

Das gelbe Baby – Neonatale und Säuglingscholestase

In Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung e.V. (GPGE) und der Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin e.V. (GNPI)

Ziele, Fragestellungen:

Ziele der Untersuchung sind:

1. Aktualisierte Erhebung der Inzidenz der Neonatalen und Säuglingscholestase und deren Ätiologie
2. Erstellung einer durch Daten validierten Stufendiagnostik und zeitliche Optimierung des Ablaufs (Diagnostischer Algorithmus)
3. Überprüfung der Leitlinienadhärenz [1]

Studienleitung:

Dr. med. Kristina Kampmann

Oberärztin

Kindergastroenterologin, Transplantationsmedizinerin & Neonatologin

Universitätsklinikum Essen (AöR)

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin

Kinderklinik II Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Lebertransplantation

Hufelandstraße 55

45147 Essen

Tel.: 0201 723-3350 Fax: 0201 723-6794

E-Mail: kristina.kampmann@uk-essen.de

Studienbeginn: 07/2026

Erwartete Fallzahlen: ca. 300 Fälle pro Jahr für Deutschland

Hintergrund:

Der Ausdruck „Neonatale“ oder besser Säuglingscholestase beschreibt eine konjugierte Hyperbilirubinämie bei Säuglingen bis zu einem korrigierten Alter von ca. 4 Lebensmonaten [1]. Suggestiv hierfür ist ein über den 14. Lebensstag (bei voll gestillten Neugeborenen 21. Lebensstag) hinaus gehender Ikterus prolongatus oder andere Symptome, wie z.B.

acholische Stühle. Im Falle dessen sollte eine Bestimmung des Gesamtbilirubins sowie des direkten Bilirubins erfolgen [1]. Pathologisch ist hierbei ein Wert des konjugierten Bilirubins von $>1\text{mg/dl}$ (entsprechend $>17\mu\text{mol/l}$).

Differentialdiagnostisch kommen ätiologisch zahlreiche Entitäten in Frage. Die häufigste Ursache der Säuglingscholestase weltweit ist die extrahepatische Gallengangatresie (20-41 % der Fälle, [1,2]). Die Diagnosestellung erfordert eine umfassende und rasche Diagnostik, da hier die operative Therapie (Hepatoportoenterostomie nach Kasai [3]) zeitkritisch ist.

Relevanz für Versorgung und Forschung:

Laut Studiendaten [1,2] bleiben bis zu 24 Prozent der Fälle von neonataler und Säuglingscholestase unklar in ihrer Ätiologie. Hier ist eine Erfassung der durchgeführten Diagnostik und der entsprechenden Ergebnisse sinnvoll, da die Daten über 10 Jahre alt sind und in den letzten Jahren relevante neue diagnostische Möglichkeiten – u.a. niederschwellig die molekulargenetische Diagnostik – hinzugekommen sind. Damit wird möglicherweise der Prozentsatz unklarer Ursachen reduziert.

Außerdem kann mit dieser Studie der diagnostische Algorithmus und Leitlinienadhärenz der neonatalen und Säuglingscholestase sowohl zeitlich als auch inhaltlich überprüft und ggf. optimiert werden. Hieraus ergeben sich relevante Aspekte für die Versorgungsforschung. Über dies hinaus werden die Daten einen wertvollen Beitrag zur S2k-Leitlinie Cholestase im Neugeborenenalter [1] liefern, die aktuell abgelaufen ist und in den kommenden Jahren eine Aktualisierung erfährt.

Falldefinition:

Eingeschlossen werden sollten Säuglinge im Alter von 14 bis 90 Tagen, die aufgrund einer konjugierten Hyperbilirubinämie $>1\text{mg/dl}$ ($= 17\mu\text{mol/l}$) aufgenommen werden.

Literatur:

- [1] Grothues D, Engelhardt H, Genzel-Boroviczeny O, Gnädig M, Harm M et al. S2k-Leitlinie: Cholestase im Neugeborenenalter, AWMF-Register Nr. 068/015; 2021
- [2] Hoerning A et al. Diversity of disorders causing neonatal cholestasis - the experience of a tertiary pediatric center in Germany. Front Pediatr 2: 65, 2014
- [3] Kasai M, Suzuki S (1959) A new operation for, 'non-correctable' biliary atresia: hepatic portoenterostomy. Shuiyutsu 13:733–739