

DUCTALIS LEMEZ RENDELLENESÉGEK BEMUTATÁSA KÉT ÉRDEKES ESET KAPCSÁN

Egresi Anna, Hagymási Krisztina, Lengyel Gabriella

Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar II. Belgyógyászati Klinika, Budapest

Az intrahepatikus epeutak rendellenes fejlődésének eredménye a policisztás májbetegség. A májparenchymában észlelhető multiplex cysták jellemzik a fenotípust. Genetikai eltérések és/vagy jelátviteli hibák miatt a ductalis struktúrák elkülönülnek a fő epeúti ágaktól és ciszták alakulnak ki. Általában ezek az elkülönült epeúti szerkezetek már a betegség korai szakában is jelen vannak, de a betegek tünetmentesek maradhatnak, amíg a ciszták növekedése megkezdődik felnőttkorban.

Három felnőttkori policisztás májbetegség ismert. Az első csoportot a von-Meyenburg komplexek (epeúti hamartoma, cystosus hamartoma, VMC) képezik, amelyek jellegzetes, kis, nem örökletes nodularis elváltozások. A második csoportba a policisztás májbetegség (PCLD; autoszomális domináns PLD) tartozik, amelyet számtalan májciszta jellemez. Végül a harmadik csoportba soroljuk az autoszomális domináns policisztás vesebetegséget (ADPKD), amelynél mindkét vese, és sok esetben a máj is érintett. A policisztás májbetegségek előfordulása alacsony. A PCLD prevalenciája 1 / 100.000 - 1/1000.000, míg az ADPKD 1/400 - 1/1000 között mozog. A VMC előfordulását 1 / 18-1 / 145 vagy 7-60 / 1000 körülire becsülik a különböző tanulmányoktól függően. A diagnózis felállítását a radiológiai képalkotás segíti. A makroszkópos máj- és veseciszták kimutathatók ultrahang, mágneses rezonancia vizsgálat (MRI) vagy komputertomográfia (CT) alkalmazásával. A három betegség a tünettan, a prognózis, és a szövödmények szempontjából jelentősen eltér. A VMC egy tünetmentes állapot, hosszú távú következmények nélkül és kezelése nem indokolt. A PCLD és ADPKD betegségben szenvedőknél magas a májmegnagyobbodás mértékétől függő szövödmények aránya. Előrehaladott betegségben a betegek felénél cisztavérzés, -ruptura vagy -fertőzés várható. Ennél a két betegségnél extra-hepatikus manifesztációk is előfordulhatnak (veseelégtelenség, magas vérnyomás, intracranialis aneurizmák, billentyűbetegségek, hasfali sérvek). Kezelésük során cél az epeelfolyás biztosítása és a ciszták méretének/számának csökkentése (sclerotizáció, májrezekció, májtranszplantáció).

Előadásunk során két klinikai eset kapcsán részletezzük a különböző policisztás májbetegségek jellemzőit, a diagnosztikai kihívásokat, a terápiás lehetőségeket.