2º CONGRESO ARGENTINO DE MEDICINA INTERNA PEDIÁTRICA-SAP

Sostén clínico del niño con fallo hepático agudo

Dra. Natalia Pabón

Por un niño sano en un mundo mejor

Hospital de Pediatr
Garrahan

Semana de Congresos y Jornadas Nacionales

DEFINICIÓN

- **Síndrome clínico *rápidamente progresivo y grave* por *disfunción aguda* del hígado**

- **Deterioro *agudo y brusco* de la función hepática en un *niño sin enfermedad* hepática preexistente**

- **Síndrome de disfunción *severa y repentina* del hígado que lleva al *fallo de la síntesis* y *detoxificación hepática***

- **Enfermedad *grave*, potencialmente *fatal***

EL PACIENTE TIENE UN FHA SI…

Por un niño sano
en un mundo mejor

- RIN > 1.5 que no corrige con vitamina K en 8 hs.

- RIN =/ > 2 sin EH
- RIN 1.5-1.9 con EH

- Evidencia bioquímica de lesión hepática aguda

- Se presenta dentro de las 8 semanas del inicio de los síntomas

- Sin enfermedad hepática preexistente

- Diferenciar de compromiso hepático crónico con afección aguda

REALIZADO EL DIAGNÓSTICO DE FHA

- Internar

Identificar etiología

Prevenir y tratar complicaciones

Evaluar rápidamente traslado a centro de trasplante hepático

PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Distintas modalidades clínicas . Amplio espectro: desde buen estado general con ictericia hasta debut con encefalopatía.
- Decaimiento, ictericia, fiebre, vómitos, compromiso del sensorio
- Hiperdinamia
- Hígado de tamaño normal, disminuído o aumentado
- Sangrados, petequias
- Diagnóstico diferencial de fallo multiorgánico

DATOS RELEVANTES DEL INTERROGATORIO

Por un niño sano en un mundo mejor

ología: exposición a tóxicos, transfusiones, desarrollo madurativo, convulsiones, ntecedentes familiares de nfermedades autoinmunes , enfermedad de Wilson, hepatitis, déficit de alfa 1 antitripsina

Tiempo de evolución: hiperagudo, agudo y subagudo: inicio de ictericia, cambios en el sensorio

Discernir si es FHA o la reagudización de un pacie crónico: antecedentes d internaciones previas po hemorragias digestivas ascitis, fallo de crecimien

ETIOLOGÍA

- **Edad** en los menores de 2 años debe ampliarse la sospecha a una causa secundaria a un error congénito del metabolismo

Procedencia

(tóxicos, costumbres, cosanguinidad)

30-40% etiología no conocida

DATOS RELEVANTES AL EXAMEN FÍSICO

Crecimiento. Antropometría

Estado nutricional

Hepatomegalia

Ascitis

Circulación colateral

Esplenomegalia

Telangiectasias, arañitas vasculares

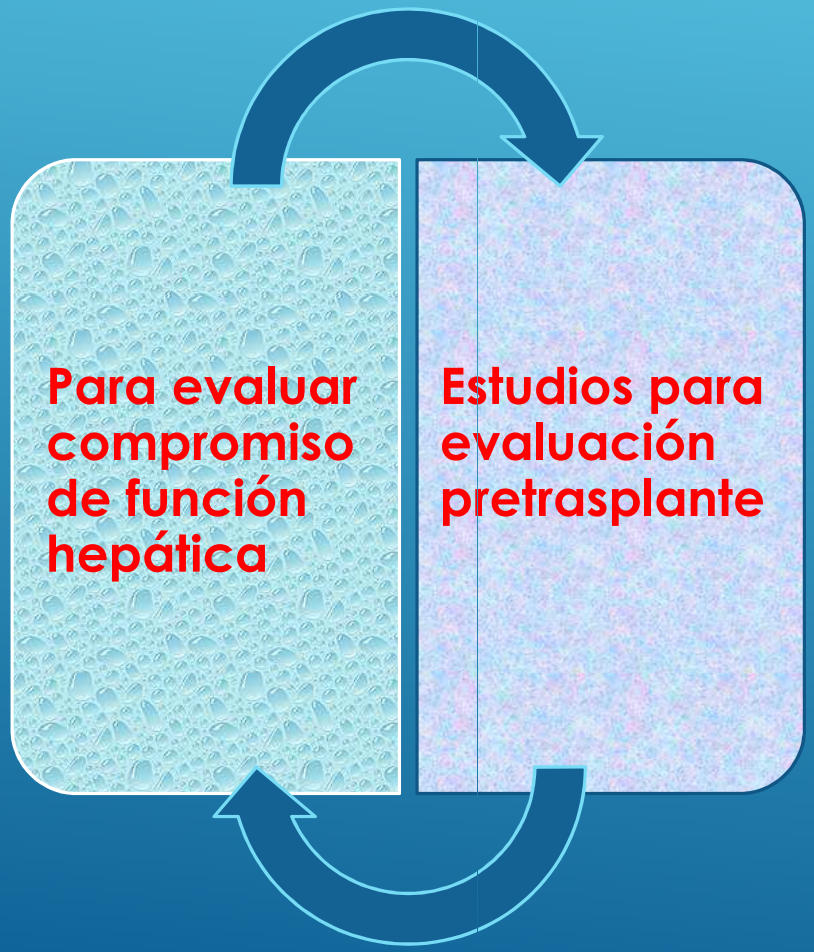
Acné

Uñas en vidrio de reloj, dedos en palillo de tambor.

Taquipnea, desaturación.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

REALIZAR ESTUDIOS EN SIMULTANEO



EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Evaluar función hepática y del resto de los órganos

- **Hemograma con frotis y reticulocitos**
- **Coombs y grupo sanguíneo**
- **Quick y KPTT. Estudio hemostasia (factores y RIN)**
- **Hepatograma**
- **Función renal**
- **Medio interno**
- **Amonio**
- **Amilasa. Lipasa**
- **Metabolismo lípidos**

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Por un niño sano en un mundo mejor

Búsqueda etiológica

- **Serologías**
- **Tóxicos urinarios**
- **CPK**
- **Proteinograma - Dosaje inmunoglobulinas**
- **Ceruloplasmina - cupremia- cupruria**
- **Alfafetoproteina**
- **C3 C4 .FAN. anti LKM.ANA. anti SM, anti LC1.SLA.AMA**
- **Alfa1antitripsina**

- **En menores de 2 años *etiologías metabólicas y entre ellas algunas que contraindiquen el trasplante*.**

Solicitar ácidos orgánicos urinarios, acilcarnitinas , aminoácidos plasmáticos

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Por un niño sano
en un mundo mejor

Ecografía abdominal con Doppler y elastografía

Rx Tx

FO con lámpara de hendidura

ECG. Ecocardiograma

EEG aún sin EH

TAC/RMN SNC-Espectroscopía. De especial importancia en niños pequeños

Biopsia hepática limitada por coagulopatía

Secuenciación molecular y estudios genómicos (?)

TRATAMIENTO

Por un niño sano
en un mundo mejor

Todos deben recibir un *tratamiento urgente de sostén*

En caso de tener : tratamiento específico.

El *tratamiento de sostén intenta*:

- **-prevenir y tratar EH**
- **-prevenir y tratar infecciones**
- **-lograr estabilidad hemodinámica**
- **-manejo nutricional**
- **-disminuir riesgo de sangrados**

SOSTÉN CLÍNICO EN EL FHA

NDICACION	EN EL FHA
quidos 2/3 NB .Evaluar hidratación y pérdidas concurrentes. Mantener iuresis ≥ 1ml/k/h.	Mal manejo líquidos
ujo de glucosa preferentemente oral 4-6 mg/k/min para mantener lucemia de 90-110mg%. Controles dextrostix. Evitar ayuno.	Hipoglucemia: disminución del almacenamiento de glucógeno, alteración de gluconeogénesis, uso de depósitos de grasa y proteína, aumento hormonas catabólicas.
porte nutricional. Priorizar vía enteral. Entre 120-150% de las calorías ecomendadas. Normoproteica sin EH. Con EH 0.5-1.5 g/k/d	Aumento gasto enérgetico: el hígado utiliza 20-25% de la energía corporal y no lo disminuye en el FHA por la gran respuesta inflamatoria
hibidores bomba protones. Ranitidina 2-4mg/k/d / omeprazol 1- mg/k/d	Riesgo hemorragia digestiva
TB EV amplio espectro profiláctico	Infecciones: disminuye nivel y función del complemento, alteración en adherencia de neutrófilos y disfunción macrofágica. Sin signos clásicos de infección
ntibióticos enterales y catárticos. Rifaximina 10-20 mg/k/d lactulon ral o enemas 5-30 ml cada 6 hs.	Tratamiento enérgico de la EH: evitar sobrecrecimiento bacteriano y su producción de amonio en colon. 90% amonio es metabolizado en el hígado a urea con eliminación renal. lograr 2-3 evacuaciones diarias como mínimo para acelerar eliminación
oagulación.Vitamina K 5-10 mg/d lasma y crioprecipitados. Plasma solo si sangrado o previo a rocedimiento invasivo, Crioprecipitados si hipofibrinogenemia severa.	Coagulopatía: disminuye la producción de proteínas procoagulantes (V,VII,X y fibrinógeno) y anticoagulantes (ATIII, proteína C y S) , aumenta su consumo por CID y hay disfunción plaquetaria.

Tratamientos específicos de acuerdo a etiología

Toxicidad por paracetamol	Infusión de N-acetilcisteína (100 mg/kg/día) hasta lograr RIN < 1.5
Hepatitis autoinmune	Metilprednisolona 15-30 mg/kg/día por 3 días o prednisona
Hepatitis B	Lamivudina 3 mg/kg/día
Herpes simple, Varicela-zóster	Aciclovir
Enfermedad de Wilson	D-penicilamina
Tirosinemia	NTBC
Hemocromatosis	N-cisteína 140 mg/kg/día IV + selenio 3 mg/kg/día
Amanita Phalloides	Sibilina

ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA

Por un niño sano en un mundo mejor

- Factor más importante para predecir sobrevida en FHA

Requiere tratamiento precoz

Se produce por:

- 1-aumento del amonio dada la disminución de la capacidad del hígado de metabolizarlo y el aumento de glutamina metabolito del amonio en astrocitos
- 2-pérdida de regulación del flujo sanguíneo cerebral por liberación de citoquinas
- 3-la producción de benzodiazepinas endógenas. Todo esto conduce al edema cerebral

Restringir aporte proteico y evitar sobrecrecimiento bacteriano

Evitar sedantes

Estadío	Clínica	EEG
Grado I: Pródromos	Orientación espacial alterada, cambios en el ritmo del sueño, alteraciones menores de la conciencia o de la motricidad, tremor.	Cambios mínimos
Grado II: Confusión	Confuso, letargia/agitación pero responde a órdenes, hiperventilación, disartria, asterixis, hipertonía, hiperreflexia.	Lento generalizado
Grado III: Estupor	Estuporoso, dormido casi todo el tiempo pero se despierta con la voz, respuestas incoherentes, temblor intencional.	Lento anormal
Grado IV: Coma	IVa. Responde a estímulos dolorosos IVb. No responde a estímulos, ausencia de movimientos espontáneos ,respiración irregular, pupilas perezosas, posible postura de decorticación o descerebración.	Ondas delta

EH: indicación de fármacos que modifican el ciclo de la urea (L-ornitina, aspartato, el benzoato sódico y el zinc) han sido probados también para tratar la E y en las últimas guías de encefalopatía la presentación venosa ha mostra efectividad en el control de la encefalopatía con presentación aguda.

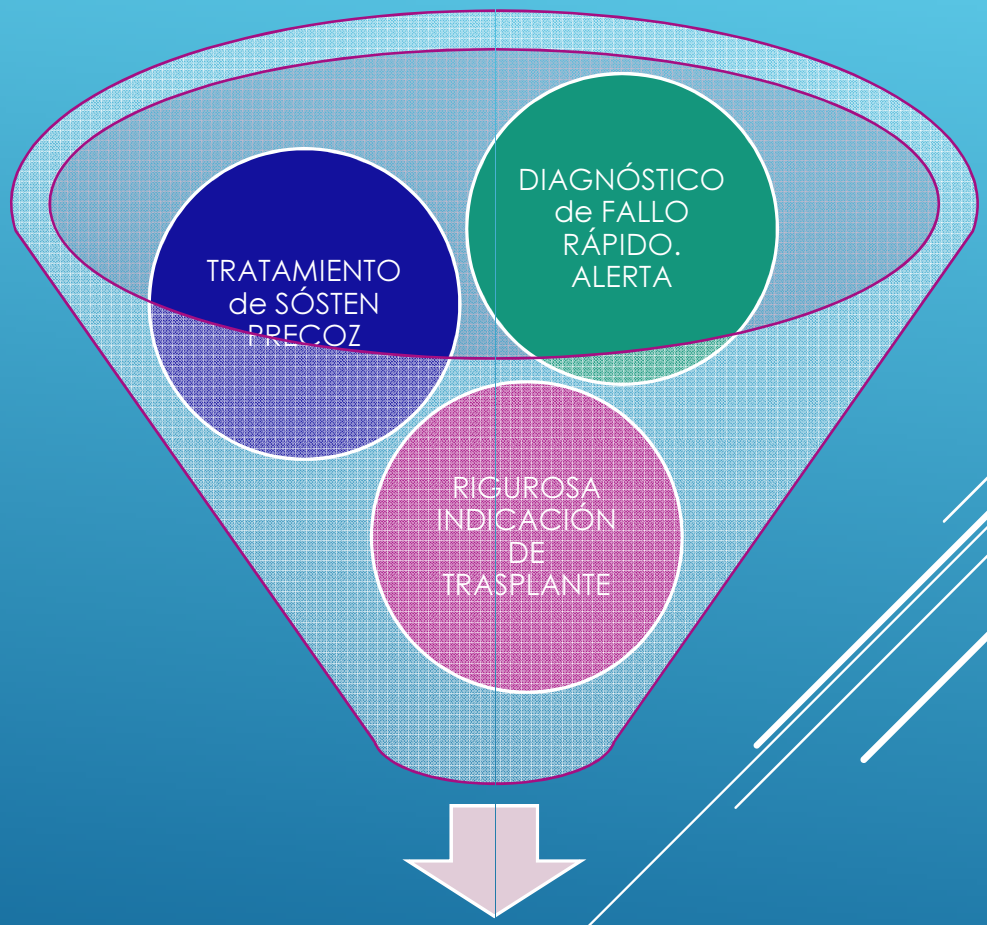
ENCEFALOPATIA HEPATICA

CATEGORIZACIÓN DE ENCEFALOPATÍA PARA NIÑOS MENORES DE 4 AÑOS

Estadío	Signos clínicos	Reflejos	Signos neurologicos
Temprano I-II	Llanto intenso, inversion ritmo sueño, falta de atencion	Hiperreflexia	Inestable
Intermedio III	Somnolencia, estupor, irritabilidad	Hiperreflexia	Predominantemente inestable
Tardío IV	Comatoso, con(a) o sin(b) rta. a estimulo doloroso	Ausentes	Descerebración o decorticación

Fuente: Bucuvalas J,Yazigi N,Squires RH. Acute liver failure in children. Clin Liver Dis 2006;10:149-168

FALLA HEPÁTICA AGUDA



MEJORA EL PRONÓSTICO

PARA RECORDAR

Por un niño sano
en un mundo mejor

- El FHA es una emergencia
- Se presenta en niños previamente sanos
- Evaluar rápidamente el traslado del paciente con FHA a un centro de trasplante hepático
- La atención de estos pacientes requiere de un trabajo multidisciplinario
- La evolución puede ser hacia la recuperación espontánea o hacia el FHA terminal
- El seguimiento clínico no puede ser reemplazado por monitores

Por un niño sano
en un mundo mejor

Detectar signos de EH

Al inicio la evolución es incierta y el empeoramiento lleva a la EH

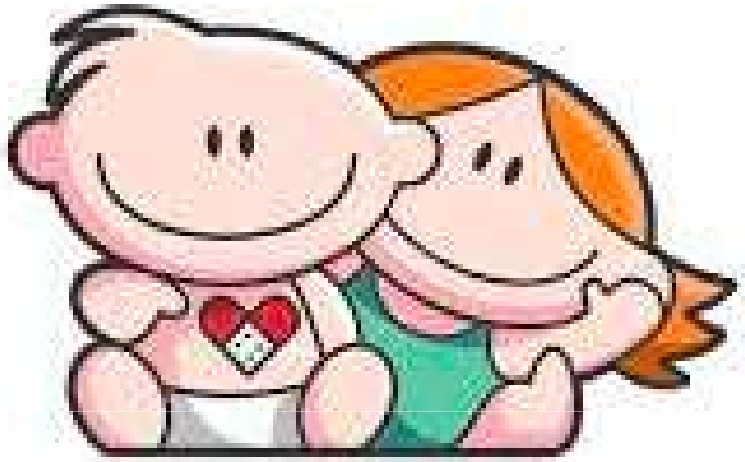
Requiere un monitoreo cercano y un tratamiento agresivo y precoz

Resulta en muerte o en trasplante en el 45% de los casos

Representa 10-15% de los trasplantes pediátricos

Considerar si hay contraindicaciones para un eventual trasplante

Por un niño sano
en un mundo mejor



Hospital de Pediatría
Garrahan

MUCHAS GRACIAS