

ÁOK



UNIVERSITATEA DE MEDICINA,  
FARMACIE, ȘTIINȚE ȘI TEHNOLOGIE  
„GEORGE EMIL PALADE”  
DIN TÂRGU MUREȘ

# Májeléggtelenség

Általános Orvosi Kar

[www.umfst.ro](http://www.umfst.ro)

*Pentru uz intern*  
Este interzisă copierea și distribuirea neautorizată a acestui material.

# A máj szerepe

## 1. Fehérje metabolizmus

### *a. Szintézis és tárolás*

- fehérje szintézis elsődleges helyszíne, a  $\gamma$ -globulinok kivételével
- glukoneogenezis és transzaminálás által fenntartja a plazma fehérjetartalmát
- a plazma fehérjetartalma 60-80 g/L (albumin, globulin, fibrinogén)

# A máj szerepe

- Az albumin felezési ideje ( $T_{1/2}$ ) = 16-24 nap, a napi termelése pedig 10-12 g
- szerepe: az intravaszkuláris kolloid-ozmotikus nyomás fenntartása és szállítás (nem konjugált Bi, hormonok, zsírok és gyógyszerek)
- A hosszan tartó csökkent albuminszintézis következménye → *hipoalbuminémia*
- transferrin, cöruoplazmin, akut fázis proteinek

# A máj szerepe

- Az alvadási faktorok (a VIII-as factor kivételével), C és S proteinek, antitrombin, komplement rendszer összetevői
- Nagy mennyiségű vitamin (A, D, B12) és kisebb mennyiségű K vitamin és folsavak raktározása
- Ásványi anyagok: vas (Fe) a ferritinben és hemosziderin a rézben (Cu)

# A máj szerepe

## *b. lebontás (nitrogén kiválasztás)*

- aminosavak – transzaminálással való lebontása vagy oxidatív dezaminálással → *ammónia* ( $NH_3$ )
- ammónia – ureára bomlik le és vese által választódik ki
- súlyos májérintettséggel járó esetben a lebontás elégtelensége áll be

# A máj szerepe

## 2. Cukrok metabolizmusa

- Fő funkciók: glükóz homeosztázisa, a vércukorszint fenntartása
- hozzávetőlegesen ~ 80 g glikogén raktározása
- Az éhezés akut fázisában a vércukorszint fenntartása *glukogenolízis* és *glukoneogenezis* által történik
- A glukoneogenezis forrásai: laktát, piruvát, izomból származó fehérjék (alanin és glutamin), glicerol (lipolízis által)
- Hosszas éhezés során a ketontestek és zsírsavak = alternatív energiaforrásként szolgálnak

# A máj szerepe

## 3. Zsírok metabolizmusa

- zsírok – szállításuk lipoproteinekként
- A máj *VLDL* și *HDL-t* képez
- HDL = az acetiltranszferáz része lecitinükoleszterol
- LCAT katalizálja a szabad koleszterol átalakulását koleszterol észterré
- A máj lipáz eltávolítja a TG-et az IDL-ből, hogy LDL-t képezzen



# A máj szerepe

- *A trigliceridek* lefgőképpen a táplálkozásból származnak
- A máj szintjén képződnek keringő AGL-ből és glicerolból, a VLDL részei
- Az AGL oxidálás, de novo szintézis a táplálkozástól függ
- *A koleszterol a táplálékból származik vagy acetil koenzim-A-ból* a májban, a vese kéregállományából és bőrből
- Szabadon vagy észterként AG (LCAT katalizálja)
- LCAT csökken a súlyos májbetegségekben → ↑ megnő a szabad koleszterol/észterezett koleszterol arány
- *foszfolipidek* – szintézisük a májban



# A máj szerepe

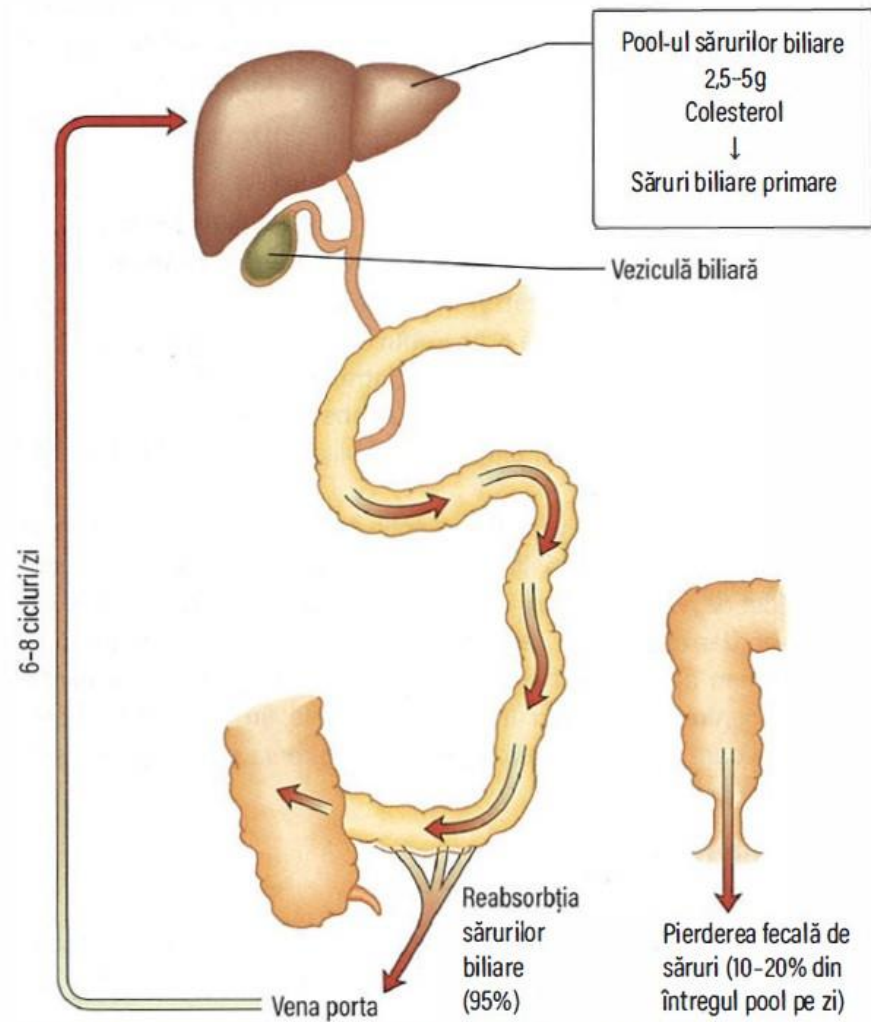
## Az epe képződése

- 2 folyamat játszik közre: amelyek az epesóktól függetlenek és amelyek függenek az epesóktól
- Az epe képződéséhez szükséges az epezsírok felszívódása és más szerves vagy szervetlen anyagoké, a szállítási fehérjék közrejátszásával
- $\text{Na}^+/\text{K-ATPáz}$  a bazolaterális membránban található
- Az intracelluláris szállítás – mikrotubulusokon keresztül és szállítási fehérjék által a citoszólból
- Az *epesavak* – szintézisük koleszterolból (a koleszterol- $7^\alpha$  hidroxiláz és P450 enzim által)

# A máj szerepe

- A bikarbonátban gazdag anyagok kiválasztását a szekretin stimulálja és a szomatosztatin gátolja
- Az epesavak kiválasztása a hasnyálmirigybe az epében az epevezetéken történik
- A cholsav és a choldeoxisav konjugálása: glicin vagy taurin által történik → ↑ oldékonyságuk
- A bélbaktériumok átalakítják a zsírsavakat *deoxicholsavra* és *litocholsavra*

# A máj szerepe



**Fig. 34.6** Recircularea acizilor biliari. Pool-ul de săruri biliare este relativ mic și întreaga cantitate se reciclează zilnic de 6-8 ori via circuitului enterohepatic. Sinteza de noi acizi biliari compensează pierderea fecală.

# A máj szerepe

- Az össz epe keringés átlagosan - 600 ml/nap
- Koplálás esetén fele a hasnyálmirigybe, fele az epehólyagba ömlik
- Az epehólyag nyálkahártyája a víz és elektrolitok 80-90%-át szívja fel és nem átjárható az epesavak és koleszterol számára
- Az epesavaknak fertőtlenítő hatásuk van → a lipideket feloldják
- Vízzel keveredve micellákat hoznak létre, hidrobób centrális résszel
- micellák – a koleszterol és foszfolipidek kitegészítik → vegyes micellák jönnek létre

# A máj szerepe

## 4. A bilirubin metabolizmusa

- Naponta 250-300 mg bilirubin képződik
- Fe és a globin újrahasznosítása
- Biliverdin bilirubinná alakul
- *A nem konjugált bilirubin* nem oldékony- a májhoz szállítódik albuminhoz kötve
- Az albumintól disszociált bilirubin konjugálódik glukuronsavval → epe
- *A konjugált bilirubin* kiválasztódik a vékonybélbe
- Amikor a konjugált Bi kiválasztása kárt szenved → poszt kolesztázisos *hiperbilirubinemia persistenta* alakul ki

# A máj szerepe

## 5. A hormonok és gyógyszerek inaktiválása

- Katabolizálja az inzulint, glukagont, ösztrogéneket, növekedési hormonokat, glukokortikoidokat és a parathormont
- Célszerv az inzulin számára
- Elsődleges szerv a gyógyszerek lebontására
- Elsődleges szerv az alkohol lebontására
- zsírodékony gyógyszerek → vízoldékonyává változnak, az epe és vizelet által való kiválasztás során
- cholekalciferol → 25 hidroxicholekalciferol

# A máj szerepe

## 6. Immunfunkció

- Kulcsszerep az immunfolyamatokban
- "szűrőt" képez a baktériumok és más antigének számára, melyek az üres vénán át jutnak be a bélből  
pentru
- 80-90%-át képezi a veleszületett immun fehérjéknek és felismerő receptoroknak (PRR)
- A Kupffer sejtek fontossága a patogének ellen
- IL-6, IL-8 și TNF- $\alpha$  szabadul fel
- NK és T limfociták  $\gamma\delta$  receptorral



# Plazma és vizelet leletek a máj betegségeiben

Test	Boală
Anticorpi anti-mitochondriali	Colangita biliară primitivă
Anticorpi anti-nucleari, anti mușchi neted (actină), anticorpi microzomalificat/rinichi	Hepatita autoimună
<b>Imunoglobuline serice crescute</b>	
IgG	Hepatita autoimună
IgG4	Hepatita autoimună/colangiopatia și pancreatita autoimună
IgM	Colangita biliară primitivă
<b>Markeri virali</b>	Hepatita A, B, C, D, E și altele
$\alpha$ -Fetoproteina	Carcinomul hepatocelular
Fierul seric, saturația transferinei, feritina serică	Hemocromatoza ereditară
Cuprul seric și urinar, ceruloplasmina serică	Boala Wilson
$\alpha_1$ -Antitripsina	Deficitul de $\alpha_1$ -Antitripsină (ciroză ± emfizem)
Anticorpi anti-citoplasma polinucleari neutrofile (ANCA)	Colangita sclerozantă primitivă
Markeri ai fibrozei hepatice (vezi p. 1269)	Steatoza hepatică non-alcoolică Hepatita C
<b>Analize genetice</b>	ex. gena <i>HFE</i> (hemocromatoza ereditară), $\alpha_1$ -antitripsina

# Leletek

## 1. Leletek a májfunkció megállapításához

### A. Szérum albumin:

- szintézis marker
- az albumin plazmaszint csökkenése rossz prognosztikai jel
- Az akut májbetegségben kezdetben az albuminszint normális lehet
- *Bilirubin:*
- A szérumszint növekedése más biokémiai rendellenességekhez is kötődik
- A konjugált és nem konjugált Bi megkülönböztetése fontos a hemolízis kizárása érdekében

# Leletek

## *C. Protrombin idő*

- Máj szintézis funkciójának markere
- A K vitamin hiány kizárása érdekében K injektálás (10mg)
- K vitamin hiány - epe elzáródás esetén jelenik meg (csökken a felszívódás)
- INR megnövekedett a májbetegségben, nem javítható K vitaminnal = rossz prognosztikai jel

## 2. Máj biokémia

### A. Aminotranszferázok

- *AST* – mitokondriális enzim, mely jelen van a szívizomban, harántcsíkolt izomban, agyban és vesében
- növekedett értékek májnekrozisban, infarktusbán, szívelégtelenségben, izom érintettség esetén jelentkeznek
- *ALT* – citoszólból származó enzim, specifikus
- Az ALT/AST arány hasznos
- A virális hepatitiszben  $ALT > AST$  (kivétel a cirózis, ahol fordított az arány)
- $AST > ALT$  az alkoholos hepatitisben és zsírmájban

# Leletek

## *B. Alkáli foszfatáz*

- Megnövekedik a máj koleosztázisban és az extrahepatikus koleosztázisban
- A koleosztázisos sárgaságban az értékek 4-6x meghaladják a normális értékeket
- Megnövekedett értékek az infiltratív folyamatokban is megjelenhetnek máj metasztázisok vagy cirózis (icterus hiányában is)

## *C. Gamma-glutamiltranspeptidáz*

- Fenitoin által beindított aktivitás, warfarin, rifampicin vagy alkohol
- Cholesztázisban a GGT növekedése párhuzamos a FAval (hasonló kiválasztási út)

# Leletek

## 3. Virális markerek

- Kulcsfontosság a diagnosztikában

## 4. Hematológiai tesztek

- A trombocitopénia gyakori a cirózisban, súlyosbodhat a medulláris gátlás miatt, amit az alkohol is előidézhethet
- $\text{Plt} < 150.000/\text{mm}^3$  –cirózis jele
- Alkohol túlzott fogyasztása → megaloblasztok



# Leletek

## 5. Biokémiai tesztek

- $\alpha 1$ - antitripszin – hiánya cirózist okoz
- $\alpha$ - foetoprotein – a magzati máj képzí, a felnőtteknél hepato-celluláris cc jele
- Vizeletben és plazmában ha a Cu megnövekedett, vagy a plazma cöruoplazmin-szint, Wilson-kórra utaló jelek



# Leletek

## 6. Immunológiai tesztek

- *Szérum immunoglobulinok*
- *Szérum autoantitestek*: anti-mitokondriális antitestek (AMA), anti-nukleáris antitestek, anti-simaizom antitestek (anti-aktin), anti-mikrozomális antitestek májban, vesében (anti-LKM), anti-citoplazmatikus polinukleáris neutrofil antitestek (ANCA)

## 7. Májfibrózis markerei

- APRI (AST/trombocita arány), Fibrotest algoritmus, a májfibrózis teszt (ELF)

## 8. Genetikai analízisek

# Akut májelégtelenség

= akut májlézió folyamata, enkefalopátiával és alvadási zavarokkal (INR > 1,5) egy előzően fiziológias májon

Az enkefalopátia kialakulása az icterus beálltától változó :

- 7 nap (hiperakut), 8-28 nap (akut), 21-26 hét (szubakut)
- IHA egy életet veszélyeztető szindróma, multifaktoriális kiindulóponttal

Szövettanilag:

- Jelentős multiacináris nekrozis
- Zsíros elváltozás, sdr. Reye vagy iv tetraciklin

# Akut májelégtelenség



## Cadrantul 34.11 Cauzele insuficienței hepatice acute

### Virusuri

- VHA, VHB, (VHD), VHE; rar, VHC
- Citomegalovirus
- Virusurile febrei hemoragice
- Virus Herpes simplex
- Paramyxovirus
- Virusul Epstein-Barr

### Toxine

- Toxina din ciuperca *Amanita phalloides*
- Toxina *Bacillus cereus*
- Toxina Cyanobacteria
- Solvenți organici (ex. tetraclorura de carbon)
- Fosforul galben

### Medicamente (exemple)

- Paracetamol (acetaminophen)
- Antibiotice (ampicilină-clavulanat, ciprofloxacina, doxiciclină, eritromicină, izoniazidă, nitrofurantoin, tetraciclină)
- Antidepresive (amitriptilină, nortriptilină)
- Antiepileptice (fenitoin, valproat)
- Agenți anestezici (halotan)
- Statine (atorvastatin, lovastatin, simvastatin)
- Medicație imunosupresivă (ciclofosamidă, metotrexat)
- AINS
- Salicilați (ca rezultat al sindromului Reye, vezi p. 1310)
- Disulfiram, flutamidă, aur, propiltiouracil
- Droguri ilicite (ex. „ecstasy” sau cocaina)
- Terapii alternative/pe bază de plante (ginseng, ulei pennyroyal, *Teucrium polium*, ceaiuri de șugărel alb, kawa kawa)

### Insuficiența hepatică din sarcină

- Steatoza acută din sarcină (AFLP)
- Sindromul HELLP (*haemolysis, elevated liver enzymes, low platelets* – hemoliză, enzime hepatice crescute, trombocitopenie)

### Cauze vasculare

- Hepatita ischemică
- Sindromul Budd-Chiari
- Sindromul de obstrucție sinusoidală hepatică
- Tromboza venei porte
- Tromboza arterială hepatică (a se lua în considerare post transplant)

### Cauze metabolice

- Deficitul de  $\alpha_1$ -antitripsină
- Intoleranța la fructoză
- Galactozemia
- Deficitul de aciltransferază lecitină-colesterol
- Sindromul Reye
- Tirozinemia
- Boala Wilson

### Afecțiuni maligne

- Primare (de obicei HCC, rar colangiocarcinom)
- Secundare (metastaze hepatice extensive sau invazii tumorale)

### Diverse

- Boala Still cu debut la vârsta adultă
- Insolajia
- Nefuncționalitatea primară a grefei în transplantul hepatic

# Akut májelégtelenség

## *Klinikai jelek:*

- sárgaság, tapintásra nagy máj, enkefalopátia
- A mentális státusz változó: aluszékonyság → zavartság és tájékozatlanság (grad I și II) kóma, nem rezponzív beteg (grad IV) vagy epilepsziás krízisek
- foetor
- Aszcitesz és szplenomegália ritka
- Megjelenhet lázas állapot, hányás, alacsony vérnyomás és hipoglikémia

# Akut májelégtelenség

## Neurológiai vizsgálat:

- Szpasticitás, hiperreflexió
- A talp reflexek: flexióban marad hosszú ideig
- 80% ában a pácienseknek agyödéma alakul ki
- HIC és agyi beékelődés → 25%-ában az elhalálozásoknak
- Más szövődmények: bakteriális vagy gombás felülfertőződés, vérzések, légzésleállás, veseérintettség (hepato-renális szindróma vagy NTA) és hasnyálmirigy gyulladás



# Akut májelégtelenség

## *Leletek:*

- Rutin vizsgálatok
- hiperbilirubinaemia, megnövekedett szérumszulfat, megnövekedett transzaminázok, ↓ alvadási faktorok (protrombina és V faktor)
- A transzaminázok csökkennek a májlézió előrehaladtával, az albuminnal együtt
- EEG az enkefalopátia stadializálására
- UH meghatározza a máj méreteit
- UH fellelhet egy meglévő májbetegséget

# Akut májelégtelenség

## *Kezelés:*

- Intenzív terápia
- Az intrakraniális nyomásnövekedésre Mannitol 20% 1g/kg, megismételhető az adag
- hipoglicaemia, hipokalémia, hipomagnezinaemia, hipofoszfatémia, hipokalcémia – 2 óránkénti meghatározás és kezelés
- Hiponatraemia- hipertóniás folyadékok
- koagulopátia → K vit adagolás, trombociták, vér vagy PPC
- IPP gyomorvérzések kezelésére
- Profilaktikus terápia a bakteriális és gombás fertőzésekre
- Májátültetés



# Akut májelégtelenség

## *Prognózis:*

- Az I, II fokú enkefalopátiás betegek 2/3a túléli
- A súlyos állapotú beteg prognózisa függ az etiológiától
- A páciensek 70%-a túléli, akik Paracetamol túladagolás miatt és IV fokú kómával jelentkeznek
- A páciensek 30-40%-a az A és B vírus esetén túlélnek
- A rossz prognózisú betegek → májátültetés

# Akut májelégtelenség

**i**

**Cadrantul 34.13** Variabilele de prognostic nefavorabil în insuficiența hepatică acută care recomandă necesitatea transplantului hepatic

## Cauze non-paracetamol (acetaminophen)

Trei dintre următoarele cinci:

- Medicamente sau hepatita A-E
- Vârsta <10 și >40 ani
- Intervalul de la debutul icterului la encefalopatie >7 zile
- Bilirubina serică >300  $\mu\text{mol/L}$
- Timpul de protrombină >50 sec (sau >100 sec în izolare)

## Supradoză de paracetamol

- pH arterial <7,3 (după resuscitare, 7,25 pe acetilcisteină) sau
- Creatinina serică >300  $\mu\text{mol/L}$  și
- Timpul de protrombină >100 sec și
- Encefalopatie grad III-IV

# Májcirózis

- A máj rajzolata diffúzan megváltozik → a májfunkciók és májkeringés is sérül
- Klinikai megnyilvánulásokkal jár, portális hipertenzió és májelégtelenség

## *Morfopatológia:*

- Mikronoduláris cirózis
- Makronoduláris cirózis
- Vegyes forma

# Májcirózis

**i**

## Cadrantul 34.18 Complicații și efecte ale cirozei

- Hipertensiune portală și hemoragie gastrointestinală
- Ascită
- Encefalopatie portosistemică
- Carcinom hepatocelular
- Bacteriemii, infecții
- Insuficiență renală
- Sindrom hepatopulmonar

# Portális hipertenzió

- Vena porta ← v. mezenterica superior és v. splenica egybeömlése
- fiziológias nyomás értéke 5-8 mm Hg, kis grádienssel a kis májvénákhoz viszonyítva

Az elzáródás helyét tekintve:

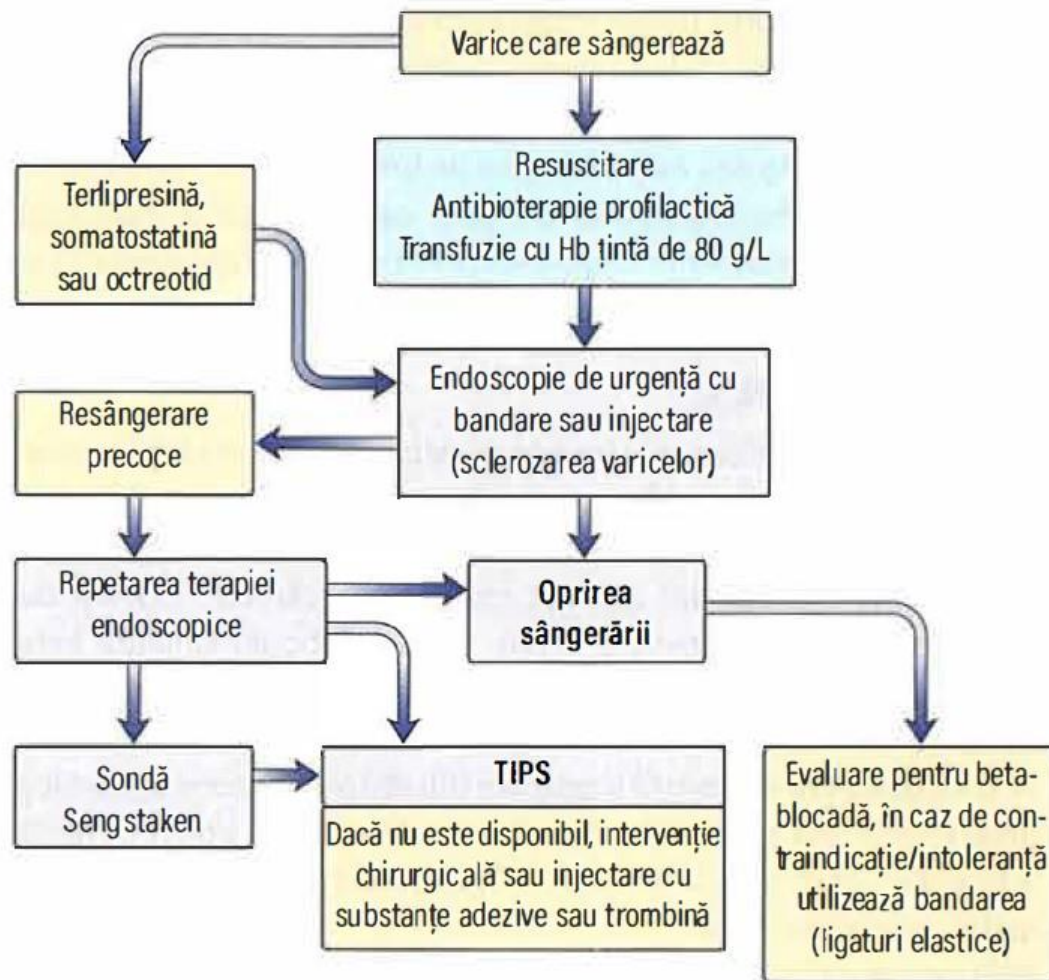
- prehepatikus – vena porta elzáródása a májba való beömlés előtt
- intrahepatikus – az májsejtek rajzolatának elváltozása (pre-/poszt-szinuszoidális)
- poszt-hepatikus – vénás elzáródás a májon kívül

# Portális hipertenzió

- 10-12 mmHg nyomás esetén a portarendszer kitágul és kollaterálisok képződnek az üres vénarendszerrel
- A kollaterálisok megjelenése: a gasztrooesophageális átmenet szintjén, rectum, bal vesevéna, rekeszizom, retroperitoneum, elülső hasfal
- A nyelőcső varixok felületesek, sérülhetnek, elszakadhatnak
- Rectum varixok - gyakoriak(30%) ≠ aranyér
- A vékonybél mikrovaskularizációja - pangás → portális hipertenziós gasztropátia és colopátia



# Varix vérzés



**Fig. 34.23** Tratamentul hemoragiei gastrointestinale din varice esofagiene. Hb, hemoglobină; TIPS, șunt portosistemic transjugular intrahepatic.



# Porto-szisztémás enkefalopátia

= krónikus neuropszichiátriai szindróma, a cirózis következtében

- Megjelenhet IHA esetén, portális hipertenzó esetén, sebészi söntök esetén vagy TIPS esetén

## *Patogenézis:*

- A portális vér kikerüli a májat → a toxikus metabolitok az agyba jutnak → enkefalopátia
- A neurotranszmitterek egyensúlya felborul az ammónia hatására
- A szabad zsírsavak, tiolok
- Az ál-neurotranszmitterek felgyülemzése (octopamin)
- GABA rendszer aktiválása
- ↑ tirozin, fenilalanin és ↓ valin, leucin és izoleucin

# Máj eredetű enkefalopátia

- Akut kezdet ← elősegítő tényező
- Aluszékony, komatózus páciens
- *krónikus* – személyiség zavarok, a niktemerális ritmus megváltozása
- Irritált, konfúz, nem orientált páciens
- Általános tünetek: hányinger, hányás, gyengeség
- hiper-reflexió, megnövekedett izomtónus
- kóma
- Epilepsziás rohamok ritkák

# Máj eredetű encefalopátia

## *Klinikai jelek:*

- fetor hepaticus
- flapping tremor – kinyújtott kézzel (asterixis)
- Konstruktív apraxia
- Az elme minőségének romlása
- *A diagnózis klinikai*
- Kiegészítő vizsgálatok
- EEG
- Evoked visual potential teszt
- A vér ammónia szintje

# Máj eredetű enkefalopátia

## *Kezelés:*

1. Az ok azonosítása: agyi tompító szerek, konstipáció, elektrolit zavarok (túlzott mennyiségű vizelet)
2. Beöntések használata: laktulóz 10-30 ml 3x/nap, laktilol 30 mg/nap
3. Táplálás fenntartása- nem vonjuk meg a fehérjéket több,mint 48 órát
4. Antibioterápia -Rifaximina , Metronidazol 4 x 200 mg/nap az akut fázisban. Neomicin kerülése!!!
5. Diuretikumok leállítása vagy csökkentése

# Máj eredetű enkefalopátia

6. Folyadékok iv (vigyázat a Na adagolásra)
7. A fertőzés kezelése
8. Fehérjebevitelé növelése tolerancia függvényében
9. Kollaterálisok embolizálása- javítja a máj vérellátását és csökkenti az enkefalopátiát

## *Prognózis:*

- Az akut enkefalopátia rossz prognózisú
- Krónikus EPS negatívan befolyásolja a prognózist
- A porto-sisztémás sönttel rendelkező páciens esetében kialakul egy kisgyi tünetekkel járó szindróma, szpasztikus paraparézissel és mielopátiával

# Veseelégtelenség (hepatorenális szindróma)

- Előrehaladott cirózis esetén, portális hipertenzióban, ikterusszal és ascitisszel jelentkezik általában
- A diurézis mennyisége csökkent → a vizelet Na szintje alacsony
- A vizelet koncentráló képessége megőrzött (a tubuláris funkció egészséges) + vese szövettana majdnem fiziológias → veseelégtelenség= „funkcionális„

Elősegítő tényezők: - diuretikum túlzott adagolása

- NSAID
- hasmenés
- paracentézis
- fertőzés



## *Mechanizmus:*

- Extrém perifériás periferia → csökken a keringő vérmennyiség + alacsony vérnyomás
- ↑ a renin, az aldoszteron, a noradrenalin, és az ADH plazmaszintje → renális érösszehúzódás
- Következtében preglomeruláris rezisztencia növekedés az erekben → csökken a vese kéregállományának vérellátása → GFR csökkenése (a plazma reninszint magas marad)
- → só és vízviisszatartás, a Na visszaszívódásával a vesetubulusokból

## *Kezelés:*

- A diuretikumok felfüggesztése
- Az intravaszkuláris hipovolémia kezelése, legfőképpen albuminnal
- A májátültetés a legjobb megoldás (hemodialízist is lehet használni, mint bridgeütherapy, de a túlélés limitált a májelégtelenség előrehaladottsága miatt)

# Hepatopulmonáris szindróma

- Az elúrehaladott májbetegeknél esetén – az intrapulmonáris értágulásnak köszönhetően alakul ki → hipoxémiában nyilvánul meg, látszólag primér tüdőbetegség nélkül
- *Klinikailag:*
  - Cirózisos tünetek, specifikus érrajzokkal + cianózis
  - A páciensek többsége aszimptomatikus
  - A betegség súlyosbodása → ortosztatikus dyspnoe
  - TTE – intrapulmonáris szűkítést mutat
  - ASTRUP (vér - gáz analízis) - hipoxaemiát igazol

*Kezelés:* - májátültetés

# Porto-pulmonáris hipertenzió

- A páciensek 1-2%-nál jelenik meg, cirózissal és portális hipertenzióval
- PAPm > 25 mmHg, PCWP < 15 mmHg, RVP > 240 dynes/s/cm<sup>5</sup>, poszt-hepatikus portális hipertenzió
- A cirózisos pácienseknél alsó végtag ödémák → a jobb kamra funkciójának meghatározása
- Hatékonyak lehetnek a gyógyszerek is (pl. epoprostenol iv vagy bosentan és sildenafil per os)
- Súlyos pulmonáris hipertenzió esetén = a májátültetés ellenjavallt

# Májátültetés

- Az egyetlen kuratív kezelése az előrehaladott májbetegségnek

Javallatok:

- krónikus vagy akut májbetegségek
- primitív biliáris cholangitisz
- krónikus B és C hepatitisz
- autoimmun hepatitisz
- alkoholos májbetegség
- primér metabolikus zavarok
- NASHcirózis
- primitív szklerótikus cholangitisz, policisztás betegség, primér oxáluria

# Májátültetés

*Ellenjavallatok:*

## **A. Abszolút:**

- Aktív szepszis más területeken, malignus extrahepatikus tumorok, máj áttétek (kivétel a neuroendokrin tu), a páciens beleegyezésének hiánya

## **B. Relatív:**

- Kiterjedt vénás splanchnikus trombózis
- életkor > 70 év
- A HCC estén a kiújulás lehetősége nagy, kivétel, ha kevesebb mint 3 kis lézió található (< 3 cm) vagy egyetlen góc < 5 cm (Milan kritériumok)



# Májátültetés

## Kilöködés:

### *A. Akut vagy szöveti kilöködés:*

- 5-10. napon az átültetést követően aszimptomatikusan, vagy megjelenik a láz
- biopszia – portális pleomorf beszűrődéseozinofilekkel

### *B. Krónikus kilöködés ,ductopéniás:*

- 6. héttől – 9. hónapig
- biopszia – az epeutak számbeli csökkenése, vagy eltűnése, arteriopátia, ér occlúzió
- *Graft vs Host:*
- nagyon ritka előfordulás

# Májátültetés

## *Prognózis:*

- az elektív májátültetésnek az 1 éves túlélési aránya 90%
- 5 évre 70-85%
- a betegeknek életre szóló immunoszupresszív kezelésre van szükségük
- a VHC cirózis, a primitív szklerotikus cholangitis és HHC májátültetés utáni életkilátása a betegségek kiújulása miatt alacsonyabb