



Consenso para el manejo de la falla hepática aguda en pediatría

Alicia Reyes-Cerecedo,^{1,*} Judith Flores-Calderón,¹ Miguel Ángel Villasis-Keever,² Roberto Carlos Ortiz-Galván,³ Pierre Jean-Aurelius,³ Eunice Cuervo-Moreno,³ Nicolás Fernández-Mezo,³ Edgar Fernando Oliver-García,³ José Salustiano Torres-Díaz,³ Antonio Marcelo Vallejo-Pérez,³ Irma Martínez-Muñiz,⁴ Rodolfo Cabrera-Salas,⁵ Alicia Georgina Siordia-Reyes,⁶ Bárbara Bolaños-Téllez,⁷ Zuhay Arlette Monroy-Teniza,¹ Sindy Ledesma-Ramírez,¹ Perla Rodríguez-González,¹ Daniel Octavio Pacheco-Rosas⁸

¹ Gastroenterología y Nutrición; ² Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica; ³ Unidad de Trasplantes; ⁴ Radiología e Imagen; ⁵ Salud Mental; ⁶ Patología; ⁷ Terapia Intensiva; ⁸ Infectología, UMAE, Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México.

La falla hepática aguda (FHA) se caracteriza por presencia de daño hepático, coagulopatía, ictericia y encefalopatía; en niños, es poco común, pero con desenlace fatal hasta en un 70%. Clínicamente, aparece dentro de las ocho semanas posteriores al inicio de los síntomas y tiene las siguientes características:

1. Coagulopatía que no se corrige con la administración de vitamina K (TP > 15 s o INR > 1.5) y datos de encefalopatía; o

2. Coagulopatía que no se corrige con la administración de vitamina K (TP > 26 s o INR > 2.0), independientemente de la presencia de encefalopatía.^{1,2}

Con el objeto de identificar a los pacientes con hepatitis aguda que pueden desarrollar FHA y sus complicaciones, se desarrolló esta guía con ayuda de un grupo multidisciplinario compuesto por médicos pediatras especialistas en gastroenterología, infectología, terapia intensiva, cirugía de trasplantes, psiquiatría, radiología,

Glosario:

ALT = Alanino aminotransferasa.
a-LKM = Anticuerpos de tipo 1 microsomales de hígado y riñón.
ANA = Anticuerpos antinucleares.
ASMA = Anticuerpos antimúsculo liso.
AST = Aspartato aminotransferasa.
BUN = Nitrógeno ureico en sangre.
BT = Bilirrubina total.
CMV = Citomegalovirus.

FHA = Falla hepática aguda.
FV = Factor V.
HIC = Hipertensión intracraneana.
IgG = Inmunoglobulina G.
INR = *International normalized ratio*.
MARS = *Molecular adsorbent recirculating system*.
NTBC = Nitrisinona (2-[2-nitro-4-trifluoromethylbenzoyl]-1,3-cyclohexanedione).
PaCO₂ = Presión parcial de CO₂ en sangre arterial.
PFC = Plasma fresco congelado.
SIRS = Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica.
TC = Tomografía de cráneo.
TH = Trasplante hepático.
TP = Tiempo de trombina.
TTP = Tiempo parcial de tromboplastina.
UH = Unidades Hounsfield.
VEB = Virus de Epstein Barr.
VHA = Virus de hepatitis A.
VHB = Virus de hepatitis B.
VHC = Virus de hepatitis C.
VHS = Virus de herpes simple.

* Correspondencia: ARC, arcaly@hotmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Reyes-Cerecedo A, Flores-Calderón J, Villasis-Keever MA, Ortiz-Galván RC, Jean-Aurelius P, Cuervo-Moreno E et al. Consenso para el manejo de la falla hepática aguda en pediatría. Rev Mex Pediatr 2017; 84(3):120-128.

[Consensus for the management of acute hepatic failure in pediatrics]

anatomía patológica. Consideramos necesario contar con esta herramienta que facilite la toma de decisiones e identifique a los pacientes que necesiten manejo especializado en el segundo o tercer nivel de atención.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

Se recomienda iniciar el abordaje diagnóstico de acuerdo al grupo etario (*Cuadro 1*).³

Estudios de laboratorio

En general los resultados de los exámenes de laboratorio se dividen en dos grandes grupos, los cuales tienen por objetivo determinar el funcionamiento hepático y encaminar a la etiología de la FHA, así como las posibles complicaciones. (*Cuadro 2*).

Indicaciones de biopsia en la falla hepática aguda

La biopsia hepática permite conocer el tipo y extensión de las alteraciones histopatológicas que, en conjunto con las manifestaciones clínicas, de laboratorio e imagen, establecen las bases para el diagnóstico específico de diferentes padecimientos.⁴ En la actualidad, las nuevas técnicas de imagen y laboratorio han desplazado a la biopsia hepática como método de diagnóstico, y su uso, frecuentemente, está dirigido a definir el pronóstico y evaluar estrategias terapéuticas.⁵ Sin embargo, en los niños sigue siendo un método de apoyo diagnóstico para el clínico, ya que hay una mayor diversidad de hepatopatías con cuadro clínico similar, por lo que el diagnóstico solamente se establece a través del

Cuadro 1. Causas de falla hepática aguda de acuerdo al grupo etario.

Menores de un año	Metabólicas: tirosinemia, mitocondriales, enfermedades del ciclo de la urea, galactosemia, fructosinemia; hemocromatosis neonatal
	Virales: VEB, CMV, VHS, echovirus
	Otras: linfocitosis hemofagocítica, daño isquémico, obstrucción de salida del flujo venoso
Mayores de un año	Infección viral: No-A, No-B, VHA, VHB, VEB, CMV, VHS 6, influenza
	Drogas: paracetamol, isoniazida, nitrofurantoína, tetraciclina, ciprofloxacino, eritromicina, amoxicilina, ácido clavulánico, ácido valproico, halotano, sales de oro, propiltiouracilo, diclofenaco, sulfas
	Tóxicas: hongos (<i>Amanita phalloides</i>), solventes orgánicos, hierbas medicinales (ginseng, valeriana)
	Otras: enfermedades de Wilson, enfermedad autoinmune, síndrome de Budd Chiari, leucemia, linfoma, linfocitosis, tuberculosis, síndrome de Reye

Cuadro 2. Estudios de laboratorio.

Laboratorios generales	Biometría hemática completa Grupo y Rh Química sanguínea Gasometría y lactato arterial
Estudios especiales	Estudios de función hepática: AST, ALT, TP, TTP, INR, albúmina, amonio Marcadores virales: A, B, C, D, E; CMV, VEB, VHS, herpes 6, varicela zóster, parvovirus B19, adenovirus, echovirus Recién nacidos: transferrina, ferritina, hierro sérico (hemocromatosis neonatal), estudio de enfermedades metabólicas ante sospecha clínica relacionada con la alimentación (galactosemia, tirosinemia, intolerancia hereditaria a la fructosa y defectos del ciclo de la urea) hipertrigliceridemia, fibrinógeno bajo, pancitopenia (asociación con fiebre y hepatoesplenomegalia, considerar histiocitosis hemofagocítica) Lactantes: tamiz metabólico ampliado (ante la presencia de vómitos, letargia, coma, acidosis láctica, hipoglucemia, hiperamonemia) Preescolares: ceruloplasmina por sospecha de enfermedad de Wilson, cobre plasmático, excreción urinaria de cobre, marcadores autoinmunes: ANA, ASMA, a-LKM, IgG, pruebas de toxicología por sospecha de uso de drogas y niveles de acetaminofén
Gabinete	Ultrasonido abdominal y hepático con Doppler (verificar la permeabilidad del flujo venoso hepático y del flujo de la vena portal y la arteria hepática) Angiotomografía de abdomen
Tomografía de cráneo simple	Búsqueda de edema cerebral y/o hemorragia

análisis de las alteraciones histológicas del hígado (*Cuadro 3*).⁶

El estudio de las biopsias hepáticas lleva un protocolo, así como una rutina de tinciones; además de la tinción con hematoxilina y eosina, se recomienda

utilizar las tinciones especiales para una adecuada interpretación (*Cuadro 4*).

Tratamiento convencional

Está encaminado a dar medidas de soporte y corrección de factores que incrementan la comorbilidad del paciente, dando tiempo para determinar la causa de la FHA (*Cuadro 5*); de ser posible, dar un tratamiento específico, establecer el pronóstico y valorar la necesidad de trasplante hepático. En la *figura 1* se presenta la secuencia para brindar tratamiento.

Corrección de factores precipitantes

Medidas generales

Corrección de factores precipitantes: corrección del desequilibrio hidroelectrolítico, hiponatremia,

Cuadro 3. Indicaciones de biopsia hepática en la falla hepática aguda.

1. Síndrome colestásico
2. Hipertensión portal
3. Hepatomegalia no explicada
4. Sospecha de error congénito del metabolismo
5. Fiebre de origen desconocido
6. Evaluar grado de fibrosis hepática
7. Evaluación de trasplante hepático
8. Masas ocupativas
9. Posibilidad de tratamiento para hepatopatías específicas

Cuadro 4. Tinciones especiales para biopsia hepática.

1. Tricrómico de Masson	Permite definir la localización y cantidad de colágena tipo I, indispensable en el diagnóstico de hepatitis crónica, en fibrosis hepática congénita y en todos los tipos de cirrosis
2. Ácido peryódico de Schiff	Positiva para glucógeno, mucoproteínas neutras y membrana basal de los conductos biliares. Tiñe glicolípidos, fosfolípidos y algunos pigmentos lipídicos, tales como ceroide (lipofuchina)
3. Ácido peryódico de Schiff con diastasa	La digestión con diastasa elimina todo el material PAS positivo correspondiente a glucógeno; es de ayuda en enfermedades metabólicas, Gaucher, I Niemann-Pick, mucopolisacaridosis, gangliosidosis, etcétera
4. Retículo	Tiñe fibras reticulares (colágena tipo III), permite apreciar el patrón reticular normal del lobulillo y su distorsión en casos de colapso e hiperplasia epitelial en regeneración
5. Tinción de Perls	Detecta el hierro, útil cuando el pigmento biliar y el pigmento férrico coexisten, por ejemplo, en hemólisis, hepatitis neonatal y hemocromatosis primaria
6. Rojo oleoso o sudan negro	Tinción para el estudio de grasa (esteatosis), se requiere tejido en fresco

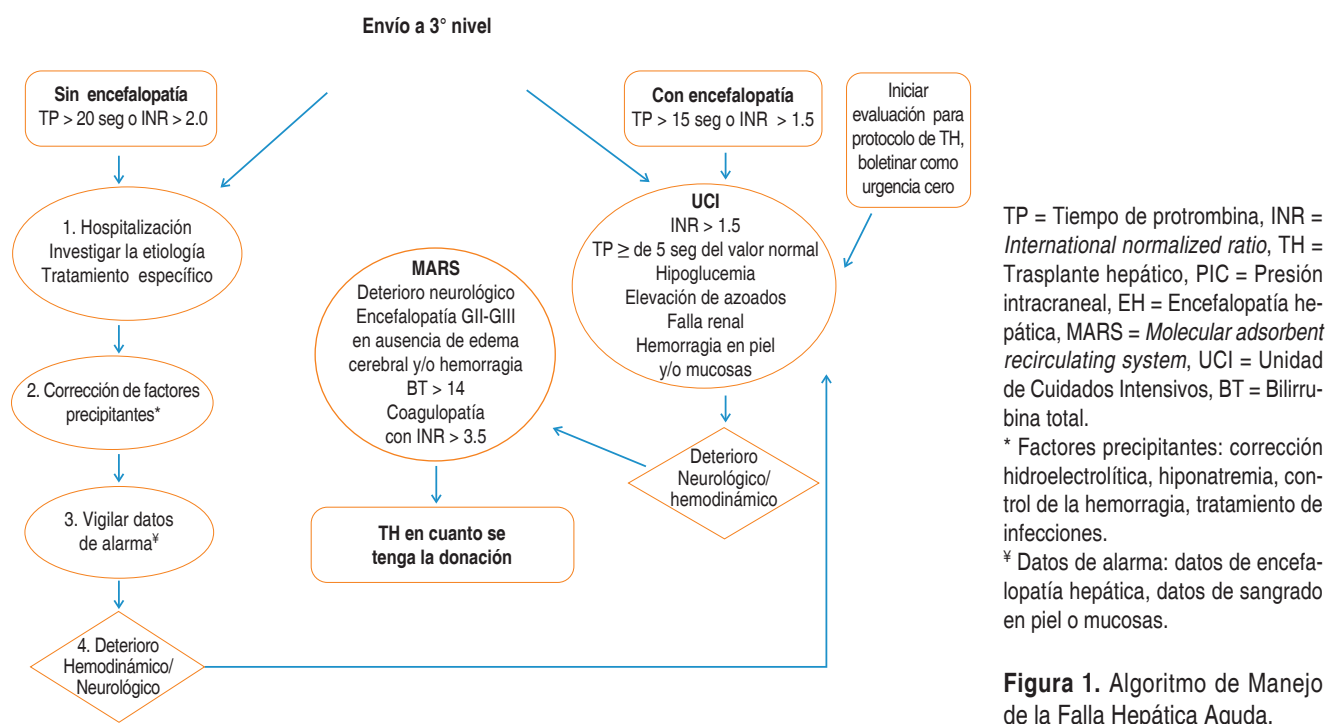
Cuadro 5. Tratamiento convencional de la falla hepática aguda.

Tratamiento	Dosis	Duración
Dieta	Proteínas 0.8-1.2 g/kg/día	Cuando el estado de conciencia lo permita
Disacáridos no absorbibles Lactulosa	Oral 1-3 mL/kg/día Rectal (enemas 260 g/L en solución salina)	Hasta la mejoría clínica, 2-3 evacuaciones/día
Benzoato de sodio	Oral 250-500 mg/kg/día Dosis máxima 5 g totales	Hasta la mejoría
Antibióticos		
Neomicina	Oral 1-2 g al día	1-2 semanas
Metronidazol	Oral 500 mg/día	1-2 semanas

control de la hemorragia, tratamiento de infecciones; se recomienda no administrar neurodepresores ni diuréticos e iniciar medidas antiamonio (*Cuadro 6*).

Las medidas antiamonio se pueden combinar de acuerdo al estado neurológico del paciente.⁷

La L-ornitina L-aspartato es un medicamento aprobado en pacientes adultos que ha demostrado disminuir los niveles de amonio a dosis de 9 g totales/día; sin embargo, en pacientes pediátricos existe poca evidencia.¹



Cuadro 6. Manejo intrahospitalario.

Mantener en la Unidad de Cuidados Intensivos ante signos de alarma.

Instalar accesos venosos y arteriales, sonda uretral y nasogástrica, según el caso.

Asistencia ventilatoria cuando exista evidencia de hipoxia o hipercapnia.

Corrección de la coagulopatía; se recomienda en caso de sangrado activo o al someter al paciente a procedimientos invasivos. Puede realizarse utilizando plasma fresco congelado, plaquetas, vitamina K intramuscular (0.2 mg/kg día, o hasta 10 mg cada 24 horas en niños mayores) y factor VII activado (40-80 mg/kg intravenoso).

Reposición de líquidos y electrolitos.

Mantener un nivel adecuado de glucosa sanguínea y Hb > 12 g/dL.¹

Corregir factores asociados: corrección hidroelectrolítica, hiponatremia, control de la hemorragia, tratamiento de infecciones; no administrar neurodepresores ni diuréticos.¹

Infección: se debe mantener vigilancia, ya que estos pacientes son susceptibles de adquirir infecciones bacterianas y fúngicas; se recomienda vigilar signos de respuesta inflamatoria sistémica; tomar hemocultivos, urocultivo y placa de tórax en caso de sospecharse infección para su detección oportuna e inicio de antibióticos.⁸

Profilaxis de hemorragia digestiva: se recomienda el uso de ranitidina (2 mg/kg) y/o sucralfato (25 mg cada 6 h en niños pequeños o 500 mg cada 6 h en niños mayores).¹

Medidas antiamonio: se basan en la descontaminación intestinal con antibióticos y disacáridos no absorbibles y medicamentos para estimular la síntesis de compuestos nitrogenados no tóxicos.⁹

Cuadro 7. Tratamiento específico según la causa.

Toxicidad por paracetamol	Infusión de N-acetilcisteína (100 mg/kg/día) hasta lograr INR < 1.5
Hepatitis autoinmune	Metilprednisolona 15-30 mg/kg/día por 3 días
Hepatitis B	Lamivudina 3 mg/kg/día
Herpes simple, Varicela-zóster	Aciclovir 500 mg/m ² IV cada 8 h o 10 mg/kg cada 8 h en > 12 años
Enfermedad de Wilson	MARS, ⁷ plasmaféresis, no iniciar D-penicilamina en FHA por alto riesgo de hipersensibilidad
Tirosinemia	NTBC
Hemocromatosis	N-cisteína 140 mg/kg/día IV + selenio 3 mg/kg/día en infusión
Tóxicos (<i>Amanita phalloides</i> , solventes, orgánicos, hierbas medicinales)	MARS ⁷

Tratamiento según la causa

Cuando se logra encontrar la etiología, el paciente puede beneficiarse del tratamiento específico (*Cuadro 7*).

Datos de alarma de encefalopatía

La encefalopatía hepática y el consecuente deterioro neurológico son los principales problemas a los que nos enfrentamos los pediatras. Los síntomas en los pacientes pediátricos difieren de la presentación clásica de los adultos; por esto, debemos tener en cuenta siempre las siguientes recomendaciones de vigilancia neurológica y bioquímica.¹⁰

A) Datos bioquímicos:

Aumento de bilirrubinas y los niveles séricos de amonio, disminución importante de los niveles de ALT; desequilibrio ácido-base y electrolítico, prolongación de los tiempos de coagulación (TP > 5 s y TPT

Cuadro 8. Estadios de la encefalopatía hepática en niños.

Estadio	Presentación clínica	Reflejos	Examen neurológico
1	Irritabilidad, alteraciones en el ritmo de sueño, dificultad para la alimentación	Normal o hiperreflexia	Tremor, apraxia. Dificil de explorar en niños
2	Somnoliento, comportamiento inapropiado	Normal o hiperreflexia	Disartria, ataxia
3	Somnolencia, estupor, obedece órdenes simple	Hiperreflexia, Babinski positivo	Rigidez
4	Comatoso a) Respuesta a estímulo doloroso b) No responde a estímulo doloroso	Ausente	Descerebrado/decorticado

Cuadro 9. Manejo en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Intubación endotraqueal	<ul style="list-style-type: none"> Encefalopatía grado III y IV Disfunción respiratoria asociada a sepsis Disfunción respiratoria asociada con sobrecarga de volumen Hemorragia pulmonar SDRA (tratamiento de acuerdo al <i>Pediatric Acute Lung Injury Consensus</i>)¹¹
Reanimación hídrica	<ul style="list-style-type: none"> Se recomienda uso de solución salina intravenosa como tratamiento inicial de la hipotensión¹²
Vasopresores	<ul style="list-style-type: none"> Están indicados si la hipotensión es refractaria a la reanimación hídrica Noradrenalina es el agente de elección Vasopresina y sus análogos se pueden añadir en casos refractarios a noradrenalina La ecocardiografía está indicada para evaluar la función sistólica y diastólica¹³
Electrolitos y glucosa	<ul style="list-style-type: none"> Evitar hipoglicemia Siempre mantener infusión continua de glucosa, incluso hasta glucosa/kg/min de 10-15 Evitar la hiponatremia porque exacerba el edema cerebral Corregir hipocalcemia, hipofosfatemia e hipomagnesemia¹¹

Continúa cuadro 9. Manejo en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Encefalopatía	<ul style="list-style-type: none"> • Mínima estimulación • Intubación endotraqueal en encefalopatía grado III, IV • Cabeza en posición neutra a 30 grados • Tratar agresivamente la fiebre • Lactulosa y/o neomicina^{11,14}
Crisis convulsivas	<ul style="list-style-type: none"> • Tratar con fenitoína; en casos refractarios, utilizar benzodiacepinas de acción corta • No se recomienda administrar anticonvulsivos profilácticos • Puede estar indicado el uso de monitoreo electroencefalográfico continuo en crisis convulsivas, en especial en encefalopatía grado III, IV¹⁴
Monitoreo de la presión intracraneana	<ul style="list-style-type: none"> • No hay estudios para hacer una recomendación en niños • En ausencia de monitoreo de presión intracraneana, se sugiere una evaluación neurológica horaria¹⁴
Edema cerebral e hipertensión intracraneana (HIC)	<ul style="list-style-type: none"> • Mantener la presión intracraneana < 26 mmHg • Mantener la presión de perfusión cerebral > 50-60 mmHg • Tratamiento de acuerdo con las guías de trauma de cráneo • En pacientes con riesgo de edema cerebral (amonio > 150, encefalopatía grado III, IV, falla renal aguda, necesidad de vasopresores), se sugiere el uso de solución salina hipertónica para mantener el sodio entre 145-155 mEq/L • Mantener PaCO₂ 30-35 mmHg • En HIC refractaria a terapia hiperosmolar, se sugiere el uso de barbitúricos • No se ha demostrado la utilidad del uso de hipotermia en niños • No utilizar esteroides en HIC • Amonio > 150 mmol/L aumenta el riesgo de HIC¹³
Infección y SRIS	<ul style="list-style-type: none"> • Vigilancia periódica con cultivos para detectar bacterias y hongos • Antibióticos y antifúngicos profilácticos no están indicados • Iniciar antibióticos rápidamente si SRIS o deterioro (progresión de la encefalopatía, hipotensión refractaria)¹²
Coagulopatía	<ul style="list-style-type: none"> • Se recomienda el uso de vitamina K • Trasfunder plaquetas con cifras < 10,000, o en presencia de sangrado con cifra de plaquetas < 50,000 • No trasfunder plaquetas con cifras > 50,000 • PFC está indicado sólo en caso de procedimientos invasivos o sangrado • No está indicado corregir TP o INR con PFC en ausencia de sangrado • Algunos centros utilizan PFC si INR > 7 • Factor VIIa recombinante puede ser útil en procedimientos invasivos, especialmente en paciente con falla renal o sobrecarga de volumen. Dosis 15-30 µg/kg cada 4-6 h hasta que se alcance la homeostasis • Crioprecipitados con cifras de fibrinógeno < 100 mg/dL¹³
Sedación, analgesia y bloqueo neuromuscular	<ul style="list-style-type: none"> • Evitar el uso de benzodiacepinas • Propofol: por su efecto más corto y porque disminuye el flujo sanguíneo cerebral, se puede utilizar en dosis limitadas y por periodos cortos • Se prefiere asociación de sedación con opioides, especialmente fentanyl y remifentanyl • Dexmedetomidina; por su metabolismo hepático, se sugiere ajuste de la dosis • Si se requiere bloqueo neuromuscular, evitar vecuronio y rocuronio por su metabolismo hepático; se prefiere atracurio y cisatracurio¹²
Sangrado de tubo digestivo por estrés	<ul style="list-style-type: none"> • Está indicado el uso profiláctico de inhibidor de bomba de protones o bloqueadores de histamina 2 • Sucralfato agente de segunda línea¹¹
Falla renal	<ul style="list-style-type: none"> • Reto con líquidos si se sospecha hiperazoemia prerrenal • Si se requiere terapia de sustitución renal, se prefieren las terapias continuas sobre las intermitentes: estas últimas incrementan la presión intracraneana¹²
N-acetilcisteína (NAC)	<ul style="list-style-type: none"> • Iniciar ante todo paciente con falla hepática sin causa conocida • Dosis diaria de al menos 150 mg/kg por 72 h mínimo, de preferencia en infusión continua¹¹⁻¹⁴

> 26 s; trombocitopenia, leucocitosis o leucopenia, hipoglucemia difícil de corregir, incremento de la creatinina y BUN).^{1,2}

B) Datos clínicos (Cuadro 8):³

Ante la presencia de encefalopatía hepática, se recomienda lo siguiente:

- Los pacientes con encefalopatía hepática grado I deben tener vigilancia estrecha y solicitar interconsulta al servicio de Trasplantes.
- Los pacientes con encefalopatía hepática grado II deben ser ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos.
- Los pacientes con encefalopatía hepática grado III deben tener, idealmente, monitoreo de presión intracraneal, si se cuenta con el equipo.¹⁴

Pronóstico

Depende de la etiología.

Los factores de mal pronóstico de acuerdo con la etiología son los siguientes:

Hepatitis viral A. Presencia de encefalopatía temprana, disminución del factor V < 27%, BT > 26 mg/dL.

Hepatitis autoinmune. Edad de presentación < 2 años, presencia de anti-LKM.

No relacionados con la causa. Edad de presentación < 2 años, leucocitosis 9×10^9 , BT > 14 mg/dL, INR ≥ 4 , encefalopatía > grado II.

Estudios de imagen: siempre debe indagarse la presencia de sangrado o edema cerebral en la TC simple de cráneo, tratando de identificar los siguientes datos:

Edema inicial:

- Disminución de los espacios subaracnoideos.
- Disminución del tamaño del sistema ventricular.
- Pérdida de la diferenciación entre la sustancia blanca y la corteza cerebral.

Edema cerebral severo:

- Disminución de la densidad de bulbo y puente, y ambos hemisferios cerebelares.
- Obliteración de las cisternas, paraventricular, prepontina y del ángulo pontocerebeloso.
- Disminución de tamaño del cuarto ventrículo.
- Disminución de tamaño del sistema ventricular supratentorial.
- Obliteración de los espacios subaracnoideos.

- Disminución de la densidad del parénquima cerebral.
- Pérdida de la diferenciación entre sustancia blanca y gris.

Cuadro 10. Indicaciones de MARS en falla hepática aguda.

- No aumenta la supervivencia y es considerado un puente para el trasplante hepático¹⁵⁻²⁰

Cuadro clínico que potencialmente requiere soporte hepático extracorpóreo:

- FHA
- Enfermedad crónica hepática agudizada
- Disfunción primaria del injerto
- Disfunción hepática después de cirugía hepatobiliar
- Prurito hepático¹⁸

Objetivos:

- Disminución de la colestasis
- Disminución de la encefalopatía hepática
- Mejoría en la disfunción hemodinámica
- Disminución de la presión portal
- Disminución en la presión intracraneal¹⁹

Indicaciones relativas:

- Cardiopatía hepática, inestabilidad hemodinámica
- Síndrome hepatorenal y hepatopulmonar
- Aumento de la presión intracraneana
- Encefalopatía hepática grado II
- Hiperamonemia

Indicaciones absolutas:

- Encefalopatía hepática mayor o igual a grado III con o sin edema cerebral y/o hemorragia
- BT > 14
- Falla de la coagulación (INR mayor o igual a 3.5)
- Disfunción primaria del injerto hepático²¹

Cuadro 11. Indicaciones de trasplante hepático, según etiología.

Candidatos a TH	No candidatos a TH
Deficiencia de α -1 antitripsina	Defectos mitocondriales
Enfermedad de Wilson	Fibrosis quística
Tirosinemia	Enfermedad por depósitos de esteres de colesterol
Defectos de la urea	Enfermedad de Wolman
Galactosemia	Enfermedad de Niemann Pick
Glucogenosis	Enfermedad de Gaucher
Hipercolesterolemia familiar tipo II A	Neoplasias
Críglar-Najjar tipo I	Síndrome hemofagocítico
Alteración en el metabolismo de los ácidos biliares	

- Sangrado parenquimatoso con incremento de la densidad de más de 35 UH.¹⁴

Determinar el ingreso a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UTIP)

El ingreso a una UTIP depende de la presencia de los siguientes datos:

- Cualquier grado de encefalopatía.
- INR mayor a 1.5.
- Prolongación del TP igual o más de cinco segundos del valor normal.
- Hipoglucemia.
- Elevación de azoados/falla renal.
- Evidencia de hemorragia en piel y/o mucosas.

MANEJO EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Se sugiere dar el manejo establecido en el *cuadro 9*.

MANEJO DEL SOPORTE HEPÁTICO

Uso de MARS en la falla hepática aguda

El sistema de diálisis con albúmina MARS¹⁵ es una técnica de hemodiafiltración extracorpórea que utiliza un dializado de albúmina que facilita la remoción de moléculas unidas a la albúmina y también de moléculas hidrosolubles. Es importante conocer que su uso no incrementa la supervivencia de los pacientes con falla hepática aguda; sin embargo, se considera puente para el trasplante y su objetivo es mantener al paciente en condiciones idóneas hasta que exista la posibilidad de trasplantarse o, incluso, recupere la función del hígado nativo (*Cuadro 10*).

NECESIDAD DE TRASPLANTE HEPÁTICO (TH)

En el *cuadro 11* se señalan las indicaciones para la realización de TH de acuerdo con la etiología; en general, se deben tener en cuenta para identificar oportunamente a los pacientes candidatos.²²

Cuadro 12. Criterios para trasplante hepático en la falla hepática aguda.

Indicaciones de trasplante hepático	Tomados en cualquier momento (desde el ingreso o transcurso de la enfermedad)
	A. 3 de los siguientes 5 criterios: <ul style="list-style-type: none"> • Edad menor a 10 años • TP mayor de 50 s o INR mayor o igual a 3.5 • Aparición de encefalopatía hepática siete días tras la ictericia • Bilirrubinas totales mayores de 14 • Factor V menor o igual al 26%
	B. TP > 100 s o INR > 6.5 ^{23,24}
Contraindicaciones para realizar trasplante hepático	Indicaciones relativas <ul style="list-style-type: none"> • Comorbilidad psiquiátrica en el cuidador primario o potencial donador, salvo que se encuentre en tratamiento psiquiátrico • Incremento importante en el soporte ventilatorio y aminérgico • Enfermedad médica coexistente en tratamiento • Enfermedad extrahepática asociada en control (cáncer, VIH) • En enfermedad tumoral libre de enfermedad^{4-6,20-22,25-27} Indicaciones absolutas <ul style="list-style-type: none"> • Comorbilidad psiquiátrica severa en el paciente • Deficiencia mental • Adicción a drogas • Enfermedad médica coexistente severa sin control • Edema cerebral severo • Hipertensión intracraneana: <ul style="list-style-type: none"> A) Datos clínicos de encefalopatía grado ≥ 3 B) En TC simple se diagnostica edema cerebral severo • Falla orgánica múltiple • Sepsis no controlada^{23,24,27,28}

Por último, en el *cuadro 12* se precisan las indicaciones y contraindicaciones del TH en caso de que el paciente presente falla hepática aguda.²³⁻²⁵

REFERENCIAS

1. Squires RH, Ng V, Romero R, Ekong U, Hardikar W, Emre S et al. Evaluation of the pediatric patient for liver transplantation: 2014 practice guideline by the American Association for the Study of Liver Diseases, American Society of Transplantation and the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *Hepatology*. 2014; 60(1): 362-398.
2. Singh T, Gupta N, Alkhoury N, Carey WD, Hanouneh IA. A guide to managing acute liver failure. *Cleve Clin J Med*. 2016; 83(6): 453-462.
3. Leise MD, Poterucha JJ, Kamath PS, Kim WR. Management of hepatic encephalopathy in the hospital. *Mayo Clin Proc*. 2014; 89(2): 241-253.
4. Lidbury JA. Getting the most out of liver biopsy. *Vet Clin North Am Small Anim Pract*. 2017; 47(3): 569-583.
5. Ravindran S, Hancox SH, Howlett DC. Liver biopsy: past, present and future. *Br J Hosp Med (Lond)*. 2016; 77(2): 90-95.
6. Pokorska-Śpiwak M, Kowalik-Mikołajewska B, Aniszewska M, Pluta M, Marczyńska M. Is liver biopsy still needed in children with chronic viral hepatitis? *World J Gastroenterol*. 2015; 21(42): 12141-12149.
7. Kaur S, Kumar P, Kumar V, Sarin SK, Kumar A. Etiology and prognostic factors of acute liver failure in children. *Indian Pediatr*. 2013; 50(7): 677-679.
8. Bernal W, Wendon J. Acute liver failure. *N Engl J Med*. 2013; 369(26): 2525-2534.
9. Lutfi R, Abulebda K, Nitu ME, Molleston JP, Bozic MA, Subbarao G. Intensive care management of pediatric acute liver failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017; 64(5): 660-670.
10. He GL, Feng L, Duan CY, Hu X, Zhou CJ, Cheng Y et al. Meta-analysis of survival with the molecular adsorbent recirculating system for liver failure. *Int J Clin Exp Med*. 2015; 8(10): 17046-17054.
11. Oh SH, Kim KM, Kim DY, Kim Y, Song SM, Lee YJ et al. Improved outcomes in liver transplantation in children with acute liver failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014; 58(1): 68-73.
12. Schilsky ML, Honiden S, Arnott L, Emre S. ICU management of acute liver failure. *Clin Chest Med*. 2009; 30(1): 71-87, viii.
13. Orban JC, Walrave Y, Mongardon N, Allaouchiche B, Argaud L, Aubrun F et al. Causes and characteristics of death in intensive care units: a prospective multicenter study. *Anesthesiology*. 2017; 126(5): 882-889.
14. Rovira A, Alonso J, Córdoba J. MR imaging findings in hepatic encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008; 29(9): 1612-1621.
15. Poniachik Teller J, Contreras Basulto J. MARS in fulminant liver failure. The Chilean experience. *Gastroenterol Hepatol*. 2005; 28(2): 95-99.
16. Lexmond WS, Van Dael CM, Scheenstra R, Goorhuis JF, Sieders E, Verkade HJ et al. Experience with molecular adsorbent recirculating system treatment in 20 children listed for high-urgency liver transplantation. *Liver Transpl*. 2015; 21(3): 369-380.
17. Ahmad J, Friedman SL, Dancygier H. *Mount Sinai expert guides. Hepatolog*. Chichester, West Sussex, UK: John Wiley & Sons Ltd; 2014.
18. Liu JP, Gluud LL, Als-Nielsen B, Gluud C. Artificial and bioartificial support systems for liver failure. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004; (1): CD003628.
19. Schaefer B, Schmitt CP. The role of molecular adsorbent recirculating system dialysis for extracorporeal liver support in children. *Pediatr Nephrol*. 2013; 28(9): 1763-1769.
20. Nevens F, Laleman W. Artificial liver support devices as treatment option for liver failure. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2012; 26(1): 17-26.
21. Olin P, Hausken J, Foss A, Karlsen TH, Melum E, Haugaa H. Continuous molecular adsorbent recirculating system treatment in 69 patients listed for liver transplantation. *Scand J Gastroenterol*. 2015; 50(9): 1127-1134.
22. Devictor D, Desplanques L, Debray D, Ozier Y, Dubousset AM, Valayer J et al. Emergency liver transplantation for fulminant liver failure in infants and children. *Hepatology*. 1992; 16(5): 1156-1162.
23. Ray S, Rogers L, Pagel C, Raman S, Peters MJ, Ramnarayan P. PaO₂/FIO₂ ratio derived from the SpO₂/FIO₂ ratio to improve mortality prediction using the pediatric index of mortality-3 score in transported intensive care admissions. *Pediatr Crit Care Med*. 2017; 18(3): e131-e136.
24. Berndtson AE, Sen S, Greenhalgh DG, Palmieri TL. Estimating severity of burn in children: Pediatric Risk of Mortality (PRISM) score versus Abbreviated Burn Severity Index (ABSI). *Burns*. 2013; 39(6): 1048-1053.
25. Donnelly MC, Hayes PC, Simpson KJ. The changing face of liver transplantation for acute liver failure: Assessment of current status and implications for future practice. *Liver Transpl*. 2016; 22(4): 527-535.
26. Devictor D, Tissieres P, Durand P, Chevrete L, Debray D. Acute liver failure in neonates, infants and children. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2011; 5(6): 717-729.
27. Lee WM, Stravitz RT, Larson AM. Introduction to the revised American Association for the Study of Liver Diseases Position Paper on acute liver failure 2011. *Hepatology*. 2012; 55(3): 965-967.
28. Ciciarelli J, Iwaki Y, Mendez R. The influence of donor age on kidney graft survival in the 1990s. *Clin Transpl*. 1999; 335-340.