

Liver Transplantation in the Management of Porphyria

Singal et al, Hepatology, 2014

Xiao-Ou Kristin Gao

Klinik für Hepatologie

26.3.2014

Lebertransplantation

- ▶ Erythropoetische Protoporphyrurie
 - Akutes Leberversagen
 - Endstadium chronischer Lebererkrankung
- ▶ Akut intermittierende Porphyrie
 - Bei rezidivierend und oder lebensgefährlichen akuten Attacken

Erythropoetische Protoporphyrrie

- ▶ Verringerte Aktivität von FECH, AR
- ▶ Gain-of-function Mutation von ALAS2, X-linked
- ▶ Erhöhte Porphyrin-Spiegel
- ▶ Nicht-bullöse Photosensitivität
- ▶ PP Einlagerung in Leber: Schädigung der Hepatozyten und Gallengänge

- ▶ Erste LTX 1980
- ▶ insgesamt 62 Transplantationen
- ▶ Keine Ausnahmepunkte oder 1A Status
- ▶ LTX: Keine Korrektur des Enzymdefekts
 - Knochenmarkstransplantation

Massnahmen

- ▶ **Porphyrin-Reduktion**

- ▶ **Mittels:**
 - Hämin-Infusion
 - Plasmapherese
 - Cholestyramin
 - Extrakorporale Albumindialyse (MARS)

- ▶ **Ziel:**
 - PP < 5000 mcg/dl in RBC
 - PP < 50 mcg/dl in Plasma

▶ **Filter**

- Verhinderung von PP-Aktivierung durch Licht um 400nm Wellenlänge

▶ **Komplikationen**

- Lichtinduzierte Haut- und Gewebeschäden
- Postoperative neurologische Defizite
- Rückfall von EPP
- Biliäre Kompl. 45%



- ▶ Immunsuppression: TAC, SIR, AZA, GC, MMF
- ▶ 10-Jahresüberlebensrate: 47–66%
- ▶ EPP ohne Lebererkrankung: Chirurgische Eingriffe und endoskopische Untersuchungen bei normwertigen PP möglich

Akut intermittierende Porphyrie

u^b

UNIVERSITÄT
BERN

- ▶ PBG–Desaminase Genmutation, AD
- ▶ Rezidivierende neuroviszerale Attacken
 - Akutes Abdomen
 - Neurologische und psychiatrische Störungen
- ▶ LTX korrigiert genetischen Defekt, und normalisiert PBG und ALA mit Regredienz der Symptome

- ▶ Erste LTX 2002
- ▶ 14 dokumentierte LTX
- ▶ Retrospektive Studie (UK): 10 LTX bei AIP
 - Remission von PBG, ALA in 24–72h
- ▶ Keine Ausnahmepunkte

- ▶ Präoperative Erhebung des Venenstatus
 - Durch wh. Hämin-Infusionen bei akuten Attacken:
 - Eisenüberladung, Venenthrombosen
 - Einschränkung der perioperativen Einklemmung der Femoralvenen

- ▶ Vermeidung von Triggern (Medikamente)

- ▶ LTX vor Manifestation von neurolog. Störung

- ▶ Pat. mit respiratorischen Versagen:
 - Besseres Outcome nach respirator. Erholung

- ▶ **Komplikationen:**
 - Hämorrhagie (n=2)
 - renale Dysfunktion (n=2)
 - Thrombose der A. hepatica (n=4)

- ▶ **Antikoagulation nach Lebertransplantation**

- ▶ **5 Jahresüberlebensrate: 77%**

Limitationen

- ▶ Fehlende Aussage über
 - Immunsuppression bei LTX bei AIP
 - neurologische Erholung bei AIP nach LTX
- ▶ kurze Beschreibung des postoperativen Managements

Danke für Ihre Aufmerksamkeit...