die Ursache hierfür ist bis heute nicht endgültig geklärt. Die Erkrankung hat zur Folge, dass die in der Leber produzierte Galle nicht in den Darm abfließen kann und es durch den Rückstau der Galle zu einer Art Vergiftung der Leberzellen kommt.

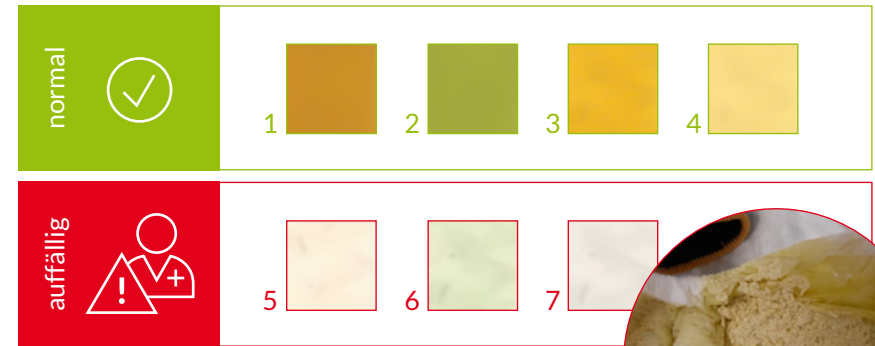
Häufig tritt ein zunehmender Ikterus (Gelbfärbung der Haut und der Skleren) und später auch Juckreiz auf. Typischerweise ist der Stuhl bei Patienten mit Gallengangatresie entfärbt, d. h. der Stuhl ist weißlich-grau. Stuhlvisiten und Dokumentation auf einer Stuhlfarbkarte (s. Abb. rechts) sowie Stuhlfarb-Apps (z. B. DiaperID) sind für die Diagnosestellung hilfreich. Die durch den Gallestau zunehmende Schädigung der Leber führt rasch zu einem ausgeprägten bindegewebigen Umbau der Leber bis hin zur Leberzirrhose.

In einigen Fällen kann eine operative Galleableitung von der Leber direkt in den Darm durch eine an die Leber genähte Dünndarmschlinge (sog. Operation nach Kasai, Portoenterostomie) das Fortschreiten der Erkrankung aufhalten oder zumindest verzögern. In vielen Fällen wird aber im weiteren Verlauf dennoch eine Lebertransplantation notwendig. Die Gallengangatresie stellt mit ca. 50 % die Hauptursache für eine Lebertransplantation im Kindesalter dar.



Kind mit Gallengangatresie und Ikterus, Gedeihstörung und Aszites

Eine Stuhlfarbkarte hilft bei der Diagnosestellung



Im Kreis: Beispiel für entfärbten Stuhl, auf dessen Basis weitere Untersuchungen durchgeführt werden sollten.

Progressive Familiäre Intrahepatische Cholestase (PFIC)

Die „Progressive Familiäre Intrahepatische Cholestase“ (PFIC) ist eine autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung. Über zehn unterschiedliche Typen der PFIC sind mittlerweile bekannt. Hier liegt die Ursache des Gallestaus im Gegensatz zur Gallengangatresie in der Leber selbst, wobei Transporterproteine, die den Gallensäureaustausch zwischen Leberzelle und Gallekanälchen übernehmen, defekt oder nicht vorhanden sind. Juckreiz spielt für Kinder mit dieser Erkrankung eine große Rolle.

Wenn der Leberumbau noch nicht weit fortgeschritten ist, lässt sich bei einigen Formen der PFIC der Krankheitsverlauf durch eine Galleableitung nach außen oder in den Dickdarm („biliäre Diversion“) positiv beeinflussen. Bei vielen Kindern ist allerdings im Verlauf eine Lebertransplantation unumgänglich.

Inzwischen gibt es neue Medikamente, die sog. IBAT-Inhibitoren (IBAT=Intestinal Bile Acid Transporter), die die Gallensäuren im Blut durch eine Hemmung der Wiederaufnahme im Darm senken (Unterbrechung des sog. enterohepatischen Kreislaufs). Dies führt bei einigen Formen der PFIC zu einer deutlichen Besserung des Juckreizes und zu einer Absenkung des Bilirubins, der Gallensäuren und Cholesterins im Blut und kann möglicherweise das Voranschreiten der Erkrankung verlangsamen. Ob diese Medikamente eine Lebertransplantation komplett verhindern können, ist Gegenstand der Forschung.

Alagille Syndrom

Beim Alagille Syndrom handelt es sich um eine autosomal dominant vererbte Erkrankung, bei der es zu einer Störung im Bereich verschiedener Organsysteme und Strukturen des Körpers kommt. Kinder mit Alagille Syndrom haben dabei ein ganz charakteristisches Aussehen, z. B. eine hohe Stirn sowie tief und weit auseinanderliegende Augen.

Außerdem sind Patienten mit Alagille Syndrom oft kleinwüchsig und gedeihen schlecht. Typischerweise bestehen bei diesen Patienten in der Leber zu wenige und zu kleine („hypoplastische“) Gallengänge sowie strukturelle Anomalien am Herzen oder den herznahen Gefäßen (periphere Pulmonalstenose). Selten können auch andere Gefäßveränderungen auftreten. Darüber hinaus können Besonderheiten im Bereich der Wirbelsäule (Schmetterlingswirbel) oder am Auge („Embryotoxon posterior“) vorliegen.

Bei einigen Patienten kann es auch zu Störungen im Bereich der Nieren kommen. Neben einem oft ausgeprägten Juckreiz und Ikterus treten häufig sehr hohe Cholesterinwerte im Blut auf, die zu Cholesterinablagerungen in der Haut führen können (sog. Xanthome und Xanthelasmen). Der Ausprägungsgrad und das Befallsmuster der verschiedenen Organsysteme ist beim Alagille Syndrom sehr unterschiedlich. Nur bei einigen Patienten liegt eine schwere Lebererkrankung vor, die eine Lebertransplantation notwendig macht.

Inzwischen gibt es auch für Patienten mit Alagille-Syndrom eine Behandlungsmöglichkeit mit den zuvor genannten IBAT-Inhibitoren. Hierdurch erfahren manche Kinder eine erhebliche Besserung ihres Juckreizes sowie einen Rückgang der Cholesterinablagerungen in der Haut. Jedoch nicht allen Kindern mit diesem Syndrom kann durch die neuen Medikamente geholfen werden. Ob eine Behandlung mit IBAT-Inhibitoren bei den Patienten mit schwerer Leberbeteiligung eine Lebertransplantation verhindern kann, ist Gegenstand der Forschung.



© privat, knipsknips

Kind mit Alagille Syndrom

Autoimmunhepatitis (AIH) und Sklerosierende Cholangitis (SC)

Bei der **Autoimmunhepatitis (AIH)** besteht eine chronische Entzündung des Lebergewebes. Die Entzündung wird dabei nicht durch eine Infektion mit z. B. Viren verursacht, sondern das körpereigene Immunsystem ist fehlgeleitet und erkennt fälschlicherweise Strukturen der Leber als fremd, greift diese an und zerstört die Leberzellen. Meist tritt die AIH im Jugendalter mit Bevorzugung des weiblichen

Geschlechts auf. Es ist jedoch auch möglich, dass bereits Säuglinge und Kleinkinder durch diese Fehlregulation des Immunsystems betroffen sind. Der klinische Verlauf einer AIH ist recht variabel und häufig wird die Diagnose erst relativ spät, wenn es schon zu einer deutlichen Schädigung der Leber gekommen ist, gestellt. Etwa 20 % der Kinder erkranken unter dem Bild eines akuten Leberversagens, bei ca. 10 % der Patienten mit einer AIH wird eine Lebertransplantation notwendig.

Bei der **sklerosierenden Cholangitis (SC)** handelt es sich um eine Lebererkrankung, bei der die Gallengänge chronisch entzündlich verändert sind und es in der Folge zu narbigen Engstellen kommt. Dadurch kommt es häufig zu einem Gallestau, z. T. mit Gelbsucht und Juckreiz sowie zu Infektionen im Bereich der Gallenwege. SC können angeboren, primär oder sekundär sein. Häufig leiden Patienten mit **primärer SC (PSC)** auch an einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung, insbesondere des Dickdarmes (Colitis ulcerosa). Die Übergänge zwischen AIH und PSC können fließend sein und als sog. „Overlap“-Syndrom vorliegen. Eine Lebertransplantation wird bei ca. 50 % der Patienten mit PSC notwendig (häufig aber erst im Erwachsenenalter).

Eine **sekundäre SC (SSC)** kann nach einer schweren Erkrankung mit langer Behandlungsdauer auf einer Intensivstation auftreten und narbige Veränderungen an den Gallenwegen und ebenfalls ausgeprägtem Gallestau verursachen.

Stoffwechselkrankheiten

Die Leber ist das zentrale Stoffwechselorgan des Menschen. Somit können verschiedene Stoffwechselkrankheiten zur Beteiligung der Leber führen oder auf einem Enzymdefekt in der Leber selbst beruhen.

Der **Alpha-1-Antitrypsin-Mangel** ist eine angeborene (genetisch bedingte) Erkrankung, die unterschiedlich schwer verlaufen und sowohl die Leber als auch die Lunge betreffen kann. Aufgrund einer genetischen Veränderung kann das Enzym Alpha-1-Antitrypsin die Leberzellen nicht verlassen, reichert sich dort an und kann bereits ab dem Säuglingsalter zu einer schweren Leberschädigung führen. Gleichzeitig kann der Mangel dieses Enzyms in der Lunge langfristig das Lungengerüst schädigen, was meist erst ab dem Schulalter klinisch relevant wird. Der Alpha-1-Antitrypsin-Mangel führt in der Neugeborenenperiode typischerweise zu einer Erhöhung des direkten Bilirubins und damit zu einer verlängerten Gelbsucht. Die Erkrankung kann daher bereits zu diesem Zeitpunkt diagnostiziert werden. In manchen Fällen fällt sie jedoch erst später zufällig auf, etwa wenn **erhöhter Leberwerte festgestellt werden. Bei einzelnen Patientinnen und Patienten kommt es bereits im Kindesalter zu schweren Leberveränderungen, sodass eine Lebertransplantation erforderlich werden kann.**

Der **Morbus Wilson** ist eine angeborene, autosomal rezessiv vererbte Erkrankung, bei der der Kupferstoffwechsel im Körper gestört ist. Dadurch wird zu viel Kupfer gespeichert, vor allem in der Leber, aber auch in anderen Organen wie dem Gehirn. Die vermehrte Kupferspeicherung schädigt das Lebergewebe und kann zusätzlich zu neurologischen Beschwerden führen, zum Beispiel zu Zittern oder Konzentrationsstörungen. Häufig wird diese Krankheit zufällig aufgrund erhöhter Leberwerte im Schulalter festgestellt. In manchen Fällen wird die Diagnose aber auch erst gestellt, wenn die Patienten ein akutes Leberversagen entwickeln und sämtliche Funktionen der Leber schwer betroffen sind. In diesen Fällen muss eine notfallmäßige Lebertransplantation durchgeführt werden. Die Therapie bei einem frühzeitig erkannten M. Wilson besteht im Einsatz spezieller Medikamente, die Kupfer binden und über den Urin zur Ausscheidung bringen und so die vermehrte Kupferspeicherung im Körper unterbinden.

Die **Zystische Fibrose (Mukoviszidose)** ist eine Krankheit, bei der auf Grund der Produktion von übermäßig zähem Schleim Lunge, Leber, Darm, Bauchspeicheldrüse und andere Organe betroffen sind. Bei einigen Patienten kann sich eine Leberzirrhose mit portaler Hypertension entwickeln oder auch eine Verschlechterung der Lungenfunktion durch die bestehende Leberkrankheit (hepatopulmonales Syndrom) auftreten. Die Indikation zur Lebertransplantation ist durch die Therapie mit CFTR-Modulatoren deutlich rückläufig.

Auch bei der **Oxalose (primäre Hyperoxalurie)** liegt der Enzymdefekt in der Leber, klinisch bemerkt wird aber die Funktionseinschränkung der Niere. Bei der Oxalose kommt es zu einer Überproduktion von Oxalat, das sich in allen Geweben ansammelt und insbesondere in der Niere durch Ablagerung von Oxalatkristallen zu einer Funktionsstörung führt. Zur Vermeidung von Organschäden kann eine primäre Lebertransplantation oder bei schlechter Nierenfunktion auch eine kombinierte Leber- und Nierentransplantation notwendig werden.

Bei **Harnstoffzyklusstörungen** ist der Stoffwechseldefekt durch einen Mangel eines Enzyms in der Leber bedingt. Harnstoffzyklusdefekte führen zu einer erhöhten Konzentration von Ammoniak im Blut, was seinerseits Nervenzellen insbesondere im Gehirn irreversibel schädigt. Zu den Harnstoffzyklusdefekten zählen z. B. der Ornithin-Transcarbamylase (OTC)-Mangel, der Argininosuccinat-Synthase-Mangel (Citrullinämie Typ I), der Carbamylphosphat-Synthase (CPS)-Mangel und der Argininosuccinat-Lyase-Mangel (Argininbernsteinsäure-Krankheit). Medikamente und eine Diät können den Verlauf dieser lebensbedrohlichen Krankheiten günstig beeinflussen, eine Korrektur des Defektes in der Leber ist bisher nur durch eine Transplantation möglich.

Auch bei der **Ahornsiruperkrankung (MSUD=Maple Sirup Urine Disease)** kann eine Lebertransplantation durchgeführt werden. Bei dieser Krankheit handelt es sich um eine angeborene Störung des Aminosäurestoffwechsels, bei der die verzweigt-kettigen Aminosäuren Leucin, Isoleucin und Valin nicht abgebaut werden

können. Dadurch können schwere neurologische Schäden auftreten. Trotz der möglichen diätetischen Behandlung können weiterhin Entgleisungen auftreten, die die intellektuelle Entwicklung der Patienten schwer beeinträchtigen, so dass bei der klassischen Form einer Ahornsiruperkrankung mit frühen und schweren Entgleisungen zunehmend eine frühe Lebertransplantation empfohlen wird.

Darüber hinaus gibt es weitere bestimmte Stoffwechselerkrankungen, wie Organoaziduren, Glykogenosen u.a., bei denen eine Lebertransplantation den Krankheitsverlauf günstig beeinflussen kann. Sie kann das Risiko für das Auftreten metabolische Krisen reduzieren, das Risiko für spätere Organschäden senken und insgesamt die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen verbessern.

Akutes Leberversagen

In jedem Lebensalter ist es möglich, dass es ohne vorhergehende klinische Symptome zu einem akuten, sich innerhalb von wenigen Tagen oder Wochen entwickelnden Leberversagen kommt. Ursächlich kann eine infektiöse oder autoimmunologisch bedingte Hepatitis oder z. B. auch eine Kupferspeicherkrankheit (Morbus Wilson, s.o.) sein. Auch toxische Ursachen (Medikamente, Knollenblätterpilze etc.) können ein akutes Leberversagen auslösen. Im Neugeborenenalter kann eine seltene, immunologisch bedingte Erkrankung, die mit einer erhöhten Eisenspeicherung in der Leber einhergeht, die GALD (Gestational Alloimmune Liver Disease – früher auch neonatale Hämochromatose), zu einem akuten Leberversagen führen.

In der Hälfte der Fälle eines akuten Leberversagens kann keine genaue Ursache für den plötzlichen Leberausfall gefunden werden, so dass auch keine zielgerichtete Therapie eingeleitet werden kann. Manchmal können unterstützende medizinische Maßnahmen hilfreich sein, aber in vielen Fällen muss aufgrund der lebensbedrohlichen Entgleisung sehr zügig eine Lebertransplantation angestrebt werden.

Sonstige Erkrankungen der Leber

Selten werden im Kindesalter Lebertransplantationen aufgrund von Tumoren (Hepatoblastom, hepatozelluläres Carcinom), Crigler-Najjar-Syndrom oder schweren Gefäßmissbildungen der Leber durchgeführt. Es ist zudem möglich, dass die Leber sekundär, z. B. im Rahmen einer dauerhaften parenteralen Ernährung (Infusionstherapie zur Ernährung) oder langdauernder medikamentöser Therapie (z. B. Krebstherapie) geschädigt wird. Die Entscheidung zur Lebertransplantation muss bei diesen Erkrankungen individuell getroffen werden.

Wie wird die Indikation für eine Lebertransplantation gestellt?

Die Indikation zu einer Lebertransplantation wird in aller Regel anhand der ambulanten oder auch stationär erhobenen Befunde gestellt und hängt von vielen verschiedenen Faktoren ab (z. B. von Grunderkrankung, klinischen Verlauf, Labor-konstellation und Ultraschallbefunden).

Die Zeitspanne bis zur Notwendigkeit einer Lebertransplantation kann dabei sehr unterschiedlich sein und liegt zwischen wenigen Tagen (z. B. bei einem akuten Leberversagen) bis zu vielen Jahren (z. B. bei Mukoviszidose mit primärer Leberbeteiligung oder PSC). Im Rahmen der regelmäßigen ambulanten Vorstellungen im Transplantationszentrum wird daher anhand verschiedener Untersuchungen genau auf Anzeichen geachtet, die eine Verschlechterung der Lebersituation und somit die Notwendigkeit einer Lebertransplantation anzeigen. Sollte sich eine Verschlechterung der Leberfunktion bei Ihrem Kind zeigen, so wird das ärztliche Team mit der Familie über diese Befunde sprechen und die nötigen Vorbereitungsuntersuchungen für eine Lebertransplantation in die Wege leiten.



© Thees Carstens



Vorbereitende Untersuchungen für eine Lebertransplantation

Vorbereitende Untersuchungen für eine Lebertransplantation

Wurde die Indikation zu einer Lebertransplantation gestellt, erfolgt eine stationäre Aufnahme des Patienten zur Durchführung der Evaluationsuntersuchungen für eine Lebertransplantation. Bei diesen Untersuchungen werden alle Organsysteme des Patienten überprüft und untersucht, ob es weitere bisher unbemerkte Erkrankungen gibt, die beispielsweise vor einer Lebertransplantation behandelt werden müssen oder einer Lebertransplantation im Wege stehen. Hierbei sei jedoch erwähnt, dass es nur in äußerst seltenen Fällen zu einer Kontraindikation für eine Lebertransplantation bei Kindern kommt – dies wäre beispielsweise eine bisher unentdeckte Tumorerkrankung oder eine schwerwiegende Stoffwechsel-, Herz- oder Lungenerkrankung. Anhand dieser Voruntersuchungen wird ein Ausgangsstatus der verschiedenen Organsysteme erhoben, welche im weiteren Verlauf (auch nach Transplantation) regelmäßig kontrolliert werden. Ergänzend erfolgt eine psychosomatische Transplantationsabklärung.

Laboruntersuchungen

Im Rahmen der Laboruntersuchungen werden z. B. die Blutgruppe sowie weitere persönliche genetische Merkmale (HLA-Typisierung) erhoben, die für die Durchführung einer Lebertransplantation von Bedeutung sind. Außerdem werden anhand der Laborwerte nochmals ein genauer Status der Leberfunktion sowie die Funktion anderer Organsysteme, wie z. B. Niere und Schilddrüse erfasst. Ausführliche infektiologische Untersuchungen gehören auch zu den notwendigen Voruntersuchungen, um z. B. den Impfstatus, aber auch das Vorhandensein von Antikörpern gegen andere insbesondere virale Erreger zu überprüfen oder gar eine frische Infektion zu erfassen. Sollte sich hierbei z. B. eine frische Infektion mit einem Erreger zeigen, kann ggf. eine gezielte Behandlung noch vor einer Transplantation erforderlich sein. Auch Impfungen sollten möglichst vor einer geplanten Transplantation vervollständigt werden.

Apparative Untersuchungen

Im Rahmen der apparativen Untersuchungen werden z. B. das Herz (Echokardiographie, EKG) und die Lunge (z. B. Röntgen, Lungenfunktion), aber auch alle anderen Organsysteme des Körpers, insbesondere des Bauchraums, z. B. mit Hilfe einer Sonographie näher untersucht. Bei kleinen Säuglingen erfolgt außerdem eine sonographische Untersuchung des Gehirns. Im EEG kann bei Bedarf die Hirnstromaktivität, z. B. bei neurologischen Auffälligkeiten, erfasst und im Verlauf kontrolliert werden. Manchmal sind weiterführende Untersuchungen notwendig.

Leberbiopsie

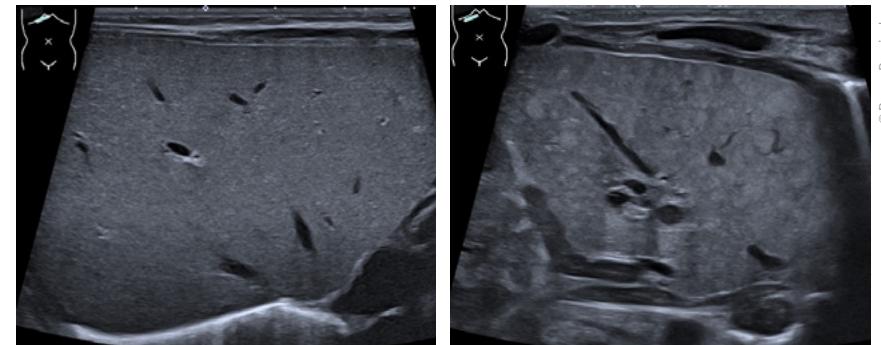
Um die Schwere oder das Fortschreiten der Leberveränderung direkt beurteilen zu können, kann es notwendig sein, eine Leberbiopsie zu entnehmen. Hierbei wird dem Kind in einer kurzen Sedierung/Narkose durch eine Nadelstichpunktion Lebergewebe entnommen und das Ergebnis mit dem Vorbefund verglichen.



Zwei Leberstanzen erhalten durch zwei Leberbiopsien

Lebersonographie und -elastographie

Sonographisch wird die Leber vermessen, die Durchblutung der Leber bestimmt und werden die Gallenwege beurteilt. Komplikationen wie eine retrograde Pfortader, portale Hypertension und freie Flüssigkeit (Aszites) tragen zur Entscheidung zur Lebertransplantation bei. Die Leberelastizität misst das Ausmaß der Vernarbung in der Leber (Fibrosegrad).



Sonographiebilder, Subkostalschnitt: gesunde Leber (links) und narbige Leber (rechts)

Ösophagogastroduodenoskopie (ÖGD)

Zum Ausschluss oder auch, um das Ausmaß von Varizen (Krampfadern in der Speiseröhre oder im Magen) festzustellen, kann es notwendig werden, dass eine ÖGD durchgeführt wird. Bei Blutungen ist eine direkte Behandlung mittels Verödung oder Gummibandligatur der Krampfadern möglich. Eine medikamentöse Prophylaxe zur Behandlung der portalen Hypertension (Pfortaderhochdruck) kann notwendig werden.

Die Meldung zur Transplantation

Wenn alle Voruntersuchungen abgeschlossen sind, die Indikation zur Lebertransplantation nochmals erhärtet wurde und keine Kontraindikation für die Durchführung einer Lebertransplantation besteht, erfolgt nach ausführlichen ärztlichen Aufklärungs- und Einwilligungsgesprächen mit den Sorgeberechtigten und altersgerechten Gesprächen mit den Patienten die Vorstellung des Patienten in der interdisziplinären Lebertransplantationskonferenz. In dieser Konferenz werden alle Befunde sowie die Indikation und Dringlichkeit zur Lebertransplantation gemeinsam mit Kollegen der Transplantationschirurgie, der Anästhesie und weiteren Fachdisziplinen besprochen. Wenn die Indikation zur Lebertransplantation bestätigt wird, erfolgt die Meldung zur Aufnahme auf die Lebertransplantations-Warteliste bei der zentralen europäischen Organvergabestelle Eurotransplant. Eurotransplant ist eine Organisation, die in einem europäischen Länderverbund die Vermittlung von Organen verstorbener Organspender übernimmt (sog. Verstorbenerorganspende).

Verstorbenerorganspende

In Deutschland ist eine Verstorbenerorganspende von einem Menschen mit irreversiblen Ausfall der Hirnfunktionen (sog. „Hirntod“) möglich, wenn dieser bereits zu Lebzeiten sein Einverständnis zur Organspende gegeben hat, oder dessen engste Angehörige, unter Annahme des vermeintlichen Willens des Verstorbenen, die Erlaubnis zur Organspende erteilt haben. Nur dann wird der Spender an Eurotransplant gemeldet und die Organvermittlung beauftragt. Diese Behörde nimmt alle Spenderdaten entgegen und prüft, welcher Empfänger am höchsten auf der Warteliste steht und am besten für dieses Organ geeignet ist.

Lebendorganspende

Im Gegensatz zur Verstorbenerorganspende gibt es auch die Möglichkeit einer Leberlebendspende. Bei dieser Art der Organspende wird einem gesunden Spender ein Teil der Leber entnommen und bei dem Empfänger eingepflanzt (transplantiert) – dies ist die sog. Split-Leber-Transplantation. Diese Art der Organspende unterliegt strengen Kriterien und ist in Deutschland aktuell nur zwischen engen, in der Regel erstgradigen Verwandten oder sich in ähnlicher Weise nahestehenden Personen (z. B. Ehe-/Lebenspartner, Pflegeeltern, u. ä.) erlaubt.

Der Spender wird vor einer Spende eingehend untersucht und seine Spendefähigkeit detailliert überprüft. Nur wenn der Spender und das vom ihm gespendete Teilorgan für den Empfänger gut geeignet ist und es für den Spender keine zusätzlichen Risiken, außer dem reinen Operations- und Narkoserisiko gibt, darf



Gesunder und kranker Zwilling vor und nach LTX

diese Art der Organspende durchgeführt werden. Bei der Leber wird diese Lebendorganspende gerade für die Transplantation von kleinen Kindern häufig und mit sehr gutem Erfolg durchgeführt.

Organzuteilung über Eurotransplant

Bei der Zuteilung eines Organs eines Verstorbenen durch „Eurotransplant“ werden klare Kriterien für die Vermittlung des Organs an einen bestimmten Empfänger herangezogen. Dabei spielen verschiedenen Faktoren eine Rolle. So müssen beispielsweise die Blutgruppe, das Alter und die Organgröße von Spender und Empfänger zusammenpassen. Außerdem werden die Spenderorgane nach Dringlichkeit, aber auch nach der anzunehmenden Erfolgsaussicht des Überlebens des Empfängers mit dem Spenderorgan vermittelt. Dies ist im Transplantationsgesetz und in den Richtlinien zur Organtransplantation geregelt.

Um die Frage der Dringlichkeit einer Organtransplantation bei dem Empfänger möglichst objektiv beurteilen zu können, gibt es bei der Leber einen Punktescore, aktuell den sog. ReMELD-Na-Score (Model for End-Stage-Liver-Disease), der individuell anhand einzelner Laborwerte berechnet wird. Die Berechnung dieses Scores wird immer wieder an den aktuellen Stand der Wissenschaft angepasst. Je höher der Punktescore ausfällt, desto dringlicher muss eine Transplantation bei dem Empfänger durchgeführt werden. Bei Kindern und Jugendlichen wird zusätzlich immer der Albuminwert gemeldet.

Jeder Empfänger, der an Eurotransplant gemeldet wird, erhält bei Aufnahme auf die Warteliste anhand des zuvor genannten Scores eine bestimmte Punktezahl, die seinen Platz auf der Warteliste bestimmt. Dieser Score wird in regelmäßigen Abständen aktualisiert. Hierfür müssen bestimmte Laborwerte an Eurotransplant gemeldet werden, die immer aus einer einzigen Blutentnahme stammen. Dadurch wird gewährleistet, dass immer der Patient mit der höchsten Dringlichkeit transplantiert wird.

Weil die Dringlichkeit einer Lebertransplantation nicht für alle Patienten durch dieses Punktesystem ausreichend abgebildet wird, sind im Einzelfall auch andere Vergabemöglichkeiten von Spenderorganen möglich. So gibt es z. B. Zentrumsangebote und Ausnahmeregelungen für sog. Standard-Exception (SE) bei Eurotransplant. Die Organvergabe hängt also von vielen verschiedenen Faktoren ab und wird unabhängig von den Transplantationszentren durch komplexe organ-spezifische Richtlinien geregelt. Eine Einflussnahme auf die Organvergabe durch das behandelnde Ärzteteam im Zentrum ist nicht möglich.

Da die Schwere der Lebererkrankung gerade bei Kindern und Jugendlichen in aller Regel nicht durch Laborwerte ausreichend abgebildet wird, gibt es bei Kindern und Jugendlichen bis zum vollendeten 18. Lebensjahr eine Sonderregelung über die sie allein durch Wartezeit Punkte auf der Warteliste sammeln. Ist ein Patient unter 18 Jahren nach 3 Monaten auf der Warteliste bei Eurotransplant noch nicht transplantiert, so erhöht sich seine Punktezahl alle 3 Monate automatisch um eine definierte Menge. Somit steigt die Chance, mit einem Organ von einem Verstorbenen über die Warteliste transplantiert zu werden in dieser Zeit kontinuierlich an.

Dennoch kann es leider manchmal lange dauern, bis für Kinder und Jugendliche ein geeignetes Spenderorgan zur Verfügung steht, da für Kinder nur spezielle und sehr gut geeignete Organe für die Transplantation angenommen werden können.

Details zur Organvermittlung und auch den speziellen Richtlinien der Organvermittlung bei Kindern und Jugendlichen besprechen Sie bitte mit den Ärzten in Ihrem Transplantationszentrum.

Mit dem 18. Geburtstag verlieren die Jugendlichen ihre bis dahin erworbenen Punkte auf der Warteliste und werden sodann wie erwachsene Patienten ausschließlich über den errechneten labReMELD-Na-Score anhand der aktuellen Laborwerte oder alternativ über einen der krankheitsspezifischen „Standard Exceptions“ (SE) auf der Warteliste bei Eurotransplant geführt (s. u. Sonderregelungen auf der Warteliste).

18. Geburtstag verlieren

also ohne Komma

Sonderregelungen auf der Warteliste

Es gibt einige Diagnosen, bei denen Patienten unabhängig vom Alter und bei Erfüllen gewisser Voraussetzungen, mehr Punkte auf der Warteliste bei Eurotransplant erhalten. Hierzu gehören z. B. Patienten mit Hepatoblastom, einige Stoffwechselkrankheiten, Gallengangatresie im Alter < 2 Jahren oder auch Patienten mit Mukoviszidose und primärer Leberbeteiligung bei guter Lungenfunktion. Dies wird als sog. „Standard-Exception“ (SE) bezeichnet.

Eine weitere Ausnahme bietet die „**High Urgency**“-Listung (**HU**). Dies stellt die höchste Dringlichkeitsstufe einer Listung für eine Transplantation dar. Diese wird bei akutem Leberversagen gewährt. Bei einem akuten Leberversagen muss ein neues Organ innerhalb von wenigen Tagen transplantiert werden, so dass diese Patienten immer die höchste Punktezahl erhalten und bevorzugt auf der Warteliste transplantiert werden. Diese Kinder sind in der Regel so krank, dass sie kontinuierlich auf der Intensivstation betreut werden müssen. Auch bei einzelnen Stoffwechselkrankheiten sowie bei Diagnose eines Hepatoblastoms, kann die Listung mit diesem hohen Dringlichkeitsstatus erfolgen. **kein Komma**

Wenn ein Patient aktuell nicht transplantiert werden kann (z. B. aufgrund eines Infektes, nach einer Impfung oder aufgrund von Urlaub), kann die Listung im Status „**NT**“ (=nicht transplantabel), vorgenommen werden. In dieser Zeit bekommt der Patient keine Organangebote, ist aber auf der Warteliste und sammelt weiter Punkte, insofern er unter 18 Jahre ist oder einen SE hat.

Ab der aktiven Listung bei Eurotransplant im Status „T“ (=transplantabel) ist es wichtig, dass Sie für das Transplantationszentrum 24 Stunden pro Tag erreichbar sind, also sowohl am Tag als auch in der Nacht. Bitte geben Sie uns daher alle Telefonnummern an, unter denen Sie bzw. der Patient erreichbar sind.

Im Rahmen der Listung wird auch die Möglichkeit einer **Leberlebenspende** besprochen. Insbesondere bei Säuglingen kann die Leberlebenspende des linkslateralen Leberlappens (Segment 2,3) eine gute Alternative zu einer Verstorbenenleberspende darstellen.

Von Seiten des deutschen Transplantationsgesetzes ist jedoch immer der Verstorbenenorganspende der Vorzug zu geben und die Lebendorganspende nur in bestimmten Konstellationen zulässig. Alle Optionen werden vom ärztlichen Team der Familie besprochen.

Die Wartezeit

Die Wartezeit wird von den meisten Familien als die schwierigste Zeit empfunden. Selbst wenn der „erlösende“ Anruf kommt, wird die Freude über ein Organangebot durch Ängste vor dem Eingriff und der kritischen Zeit danach getrübt. Den Familien wird empfohlen, sich mit Angehörigen über eventuelle Probleme auszutauschen und sich gegenseitig in dieser schweren Zeit zu unterstützen. Professionelle Betreuung durch Psychologen oder dem psychosozialen Dienst der Klinik stehen den Familien zur Verfügung. Bitte fragen Sie diesbezüglich auch den Kinderarzt nach einer heimatnahen Mitbetreuung.

Mit dem Zeitpunkt der aktiven T-Listung für ein neues Organ muss die Familie für das Transplantationszentrum und die Kinderklinik jederzeit erreichbar sein. Alle aktuellen Festnetztelefon- und Handynummern müssen in der Klinik und im Transplantationsbüro hinterlegt sein. Änderungen müssen sofort mitgeteilt werden!

Sollten Sie während der Wartezeit auf der Transplantationsliste eine Reise planen, muss dies vorher mit dem Ärzteteam des Transplantationszentrums abgesprochen werden. Auch bei Verletzungen und Infektionen ist es notwendig, Rücksprache mit den behandelnden Ärzten im Zentrum zu halten. Impfungen auf der Warteliste müssen ebenfalls mit dem betreuenden Transplantationszentrum abgesprochen werden, da nach einer frischen Impfung manchmal keine Transplantation durchgeführt werden darf.



Die meisten Lebertransplantationszentren verfügen über Elternhäuser. Hier als Beispiele das Ronald McDonald Haus der McDonald's Kinderhilfe Stiftung in Essen (links) und das VKKK-Elternhaus in Regensburg (rechts).

Es wird den Familien empfohlen, einige Vorbereitungen während der Wartezeit zu Hause zu treffen. Dazu gehört z. B.:

- eine Tasche für den Krankenhausaufenthalt zu packen und für wichtige Dinge eine Notiz zu erstellen, damit in der Eile nichts vergessen wird
- die frühzeitige Regelung der Unterbringung und Versorgung von Geschwisterkindern, pflegebedürftiger Personen und Haustieren
- den Arbeitgeber über die Familiensituation aufzuklären
- eine aktuelle Medikamentenliste zu führen und Medikamente, den letzten Arztbrief und die Versichertenkarte bereitzulegen

Impfungen

Nach Möglichkeit sollten alle Impfungen entsprechend der STIKO (Ständige Impfkommission)-Empfehlungen bereits vor einer Listung für eine Lebertransplantation durchgeführt werden. Sollte dies nicht erfolgt oder nicht möglich gewesen sein, so sind alle weiteren Impfungen während der Wartezeit eng mit dem behandelnden Ärzteteam im Transplantationszentrum abzusprechen, da nach einer Impfung das Kind kurzzeitig, je nach durchgeführter Impfung, nicht transplantabel ist und NT gelistet werden muss.

Es ist anzumerken, dass die Zeitpunkte der von der STIKO empfohlenen Impfungen bei Bedarf auch vorgezogen werden können. Dies gilt insbesondere für die Lebendimpfungen gegen Masern, Mumps und Röteln sowie Windpocken. Zusätzliche Impfungen, z. B. Auffrischimpfungen nach Titerkontrollen sowie sog. Indikationsimpfungen (z. B. gegen Hepatitis A, Influenza, Meningokokken und Pneumokokken) können notwendig sein und werden im Arztbrief empfohlen und vom niedergelassenen Kinderarzt geimpft.

Auch enge Kontaktpersonen, wie Geschwister und Eltern, sollten unbedingt entsprechend der allgemeinen Impfempfehlungen (laut STIKO) und weiterhin jährlich gegen Grippe geimpft sein, damit sie nicht eine zusätzliche Ansteckungsgefahr für das durch Medikamente immungeschwächte Kind nach Transplantation darstellen. Alle Impfungen werden beim Kinderarzt oder Hausarzt durchgeführt.

Haben die Eltern ein für eine Lebertransplantation gelistetes Kind zu Hause, befürchten sie häufig, eine Verschlechterung des Allgemeinzustandes nicht zu bemerken. Allerdings wissen wir aus Erfahrung, dass Eltern ihr Kind sehr gut einschätzen können und somit kleinste Veränderungen sofort wahrnehmen. Bitte nehmen Sie daher bei dem geringsten Eindruck einer gesundheitlichen Veränderung Ihres Kindes telefonischen Kontakt mit dem behandelnden Ärzteteam, auch zwischen den regelmäßigen Kontrolluntersuchungen auf. Hierfür gibt es einen

ärztlichen Hintergrunddienst, der 24/7 für Sie ansprechbar ist und Sie telefonisch oder im Rahmen der Kontrolluntersuchungen beraten kann.

Eine Verschlechterung des Gesundheitszustandes kann durch folgende Symptome auffallen:

Portale Hypertension = Pfortaderhochdruck

Über die Pfortader fließt venöses Blut von den Bauchorganen (v. a. Magen, Darm und Milz) in die Leber. Der Pfortaderhochdruck entsteht durch einen behinderten Blutfluss in, durch die oder aus der Leber. Als Folge des Hochdrucks in der Pfortader und „Rückstau“ des Blutes findet man als erstes eine zunehmende Milzgröße (Splenomegalie) und damit einhergehend einen Mangel an Blutzellen. Ein Rückstau kann auch in den Venen im Bereich des Magens, der Milz und der Speiseröhre vorkommen, die sich dann zu Varizen (Krampfadern) erweitern. Diese Varizen haben dünne, verletzbare Wände und können insbesondere in der Speiseröhre leicht bluten. Die vorhandenen Varizen verursachen keine Schmerzen und werden, insofern es nicht zu einer Komplikation wie einer akuten Varizenblutung (s.u.) kommt, weder vom Kind noch von den Eltern wahrgenommen.

Varizenblutung = Krampfaderblutung im Magen-Darm-Trakt

Die Eltern bemerken eine Varizenblutung, meist aus Krampfadern in der Speiseröhre, wenn das Kind Blut erbricht, Teerstuhl (= pechschwarzer Stuhl) oder frischblutigen Stuhl ausscheidet. Es könnte sich aber auch eine plötzliche Kurzatmigkeit, rasche Müdigkeit, Blässe oder ein Kreislaufkollaps zeigen. Die Blutungsneigung wird durch Medikamente wie Acetylsalicylsäure (Aspirin®) oder Ibuprofen (Nurofen®) erhöht; diese sind deshalb in der Therapie vor LTX zu vermeiden.

Die Varizenblutung ist immer ein absoluter Notfall und muss umgehend in der Klinik behandelt werden!

Aszites = Bauchwasser

Aszites ist eine Flüssigkeitsansammlung in der Bauchhöhle. Sie entsteht z. B. aufgrund des Pfortaderhochdrucks, bei der sich das Blut vor der Leber zurückstaut. Der Druck in den kleinen Gefäßen der Bauchhöhle steigt an, und es wird Flüssigkeit aus den Gefäßen in die Bauchhöhle gepresst. Oft besteht zusätzlich eine verminderte Albuminkonzentration im Blut durch Produktionseinschränkung der Leber oder durch Eiweißverlust, was seinerseits einen Austritt von Flüssigkeit aus den Gefäßen in die Bauchhöhle und in andere Gewebe begünstigt.

Zeichen von Aszites können z. B. eine Vorwölbung des Bauches (Hosen passen nicht mehr, Windeln sind strammer), verstärkte Venenzeichnung auf einer glänzenden, straffen Bauchdecke, Nabelbruch, Leistenbruch, rasche Gewichtszunahme und Kurzatmigkeit oder Atemnot sein. Durch die Flüssigkeit in der Bauchhöhle wird das Zwerchfell nach oben gedrückt und die Lungen können sich nicht mehr so gut entfalten. Eine Oberkörperhochlagerung des Kindes, z. B. im Bett oder Kinderwagen, verbessert die Atemsituation.



Kleinkind vor LTX mit Aszites (= Bauchwasser)

Kinder mit Aszites müssen gut überwacht werden. Deshalb sind häufige ambulante Vorstellungen oder auch eine stationäre Überwachung nötig.

Pruritus = Juckreiz

Juckreiz am ganzen Körper kann ein Zeichen für einen chronischen Gallestau sein. Als Ursache vermutet man die Ablagerung von Gallesubstanzen und anderen Stoffen in der Haut. Der Juckreiz kann dabei sehr stark ausgeprägt und quälend sein. Juckreiz kann zu Reizbarkeit und Schlafstörungen führen. Neben den unten genannten Tipps zur Milderung des Juckreizes, gibt es inzwischen für einige Erkrankungen (PFIC, Alagille-Syndrom) die Möglichkeit eines medikamentösen Behandlungsversuches mit sog. IBAT-Inhibitoren.

Tipps zur Milderung des Juckreizes:

- kühles Bad
- Verwendung von (eingewickelten) Kühlakkus
- gekühltes Fenistil®-Gel
- Ölbäder zum Rückfetten der Haut
- Einreiben mit Feucht- und Fettcreme
- Baumwollbettwäsche, leichte Decke, Handschuhe nachts
- kurze Fingernägel
- durchgehende Kleidung (Schlafsack, Allergikeranzug)
- Reiben statt Kratzen
- Medikamente (mit Arzt besprechen)

Hyperbilirubinämie = Gelbsucht

Durch die Cholestase (Gallestau) wird das direkte Bilirubin im Blut angereichert. Das Bilirubin lagert sich sichtbar als Gelbfärbung im Gewebe ab (Haut/Schleimhaut, Augen, Zähne). In den Augen erkennt man als erstes die Gelbfärbung, wenn das Gesamt-Bilirubin $> 2 \text{ mg/dl}$ liegt. Bei einer zunehmenden Verschlechterung der Leberfunktion kann es zu einer starken Zunahme der Gelbfärbung der Haut kommen. Diese Art der Gelbfärbung ist aber nicht gefährlich.

Hepatopulmonales Syndrom

Fortgeschrittene Lebererkrankungen gehen häufig mit funktionellen Problemen des Lungenkreislaufs einher, die sich in einer Erweiterung von Lungengefäßen manifestieren und zum Sauerstoffmangel im arteriellen Blut führen. Der Gasaustausch der Lunge ist beeinträchtigt. Eine verminderte Belastbarkeit und eine erniedrigte Sauerstoffsättigung können Hinweise auf diese Komplikation geben, manchmal sind eine spezielle Blutgasanalyse und eine Echokardiographie mit Kontrastmittel zusätzlich sinnvoll.

Verhaltensveränderungen

Eltern können bei ihrem Kind bemerken, dass es vermehrt müde oder schläfrig wirkt oder der Tag-Nacht-Rhythmus aufgehoben ist. Dies können Zeichen für eine beginnende Enzephalopathie (Hirnbeteiligung) sein. Ebenso nimmt durch die zunehmende Leberschädigung der Appetit ab; dadurch nimmt das Kind nicht mehr gut an Gewicht zu. Da ein guter Ernährungszustand das Operationsergebnis verbessern kann, ist es in vielen Fällen notwendig, bei sehr kranken Kindern eine begleitende Spezialernährung über eine Magensonde durchzuführen, um den Allgemeinzustand des Kindes zu verbessern.

Alle hier aufgeführten Symptome können Zeichen für einen Notfall sein. Insbesondere die Ösophagusvarizenblutung mit Erbrechen von Blut ist ein absoluter Notfall. Wir raten deshalb die Telefonnummern vom Notarzt und der Kinderklinikzentrale im Telefon/Handy einzuspeichern, um diese im Notfall schnell parat zu haben. Des Weiteren sollten sie den letzten Arztbrief Ihres Kindes mit den Diagnosen, die Blutgruppe und weitere wichtige medizinische Daten für den Notfall griffbereit haben, so dass der ankommende Notarzt wichtige Informationen vorab erhält.

Denken Sie auch daran, sämtliche Betreuer des Kindes (z. B. im Kindergarten oder in der Schule) über den gesundheitlichen Zustand Ihres Kindes zu informieren. Auch das plötzliche längere Fehlen in der Schule im Falle einer Transplantation sollte mit den Lehrkräften im Vorfeld besprochen werden.

Befunde bei fortgeschrittener Lebererkrankung

klinische Zeichen

- Gedeihstörung
- Juckreiz
- Ikterus
- schnelle Erschöpfung
- Kurzatmigkeit
- Aszites

Laborveränderungen

- erhöhtes Bilirubin
- verminderte Gerinnungsfaktoren
- erniedrigtes Albumin
- erniedrigte Cholinesterase
- erhöhter Ammoniak

sonographische Zeichen

- schlechte Durchblutung der Leber aufgrund des Leberumbaus (Zirrhose)
- zunehmend große Milz
- Aszites

Pflege- und Spielzimmerpersonal arbeiten im Team



© Kinder gastroenterologie, Uniklinikum Essen

Fragen & Antworten

Mein Kind soll zur Lebertransplantation gelistet werden. Wird dann auf jeden Fall transplantiert?

Sollte sich die Erkrankung des Kindes wieder bessern, kann das Kind jederzeit auch wieder von der Warteliste genommen werden.

Warum hat ein Kind mit kürzerer Wartezeit vor meinem Kind ein Organ bekommen?

Oft liegt der Grund in einer anderen Blutgruppe des anderen Kindes. Manche Organe eignen sich für kleine Kinder und Babys, andere besser für Jugendliche.

Kann ich erfahren, auf welchem Warteplatz mein Kind steht?

Auch wir kennen den Warteplatz Ihres Kindes nicht. Dieser sagt auch nicht wirklich sehr viel aus. Manchmal werden Kinder auf einem hinteren Warteplatz transplantiert, weil sie besser für das angebotene Organ passen als ein Patient an vorderer Stelle. Außerdem verändert sich der Warteplatz schnell. Wenn dringendere Patienten gelistet werden, rutscht man nach hinten. Wenn Patienten auf vorderen Plätzen transplantiert werden oder aus anderen Gründen momentan kein Organ empfangen sollen, steht Ihr Kind weiter vorne als es scheint.

Kann ich erfahren, wer der Spender für mein Kind ist?

In Deutschland besteht ein strenger Spenderschutz, so dass keine Informationen über den Organspender weiter-

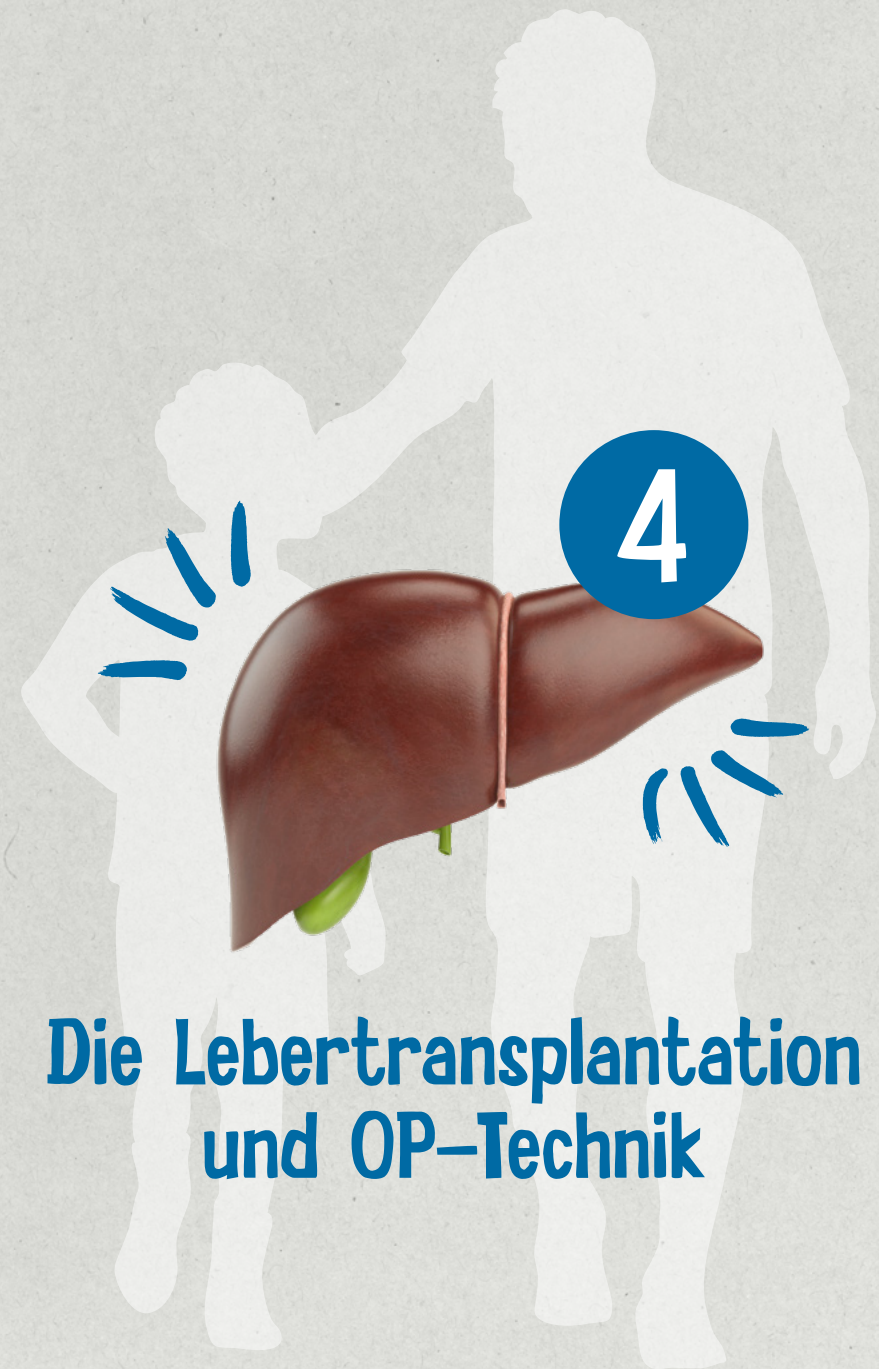
gegeben werden dürfen. Wir dürfen Ihnen allenfalls das ungefähre Alter des Spenders sagen, also beispielsweise, ob ein Kind oder ein Erwachsener gespendet hat.

Kann ich mich bei der Familie des Spenders bedanken?

Wenn Sie möchten, können Sie der Familie des Spenders schreiben. Aktuell darf dieses Schreiben jedoch aus rechtlichen Gründen nicht direkt an die Familie des Organspenders weitergegeben werden. Die Deutsche Stiftung Organtransplantation (DSO) sorgt aber dafür, dass Ihr Brief, nach einer entsprechenden Überprüfung und Anonymisierung in einer einmal jährlich erstellten Briefsammlung an die Spenderfamilien geschickt wird, insofern diese dem zugestimmt haben. So kommt Ihr Dank zwar nicht unmittelbar an die Spenderfamilie für Ihr Kind, aber durch diesen Brief erreichen Sie alle Familien, die einen geliebten Menschen verloren haben, und durch die Entscheidung zur Organspende einem anderen Menschen geholfen haben. Mehr dazu erfahren Sie unter: www.dso.de.

Wie lange muss mein Kind auf ein Organ warten?

Das hängt von sehr vielen Faktoren ab. In der Regel wartet ein Kind zwischen 9–18 Monaten. In manchen Fällen kann ein Organangebot aber auch nach sehr viel kürzerer oder längerer Zeit erfolgen. Die Wartezeit ist für den Einzelfall kaum vorhersagbar.



Die Lebertransplantation und OP-Technik

Die Lebertransplantation und OP-Technik

Das Organangebot – was nun?

Steht eine Leber über Eurotransplant zur Verfügung, wird das Transplantationszentrum, in dem das Kind betreut wird, informiert und das Organangebot an die zuständigen Kinderärzte und Chirurgen weiterleitet. Nun wird von diesen gemeinsam entschieden, ob die Leber passend für das gelistete Kind ist und das Angebot angenommen oder abgelehnt wird. Ausschließlich bei Zustimmung wird die Familie des Patienten informiert und einbestellt.

Die Deutsche Stiftung für Organtransplantation (DSO) übernimmt die Koordination der Organspende und unterstützt damit Eurotransplant und die Klinik (www.dso.de).

Je nach Entfernung zum Transplantationszentrum wird ein Transport für das Kind per Rettungswagen, Flugzeug/Hubschrauber oder Taxi koordiniert, oder die Familie reist selbstständig an.

Ab dem Zeitpunkt der Information über ein Organangebot sollte das Kind nüchtern bleiben, bei Stoffwechselerkrankungen gibt es gelegentlich spezielle Absprachen. Jetzt laufen die Vorbereitungen für die Transplantation beim Empfänger und für die Organentnahme beim Spender parallel. Das kann manchmal dazu führen, dass sich erst nach der Ankunft des Kindes im Krankenhaus herausstellt, dass das Spenderorgan ungeeignet ist und die Transplantation abgesagt werden muss. Dies kann z. B. auch bei einem Infekt Ihres Kindes passieren.

In der Regel haben sich die Eltern während der Wartezeit über die Lebertransplantation informiert, und es wurden viele Fragen in Vorgesprächen bei ambulanten und stationären Untersuchungen geklärt. Dennoch finden nach der Aufnahme zur Lebertransplantation noch einmal Aufklärungsgespräche statt (insbesondere mit dem Narkosearzt und dem Operateur).

Das Kind erhält nach der stationären Aufnahme letzte Untersuchungen. Hierzu gehört eine komplette körperliche Untersuchung, eine Blutentnahme, um aktuelle Ausgangswerte vor der Operation zu bestimmen und Blutkonserven vorzubereiten und ggf. ein Röntgenbild von der Lunge. Des Weiteren erfolgen Stuhl- und Urinuntersuchungen sowie mikrobiologische Abstriche.

Zur Überbrückung der Nüchternzeit sowie für die Narkoseeinleitung wird im Rahmen der Blutabnahme ein peripherer Venenkatheter gelegt. Bis die Laborwerte bestimmt und alle Vorbereitungen im OP zur Transplantation getroffen sind, können einige Stunden vergehen. In dieser Zeit bekommt das Kind eine Infusion und, wenn nötig, beruhigende Medikamente.

Was passiert bei der Operation?

Nach erfolgter Narkoseeinleitung eröffnen die Chirurgen den Bauchraum und entnehmen die erkrankte Leber. Dies kann manchmal sehr aufwändig sein, insbesondere wenn ihr Kind voroperiert ist. Aber dies ist für die Chirurgen tägliche Routine. Das Leberexplantat wird anschließend feingeweblich (histologisch) in der Pathologie untersucht.

Nach Entnahme der Eigenleber wird die Spenderleber eingesetzt, und es werden möglichst zügig die Blutgefäße von Spender und Empfänger (Lebervenen, Pfortader, Leberarterie) durch Nähte miteinander verbunden.

Nach Herstellung aller Blutgefäßverbindungen und Wiederdurchblutung des Organs, erfolgt der Anschluss der Gallenwege. Dies erfolgt entweder als direkte Verbindung zwischen Spender- und Empfänger-Gallengang oder über eine ausgeschaltete Dünndarmschlinge des Empfängers auf den Spendergallenweg (sog. biliodigestive oder Y-Roux-Anastomose). Bei Kindern mit Gallengangatresie und nach Kasai-Operation kann in der Regel die bereits vorhandene Darmschlinge für die Verbindung zu dem Spendergallenweg genutzt werden.

Am Ende der Operation werden zur Wundsekretableitung je nach Bedarf ein bis zwei Drainagen in den Bauchraum eingebracht und der Bauch wieder verschlossen. Bei verhältnismäßig großem oder angeschwollenem Organ kann es sein, dass der Bauch zunächst nur provisorisch verschlossen wird oder auch teilweise noch offen bleibt und mit einem Spezialverband versorgt wird. Der endgültige Bauchdeckenverschluss erfolgt dann in einer oder stufenweise in mehreren Nachoperationen. Manchmal ist auch der Einsatz eines Kunststoff-Patches als Hautersatz insbesondere im Säuglingsalter notwendig. Während dieser Zeit wird Ihr Kind zwischen den erforderlichen Operationen auf der Intensivstation versorgt.

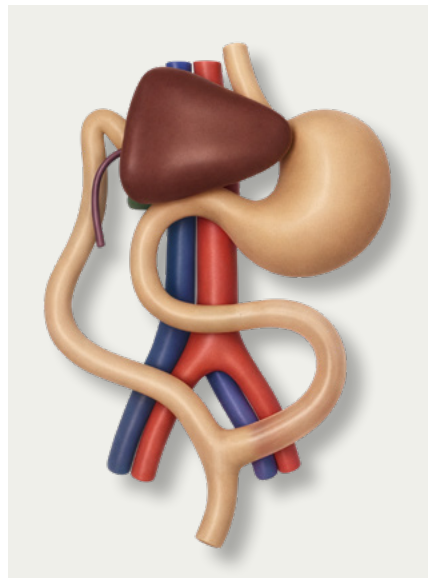
Die Operationszeit ist abhängig von Patientenalter, Allgemeinzustand, Voroperationen beim Kind, Organbeschaffenheit und Gefäßsituation und kann alleine für die Operation zwischen 6 bis 12 Stunden in Anspruch nehmen. Insgesamt vergeht aber durch den Transport, die Einleitung und ggf. Ausleitung der Narkose eine deutlich längere Zeit, bis das transplantierte Kind auf der Intensivstation ist. Deshalb machen Sie sich bitte keine Sorgen, wenn es etwas länger dauert.

In der Zwischenzeit werden vermutlich viele unterschiedliche Gefühle in Ihnen aufkommen. Einerseits freuen Sie sich, dass endlich eine Leber für ihr Kind da ist, andererseits werden Sie auch Ängste vor möglichen Problemen während und nach der Transplantation haben. Wir empfehlen Ihnen, während der Transplantation Ihres Kindes nicht die ganze Zeit in der Klinik zu verbringen und sich Unterstützung durch Freunde und Familie zu holen. Sie sollten versuchen genügend Kraft für die Zeit nach der Operation zu sammeln.

Das Spenderorgan

Ein Spenderorgan kann eine „Verstorbenenorganspende“ oder von einem engen Angehörigen, eine sog. „Lebendorganspende“, sein. Ein wichtiges Kriterium für die Organspende ist die gleiche bzw. eine kompatible Blutgruppe von Empfänger und Spender sowie eine passende Organgröße. In Ausnahmefällen kann unter speziellen Voraussetzungen eine Lebertransplantation auch gegen die Blutgruppen (blutgruppeninkompatible LTX) erfolgen.

Bei Kindern kann oft aufgrund der Größenverhältnisse kein ganzes Organ eines Erwachsenen transplantiert werden, und es wird nur ein Teil der gespendeten Leber eingesetzt (sog. Splitlebertransplantation). Dies stellt aber kein Problem dar, denn die transplantierte Leber wächst, unabhängig davon ob es sich um ein Voll- oder Teilorgan handelt, in den Folgejahren mit dem Patienten mit, so dass stets eine altersentsprechende Größe und Leberfunktion gewährleistet ist. Die Anatomie einer ganzen oder einer Teilleber bleibt hingegen lebenslang unterschiedlich.



Teilleber mit Roux-Y-Schlinge

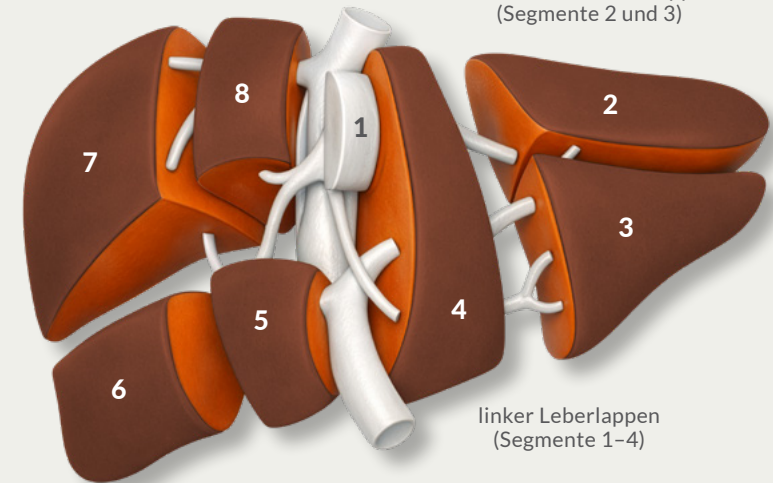
© Kindergastroenterologie, Uniklinikum Essen

Splitleber

Bei einer Splitleber wird das Spenderorgan in zwei Transplantate geteilt. Diese Technik kann aber nur angewandt werden, wenn das Spenderorgan bestimmte Voraussetzungen mit sich bringt. Nicht jedes Spenderorgan kann auf diese Art und Weise geteilt werden. In aller Regel wird dabei das Spenderorgan in einen größeren Anteil (den rechten bzw. rechts-erweiterten Leberlappen) und einen kleineren Anteil (den linken oder links-lateralen Leberlappen) geteilt. Dabei kann der größere Anteil für ein großes Kind bzw. einen Erwachsenen verwendet werden und der kleinere Anteil für einen jungen kindlichen Empfänger. Gerade diese spezielle Technik hat erst ermöglicht, dass kleine Säuglinge lebertransplantiert werden können.

rechts erweiterter Leberlappen
(Segmente 4–8)

linkslateraler Leberlappen
(Segmente 2 und 3)



rechter Leberlappen
(Segmente 5–8)

linker Leberlappen
(Segmente 1–4)

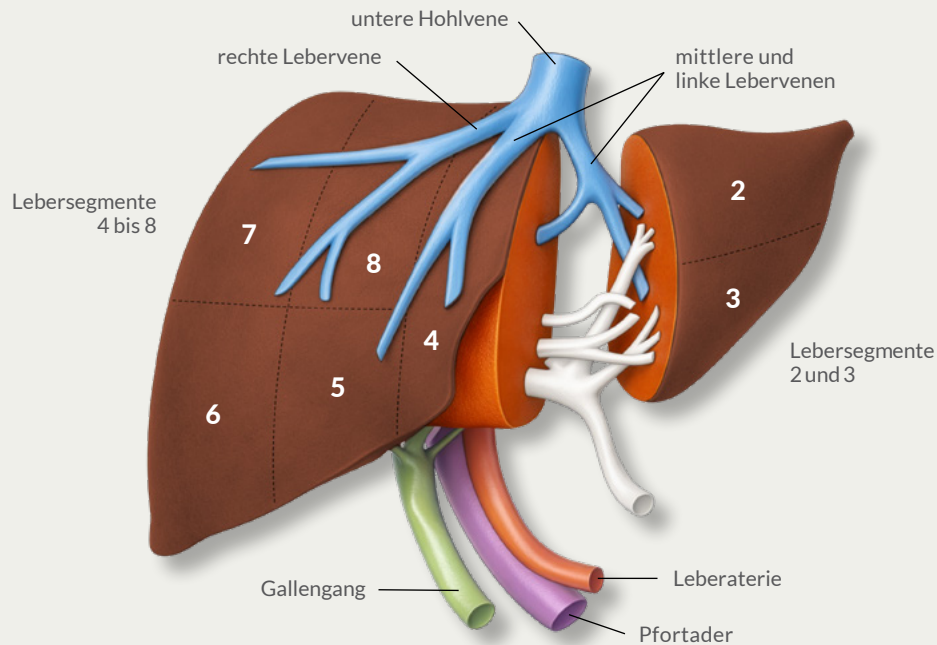
© Sonja Klefner (unter Verwendung von DALL-E und Adobe Firefly)

Segmentale Anatomie der Leber und Möglichkeiten für verschiedene Splitverfahren

Dieses Verfahren wird auch bei der Leberlebendspende angewandt, wobei es in diesem Fall wichtig ist, dass für Spender und Empfänger jeweils ausreichend Lebergewebe zur Verfügung steht. Bei der im Kindesalter am häufigsten durchgeführten Leberlebendspende für Säuglinge wird dem Spender nur ein kleiner Teil der Leber, der links-laterale Leberlappen (Segment 2 und 3) entfernt, was in der Regel für den Spender unproblematisch ist.

Lebendorganspende

Eltern können überlegen, ob sie generell bereit wären, ihrem kranken Kind einen Teil ihrer eigenen Leber in Form einer Leberlebendspende zu spenden. Der größte Vorteil einer derartigen Spende ist dabei die umgehende Verfügbarkeit eines Organs für den Patienten. Die unvorhersehbare und möglicherweise lange Wartezeit auf ein Spenderorgan auf der Warteliste kann auf diese Weise umgangen werden. Als Grundvoraussetzung für eine Lebendorganspende sollte die Blutgruppe von Elternteil und Kind identisch oder kompatibel sein. Im ersten Lebensjahr kann ausnahmsweise eine Transplantation gegen die Blutgruppenmerkmale von Spender und Empfänger erfolgen (blutgruppeninkompatible LTX).



© Sonja Klefner (unter Verwendung von DALL-E und Adobe Firefly)

Gespendet werden in der Regel die Lebersegmente 2 und 3.

Die Entscheidung für oder gegen eine Lebendorganspende ist von vielen wichtigen Faktoren abhängig. Hierzu müssen Sie sich zunächst als Familie überlegen, inwieweit eine solche Operation für Sie überhaupt in Frage kommt. Hierzu gehören Fragen wie z. B. die persönliche familiäre Situation, finanzielle und auch sozialrechtliche Aspekte. Außerdem stellen gesundheitliche Faktoren des Spenders eine wichtige Grundvoraussetzung für die Eignung als Leberlebenspender.

Nach Durchführung sehr strenger Auswahlkriterien und umfassender Untersuchungen beim potentiellen Spender erfolgt nach Ausschluss sämtlicher bekannter Risikofaktoren und Feststellung der Eignung als Leberlebenspender die Freigabe des Spenders durch eine neutrale und unabhängige Ethik- bzw. Lebendorgan-spendekommission. Dem Spender muss beim Entschluss zur Lebendorganspende bewusst sein, dass für ihn ein gewisses Operationsrisiko verbleibt und nach der Spende längere gesundheitliche Einschränkungen möglich sind.

Ein absoluter Vorteil der Leberlebenspende ist die gut planbare Transplantation zu einem Zeitpunkt bestmöglicher Gesundheit des Kindes.

Aufenthalt auf der Kinderintensivstation

Noch vor Ankunft des Kindes in der Kinderklinik wird die Kinderintensivstation über die bevorstehende Transplantation informiert und erhält die genauen klinischen Daten des Patienten.

So kann rechtzeitig die spezielle Vorbereitung des Patientenplatzes stattfinden, die später eine reibungslose Übernahme aus dem OP garantiert.

Nach der Operation wird das Kind auf die Intensivstation verlegt, wo es zunächst vom ärztlichen und pflegerischen Team aufgenommen und die wichtigsten Organfunktionen stabilisiert werden. Nach entsprechender Stabilisierung und sonographischer Kontrolle einer guten Durchblutung des Spenderorgans werden die Eltern telefonisch über den aktuellen Zustand ihres Kindes benachrichtigt und können zum ersten Besuch auf die Intensivstation kommen.

Es gibt in den ersten Tagen auf der Intensivstation nur wenige ruhige Momente am Bett des Kindes, da häufige Maßnahmen zur Überwachung notwendig sind. Dazu gehören regelmäßige Ultraschallkontrollen, Blutentnahmen und auch Verbandswechsel. Viele Medikamente müssen verabreicht werden.

Eine besonders große psychische Belastung für die Eltern ist es, wenn das Kind beatmet und sediert ist und somit die Kontaktaufnahme mit dem Kind nur eingeschränkt möglich ist. Beruhigend für die Eltern ist es dabei zu wissen, dass das Kind keine Schmerzen erleidet. Die sedierenden Medikamente führen außerdem dazu, dass das Kind sich später an die Zeit auf der Intensivstation nicht mehr gut erinnern wird.

Auch nach Beendigung der Beatmung (Extubation) wird auf ausreichende Schmerzmedikation geachtet.

Es wird versucht, die Eltern mit in die Versorgung des Kindes einzubinden, wenn sie das möchten. Frühzeitig wird ebenfalls mit Krankengymnastik und Atemtherapie begonnen.



© Patrick Gerner

Patient mit Wunddrainage, zahlreichen Kathetern (Zu- und Ableitungen) und Überwachungskabeln auf der Kinderintensivstation

Der Aufenthalt auf der Intensivstation ist für das Kind und für seine Familie eine sehr anstrengende Zeit, da es Fort- aber auch Rückschritte beim Genesungsprozess des Kindes gibt. Längere Besuche in der Klinik sind kräftezehrend und bedürfen viel Organisation. Die Liegedauer auf der Intensivstation ist nicht vorhersehbar, manchmal handelt es sich nur um ein paar Tage, teilweise kann es aber mehrere Wochen dauern (z. B. bei Notwendigkeit eines sekundären Bauchverschlusses).

Wir empfehlen den Familien trotzdem, genügend Zeit für sich zu nehmen, besonders zu den Mahlzeiten und zur Nachtruhe, um z. B. Geschwisterkindern und sich selbst gerecht zu werden. Diese Auszeiten sind wichtig, um ausreichend Kraft und Energie für die anstrengende Zeit in der Klinik zu tanken.

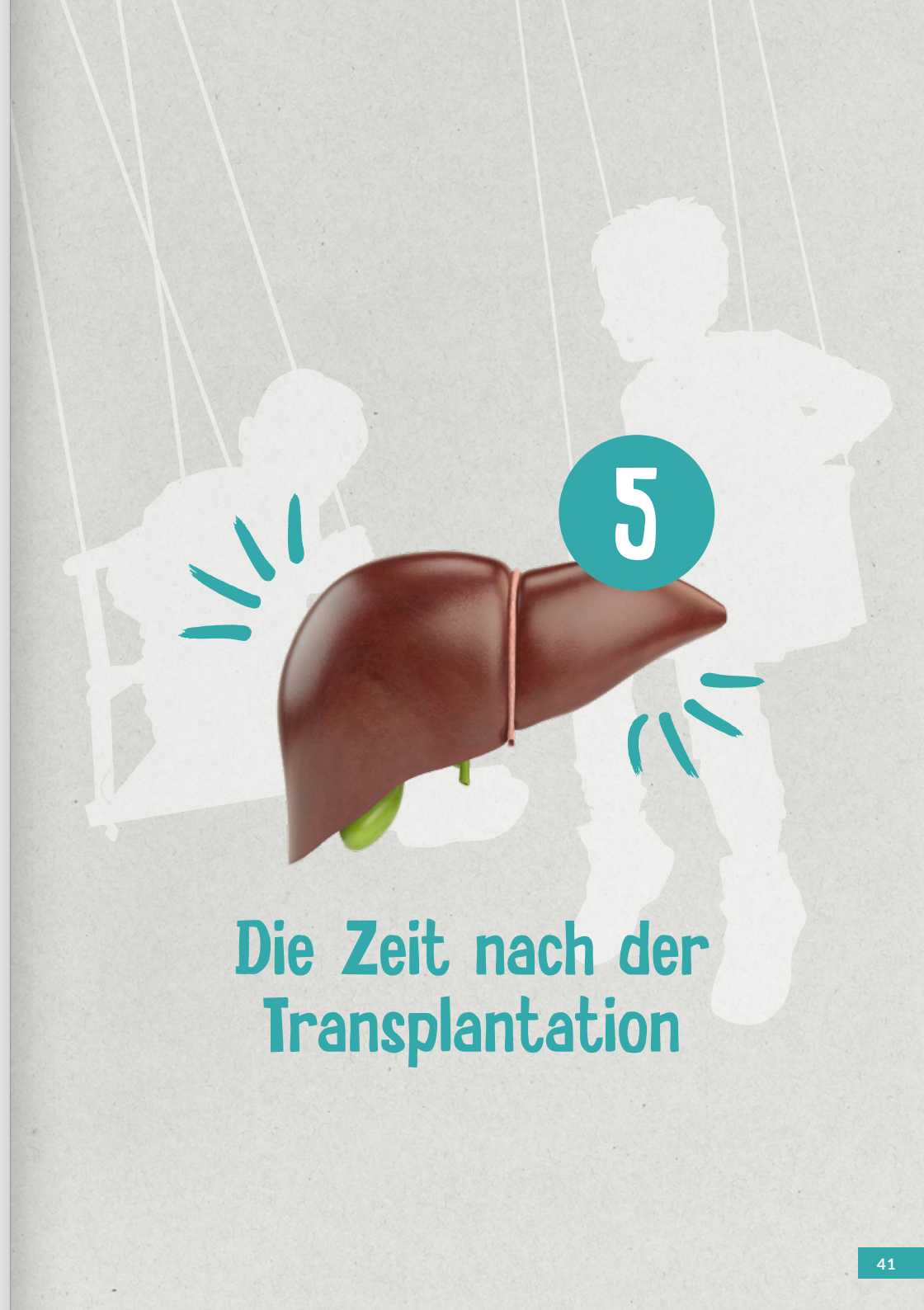
Über den aktuellen Zustand des Kindes werden die Eltern selbstverständlich bei jedem Besuch durch die Ärzte und Pflegekräfte informiert.

Telefonisch ist die Intensivstation zu jeder Tages- und Nachtzeit erreichbar. Die Kinderintensivstation verfügt über Besuchszeiten für Eltern und weitere, von den Eltern bestimmte, Besuchspersonen. Im Normalfall sollten die Nachtruhezeiten auf der Station beachtet werden. Es sollten nur ein bis zwei Personen gleichzeitig das Kind besuchen.

Krankenhausclowns, Ärztinnen und Pflegepersonal auf einer Intensivstation



© Kindergastroenterologie, Uniklinikum Essen



Mögliche Komplikationen nach der OP

In der Vorbereitungszeit werden die Eltern über mögliche Komplikationen nach der Operation von den Ärzten aufgeklärt. Folgende Komplikationen können v. a. in den ersten 3 Monaten nach LTX auftreten:

Nachblutung in der frühen postoperativen Phase

Nicht selten tritt insbesondere an der Resektionsfläche der Splitleber oder im Bereich der Gefäßanastomosen eine Nachblutung auf. Ein derartiges Problem kann anhand klinischer Parameter (wie Abfall des Hämoglobin-(Hb)-Wertes, Blutdruckabfall, Herzfrequenzanstieg) sowie anhand von blutiger Sekretion aus den bei der OP eingebrachten Wunddrainagen erkannt werden. Im Ultraschall kann im Bauchraum ggf. eine Flüssigkeitsansammlung (Hämatom = Bluterguss) dargestellt werden. Manchmal macht diese Situation eine weitere Operation mit Blutstillung und Ausräumung des Blutergusses aus dem Bauchraum oder auch häufiger die Gabe von Blutprodukten notwendig.

Gefäßthrombosen

Durch die Gefäßanastomosen besteht ein hohes Risiko, dass ein Blutgerinnsel (Thrombus) ein Gefäß der Leber (Pfortader, Leberarterie, Lebervene) verschließt. Dem wird durch die kontinuierliche Blutverdünnung mit Heparin und später durch die Gabe von Acetylsalicylsäure vorgebeugt. Außerdem erfolgen regelmäßige sonographische Gefäßdarstellungen zur Sicherstellung der Durchblutung. Bei frühen Thrombosen ist eine sofortige Operation zur Thrombusentfernung notwendig. In seltenen Fällen kann es trotzdem zum Transplantatverlust kommen und eine erneute Transplantation notwendig werden.

Galleabflussproblem oder Galleleck

Ein weiteres mögliches Problem stellt der Galleverlust aus der Nahtstelle des Gallenganges in die Bauchhöhle (sog. Galleleck) dar. Dies kann durch eine Undichtigkeit an der Gallenwegsanastomose ohne Rückstau der Galle, aber auch durch eine Engstelle (Stenose) der Gallengänge und einen damit bedingten Rückstau der Galle in die Leber entstehen, der sich dann über ein kleines Leck z. B. an der Resektionsfläche entleert. Außerdem kann es durch Engstellen im Bereich der Nahtstelle der Gallenwege oder auch innerhalb der Leber zu einem Gallestau kommen. Bei diesen Diagnosen ist in der frühen Phase nach der Transplantation meistens eine erneute Operation notwendig, später werden oft interventionelle Eingriffe mit Entlastung der gestauten Galle über Drainagen notwendig.

Darmperforation und Ileus (= Darmdurchbruch und -verschluss)

Durch die Manipulation und mangelnde Bewegung des Darms während und nach der Lebertransplantation und durch die Gabe gewisser Medikamente kann es nach der Operation zu Transportschwierigkeiten des Darmes bis hin zum Ileus (Darmverschluss) kommen.

Selten kommt es durch die Lebertransplantation zur Darmperforation (Loch in der Darmwand), die operativ versorgt werden muss. Dadurch kann eine Bauchfellentzündung (Peritonitis) entstehen.

Primäres Transplantatversagen

Selten nimmt die Transplantatleber nach der Transplantation ihre Funktion nicht regelrecht auf. Die Gerinnung bleibt schlecht und die Leberwerte sind hoch, während die Laborparameter zur Messung der Leberfunktion nicht wie erwartet ansteigen.

Bei einem solchen akuten Leberversagen muss schnell gehandelt werden. Das Kind wird erneut auf die Warteliste bei Eurotransplant mit dem Status HU (= high urgency) aufgenommen und erhält möglichst bald eine erneute Lebertransplantation.

Abstoßung

Durch den Körper wird die neue Leber als „fremd“ erkannt und durch das körpereigene Immunsystem angegriffen oder mit anderen Worten „abgestoßen“. Um dies zu verhindern, werden umgehend nach der Transplantation abwehrschwächende Medikamente (sog. Immunsuppressiva) gegeben. Diese Medikamente müssen nach heutigem Wissen lebenslang verabreicht werden, um zu verhindern, dass die neue Leber als fremd erkannt und somit vom Körper „abgestoßen“ wird.

Nach einer Transplantation ist das Aufrechterhalten einer Immunsuppression in ausreichender Höhe notwendig, um eine Transplantatabstoßung zu verhindern. Dabei muss die Höhe der Immunsuppression durch häufige Medikamentenspiegel genau kontrolliert werden, da zu hohe Wirkspiegel Infektionen begünstigen und unerwünschte Nebenwirkungen verursachen können und zu niedrige Spiegel schneller zu Abstoßungsreaktionen führen.

Als Symptome einer Abstoßung findet man häufig nur plötzlich ansteigende Leberwerte ohne Beschwerden des Patienten. Selten kann es auch zu mildem Fieber kommen. Die Diagnosesicherung erfolgt durch eine Leberbiopsie, in der histologisch unterschiedliche Formen der Abstoßung differenziert werden kann. Das Risiko für eine Abstoßung nimmt mit zunehmender Zeit nach der Transplantation

ab, verschwindet aber nie. Eine akute Abstoßung ist sehr gut behandelbar. Gelegentlich ist eine Umstellung der immunsuppressiven Therapie notwendig. Später treten bei 5–10 % der transplantierten Patienten chronische Abstoßungen auf, die schwieriger zu therapieren sind.

Um eine derartige plötzlich auftretende Abstoßungsreaktion zu erkennen, sind lebenslange Kontrollen der Laborwerte in definierten Zeitabständen notwendig.

Infektionen

Durch die Immunsuppressiva ist das transplantierte Kind gefährdeter durch Bakterien, Viren oder Pilze zu erkranken. Daher wird während und nach der Operation eine antibiotische Prophylaxe und eventuell auch eine virostatische und antimykotische Prophylaxe durchgeführt.

Infektionen können unter Immunsuppression schwerer verlaufen als bei Gesunden. Wunddrainagen und Katheter können Infektionsquellen darstellen und werden so bald wie möglich entfernt.

Über den Darm können zudem Keime in die Gallenwege aufsteigen und zu einer Gallenwegsentzündung (Cholangitis) führen. Deshalb erhalten die meisten Kinder und Jugendlichen nach Lebertransplantation über eine gewisse Zeit eine antibiotische Cholangitisprophylaxe.

Ein erhöhtes Risiko geht von Infektionen mit dem Zytomegalievirus (CMV)- oder dem Epstein-Barr-Virus (EBV) aus. Die Infektion kann dabei durch das Spenderorgan übertragen werden, insofern der Spender diese Infektion schon durchgemacht hat, oder kann durch eine Reaktivierung einer bereits durchgemachten Infektion des Empfängers oder durch eine erstmalige Infektion durch eine anderweitige Ansteckung ausgelöst werden. Eine EBV-Infektion kann als Rarität zu einer bösartigen Erkrankung der lymphatischen Gewebe führen (sog. PTLD = Posttransplant lymphoproliferative disease). Diese Diagnose ist, wenn sie rechtzeitig erkannt wird, gut therapierbar. Beide CMV- und EBV-Viren werden regelmäßig durch Blutentnahmen überwacht.

Sonstige Komplikationen

Es können andere postoperative Komplikationen auftreten, die nicht spezifisch mit der Lebertransplantation zusammenhängen, wie z. B. Flüssigkeit zwischen Lunge und Brustfell (Pleuraerguss), Lymphleckage im Brust- und Bauchraum (Chylothorax, Chylaszites), Magenschleimhautentzündung (Gastritis), Magengeschwüre (Ulcera), Nierenfunktionseinschränkung und Wundheilungsstörungen.

Das behandelnde ärztliche Team achtet stets auf die Entwicklung möglicher Komplikationen und wird bei Hinweisen auf Komplikationen diese mit Ihnen besprechen und eine angemessene Behandlung einleiten.

All diese Komplikationen sind möglich, müssen aber nicht auftreten.



Das Fachpersonal auf Station behält alle Entwicklungen im Blick.



Die Zeit nach der Transplantation

Sobald keine intensivmedizinische Versorgung mehr notwendig ist, wird das Kind auf die pädiatrische Normalstation verlegt. Auch dort werden zunächst die Vitalparameter und Blutwerte engmaschig überwacht, bis sich der Gesundheitszustand des Kindes weiter stabilisiert hat. Das Pflegepersonal erklärt der Familie die hygienischen Abläufe auf der Station ausführlich und bindet die Eltern, je nach Wunsch, schon in die ersten Schritte der Versorgung des Kindes nach Transplantation ein. Nach und nach können die Drainagen, der zentrale Venenkatheter und die Verbände entfernt werden, so dass die Entlassung aus der Kinderklinik immer näher rückt.

Die Physiotherapeuten der Kinderklinik helfen bei der Mobilisation und der Atemtherapie, um das Kind wieder in einen altersentsprechenden Gesundheitszustand zu bringen. Ein Schulbesuch in der Krankenhausschule oder am Krankenbett wird organisiert. Der Besuch des Spielzimmers oder ein Spaziergang draußen können wohltuend für die gesamte Familie sein.

Der Nahrungsaufbau ist von der Darmtätigkeit abhängig. So wird erst mit flüssiger Kost begonnen und im weiteren Verlauf auf normale Kost umgestellt. Es darf in der Regel normale, gesunde, altersentsprechende Kost angeboten werden. Hygienische Regeln bei der Zubereitung sollten beachtet werden. Die Ernährungsberatung kann die Familie diesbezüglich schulen und auf Fragen eingehen.

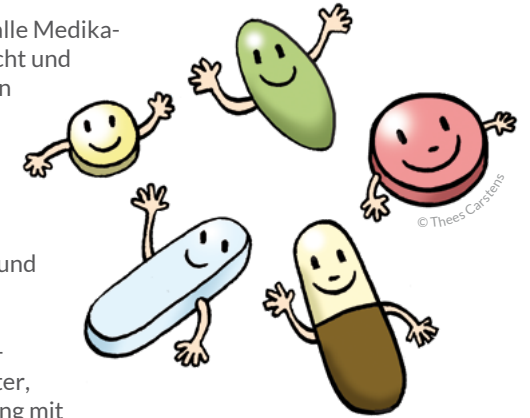
Bis zur Entlassung kontrollieren wir bei Ihrem Kind regelmäßig die Blutwerte und Medikamentenspiegel. Ebenso wird weiterhin in regelmäßigen Abständen ein Ultraschall der Leber und der Lebergefäße durchgeführt, um frühzeitig mögliche Veränderungen zu erkennen. In der Routine und bei Verdacht auf eine Infektion werden diverse Kulturen und Materialproben auf Bakterien, Pilze und Viren untersucht, um Infektionen, die durch die Immunsuppressiva begünstigt werden, rechtzeitig behandeln zu können.



Beim Ultraschall

Medikamente und Nebenwirkungen

Auf der Intensivstation werden fast alle Medikamente zunächst intravenös verabreicht und nur vereinzelte Medikamente werden zum Schlucken gegeben. Die Medikamentengabe erfolgt dabei zu genau festgelegten Zeitpunkten vom Pflegepersonal.



Auf der Normalstation werden nach und nach alle Medikamente auf Präparate zum Schlucken umgestellt. In den kommenden Wochen schult das Pflegepersonal die Eltern und, je nach Alter, auch die Kinder ausführlich im Umgang mit den neuen Medikamenten, insbesondere in der Zubereitung, der Applikation und auch in der Wirkung sowie der Nebenwirkungen der einzelnen Medikamente. Vor der Entlassung muss der Umgang mit den Medikamenten sicher und selbständig durch die Eltern und ggf. das Kind erfolgen. Es ist wichtig, dass die Einnahme der Medikamente zur Selbstverständlichkeit wird, denn sie tragen damit die große Verantwortung, eine Abstoßung zu verhindern. Nach heutigem Kenntnisstand muss ein Teil der Immunsuppressiva lebenslang eingenommen werden. Im Laufe des ersten Jahres nach der Transplantation werden die Medikamente deutlich reduziert.

Direkt nach der Transplantation wird zur Immunsuppression entweder Tacrolimus (TAC) oder Ciclosporin A (CSA) verabreicht.

Immunsuppressiva

Tacrolimus (Modigraf®, Prograf®)

Tacrolimus (TAC) gehört zu der Gruppe der Calcineurininhibitoren und wirkt auf die T-Zellen, die u. a. für die Entwicklung einer Abstoßung der transplantierten Leber verantwortlich sind. TAC baut durch die Einnahme einen Wirkspiegel im Blut auf, der möglichst gleichmäßig gehalten werden muss. Deshalb ist es sehr wichtig, auf eine regelmäßige Einnahme zu achten. Das Medikament sollte jeweils morgens und abends stets pünktlich zur gleichen Uhrzeit, in einem Abstand von 12 Stunden, eingenommen werden. Bei der Einnahme kann die Erinnerungsfunktion eines Handys (Wecker) hilfreich sein. Auch kann die Medikamenteneinnahme an bestimmte Tätigkeiten wie z. B. Zähneputzen geknüpft werden. Bis zur Entlassung werden regelmäßige Talspiegelbestimmungen auf der Station und später ambulant in der LTX-Ambulanz durchgeführt, um die optimale Dosis für Ihr Kind zu finden. Der angestrebte TAC-Zielspiegel ändert sich im Laufe der Zeit nach der Transplantation und wird Ihnen und Ihrem Kind vom Behandlungsteam jeweils mitgeteilt.

Im Erwachsenenalter sind mittlerweile Retardpräparate (z. B. Envarsus®, Advagraf®) zugelassen, welche nur einmal täglich morgens eingenommen werden können.

Ciclosporin A (Sandimmun Optoral®)

Alternativ wird die Immunsuppression mit Ciclosporin A (CSA) begonnen. CSA gehört ebenfalls zur Gruppe der Calcineurininhibitoren und hat somit eine ähnliche Wirkung wie TAC. CSA baut durch die Einnahme einen Wirkspiegel im Blut auf, der möglichst gleichmäßig gehalten werden muss. Auch bei diesem Medikament ist eine zeitlich genaue Einnahme im Abstand von 12 Stunden zur Aufrechterhaltung des Wirkspiegels im Blut notwendig. CSA gibt es als Saft oder Kapseln und muss ebenfalls lebenslang eingenommen werden.

Um Schädigungen am Zahnschmelz und Zahnfleisch (Zahnfleischwucherung) zu vermeiden, sollten insbesondere nach der Einnahme von CSA die Zähne gut geputzt werden.

Nach Möglichkeit nimmt man die Medikamente immer mit dem gleichen Getränk (z. B. Wasser oder Tee) ein, um eine stabile Aufnahme zu gewährleisten. Allerdings eignet sich Grapefruitsaft nicht zur Medikamenteneinnahme, da es den Medikamentenspiegel verändern kann. Das Medikament darf erst kurz vor der Verabreichung aus der Verpackung herausgeholt und ggf. aufgelöst werden, da ansonsten die Wirkung verloren gehen kann.

Prednison/Prednisolon (z. B. Decortin®) = Steroide

Bereits während der Operation bekommt Ihr Kind eine erste Prednison- bzw. Prednisolongabe. Steroide unterdrücken das Immunsystem relativ unspezifisch und unterstützen im weiteren Verlauf die immunsuppressive Wirkung von CSA und TAC. Die hohe Startdosis wird zügig reduziert und nur einmal täglich morgens eingenommen. Anfangs wird es noch über die Vene und später über den Mund verabreicht.

Die Ausnahme bildet eine akute Abstoßungsreaktion, bei der eine hochdosierte Steroid-Bolustherapie für 3 bis 6 Tage über die Vene appliziert werden muss.

Mycophenolatmofetil (Cellcept®)

Ein weiteres Immunsuppressivum, das in Kombination mit TAC oder CSA häufig eingesetzt wird, ist das Mycophenolatmofetil (MMF). Es schont die Niere und ist zumeist gut verträglich. Bei gleichzeitiger Einnahme von MMF mit CSA oder TAC können diese Medikamente in einer niedrigeren Dosis und mit deutlich niedrigeren Blutzielspiegeln verabreicht werden. Bei Auftreten von Nebenwirkungen, wie z. B. einer vermehrten Infektionsneigung, Wundheilungsstörungen, unklaren Durchfällen oder Blutbildveränderungen sollte MMF reduziert oder komplett abgesetzt werden.

Zu erwähnen ist, dass MMF eine keimschädigende Wirkung besitzt. Bei Kinderwunsch oder Auftreten einer Schwangerschaft muss es in enger Absprache mit dem Behandlungsteam im Transplantationszentrum rasch abgesetzt werden und die Immunsuppression mit anderen Medikamenten erfolgen.

Everolimus (Certican®)/Sirolimus (Rapamune®)

Everolimus und Sirolimus gehören der Wirkgruppe der sog. mTOR-Inhibitoren an und hemmen das Wachstum und die Vermehrung von T-Zellen, die eine Abstoßungsreaktion vermitteln. Häufig werden diese Substanzen als Kombinationstherapie mit CSA oder TAC eingesetzt. Insbesondere bei Tumorerkrankungen vor (z. B. Hepatoblastom oder HCC) oder auch nach der Transplantation (z. B. PTLD, Lymphom) werden diese antiproliferativ wirkenden Substanzen bevorzugt eingesetzt. Sie haben die Eigenschaft die Zellteilung zu hemmen und so auch dem Tumorwachstum entgegenzuwirken.

Auch bei dauerhaftem Nachweis bzw. steigender Anzahl von Viren (CMV und EBV) im Blut scheint diese Medikamentengruppe günstige Eigenschaften zu haben. Diese Medikamente werden nicht direkt nach der Transplantation eingesetzt, sondern erst nach ein paar Wochen, da sie Wundheilungsstörungen verursachen können.

Basiliximab (Simulect®)

Basiliximab ist ein IL2-Rezeptorblocker und hemmt unmittelbar die Aktivierung von Entzündungszellen. Dieses Medikament wird zusätzlich zu den vorgenannten Immunsuppressiva an zwei definierten Zeitpunkten (am Tag der Transplantation und am 4. Tag nach Lebertransplantation) über die Vene gegeben. Hierdurch resultiert ein verbesserter Schutz gegenüber akuten Abstoßungsreaktionen vor allem in den ersten vier bis sechs Wochen nach Transplantation. Insgesamt konnte die Rate an akuten Abstoßungen mit Hilfe dieses Medikaments deutlich gesenkt werden.

Wir empfehlen Ihnen sich die Packungsbeilage der Medikamente immer gut durchzulesen und sich bzgl. des Umgangs mit dem Medikament an die Empfehlungen des Herstellers zu halten.

Sonstige Medikamente

- Acetylsalicylsäure (zur Blutverdünnung),
- Vitamin D und Calcium (für Knochenstoffwechsel und Wachstum),
- Magnesium (bei Magnesiummangel),
- Valganciclovir und Ganciclovir (CMV-Virusprophylaxe/-behandlung)
- Fluconazol (Pilzprophylaxe/-behandlung)
- Antibiotikum (Cholangitisprophylaxe)

Häufig ist es für Sie und Ihr Kind gar nicht schwierig, sich auf die neuen Medikamente einzustellen, da sie durch die Grunderkrankung bereits an viele Medikamente gewöhnt sind.

Bestimmungen der Blutwerte und insbesondere der Medikamentenspiegel sind nach der Entlassung zunächst noch ein- bis zweimal wöchentlich, in der weiteren Nachbetreuung, je nach Verlauf, alle 1–4 Wochen im ersten Jahr und 6–8–12 Wochen im zweiten Jahr nach LTX notwendig. Nach 2 Jahren sind Kontrollen der Blutwerte und der Medikamentenspiegel mindestens alle 3 Monate zu empfehlen.

Nebenwirkungen von CSA und TAC können sein ...

- Bluthochdruck (Hypertension)
- Nierenfunktionsstörungen
- neurologische Veränderungen
- Hauttumore
- Magnesiummangel
- Lymphzellentumore (assoziiert mit einer EBV-Infektion, PTLD)
- verstärkter Haarwuchs am ganzen Körper (Hirsutismus) (CSA)
- Zahnfleischwucherung (Gingivahyperplasie) und Verfärbungen der Zähne (CSA)
- Allergische Reaktionen o. Verschlechterung von z. B. Neurodermitis (TAC)
- Haarausfall, Diabetes, Juckreiz (TAC)

Nebenwirkungen von Steroiden können sein ...

- Gewichtszunahme durch erhöhten Appetit
- rundes, volles Gesicht (Cushing)
- Magen- und Darmgeschwüre
- Knochenentkalkung mit Knochenbrüchen (Osteoporose)
- Bluthochdruck (Hypertension)
- Blutzuckererhöhung (Hyperglykämien)
- Steroidakne
- Katarakt und Glaukom (grauer und grüner Star)
- Verhaltensauffälligkeiten

Bei Anwendung von Mycophenolatmofetil werden Beschwerden im Bereich des Magen-Darm-Traktes oder Blutbildveränderungen (z. B. niedrige weiße Blutkörperchen oder Blutplättchen) beobachtet. Bei Anwendung von Sirolimus oder Everolimus können erhöhte Werte für Blutfette, Blutbild- und Gerinnungsveränderungen auftreten. Auch kann es bei Einnahme dieser Medikamente zu Aphtenbildung (Bläschenbildung) im Mund und Rachenraum sowie auch ubiquitär kommen.

Vorbereitung des häuslichen Umfeldes

Vor Entlassung in die ambulante Weiterbetreuung besprechen wir mit Ihnen in einem ausführlichen Entlassungsgespräch, wie Sie und Ihr Kind sich zu Hause und in der Öffentlichkeit verhalten sollen und wie es mit den weiteren Nachsorgeuntersuchungen weitergeht. Sicherlich haben Sie zu diesem Zeitpunkt noch viele Fragen, die Sie im Rahmen dieses Gespräches in Ruhe mit dem Ärzteteam besprechen können. Bereits vor Entlassung sollte neben der weiteren kinderärztlichen Betreuung vor Ort auch die Mitbetreuung in einer Ambulanz eines möglichst nahegelegenen Krankenhauses („Vor- und Nachsorgezentrum“) koordiniert werden. Auch benötigen sie rechtzeitig Rezepte für die Spezialmedikamente, die vor Entlassung in der Regel von Ihrer Apotheke vor Ort bestellt werden müssen. Aber keine Sorge, hierbei helfen Ihnen die Behandlungsteams des Transplantationszentrums.

Bevor Sie nach Hause entlassen werden, sollte das häusliche Umfeld an die gesundheitlichen Veränderungen des transplantierten Patienten angepasst werden.

Empfehlungen für zu Hause:

- Pflanzen und Schnittblumen nicht in Schlafräumen aufstellen wegen möglicher Pilzsporen und Bakterien.
- Im ersten halben Jahr nach Transplantation sollte der Kontakt zu Haustieren vermieden werden, da vor allen Dingen Papageien und Katzen Infektionskrankheiten übertragen können. In diesem Zeitraum sollten keine neuen Haustiere angeschafft werden. Schon im Haushalt vorhandene Haustiere (z. B. Hund, Katze) dürfen behalten werden, sollten aber nicht ins Kinderzimmer gehen. Außerdem sollte darauf geachtet werden, dass das Haustier regelmäßig entwurmt wird und alle erforderlichen Impfungen hat. Die Hände müssen nach dem Tierkontakt gründlich gewaschen werden.
- Die Zimmer müssen frei von Schimmel sein.
- In den ersten Monaten nach Transplantation sollten größere Menschenmengen gemieden werden und in der Öffentlichkeit ein Mundschutz getragen werden.
- Ein Kindergarten- und Schulbesuch ist je nach Verlauf schon bald wieder möglich, der Zeitpunkt sollte mit dem Behandlungsteam im Transplantationszentrum abgesprochen werden.

Diese Vorsichtsmaßnahmen gelten insbesondere für das erste Jahr nach der Transplantation. Danach sind keine besonderen Vorkehrungen mehr nötig, wenn keine besonders intensive immunsuppressive Therapie durchgeführt werden muss.

Tipps für die Alltagsgestaltung

Nach dem langen Klinikaufenthalt freuen sich die Kinder sehr auf ihre gewohnte Umgebung und sollten so normal wie möglich in den Alltag zurückkehren und nicht von der Umwelt isoliert werden. Wegen der erhöhten Infektionsgefahr muss aber im ersten Jahr Fieber sofort ärztlich abgeklärt werden. Der Kinderarzt vor Ort und die heimatnahe Kinderklinik sind Ihre ersten Ansprechpartner. Die Ärzte im Transplantationszentrum sind aber auch immer für Sie erreichbar.

Ernährung

Generell darf man nach Lebertransplantation alles essen, was einem schmeckt. Es sollte auf eine ausgewogene, fettarme Ernährung geachtet werden. Frisches Obst und Gemüse sollte immer gründlich gewaschen verzehrt werden. In den ersten drei Monaten empfehlen wir darauf zu achten, dass die Nahrung gewaschen, geschält, gekocht, gebraten oder anderweitig verarbeitet wurde, so dass keine kontaminierten Rohnahrungsmittel verzehrt werden. Insbesondere ist hier vor dem Verzehr ungekochter Salami zu warnen, da diese manchmal zur Übertragung eines Virus (Hepatitis E) führt, welcher unter Immunsuppression zu einer Leberentzündung führen kann. Einige Lebensmittel können die Spiegel der Immunsuppressiva beeinflussen und sollten daher unbedingt vermieden werden. Hierzu gehören z. B. Grapefruitsaft, Johanniskraut, pflanzliche Mischpräparate und gewisse Kräutertees/-mischungen. Vor dem Verzehr von Nahrungsmitteln, bei denen Sie oder Ihr Kind sich nicht sicher sind, ob diese einen negativen Einfluss auf die Gesundheit haben können, fragen Sie bitte im Transplantationszentrum nach Erfahrungswerten.

Hygiene

Für die ganze Familie sollte das regelmäßige Händewaschen im häuslichen Alltag eine Selbstverständlichkeit sein. Vor allem nach Benutzung einer fremden Toilette sollten die Hände gut gewaschen werden.

Kontakte: In den ersten 3 Monaten nach Lebertransplantation sollten Orte mit größeren Menschenansammlungen vermieden werden (z. B. Kaufhaus, Supermarkt, öffentliche Verkehrsmittel, Fahrstühle, Familienfeiern, Schwimmbäder). Freunde und Verwandte, die das Kind besuchen möchten, sollten infektfrei sein. Erkältete Familienmitglieder sollten engen Kontakt zum Patienten vermeiden und ggf. einen Mundschutz tragen.

Bei Lippenbläschen (Herpes labialis) sollte die Kontaktperson auf jeden Fall einen Mundschutz tragen, beim Auftreten von Bläschen beim Patienten muss sofort

Der DGE-Ernährungskreis



Der DGE-Ernährungskreis zeigt auf einen Blick wie eine gesunde und ökologisch nachhaltige Ernährung aussieht. Er ist damit eine Art Wegweiser mit Beispielen für eine optimale Lebensmittelauswahl. Die Größe der Lebensmittelgruppe veranschaulicht dabei den Anteil an der Ernährung. Je größer eine Lebensmittelgruppe ist, desto mehr kann daraus gegessen werden. Empfehlenswert ist es, innerhalb der Gruppen die Vielfalt an Lebensmitteln zu nutzen und abwechslungsreich zu essen.

Eine gesunde und umweltschonende Ernährung ist zu mehr als ¼ pflanzlich und knapp ¼ tierisch.

Ausführliche Infos erhalten Sie hierzu auf den Seiten der DGE:
www.dge.de/gesunde-ernaehrung/gut-essen-und-trinken/dge-ernaehrungskreis

Kontakt mit dem behandelnden Ärzteteam in der Klinik aufgenommen werden. Der Kontakt zu Kindern bzw. Personen mit ansteckenden „Kinder“-Krankheiten (z. B. Windpocken, Masern) sollte unbedingt vermieden werden. Falls dennoch Kontakt stattgefunden hat, bitten wir Sie das Vorgehen mit dem Transplantationszentrum abzusprechen.

Impfungen

In den ersten 6–12 Monaten (je nach Transplantationszentrum) nach Lebertransplantation sollten keine Impfungen durchgeführt werden. Im Anschluss werden individuelle Impfempfehlungen vom Transplantationszentrum nach Kontrolle der Impftiter und Durchsicht des Impfpasses ausgesprochen. Grundsätzlich dürfen Totimpfstoffe (lt. STIKO-Empfehlungen) unbedenklich geimpft werden. Lebendimpfungen sind hingegen offiziell nicht empfohlen. Unter bestimmten Voraussetzungen, Testung der Immunitätslage und Höhe der Immunsuppression kann es nach Absprache mit Ihrem Transplantationszentrum und in Abwägung von Nutzen und Risiko einer entsprechenden Impfung sinnvoll sein, eine Lebendimpfung durchzuführen.

Auch enge Kontaktpersonen, wie Geschwister und Eltern, sollten unbedingt entsprechend der allgemeinen Impfempfehlungen (lt. STIKO-Empfehlungen) und weiterhin jährlich gegen Grippe geimpft sein, damit sie nicht eine zusätzliche Ansteckungsgefahr für das durch die Medikamente immungeschwächte Familienmitglied darstellen. Alle Impfungen werden beim Kinderarzt oder Hausarzt durchgeführt.

Kindergarten und Krabbelgruppen

Nach ca. 3 Monaten – je nach Allgemeinzustand – darf das Kind wieder den Kindergarten oder die Krabbelgruppen besuchen. Dabei ist immer besondere Vorsicht geboten, da in dieser Altersgruppe die meisten ansteckenden Kinderkrankheiten auftreten. Dennoch ist es sehr wichtig für die Kinder, den sozialen Kontakt mit Gleichaltrigen zu haben. Wir empfehlen Ihnen mit dem Personal der Einrichtung abzusprechen, dass Sie im Fall des Bekanntwerdens einer ansteckenden Kinderkrankheit im Kindergarten umgehend informiert werden, um entscheiden zu können, ob Sie Ihr Kind ggf. zu Hause lassen.

Medikamente

Zu den regelmäßigen Terminen in der LTX-Ambulanz sollten ein aktueller Medikamentenplan und ein Foto der häuslichen Medikamente mitgebracht werden. So können besser Rezepte ausgestellt und Dosisanpassungen direkt im

Medikamentenplan eingetragen werden. Die Medikamente dürfen nicht einen Tag ausgelassen werden, daher müssen Sie frühzeitig an die Rezepte denken, um rechtzeitig eine neue Medikamentenpackung zu Hause zu haben. Optimalerweise empfehlen wir von den lebensnotwendigen Medikamenten (insbesondere den Immunsuppressiva) immer eine Reservepackung zu Hause zu haben. Für die Immunsuppressiva werden immer Originalpräparate rezeptiert. Der Arzt muss dies auf dem Rezept kenntlich machen. Die Kosten müssen von der Krankenkasse übernommen werden. Bitte achten Sie bei Abholung in der Apotheke, dass wirklich Originalpräparate ausgegeben werden.

Wenn Ihr Kind andere Medikamente einnehmen soll, sollten mögliche Wechselwirkungen vorab mit dem ärztlichen Team im Transplantationszentrum und dem Kinderarzt abgesprochen werden. So können viele Medikamente, wie z. B. Pilzmittel oder Antibiotika, die Medikamentenspiegel der Immunsuppressiva beeinflussen und zu unerwünschten und ggf. gefährlichen Spiegelschwankungen führen.

Bei antibiotischen Therapien ist darauf zu achten, dass keine Makrolidantibiotika (z. B. Erythromycin oder Clarithromycin) eingesetzt werden, da diese den Medikamentenspiegel von CSA und TAC beeinflussen können. Ihr Kinderarzt sollte vor dem Einsatz eines Antibiotikums daher immer Rücksprache mit dem ärztlichen Team des Transplantationszentrums halten.

Es kann sein, dass bei späteren Operationen, unabhängig von der transplantierten Leber, eine antibiotische Prophylaxe (z. B. bei Zahnextraktionen) empfohlen ist. In solchen Fällen sollten Sie vorab mit Ihrem Transplantationszentrum Kontakt aufnehmen. Häufig wird die Operation sogar in Ihrem Transplantationszentrum vorgenommen werden.

Immunsuppressiva und Erbrechen: Wenn Ihr Kind erbricht und insbesondere das Immunsuppressivum (z. B. CSA, TAC) innerhalb von einer halben Stunde nach der Einnahme erbrochen hat, muss die Dosis zügig nachgegeben werden, sobald sich Ihr Kind erholt hat. Wenn es über eine halbe Stunde nach Einnahme des Medikaments erbricht, muss das Medikament nicht mehr nachgegeben werden. Sollte Ihr Kind wiederholt erbrechen, empfehlen wir Ihnen Kontakt mit dem Kinderarzt und/oder dem Transplantationszentrum aufzunehmen und das weitere Vorgehen zu besprechen.

Immunsuppressiva und Durchfall: Wenn Ihr Kind dünne oder wässrige Stühle hat, sollte ebenfalls der Kinderarzt oder das Transplantationszentrum kontaktiert werden. Bei Immunsuppression mit CSA kann der Medikamentenspiegel im Rahmen der Durchfallerkrankung stark abfallen, bei Einnahme von TAC kann der Spiegel plötzlich viel zu hoch sein. Dies bedeutet, dass bei Durchfallerkrankungen über 24 Stunden hinaus gehend die Dosis von TAC und CSA angepasst und eine Spiegelkontrolle am nächsten Morgen eingeplant werden sollte.

Reisen (ins Ausland)

Bei gutem Gesundheitszustand und nach Rücksprache mit dem behandelnden Ärzteteam im Transplantationszentrum ist ein Urlaub, auch ins Ausland, nach Transplantation möglich. In der frühen Phase nach Transplantation sollten größere Reisen jedoch noch nicht erfolgen, sondern erst nach Stabilisierung des Gesundheitszustandes und nach angemessener Reduktion der Immunsuppression (ca. 1 Jahr). Für eine Auslandsreise sollten einige Vorbereitungen getroffen werden.

Sie sollten:

- für den Reisezeitraum ausreichend Medikamente mitnehmen (wir empfehlen, die Immunsuppressiva immer in doppelter Menge mitzuführen, um bei einem Verlust des Gepäcks oder einem „Unfall“ mit den Medikamenten noch ausreichend Saft oder Tabletten vorrätig zu haben).
- wichtige medizinische Dokumente, wie Medikamentenplan, aktuellsten Arztbrief, Impfpass und Behindertenausweis mitführen.
- sich vorab über mögliche Ansprechpartner (Arzt, Krankenhaus) am Urlaubsort informieren und die Kontaktdaten dokumentieren und mitnehmen.
- das Team Ihres Transplantationszentrums über die Reise informieren.
- eine Reisekrankenversicherung abschließen und die Finanzierung eines eventuell notwendigen Rücktransports klären, falls die Reise vorzeitig aus Krankheitsgründen abgebrochen werden muss.
- sich über eventuell notwendige Reiseimpfungen informieren.

Schule und sportliche Aktivitäten

Nach ca. 3 Monaten ist auch der Schulbesuch wieder möglich, und die Kinder dürfen am Sportunterricht teilnehmen. Vorher kann Hausunterricht oder digitaler Unterricht organisiert werden. Transplantierte Kinder können ihre Belastbarkeit gut einschätzen. Selbst der Schwimmbadbesuch ist kein Hindernis mehr, insofern die Wunden komplett abgeheilt sind. Bei den Schwimmbädern muss auf die Warzengefahr hingewiesen werden. Sie sollten Ihr Kind regelmäßig auf Warzen inspizieren, damit eine frühzeitige Behandlung erfolgen kann. Ist die Milz sehr groß, sollten Sportarten mit erhöhter Verletzungsgefahr der Bauchorgane, wie z. B. Reiten, Fallschirmspringen oder Kampfsportarten vermieden werden.

Ist Ihr Kind nach der Transplantation fit und gut belastbar und hat eine normale Transplantatfunktion, steht auch Leistungssport nichts im Wege.

Schwerbehindertenausweis/Rehabilitationsmöglichkeit

In den ersten 2 Jahren nach der Transplantation erhält Ihr Kind nach aktuellem Sozialrecht eine 100 %ige Schwerbehinderung. Dadurch ergeben sich für die Familie viele Unterstützungsmöglichkeiten durch den Staat, die jedoch speziell beantragt werden müssen. Bei Fragen können Sie sich an den psychosozialen Dienst der Kinderklinik wenden, dieser ist Ihnen bei den verschiedenen Beantragungen behilflich.

Auch eine Rehabilitationsmaßnahme kann nach der Transplantation bei der Krankenkasse oder auch bei der Rentenversicherung mit Hilfe eines Empfehlungsschreibens der behandelnden Ärzte beantragt werden. Einzelne Rehabilitationseinrichtungen haben sich auf die Behandlung von transplantierten Kinder spezialisiert und werden ausdrücklich von uns empfohlen.

Selbsthilfegruppen

Vielen Familien hilft es besonders, sich mit anderen betroffenen Familien auszutauschen. Dabei besteht die Möglichkeit, einerseits in der Klinik Kontakte zu knüpfen oder aber auch einer der bestehenden Selbsthilfegruppen beizutreten (s.u.). Auch den Kindern gibt es Sicherheit, andere Betroffene kennenzulernen und sich mit diesen auf Augenhöhe auszutauschen.

Der Verein **KiO Kinderhilfe Organtransplantation e.V.** (www.kiohilfe.de) kümmert sich um transplantierte Kinder und deren Familien und stellt finanzielle Unterstützung zur Verfügung.

Ebenso wie KiO bietet auch **Transplant-Kids e.V.** (www.transplant-kids.de) bundesweit Veranstaltungen und Freizeitevents an.

Darüber hinaus hat sich der Verein **Leberkrankes Kind e.V.** (www.leberkrankes-kind.de) auf die Förderung leberkranker und transplantierten Kinder spezialisiert. Als Zusammenschluss von betroffenen Familien werden die Interessen dieser besonderen Patientengruppen vertreten.



Sonnenschutz

Unter einer Immunsuppression ist es empfehlenswert, nicht nur bei strahlendem Sonnenschein auf einen ausreichenden UV-Schutz zu achten, da die Haut durch die Immunsuppressiva anfälliger für Hauttumoren ist. Neben der Verwendung von Sonnenschutzcreme mit einem Lichtschutzfaktor von mindestens 50 wird das Tragen von schützender Kleidung sowie einer Kopfbedeckung (z. B. Hut oder Kappe) an sehr sonnigen Tagen empfohlen. Wenn Ihr Kind am Körper zahlreiche Muttermale aufweist, sollte eine Begutachtung durch einen Hautarzt in regelmäßigen Abständen erfolgen (alle 1 bis 3 Jahre). In der Regel wird nach Transplantation ein jährliches Hautkrebscreening im Transplantationszentrum angeboten.

Verhütung

Eine hormonelle Empfängnisverhütung kann nach Lebertransplantation mit einer niedrig dosierten gestagenhaltigen Pille (sog. Minipille) durchgeführt werden. Östrogenhaltige Präparate sind nicht zu empfehlen. Hierzu ist eine Beratung in einer Gynäkologie unverzichtbar.

Zahn- und Mundpflege

Unter Immunsuppression empfehlen wir dringend die Zähne zweimal täglich zu putzen und auf eine gute Mundhygiene zu achten. Dazu gehört auch ein einmal, besser zweimal jährlicher Besuch beim Zahnarzt.

Sollten bereits vor Transplantation Gelbfärbungen an den Zähnen aufgefallen sein, so bleiben diese in der Regel auch nach Transplantation bestehen. Die Gelbfärbung kommt durch das zuvor hohe Bilirubin im Körper, welches sich im Zahnschmelz abgelagert hat. Auch Eisenpräparate können unschöne bleibende Zahnverfärbungen verursachen, daher ist es bei einer oralen Eisensubstitution auch anzuraten eine gute Mundhygiene einzuhalten. Unter Immunsuppression kann es u. a. zu einer Zahnfleischwucherung kommen. Diese Veränderung ist unter Immunsuppression mit CSA ausgeprägter als bei anderen Immunsuppressiva. Eine zeitnahe zahnärztliche Vorstellung ist anzuraten, wenn eine lokale Infektion wie eine Gingivitis oder Parodontitis auftritt.

Bei größeren operativen Zahnkorrekturen sollten prophylaktisch Antibiotika gegeben werden. Der Zahnarzt sollte vor einem Eingriff mit dem Transplantationszentrum Kontakt aufnehmen.

Ambulante Nachbetreuung

Zum Ende des Klinikaufenthaltes finden vor Entlassung Abschlussgespräche statt, in dem die Eltern und Patienten nochmal die Möglichkeit bekommen, alle Fragen zu klären, die für die erste Zeit zu Hause von Bedeutung sind. Die ersten Termine für die ambulanten Nachkontrollen werden vereinbart.

Direkt nach der Entlassung sollten Sie sich bald mit Ihrem Kind beim Kinderarzt vorstellen, damit dieser den allgemeinen Gesundheitszustand des transplantierten Kindes beurteilen und kennenlernen kann. Falls Fieber oder andere Symptome auftreten, ist der Kinderarzt Ihr erster Ansprechpartner. Dieser kann sich jederzeit mit dem Transplantationszentrum in Verbindung setzen.

Einmal jährlich erfolgt die Vorstellung im Transplantationszentrum zur Durchführung der sogenannten „Jahreskontrolle“. Bei dieser Vorstellung werden umfangreiche Laboruntersuchungen von Blut und Urin, eine Ultraschalluntersuchung der transplantierten Leber, eine Leberelastographie sowie ggf. verschiedene Spezialuntersuchungen (psychologische, kardiologische, HNO, augenärztliche Mitbeurteilungen oder eine Leberbiopsie) durchgeführt.

Dies ist notwendig, um Nebenwirkungen der Medikamente und Langzeitkomplikationen vorzubeugen und zu erkennen. Auch die Entwicklung Ihres Kindes wird beobachtet und ggf. Fördermaßnahmen empfohlen. Der Impfstatus wird überprüft und Impfempfehlungen ausgegeben.

Andere weiterbetreuende Ärzte des Kindes sollten über die Transplantation informiert werden. So sollte Ihr Kind mindestens alle 6 Monate zum Zahnarzt, um eine besondere Zahnpflege zu gewährleisten und Infektionen vorzubeugen. Solange Steroide verabreicht werden, sollten auch regelmäßige augenärztliche Kontrollen wahrgenommen werden.

Des Weiteren werden die Daten Ihres Kindes, insofern Sie und ggf. Ihr Kind einer Meldung dieser zugestimmt haben, in einem Register festgehalten, um den Transplantationsverlauf zu dokumentieren, Behandlungsabläufe zu optimieren und die Qualität der Betreuung kontinuierlich zu verbessern. Auch eine Meldung an das deutsche Transplantationsregister ist vom Gesetzgeber verpflichtend vorgesehen. Die Daten werden stets entweder pseudonymisiert (d. h. nur das meldende Zentrum kann verfolgen, welche Daten zu einem Patienten gehören) oder anonymisiert (d. h. es ist kein Rückschluss mehr auf die Person möglich) gemeldet und unterliegen den allgemeinen gesetzlichen Bestimmungen des deutschen Datenschutzes.

Teilnahme an wissenschaftlichen Studien

Die bisherigen Erfolge der Lebertransplantation sind neben dem Zugewinn von Erfahrungen nicht zuletzt auch wissenschaftlichen Studien zu verdanken. Um optimale Ergebnisse bei der Transplantation erzielen zu können, ist der ständige Wissensaustausch unter Fachleuten und die wissenschaftliche Aufarbeitung der Erfahrungen von besonderer Bedeutung. Hierzu verpflichtet auch das Transplantationsgesetz.

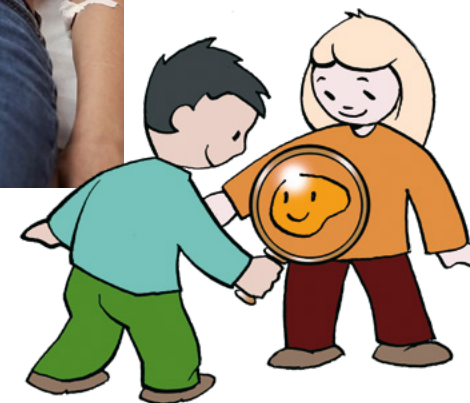
Es werden in großen Zentren regelmäßig kontrollierte Studien, z. B. zum Einsatz von Medikamenten oder im Rahmen der Grundlagenforschung, durchgeführt. Die Teilnahme an einer Studie ist immer freiwillig und erfolgt nur nach entsprechend ausführlicher Aufklärung der Eltern und des Kindes durch die Ärzte. Eine Kontrolle der Studieninhalte erfolgt durch eine neutrale Ethikkommission, die gewährleistet, dass die Rechte der Patienten geachtet und eingehalten werden. Die Teilnahme an Studien dient der Verbesserung der Transplantationsergebnisse und unterstützt, dass die Lebertransplantation im Kindesalter noch sicherer wird.

Auch andere wissenschaftliche Projekte sind sinnvoll und möglich, z. B. durch Biobanken und Register. Die verantwortlichen Ärzte Ihres Transplantationszentrums werden bei Forschungsaktivitäten im Zentrum mit Ihnen Kontakt aufnehmen und die Studiendetails mit Ihnen und Ihrem Kind besprechen. Nur nach einer schriftlichen Zustimmung nehmen Sie bzw. Ihr Kind an einer derartigen Studie teil.



Illustration: © Thees Carstens, Foto: © Kinder gastroenterologie Essen

Untersuchung in der Ambulanz



Kleine Mutmacher

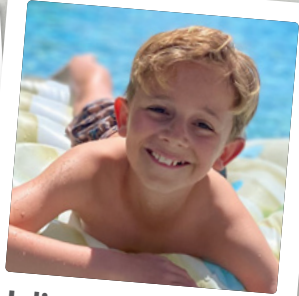
Kinder nach ihrer Lebertransplantation



Illustration: © Thees Carstens, Fotos: © privat



Julius
5 Wochen vor LTX



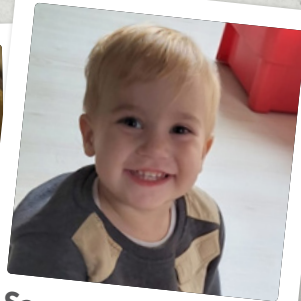
Julius
10 Jahre nach LTX



Cleo
3 Wochen nach LTX



Sam
kurz vor LTX



Sam
1 Jahr nach LTX



Lilli
1 Jahr nach LTX



Viktoria
8 Jahre nach LTX



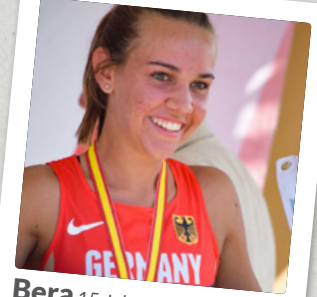
Tom
6 Jahre nach LTX



Paulina
6 Jahre nach LTX



Elias
1 Jahr nach LTX



Bera 15 Jahre nach LTX
(2017, Gold bei den World Transplant Games)



Raffael
4 Jahre nach LTX



Florian
7 Jahre nach LTX



Lars
2 Jahre nach LTX



Emmi
7 Jahre nach LTX



Mia
8 Monate nach LTX



Paul
vor LTX



Paul
2 Jahre nach LTX

