

# HEVENY MÁJELÉGTELENSÉG

masszív májsejtnecrosis →

a máj protein-szintetizáló és  
méregtelenítő funkciója kiesik

# Exogén májcoma= portális encephalopathia

- kr. májbetegségekben
- kiváltó tényezők:
  - fehérje, alkohol
  - gastrointestinális vérzés
  - sepsis
  - dehydráció, elektrolit háztartás zavarai
  - Műtét
  - Portosyst. shunt, TIPPS
  - szedativumok, analgetikumok
- tünetei: encephalopathia + a kr. hepatitis tünetei
- a klinikai kép lassabban fejlődik ki, az agyoedéma ritkább

# Endogén májcoma

- akutan jelentkező masszív májsejtnekrózis
- virushepatitis
- gyógyszerek (paracetamol, NSAID, IMAO, antidepresszánsok, halothan, ecstasy, fenitoin)
- toxinok (C-tetraklorid, gyilkos galóca, sárgafoszfor)
- hyperthermia
- ischaemiás májsejtnekrózis
- autoimmun hepatitis
- metabolikus eredet (Wilson-kór, Reye szindr.)

# Pathogenesis

## ● Detoxificatio ↓

- fehérje anyagcseretermékek (**ammónia**, merkaptán, fenol) ↑ → direkt neurotoxikusak
- az aromás aminosavak → falcs neurotransmitterek (tiramin, octapamin) → KIR zavarok, renális és cardiális károsodások (kiszorítják a valódi transzmittereket - dopamin, noradrenalin – a formatio reticularis, sziv, és vese szintjén)

# Pathogenesis

- Szintézis ↓

- ↓ az aszpartát és glutamát szintézise (aluszékonyság, coma)
- ↓ az alvadási faktorok szintézise
- ↓ az immunfaktorok szintézise
- ↓ proteinek, albumin szintézise

# Tünetek

## ● **tudatzavarok** -encephalopathia, coma

### I. stádium

-lelassult tudat, alvászavar, memóriazavar

### II. stádium

-+ zavart, dezorientált, aluszékony, flapping tremor

### III. stádium

-stuporosság, de ébreszthető, összefüggéstelen beszéd, agresszivitás

### IV. stádium

-coma, decerebrációs merevség, reflexek kialvása

-EEG-n: lassú delta hullámok

# Tünetek

- **tudatzavarok** -encephalopathia, coma

- Neurotoxikus fehérje anyagcseretermékek –  $\text{NH}_3$
- az aromás aminosavak → falcs neurotransmitterek
- GABA ( $\gamma$ -AminoButyric Acid)-rec. – neurotranszmisszió gátló
- Vér-agy gát – áteresztőképessége ↑
- Agyoedema – vasodil. (NO),  $\text{NH}_3 \rightarrow$  glutamin (astrocyta oedema)
- Hypotensio → agyi hypoperfusio
- Hypoxia - légzési elégt., anaemia, sepsis, gyull. Mediátorok
- Melatonin-szint ↓

# Tünetek

- kicsi, nem tapintható máj vagy hepatomegália
- progrediáló sárgaság
- májfunkciós paraméterek gyors romlása  
(cytolysis: GOT, GPT, LDH, GGT )
- vérzékenység – ↓ alvadási faktorok szintézise
  - bőr- és nyálkahártya-vérzések, felső tápcsatornai vérzés
- ↓ a fehérje-metabolizmus és a fehérje –szintézis
  - hypoproteinaemia, hypoalbuminaemia



# Tünetek

- sav-bázis egyensúlyzavarok
  - metabólikus acidózis (laktát-acidózis)
  - respiratórikus alkalózis (hyperventilláció)
- Elektrolit-háztartásbeli zavarok -  $\downarrow$ Na,  $\downarrow$ K
- zavart cukorháztartás
  - hyperglycaemia
  - hypoglycaemia
- immundepresszió  $\rightarrow$  fertőzések

# Kezelés

## Encephalopathia megelőzése, kezelése

- ammónia-szint csökkentése
  - N-t képző anyagok (fehérjék) megvonása
  - laktulóz (csökkenti az ammónia termelődését és felszívódását) -3x 30-45 ml – napi 2-4 széklet
  - neomicin 2g 8 óránként –per os vagy beöntés (metronidazol, rifaximin/normix)
  - Probiotikumok - bélflóra
  - NH<sub>3</sub>-kötő aminosav-oldatok adása pl. Glutamat, Na benzoát
  - Arginin, Zn –NH<sub>3</sub> →urea
    - Sargenor (arginin-aspartat), Hepamerz (L-ornitin-L-aspartat), Arginin-Sorbitol

# Kezelés

## Encephalopathia kezelése

- Flumazenil – GABA rec. Antagonista
- Opioid antagonisták
- L-carnitin – kivédi az NH<sub>3</sub> neurotoxikus hatásait

## Agyoedema megelőzése, kezelése

- Hypothermia – 32-33 C<sup>0</sup>
- Phenytoin – görcsrohamok profilaxisa
- Na – hyperNa indukálása (145-150 mmol/l)
- Diuretikumok – Manitol
- Melatonin

# Kezelés

## Májsejt regenerációt elősegítők

- Silimarin
- májátültetés
  - PT > 100 sec.
  - Bi > 300  $\mu\text{mol/l}$
  - 10-40 év között

# Kezelés

- Bi üritését elősegítő szerek – 20 %-os Manitol, Albumin
- hemodializis, haemoperfúzió, plasmapheresis – az ammónia dializálható, de az indol, fenol nem
- MARS (molecular adsorbent recirculating system)
- PROMETHEUS (frakcionált plasma separatio, adsorbatio, dialysis)
- ELAD (extracorporeal liver assist device)

# Kezelés:

## A máj szintetizáló funkciójának pótlása

- Protein – elágazó láncú
- Albumin – 5-20%
- alvadási f.aktorok – FFP, Cryoprecipitátum
- immunf. Pótlása
- Vitaminok – B, C

# Kezelés:

## A kiváltó tényezők kezelése

- Virus fertőzés - Peginterferon
- Mérgezőségek
- Megfelelő májperfúzió
  - dopexamin

# Kezelés

- Szívelégtelenség, hypotensio
  - Inotropikumok, vasoconstr. (noradr.)
- légzési elégtelenség
  - O<sub>2</sub>, mest. lélegeztetés (PEEP !!!)
  - Pleura punctio, paracentesis
  - N-acetylcystein
- veseelégtelenség
  - Diuretikumok, haemodialysis, haemofiltratio
- gastroduodenális vérzés
  - Ulcus-ellenes szerek
  - Helicobacter-eradikáció – ↑NH<sub>3</sub>



# Kezelés

- elektrolit-háztartás
  - K, Na-pótlás, foszfor, Zn, Se
- sav-bázis egyensúly
  - Alkalózis –  $\text{NH}_4 \rightarrow \text{NH}_3$
- vércukor szint
- fertőzések
  - Antibiotikumok ± antimycotikumok (!!! Hepato-renotoxicitás)
- Alvadási zavarok
  - FFP, recombinált VIIa f.
- mesterséges táplálás
  - Elágazó láncú aminosavak
  - Kerülendő - aromás aminosavak
- **Gyógyszeradagolás !**