

Tytuł: Ostra niewydolność wątroby u niemowląt – wybrane zagadnienia / Acute liver failure in infants – selected issues

Słowa kluczowe: niemowlęta przeszczepianie wątroby wrodzone wady metabolizmu ostra niewydolność wątroby

Keywords: inborn errors of metabolism infants liver transplantation acute liver failure

Autorzy:

lek. med. Maja Klaudel-Dreszler - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii IP-CZD

dr hab. Piotr Socha - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii IP-CZD

prof. dr hab. Irena Jankowska - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii IP-CZD

prof. dr hab. Ewa Pronicka - Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Joanna Taybert - Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”

Streszczenie:

Ostra niewydolność wątroby (ONW) u niemowląt jest rzadkim, ale bardzo poważnym schorzeniem o złym rokowaniu. Patogeneza ONW u niemowląt różni się istotnie od etiologii u dorosłych. Zaburzenia świadomości w przebiegu ONW nie zawsze występują w grupie dzieci najmłodszych. Autorzy analizują główne przyczyny ONW u niemowląt, takie jak: zakażenia wirusowe, schorzenia metaboliczne (patologie mitochondrialne, tyrozynergia typu I, hemochromatoza noworodkowa, galaktozemia klasyczna, wrodzona nietolerancja fruktozy, zaburzenia oksydacji kwasów tłuszczowych, defekty cyklu mocznikowego) czy zespół hemofagocytarny. Niemowlęta z ONW powinny być leczone w wyspecjalizowanych oddziałach z możliwością wykonania przeszczepienia wątroby. Ortotopowe przeszczepienie wątroby nie daje odległych korzyści u dzieci z ONW w przebiegu wielonarządowej postaci deplekcji mitochondrialnej, ale może być rozważane u dzieci z izolowaną postacią wątrobową. Przeszczepienie wątroby jest przeciwwskazane u pacjentów z pierwotnym zespołem hemofagocytarnym.

Abstract:

Acute liver failure (ALF) in infants is rare but severe condition with poor prognosis. Causes of ALF in infants and adults differ a lot. Additionally, clinical encephalopathy may not be present in young children. Authors analyzed the main causes of ALF in infants such as acute viral hepatitis, inherited metabolic disorders (including mitochondrial respiratory chain disorders, tyrosinemia type I, neonatal hemochromatosis, galactosemia, hereditary fructose intolerance, fatty acid oxidation defects, urea cycle disorders and haemophagocytic syndrome). Infants with ALF should only be treated in specialized pediatric centers with access to liver

transplantation. Orthotopic liver transplantation provides no survival advantage in children with multisystem illness due to mitochondrial DNA depletion syndrome, but it may be considered in children with isolated liver disease. Liver transplantation is contraindicated in primary haemophagocytic syndrome.