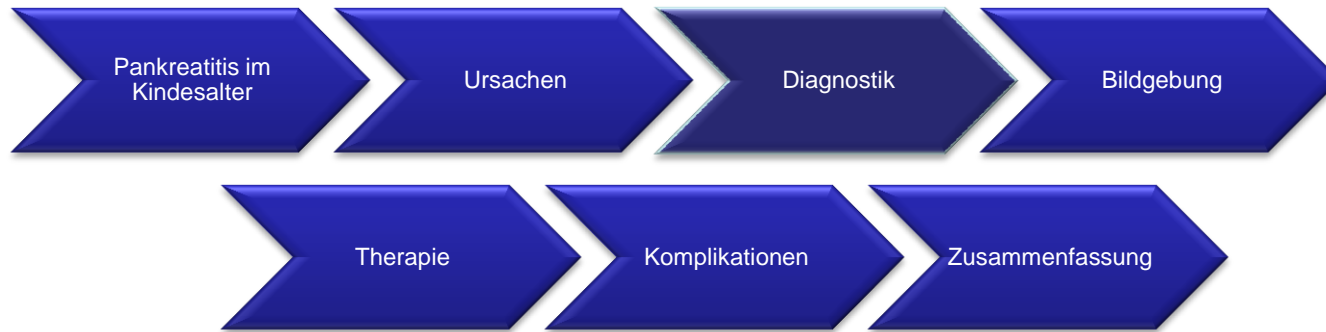




Komplikationen im Kindesalter und deren Behandlung

Arzt-Patienten-Seminar
Hereditäre Pankreatitis
Viszeralmedizin 2013 – Jahrestagung der DGVS

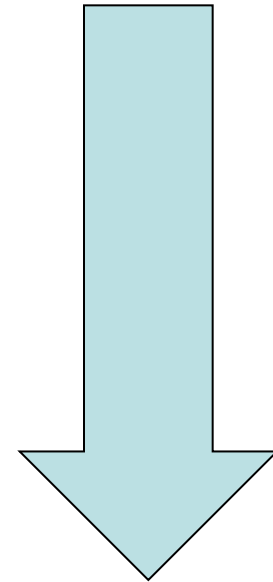
Jan de Laffolie
Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin
Abteilung Allgemeinpädiatrie und Neonatologie (Leiter: Prof. Dr. K.-P. Zimmer)



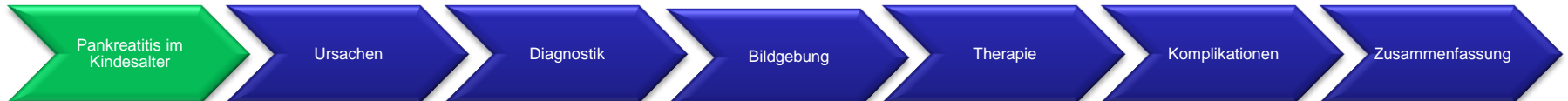
Pankreatitis

- pädiatrische Aspekte -

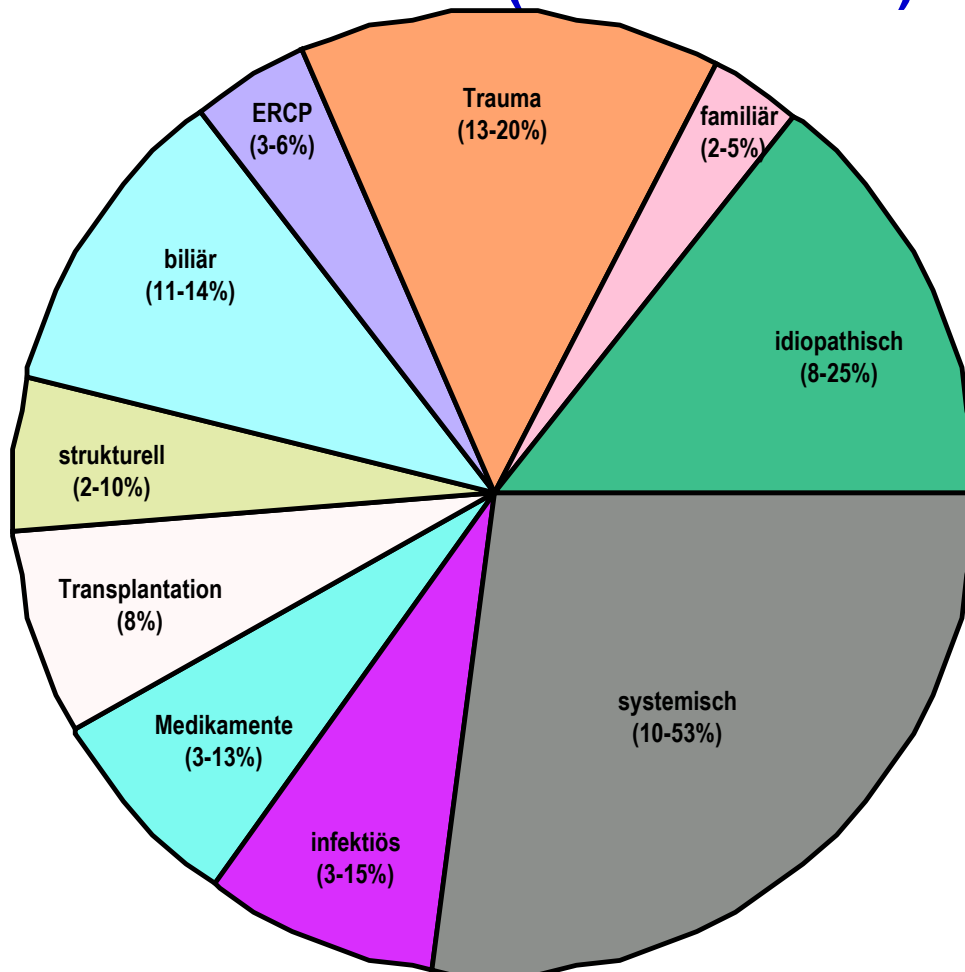
- Akute Pankreatitis im Kindesalter selten
Erwachsene ca. 16/100.000 /
Kinder 3,5 - 10/100.000 Einwohner und Jahr
80-90% leicht , 10% schwer (Atlanta Klassifikation)
 - Letalität 1 - 5% bei Erwachsenen, bei Kindern Rarität
- Chronische Pankreatitiden sind sehr selten
- Hereditäre Pankreatitiden sind sehr sehr selten (ca. 0,3/100.000)
- Chronische Bauchschmerzen sind im Kindesalter sehr häufig
(15% im Schulalter!)



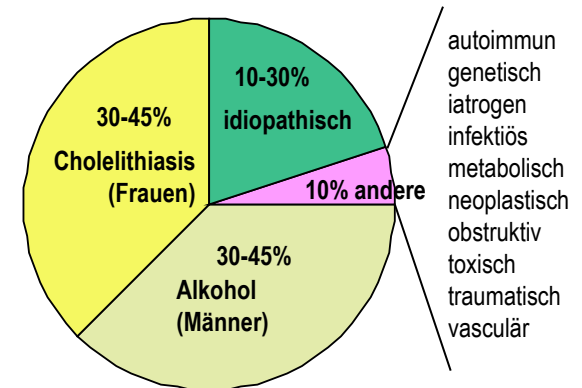
Diagnostisches
Dilemma



Ätiologie der Pankreatitis im Kindesalter - 5 Serien (1087 Patienten) -



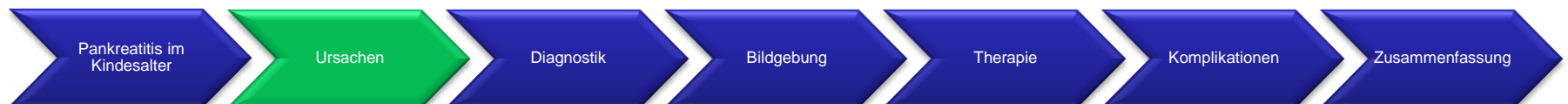
Ätiologie der akuten Pankreatitis bei Erwachsenen



Chronische Pankreatitis bei Erwachsenen:
70 - 90 % Alkohol

Pankreatitis – Ursachen im Kindesalter

- Mechanische Ursachen (18%)
 - Anatomische Anomalien, z. B. Choledochuszyte, Pankreas anulare, Pankreas divisum (umstritten)
 - Abflussbehinderung, z. B. Gallensteine
 - Trauma
 - ERCP



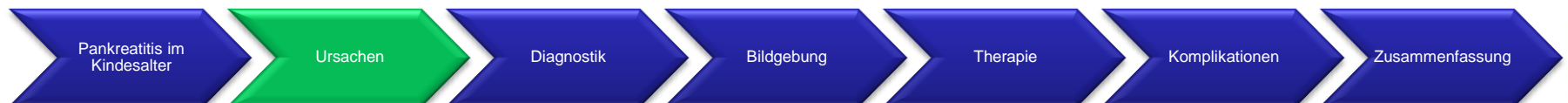
Pancreas Divisum



Pankreatitis – Ursachen im Kindesalter

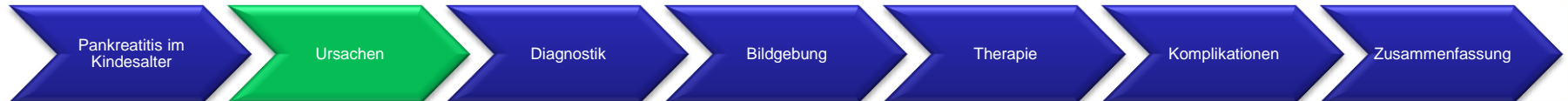
– Medikamente (10%)

- Antikonvulsiva: Valproat
- Zytostatika: Asparaginase
- Immunsuppressiva: Azathioprin
- Cortison; Aber auch z.B. CsA, Clozapin, Foscarnet, Lasix, Metronidazol, Tacrolimus, Doxycyclin, Thiaziddiuretika, α -Interferon



Pankreatitis – Ursachen im Kindesalter

- Infektionen (8%)
 - Viren: EBV, Enteroviren, CMV, HIV, Mumps, Masern, Röteln
 - Bakterien: Mycobacterien, Pneumocystis, E.Coli (HUS), Campylobacter, Legionellen, Salmonellen, Yersinien, Mykoplasmen
 - Parasiten: Ascaris, Toxoplasma gondii, Echinococcus, Fasciola hepatica
- Stoffwechselerkrankungen (3%)
 - Hypertriglyzeridämie, Hypercalcämie
 - Diabetische Ketoazidose
 - Mukoviszidose
 - Niereninsuffizienz



- Hereditäre Pankreatitis
 - Altersverteilung bei ersten Symptomen

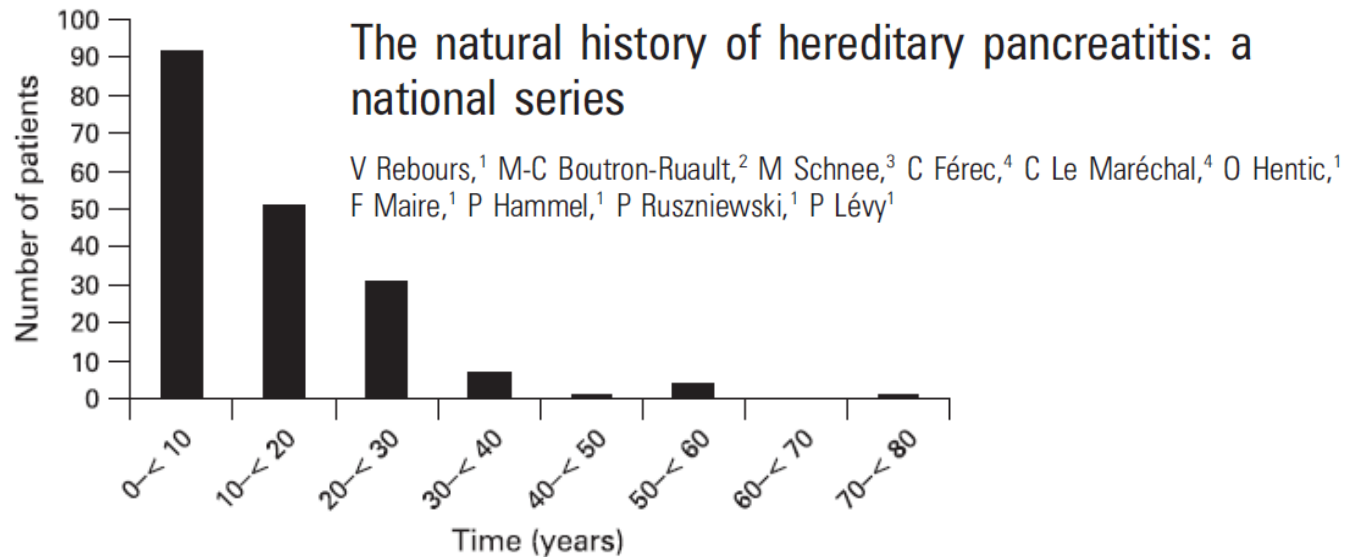
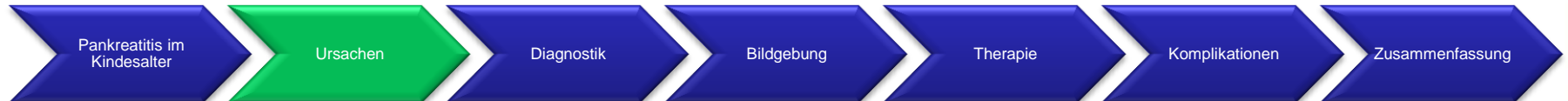
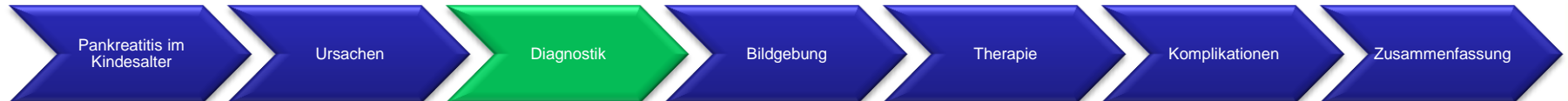


Figure 1 Distribution of the cohort according to the age at onset of the symptoms.



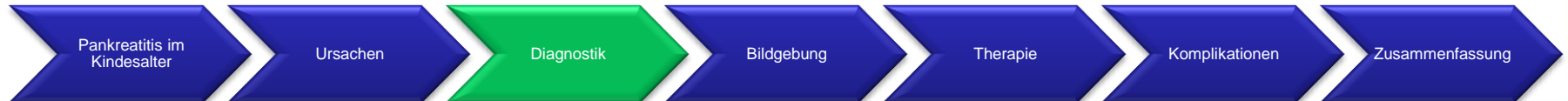
Hereditäre Pankreatitis – Klinik

- Schmerzen, Entwicklung eines chronischen Schmerzsyndroms
- Anhaltende, schwer behandelbare Übelkeit
- Exokrine Pankreasinsuffizienz mit Maldigestion, Diarrhoe
- Gewichtsabnahme / Gedeihstörung
- Entzündliche Schübe
- Unterschiedliche Verläufe und Beschwerden in Abhängigkeit vom Krankheitsbeginn: Bei frühem Beginn langsamere Entwicklung von Verkalkungen, exokriner und endokriner Insuffizienz, aber stärkere Schmerzen.



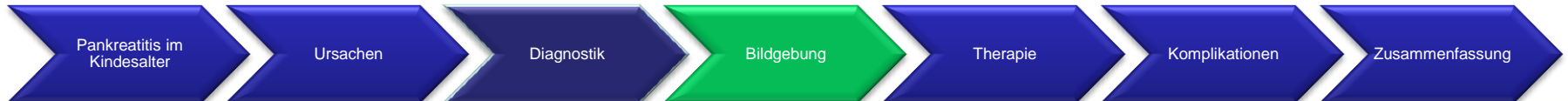
Indikation für genetische Diagnostik

- Mehr als 2 akute Pankreatitiden ohne hinreichende Erklärung
 - Ungeklärte chronische Pankreatitis
 - Hereditäre Pankreatitis in der Familie
 - Ungeklärte schwere Pankreatitis bei einem Kind, bei dem Hinweise auf eine hereditäre Pankreatitis bestehen
 - Im Rahmen genehmigter Forschungsvorhaben
- (modifiziert nach Walker's pediatric gastrointestinal disease, 2008)

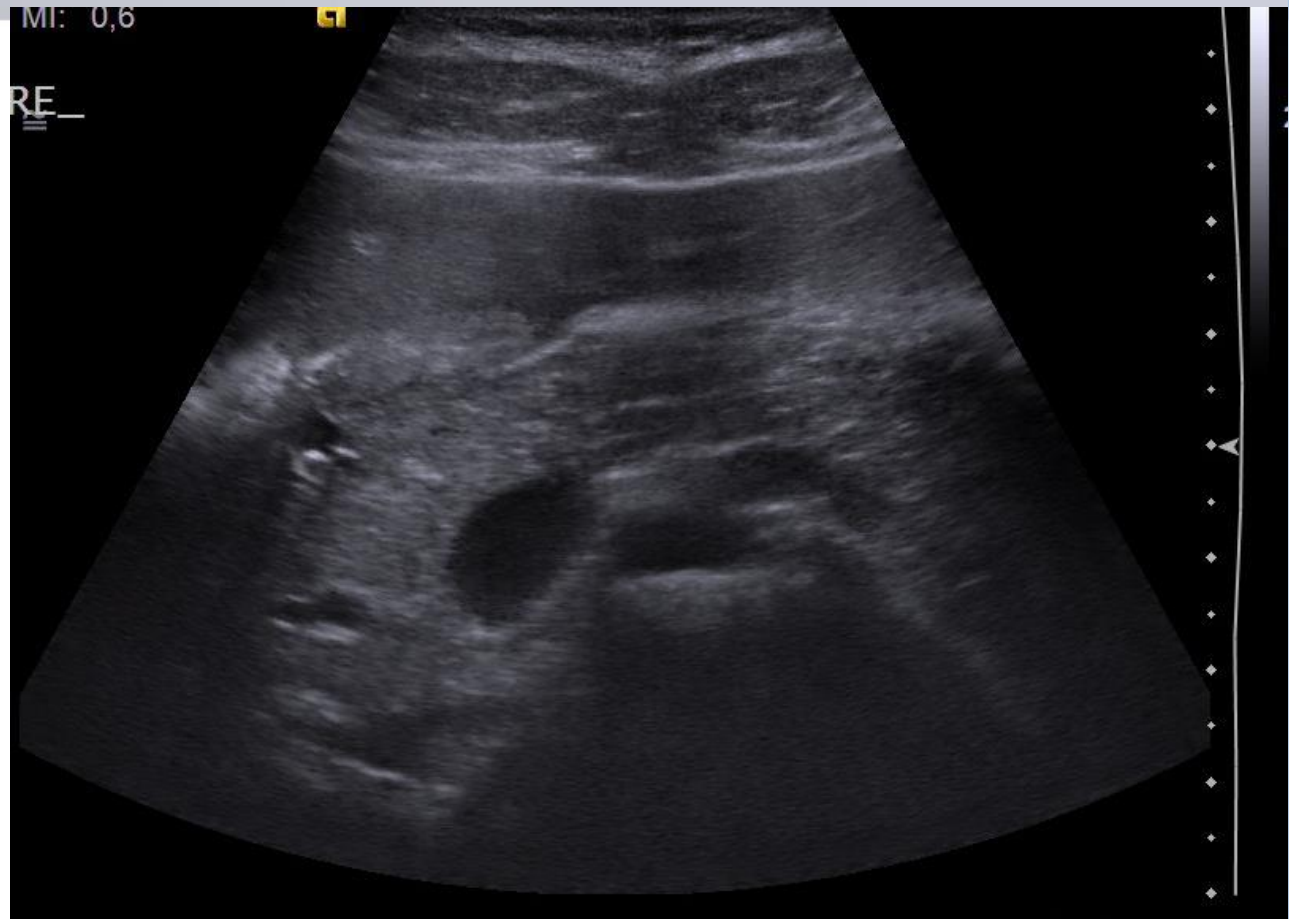


Problem Bildgebung

- Sonographie Standard in der Pädiatrie
- Ggfs MRT / MRCP, besonders bei Rezidiv
- Beste Differenzierung milder, ödematöser von nekrotisierender Pankreatitis mittels CT nach 3-5 Tagen
 - Aber Strahlenbelastung – Langzeitfolgen
 - CT im Kindesalter Rarität



Inhomogen
aufgelockertes
Pankreas –
chronische
Pankreatitis im Schub



Pankreatitis im
Kindesalter

Ursachen

Diagnostik

Bildgebung

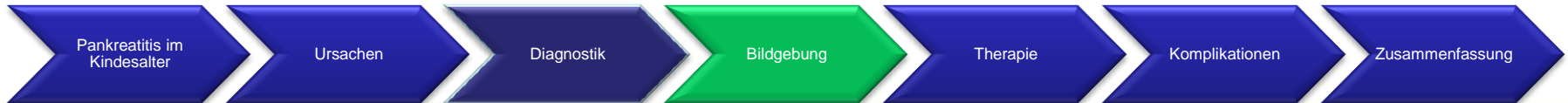
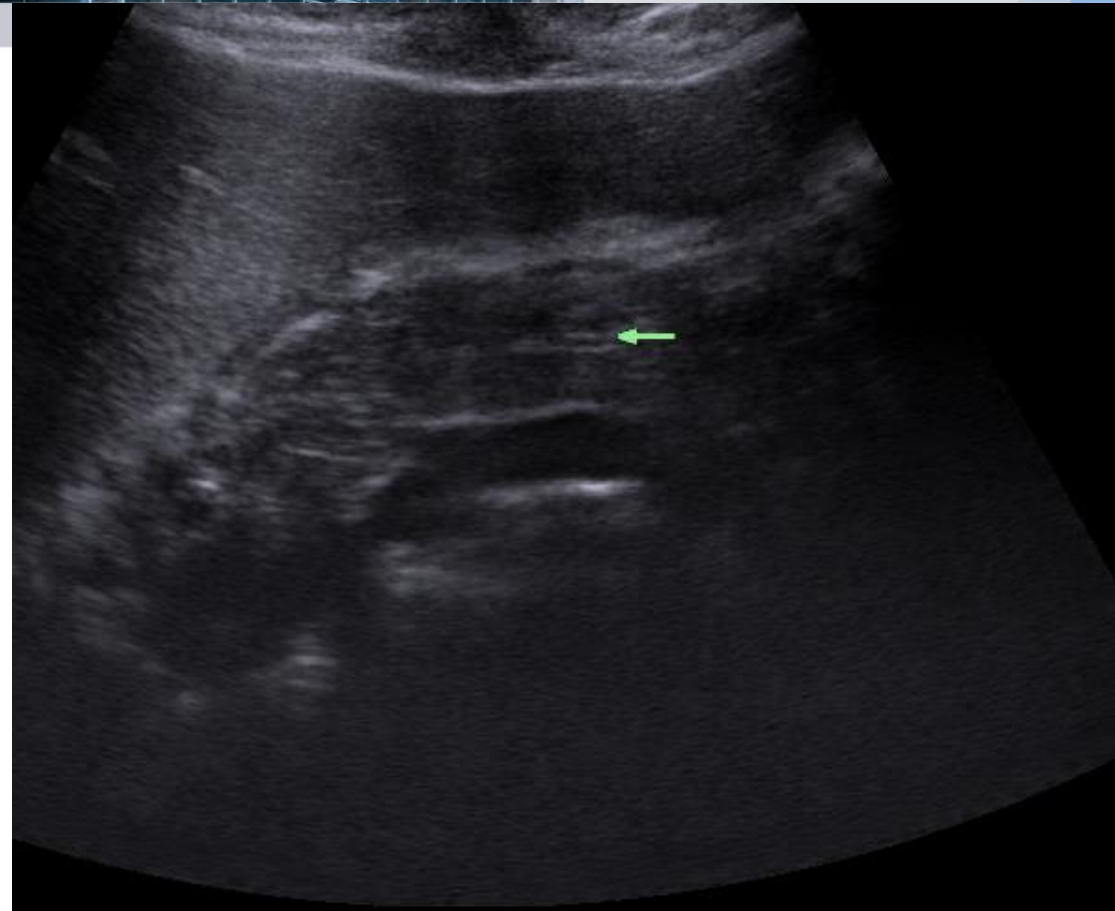
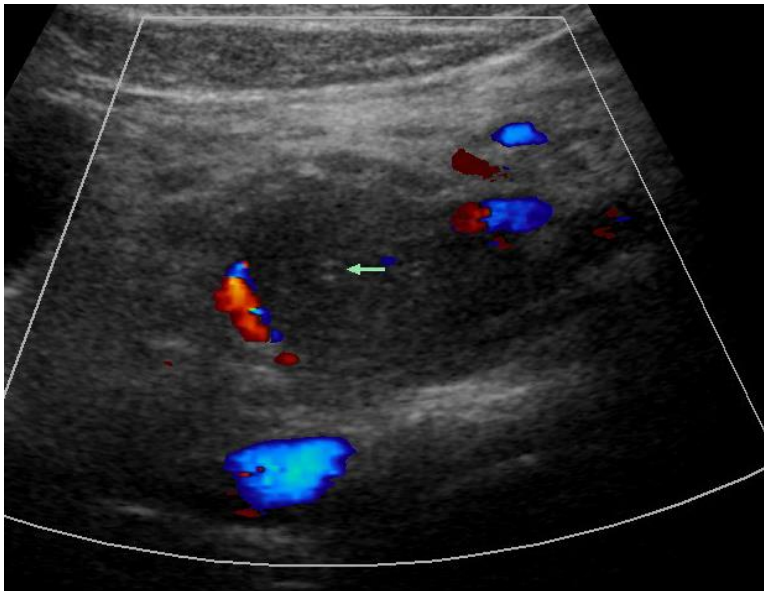
Therapie

Komplikationen

Zusammenfassung

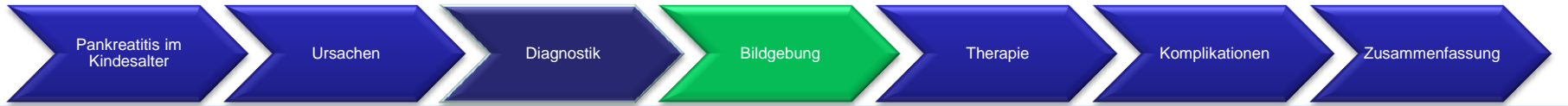
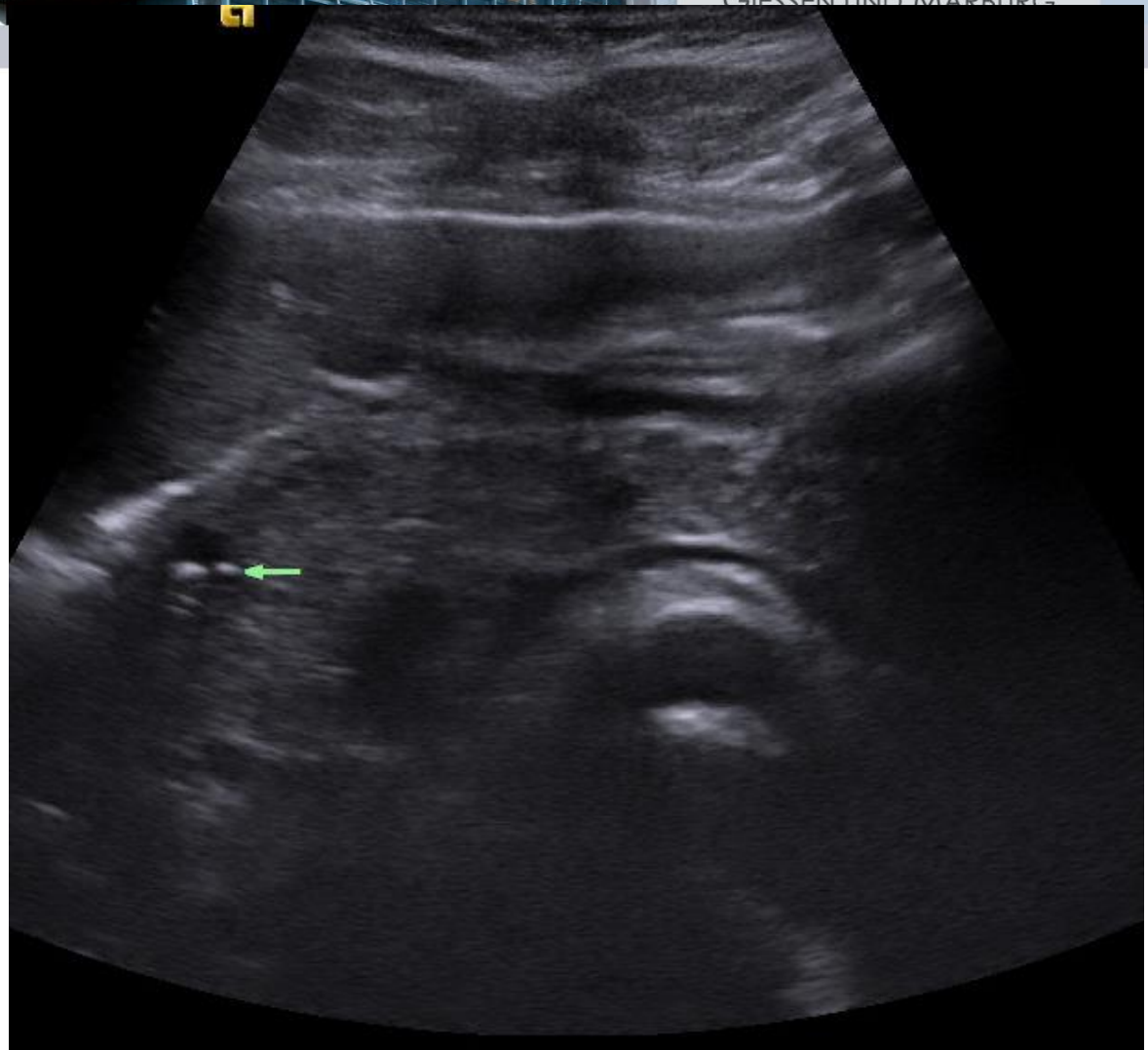
Sonographie 2

Weiter
Pankreasgang



Sonographie 3

Choledochus Stein



Sonographie 4

Nekrotisierende Pankreatitis



Pankreatitis im
Kindesalter

Ursachen

Diagnostik

Bildgebung

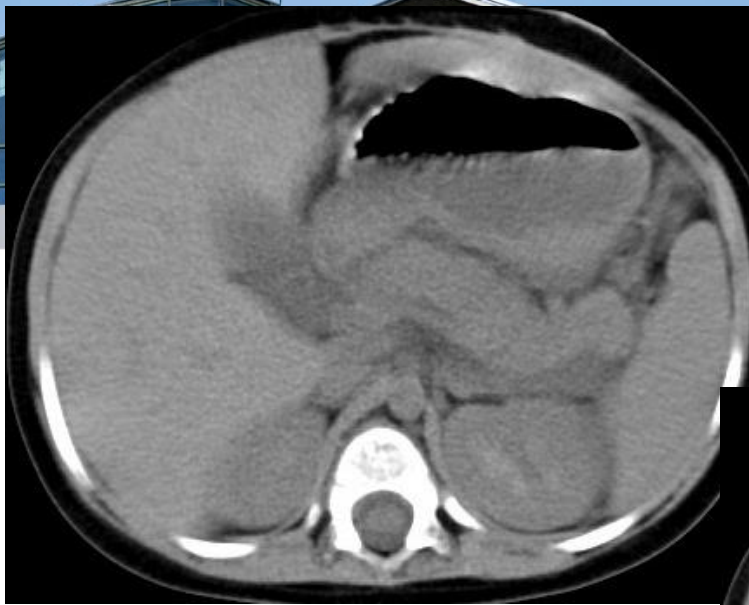
Therapie

Komplikationen

Zusammenfassung

CT

Ödematöse



Nekrotisierende
Pankreatitis

-Atrophie



Pankreatitis im
Kindesalter

Ursachen

Diagnostik

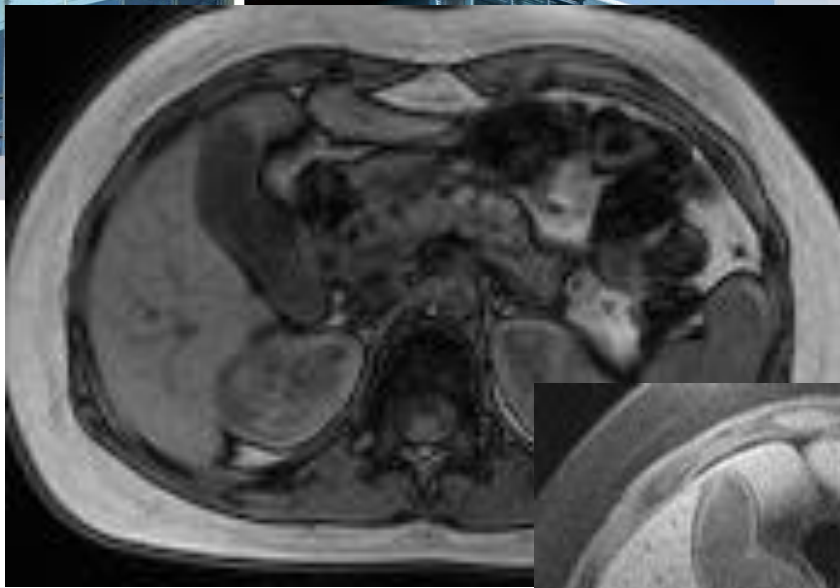
Blutgebung

Therapie

Komplikationen

Zusammenfassung

MRT



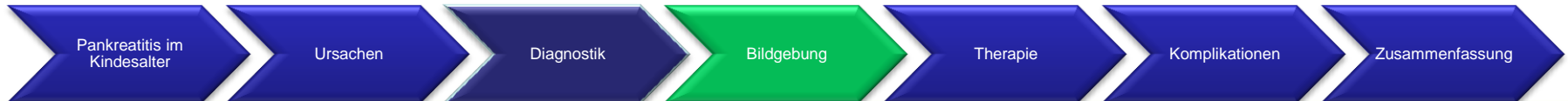
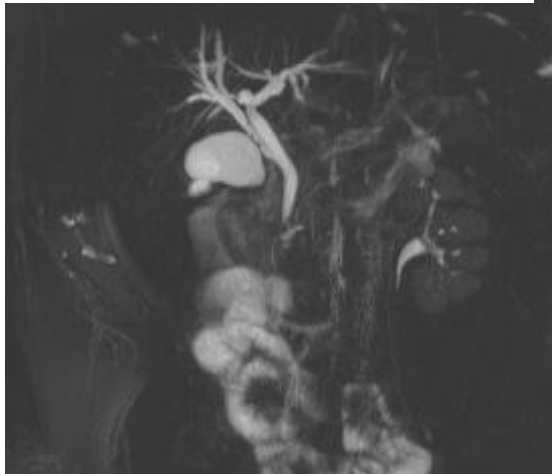
Ödematöse

—

Nekrotisierende
Pankreatitis

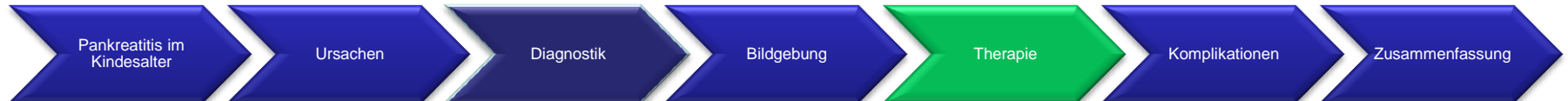


Möglichkeit:
MRCP



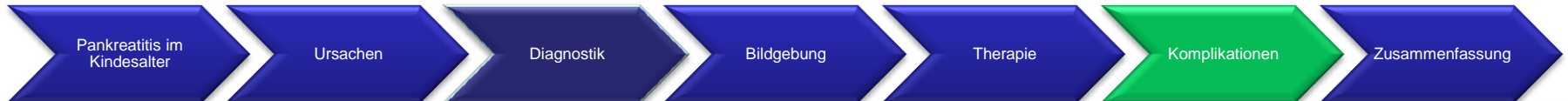
Therapeutische Grundprinzipien akut

- Schmerzbehandlung (!)
- Kreislauftherapie, enterale (!) und parenterale Ernährung
- Bei Hinweis auf Nekrosen oder hochgradigem klinischem Verdacht antibiotische Prophylaxe



Komplikationen

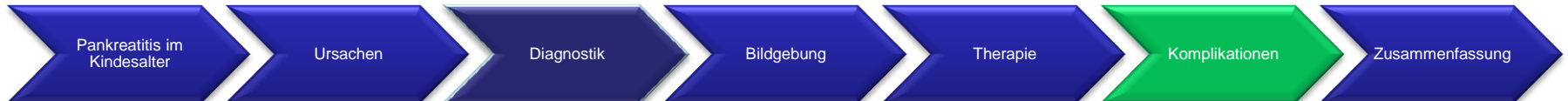
- Pankreatisch
 - Chronisches Schmerzsyndrom (83%)
 - Exokrine Pankreasinsuffizienz (34%, median 29 Jahre)
 - Diabetes mellitus (26%, median 38 Jahre)
 - Pankreaszysten (23%)
 - Pankreaskarzinom (5%, median 55 Jahre)
 - (eher später im Erwachsenenalter, Risiko ca 50 – 70 fach erhöht)





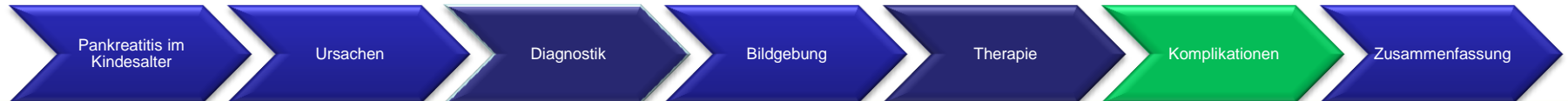
Komplikationen

- Extrapankreatisch
Pleuraerguss, Aszites, portale Hypertension
GI Blutung/Ulcus
- Systemisch
Azidose, Schock, DIC, Elektrolytentgleisung



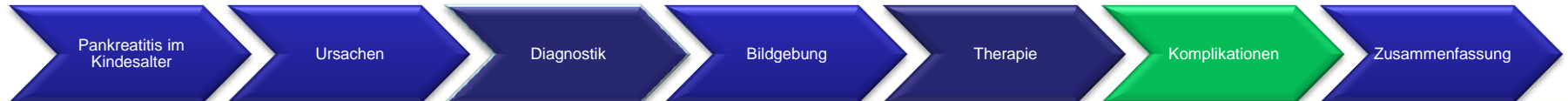
Prinzipien der Therapie chronisch:

- Adäquate bedarfsgerechte Schmerztherapie zur Verhinderung eines chronischen Schmerzsyndroms, ggf. auch mittels Regionalanästhesie
- Enzymsubstitution bei exokriner Pankreasinsuffizienz:
 - Dosis
 - Zeitpunkt
 - Enzympräparate
 - Säuresuppression



Prinzipien der Therapie chronisch:

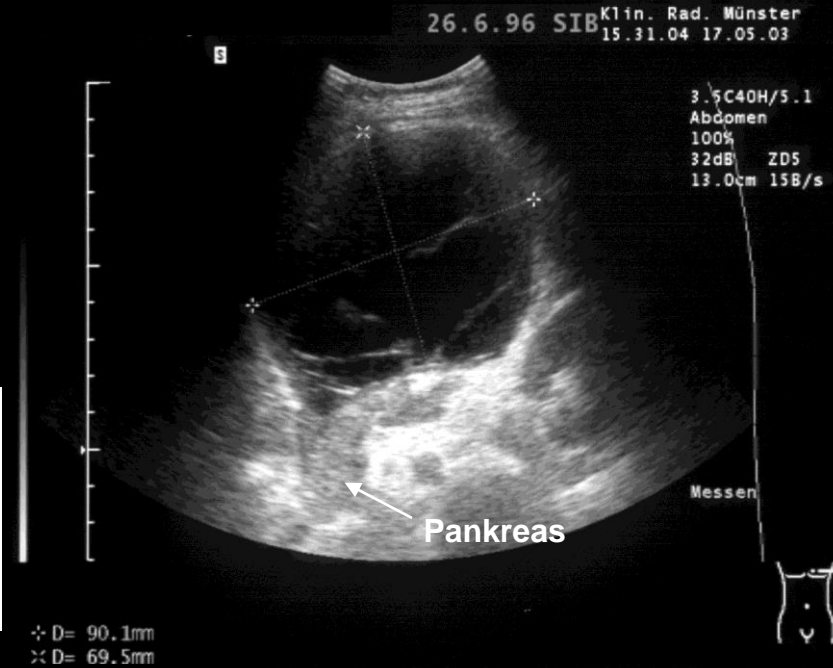
- Diabetes mellitus
(Glucagonproduzierende Zellen: Hypoglykämie!)
- ERCP (diagnostisch) / therapeutisch (z. B. Stent/Stein)
- Transgastrale Drainage von Pseudozysten
- Nekrosenabtragung



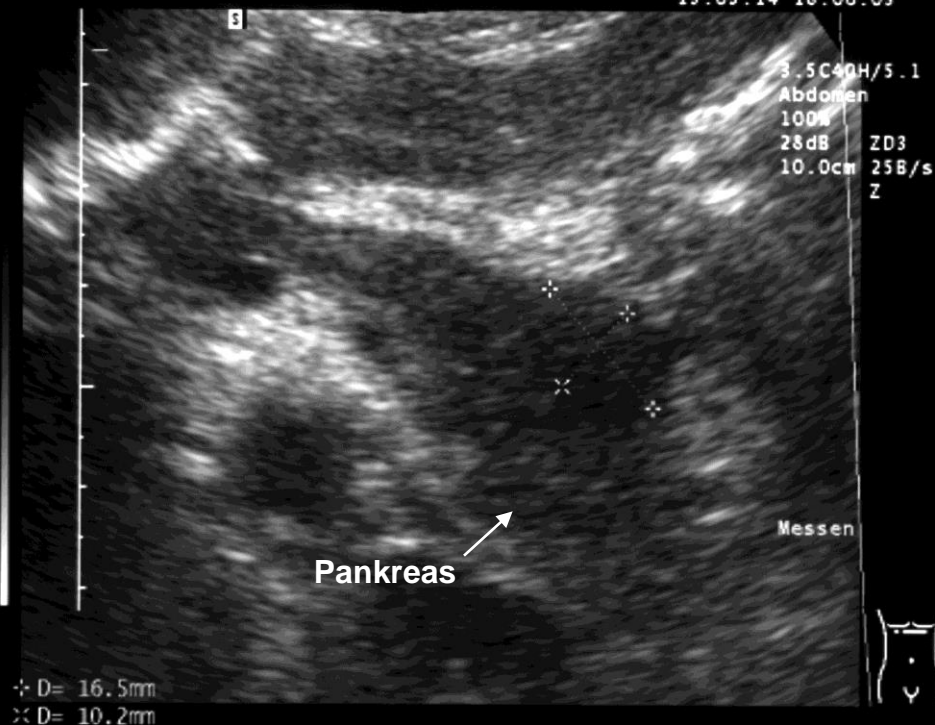
Pankreaspseudozyste

Markus R., 7 Jahre

- Methylmalonazidurie
 - rezidivierende Pankreatitiden
 - Spontane Regression einer 10 cm großen Zyste
- **Spontane Regressionrate: 85 % bei akute Pankreatitis
9 % bei chron. Pankreatitis**
 - **Behandlung nur bei großen (> 4 cm), symptomatischen
und persistierenden (> 6 Wo)**



26.6.96 SIB^{Klin. Rad. Münster}
13.05.14 18.06.03



26.6.96 SIB^{Klin. Rad. Münster}
15.33.26 17.05.03



ERCP / Stents bei chronischer Pankreatitis

88 Patienten (4. - 18. LJ)

54 Stent-Implantationen bei 26 von 88 Kindern (30%)

Anzahl der Stents: 1x 50%, 2x 19%, 3x 8%, 4x 19%, 5x 4%

durchschnittl. Stent-Interval: 5 Monate,

2 Stents gleichzeitig bei 4 Patienten, Stentocclusion bei 4 Patienten

- Pancreas divisum bei 7 Patienten (27%)

Sphincterotomie und Ballondilatation einer Striktur

- ESWL bei 7 Patienten (27%)

77% der Kinder beenden die Stent-Therapie

Beobachtungszeitraum im Mittel 25 Monate (6 - 75 Monate)

noch in Behandlung 5 Patienten, Pankreasresektion 1 Patient

Verbesserte Schmerzsymptomatik bei 81%

Rezidiv bei 11%

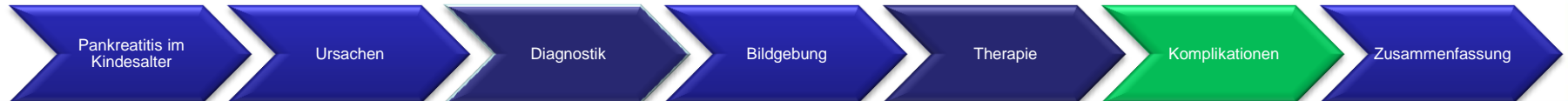
OraczG et al., JPGN 39, S44, 2004

CAVE: Stent-induzierte Gangveränderungen beschrieben!

Sphincterotomie-Komplikationen: Cholangitis, Cholelithiasis (≈10% Erw.)

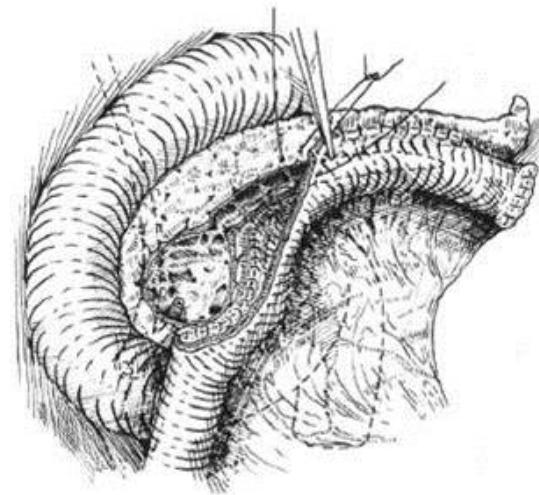
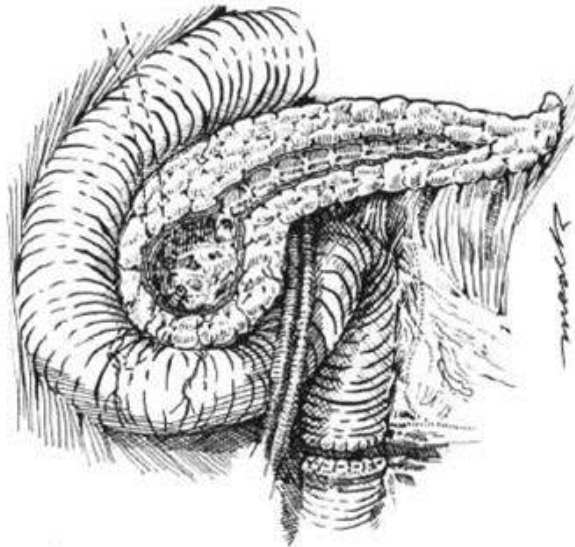
Operative Therapie von Komplikationen erwägen bei:

- Therapieresistenter Schmerzsymptomatik
- Schwerer Gedeihstörung
- Obstruktion von Duodenum, Ductus choledochus, Gefäßen
- Endoskopisch nicht behandelbaren Pseudozysten
- Pankreasfisteln



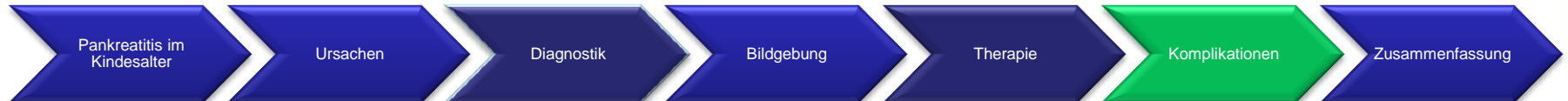
Operation n. Partington-Rochelle (Puestow): Gang > 8 mm

Frey-Operation

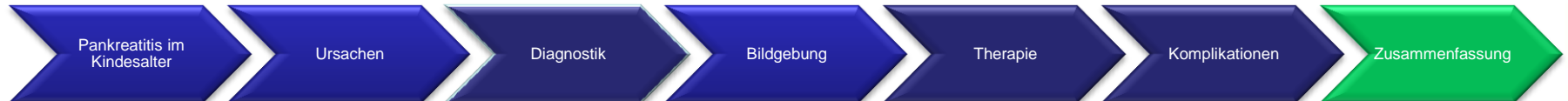


RollinsMD, MeyersRL J Ped Surg 39: 817, 2004

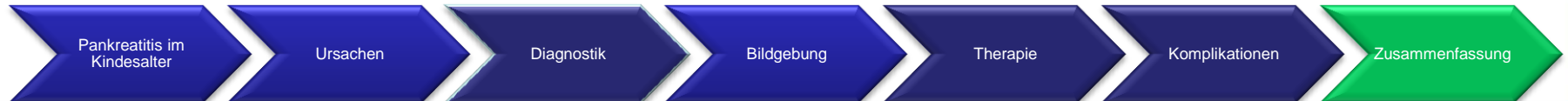
Erfolgsrate bei Kindern: 72 - 100% (incl. Frey-Op)



- Die Diagnose hereditäre Pankreatitis im Kindesalter ist schwierig und oft langwierig!
- Die meisten Fragen sind bei Kindern unbeantwortet, es bedarf größerer Anstrengungen (Register!?)
- Eine Übertragung der Erwachsenenkonzepte im Kindesalter muss kritisch überprüft werden!



- Häufige Komplikationen bei Jugendlichen:
chronischen Schmerzsyndrome,
exokrine (endokrine) Pankreasinsuffizienz
Pseudozysten
- Kinder mit hereditärer Pankreatitis sollten von
Kinder-Gastroenterologen betreut werden!





- Vielen Dank für Ihre Zeit und Aufmerksamkeit