

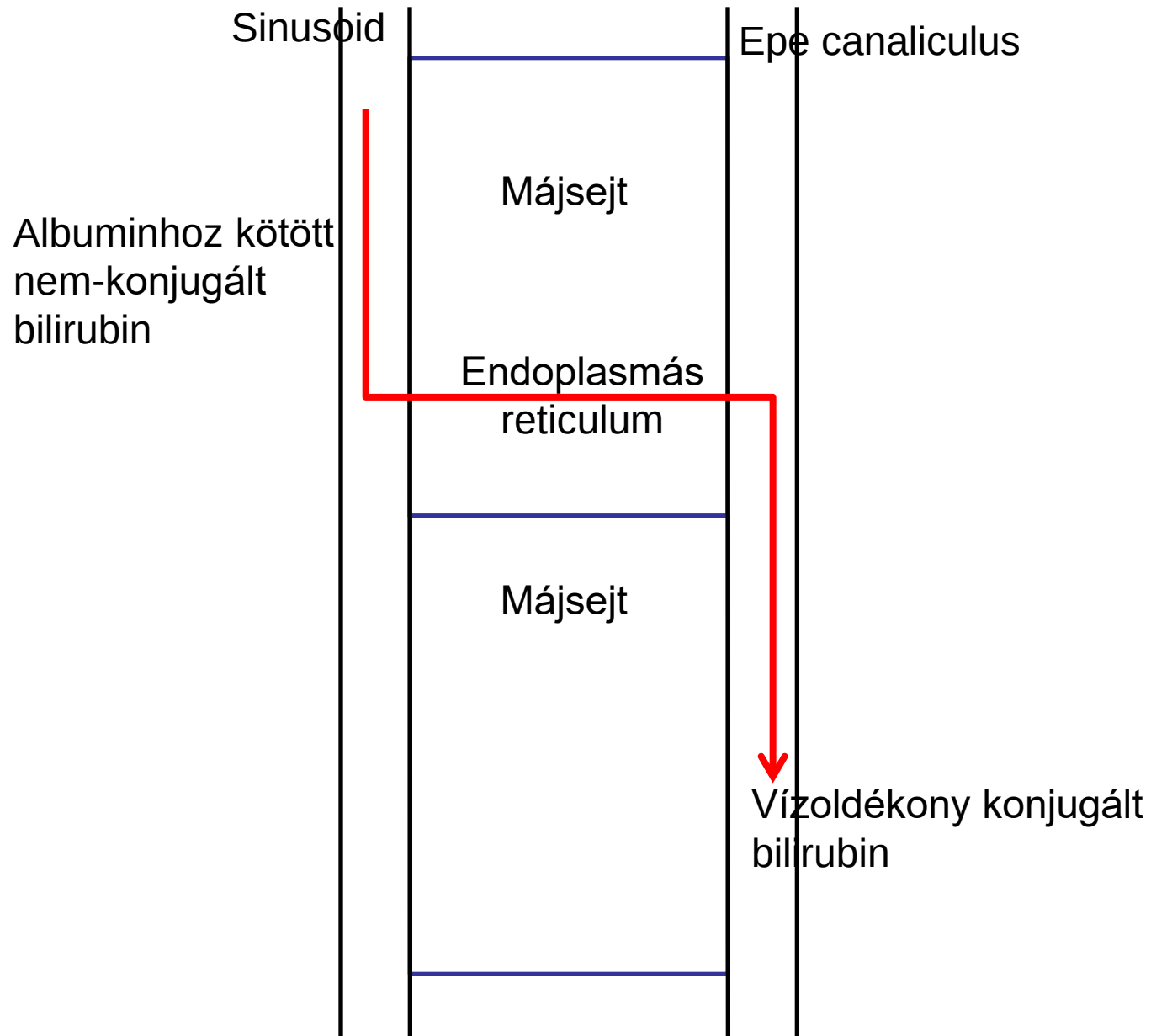
MÁJBETEGSÉGEK

Vérellátása

- *A májsejteket az arteria hepatica propria az átáramló vér 25%-ával, a vena portae pedig az átáramló vér 75%-ával látja el*
- *A májsejtgerendákat a sinusoidok határolják, és az ezekben áramló vér a v. centralisokba, majd a v. hepatica ágaiba gyűjtődik. A sinusoidokat fenestrált endothelsejtek bélelik, közöttük elszórtan Kupffer-sejtek (macrophagok) és Ito-sejtek helyezkednek el.*
- *A venae hepaticae vére a v. cava inferiorba kerül*

A bilirubin (epefesték) metabolizmusa

- *Az elöregedett vvt-k haemoglobinjából a haem - főként a lépben - bilirubinná alakul*
- *A bilirubin bekerül a véráramba, ahol albuminhoz kötődik („konjugálatlan bilirubin”; vízben nem oldódik)*
- *Az albuminhoz kötődött bilirubint a májsejtek felveszik és glukuroniltranszferáz segítségével glukuronsavval konjugálják („konjugált bilirubin”, vízoldékony)*
- *A konjugált bilirubin az epecsatornákba kerül és az epével együtt kiválasztódik*
- *A bélbaktériumok a konjugált bilirubin egy részét szintelen urobilinogénné (UBG-né) alakítják*
- *Az UBG egy része + az epealkotók a bélből visszaszívódnak (enterohepaticus körforgás), a maradék UBG és konjugált bilirubin a faeces-szel kiürül*



A máj fontosabb funkciói

- Fehérjéket állít elő (albumin, véralvadás fehérjéi, komplementkomponensek, stb.)
- Bilirubint konjugál
- Naponta 1 liter epét képez a zsírok emésztésére és az A, D, E, K vitaminok felszívódására
- A mérgező ammóniát nem-toxikus karbamiddá alakítja
- Hormonokat, gyógyszereket, alkoholt bont le
- Glikogént, vitaminokat, ásványi anyagokat raktároz

Májfunkció vizsgálata a vérből

Szintézis funkció:

- szérum albumin szint
- prothrombin idő

Májsejtkárosodás:

- szérum bilirubin
- ASAT, ALAT - aszpartát és alanin aminotranszferáz
- GGT - gamma-glutamil transzpeptidáz
- ALP - alkalikus foszfatáz (normálisan az epecsatornák hámsejtjeiben fejeződik ki)

Teszt	Eltérés a normálistól	Mire utal
Albumin	Csökkent	Májelégtelenség
Prothrombin idő	Megnyúlt	Májelégtelenség
Bilirubin	Emelkedett	Hepatocyták károsodás, epeúti elzáródás, májelégtelenség, haemolysis
ASAT, ALAT	Emelkedett	Hepatocyták necrosisa
GGT	Emelkedett	Hepatocyták alkoholos károsodása, májrák
ALP	Emelkedett	Epeúti elzáródás

SÁRGASÁG (ICTERUS): a bőr, a sclerák és a nyálkahártyák sárgák a bilirubinszint emelkedése miatt ($> 40 \text{ umol/L}$)
Cholestasis, haemolysis, veleszületett betegség okozza



1. Cholestasis (epepangás)

Intrahepaticus cholestasis

- Hepatitis, cirrhosis, egyéb májbetegség során károsodik a májsejtek epeszekréciója
- A vérben konjugált és konjugálatlan hyperbilirubinaemia
- A konjugált bilirubinfrakció filtrálódik, ezért a vizelet sötétté válik (a bilirubinuria a máj betegségére hívja fel a figyelmet)

Extrahepaticus cholestasis (elzáródásos sárgaság)

- A közös epevezetőt vagy a Vater-papillát epekő v. hegesedés v. carcinoma zárja el
- A vérben konjugált hyperbilirubinaemia; az alkalikus foszfatáz emelkedett
- Acholiás, agyagszínű széklet; a vizelet sötét

2. Sárgaság haemolysis miatt

- Autoimmun haemolyticus anaemia, malária, hibás transfusio (nem szabadna előfordulnia!)
- A bilirubin kínálat meghaladja a májsejtek konjugáló kapacitását
- A vérben konjugálatlan hyperbilirubinaemia

3. Sárgaság veleszületett hyperbilirubinaemiákban

- A konjugáció zavara
- Gilbert kór: a glukuroniltranszferáz enzim mutációja; gyakori, de nem komoly betegség
- Dubin-Johnson sy, stb.

ACUT HEPATITIS

Okai

- Vírusok (hepatotrop vírusok: fertőződés széklettel: hepatitis A; fertőződés vérrel, szexuális úton hepatitis B és C; nem-hepatotrop vírusok immunszupprimált egyénben: EBV, cytomegalovirus)
- Gyógyszerek (pl. acetaminofén tartalmú fájdalomcsillapítók és lázcsökkentők; nem-steroid gyulladásgátlók)
- Autoimmun okú

Virusfertőzés bizonyítása: a vírus antigén és a vírus-ellenes antitestek szerológiai kimutatása; PCR a vírus nukleinsav kimutatására

Kimenete

- A vírusfertőzés a betegek egy részénél tünetmentes, a fertőzés lezajlását a szerológiai vizsgálat bizonyítja
- Nyom nélkül gyógyul: a hepatitis A, a hepatitis B fertőzés többsége, a legtöbb gyógyszer-kiváltotta hepatitis
- Heveny májelégtelenség: ritka, bármelyik okú lehet
- Idültbe megy át: hepatitis B és C, autoimmun hepatitis, néhány gyógyszer-kiváltotta hepatitis

Enyhén-közepesen súlyos vírushepatitis

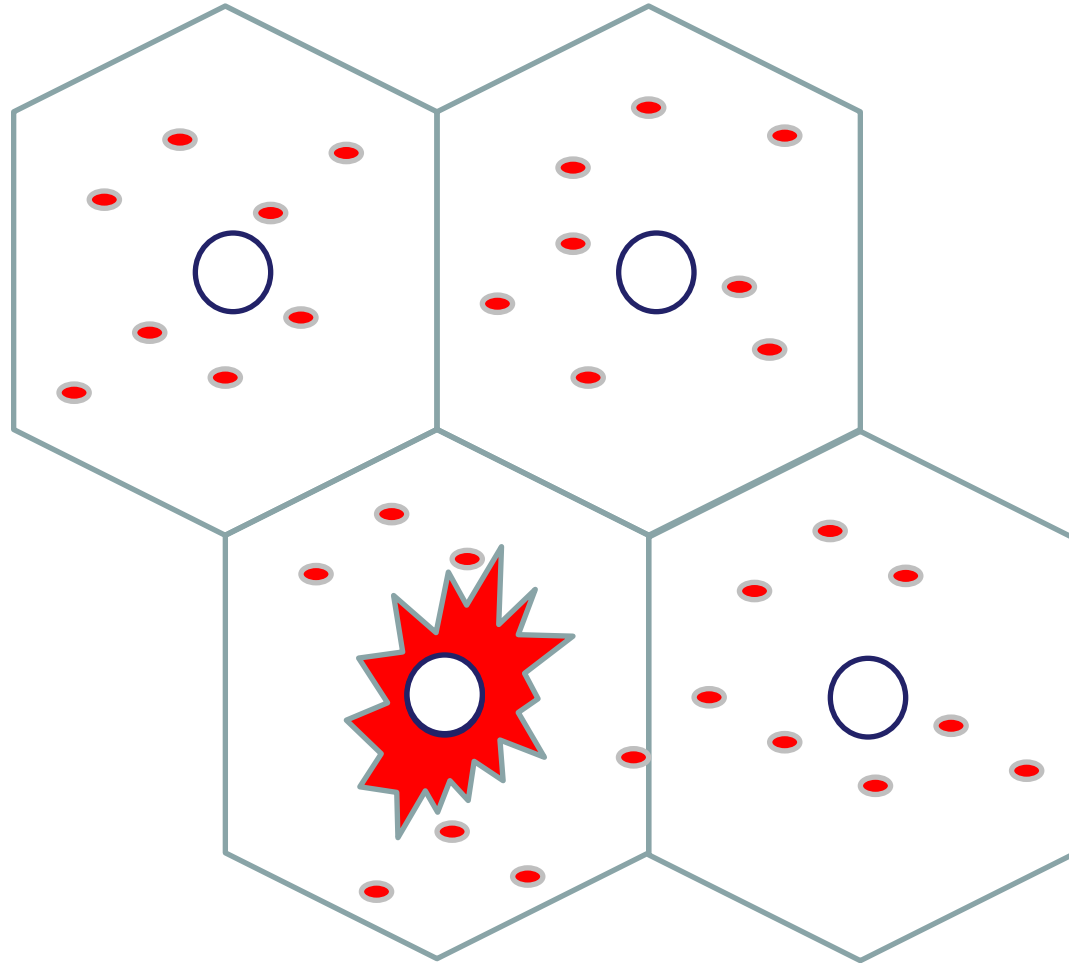
Makro

- A máj enyhén megnagyobbodott, metszlapja eltérés nélküli vagy foltozott

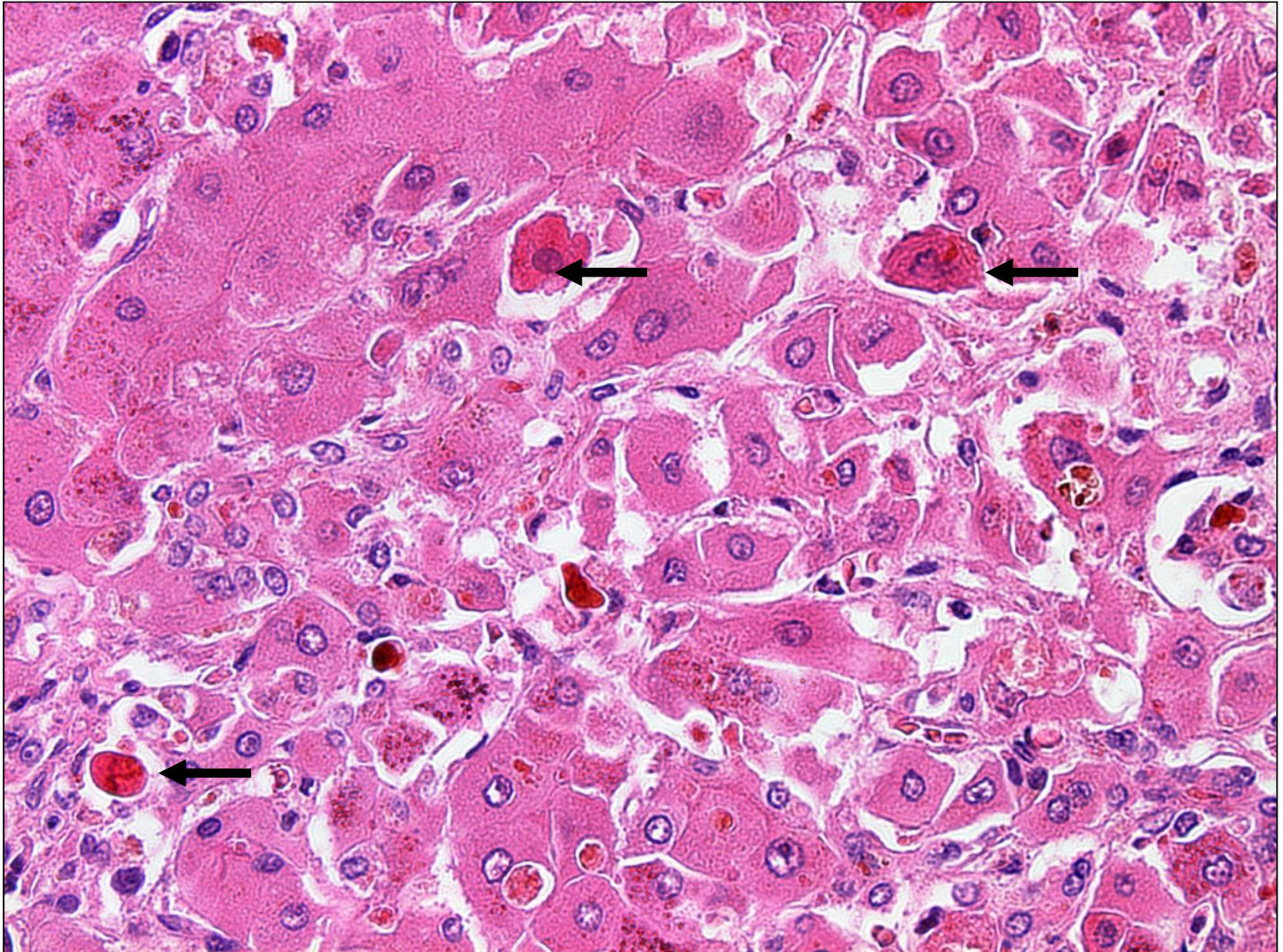
FM

- Enyhe (lobularis) hepatitis: a májsejtek károsodását a lebenykéket beszűrő cytotoxikus CD+ lymphocyták okozzák
- Egy-egy májsejt cytolysis vagy apoptosis révén elhalt $\pm$ a v. centralis körüli zóna májsejtjeinek konfluáló necrosisa

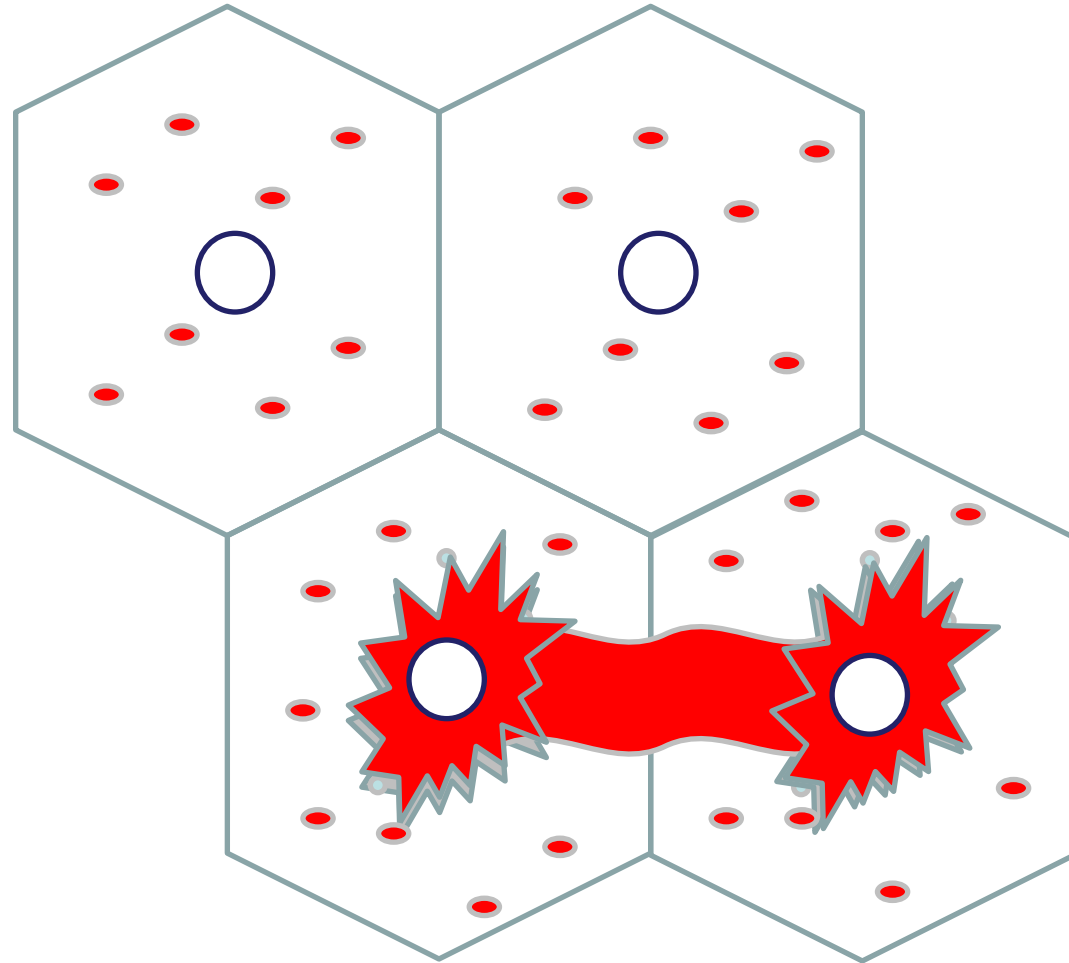
Enyhe hepatitis: a lebenykékben egy-egy májsejt necrosisa $\pm$
a v. centralis körüli zóna májsejtjeinek konfluáló necrosisa



Acut vírushepatitis: a nyilak apoptoticus májsejtekre mutatnak



Közepesen súlyos hepatitis: a v. centralisok körüli zónában konfluáló májsejtelhalás $\pm$ a v. centralisokat és a portális mezőket necroticus májsejthidak kötnek össze (ún. áthidaló [bridging] necrosisok)



Klinikai kép

- Rossz közérzet, hányás, sárgaság, májtáji fájdalom, hepatomegalia
- Sötét vizelet (bilirubinuria), halvány széklet
- Majd a tünetek és a sárgaság oldódnak és a necroenzim értékek normalizálódnak

Súlyos virushepatitis

Makro

- A máj összeesett (500-700 g), petyhüdt, vörös, tokja ráncolható

FM

- Panacinaris-multiacinaris necrosis: számos acinusban a májsejtek a lebenyke minden zónájában elhaltak
- Legsúlyosabb esetek: submassiv-massiv májelhalás

Klinikum

- Fulmináns heveny májelégtelenség igen magas ALAT és ASAT értékekkel, sárgaság, hypoglycaemia, szinte csillapíthatatlan hányás, vérzések (coagulopathia), encephalopathia $\pm$ halál
- Diff. dg.: fulmináns májelégtelenséget okoz a gyilkosgalóca (*Amanita falloides*) mérgezés

IDÜLT HEPATITIS

Gyulladásos májbetegség több mint 6 hónapon át, tartós javulás nélkül

Okai

- HBV, HCV
- Gyógyszerek
- Autoimmunitás
- Genetikai betegségek: Wilson-kór, alfa-1-antitrypsin deficiencia

IDÜLT VIRUSHEPATITIS

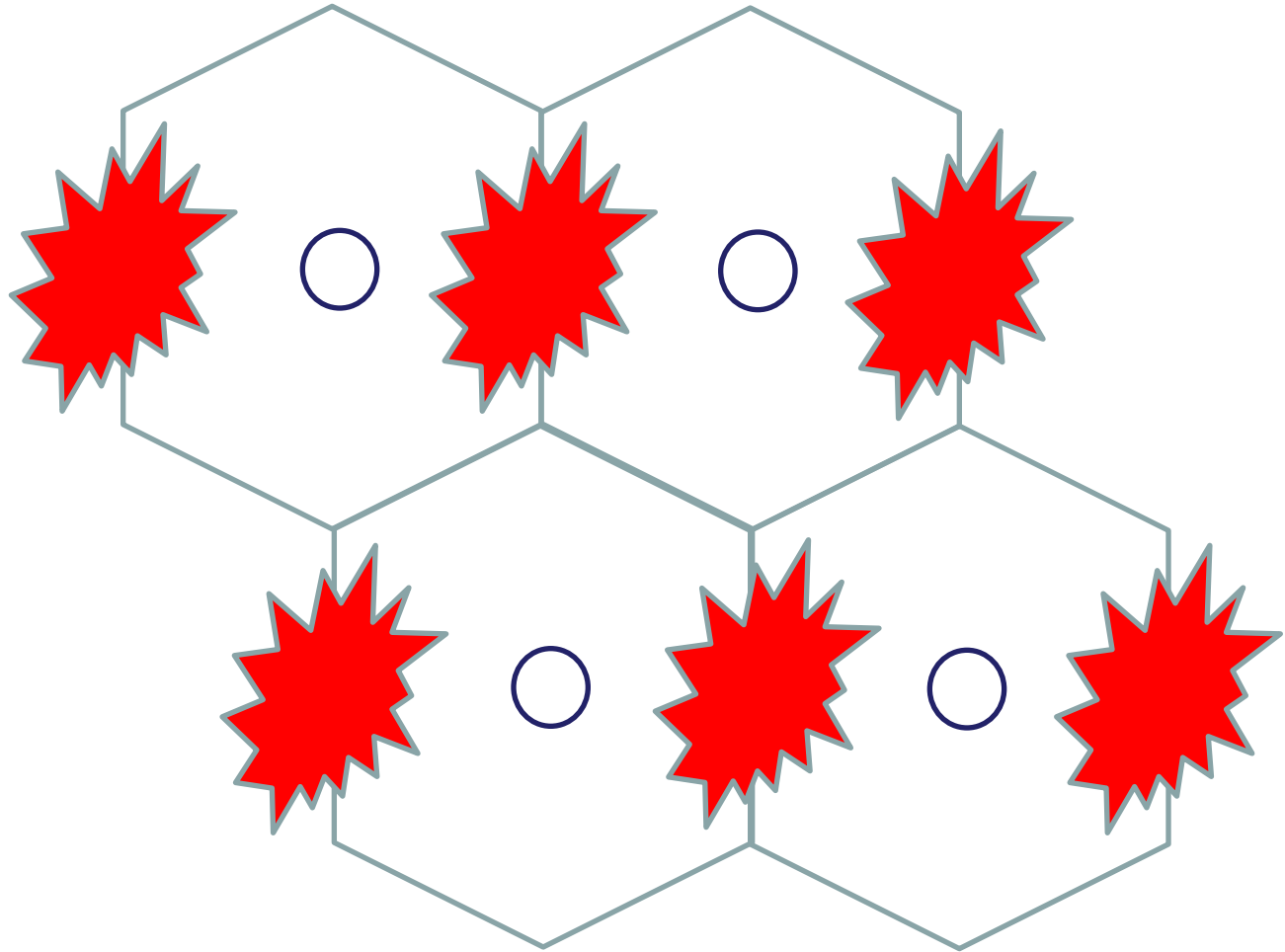
Makro

- A máj eltérés nélküli vagy gócosan heges

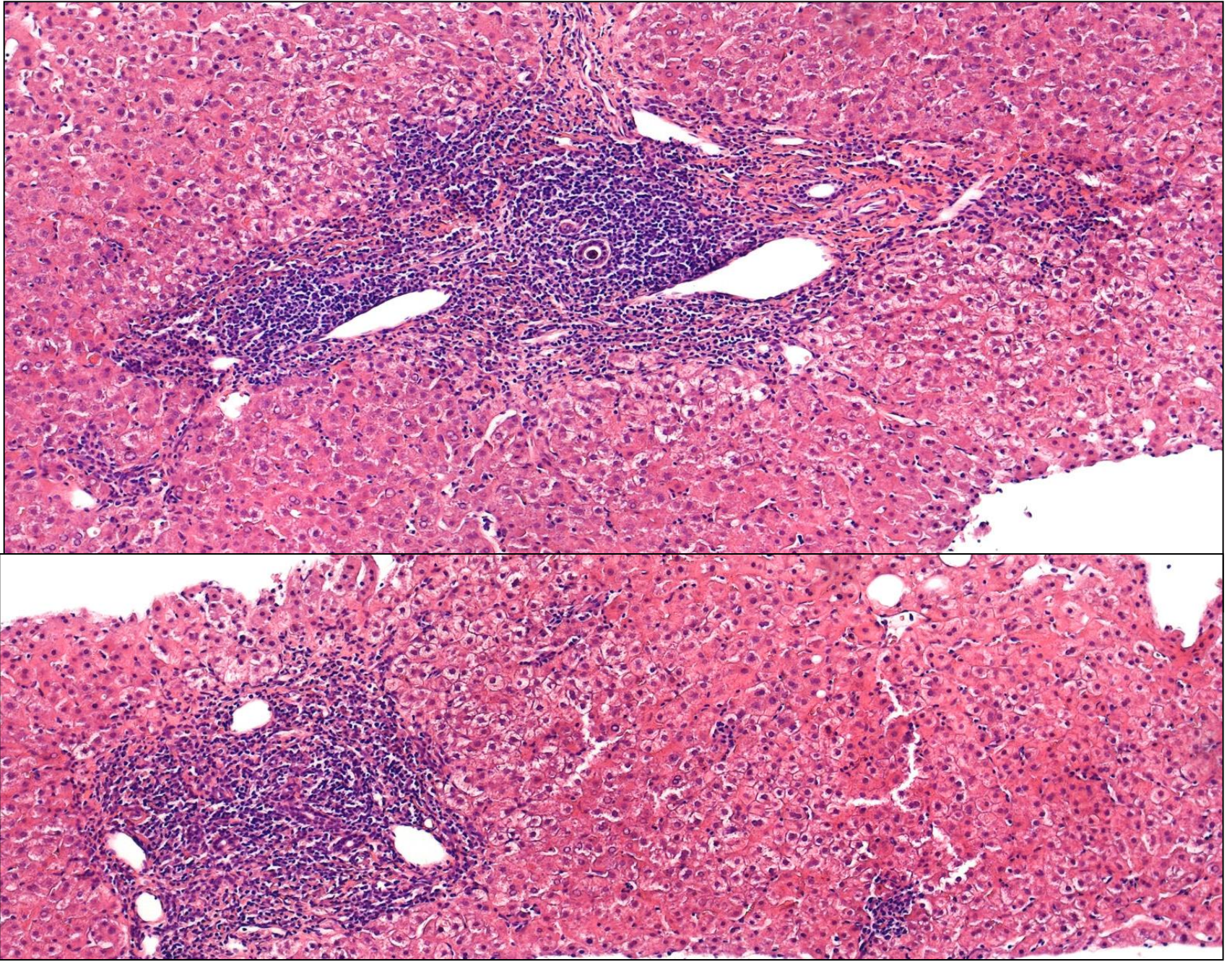
FM

- A portális mezőket intenzív mononuclearis sejtes beszűrődés szélesíti ki
- „Interface hepatitis” a parenchyma és portális mező határán

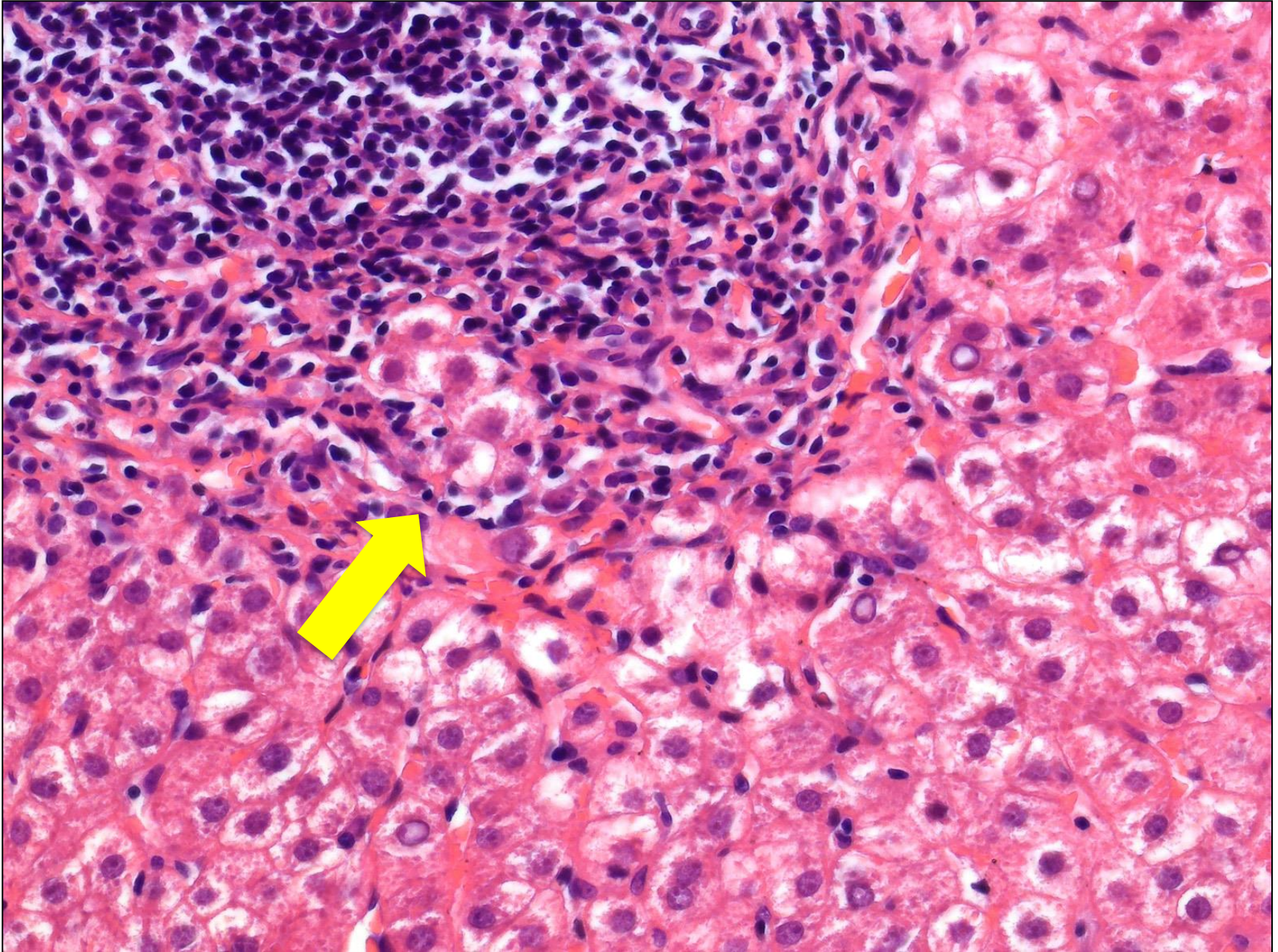
Idült vírus hepatitis: a portális mezőket mononuclearis sejtes beszűrődés szélesíti ki,
a lobsejtek a periportális májsejtgerendákra terjednek
(interface hepatitis)



Hepatitis C virusfertőzés: portális infiltratio, interface hepatitis



Interface hepatitis: a lobsejtes beszűrődés a májsejtekre terjed (nyíl)



IDÜLT VIRUSHEPATITIS

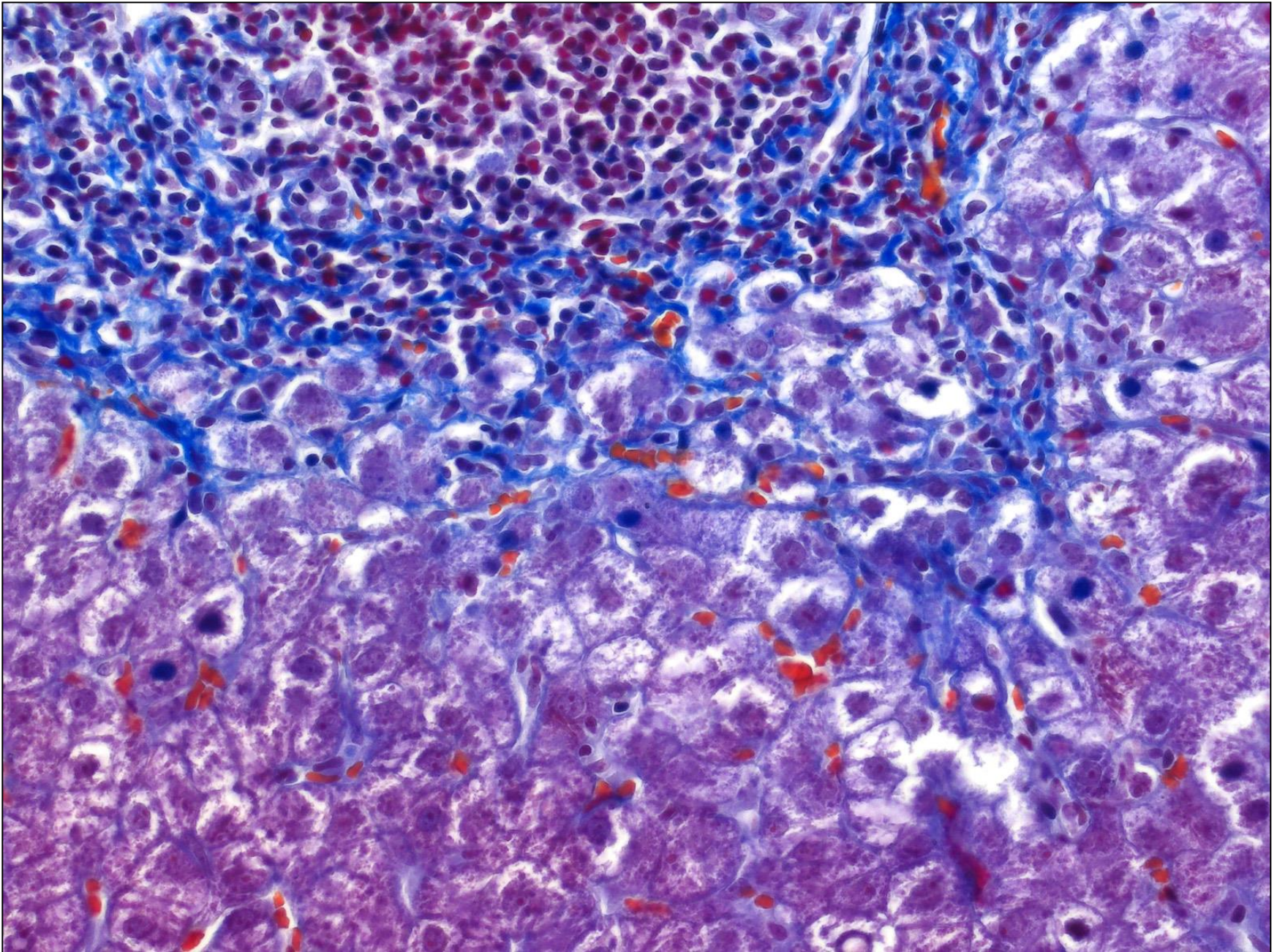
Makro

- A máj eltérés nélküli vagy gócosan heges

FM

- A portális mezőket intenzív mononuclearis sejtes beszűrődés szélesíti ki
- „Interface hepatitis” a parenchyma és a portális mező határán
- Fibrosis először csak a portális mezőben → majd fibroticus sötvények kötnek össze portális mezőket (áthidaló fibrosis) → folytatódik a hegesedés → cirrhosis

Az idült hepatitis kollagénrost lerakódást okoz (fibrosis; kék)



Fibroticus sövény (kék) köt össze két portális mezőt (áthidaló fibrosis)



Hepatitis C virus fertőzés okozta cirrhosis: metszlapon a máj szerkezete göbösen átalakult



Kimenete

- 10-20 év alatt cirrhosisba torkollik; különösen a HCV-okozta idült hepatitis
- A HBV és a HCV fertőzésben szenvedő betegeknél fokozott a májrák kockázata akkor is, ha cirrhosis még nem jött létre

Klinikai jellegzetességek

- A praecirrhosis stádiumában az idült hepatitis egyedüli tünete a gyengeség/rossz közérzet;
- A májfunkciós próbák jelzik a zajló májkárosodást (emelkedett bilirubin, ASAT, ALAT)
- Cirrhosis tünetei: Id. később

Idült HBV hordozó állapot

- Szeropozitív, chronicusan fertőzött, tünetmentes egyén; a fertőzést átadhatja
- Májrák fokozott kockázata

ALKOHOLOS MÁJBETEGSÉG

Pathomechanizmus

- Naponta 50 g alkohol fogyasztása (=1.5 dl pálinka) a májat biztosan károsítja
- Több tényezős: az acetaldehid hepatoxikus; májsejtkárosodás reaktív oxigén gyökök és cytokinek révén; a zsír és a szénhidrát anyagcsere felborul; serkentődik a kollagénszintézis
- Manifesztációk: steatosis, steatohepatitis, alkoholos cirrhosis

Steatosis hepatis (zsírmáj)

- Különböző mértékben, de szinte minden italosnál megfigyelhető
- Reverzibilis, ha az italozást abbahagyja

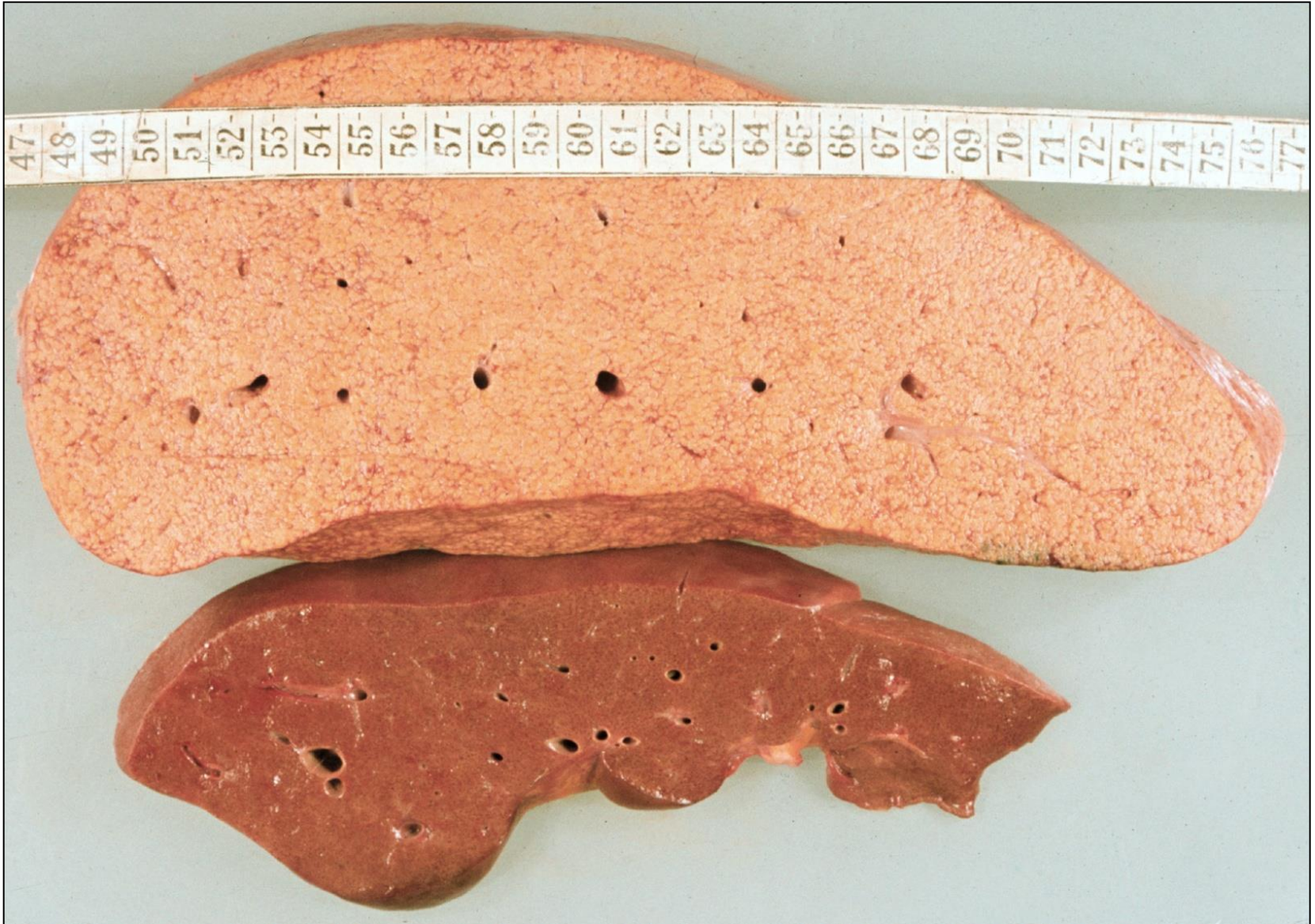
Makro

- Megnagyobbodott puha sárga máj, a szélei lekerekítettek

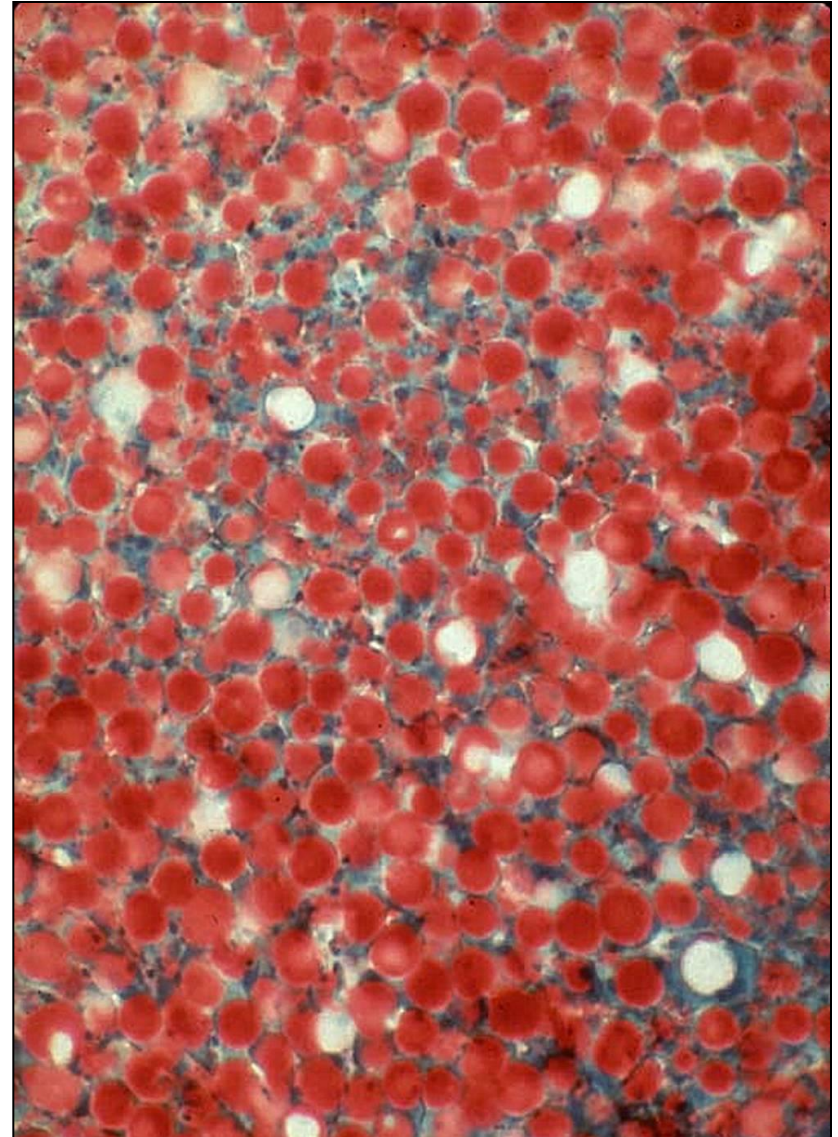
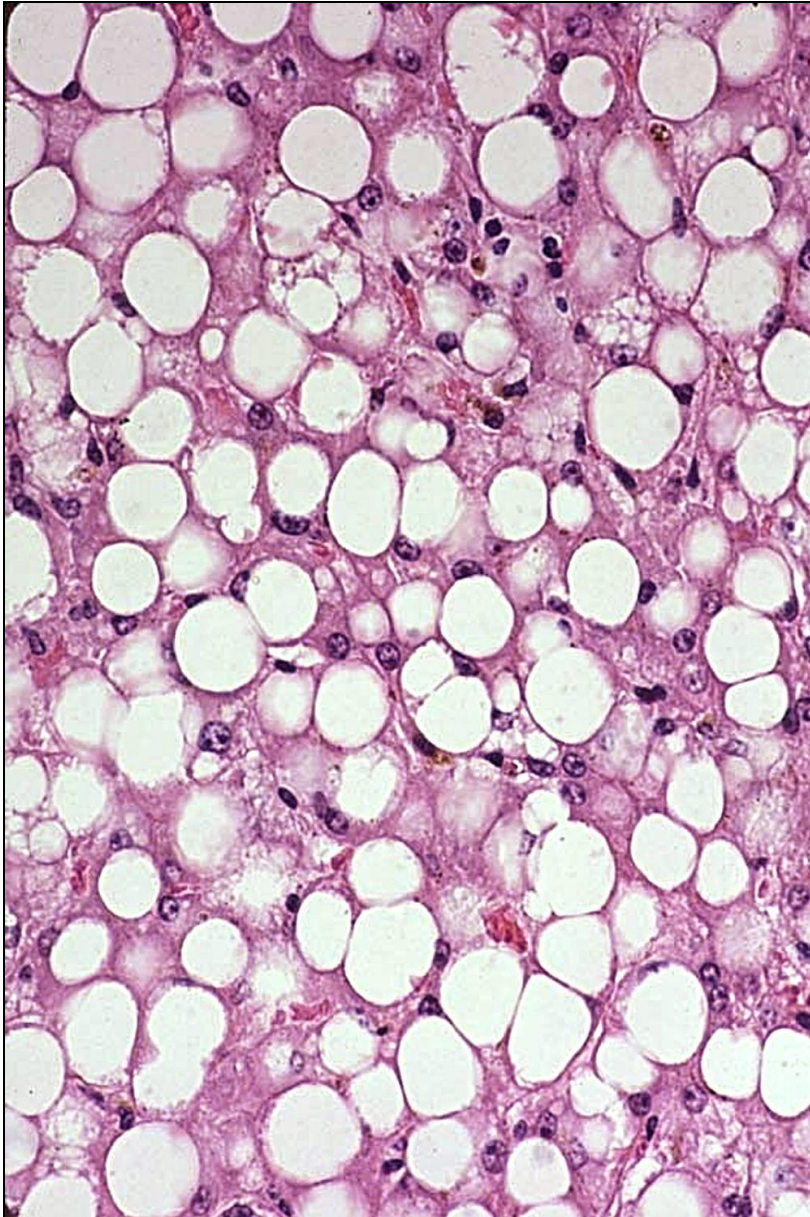
Szövettan

- Nagycseppes zsíros degeneratio

Alkoholos steatosis hepatis: a máj megnagyobbodott,puha, sárga, zsírfényű, szélei lekerekítettek



Nagycseppes zsíros degeneráció alkoholistá májában



Fagyasztott metszet, Oil Red O

Steatosis hepatis (zsírmáj)

- Különböző mértékben, de szinte minden italosnál megfigyelhető
- Reverzibilis, ha az italozást abbahagyja

Makro

- Megnagyobbodott puha sárga máj, a szélei lekerekítettek

Szövettan

- Macrovesicularis zsíros degeneratio

Dg.: hasi ultrahangvizsgálattal + emelkedett GGT, ASAT, ALAT

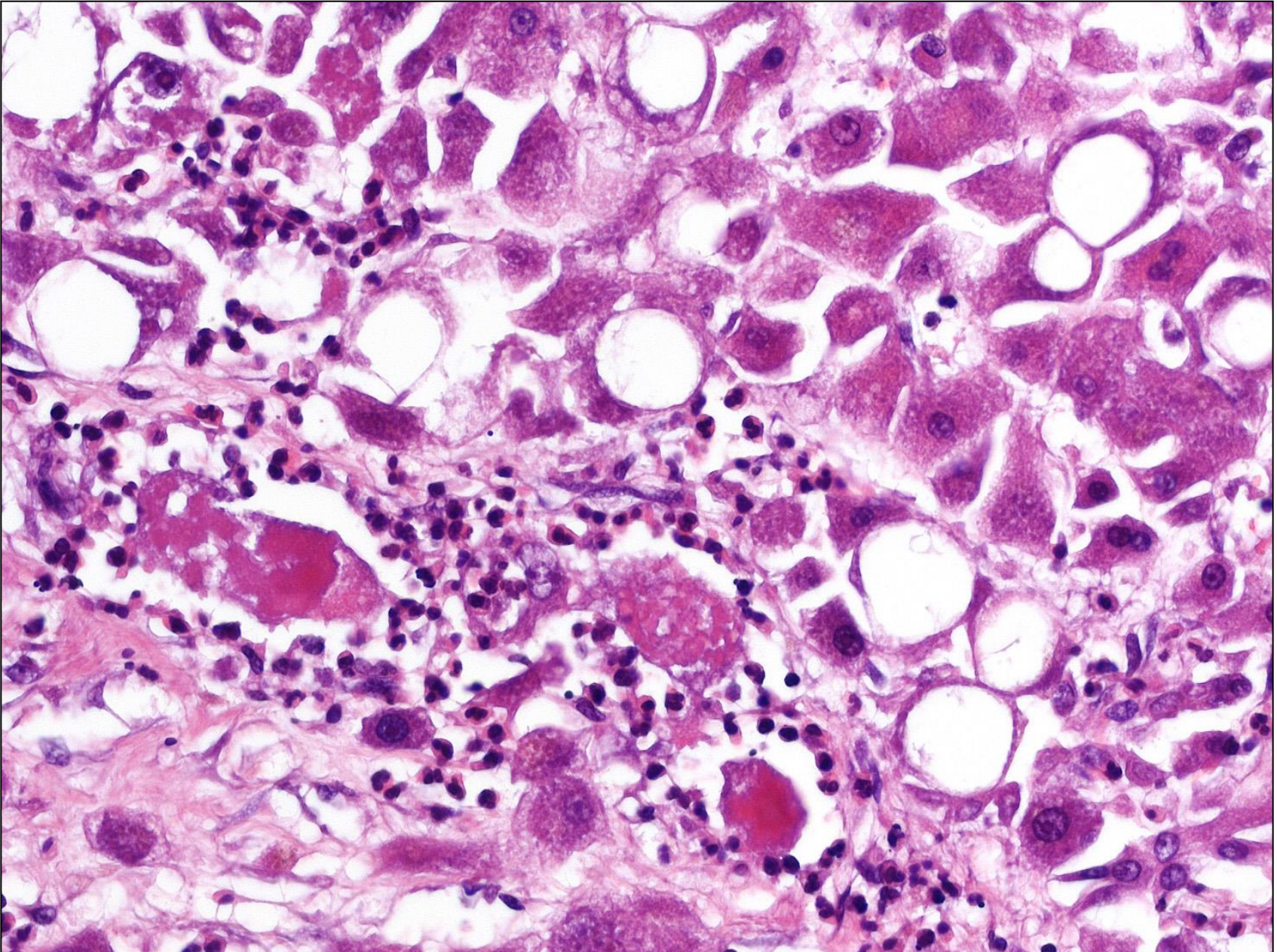
Alkoholos steatohepatitis

- Acut betegség, nagymérvű alkohol fogyasztása után

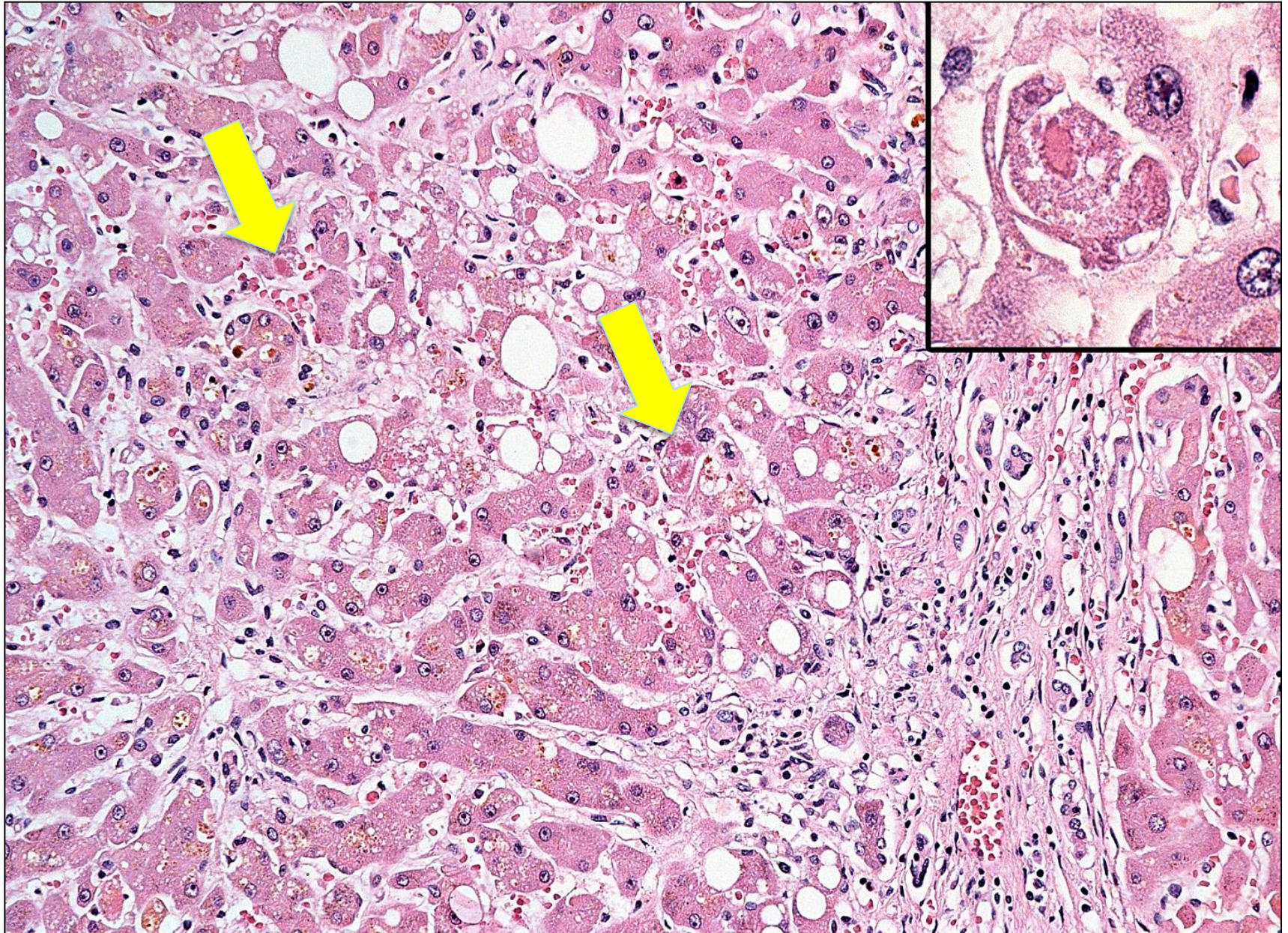
Szövettan

- A májsejtek ballonszerű degenerációja + a májsejtek gócok necrosis
- Mallory testek (eo cytoplasma inklúziók) a degenerálódott májsejtekben
- Neutrophil granulocytás beszűrődés a májsejtkárosodás körül

Alkohol abusú szerelmi bánat miatt. Boncoláskor sárgaság és steatohepatitis (zsíros degeneráció, elhalt májsejtek körül neutrophil granulocytás beszűrődés) látszott.



Alkoholos steatohepatitis boncesete. A nyilak a Mallory-hyalinra mutatnak



Alkoholos steatohepatitis

Klinikum

- Acut májelégtelenség az enyhétől a fulminánsig; halálos lehet
- Az alkoholfogyasztás abbahagyásával egy részük rendeződik, a többi cirrhosisba torkollik

Alkoholos cirrhosis (májzsugorodás)

- Európában, Észak-Amerikában a májzsugorodás leggyakoribb oka
- Legalább 10-15 évig tartó italozás során alakul ki, de csak az alkoholisták kis százalékában
- Irreverzibilis, morfológiailag aprógöbös (micronodularis)

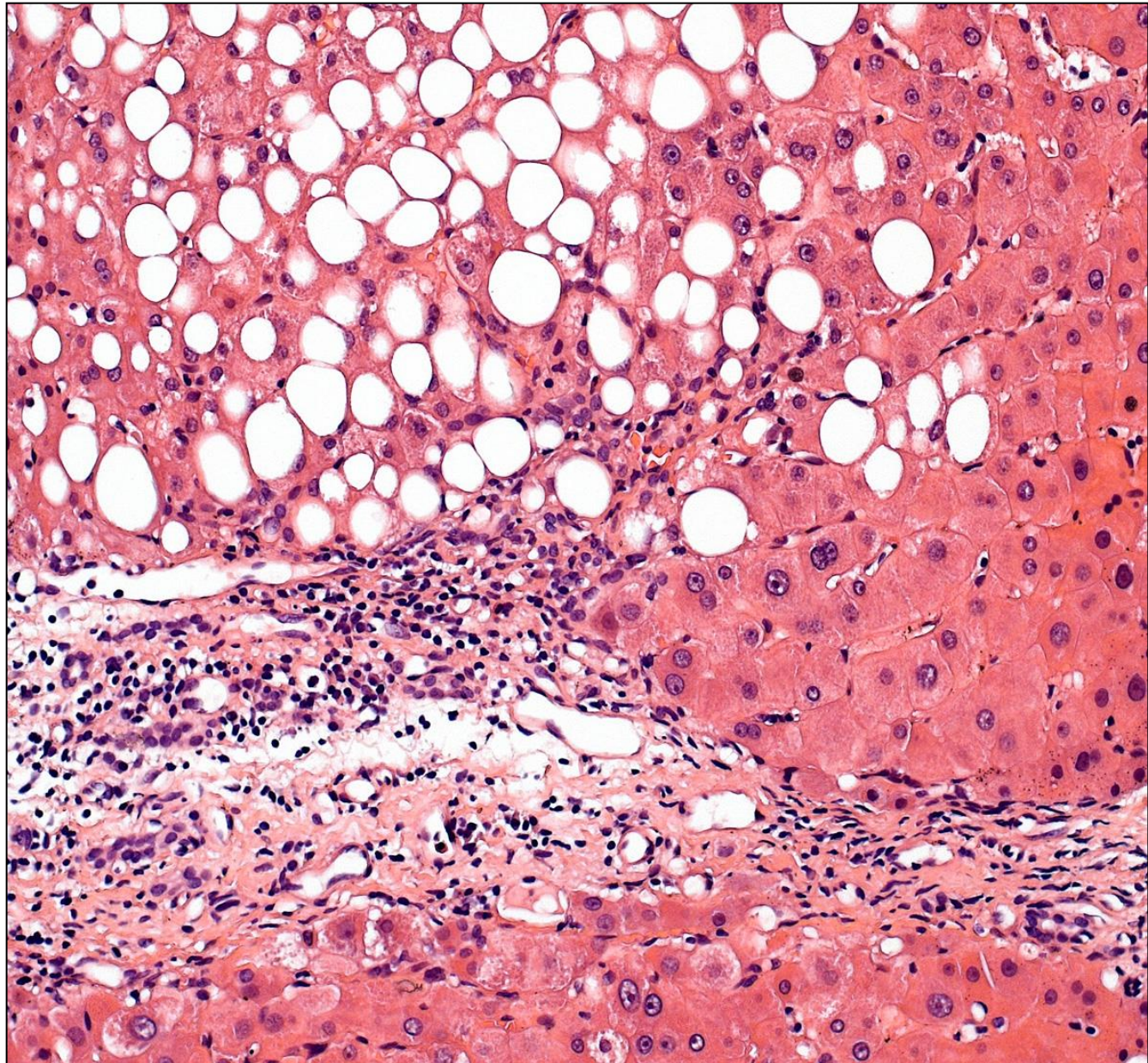
NEM-ALKOHOLOS EREDETŰ ZSÍRMÁJ ÉS STEATOHEPATITIS

- Alkoholt nem fogyasztó 2-es típusú diabeteses és/vagy elhízottak és/vagy hypertrigliceridaemiás egyéneknél
- A leggyakoribb idült májbetegség; a májsejtekben túl sok zsír tárolódik
- Májcirrhotist és májelégtelenséget okozhat

Nem-alkoholos steatohepatitis átnézeti képen: elzsírosodás, portális mezőben gyulladás



Nem-alkoholos steatohepatitis: vegyes cseppes elzsírosodás, a portális mezőben
gyulladásos beszűrődés, a májsejtekre terjed



Cirrhosisba hajló nem-alkoholos steatohepatitis elhízott, 2-es típusú diabeteses,
hypertoniás, dyslipidaemiás egyénben



AUTOIMMUN MÁJBETEGSÉG

- Az autoimmun hepatitis és az autoimmun cholangiopathiák (primér biliáris cholangitis, primér sclerotisáló cholangitis) tartoznak ide
- Dg felállítása: kóros májfunkciójú egyénben a jellegzetes autoantitestek, az emelkedett immunglobulin szint és a biopsziás eltérések alapján

Autoimmun hepatitis

Pathogenesis

- A vírusfertőzés szerológiailag kizárható; a szérumban emelkedett IgG; magas titerben autoantitestek (antinuclearis antitestek, símaizom ellenes antitestek, máj/vese microsomalis antitest és/vagy anti-solubilis máj/pancreas antigén antitest)
- Nőkben gyakoribb
- Fennállhat egyéb autoimmun kórkép, mint pl. rheumatoid arthritis, thyreoiditis, vagy Sjögren sy

Morfológia

- Nagyon súlyos májsejtkárosodás kiterjedt konfluáló necrosissal
- Intenzív, plasmasejtekben gazdag mononuclearis infiltráció → hegesedés → cirrhosis

Klinikum

- Az immunszuppresszív terápiára kedvező válaszreakció, de a teljes remisszió szokatlan.
- Cirrhosis, mint halálok, a betegek 5%-ánál.

Primer biliaris cholangitis (régebbi neve primer biliaris cirrhosis)

Pathogenesis

- Elsősorban a középkorú nők betegsége
- Sjögren syndromával való társulása gyakori

Morfológia

- A közepes méretű intrahepaticus epeutak granulomatosus gyulladása
- Portalis hypertenzióval járó nodularis regeneratív hyperplasiába vagy cirrhosisba progrediál

Klinikai jellegzetességek

- Első jelek: fáradékonyság, bőrvizketés (pruritus), majd progresszív cholestasis alakul ki
- Szérum eltérések: anti-mitokondriális antitestek, magas az IgM szint; magas az ALP
- Hasi UH, CT vagy MRI: a nagy epeutakban nem észlelhető eltérés

Primer sclerotisáló cholangitis

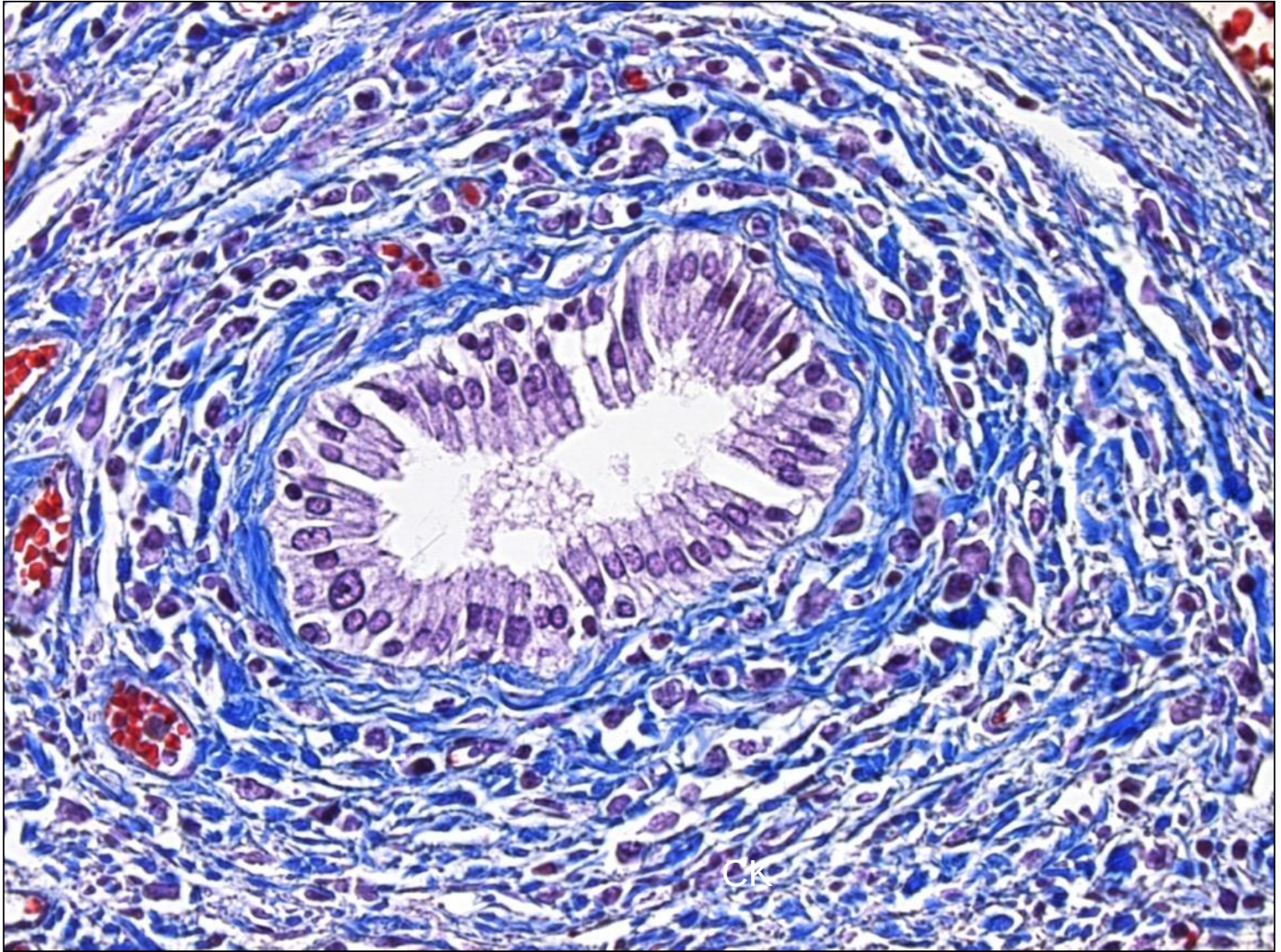
Pathogenesis

- Gyakoribb férfiakban
- Gyakran colitis ulcerosával együtt fordul elő

Morfológia

- Az intra- és az extrahepaticus epeutak szegmentálisan zajló, hegesedő gyulladása
- Az epeutakban szövettanilag gyulladás és hagymalevél rajzolatú obliteratív periductalis fibrosis

Primer sclerotizáló cholangitis: epeductus körül obliteratív fibrosis (trikróm festés)



10 éve fennálló primer sclerotizáló cholangitis.
Boncoláskor májfibrosis látszott



Klinikai jellegzetességek

- Az epeutak progresszív hegesedése, elzáródása → cirrhosis
- Mágneses rezonanciás cholangiopancreatographia (MRCP): stricturák és tágulatok az intra- és extrahepaticus epeutakban
- Az idült cholestasis következményei: a szérum ALP emelkedett; steatorrhoea (zsírfényű, bőséges széklet), a zsírban oldódó vitaminokból hiányállapot, a kalóriavesztés miatt fogyás

A MÁJ GENETIKAI BETEGSÉGEI

- A primer haemochromatosis, a Wilson kórt és az alfa-1 antitripszin hiányállapotot tárgyaljuk
- Autoszóm recesszív öröklődésmenetűek, tehát a beteg mindkét szülőtől hibás gént örökölt

Primer haemochromatosis

Pathogenesis

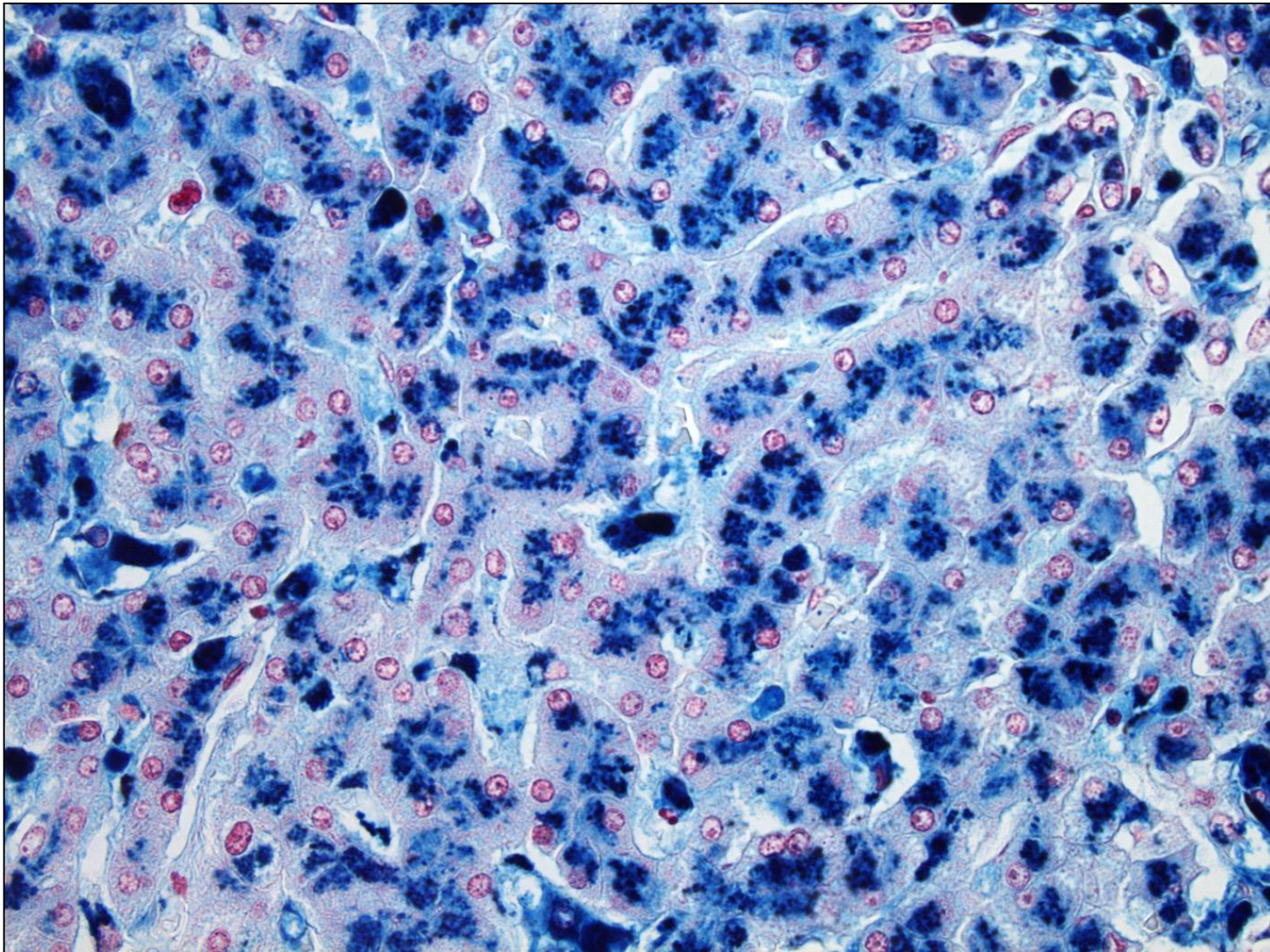
- A vasanyagcserét szabályozó hepcidin hormon szintje alacsony vagy zavart funkciójú (pl. HFE mutáció miatt) → a vasszívódás állandóan bekapcsolt állapotban van → a vas haemosiderin formájában felhalmozódik a különböző szervekben

Következmények

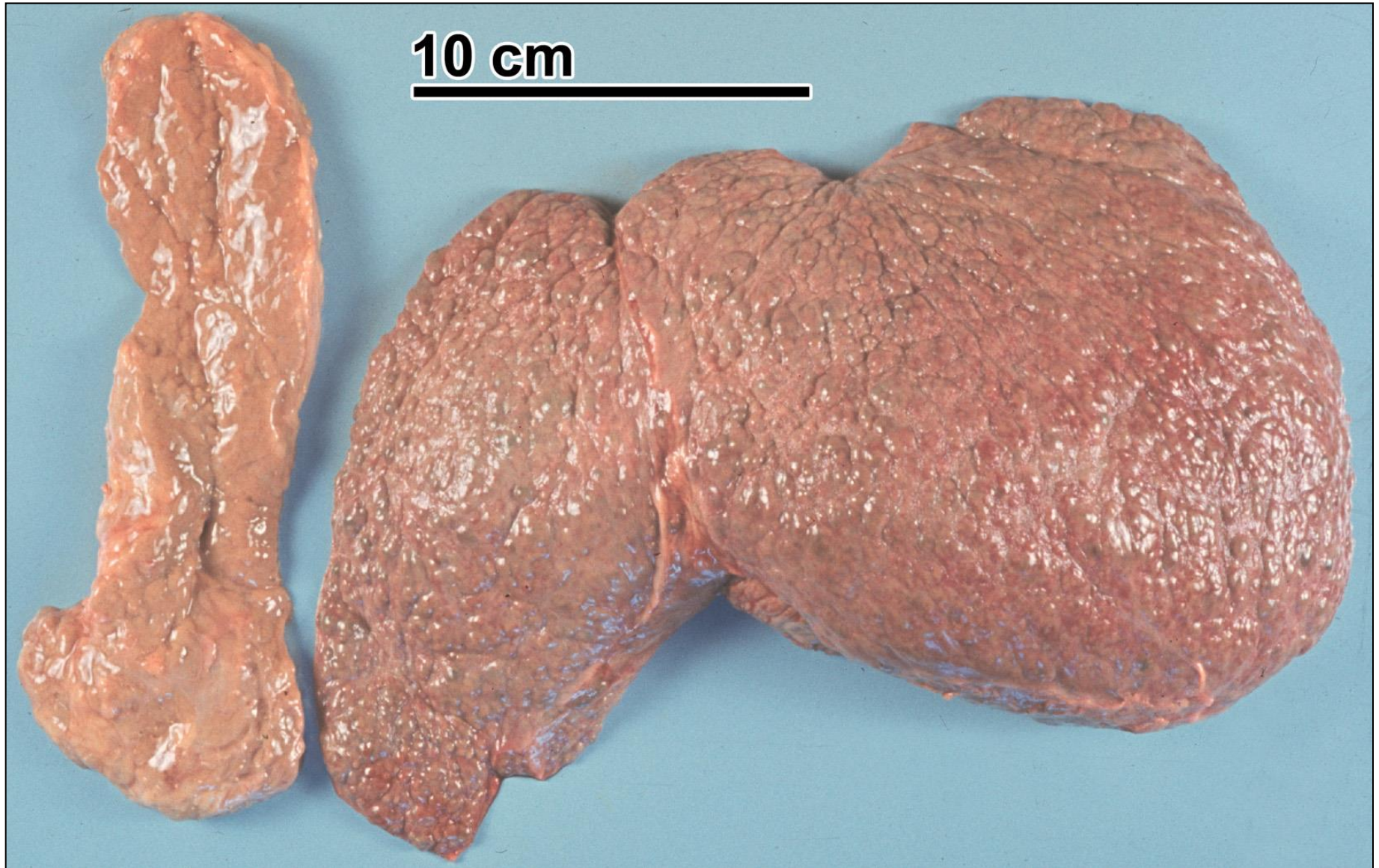
- Máj: a vaslerakódás mértékét és a következményes fibrosist biopsziás vizsgálattal értékelik; végállapot: cirrhosis
- Pancreas: fibrosis, diabetes
- Myocardium: restriktív cardiomyopathia
- Bőr pigmentatio („bronz diabetes”)
- Synoviumban lerakódás: arthralgiák

Haemochromatosis

Haemosiderin a májsejtekben. Berlini-kék festés.



Haemochromatosis. Fibroticus pancreas és májcirrhosis; a vaslerakódástól a szervek barnák



Klinikum

- A dg-t vérkémiai eltérések (szérum vas, ferritin, transferrin telítettség) és a mutáció kimutatása biztosítja
- Halálok: cirrhosis, szívbetegség

Wilson kór (hepatolenticularis degeneratio)

Pathogenesis

- Az *ATP7B* gén mutációja → az epébe történő rézkiválasztás zavart szenved
- Réz rakódik le a májban, a törzsdúcokban és a szemben
- Serdülőkben, fiatal felnőttekben jelentkezik

Morfológia

- A rézlerakódás a májban zsíros degenerációt, majd hepatitist, végül cirrhosist okoz

Klinikai jellegzetességek

- Májdiszfunkció (hepatitis, cirrhosis vagy fulmináns májelégtelenség)
- Törzsdúcok betegsége: parkinsonismus; pszichiátriai tünetek
- Ún. Kayser-Fleischer gyűrűk a corneában

Dg: a szérumban a caeruloplasmin szint csökkent; a máj és a vizelet réztartalma magas

Alfa 1-antitrypsin hiány

Pathogenesis

- A fehérjét a májsejtek állítják elő; feladata a neutrophil granulocytaiból felszabaduló enzimek inaktiválása
- A betegségben a kóros glikoprotein a hepatocytákban rosszul csomagolódik és nem szekretálódik

Morfológia

- PAS+ cytoplasma globulusok a májsejtekben; cirrhosis

Klinikai jellegzetességek

- Születés után neonatalis hepatitis, fiatal felnőttkorra cirrhosis + tüdőemphysema
- A szérumban az alfa-1 AT szint alacsony

GYÓGYSZEREK OKOZTA MÁJKÁROSODÁS

A hepatotoxicitás mechanizmusa

- Előre látható intrinsic reakció: dózisfüggő, mindenkiben kialakul károsodást okozó dózisban
- Előre nem látható reakció (idioszinkráziás): ritkán, csak fogékony egyénben alakul ki májkárosodás, a dózistól kevésbé függ, direkt cytotoxicus és immun-mediált károsodás együtt okozzák

Májfunkciós eltérések

- Hepatitis-szerű hepatocelluláris károsodás: az aminotranszferáz értékek emelkedettek
- Cholestasist létrehozó károsodás: az epeszekréció károsodik és/vagy az epeáramlás lelassul; az alkalikus foszfatáz emelkedett, társulhat hozzá a bilirubinszint emelkedése
- Kevert károsodás

Morfológia

- Acut hepatitis: az enyhétől (nagyszámú gyógyszer) az acut fulminánsig (acetaminofen)
- Idült hepatitis: számos gyógyszer
- Steatosis és steatohepatitis - pl. tetraciklinek
- Cholestasis - pl. orális fogamzásgátlók

Klinikai jellegzetességek

- Acut károsodás: tünetek nem észlelhetők, csak a májfunkciós teszt jelzi a hepatotoxicitást; vagy cholestasis viszketéssel; vagy sárgasággal járó hepatitis képe; ritkán heveny fulmináns májelégtelenség
- Idült májbetegség: autoimmun hepatitisre, primér biliaris cirrhosisra, sclerotisáló cholangitisre, alkoholos májbetegségekre emlékeztet
- A gyógyszer okozta májkárosodás dg-a a gondos kikérdezésen, a májfunkciós teszt eredményén, a máj és az epeutak képalkotó vizsgálatának, valamint a májbiopszia eredményén alapszik

CIRRHOSIS HEPATIS (májzsugorodás)

- A májbetegségek végstádiuma, diffúz fibrosis és a máj göbös átépülése jellemzi
- Következményei: portalis hypertensio, májelégtelenség; májrák fokozott kockázata

Okai

- Alkoholos májbetegség
- Nem-alkoholos steatohepatitis
- Hepatitis (HBV, HCV)
- Autoimmun hepatitis, primer biliaris cholangitis, primér sclerotisáló cholangitis
- Haemochromatosis, Wilson kór, alfa1-antitrypsin hiány
- Sec. biliaris cirrhosis
- Cryptogen cirrhosis

Pathomechanizmus

- A károsodott hepatocytákból, Kupffer-sejtekből felszabaduló toxikus szabad gyökök, növekedési faktorok, citokinek, stb. aktiválják az Ito-sejteket
- Az Ito-sejtek myofibroblastokká alakulnak → kollagén rakódik le a Disse-terekben → a sinusoidok gyorsabb folyású, magasabb nyomású ércsatornákká alakulnak; söntök képződnek a v. portae és a v. hepatica, valamint a v. hepatica és a. hepatica ágrendszere között

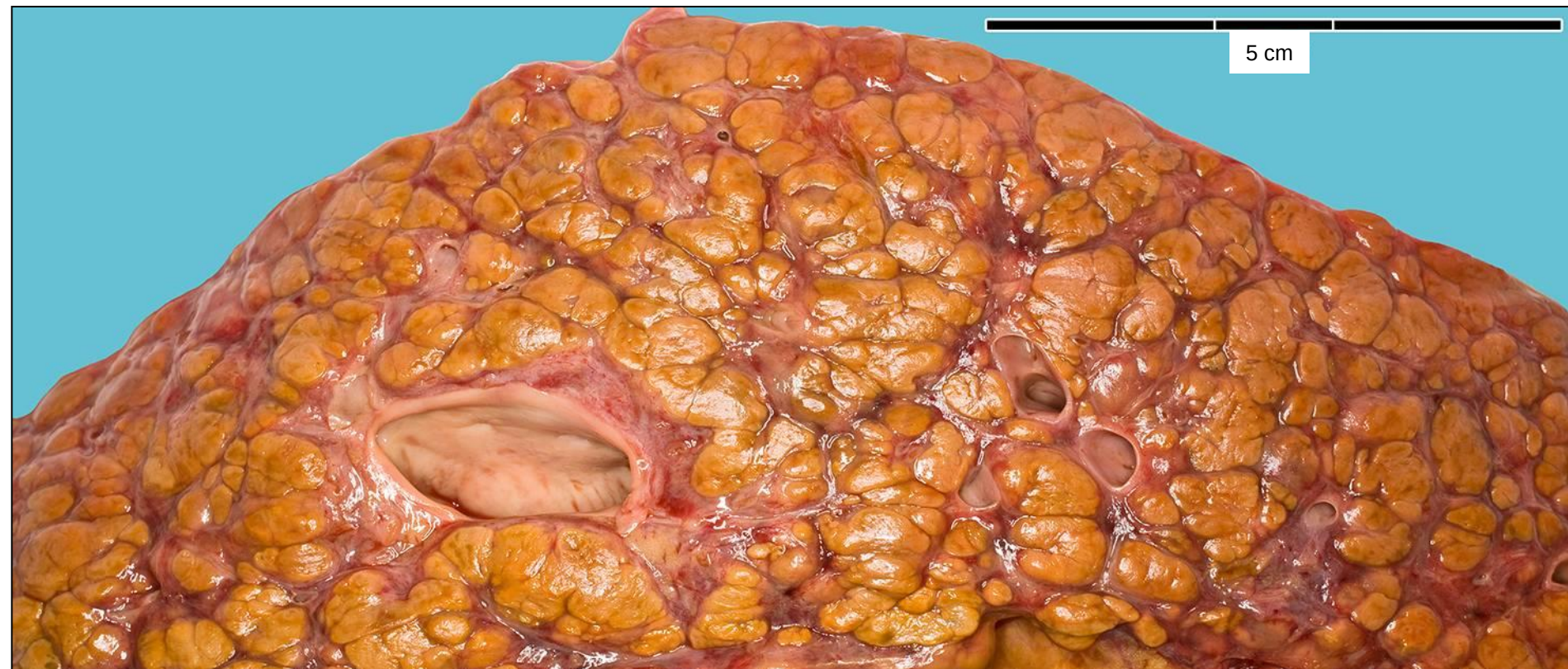
Morfológia

Makro

- A máj zsugorodott, tömött és göbös; fibrosus kötegek vagy nagy széles hegek mindenütt állebenyeket választanak le
- Micronodularis cirrhosis, ha a göbök 3 mm-nél kisebbek
- Macronodularis cirrhosis, ha a göbök 1 cm-nél nagyobbak

Macronodularis cirrhosis

Fibroticus sövények jórészt 1 cm-s állebenyeket (göböket) hoznak létre.



Morfológia

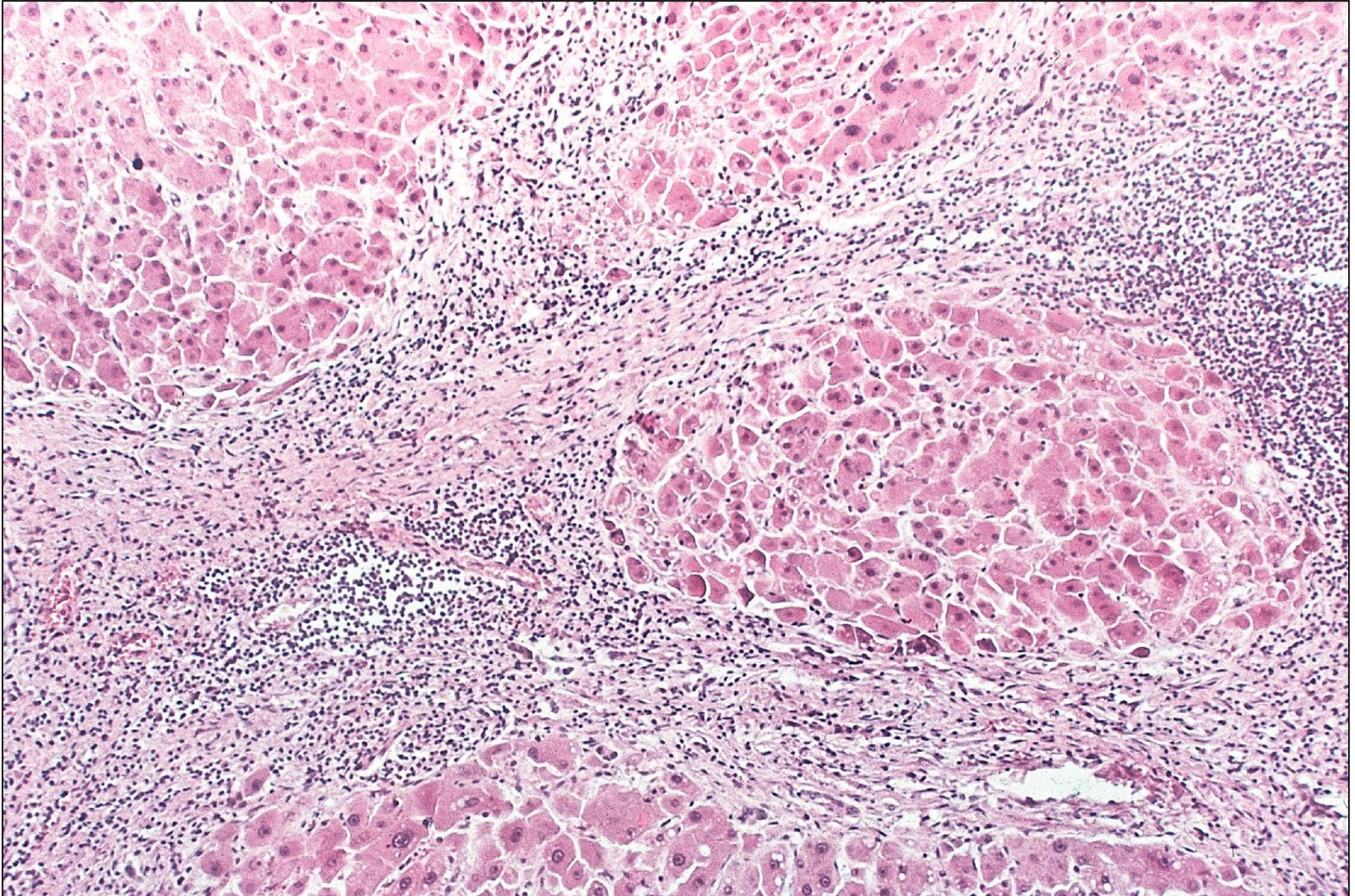
Makro

- A máj zsugorodott, tömött és göbös; fibrosus kötegek vagy nagy széles hegek mindenütt allebenyeket választanak le
- Micronodularis cirrhosis, ha a göbök 3 mm-nél kisebbek
- Macronodularis cirrhosis, ha a göbök 1 cm-nél nagyobbak

Szövettan

- A göbök előzetesen meglévő, sokáig élő májsejtek és regenererálódott májsejtek keverékéből állnak

Cirrhosis: kötőszövetes sávok által határolt nodulusok (állebenyek); a lymphocytás beszűrődés aktív gyulladásra utal



Morfológia

Makro

- A máj zsugorodott, tömött és göbös; fibrosus kötegek vagy nagy széles hegek mindenütt allebenyeket választanak le
- Micronodularis cirrhosis, ha a göbök 3 mm-nél kisebbek
- Macronodularis cirrhosis, ha a göbök 1 cm-nél nagyobbak

Szövettan

- A göbök előzetesen meglévő, sokáig élő májsejtek és regenererálódott májsejtek keverékéből állnak

Halálok

- Májelégtelenség miatt coma hepaticum és/vagy oesophagus varix repedéséből származó elvérzés



Oesophagus varixok:
a distalis nyelőcsőben
tág submucosus venák;
bármikor megrepedhetnek

A coma hepaticum
agyvizenyőt okoz

PORTALIS HYPERTENSIO

Definíció

- A portális vérnyomás a 12 Hgmm-t meghaladja (normálisan 5-10 Hgmm közötti)

Okai

- Praehepaticus: v. portae thrombosis hasúri fertőzés vagy a venát beszűrő tumor miatt
- Hepaticus: cirrhosis; a sinusoidális érellenállás növekedett
- Posthepaticus: v. hepatica thrombosis (Budd-Chiari sy)

Következményei

- Ascites a portális hypertensio, az alacsony albuminszint és az aldosteron metabolizmus zavara miatt
- Congestiv splenomegalia
- Portocavalis shöntök: oesophagus varixok, caput Medusae (köldök körüli subcután vénák tágulata), aranyeres csomók

MÁJELÉGTELENSÉG

Okai

- Masszív májnecrosis okozta heveny májelégtelenség; gyógyszer, vírushepatitis, gyilkos galóca mérgezés
- Idült májbetegség
- Hepatocyta dysfunctio májnecrosis nélkül

Jellegzetességei

- Icterus
- Hypoalbuminaemia
- Alvadási faktorok hiánya miatt bőrvérzések
- Hepaticus encephalopathia az endogén méreganyagok, elsősorban az ammónia felhalmozódása miatt, comába (eszméletvesztésbe) torkollik
- Bűzös lehellet a hyperammonaemia miatt (foetor hepaticus)
- Bőrön csillagnaevusok, palmaris erythema
- Heresorvadás, gynaecomastia

- Hepatorenalis syndroma: a májelégtelenséghez és a portális hypertenzióhoz heveny veseelégtelenség társul
- Portopulmonalis hypertensio: a beteg máj a splanchnicus területen képződő vasoactiv anyagokat nem bontja el

MÁJÉRINTETTSÉG MÁS SZERVEK BETEGSÉGEIBEN

Gyakori

- Jele: hepatomegalia és/vagy kóros májfunkció
- Panasz: hasi diszkomfortérzés, felhasi teltségérzés

Példák

- Jobbszívfél elégtelenségben májpangás és centrilobuláris necrosis
- Májáttétek
- Extramedulláris vérképzés csontvelői betegségben: pl. myelofibrosis, leukaemiák
- Sarcoidosisban granulomák a májban

A MÁJ DAGANATAI ÉS DAGANATSZERŰ MEGBETEGEDÉSEI

Főosztása

Elsődlegesek

Benignus

- Focalis nodularis hyperplasia
- Hepatocelluláris adenoma
- Haemangioma

Malignus

- Hepatocellularis carcinoma
- Cholangiocellularis carcinoma
- Angiosarcoma

Gyermekekben: hepatoblastoma

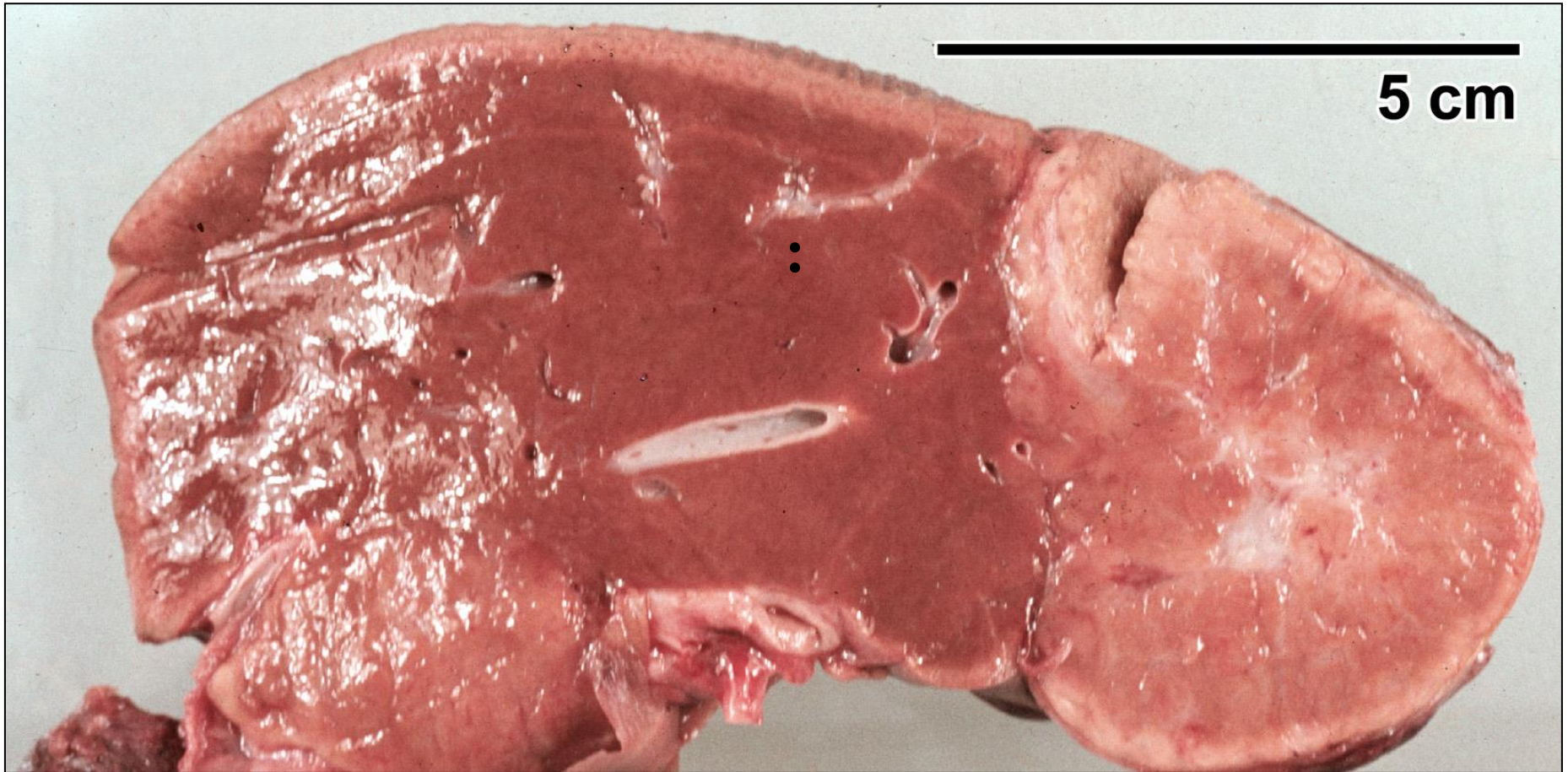
Másodlagosak (áttétek)

- Jóval gyakoribbak

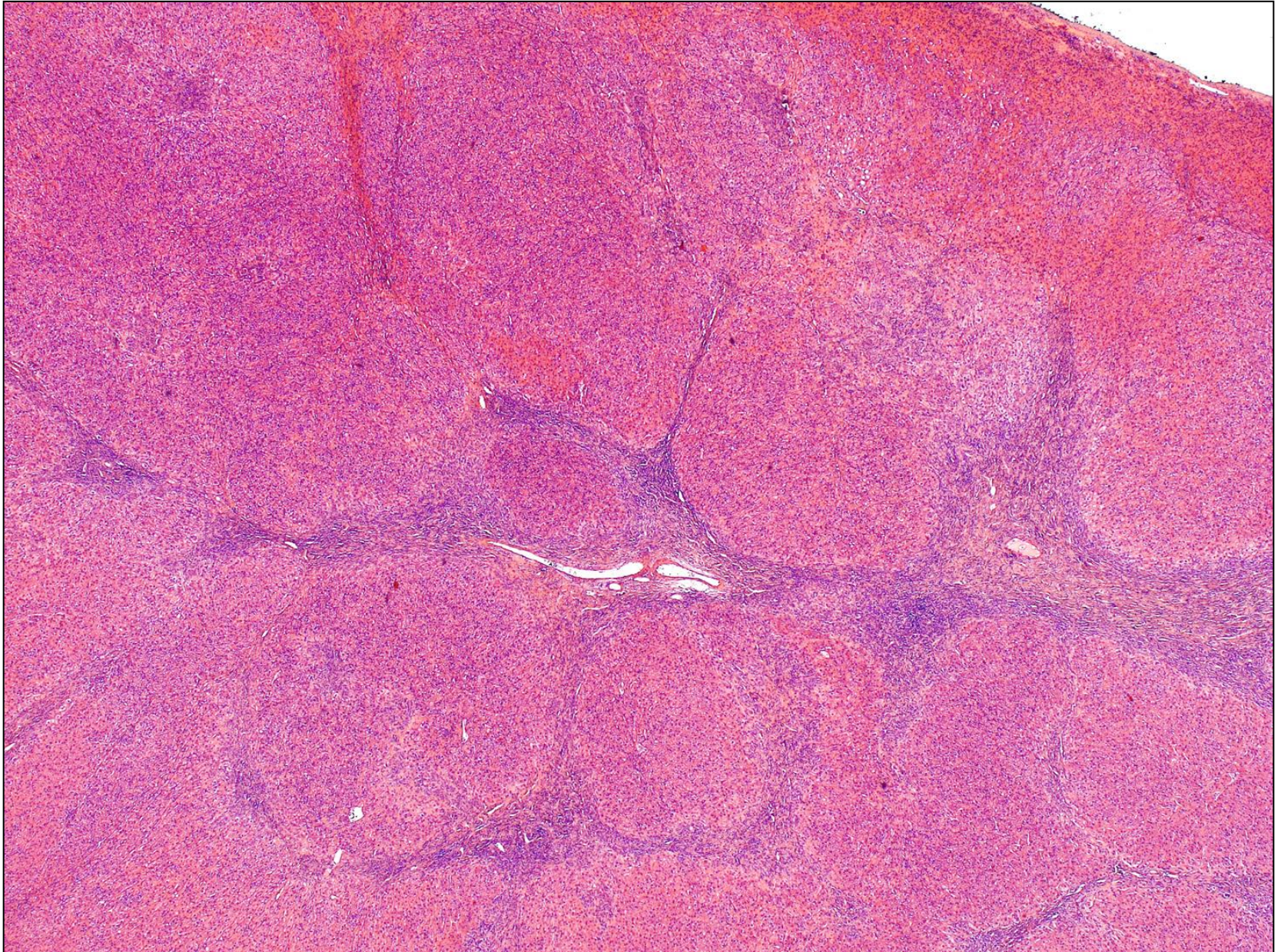
Focalis nodularis hyperplasia

Fogamzásgátlót szedő nőkben

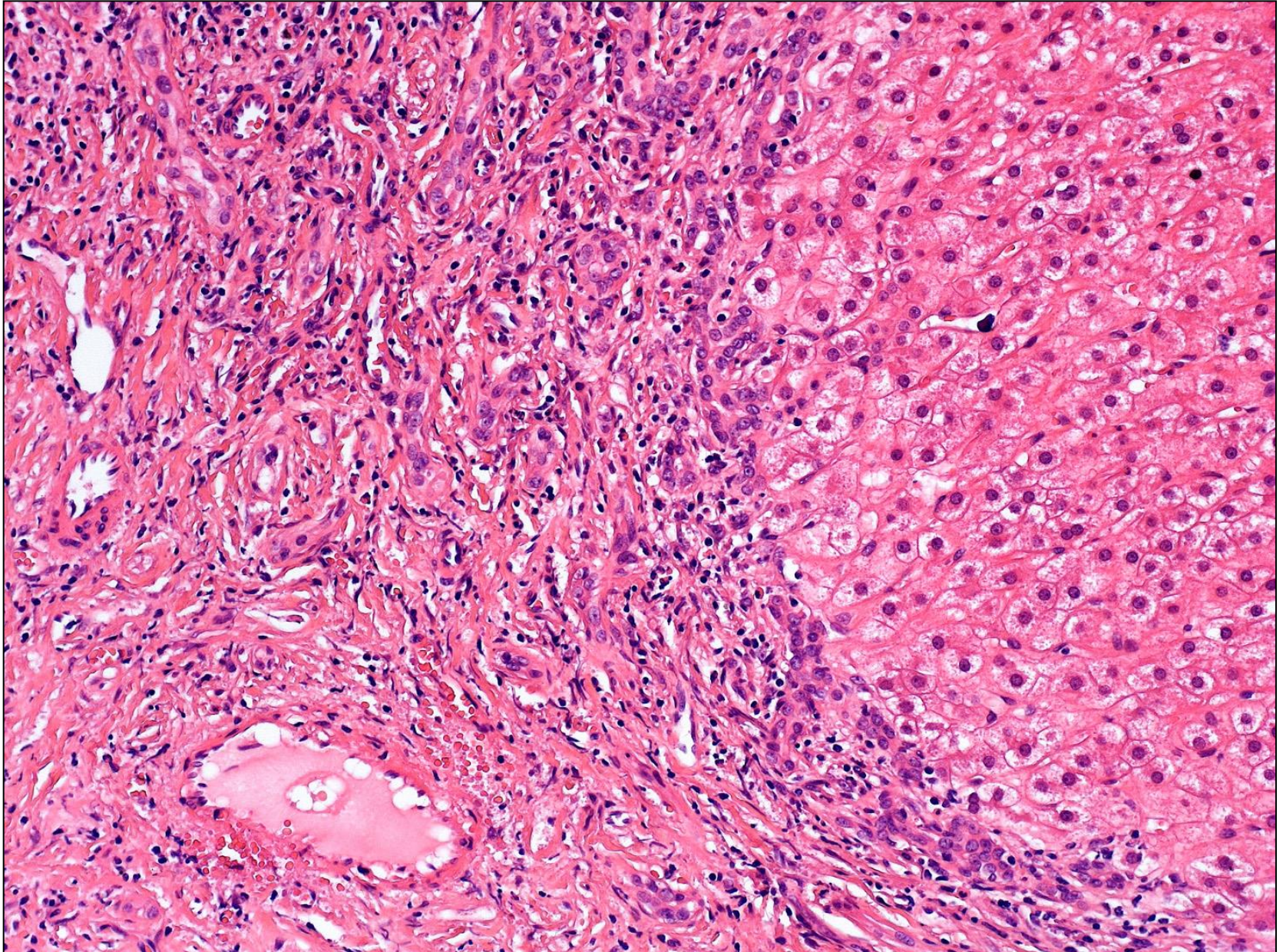
Tokot nem képző daganatszerű elváltozás; a közepén
hegszövet



Focalis nodularis hyperplasia – tokot nem képez



Focalis nodularis hyperplasia: a portalis mezőt utánpótló területeken nem található v. portae ág, csupán epeutak és arteria

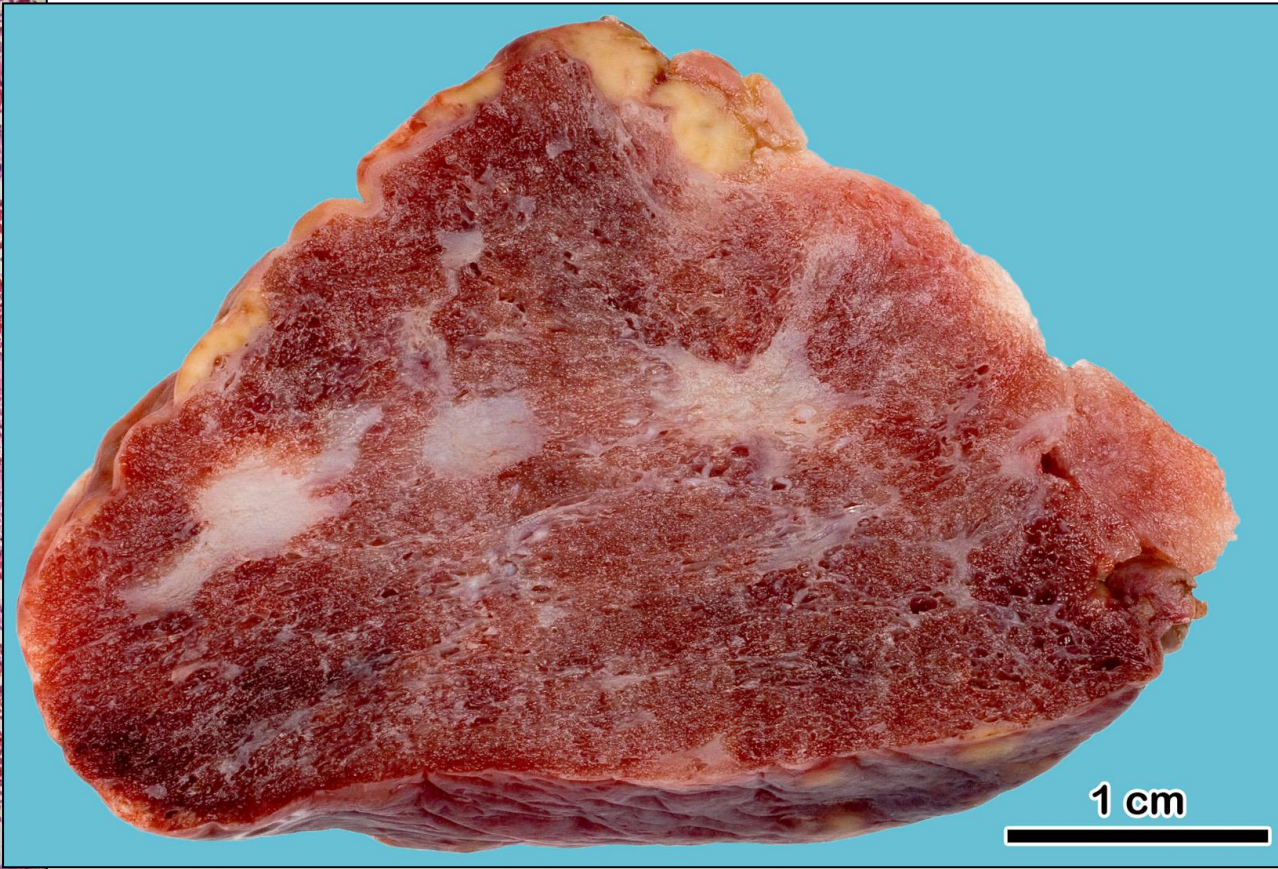
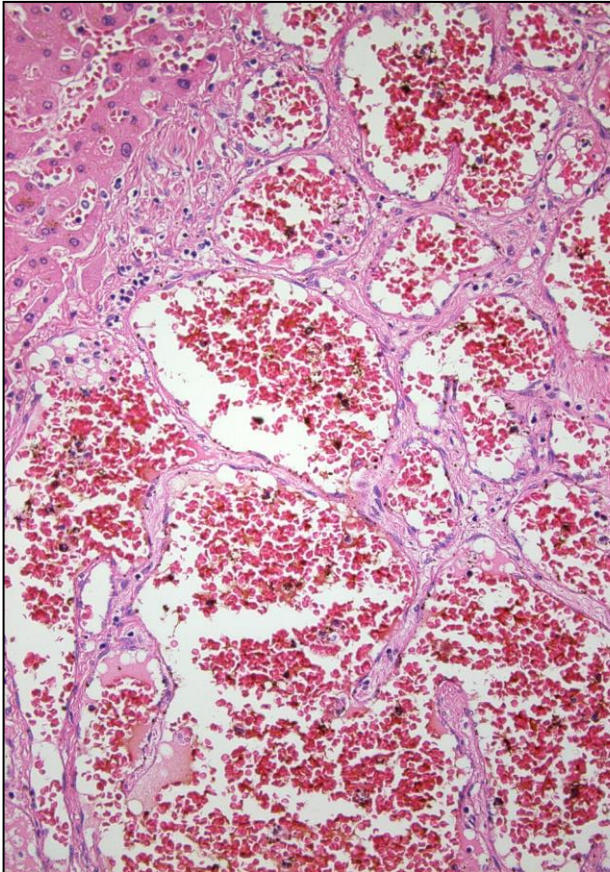


Hepatocelluláris adenoma

- Fogamzásgátlót szedő nőkben; anabolikus steroidot szedő testépítőkben
- Nagyra nőhet (akár 20 cm-es is lehet), spontán repedésekor masszív vérzés a hasüregbe
- FM: a májsejtek benignus daganata; portális mezőket, epeductusokat nem tartalmaz
- Molekuláris patológia: a β -catenin aktiváló mutációja esetén malignizálódhat

Haemangioma cavernosum

- Vöröses-kék, puha csomó; endothelrel bélelt véredények és stroma építi fel
- Percután tűbiopsziás vizsgálata súlyos intraabdominalis vérzést okozhat



Hepatocellularis carcinoma

- Primer májrákok 90%-a
- Közép- és időskorban

Rizikótényezők

HBV, HCV fertőzés

- Az idült gyulladás, regeneráció, majd cirrhosis elősegíti a carcinoma kialakulását
- Prekurzor lézió: dysplasiássá vált göbök; ezek cirrhoticus májban különösen nagy (1-2 cm átmérőjű) göbök

Egyéb

- Trópusi Afrikában, Dél-kelet Ázsiában aflatoxin expozíció és HBV fertőzés együtt
- Alkoholos cirrhosis, nem-alkoholos eredetű zsírmáj és steatohepatitis
- Haemochromatosis, alfa-1 antitrypsin hiány

Molekuláris pathogenesis

- Specifikus onkogének (pl. β -catenin) és tumor szuppresszor gének (pl. TP53) + a DNS javítás szerzett mutációi

Makroszkópia

- Általában cirrhoticus májban;
- egy gócban vagy több gócban vagy diffúzan jelentkezik

10 cm



Több gócos hepatocellularis carcinoma cirrhosis talaján



Szövettan

- A daganatos hepatocyták a normális májsejtgerendákra emlékeztetnek, termelhetnek epepigmentet
- Gyakori az intrahepaticus terjedés és az érinvasio
- A jól differenciált hepatocelluláris carcinoma hepatocellularis adenomától való biopsziás elkülönítése igen nehéz

Áttétek

- A portális nyirokcsomókban, ill. véráram útján a tüdőben

Klinikum

- A máj mérete gyorsan növekszik; gyorsan gyarapodó vagy véressé váló ascites
- Láz
- Rossz prognózisú; halál 6 hónapon belül

Hepatocellularis carcinoma, *fibrolamelláris variáns*

- Rizikótényező nem ismert
- Életkor: 20-40 év között jelentkezik
- Jobb prognózisú

Cholangiocellularis carcinoma

- Az intrahepaticus epeutakból indul ki
- Többségükben nem mutatható ki rizikó faktor, kivétel: májmétely fertőzés (parazita)
- Rossz prognózisú

Makroszkópia

- Egy gócban vagy több gócban vagy diffúzan jelentkezik

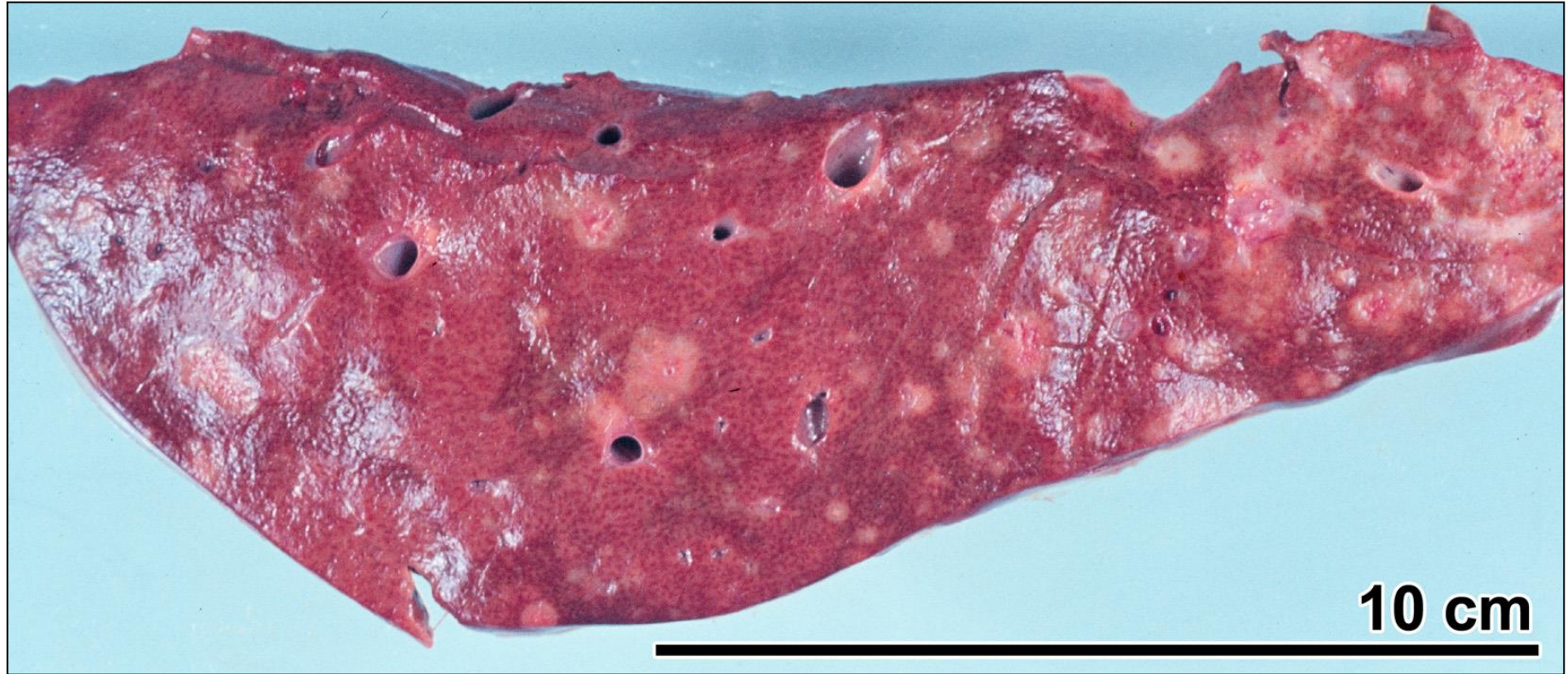
Szövettan

- Adenocarcinoma; epetermelés nem mutatható ki

Áttétek

- A portális nyirokcsomókban, ill. véráram útján a tüdőben

Többgócú idegenszövet nem-cirrhoticus májban,
szövettanilag cholangiocellularis carcinoma igazolódott



Carcinoma áttétek; a primer tumor lehet a v. portae
gyűjtőrendszerében, ill. a tüdőben; okozhatnak
májelégtelenséget



Számos áttét a májban: a halált májelégtelenség okozta

