

1. A máj betegségei

MÁJBETEGSÉGEK

A máj 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 elsősorban Kupffer-sejtek és Ito-sejtek helyezkednek el.
- A *venae hepaticae* vére a v. cava inferiorba kerül.

A bilirubin (epefesték) metabolizmusa

- Az előregedett vvt-k haemoglobinjából a haem - főként a lépben - bilirubinná alakul
- A bilirubin bekerül a véráramba, ahol albuminhoz kötődik („konjugátlan bilirubin”; vízben nem oldódik)
- Az albuminhoz kötődött bilirubint a májsejtek felveszik és glukuroniltranszferáz segítségével glukuronsavval konjugálják („konjugált bilirubin”; vízben oldódik)
- A konjugált bilirubin az epecsatornába 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: szérumbilirubin szint, prothrombin idő
- Májsejtkárosodás: szérumbilirubin; ASAT és ALAT - aszpartát és alanin aminosztransferáz; GGT - gamma-glutamil transzpeptidáz; ALP - alkalikus foszfatáz (normálisan az epecsatornában hámsejtjeiben fejeződik ki)

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

SÁRGASÁG (ICTERUS)

- A bilirubinszint emelkedése miatt (> 40 $\mu\text{mol/L}$) a bőr, a sclerák és a nyálkahártyák sárgán elszíneződtek
- Cholestasis, haemolysis, veleszületett betegség okozza

1. Cholestasis (epepangás)

Intrahepaticus cholestasis

- Hepatitis, cirrhosis, egyéb májbetegség során károsodik a májsejtek epeszekréciója
- A vérben konjugált és konjugátlan 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 kínálata meghaladja a májsejtek konjugáló kapacitását
- A vérben konjugátlan hyperbilirubinaemia

3. Sárgaság veleszületett hyperbilirubinaemiákban

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

ACUT HEPATITIS

Okai

- Vírusok (hepatotrop vírusok: fertőződés széklettel: hepatitis A; fertőződés vérrrel, szexuális úton hepatitis B és C; nem-hepatotrop vírusok immunszupprimált egyénben: EBV, cytomegalovírus)

1. A máj betegségei

- Gyógyszerek (pl. acetaminofén tartalmú fájdalomcsillapítók és lázcsökkentők; nem-steroid gyulladásgátlók)
- Autoimmun okú

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

Kimenete

- 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 lebonyókot beszűrő cytotoxikus CD⁺ lymphocyták okozzák, egy-egy májsejt cytolysis vagy apoptosis révén elhalt ± a v. centralis körüli zóna májsejtjeinek konfluáló necrosisa;
- Közepesen súlyos hepatitis: a v. centralisok körüli zónában konfluáló májsejtelhalás ± 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 vírushepatitis

Makro

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

FM

- Panacinaris-multiacinaris necrosis: számos acinusban a májsejtek a lebonyók 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 ± halál
- Diff. dg.: fulmináns májelégtelenséget okoz a gyilkosgalóca (Amanita falloides) mérgezés

IDÜLT HEPATITIS

Def.: 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 a portális mező határán
- Fibrosis először csak a portális mezőben → majd fibroticus sávok kötnek össze portális mezőket (áthidaló fibrosis) → folytatódik a hegesedés → cirrhosis

Kimenete

- Egy része 10-20 év alatt cirrhosisba torkollik; különösen a HCV-okozta idült hepatitis
- A HBV és a HCV fertőzésben szenvedő betegeknek 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: ld. 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 tényező: az acetaldehid hepatotoxikus; májsejtkárosodás reaktív oxigén gyökök és citokinek révén; a zsír és a szénhidrát anyagcsere felborul; serkentődik a kollagénszintézis
- Manifesztációk: steatosis, steatohepatitis, alkoholos cirrhosis

Steatosis hepatis (zsírmáj)

- Különböző mértékben, de szinte minden italsnál megfigyelhető; reverzibilis, ha az italozást abbahagyja

Makro

1. A máj betegségei

- Megnagyobbodott puha sárga máj, a szélei lekerekítettek
- Szövettan
- Nagycseppes zsíros degeneratio
- Dg.: hasi ultrahangvizsgálattal + emelkedett GGT, ASAT, ALAT

Alkoholos steatohepatitis

- Acut betegség, nagymérvű alkohol fogyasztása után
- Szövettan
- A májsejtek ballszerű degeneratioja + a májsejtek gócai necrosis
 - Mallory testek (eo cytoplasma inklúziók) a degeneráló májsejtekben
 - Neutrophil granulocyták beszűrődés a májsejtkárosodás körül
- 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 egyénekben
- A leggyakoribb idült májbetegség; a májsejtekben túl sok zsír tárolódik
- Májcirrhosist és májelégtelenséget okozhat

AUTOIMMUN MÁJBETEGSÉG

- Az autoimmun hepatitis és az autoimmun cholangiopathiák (primér biliáris cholangitis, primér sclerotizáló 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, sítárazó 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 sz
- Morfológia
- Nagyon súlyos májsejtkárosodás kiterjedt konfluáló necrosis
 - Intenzív, plazmasejtekben gazdag mononuclearis infiltráció → hegesedés → cirrhosis
- Klinikum
- Az immunosuppresszív terápiára kedvező válaszreakció, de a teljes remisszió szokatlan.
 - Cirrhosis, mint halálos, a betegek 5%-ánál.

Primér biliáris cholangitis (régábbi neve primér biliáris cirrhosis)

- Pathogenesis
- Elsősorban a középkorú nők betegsége
 - Sjögren szindrómával való társulása gyakori
- Morfológia
- A közepes méretű intrahepaticus epeutak granulomatosus gyulladása
 - Portális hipertensióval járó nodularis regeneratív hyperplasiába vagy cirrhosisba progresszió
- Klinikai jellegzetességek
- Első jelek: fáradékonyság, bőrvizketés (pruritus), majd progresszív cholestasis alakul ki
 - Szérum eltérések: anti-mitochondriális antitestek, magas az IgM szint; magas az ALP
 - Hasi UH, CT vagy MRI: a nagy epeutakban nem észlelhető eltérés

Primer sclerotizáló cholangitis

- Pathogenesis
- Nem ismert
 - Gyakoribb férfiakban
 - Gyakran colitis ulcerosával együtt fordul elő
- Morfológia
- Az intra- és az extrahepaticus epeutak szegmentálisan zúzó, hegesedő gyulladása
 - Az epeutakban szövettanilag gyulladás és hagymalevél rajzolatú obliteratív periductális fibrosis
- Klinikai jellegzetességek
- Az epeutak progresszív hegesedése, elzáródása → cirrhosis
 - Mágneses rezonanciás cholangiopancreatographia (MRCP): stricturák és tárgatok 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

1. A máj betegségei

- Autoszóm recesszív öröklődésmentűek, 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 vasszorbáció 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

Klinikum

- A dg-t vércémai eltérések (szérum vas, ferritin, transferrin telítettség) és a mutáció kimutatása biztosítja
- Halál: 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: parkinsonizmus; pszichiátriai tünetek
- Ün. Kayser-Fleischer gyűrűk a corneában
- Dg: a szérumban a caeruloplasmin szint csökken; 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 hepatocytaiban 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 intrinszc reakció: dóziszfüggő, mindenki 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 okozza

Májfunktions eltérések

- Hepatitis-szerű hepatocelluláris károsodás: az aminosztransferáz 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 (nagy számú 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, primer biliaris cholangitisre, primer sclerotizáló 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, primer sclerotizáló cholangitis
- Haemochromatosis, Wilson kór, alfa1-antitrypsin hiány
- Sec. biliaris cirrhosis
- Cryptogen cirrhosis

Pathomechanizmus

1. A máj betegségei

- A károsodott hepatocytákból, Kupffer-sejtekből felszabaduló toxikus szabad gyökök, növekedési faktorok, citokinek, stb. aktiválják az Ito-sejteket
- Az Ito-sejtek myofibroblastokká alakulnak $\Rightarrow$ kollagén rakódik le a Disse-terekben $\Rightarrow$ a sinusoidok gyorsabb folyású, magasabb nyomású ércsatornákká alakulnak; sőtök 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 allebenyeket választanak le
- Micronodularis cirrhosis, ha a göbök 3 mm-nél kisebbek
- Macronodularis cirrhosis, ha a göbök 1 cm-nél nagyobbak

Szövetten

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

Halálok

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

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
- Megnyílt portocavalis sőtök: oesophagus varixok, caput Medusae (köldök körüli subcután vénák tágulata), aranyeres csomók

MÁJELÉGTLENSÉG

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 endogen 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 hypertensióhoz 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

1. A máj betegségei

Részletezve

Focalis nodularis hyperplasia

- Fogamzásgátlót szedő nőkben
- Tok nélküli daganatszerű elváltozás; a közepén hegszövet

Hepatocelluláris adenoma

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

Haemangioma cavernosum

- Vöröses-kék, puha csomó; szövetileg endothellel bélelt véredényekből és stromából áll
- 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
- Prekursor 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

Szövetten

- 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

- 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: májmételey fertőzés (parazita)
- Rossz prognózisú

Makroszkópia

- Egy gócban vagy több gócban vagy diffúzan jelentkezik

Szövetten

- Adenocarcinoma; epetermelés nem mutatható ki

Áttétek

- A portális nyirokcsomókban, ill. véráram útján a tüdőben

Másodlagosak (áttétek)

- Gyakori; okozhat májelégtelenséget
- Primer tumor: a v. portae gyűjtőterületén, vagy a tüdőben