



<b>Titel:</b>	<b>Akut leversvigt – Diagnose og behandling</b>
<b>Forfattergruppe:</b>	Mikkel Malham, Line Modin, Thilde Winter, Jesper Kjærsgaard, Vibeke Brix, Bente Andreasen, Helene Kvistgaard, Marianne Hørby Jørgensen
<b>Fagligt ansvarlige DPS-udvalg:</b>	Gastroenterologi og hepatologi
<b>Tovholders navn og mail:</b>	Mikkel Malham. Mikkel.malham.knudsen.01@regionh.dk

## Akut leversvigt – Diagnose og behandling

### Indholdsfortegnelse

Baggrund.....	1
Behandling.....	1

### Baggrund

Akut leversvigt er en livstruende tilstand, der opstår ved 5-10 børn og unge i Danmark per år.

- Definition:
  1. Akut indsættende hos tidligere leverraske børn
  2. Tegn på hepatocellulær skade med ALAT-stigning og/eller stigning i bilirubin eller GGT
  3. Koagulopati som ikke lader sig korrigeres af K-vitamin:
    - a. INR>1.5 med hepatisk encefalopati (HE) (se tabel 1a og 1b)
    - b. INR>2 uafhængig af tilstedeværelse af HE
- Ætiologi:

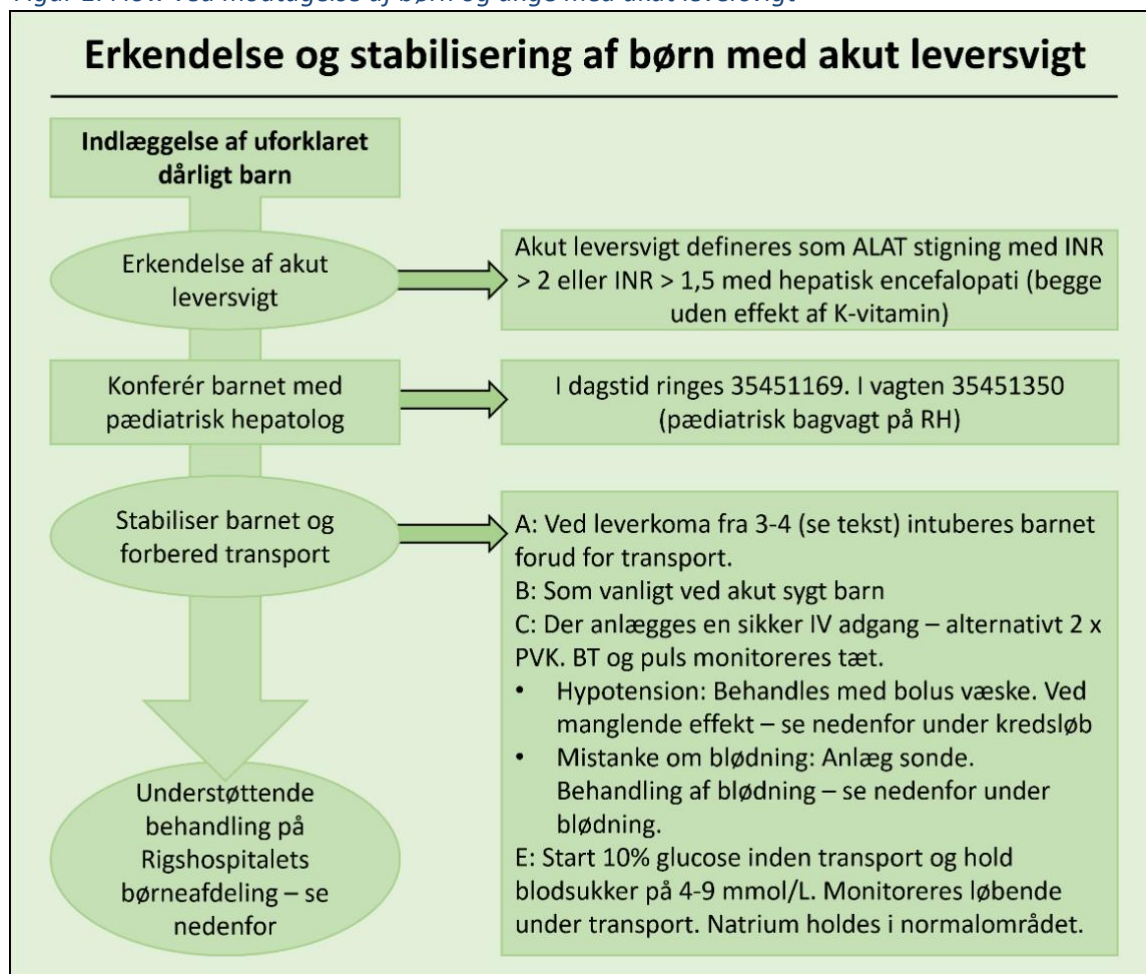
Årsagerne er mange og i ca. 20-30% findes en specifik udløsende årsag ikke:

  - a. Neonatalt (<3 mdr): Viral infektion (Herpes simplex), gestationel alloimmun lever sygdom (GALD) og metabolisk sygdom
  - b. 3 mdr. – 3 år: Autoimmun hepatitis, metabolisk sygdom og virale infektioner
  - c. 4 - 17 år: Forgiftning, mitokondrie sygdom, autoimmun hepatitis og Wilson

### Behandling

Behandlingen fordeler sig på 3 faser: 1: **Erkend leversvigt** (se definition ovenfor). 2: **Stabiliser barnet og overflyt til Rigshospitalet** (i dagstid kontaktes pædiatrisk hepatolog på 35451169 – i vagten Rigshospitalets pædiatrisk bagvagt på 35451350). 3: **Understøttende behandling** som overgang til eventuel transplantation. Se figur 1 for flow og uddybende kommentarer.

Figur 1: Flow ved modtagelse af børn og unge med akut leversvigt



Ved den primære kontakt til et barn med akut leversvigt retter opgaven sig imod at **erkende leversvigtet, stabilisere barnet, forudse komplikationer, sikre diagnostiske prøver og forberede overflytning** til Rigshospitalet. Følgende punkter bør sikres forud for transport:

#### Generelt:

Alle børn skal have 1-2 perifere intravenøse adgange. CVK eller longline anlægges kun, hvis det lokale anæstesiologiske beredskab har rutine til dette. Ved alle børn med leversvigt gøres følgende:

- K-vitamin i.v. (børn < 10kg: 1mg/kg. Børn > 10kg: 10mg)
- Omeprazol i.v. (1mg/kg x 1 dgl. max 40mg). Ved øvre GI blødning (se nedenfor) fordobles dosis og gives i.v.
- Laktulose/magrogol til Bristol skala 5-6.
- Antibiotika (gives på mindste mistanke om infektion eller ved INR > 2 – **cave aminoglycosider**):
  - Pip/tazo (300 mg/kg fordelt på 3 doser – maks 4g/dosis)
  - Ved barn <3 mdr gives også aciclovir efter lokal instruks indtil HSV er udelukket

- Glukose 10% i.v. (90 % af døgnbehov – dog afstemt med hydreringsgrad)
- Blodprøver (hæmatologi, infektionstal, levertal biokemi (inkl INR), væsketal [inklusive fosfat, magnesium og calcium] blodsukker, syre-base status, p-paracetamol samt type og forlig).
- **Ved børn <1 år** uden klar årsag til leversvigt mistænkes metabolisk sygdom. Protein og aminosyrer stoppes indtil dette er klarlagt (ernæres ved 10-50% glukose).
- Til metabolisk diagnostik tages EDTA blod til plasma aminosyrer og urin til metabolisk screening fra så tidligt i forløbet som muligt. Dette kan eventuelt sendes med patienten til RH. Hos teenagere overvejes toksikologisk screening.

#### Kredsløb:

1. Hypotension: Grundet en dysreguleret kardonus opstår et hyperdynamisk kredsløb, hvor hypotension kan opstå. Vitale værdier monitoreres tæt. Initialt måles **blodtryk og puls mindst én gang i timen**. Overvej altid blødning ved påvirket kredsløb. Hypotension, der ikke er udløst af blødning, behandles som følger:
  - a. Primært behandles med en enkelt bolus **NaCl** (10ml/kg – maks 500ml) eller **humant albumin 5%** (10ml/kg). Ved risiko for overhydrering vælges humant albumin 20% (2-4 ml/kg).
  - b. Ved **manglende effekt** opstartes **noradrenalin** (0,05 – 1 mikrogr/kg/min).
2. Blødning: Patienter med leversvigt har en dyskoagulation, hvor der trods høj INR kun er mild til moderate blødningsrisiko. Da INR samtidigt er den bedste markør for monitorering, skal den derfor ikke korrigeres rutinemæssigt med friskfrosset plasma.
  - a. Giv altid **K-vitamin**
  - b. Giv kun **friskfrosset plasma** ved aktiv blødning (5-10 ml/kg).
  - c. Giv **trombocyttransfusion** ved trombocytter <30mia/L (5-10ml/kg).

Ved mistanke om øvre gastro-intestinal blødning (øsofagus varicer mistænkes på lav indikation) behandles ud fra gældende instruks (Se henvisning nederst i dokumentet).

#### Dialyse:

Ved leversvigt kan der blive behov for dialyse. **Dette gøres som udgangspunkt på Rigshospitalet, men kan startes lokalt på vital indikation og aftales altid med pædiatrisk hepatolog og nefrolog på Rigshospitalet.** Indikationen kan enten være nefrologisk eller hepatologisk.

- Nefrologisk indikation: Akut dialyse krævende nyresvigt, overhydrering (> 10% kropsvægt), diureser < 0,5 ml/kg/time, pH < 7,25 eller intraktabel hyperkaliæmi > 6,5mmol/L.
- Hepatologisk indikation: Ammonium > 200 µmol/L eller > 150 µmol/L og hepatisk encefalopati > 2 eller respiratorbehandling.

#### Leverkoma (hepatisk encefalopati):

Ved patienter med leversvigt kan opstå en hurtigt progredierende konfusionstilstand gående imod koma: hepatisk encefalopati (HE). Grunden til dette er ikke helt klarlagt, men skyldes formegentlig affaldsstoffer, der ikke nedbrydes af leveren i samme grad som vanligt. Tilstanden kan forværres af overhydrering. Ammonium er en prædikator for hepatisk encefalopati, men kan ikke bruges som mål for grad af encefalopati. Hepatisk encefalopati graderes som vist i tabel 1a (<4 år) og 1b (over 4 år).


 Tabel 1a: Gradering af hepatisk encefalopati ved børn under 4 år.

Koma grad	Mental status	Reflekser	Neurologisk symptomer	EEG forandringer
Tidlig (grad 1-2)	Svær at trøste. Inverteret søvnmønster.	Ikke konsistent. Normal og hyperrefleksi ses.	Svært at tolke. Der kan ses latenstid og nedsat opmærksomhed	Normalt eller let " <b>SLOWING</b> "
Intermediær (grad 3)	Somnolent. Stuporøs. Aggressiv.	Ikke konsistent. Både hypo- eller hyperrefleksi ses.	Svært at tolke. Tiltagende latenstid.	Mild til moderate abnorm baggrundsaktivitet med " <b>SLOWING</b> "
Sen (grad 4)	Komatøs. Initielt reaktion ved smertestimulering	Ikke konsistent. Både hypo- eller hyperrefleksi ses.	Decerebrering eller dekortikeringe.	Svær dæmpning eller " <b>SLOWING</b> " af baggrundsaktivitet.

 Tabel 1b: Gradering af hepatisk encefalopati ved børn og unge over 4 år

Koma grad	Mental status	Reflekser	Neurologisk symptomer	EEG forandringer
Grad 1	Humør svingninger. Sløret tale. Ændret søvnmønster.	Normal eller hyperrefleksi.	Tremor. Påvirket håndskrift. Apraksi.	Normalt eller diffus " <b>SLOWING</b> "
Grad 2	Forværring af grad 1. Konfusion. Mister sphinkter kontrol.	Hyperrefleksi.	Ataxi. Dysarthri. Flapping.	Abnorm baggrundsaktivitet med generaliseret " <b>SLOWING</b> "
Grad 3	Markant konfusion. Usammenhængende tale. Somnolent.	Hyperrefleksi.	Rigiditet.	Abnorm baggrundsaktivitet med generaliseret " <b>SLOWING</b> "
Grad 4	Komatøs. Måske reaktion ved smertepåvirkning.	Oftest arefleksi.	Decerebrering eller dekortikeringe.	Abnormt med svær " <b>SLOWING</b> " af baggrundsaktivitet.

Man skal være opmærksom på, at det kan **være svært at vurdere helt små børn**. Her må man lade sig vejlede af forældre og plejepersonale med henblik på informationer om ændringer i søvnmønster, spisning, gylp, tab af færdigheder, ændret temperament med mere.

Ved koma grad >2 overvejes følgende:

1. Intubation i neuroprotektivt regime.
2. Anlæg KAD
3. Informer pædiatrisk hepatolog, da intensiv sengeplads og plasmaferese skal forbedres inden modtagelse på Rigshospitalet.