



Speciálisan gyerek, ill. serdülőkorban jelentkező általában felső légúti infectioval, lázas állapottal kapcsolható Reye syndroma, mely Aspirin toxicitással és mitochondrialis dysfunctioval jár, bár pathomechanismus nem teljesen ismert.

Egyéb provokáló tényezőt tekintve májcirrosis, valamint plusz kiváltó tényezők úgymint diuretikumok gastrointestinalis vérzés, ascitespunctio, hasmenés, hányás (exsiccosis) alkoholabusus, sedativumok, infectiok emelhetőek ki.

III./11.4. Májbetegségek

A májat érintő betegségek kapcsán gyakran találkozunk idegrendszeri szövődményekkel-a neurologiai deficit érintheti a központi idegrendszert, a perifériás idegrendszert (neuropathiak) vagy együttesen mindkettőt. Ezek részben örökletes enzimdefektusok talaján alakulhatnak ki, mint pl. congenital hyperammonaemiák, porphyriák, kernicterus, galactosaemia, Zellweger's syndrome, részben más szerzett hepatopathia következményeként pl. alkoholos májcirrhosis, vírushepatitisek. A májkárosodás mellett több tényező is szerepet játszhat, mint pl. porto-systemas shunt kialakulása.

III/11.4.1 Hepaticus encephalopathia(HE)

Kialakulása multifaktoriális.

Porto-systemas shunt és hepatocellularis functiovesztés (ezáltal a máj reverzibilis vagy irreverzibilis működészavara) alakul ki, melynek következménye az idegrendszert érintő tünettan kialakulása.

Időben vagy rapid, vagy krónikus forma jelentkezik.

Négy fontos tényezőa pathogenesisben:

1. hyperammonaemia
2. endogen benzodiazepinek illetőleg „hamis transzmitterek” szerepe
3. csökkent májmetabolismus
4. mangándepositio az agyban

III./11.4.1.1. HE/Fulminans májelégtelenség

A fulminans májelégtelenséghez társuló –gyakran megelőző májbetegség nélkül hepatotoxin vagy viralis betegség szerepel a hepatopathia kialakításában. pl. vírusos vagy alkoholos hepatitis, gombamérgezés, gyógyszer túladagolás.

Tünetek

hyperexcitabilitas delirium majd kezeletlen esetben coma

az endogen benzodiazepinek miatt alacsony az epileptiform rosszszullétek incidenciája

jellegzetes a diffuz agyoedema intracranialis nyomásemelkedés és herniatio veszélye

Túlélés ált 20% körüli.

III.11.4.1.2. HE/ Chronicus hepaticus encephalopathia

Általában aetiologiailag a portosystemas shuntök, valamint a fehérjetúlkínálat és intestinalis baktériumok szerepe kiemelkedő. Itt az intracranialis nyomás általában normal tartományban van.

Az encephalopathia beosztásában többféle beosztás is használatos, mint pl. Conn által módosított Parsons-Smith-kritériumok és abszolút mennyiségi összefüggést nem mutat a szérum ammónia-szinttel.

I-IV stadium:

I. stadium: viselkedésbeli pl euphoria anxietas
koncentrációkészség csökkenése alvásbeli zavarok posturalis
tremor coordination-zavar

II. stadium: további psyches zavarok, pl. térbeli időbeli enyhe
tájékozatlanság inadekvát viselkedés, asterixis

III. stadium: somnolentia hyperexcitabilitas hyperreflexia
pyramisjelek "parkinsonszerű" tünet csoport, hyperventillatio

IV. stadium: coma

EEG jellegzetes elváltozásokat mutathat. Lassú háttértevékenység vagy trifázisos hullámok jelentkezhetnek bilateral delta jelleggel, kezdetben frontalis dominanciával, meg-megszakítva alfa aktivitással, majd később, ahogy a coma mélyül minden normal aktivitás vagy azt sejtető jelenség elvész. Néhány betegnél megfigyeltek csak random asynchron magas lassú hullámokat.



Korábbi ismert májbetegség nélkül is létre jöhet hepaticus encephalopathia. Nem fontos, hogy a beteg „láthatóan sárga” legyen.

Differenciál diagnózis:

intoxikációk

Wernicke's encephalopathia

Korsakoff's syndroma

Egyéb metabolicus encephalopathiak (pl hypernatraemia vagy hyponatraemia, uraemia

hyperglycaemia vagy

hypoglycaemia, hypercapnia)

Wilson-kór

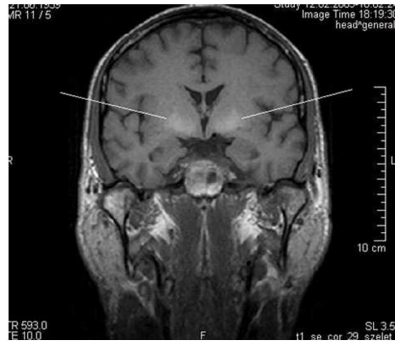
fejtrauma pl. subduralis haematoma és organikus intracranial léziók

Fontos az anamnesis – korábbi, ill jelenlegi májbetegség fennállása - fizikális és laborvizsgálatok szerepe.

Képzalkotók: a CT nem visz előbbre, csak egyéb kórokokat zárhat ki pl. subduralis haematoma. MR szintén nem specifikus- bár symmetricus pallidum T1 hyperintensitas jellegzetes lehet, úgy, mint substantia nigra és kisagy nucleus dentatus T1 hyperintensitas



A serum-ammónia meghatározáshoz az artériás érték a megbízható, mert a vénás oldalon az izomfelhasználás módosít az értéken.



1. ábra

Labor- egyéb encephalopathiákat, pl. uraemia - tisztázhat

Se ammonia emelkedés- nem következetesen követi a HE stádiumait

Lumbalpunctio rizikós lehet a társuló coagulopathias zavar miatt és pl. fulminans hepatitishez társuló hepaticus encephalopathiában az ICP növekedés miatt herniatiohoz is vezethet, segíthet a liquor glutamát szint meghatározás. A liquorban az acut vagy chronicus encephalopathiával kapcsolatban emelkedett ammóniaszint laktát és glutamin lehet kórjelző, utóbbi a leghasználhatóbb diagnosztikus teszt, mely jól korrelálhat a hepaticus encephalopathiával. A liquor fehérjesszint gyakran emelkedett hepaticus comaban, de pl. Reye syndromaban gyakran normal xanthochromia is megjelenhet a serum bilirubin-szint növekedése mellett.

Provokáló tényezők felderítése pl. műtét általános anaesthesia alatt.

Terápia

Egy részről tüneti terápia, más részről oki th. megkísérelhető – pl. antivirális kezelés, toxin eliminálása, lactulose, disacharidok, diétás megszorítások, antibiotikum, arginin, flumazenil, májtransplantatio.

III./11.4.2. Májcirrhosis ritka szövődményei

hepatocerebral degeneratio

cerebellar tünetek

myelitis transversa

parkinsonszerű tünetcsoport

dementia

epilepsia,

paraplegia

III./11.4.3. Wilson-kór

Ok: a rézmetabolizmus genetikai okra visszavezethető zavara. 13q14.3 un "Wilson gén" autosomalisan recessiv öröklődéssel. A sokféle mutatio megnehezíti a genetikai diagnosztikát. A Wilson gén az un Wilson-

proteint (ATP-áz) kódolja, mely hiányzó vagy hibás működése következtében csökken a réz biliaris kiválasztása. A cöruroplasmin (mely a serum réztartalmának 95%-t megköti) Wilson kórban kifejezetten csökken és a szabad réz citotoxikus hatású a vérpályából gyorsan a szövetekbe kerül.

Általában 10 000 születésre 3 megbetegedés jut.

Előfordulásának jelentkezése ritka 5 éves kor előtt és 30 éves kor után.

Típusosan máj-és/vagy neurologiai dysfunctio képében jelentkezik.

Néha a neurologiai tünetek kifejezett májfunctio zavar nélkül jelentkeznek

Neurológiai tünetek:

kezdeti tünetek jellegtelenekek, mint pl abnormal viselkedés, vagy finom mozgások coordinatio-zavarai, dystoniák megjelenése

gyengeségérzet, beszéd és voluntaris mozgások lassulása

tremor

dysarthria

excessiv salivatio

ataxia

dysphagia

hypomimia

psychiatriai tünetek, dementia antiszociális viselkedés

Nem felismert és kezelt esetekben további tünetek jelentkezhetnek: spasticiás, focalis, vagy generalizálódó epilepsias rohamok, rigiditás.

Kezelés nélkül a folyamat progresszív.

Pseudoparkinson-típus

Pseudosclerosis-típus

Dyskinesia-típus

Neuropathologiai elváltozások lokalizációja

Leggyakrabban érintett területek: putamen, globus pallidus, nucleus caudatus, thalamus, kevésbé gyakori a frontal cortex érintettsége.

Képalkotók vizsgálatok

CT, MR

MR használhatóbbnak tűnik, mint a CT. MR-en úgynevezett "panda jel".

Szemészet: úgynevezett Kayser-Fleischer gyűrű.

Therapia: D-penicillamine (250-500 mg 4x naponta élethossziglan)

Aki rosszul tolerálja az előbbit annak triethylene tetramine dihydrochloride-mint alternativa alkalmazható.

Oralis zink- bevitel :aki nem tolerálja egyik fenti szert sem adható.

III./11.4.4. Neuropathiak

Multifaktoralis a kialakulásuk.

Chronikus májbetegségekben gyakran demyelinisations túlsúlyú polyneuropathiat látunk. Általában a neuropathia klinikai és elektrofiziológiai jelei nem korrelálnak párhuzamosan a hepatopathia mértékével.

Primer biliaris cirrhosis általában sensoros axonalis típusú neuropathiahoz vezet. Chronicus májbetegségekben a cardiovascularis autonom dysfunctio előfordul mind alkoholos, mind nem-alkoholos hepatopathiakat tekintve. Viszont az autonom neuropathia megjelenése bármilyen eredetű májbetegség esetén, mint pl. chronikus hepatitis, vagy primer biliaris cirrhosis, rossz prognózist jelent. Általában a nem-alkoholos chr. májbetegségek esetében inkább a parasympathicus autonom neuropathia dominál a sympathicushoz képest.

A neuropathiak eloszlását, típusát maga a kiváltó ok, alapbetegség is befolyásolja. Alkoholizmus vagy pl. immunológiai vonzattal vírushepatitisek talaján leírtak Guillain - Barré - syndromát is.

III./11.4.5. Következményes coagulatio-faktor eltérések

Ehhez köthető központi idegrendszeri vérzés, mint következmény.

III./11.4.6. Hypoglycaemia hajlam

Hepatopathia hajlamosít hypoglycaemia kialakulására.

Ajánlott irodalom



Adams & Victor's Principles of Neurology, 9th Edition
Chapter 40 The Acquired Metabolic Disorders of the Nervous System

and Chapter 37/Extrapyramidal Syndromes with Hereditary Metabolic Disease

J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 1997;63:279-293
and 1985;48:386-387

Gastroenterologia 1998 Szerk Dr Varró Vince 511-515

J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 1997;63:279-293

<http://jnnp.bmj.com/content/63/3/279/T2.expansion.html>

http://qjmed.oxfordjournals.org/content/36/1/135.full.pdf+html?ijkey=638af78b2bd670eea9b30ebd41d35ff67192a366&keytype2=tf_ipsecsha

<http://jnnp.bmj.com/content/63/3/279.full>

<http://jnnp.bmj.com/content/74/5/682.full>

<http://www.neurology.org/content/43/10/2059.abstract?ijkey>

[=d48278ac64e7cd6eadec51d23c769307ae102384&keytype2=tf_ipsecsha](#)

<http://jnnp.bmj.com/content/69/1/133.full>

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7718965>