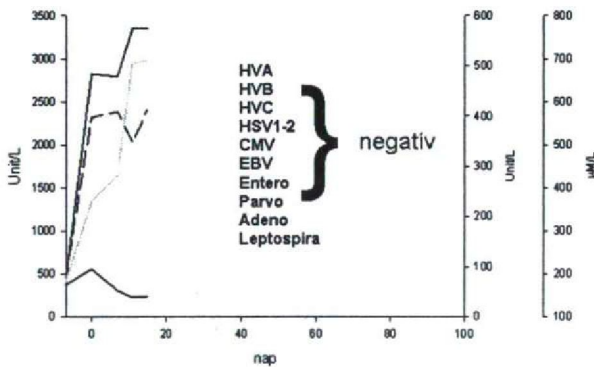


## Hirtelen kialakult sárgaság; emelkedett SGOT, SPGT és szérum ammónia 16 éves fiúban

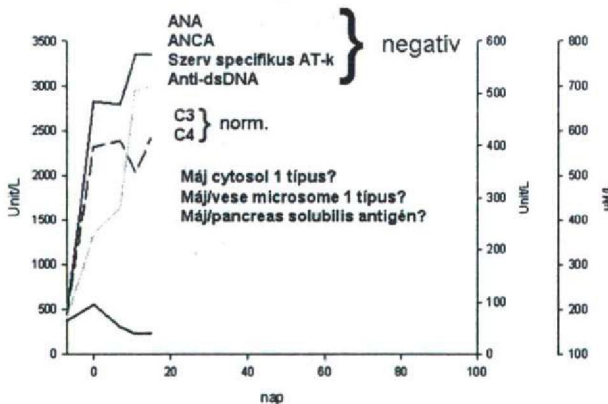
Dr. Berezki Csaba, Dr. Ragó Péter  
SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Patológiai Intézet

P.E. 16 éves fiú

Tünetek: hasi fájdalom, hasmenés, 1 héttel később ikterusz. Anamnézis: adriai nyaralás, ragasztó (N-acetil-butirat) használat rövid ideig.



1.ábra:  
Kezdeti labor és vírus  
szerológiai eredmények



2.ábra  
Szerológiai eredmények

Az ismeretlen eredetű májkárosodás miatt májbiopszia történt.

*Májbiopszia szövettani eredménye:*

A biopsziás szövethenger legalább 15 portális mezőt tartalmaz. Portálisan, periportálisan és intralobulárisan lobosodás látszik, melyet főleg lymphocyták és mononuclearisok, kisebb részben neutrophil és eosinophil granulocyták hoznak létre. A gyulladás lobularis (acinaris) dominanciájú. Néhány kisebb epeductusban egy-két lymphocyta megfigyelhető. A májsejtek duzzadtak, összerendezetlenek, bennük zonális elrendeződést nem mutatva nyhe gócos zsíros elfajulás jött létre. Több májsejt apoptotikus. A Kupffer-sejtek megnagyobbodtak. A rosthálózat megtartott, áthidaló necrosisra utaló passzív septumok nincsenek. Néhol kétmagvú májsejt figyelhető meg, ez regenerációra utal. Fibrosis, epéútrólikeráció, granuloma nem észlelhető, a centrális vénák épek.  
Dg.: Lobularis hepatitis, létrehozhatta toxikus ártalom.

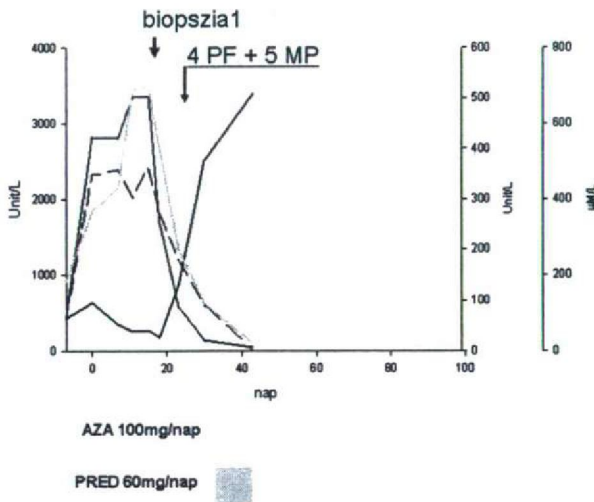
A klinikai kép alapján felmerült Wilson betegség gyanúja:

Coeruloplamin: ↓↓, Vizelet Cu: ↑/n,

Egyéb tünet nincs

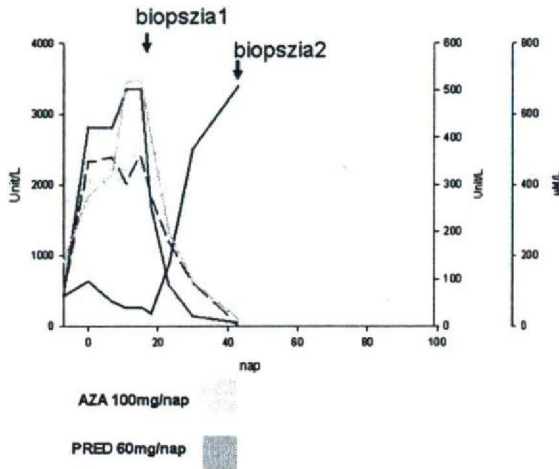
Szövettan: nem specifikus

Genetika: folyamatban



**3. ábra:**

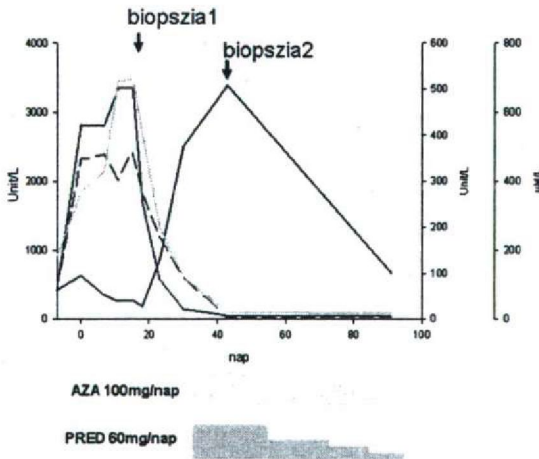
A májbiopszia elvégzése utáni kezdeti terápia Azathioprin és Prednisolon ellenére hányás, letargia jelentkezett, amelynek hátterében hyperammonaemia és INR emelkedés igazolódott. (PF: plazmaferezis, MP: metilprednisolon, AZA: azathioprin, PRED: prednisolon)



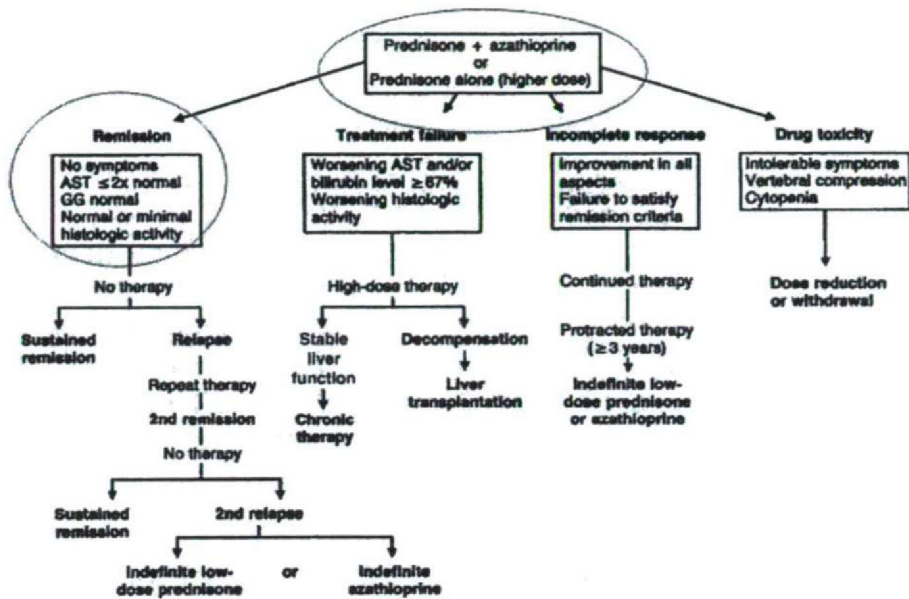
**4. ábra:**  
 A javuló klinikai állapot mellett a GGT (>600U/l) emelkedés felvetette kezdődő májcirrhosis lehetőségét ezért 2. májbiopszia történt

*A májbiopszia szövettani eredménye:*

A biopsziás szövethenger legalább 8 portális mezőt tartalmaz. A lobosodás a 43 nappal korábban végzett biopsziához képest visszafejlődött. Portálisan elvéve minimális intenzitású lymphocytás beszűrődés figyelhető meg, granulocyták nincsenek. A májsejtek összerendezettek, duzzadtak, bennük fagyasztott metszeten változatos nagyságú zsírcseppek mutathatók ki. Centrilobularisan az epepólusokban epepigment szaporodott fel. Acidophil testek nincsenek, a Kupffer-sejtek nem szembetűnőek. Dg: Reziduális gyulladási jelenségek. Mérsékelt zsíros degeneratio.



**5. ábra:**  
 A Prednisolon és az azathioprin fokozatos csökkentése után a májfunctió értékei a normál tartományba tértek vissza



6.ábra: Terápiás algoritmus

*Összefoglalva:*

A májat ért toxikus anyagok morfológiailag zsíros elfajulást és/vagy sejthalált okoznak. A zsíros elfajulás és a necrosis zonális jellege lehet a toxikus anyagra jellemző, mégis a képet gyökeresen megváltoztathatja az egyénre jellemző esetleges hypersensitivitás vagy aberráns metabolizmus. Ha a toxikus károsodás során a kialakult képet ezen utóbb felsorolt egyéni jellemzők uralkodnak, idiosyncrasiás hepatitisről beszélünk.

A morfológiát tekintve kiemelendő a panlobularis dominanciájú hepatitis. Az anamnéziséből figyelemre méltó, hogy nem tudunk számottevő expozícióról, valószínűleg a mérgező anyagból kis anyagmennyiség kerülhetett a szervezetbe. A kórlefolyást tekintve lényeges a tünetek Immuran adására bekövetkezett javulása. A májelváltozás morfológiája, az anamnézis és a kórlefolyás egymással összhangban idiosyncrasiás hepatitiset valószínűsít.

### **Előzmény**

16 éves fiú, akinél sárgaság jelentkezett. Emelkedett sGOT, sGPT, indirekt bilirubin koncentrációkat mértek, ismételt virusszerológiai vizsgálatok negatívak voltak. Anam-néziséből a modellezéshez használt ragasztószer kiemelendő.

### **Szövettan**

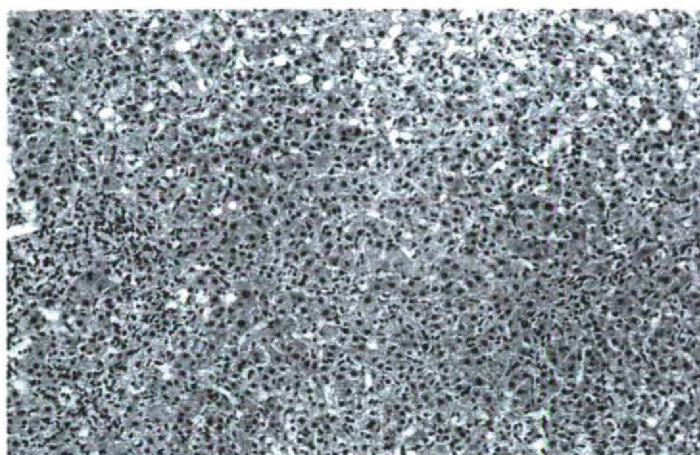
*Két alkalommal történt májbiopszia.*

(2004. 09. 13.; 12384/04 ksz). A biopsziás szövethenger legalább 15 portális mezőt tartalmaz. Portálisan, periportálisan és intralobulárisan lobosodás látszik, melyet főleg lymphocyták és mononuclearisok, kisebb részben neutrophil és eosinophil granulocyták hoznak létre. A gyulladás lobularis (acinaris) dominanciájú. Néhány kisebb epeductusban egy-két lymphocytá megfigyelhető. A májsejtek duzzadtak, össze-rendezetlenek, bennük zonális elrendeződést nem mutatva enyhe göcos zsíros elfajulás jött létre. Több májsejt apoptotikus. A Kupffer-sejtek megnagyobbodtak. A rosthálózat megtartott, áthidaló necrosisra utaló passzív septumok nincsenek. Néhol kétmagvú májsejt figyelhető meg, ez regenerációra utal. Fibrosis, epeútróproliferáció, granuloma nem észlelhető, a centrális vénák épek.

Dg.: Lobularis hepatitis, létrehozhatta toxikus ártalom.

(2004. 10. 26.; 14669/04 ksz). A biopsziás szövethenger legalább 8 portális mezőt tartalmaz. A lobosodás a 43 nappal korábban végzett biopsziához képest visszafejlődött. Portálisan elvétve minimális intenzitású lymphocytás beszűrődés figyelhető meg, granulocyták nincsenek. A májsejtek összerendezettek, duzzadtak, bennük fagyasztott metszeten változatos nagyságú zsírcseppek mutathatók ki. Centrilobularisan az epepórusokban epepigment szaporodott fel. Acidophil testek nincsenek, a Kupffer-sejtek nem szembetűnőek.

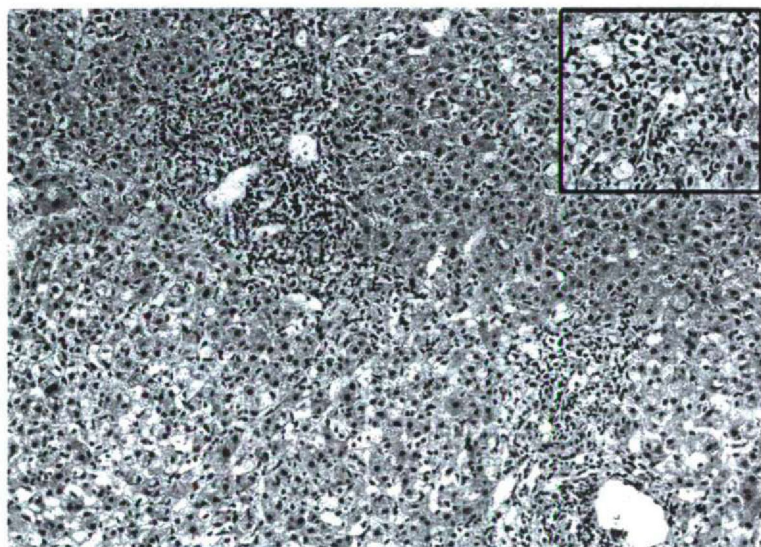
**Dg.: Reziduális gyulladásos jelenségek. Mérsékelt zsíros degeneratio.**



**1.ábra**  
**Intralobuláris**  
**gyulladás. (HE,**  
**1. biopszia)**

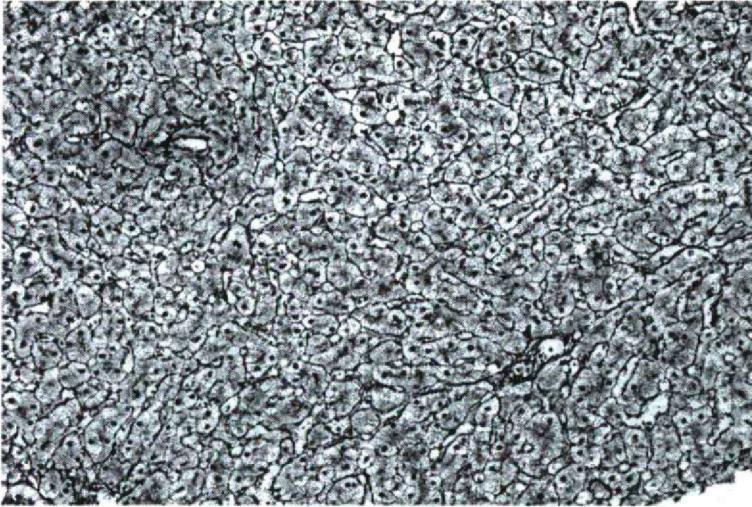
### *Összegzés*

A májat ért toxikus anyagok morfológiailag zsíros elfajulást és/vagy sejthalált okoznak. A zsíros elfajulás és a necrosis zonális jellege lehet a toxikus anyagra jellemző, mégis a képet gyökeresen megváltoztathatja az egyénre jellemző esetleges hypersensitivitás vagy aberráns metabolizmus. Ha a toxikus károsodás során a kialakult képet ezen utóbb felsorolt egyéni jellemzők uralják, idiosyncrasiás hepatitisről beszélünk.

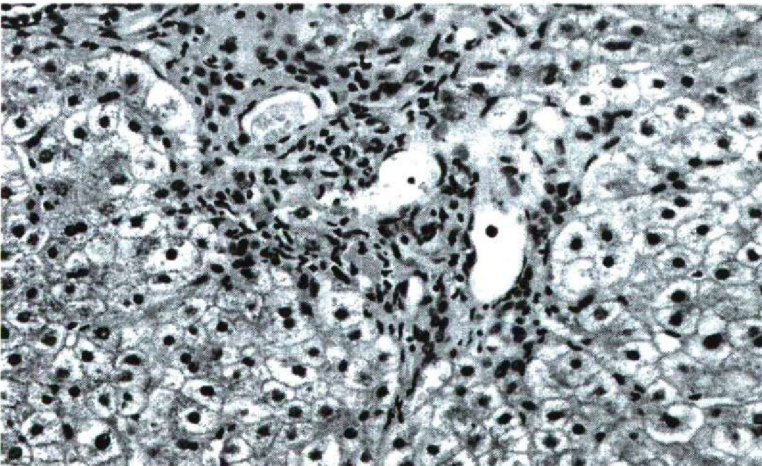


**2.ábra**  
**Enyhe**  
**portális**  
**lymphocytás**  
**beszűrődés,**  
**gócosan**  
**eosinophil**  
**granulocyták.**  
**(HE, 1.**  
**biopszia)**

A morfológiát tekintve kiemelendő a panlobularis dominanciájú hepatitis. Az anamnéziséből figyelemre méltó, hogy nem tudunk számottevő expzicióról, valószínűleg a mérgező anyagból kis anyagmennyiség kerülhetett a szervezetbe. A kórlefolyást tekintve lényeges a tünetek Immuran adására bekövetkezett javulása. A májeltérés morfológiája, az anamnézis és a kórlefolyás egymással összhangban idiosyncrasiás hepatitist valószínűsít.



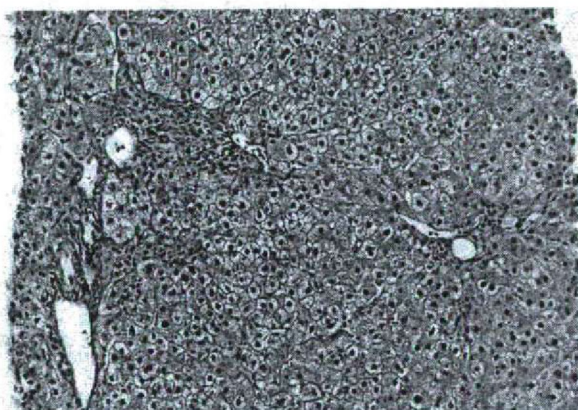
**3.ábra**  
Ezüstözéssel  
passzív  
szeptumok  
nem látha-  
tók. (Sweet-  
Gordon  
ezüstözés, 1.  
biopszia)



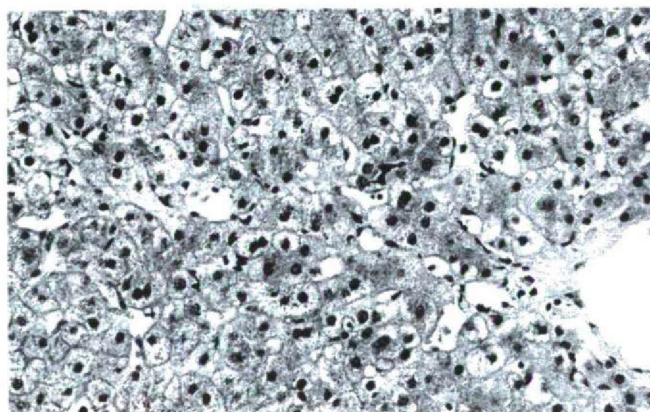
**4.ábra**  
Enyhe  
eosinophili  
a a portális  
mezőben.  
(HE, 2.  
biopszia)



**5.ábra**  
Vegyes cseppes el-  
zsírosodás. (Oilred-  
O, 2. biopszia)



**6.ábra**  
Kötőszövetzaporu-  
latot nem észlel-  
tünk. (Crossmon, 2.  
biopszia)



**7. ábra**  
Enyhe cholestasis az  
epepólusokban.  
(Fouchet, 2.  
biopszia)