

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

**Słowa kluczowe:** przeszczepianie wątroby wrodzone wady metabolizmu niemowląt ostra niewydolność wątroby

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

**Autorzy:**

Ewa Pronicka - Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

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

Piotr Socha - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka", Warszawa

Irena Jankowska - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Maja Klaudel-Dreszler - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

**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 wiadomości przebiegu ONW nie zawsze występują w grupie dzieci najmłodszych. Autorzy analizują główne przyczyny ONW u niemowląt, takie jak: zakażenia wirusowe, schorzenia metaboliczne (patologie mitochondrialne, tyrozynemia typu I, hemochromatoza noworodkowa, galaktozemia klasyczna, wrodzona nietolerancja fruktozy, zaburzenia oksydacji kwasów tłuszczowych, defekty cyklu mocznikowego) czy zespół hemofagocytarny. Niemowląt z ONW powinny być leczone w wyspecjalizowanych oddziałach z możliwością wykonania przeszczepienia wątroby. Ortotropowe przeszczepienia wątroby nie daje odległych korzyści u dzieci z ONW w przebiegu wielonarządowej postaci deplecji mitochondrialnej, ale może być rozważane u dzieci z izolowaną postacią w wątrobie. 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. Orthotropic 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.