1ST INTERNATIONAL PEDIATRIC EMERGENCY CONGRESS MALATYA

28 - 30 August 2026

Malatya Turgut Özal University İkizce Campus

AKUT KARACİĞER YETMEZLİĞİNE YAKLAŞIM

DR. F. İLKNUR VAROL

İnönü Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji,

Hepatoloji ve Beslenme BD, Karaciğer Nakil Enstitüsü, Malatya

Tanım



Pediatrics 2022; 149:S59.
J Pediatr Gastroenterol Nutr 2022; 74:138.

Dr. Yarolo

- 1993 yılında O'Grady ve arkadaşları sarılığın başlamasından ensefalopatinin geliştiği süreye göre



Lancet 1993;342:273-275.

Epidemiyoloji

- ABD' de tüm nüfusta 17/100.000
- Çocuklarda sıklığı bilinmiyor, yıllık gerçekleştirilen pediatrik nakillerin %10-15

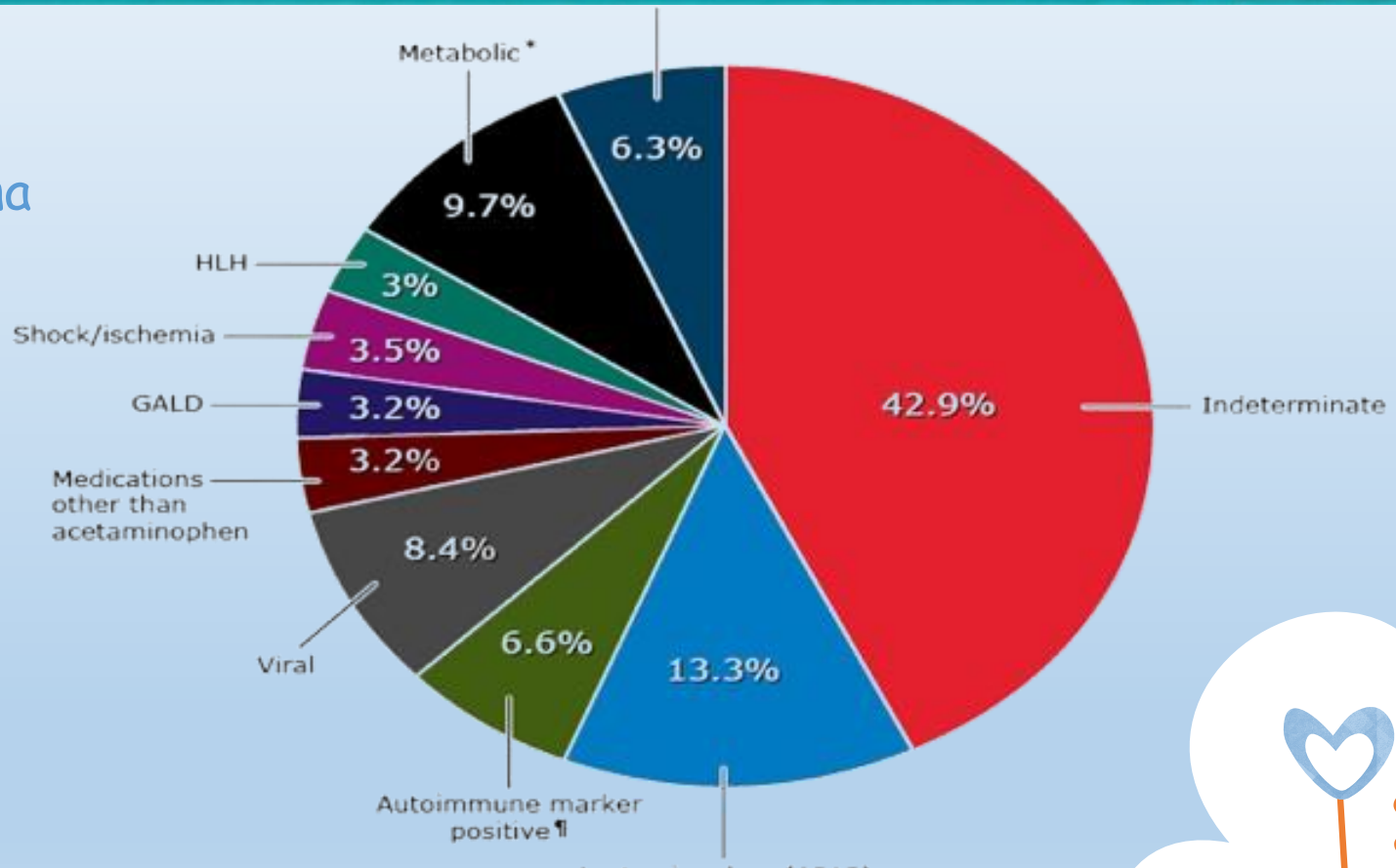


Am J Transplant. 2024;24(2S1):S176.

Etiyoloji

- Enfeksiyonlar
- İlaçlar
- Toksinler
- Vasküler
- Metabolik
- Diğer
- **İndeterminate**
  - ✓ Hastaların yaklaşık %50 spesifik bir neden bulunamamakta

Pediatrik Akut Karaciğer Yetmezliği Çalışma Grubu'na (1999-2014) kayıtlı 1144 çocukta pediatrik akut karaciğer yetmezliğinin etiyolojisi

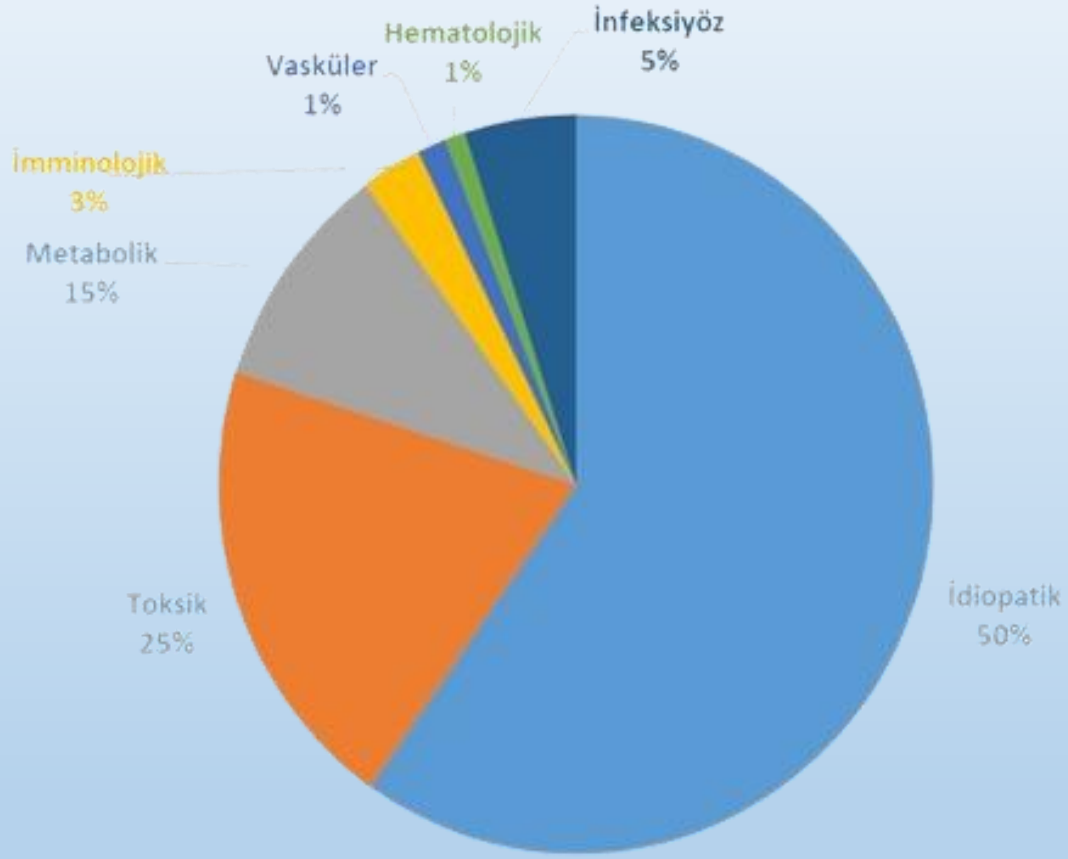


Clin Gastroenterol Hepatol. 2018;16(11):18016

Dr. Yarolo

İnönü Üniversitesi Çocuk Hepatoloji (2006-2024 221 hasta)

- %52 Kız
- %48 Erkek
- Yaş ortalaması 6 (4 ay -17 yaş)
- Başvuru şekli
  - Hiperakut %49
  - Akut %35
  - Subakut %16



Etiology of acute liver failure in children worldwide (final diagnosis as percent of cases in each region)

Etiology	North America and Europe*	Brazil	North Brazil	Argentina	Kolkata	North India	Hong Kong	Chile
Indeterminate	**48**	13	4	**32**	0	6	**75**	**44**
Viral hepatitis	6¶							
Hepatitis A		**80**	13	**61**	**43**	**51**		**37**
Hepatitis B		4	**17**	1	**20**	7		
Hepatitis E					**37**	**25**		
Hepatitis A/E						10		
Hepatitis B/D			**48**					
Hepatitis A/C		2						
Hepatitis A/B			4					
Hepatitis B/C			4					
Autoimmune	7			2				11
Drugs	3			1			**25**	7
Wilson disease				1				
Yellow fever			9					
APAP	**12**							
Metabolic	10							
Other	11.8Δ			1				

Causes of acute liver failure in children worldwide, as percent of cases in each country or region. The most common causes in each region are shown in **bold red** font.

Yaşlara göre etiyoloji

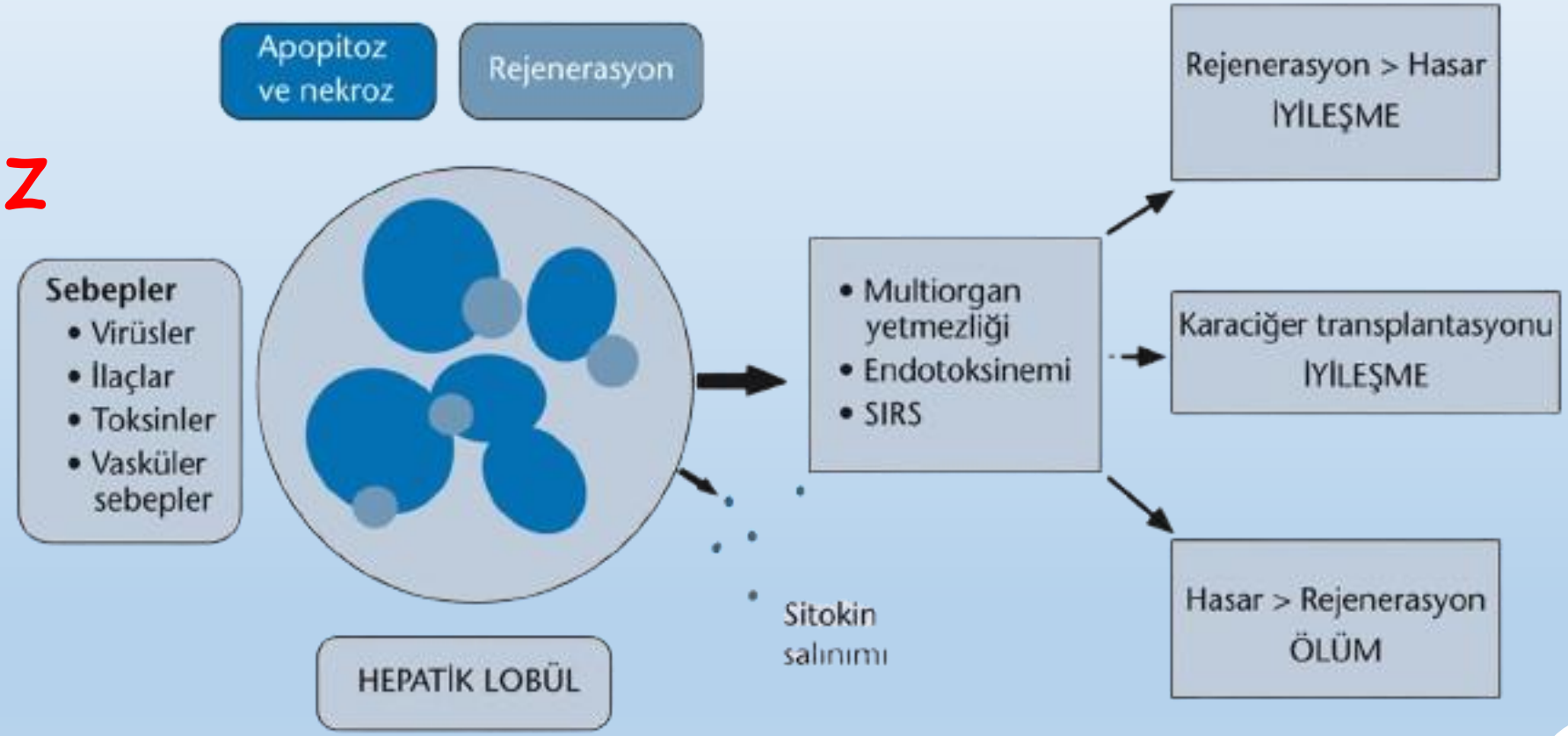
<2 yaş

- ✓Metabolik hastalıklar: Galaktozemi, tirozinemi, Niemann-Pick type C, mitokondrial hepatopati and üre siklus defekti
- ✓İnfeksiyonlar: Herpes virus, adenovirüs ve ekovirus

Daha büyük çocuklarda

- ✓İnfeksiyon (hepatitis A)
- ✓İlaçlar/toksinler
- ✓Metabolik : herediter fruktoz intoleransı, sitrulinemi tip 1 ,wilson
- ✓Otoimmun hepatit

Patogenez


Apopitoz ve nekroz
Rejenerasyon
Rejenerasyon > Hasar
İYİLEŞME
Sebepler
• Virüsler
• İlaçlar
• Toksinler
• Vasküler sebepler
• Multiorgan yetmezliği
• Endotoksinemi
• SIRS
Karaciğer transplantasyonu
İYİLEŞME
Sitokin salınımı
Hasar > Rejenerasyon
ÖLÜM
HEPATİK LOBÜL

Klinik Özellikler

- ✓Halsizlik
- ✓Sarılık
- ✓Şuur bulanıklığı
- ✓Enfeksiyöz hepatitte prodromal belirtiler (iştahsızlık, kusma, ishal, ateş…)

- İyi bir öykü alınmalı ;
  - ✓Sarılığın başlama zamanı
  - ✓Benzer yakınmaların çevresindeki başka insanlarda da olup olmadığı
  - ✓Enfeksiyöz hepatitli birey ile temas öyküsü
  - ✓Kan transfüzyon öyküsü
  - ✓İntravenöz madde kullanımı
  - ✓Gençlerde depresyon ve suisit girişim öyküsü
  - ✓Evdeki ilaçların listesi
  - ✓Mantar yeme öyküsü
  - ✓Aile öyküsü (wilson, otoimmün hepatit, kardeş ölümü..)
  - ✓Gelişimsel gecikme, nöbet öyküsü (metabolik hastalık açısından)

FM

- Bilinç durumu değerlendirilmeli → hepatik koma evrelemesi
- Büyüme, gelişme ve nutrisyonel durumun değerlendirilmesi
- Koagülopati bulgusu
- Sarılık, hepatomegali ve /veya splenomegali, asit, periferik ödem
- Fetor hepatikus
- Flepping tremor

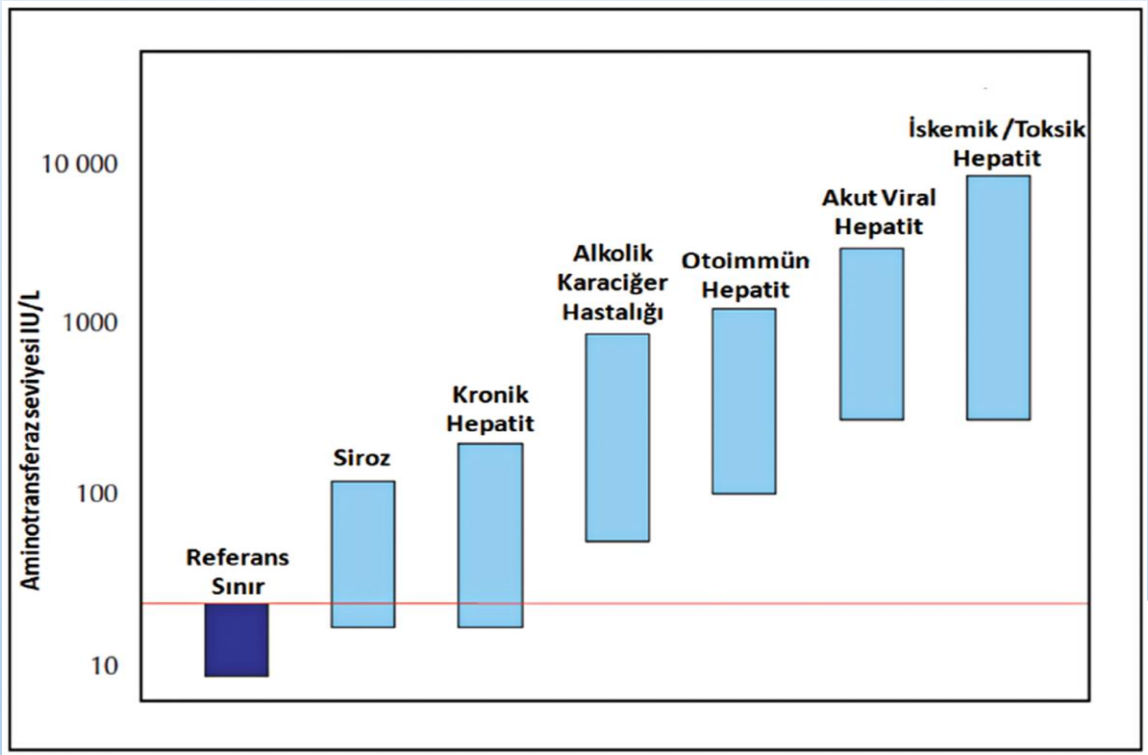
- Ayaktan tedavi ortamında görülen hastalar için, en yakın **acil servise** transfer ayarlanmalıdır
- Başlangıçta **pediatrik yoğun bakım ünitesinde** izlenmelidir

Sık sık **başucu değerlendirmesi** esastır

- Değişen zihinsel durum veya hepatik ensefalopati (HE)
- Artan solunum çabası
- Değişen kalp hızı
- Enfeksiyon belirtilerini
- Kan basıncındaki değişiklikler
- Artan serebral hasar (serebral ödem)
- Elektrolit durumunu değerlendirmek için gün ve gece boyunca birden çok kez tetkik yapılmalıdır

Laboratuar

- AST, ALT, LDH
- GGT, ALP, Bilirubinler
- Glikoz, albümin, PT/INR
- Amonyak
- Tam kan sayımı
- Böbrek fonksiyon testleri
- Elektrolitler
- Kan gazı ve laktat



Ne zaman nakil merkezine transport edelim?

Akut karaciğer yetmezliği tanısı konulduğu anda karaciğer nakil merkezi ile iletişime geçilmelidir



Journal of Hepatology **2017** vol. 66 | 1047–1081

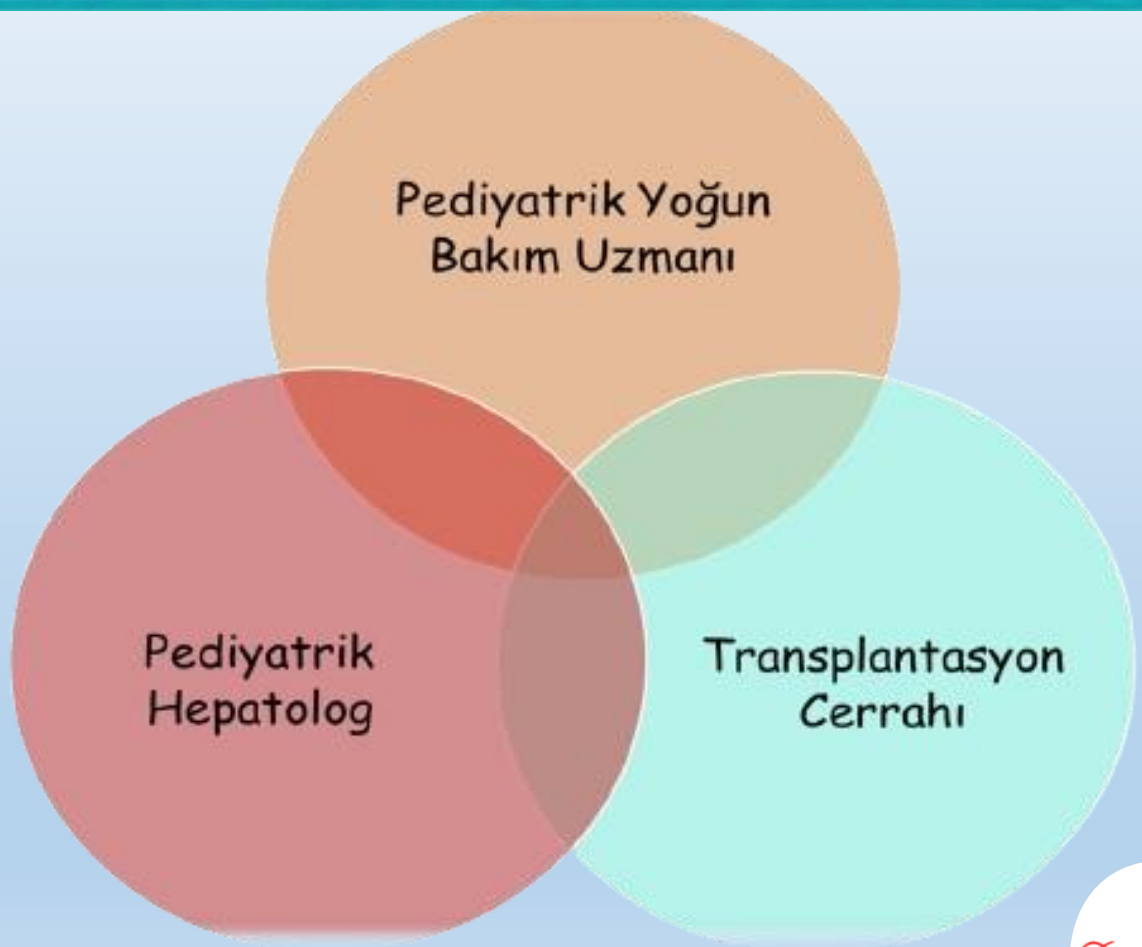
Nakil merkezine transport



- Santral venöz kateter takılmalı
- Hipo/hipervolemi, elektrolit inbalansı ve hipoglisemiden kaçınılmalı
- Ensefalopati evre 3-4 hastalar entübe edilmelidir
- N-asetil sistein infüzyonu başlanmalı
- L-ornitin-L-aspartat yararı kanıtlanmamıştır

Hepatology. 2010 Jan;51(1):338-40, Liver Transpl 2008;14:25-30, Crit Care Med 2007; 35:2498-2508

Nakil Merkezinde Yönetim



Komplikasyonlar

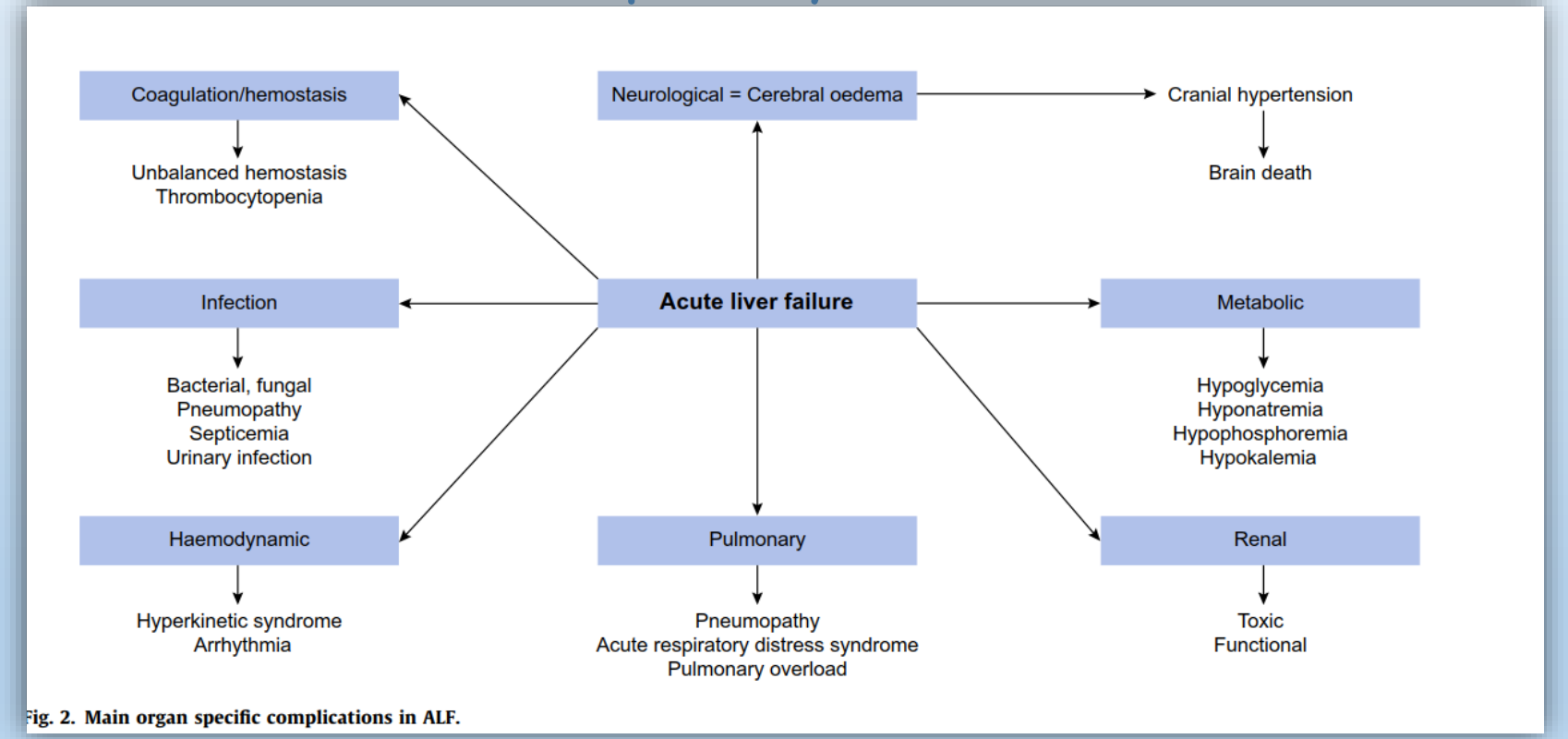


Fig. 2. Main organ specific complications in ALF.

Journal of Hepatology **2017** vol. 66 | 1047–1081

Sıvı-elektrolit yönetimi

- Genel kural günlük alması gereken sıvı %90-%95 ile sınırlandırılmalıdır
- Serum elektrolitleri sık monitörize edilmeli ve anormallikler hızlı bir şekilde düzeltilmelidir
- Israrlı hiponatremi, hipoglisemi ve hiperfosfatemi kötü prognastik parametredir

(*JPGN* 2017;64: 660–670)
Hepatology. 2002 Sep;36(3):659-65

Hipoglisemi

- AKY de hipoglisemi;
- Serum glukozu 90-120 mg/dl arasında tutulmalıdır

J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2022;74(1):138.

Beslenme

- Katabolik süreçten kaçınmak için beslenme desteği sağlanmalıdır
- Protein 1g/kg/gün ile sınırlandırılmalıdır
- Eğer serum amonyak düzeyi yükseliyorsa 0.5g/kg/gün 'e düşülmelidir
- Bilinç açık olduğu sürece enteral beslenme önerilmektedir

Hepatology. 2013 Jan;57(1):258-65.

Enfeksiyon

- AKY'li hastalar multifaktoriyel immun fonksiyon bozukluklarına sekonder enfeksiyona duyarlıdır
- Sistemik inflamatuar yanıt sendromunu gösteren veya evre 3-4 ensefalopatisi olan hastalarda ampirik antibiyotik ve antifungal başlanması önerilmektedir

(*JPGN* 2017;64: 660–670)

Koagülopati

- PT/INR karaciğerin sentetik fonksiyonlarındaki azalmayı gösterirken kanama riskini göstermez
- Koagülopati saptandığı zaman tek doz K vitamini K vitamini yetmezliğinin düzeltilmesi için uygulanmalıdır
- Koagülopati düzelmiyorsa karaciğer yetmezliğinin bir göstergesidir
- Amerikan Karaciğer Hastalıkları Çalışma Grubu PT/INR' yi düzeltmek için plazma verilmesini tavsiye etmez

J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2022;74(1):138.

Gastrointestinal Sistem Kanaması

- Nadir olarak görülür, ancak stres ülserlerine bağlı kanamalar hayatı tehdit edebilir
- Bir çok merkez asit baskılayıcı ajanları rutin olarak kullanmaktadır ancak bu kanıtlanmamıştır
- Gastrointestinal kanamanın kontrolü amonyağın yükselmesini en aza indirecektir

Hepatology. 2012 Mar;55(3):965-7.

Dr. Yarolo

Dolaşım Bozukluğu

- Yüksek sitokin düzeyleri → hiperdinamik dolaşıma
- Düşük atreriyel kan basıncı → periferik vazodilatasyon
- Tedavide ilk aşama intravasküler volümü devam ettirmek olmalıdır
- CVP (8-10 cmH2O)
- Vazopressor ajan → norepinefrin

(*JPGN* 2017;64: 660–670)

Hepatik Ensefalopati

AKY'li çocukların yaklaşık %50'sinde başvuru sırasında HE bulunur ve %15'i de hastalık seyri sırasında HE gelişir.

- Hepatik ensefalopatili hastaların erken saptanması ve uygun tedavisi, beyin ödemi ve intrakranial basınç artışı ile ilişkili mortalite ve morbitideyi azaltmak için önemlidir



Beyin Ödemi

- Evre IV ensefalopatili hastaların %75-80'inde beyin ödemi gerçekleşmektedir
- KİBAS'ın klasik bulguları sistemik hipertansiyon, bradikardi ve düzensiz solunumdur (Cushing triadı)
- KİBAS ve beyin sapı fıtıklaşması AKY'de en sık ölüm nedenidir

- Kafa içi basınç artışını ve serebral ödem gelişimini en aza indirmek için:
  - ✓ Aşırı sıvı yüklenmesinin önlenmesi
  - ✓ Başın 30 derece elevasyonu
  - ✓ Hiperventilasyon (pCO2 30-35) ve hipotermi
  - ✓
  - ✓ Mannitol infüzyonu (plazma osmolalitesi >320 mosm/L durdurulur)
  - ✓ Hipertonik salin (Serum Na'u 145-150 mmol/L de tutulur)

Lee WM. Acute liver failure. *N Engl J Med* 1993; 329(25): 1862-72
Blei AT. Cerebral edema and intracranial hypertension in acute liver failure: distinct aspects of the same problem. *Hepatology* 1991; 13(2): 376-9
Williams R, Gimson AE. Intensive liver care and management of acute hepatic failure. *Dig Dis Sci* 1991; 36(6): 820-6

Dr. Yarolo

Böbrek Yetmezliği

- Hipovolemiyi önlemek için yeterli dolaşım volümü ve yeterli idrar çıkışının sağlanması
- Optimal santral venöz basınç (CVP) 8-10 cm H2O olana kadar sıvı tekrarlanmalı
- Optimal CVP'ye rağmen idrar çıkışı yoksa furosemid (1-2 mg/kg/doz)
- Gerektiği durumlarda hemodiyafiltrasyon veya hemodiyaliz

Clin Liver Dis. 2006 May;10(2):239-58

Pulmoner Komplikasyonlar

- Aspirasyon, atelektazi, infeksiyon ve hipoventilasyon sayılabilir
- Sepsis, bu hastalarda Akut Respiratuvar Distres Sendromu (ARDS)'na neden olan en önemli etkendir
- AKY'li çocukların %40'ı mekanik ventilatör desteğine ihtiyaç duyar

J Pediatr. 2006 May;148(5):652-658

Dr. Yardo

Prognoz

- AKY hızlı gelişen bir klinik durumdur
- Tanı algoritmaları, hastalık şiddetini ve gidişatını veya LT ile ilgili kararları yönlendirmek için yeterli güce sahip değildir
- Klinisyen, her hastaya özgü bir tanı yaklaşımı ve yönetim stratejisi oluşturmalıdır

- AKY' de prognoz değişkendir, her zaman doğru öngörmek mümkün olmayabilir



- ✓Küçük yaş (<24 ay)
- ✓Yüksek serum bilirubini ve PT
- ✓Düşük ALT
- ✓Yüksek beyaz küre sayısı
- ✓Yüksek amonyak
- ✓Israr eden hipoglisemi, hiponatremi ve hiperfosfatemi
- ✓Sarılığın başlangıcından ensefalopati gelişmesi arasında geçen süre >7 gün

Indian Pediatr. 2013 May 8;50(5):477-82.

- Spontan iyileşme;
  - ✓Parasetamol toksisitesinde
  - ✓Hepatit A'da
  - ✓ İskemik karaciğer hasarında
- Parasetamol dışı/idiyosenkrazik ilaç reaksiyonu
- İdiopatik nedenleri olan hastalarda

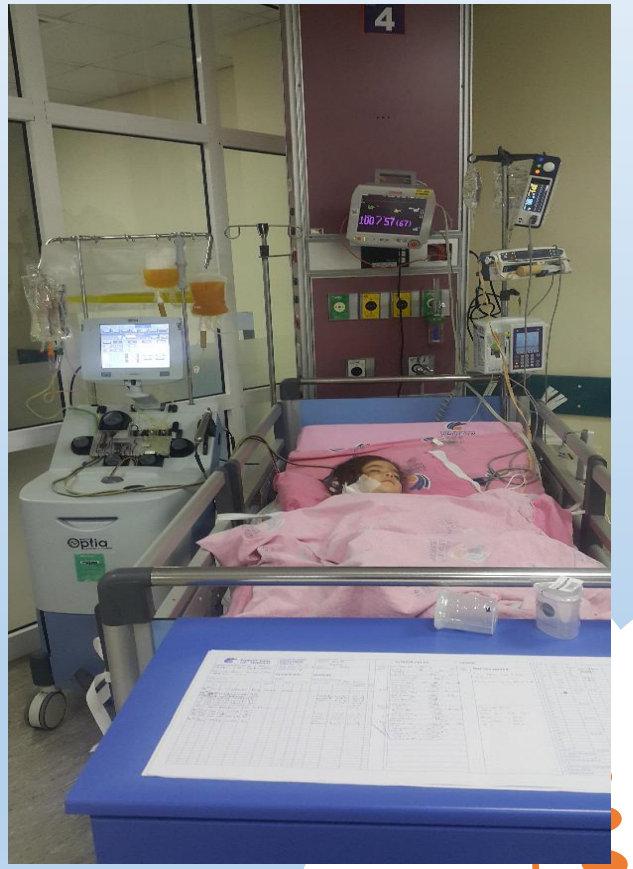
} kötü prognoz gözlenmiştir.

Dig Liver Dis . 2021;53(5):545-557.

Dr. Yarolo

Karaciğer Destek Sistemleri

- Spontan iyileşme için zaman kazandırmakta
- Karaciğer transplantason ihtiyacı olan hastalar ile transplantasyon arasındaki köprü görevi görebilmekte






PRISMA

Karaciğer Nakil Zamanını Belirleme

- Transplantasyon kararı hastanın spontan hepatik iyileşme olasılığı göz önünde bulundurularak verilmeli
- Ensefalopatinin derecesi arttıkça beklenen spontan iyileşme şansı azalır
- Hangi hastanın transplantasyon olmadan iyileşebileceği tahminini zor!

Karaciğer Nakil Zamanını Belirleme

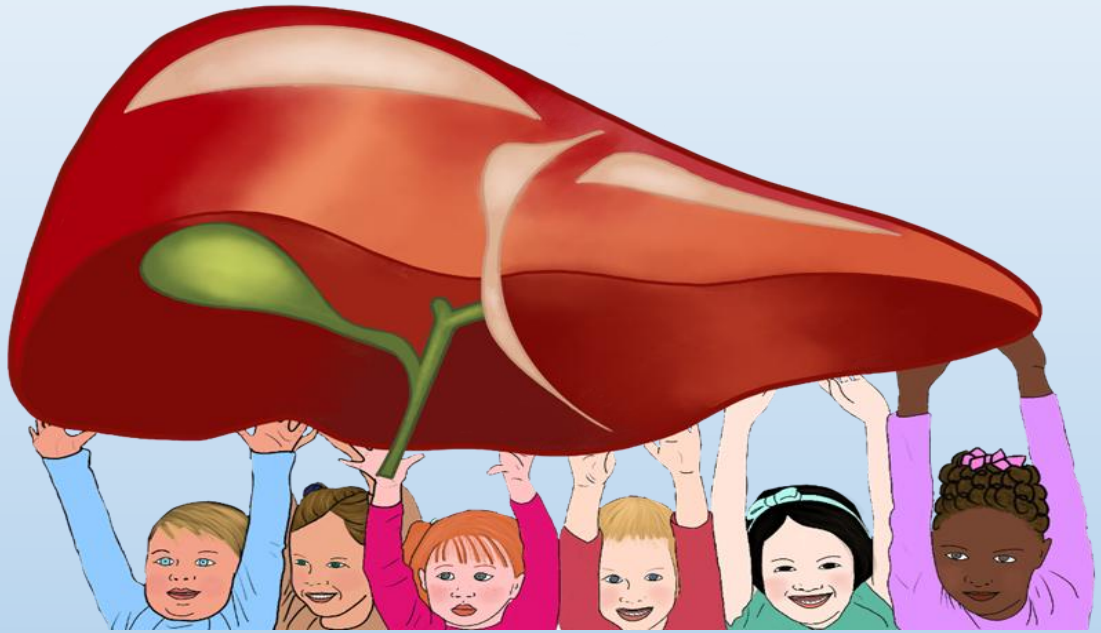
King's College Hastanesi'nin AKY'li çocuklarda LT olmadan ölümü öngören prognostik faktörleri

INR ≥ 4
Bilirubin ≥ 235 µmol/L
2 yaşından küçük
Beyaz kan hücresi sayısı > 9 × 10⁹ / L

Pediatr Transplant, 8 (6) (Dec 2004), pp. 584-588

Sonuç

- AKY %70-95 arasında değişen ölüm oranlarıyla yıkıcı bir süreçtir
- Hastaların erken dönemde tanınması ve karaciğer transplantasyonu yapılabilen bir merkeze sevk edilmesi büyük önem taşımaktadır



TEŞEKKÜRLER