

Jaterní selhání (pediatrie)

Fulminantní jaterní selhání (FJS) je u dětí vzácné. Nejčastější příčinou je hepatitida A, často však etiologie není zjištěna.

Definice

Definujeme jako akutní jaterní onemocnění s nástupem encefalopatie do 8 týdnů od klinické manifestace ikteru, bez anamnézy chronického jaterního onemocnění. V pediatrii - akutní jaterní onemocnění, u kterého se od prvních příznaků do 8 týdnů vyvine (kromě standardních biochemických parametrů jaterního poškození) koagulopatie nereagující na vitamin K, kdy INR je $> 1,5$ a současně se vyskytuje encefalopatie nebo je INR > 2 bez encefalopatie.^[1]

Patogeneze

Vyvolávající agens poškozuje hepatocyty → nekróza jaterních buněk → jaterní selhání. Dochází k poruše syntetické, exkreční a detoxifikační funkce jater → jaterní encefalopatie. Vysoké hladiny amoniaku a glutamátu vedou k edému mozku a zhroucení krevního oběhu v CNS.^[1]

Etiologie

Nejčastěji se jedná o **infekce a intoxikace**:

Příčiny FJS u novorozenců

- infekce: HSV, echoviry, adenoviry, CMV, EBV, HBV;
- metabolické choroby: galaktosémie, tyrozinémie, neonatální hemochromatóza, Niemannova-Pickova choroba typ C, mitochondriopatie;
- ischemie: vrozené srdeční vady, operace srdce, myokarditida, asfyxie.

Příčiny FJS u kojenců a batolat

- infekce: HAV, HBV, HCV, HSV, sepe;
- intoxikace: paracetamol, toxin amanitin (muchomůrka zelená), valproát, isoniasid, halotan;
- metabolické choroby: hereditární fruktózová intolerance, deficit antitrypsinu, galaktosémie.

Příčiny FJS u starších dětí

- stejné jako u kojenců a batolat, navíc Wilsonova choroba.^[2]

Klinický obraz

Klinický obraz je rozmanitý a zahrnuje progredující 🟡 ikterus, 🟡 anorexii, 🟡 zvracení, 🟡 horečku, 🟡 pobolívání břicha, hepatomegalie, foetor hepaticus, ascites, zmenšující se velikost jater na podkladě rozsáhlých nekroz. Mezi příznaky jaterní encefalopatie patří: neklid, iracionální hyperreaktivita, 🟡 zmatenost, letargie, 🟡 zastřené vědomí, apatie, stupor, kóma. Jako hepatorenální syndrom označujeme renální selhání vyvíjející se v rámci FJS, způsoben systémovými cirkulačními změnami při portální hypertenzi. Může nastat multiorgánové selhání.^{[2][1]}

Diagnostika

Pozorujeme hyperbilirubinémii, zvýšené aminotransferázy (až na 50-100násobek, $AST/ALT > 1$), zvýšení LDH a GGT, poté aminotransferázy klesají (prognosticky nepříznivý ukazatel). Kvůli porušené syntetické funkci jater detekujeme hypoalbuminémii, nízkou aktivitu cholinesterázy. Detekujeme také např. koagulační poruchu, bez odpovědi na vitamin K, stoupající hladinu amoniaku a laktátu a hypoglykémii.^{[1][2]}

Komplikace

Jedné se např. o ascites, život ohrožující krvácení, hypoglykemické koma, renální selhání, elektrolytový rozvrat, hypoxie, kardiální dekompenzace, šok, edém mozku.^[2]

Léčba

Poškození jaterních buněk je ireverzibilní, léčba obtížná. Podpůrná opatření: snížený přísun bílkovin, dekontaminace střeva neomycinem a laktulózou k redukci produkce amoniaku, substituce elektrolytů a tekutin, podávání vysokých dávek glukózy, korigování acidózy, umělá plicní ventilace, podávání vitaminu K, koagulačních faktorů a trombocytárních koncentrátů, antibiotika, hemodialýza. Léčebnou možností je i transplantace jater („King's College kritéria“).^[2]

Prognóza

Velmi vážná, bez transplantace je mortalita 85 %.^[2]

Odkazy

Související články

- Jaterní selhání

Reference

- LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 370-371. ISBN 978-80-7262-772-1.
- MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatrie*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. s. 399-401. ISBN 978-80-247-2525-3.