

Dirk Sehr

Bildgebende Verfahren bei Kindern mit Lebertransplantation

Sowohl im Kindes- als auch im Erwachsenenalter stellt die Lebertransplantation (LTX) die einzige kurative Therapie für das akute und chronische Leberversagen dar. In Deutschland werden pro Jahr mehr als einhundert Lebertransplantationen bei Kindern an ausgewiesenen Transplantationszentren durchgeführt. (1) Überwiegend bei Erwachsenen die Totspende, wird im Kindesalter häufig die Lebendspende angewandt. Meist ist der Spender ein Elternteil des Kindes.

1963 führte der amerikanische Chirurg E. Starzl in Denver, Colorado, nach über 200 Tierexperimenten die ersten drei Lebertransplantationen am Menschen durch. (2) Der erste Patient (ein dreijähriges Kind mit Gallengangsatresie) verstarb noch während der Operation an einer unstillbaren Blutung, der zweite nach 7 und der dritte Patient nach 22 Tagen. Die erste erfolgreiche Lebertransplantation beim Kind wurde 1967 ebenfalls von E. Starzl durchgeführt. Das Kind überlebte 400 Tage. (3)

Der Erfahrungsschatz der Lebertransplantation entwickelte sich in den folgenden Jahren vornehmlich bei erwachsenen Patienten weiter. Durch verbesserte Operationsverfahren, die Anwendung der Lebendspende sowie die Einführung der Split-Leber-Transplantation ist die LTX im Kindesalter inzwischen zu einem Routineverfahren geworden mit einer 1-Jahres-Überlebensrate von über 85%. (4, 5) Häufigste Indikation zur Lebertransplantation beim Kind sind in absteigender

Reihenfolge die extrahepatische Gallengangsatresie (55%), die progressive familiäre intrahepatische Cholestase (PFIC) (10%) sowie mit jeweils 8% das Alagille-Syndrom, neonatale Hepatitis und sowie metabolische Erkrankungen. (1)

Sowohl die präoperative Vorbereitung der Patienten als auch der postoperative Verlauf setzen eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Kinderärzten, Transplantationschirurgen und Kinderradiologen voraus.

In der Prätransplantationsphase dient die Abdomensonografie mit spezieller Berücksichtigung der Gefäßsituation der operativen Vorbereitung des Patienten.

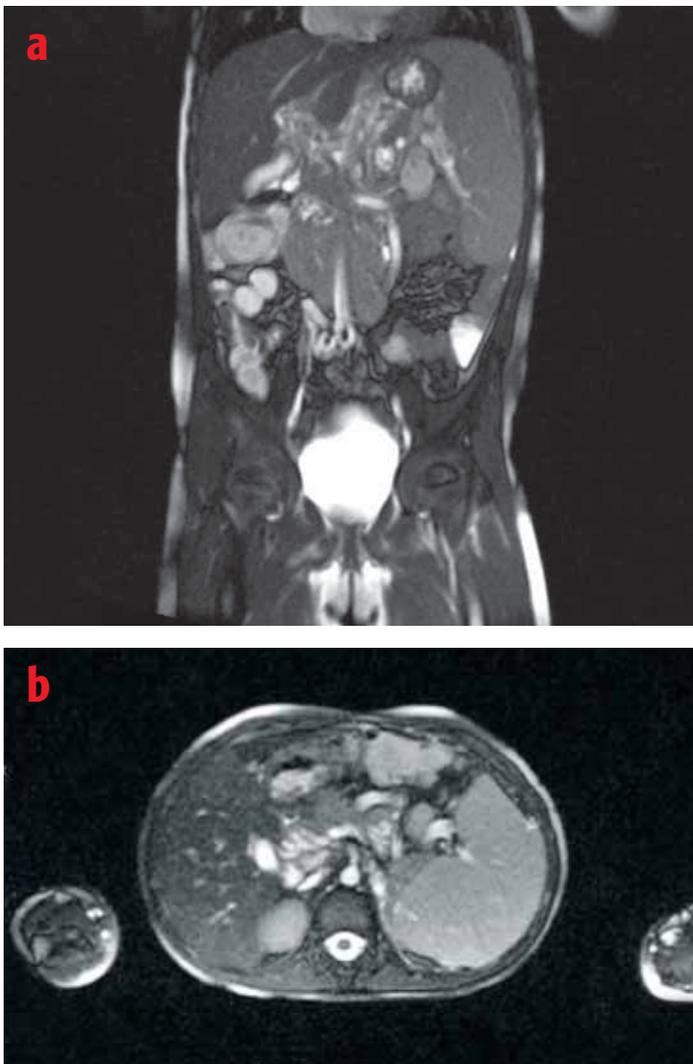
Von besonderem Interesse sind hierbei die vaskulären Anschlussmöglichkeiten des Transplantatorganes. Vaskuläre Anomalien/Normvarianten wie zum Beispiel eine fehlende V. portae (z.B. Abernethy-Malformationen) können sonografisch meist sicher erfasst werden. In unklaren

Fällen kann eine ergänzende MRT-Untersuchung hilfreich sein. Neben einer MR-Angiographie haben sich bei uns True-FISP-Sequenzen mit hoher Auflösung bewährt.

Aber auch Malignome beziehungsweise Metastasen müssen vor Transplantation ggf. sicher nachgewiesen beziehungsweise ausgeschlossen werden. Auch hier kommt primär der Ultraschall zur Anwendung, ggf. ergänzt durch eine MRT-Untersuchung.

In der Posttransplantationsphase muss zwischen frühen und späten Komplikationen unterschieden werden.

Die primäre Bildgebung erfolgt bereits intraoperativ mit Ultraschall und FKDS, im späteren Verlauf in seltenen unklaren Fällen ergänzt durch eine MRT/MR-Angiografie. Eine CT-Untersuchung des Transplantatorganes ist gewöhnlich nicht indiziert. Bei nachgewiesenen signifikanten Gefäßstenosen oder Gallenwegsstenosen nach LTX kann



■ Abb. 1a/b: MRT-Bildgebung zur Beurteilung der Gefäßmorphologie der Leber True-FISP nonBh dynamisch, a: coronal
b: axial bei Pfortaderverschluss mit deutlicher Kollateralenbildung im Leberhilus

interventionell (DSA) ggf. der Versuch einer PTA beziehungsweise einer Stentversorgung des Gallenwegsystems indiziert sein.

Als typische Frühkomplikationen nach LTX sind primäres Transplantatversagen, Galleleckagen, Thrombosen im Bereich der neuen Gefäß-

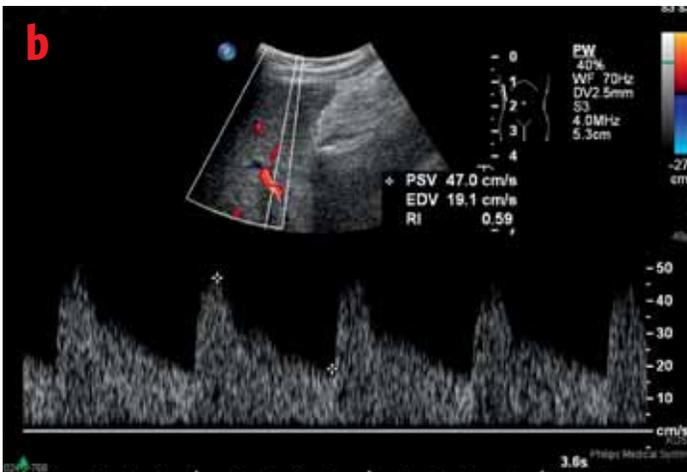
anastomosen und Infektionen zu nennen. (6)

Komplikationen im Bereich der Leberarterien sind mit einer hohen Morbidität und Transplantatverlust assoziiert. (7) Spätkomplikationen sind neben einer chronischen Abstoßung, progredienter Anastomo-

senstenose auch ein Rezidiv der Grunderkrankung. An primär biliärer Zirrhose (PBC) erkrankte Patienten erfahren gemäß größeren Studien mit Langzeit-Follow up nach LTX in ca. 9 % ein Rezidiv, allerdings ohne Beeinflussung der Patientenüberlebensrate. Die Rezidivrate für Autoimmunhepatitis (AIH) wird im ersten Jahr auf 8 %, im Langzeitverlauf auf 68 % geschätzt. Auch ein Rezidiv der primär sklerosierenden Cholangitis (PSC) wird beschrieben,

Normalerweise stellt sich die transplantierte Leber mit homogener Echogenität dar. Schmale perihepatische Serom- bzw. Hämatomansammlungen sind in der frühen postoperativen Phase ebenso wie geringe Aszitesbildungen und ein rechtsseitiger Pleuraerguss ein häufiger Befund (8), der sich unseren Erfahrungen entsprechend in den ersten beiden Wochen wieder weitgehend zurückbildet.

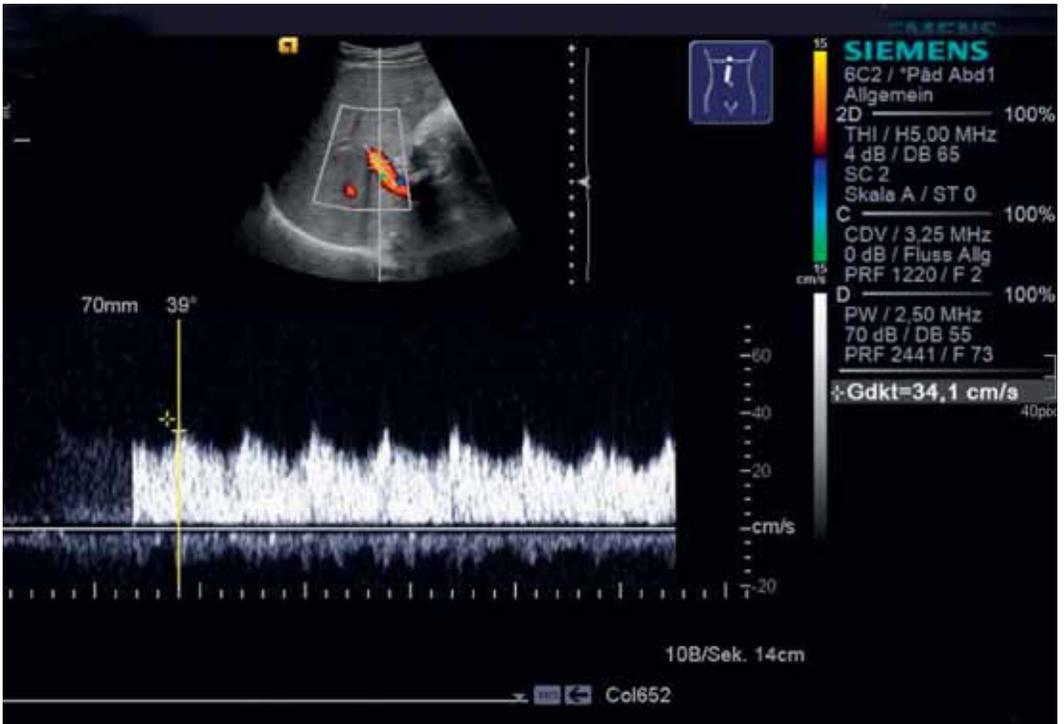
Das normale Flussprofil der Pfortader ist ein antegrad gerichtetes bandförmiges Flussprofil mit nur geringen Atemmodulationen (Abb. 2a). Anastomosenstenosen der Pfortader oder Thromben können bereits im Graubild häufig nachgewiesen werden. Die farbkodierte Duplexsonografie dient zur Einschätzung des Stenosegrades und gibt die Strömungsrichtung im Gefäß an. Ferner kann bei partieller Pfortaderthrombose noch ein Restfluß nachgewiesen werden. Die



Häufigkeit von Pfortaderthrombosen bei Kindern nach LTX wird in der Literatur mit 5-10% angegeben (4). Leberarterienverschlüsse nach Transplantation kommen bei Kindern 2-4 mal häufiger vor als bei Erwachsenen und treten meist innerhalb der ersten 30 Tage nach der Operation auf. Das höchste Risiko eines Leberarterienverschlusses besteht, wenn das Spenderorgan von einem Neugeborenen stammt. (10) Bekker et al. fanden nach Literaturdurchsicht eine Gesamtinzidenz von frühen Leberarterienthrombosen von 4,4% nach Lebertransplantation. Bei Kindern betrug der Anteil 8,3%, bei Erwachsenen hingegen nur 2,9%. (11)

Das arterielle Flussprofil der Leberarterie weist gewöhnlich einen steilen systolischen Anstieg auf mit kurzer Accelerationszeit (<0,08 s) und einem RI-Wert zwischen 0,5 – 0,7 (Abb. 2b). (12) In den ersten Tagen nach Lebertransplantation finden sich bei etwa der Hälfte aller Patienten erhöhte RI-Werte, welche sich nach einigen Tagen je-

■ Abb. 2a/b/c: links:
 Typische Flussprofile der großen Lebergefäße;
 a: Flussprofil in der Pfortader (antegrad, bandförmig mit nur geringen Atemmodulationen);
 b: Flussprofil in der Leberarterie (steiler initialer systolischer Flussanstieg, kurze Accelerationszeit, RI-Wert 0,5-0,7);
 c: Flussprofil in der Lebervene (triphasisch, atemmoduliert)



■ Abb. 3: FKDS der Pfortader bei Pfortaderanastomosenstenose: poststenotische Flussbeschleunigung, Aliasing

doch normalisieren. (13) Liegt eine Anastomosenstenose vor, lässt sich dopplersonografisch eine deutliche Flussbeschleunigung aufzeigen mit nachgeschalteten Flußturbulenzen (Aliasing) und einem poststenotisch dilatiertem Gefäß.

Das periphere intrahepatische Flussprofil weist dann bei ausgeprägter Stenose ein Parvus-tardus-Flussprofil auf mit verlängerter Accelerationszeit und erniedrigtem RI-Wert auf. Eine relevante Leberarterienstenose kann bei verlängerter Accelerationszeit ($>0,08s$) und erniedrigtem RI ($<0,5$) mit hoher Sensitivität angenommen werden. (7, 14)

Klinische Relevanz erlangt die Stenose der Leberarterie insbesondere durch rezidivierende Cholangitiden i.R. einer biliären Ischämie mit der Gefahr des Transplantatverlustes. (10) Daher sollten arterielle Stenosen bereits frühzeitig auch bei klinisch asymptomatischen Patienten behandelt werden (z.B. PTA). (15)

Pseudoaneurysmen im Anastomosenbereich der Leberarterie können im Verlauf gelegentlich beobachtet werden und sind dann gewöhnlich mykotischer Genese und sollten ebenfalls frühzeitig interventionell behandelt werden. (5,13)

Das typische Flussprofil der Lebervenen ist triphasisch und reflektiert die physiologischen Veränderungen des Blutflusses in Abhängigkeit vom Herzzyklus (Abb. 2c). (15) Anastomosenstenosen im Bereich der V. cava inferior sind insgesamt sehr selten. (16)

Zusammenfassung:

Die farbkodierte Duplexsonografie und Grauwertsonografie nach Lebertransplantation beim Kind ist eine jederzeit einsetzbare, effiziente und kostengünstige Methode zur Evaluation der Gefäßsituation beim transplantierten Kind. Hiermit können frühzeitig Gefäßkomplikationen



sicher nachgewiesen werden. In (wenigen) unklaren Fällen kann eine ergänzende MRT zur Klärung offener Fragen hilfreich sein. Neben der klassischen MR-Angiografie kommen hier insbesondere T2-BLADE-Sequenzen und True-FISP-Sequenzen zum Einsatz, da diese wenig bewegungsanfällig sind und gerade beim Kind eine suffiziente Beurteilung der anatomischen Strukturen ermöglichen.

Bei Gallengangstenosen stellt unter anderem die Stentversorgung mittels transhepatischem Zugang eine mögliche Therapieoption dar.

Stentversorgungen bei Gefäßstenosen bei Kindern sind als kritisch zu erachten, eine PTA in DSA-Technik stellt eine mögliche Therapieoption dar, wird aber in der Literatur bezüglich Langzeitergebnisse insbesondere bei Kindern als kritisch angesehen, so dass diese Kinder dann häufig einer offenen Revision unterzogen werden müssen.

Strahlenbelastende Untersuchungen wie Röntgen und CT-Untersuchungen sind für gewöhnlich nicht erforderlich und nur nach strengster Indikationsstellung anzuwenden.

Literaturverzeichnis:

Das umfangreiche Literaturverzeichnis wollen Sie bitte beim Verfasser erbitten.

■ *Abb. 4a/b/c: Patientin mit klinisch relevanter Pfortaderanastomosenstenose; PTA in DAS - Technik; initialer systolischer Flussanstieg, kurze Accelerationszeit, RI-Wert 0,5-0,7); c: Flussprofil in der Lebervene (triphasisch, atemmoduliert)*

▶ **Dr. Dirk Sehr**
 Universitätsklinikum
 Schleswig-Holstein, Campus Kiel
 Abt. Pädiatrische Radiologie und
 Sonographie
 Schwanenweg 20
 D-20105 KIEL