

HEPATOLÓGIA 2025 VISEGRÁD KONFERENCIA

Thermál Hotel Visegrád, 2025. szeptember 4 – 6.

PROGRAM ÉS ELŐADÁSKIVONATOK

Szervezők:

Magyar Gasztroenterológiai Társaság Hepatológiai Szekció
Mákbetegekért Alapítvány
Magyar Májkutató Társaság



HIRDETÉS

BII

SWIXX

Epclusa

IMPESSUM

Promenade küldi

Hepatológia 2025 Visegrád Konferencia

Program / Előadáskivonatok

2025. szeptember 4. – szeptember 6.

Tartalom.....	2
Köszöntő.....	3
Megnyitó.....	4
MASLD Az új világjárvány (új EASL GCP ismertetés).....	4
Májbetegségek genetikai vonatkozásai.....	4
A zsírmáj aktualitásai gyermek és felnőttkorban.....	4
<i>Ipsen szatellita szimpózium</i>	5
<i>Opella szatellita szimpózium</i>	5
<i>Supremex szatellita szimpózium</i>	5
DILI, gyógyszerhasználat májbetegségekben.....	6
Presentation by altona Diagnostics.....	6
Hepatológia betegellátás speciális problémái.....	6
<i>Merz Therapeutics szatellita szimpózium</i>	6
<i>Swixx szatellita szimpózium</i>	7
Albumin terápia.....	7
Vírushepatitiszek aktuális kérdései.....	7
Interaktív esetbemutatók. Klinikopatológiai megbeszélés.....	8
Emlékelőadások, díjazottak előadásai.....	8
Magyar Gasztroenterológiai Társaság Hepatológiai szekció közgyűlés.....	8
Magyar Májkutatói Társaság közgyűlése.....	8
Vidám hepatológusok program.....	8
Gócos májbetegségek.....	9
<i>Goodwill Pharma szatellita szimpózium</i>	9
Végstádiumú májbetegség, májátültetés.....	9
<i>Füstmentes.hu szatellita szimpózium</i>	10
Bejelentett előadások, poszterek.....	10
Hepatológia konferenciák.....	12
Fehér János emlékelőadás kitüntetés.....	13
Telegdy László életmű díj és előadás.....	13
Telegdy László fiatal kutatói ösztöndíj nyertesei.....	13
Előadáskivonatok - Beküldött előadások/poszter prezentációk absztraktjai.....	15
Szerzők névsora az absztrakt sorszám megjelölésével.....	19
Felkért előadások összefoglalói.....	20

Hepatológia 2025 Visegrád Konferencia

Köszöntő

Kedves Kongresszusi Résztevő!

Tisztelettel köszöntjük Visegrádon, a májbetegségekkel foglalkozó konferencián immár tizenharmadik alkalommal.

A konferencia szervezését 2011-től forgó rendszerben három szervezet végzi, a Magyar Gasztroenterológiai Társaság Hepatológiai Szekciója, a Májbetegekért Alapítvány és a Magyar Májkutatói Társaság. Ebben az évben az utóbbi társaság a fő szervező, de a program összeállítása közös munka eredménye. A technikai szervezést a Felabor Hungary Kft végezte.

Az idei program is igen gazdag, felöleli a májbetegségek csaknem egész spektrumát, s tükrözi azt a jelentős fejlődést, amit az alapkutatás, a diagnosztika és a terápia területén hoztak az elmúlt évek.

A szakma legkiválóbb képviselői adnak elő, tartanak referátumokat. A tematikus, a továbbképzést segítő összefoglalók mellett a legújabb eredményekről is hallhatunk. A bejelentett előadások között értékes esetbemutatók is szerepelnek. Újdonság, hogy az idén a beküldött munkák absztraktjai mellett a felkért előadások összefoglalóit is tartalmazza ez a füzet, a CEU-JGH szupplementuma.

Köszönjük a kiállító és hirdető gyógyszer cégek támogatását, akik szatellita szimpóziumok szervezésével is hozzájárulnak a rendezvény sikeréhez.

Most is lesz fontos munkamegbeszélés a vírushepatitiszek kérdéséről, ahol a Nemzeti Hepatitis Bizottság és az Nemzeti Egészségbiztosító Alapkezelő részvevői is jelen lesznek.

A nagy elődök emlékét őrzi a Fehér János és Telegdy László emlékelőadás kitüntetések, valamint a Telegdy László fiatal kutatói ösztöndíj nyertesének előadása.

Mindenkinek sikeres és kellemes kongresszusi részvételt kívánunk

Visegrád, 2025. szeptember 4.

Prof Dr Kiss András
MMKT elnöke

Dr. Horváth Gábor PhD
MGT Hepatológiai Szekció
elnöke

Dr. Makara Mihály főorvos
Májbetegekért Alapítvány
kuratórium tagja

Prof Dr. Hunyady Béla
a Programbizottság elnöke

Dr. Szalay Ferenc professor emeritus
a Programbizottság tagja
Felabor Hungary Kft ügyvezető igazgató

Hepatológia 2025 Visegrád

Thermál Hotel Visegrád 2025.09.04-06.

2025.09.04.

CSÜTÖRTÖK

ZAFÍR 3. TEREM

13:00-13:15

Megnyitó

Kiss András, MMKT elnöke
Makara Mihály, Májbetegekért Alapítvány kuratórium elnök
Horváth Gábor, MGT Hepatológiai Szekció elnöke
Hunyady Béla, A konferencia tudományos elnöke

13:15-13:45

MASLD Az új világjárvány (új EASL GCP ismertetés) (30 perc)
Előadó: Pár Alajos, Pécs

13:45-15:00

MÁJBETEGSÉGEK GENETIKAI VONATKOZÁSAI
Üléselnök: Szalay Ferenc, Budapest

13:45 **A máj és a regeneráció, a máj és az öregedés.**
Molnár Béla, Budapest (20 perc)

14:05 **Haemochromatosis.**
Szalay Ferenc, Budapest (15 perc)

14:20 **Wilson kór új személete**
Folhoffer Anikó Budapest (15 perc)

14:35 **Genetic Cholestatic Liver Diseases EASL GCP**
Vitális Zsuzsa. (15 perc)

15:00-16:00

A ZSÍRMÁJ AKTUALITÁSAI GYERMEK ÉS FELNŐTTKORBAN
Üléselnök: Pár Gabriella, Pécs

15:00 **A májfibrosis nem invazív megítélése SLD-ben.**
Horváth Gábor, Budapest (20 perc)

15:20 **Új lehetőségek a MASLD és MASH kezelésében**
Pár Gabriella, Pécs (20 perc)

15:40 **Gyerekkori zsírmáj: Mi lesz velük, ha felnőnek?**
Szabó Dolóresz, Budapest (20 perc)

16:00-16:30

SZÜNET

16:30-17:00

IPSEN SZATELLITA SZIMPÓZIUM
Cholestatikus májbetegségek update. Új adatok

Üléselnök: Szalay Ferenc, Budapest

A primer biliáris kolangitisz (PBC) felismerésének nehézségei a mindennapi gyakorlatban

Papp Mária, Debrecen

A PBC kezelésének stratégiája

Hunyady Béla, Pécs

17:05-18:05

OPELLA SZATELLITA SZIMPÓZIUM

Üléselnök: Kempler Péter, Budapest

Fókuszban az obezitás. Újdonságok az elhízás és a cukorbetegség kezelésében

Kempler Péter, Budapest

A metabolikus diszfunkcióval társult steatohepatitis (MASH) megértése a CKM betegség kontinuumában

Papp Mária, Debrecen

Kardiorenális-metabolikus szindróma, mint önálló klinikai kórkép

Lengyel Csaba, Szeged

18:10-18:25

SUPREMEX SZATELLITA SZIMPÓZIUM

Üléselnök és előadó: Szalay Ferenc, Budapest

**Epesav eltérések májbetegségekben.
Az ioncserélő gyanta kezelés szerepe**

19:00 órától

VACSORA

2025.09.05.

PÉNTEK

ZAFÍR 3. TEREM

08:30- 09:30

DILI, GYÓGYSZERHASZNÁLAT MÁJBETEGSÉGEKBEN*Üléselnök: Makara Mihály, Budapest*08:30 **Check-point inhibitorok okozta hepatotoxicitás.**

Nemesi Krisztina, Budapest (15+5 perc)

08:50 **Tiltott szerek/drogok és májbetegségek**

Makara Mihály, Budapest (15+5 perc)

09:10 **Diabetes mellitus kezelése májcirrrosisban**

Ferencz Viktória, Budapest (15+5 perc)

09:30-10:00

Presentation by altona Diagnostics

Challenges in molecular diagnostics of HDV

Speaker: Karin Rottengatter, Scientific Marketing Manager, altona Diagnostics, Hamburg

10:00-10:30

HEPATOLÓGIA BETEGELLÁTÁS SPECIÁLIS PROBLÉMÁI*Üléselnök: Altorjay István, Debrecen*10:00 **Vaszkuláris események májbetegségekben (15 perc)**

Tornai István, Debrecen

10:15 **Sarcopenia. A táplálás jelentősége májbetegségekben (15 perc)**

Czakó László, Szeged

10:30-11:00

SZÜNET

11:00-11:30

MERZ THERAPEUTICS SZATELLITA SZIMPÓZIUM**Hepatikus encephalopathia****Diagnózis és terápiás stratégia**

Szalay Ferenc, Budapest

Sarcopenia a májcirrrosisban

Horváth Gábor, Budapest

TIPS-t követő hepatikus encephalopathia: relevancia és kezelési stratégiák

Hunyady Béla, Pécs

11:30-12:15

SWIXX SZATELLITA SZIMPÓZIUM*Üléselnök: Hunyady Béla, Pécs***A primér biliáris kolangitisz (PBC) felismerésének nehézségei a mindennapi gyakorlatban**

Papp Mária, Debrecen

Gyógyulás HCV fertőzésből: Vírus eltűnt, rizikó maradt?

Pár Gabriella, Pécs

12:00-13:00

EBÉD

13:00-14:00

ALBUMIN TERÁPIA*Üléselnök: Papp Mária, Debrecen***13:00 Albumin szerepe kritikus állapotú betegek kezelésében**

Szűcs Attila, Nyíregyháza (15+5 perc)

13:20 Albumin szerepe májelégtelenség kezelésében

Papp Mária, Debrecen (15+5 perc)

13:40 Albumin kezelés veszélyei és a nem megfelelő felhasználás leggyakoribb területei

Dávida László, Debrecen (15 perc)

14:00-15:00

VÍRUSHEPATITISZEK AKTUÁLIS KÉRDÉSEI*Üléselnök: Hunyady Béla, Pécs***14:00 Hepatitis A megbetegedések Magyarországon és Szlovákiában 2025-ben. Két ország, egy járvány? (20 perc)**

Dencs Ágnes, Budapest

14:20 Beszámoló a Nemzeti Hepatitis Bizottság működéséről (15 perc)

Gervain Judit, Székesfehérvár

14:35 A hepatitis terápiás bizottság beszámolója (5 perc)

Hunyady Béla, Pécs

14:40 NEAK szerepe vírus hepatitiszes betegek ellátásában

NEAK képviselője

15:00-16:00

Üléselnök: Hagymási Krisztina, Budapest

Interaktív esetbemutatók. Klinikopatológiai megbeszélés
Dezső Katalin, Budapest és Sandil Anita, Budapest Semmelweis Egyetem

16:00-17:00

Üléselnökök: Szalay Ferenc, Budapest Makara Mihály, Budapest

Fehér János emlékelőadás - **Lengyel Gabriella**

Telegdy László emlékelőadás - **Hunyady Béla**

Telegdy László Fiatal Kutatói Ösztöndíj 2024. évi díjazottjának előadása

Telegdy László Fiatal Kutatói Ösztöndíj 2025. évi díjának átadása

Megemlékezés Lapis Károlyról – Kiss András

17:00-17:30 Magyar Gasztroenterológiai Társaság Hepatológiai szekció közgyűlés

17:30-17:45 Magyar Májkutatói Társaság közgyűlése

18:00-19:00 Vidám hepatológusok program

19:00 órától

VACSORA

2025.09.06.

SZOMBAT

ZAFÍR 3. TEREM

08:00-09:20

GÓCOS MÁJBETEGSÉGEK*Üléselnök: Kiss András, Budapest*

08:00 **A májrák pathogenezeise. Molekulárbiológiai folyamatok szerepe**
Kiss András, Budapest (20 perc)

08:20 **Májdaganatok onkológiai ellátása**
Rubovszky Gábor, Budapest (20 perc)

08:40 **Invazív radiológia szerepe gócos májbetegségekben**
Doros Attila, Budapest (20 perc)

09:00 **A HCC felismerése. EASL-GCP ajánlás** (20 perc)
Hagymási Krisztina, Budapest

09:20-09:35

GOODWILL PHARMA SZATELLITA SZIMPÓZIUM**Wilson kór kezelés aktualitásai***Előadó: Németh Dániel, Budapest*

09:35-09:50

SZÜNET

09:50-11:10

VÉGSTÁDIUMÚ MÁJBETEGSÉG, MÁJÁTÜLTETÉS*Üléselnök: Gerlei Zsuzsanna, Budapest*

09:50 **Cirrhosis mint végállapot. Mikor referáljuk a beteget transzplantáció irányába?**
Gerlei Zsuzsanna, Budapest (20 perc)

10:10 **MASLD és májátültetés. Nemzetközi adatok**
Werling Klára, Budapest (20 perc)

10:30 **Májátültetés hazai eredményei**
Fehérvári Imre, Budapest (20 perc)

10:50 **Transzplantált betegek utógondozása, akut GE helyzetek ellátása.**
Sandil Anita, Budapest (20 perc)

11:10-11:40

FÜSTMENTES.HU SZATELLITA SZIMPÓZIUM
Dohányzás és függőség

 Előadó: Petke Zsolt, Pomáz

11:40-12:00

SZÜNET

12:00-13:00

**Bejelentett előadások, poszterek
Poszter díj átadása**
Üléselnökök: Szalay Ferenc, Budapest Lombay Béla, Miskolc

- 12:00 **RITKA BETEGSÉG ÁLTAL OKOZOTT HEPATOPATHIA ESETE.** (4+2 perc)
 Birtalan Krisztián¹, Schuller J.¹, Mohai C.², Zsargó E.², Taller A.¹,
¹II. Belgyógyászati Osztály, Budapesti Uzsoki utcai Kórház, Budapest
²XVI. kerületi Kertvárosi Egészségügyi Szolgálat
- 12:06 **A MÁJTRANSZPLANTÁCIÓ EGY RITKA INDIKÁCIÓJA: FONTAN-ASSZOCIÁLT MÁJBETEGSÉG**
 (4+2 perc)
 Drácz Bálint¹, Hagymási K.¹, Gerlei Z.¹, Máth B.¹, Bálint O.², Werling K.¹,
¹Semmelweis Egyetem, Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika
²Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet
- 12:12 **AMYLOIDOSIS – MAGYARÁZAT MINDENRE?** (4+2 perc)
 Halász Réka Mária¹, Papi Z.¹, Illés D.¹, Pálvölgyi A.¹, Almási S.², Dósa S.², Rónaszéki B.³, Molnár T.¹,
¹SZTE SZAKK Belgyógyászati Klinika Gasztroenterológiai Centrum
²SZTE SZAKK Patológiai Intézet
³SZTE SZAKK Haematológiai Centrum
- 12:18 **TRANSZFÚZIÓ-ASSZOCIÁLTA EXTRAHEPATIKUS HEV-FERTŐZÉS** (4+2 perc)
 Korózs Dorina¹, Szabó B.², Nemesi K.¹, Réti M.²,
¹Infektológiai Osztály, Dél-pesti Centrumkórház, Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet,
 Budapest
²Hematológiai és Össejt- transzplantációs Osztály, Dél-pesti Centrumkórház, Országos Hematológiai
 és Infektológiai Intézet, Budapest
- 12:24 **HEPATOCELLULARIS CARCINOMA PROGRESSZIÓ MENTES ÉS TELJES TÚLÉSESI ADATAI
BCLC A-B-C STÁDIUMÚ BETEGEKBEN- EGY KELET-MAGYARORSZÁGI CENTRUM ANYAGA**
 (4+2 perc)
 Lombay Béla¹, Molnár R.¹, Petrovai Z.¹, Szabó L.¹, Oross E.², Büdi L.²,
¹II. Belgyógyászat-Gasztroenterológia, Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és
 Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc
²Klinikai Onkológiai és Sugárterápiás Centrum, Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és
 Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc
- 12:30 **A JANUS ARCÚ TERÁPIA** (4+2 perc)
 Lőrinczi Csaba¹, Nemesi K.¹, Szombati A.¹, Benkő Z.¹, Haboub- Sandil A.², Halász J.³, Fried K.¹,
¹DPC-OHII Szent László Kh. Infektológia -Hepatológia részleg
²SE STÉG Transzplantációs részleg
³SE Patológiai, Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet

12:36 NEM-CIRRHOTIKUS PORTALIS HYPERTONIA (4+2 perc)

Szolga Brigitta¹, Béneyi E.², Vilmos F.¹, Morár A.¹, Drácz B.¹, Menyhárt O.¹, Gellért B.¹, Barkai L.², Mészáros S.², Tőke J.², Folhoffer A.², Halász J.³, Miheller P.¹, Szijártó A.¹, Müllner K.¹,

¹Semmelweis Egyetem Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

²Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

³Semmelweis Egyetem Patológiai, Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet, Budapest

12:42 A GYÓGYSZER OKOZTA MÁJKÁROSODÁS SÚLYOS FORMÁJA - DRESS SYNDROMA

Schuller János¹, Szombati A.², (10+2 perc)

¹Budapesti Uzsoki Utcai Kórház

²Dél-Pesti Centrumkórház – Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet – Szent László Kórház

13:00 KONFERENCIA BEZÁRÁSA

HEPATOLÓGIA KONFERENCIÁK

2010-ig Bükfürdő, szervező Dr. Fehér János, Magyar Májkutató Társaság elnöke
2011-től három társaság a szervező forgó rendszerben:

2011 Balatonfüred, Hotel Annabella

Szervező: Magyar Gasztroenterológiai Társaság Hepatológia Szekció

2012 Egerszalók, Hotel Saliris Resort

Szervező: Májbetegekért Alapítvány

2013 Visegrád, Hotel Silvanus

Szervező: Magyar Májkutató Társaság

2014 Visegrád, Hotel Silvanus

Szervező: Magyar Gasztroenterológiai Társaság Hepatológia Szekció

2015 Visegrád, Thermal Hotel

Szervező: Májbetegekért Alapítvány

2016 Visegrád, Thermal Hotel

Szervező: Magyar Májkutató Társaság

2017 Visegrád, Thermal Hotel

Szervező: Magyar Gasztroenterológia Társaság Hepatológiai Szekció

2018 Visegrád, Thermal Hotel

Szervező: Májbetegekért Alapítvány

2019 Visegrád, Thermal Hotel

Szervező: Magyar Májkutató Társaság

2020 Visegrád, Thermal Hotel

Szervező: Magyar Gasztroenterológia Társaság Hepatológiai Szekció

2021 Visegrád, Thermal Hotel

Szervező: Májbetegekért Alapítvány

2022 Visegrád, Thermal Hotel

Szervező: Magyar Májkutató Társaság

2023 Visegrád, Thermál Hotel

Szervező: Májbetegekért Alapítvány

2024: Visegrád Thermál Hotel

Szervező: Magyar Gasztroenterológiai Társaság Hepatológiai Szekció

2025 Visegrád Thermál Hotel

Szervező: Magyar Májkutató Társaság

FEHÉR JÁNOS EMLÉKELŐADÁS KITÜNTETÉS

2014	Pár Alajos
2015	Schaff Zsuzsa
2016	Perner Ferenc
2017	Hunyady Béla
2018	Fehér Erzsébet
2019	Gógl Árpád
2020	Szalay Ferenc
2021	Gervain Judit
2022	Tornai István
2023	Horváth Gábor
2024	poszthumuis díjazott Nagy István
2025	Lengyel Gabriella

TELEGDY LÁSZLÓ ÉLETMŰ DÍJ ÉS ELŐADÁS

2015	Nemesánszky Elemér
2016	Schaff Zsuzsa
2017	Szalay Ferenc
2018	Ribiczey Pál
2019	Horváth Gábor
2020	Rókusz László
2021	Nem került kiadásra
2022	Pár Alajos
2023	Schneider Ferenc
2024	Gógl Árpád
2025	Hunyady Béla

TELEGDY LÁSZLÓ FIATAL KUTATÓI ÖSZTÖNDÍJ NYERTESEI

2015	Dezső Katalin: Szerkezeti változások a májban a cirrhosis kialakulása során
2016	Patai Árpád.AFP-negatív és AFP-pozitív hepatocelluláris carcinomák klinikopatológiai összehasonlítása
2017	Tornai Tamás. Bélbarrier károsodás szerepének vizsgálata a krónikus májbetegségre rakódott akut májelégtelenség kialakulásában
2018	Rottenberger Zsolt.Citokeratin-18, mint biomarker a noninvazív májdiagnosztikában
2019	Egresi Anna. Fluorimetriás szűrővizsgálat a fehérje-karbonil kimutatásához krónikus májbetegségekben
2020	Bakó Fruzsina és Fekete Dávid: Hepatitis C vírus előfordulása és genotípus megoszlása a magyar büntetés végrehajtási intézetek fogvatartottjai körében Dr. Lőrinczi Csaba: VITRO-score, mint új potenciális biomarker szerepe a nyelőcső varicositas és szövődményeinek előrejelzéseiben különböző fibrosis stádiumú nem alkoholos zsírmájbeteggekben
2021	A covid járvány miatt nem került kiírásra
2022	Dr. Tornai Dávid: A bélbarrier strukturális, valamint immunológiai károsodása és a primer szklerotizáló kolangitis progressziója közötti összefüggés vizsgálata
2023	Dr. Drácz Bálint dr: A COVID-19 fertőzés hatása a májra és a májcirrhosisban szendvedő betegek klinikai túlélésére
2024	Dr. Papp Alexandra és Molnárné Balog Luca Eszter

HIRDETÉS

STRATHMANN

Lactase

(PDF reklámanyag a kiadónál, CEU-JGH 1.sz.
szupplementum. BIII oldalon)

ELŐADÁSKIVONATOK

Beküldött előadások/poszter prezentációk absztraktjai

első szerző szerint, abc sorrendben

1. RITKA BETEGSÉG ÁLTAL OKOZOTT HEPATOPATHIA ESETE.

Birtalan Krisztián¹, Schuller J.¹, Mohai C.², Zsargó E.², Taller A.¹,

¹II. Belgyógyászati Osztály, Budapesti Uzsoki utcai Kórház, Budapest

²XVI. kerületi Kertvárosi Egészségügyi Szolgálat

Bevezetés: A MODY (Maturity-Onset Diabetes of the Young) családi halmozódást mutató monogénes diabetes. A HNF1B mutáció (MODY 5) a diabetesen túl hepatitist, vese cisztákat, nephropátiát és urogenitális anomáliákat okozhat. Krónikus hepatitisz mögött álló HNF1B mutációval rendelkező betegünk esetét mutatjuk be.

Esetismertetés: 37 éves, átlagos mentális és fizikai állapotú férfinél 2020-ban 1-es típusú diabetes mellitust diagnosztizáltak és inzulin kezelését megkezdték. Új diabetológusa emelkedett parenchymás májenzimeket észlelt, mely már évek óta ismert volt, de kivizsgálásra nem került. Etiológia tisztázására tovább küldte ambulanciánkra. Vírushepatitist (A, B, C, E), autoimmun hepatitist (ANA/ENA, SMA, AMA, ANCA, LKM) és anyagcsere betegségeket (vas, ferritin, cöroloplazmin, alpha-1 antitrypsine) kizártuk. A hasi ultrahang a vesékben csupán néhány kis (4–9 mm) corticalis cisztát igazolt. Fibroscan alapján zsírmáj vagy májfibrózis sem volt kimutatható. Differenciál diagnosztikai okból májbiopsziát végeztünk, de érdemi eltérést nem találtunk. A beteg apai ágán mindenki cukorbeteg és májbeteg volt, kivizsgálásra nem kerültek és mindenki 50 éves koruk előtt elhunyt. A családi anamnézis ismeretében, MODY klinikai gyanújával genetikai vizsgálatot végeztünk, mely a 17-es kromoszómán heterozigóta HNF1B (Hepatic Nuclear Factor 1B) mutációt igazolt, így MODY 5 diagnózisa került felállításra. MODY. A MODY mind 1-es és 2-es típusú diabetes jellemzőit mutathatja. A betegség fiatal életkorban indul (25 éves kor előtt), normál testalkatú egyénekre jellemző, mely az 1-es típusú diabetes jellemzője. Az alacsony inzulinigény, a diabetes autoantitestek és ketoacidosis hiánya miatt 2-es típusú diabetesként is gondolhatják. A MODY 5 előfordulási gyakorisága régióként változó, általában az összes MODY eset kevesebb mint 10 %-át teszik ki. A MODY 5-tel összefüggő hepatopathia vagy hepatitis patofiziológiája ismeretlen, mert az erre vonatkozó adatok jelenleg nagyon korlátozottak. Egyes publikációk szerint a MODY 5 hozzájárulhat a MASLD kialakulásához, de pontos mechanizmusa még továbbra sem ismert. Jelenleg nem ismertek specifikus máj szövettani eltérések, melyek egyértelműen az HNF1B mutációhoz vagy a MODY-hoz köthetők.

Következtetések. MODY esetén nemcsak MASLD állhat a májenzimeltérések hátterében, hanem ritka, genetikai eltérés okozta májkárosodás is, amely a MASLD-től akár eltérő gondozást, betegkövetést igényelhet.

2. A MÁJTRANSZPLANTÁCIÓ EGY RITKA INDIKÁCIÓJA: FONTAN-ASSZOCIÁLT MÁJBETEGSÉG

Drácz Bálint¹, Hagymási K.¹, Gerlei Z.¹, Máth B.¹, Bálint O.², Werling K.¹,

¹Semmelweis Egyetem, Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika

²Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet

A jobb kamra hypoplasiájával járó veleszületett szívbetegek egyik palliációs lehetősége a Fontan típusú műtét, amely a véna cava és a pulmonalis artéria közötti összeköttetést jelenti. A cava és a pulmonalis rendszer között nem lesz kamra, a vénás keringésben nincs pulzatilis áramlás, csökken a perctérfogat (frekvencia függő), illetve a műtét utáni első óráktól kezdődően állandósul a pangás és nyomásemelkedés, főleg a véna cava inferiorban. Ez a májban sinusoidok tágulatához, pangáshoz és hypoxiához, hosszútávon pedig a Fontan-asszociált májbetegség kialakulásához vezet (FALD). A FALD -nak egyik ritka, és súlyos hepatikus szövődménye a hepatocellularis carcinoma (HCC). 29 éves fiatal, univentricularis szívvel született nőbetegnél évekkal ezelőtt májcirrhosis igazolódott. 2024 szeptemberében jelentkezett Hepatológiai Szakambulanciánkon a hasi CT által a májban leírt többszörös eltérések miatt, adenoma mellett HCC gyanúját felvetve. A máj S6 szegmentumában a májbiopszia HCC-t igazolt, Klinikánk Hepatobiliaris Munkacsoportja bridging TACE kezelést és májtranszplantációt javasolt. Kardiológusával egyeztetve multidiszciplináris munkacsoport véleménye szív- és májtranszplantáció együttes elvégzését javasolta. A beteg dekompenzált májcirrhosis, asciteslebocsátás, valamint TACE-kezelések miatt azóta többször is hospitalizációra szorult, májtranszplantáció előtti Fázis I vizsgálatai komplettálásra kerültek, valamint papillaris pajzsmirigycarcinoma miatt 2025.05.04-én thyroidectomián is átesett. Esetünkkel egy ritka, veleszületett, magas morbiditású szívfejlődési rendellenességre hívjuk fel a figyelmet, ami a fiatal populációt érintően korai májcirrhosis, HCC és egyéb daganatok kialakulásához vezethet, amely végső esetben akár kombinált szív- és májtranszplantáció elvégzését teszi szükségessé.

3. AMYLOIDOSIS – MAGYARÁZAT MINDENRE?

Halász Réka Mária¹, Papi Z.¹, Illés D.¹, Pálvölgyi A.¹, Almási S.², Dósa S.², Rónaszéki B.³, Molnár T.¹,

¹SZTE SZAKK Belgyógyászati Klinika Gasztroenterológiai Centrum

²SZTE SZAKK Patológiai Intézet

³SZTE SZAKK Haematológiai Centrum

A májbetegségek differenciáldiagnosztikája a kóroki tényezők sokszínűsége miatt kihívást jelenthet. Vírusinfekció, alkohol, metabolikus eltérések, hepatotoxikus gyógyszerek mellett, ritkább autoimmun kórképek, genetikai betegségek, szisztémás betegségek is felmerülhetnek, összetettebb diagnosztikai kivizsgálást téve szükségessé. 65 éves férfi betegünknel májenzim eltérések, sárgaság miatt ambulanter készült hasi MRI korábban nem ismert májcirrhosist véleményezett. Osztályos felvételére progrediáló icterus, akut veseelégtelenség miatt került sor dekompenzált májcirrhosis gyanújával. Fél éve zajlott kardiológiai kivizsgálása hypertrophiás cardiomyopathia miatt. Felvételi laborjában direkt túlsúlyú hyperbilirubinaemia, jelzett INR megnyúlás, akut veseelégtelenség látszott, enyhén emelkedett gyulladásos paraméterekkel, hypalbuminaemiával. Státusából icterus, bokaoedema, hypotensio emelendő ki. Súlyos klinikai képre, pyuriára tekintettel empirikusan antibiotikumot indítottunk. Veseperfúzió biztosítására presszoramin keringéstámogatás indult, melyet gyulladásos értékek normalizálódását, vesefunkció jelentős mértékű javulását követően sem tudtunk csökkenteni. Kontroll echocardiographia hypertrophiás bal kamrát írt le, továbbra is jó systoles bal kamra funkcióval, "sparkling" effektussal. Diastolés dysfunctio, HFpEF felmerült. A májbetegség etiológiájának tisztázása céljából küldött laborvizsgálatok negatív eredménnyel zárultak. Szövetten céljából tervezett májbiopszia lehetővé tételéhez behelyezett hasi drainen ürülő ascitese véressé vált, testszerte suffúziók, subconjunctivális bevezetés jelent meg, labor disszeminált intravasculáris coagulációt igazolt, tovább akadályozva az invazív diagnosztikai lehetőségeket. Elektroforézis immunfixálással monoklonális komponenst nem, csak megnövekedett könnyűlánc frakciót mutatott. Haematológus amyloidosis irányába nem látta típusosnak a klinikai képet, pontosításra bőrbíopsziát javasolt. A bőrbíopszia eredménye kappa könnyűlánchoz asszociált szisztémás amyloidosis bőrmanifestációjának megfelelt.

Habár májcirrhosis klinikai képe hátterében az esetek többségében akár életmóddal összefüggő, anamnézissel és laboreredményekkel könnyen diagnosztizálható okok állnak, miután a gyakori entitásokat kizártuk, ritka, szisztémás betegségek máj manifestációjára is gondolnunk kell. Bár amyloidosisban a máj érintettsége gyakori, klinikai manifestáció, icterus, cirrhosis képe ezen belül is ritka.

4. TRANSZFÚZIÓ-ASSZOCIÁLTA EXTRAHEPATIKUS HEV-FERTŐZÉS

Korózs Dorina¹, Szabó B.², Nemesi K.¹, Réti M.²,

¹Infektológiai Osztály, Dél-pesti Centrumkórház, Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Budapest

²Hematológiai és Össejt- transzplantációs Osztály, Dél-pesti Centrumkórház, Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Budapest

Bevezetés: A hepatitis E vírust sokáig a máj kizárólagos kórokozójának gondolták, azonban napjainkra világossá vált, hogy a fertőzés extrahepatikus manifestációi széles klinikai spektrumon mozognak.

Esetbemutatásunk során intézetünk első bizonyított HEV-asszociálta encephalitisét mutatjuk be.

Esetleírás: Az 50 éves nőbeteg anamnézisében magasvérnyomás-betegség szerepelt. Felvételére napok óta tartó intermittáló beszéd- és tudatzavar, hemolízis és grade 4 thrombocytopenia miatt került sor, melyek hátterében immun TTP igazolódott. Plazmaferézis (PEX) és szteroid hatására remisszió alakult ki, de feltehetően branülgyulladás asszociálta MRSA-véráramfertőzés (MRSA-BSI) miatt TTP relapsus lépett fel, melynek remissziója további PEX kezelésekkel, 6x100 mg rituximab és 1x1000 mg cyclophosphamid beadásával volt elérhető. Az MRSA-BSI a C.IV-VI. csigolyák spondylodiscitisével szövődött, így tartós linezolid- és co-trimoxazol-kezelés került beállításra. Progresszív citopenizálódás hátterében e gyógyszerek toxicitása merült fel, emiatt vancomycinre történt átállítás. A fokozatosan kialakuló majd hirtelen romló tetraparesis miatt gerincstabilizáló műtetre került sor, a beteg az előkészítés során választott vörösvértest koncentráttal történő transzfúzióban részesült. Az idegsebészeti ellátást követő második héten kifejezett zavartság és choreiform mozgászavar lépett fel. Koponya CT-felvétel kórosat nem igazolt, a liquorból 3,9 g/l fehérjesszint igazolódott, empirikusan gancyclovir beállítása történt. A liquor PCR-vizsgálata során HEV jelenléte igazolódott (5900 kópia/ml), egyéb vírus jelenléte nélkül, ezzel párhuzamosan RNS-aemiát is kimutattunk (2045000 kópia/ml). Az empirikus antivirális terápiát célzottan po. 3x400 mg ribavirinre váltottuk. A vér és a liquor kontroll PCR-vizsgálata során a HEV-kópia fokozatos csökkenését tapasztaltuk, azonban a beteg tudata fluktuált, időnként szomnolens, máskor kontaktáló volt. MR-felvételen encephalitisre utaló eltérést nem azonosítottak, EEG-n azonban a bal agyfélteke kortikális működészavarát észlelték. A beteg ribavirinterápiáját végül 41 nappal komplettáltuk, liquor és vér HEV PCR-kópia negativitást elérve.

Következtetés: Transzfúzió-asszociálta HEV-fertőzés reális veszélyt jelenthet immunkárosodott betegek esetében. Rendszeresen transzfundált páciensek novum tudatzavarának hátterében akut HEV-encephalitis lehetőségére is gondolnunk kell, a diagnózis PCR-vizsgálatot igényel.

5. HEPATOCELLULARIS CARCINOMA PROGRESSZIÓ MENTES ÉS TELJES TÚLÉSESI ADATAI BCLC A-B-C STÁDIUMÚ BETEGEKBEN- EGY KELET-MAGYARORSZÁGI CENTRUM ANYAGA

Lombay Béla¹, Molnár R.¹, Petrovai Z.¹, Szabó L.¹, Oross E.², Büdi L.²,

¹II. Belgyógyászat-Gasztroenterológia, Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc

²Klinikai Onkológiai és Sugárterápiás Centrum, Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc

Bevezetés, cél: A hepatocellularis carcinoma (HCC) gyakori rosszindulatú daganat, melynek rizikófaktorai bármely eredetű májsugor, hajlamosító tényező a férfi nem és a diabetes. A túlélés szerény, nemzetközi adatok szerint az immun checkpoint inhibitor (ICI) és multikináz inhibitor (MKI) kezelések javították a prognózist. Jelentős befolyásoló tényező a tumormentes májszövet állapota is: a tárgykörben elérhető magyar klinikai adatok szórványosak.

Betegek és módszer: Munkánkban 2016-2024 között 170 szövettanilag igazolt HCC páciens adatait tekintettük át. Az első onkoteam véleményezés időpontjában rögzítettük a demográfiai és a kiindulási laboratóriumi paramétereket, valamint a BCLC (Barcelona Clinic Liver Cancer) és Child-Pough stádium besorolást. Vizsgáltuk a kiindulási paraméterek és a kezelési modalitások befolyását a progresszió mentes és teljes túlélésre az egyes BCLC stádiumokban.

Eredmények: Nemi arány 123 férfi/ 47 nő; diabetes 35%. A resectios műtétben és/vagy legalább 3 hónapig onkológiai kezelésben részesültek medián progresszió mentes (progression-free survival, PFS) és teljes (overall survival, OS) túlélési adatai (hónap) az egyes BCLC stádiumokban: A:12/21; B:5/16; C: 3.5/4.5. PFS és OS vonatkozásában kedvező volt a bevonáskori Child-A vs. B-C májbetegség (13.14 vs. 6.87, $p<0.001$; 20.37 vs. 11.31, $p=0.002$); az egygócú vs. többgócú HCC (16.09 vs. 6.96, $p<0.001$; 22.06 vs. 13.69, $p=0.001$); a műtéti resectio (21.15 vs. 7.70, $p<0.001$; 31.11 vs. 12.79, $p<0.001$), valamint OS-ben a HCV eredetű HCC (18.2 vs. 11.04, $P<0.05$). Túléléssel kapcsolatos pozitív OS korrelációk: A stádium: idősebb életkor; A és C stádium: magasabb albumin érték. Negatív OS befolyásoló tényezők: B stádium: magasabb AFP (alfa-fetoprotein) és INR; C stádium: magasabb INR és bilirubin. Az elérhető nem műtéti kezelések (lokális transarterialis chemoembolisatio, MKI/ICI, illetve ezek kombinációja) között nem volt számottevő különbség sem PFS, sem OS vonatkozásában. Májtranszplantációra egyetlen egy beteg sem került.

Következtetés: HCC betegeinkben mind a progresszió mentes, mind a teljes túlélés jelentősen elmaradt az irodalmi adatoktól. Az eredmények javulását a szűrővizsgálatokon alapuló korai felismerés és műtéti megoldás (0-A stádium), B-C stádiumú betegek onkológiai terápiájának egyénre szabása, a társuló májsugor és/vagy májelégtelenség optimális gasztroenterológiai kezelése, illetve HCV eredet esetén a sikeres antivirális terápia eredményezheti.

6. A JANUS ARCÚ TERÁPIA

Lőrinczi Csaba¹, Nemesi K.¹, Szombati A.¹, Benkő Z.¹, Haboub- Sandil A.², Halász J.³, Fried K.¹,

¹DPC-OHII Szent László Kh. Infektológia -Hepatológia részleg

²SE STÉG Transzplantációs részleg

³SE Patológiai, Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet

Világos sejtes vesekarcinoma tüdőáttéte miatt ipilimumab/nivolumab terápiában részesülő betegnél 3. kezelést követően transzaminázemelkedést észleltek, melynek hátterében hepatotrop vírusokat kizárták és ICI okozta hepatitis miatt per os methylprednisolone terápia indult, mely mellett átmeneti javulás után leépítés mellett ismételt romlást észleltek, így osztályunkra felvettük. Májbiopsziát követően, szteroidot visszaemeltük, de a laborban javulást nem észleltünk, így szteroidrefrakteritás miatt mycophenolat-mofetil (MMF) terápiára váltottunk szteroid fokozatos leépítése mellett. Kezelésünk 24. napján pneumóniát, majd ennek szanálódása után COVID-19 infekciót észleltünk, átmenetileg MMF felfüggesztésre került. A beteget rendszeresen ellenőrizzük, MMF terápián van. Az esettel az immunchekpoint-inhibitorok okozta hepatitisek kezelése során előbújó terápiás küzdelmet mutatjuk be.

7. A GYÓGYSZER OKOZTA MÁJKÁROSODÁS SÚLYOS FORMÁJA - DRESS SYNDROMA

Schuller János.¹, Szombati A.²,

¹Budapesti Uzsoki Utcai Kórház

²Dél-Pesti Centrumkórház – Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet – Szent László Kórház

A DRESS szindróma a gyógyszer okozta késői sokszervi károsodás ritka formája. A klinikai kép igen sokszínű lehet, mivel számos szerv érintettsége kialakulhat, így a láz, kiütések és eosinophylia mellett igen változatos tünetek és panaszok jelentkezhetnek. A szervi manifesztációk között leggyakoribb a máj érintettsége (kb. 70 %-ban), majdnem ilyen gyakori a systemas lymphadenopathia, emellett kb. 40 %-ban interstitialis nephritis, 33 %-ban pneumonitis, kb. 15%-ban myocarditis, pericarditis, olykor ehhez társulóan rhabdomyolysis, 5%-ban pancreatitis is kialakulhat. Előfordulhat meningitis, encephalitis és késői szövődményként thyreoiditis is. A diagnózis és a differenciáldiagnózis igen nehéz lehet. Az eosinophylia és az atypusos lymphocyták megjelenése segíthet a betegség felismerésében. A bőrbiopszia is szükséges lehet a diagnózis megerősítéséhez ill. egyéb betegségek kizárásához. A diagnózis mielőbbi felállítása fontos, mivel a kiváltó gyógyszer elhagyása ill. kezelés nélkül a mortalitás elérheti a 10 %-ot. A kezelés a kórkép súlyosságához igazodik. Enyhe esetekben elég lehet a lázcsillapítás, antihisztaminok ill. a bőrre lokálisan szteroid kenőcsök alkalmazása, míg súlyos esetben 1 mg/kg szteroid tartós intravénás adására van szükség, annak hatástalansága esetén pedig cyclosporin, intravénás immunglobulin ill. plazmaferezis alkalmazása jön szóba.

8. NEM-CIRRHOTIKUS PORTALIS HYPERTONIA

Szolga Brigitta¹, Bényei E.², Vilmos F.¹, Morár A.¹, Drác B.¹, Menyhárt O.¹, Gellért B.¹, Barkai L.², Mészáros S.², Tőke J.², Folhoffer A.², Halász J.³, Miheller P.¹, Szijártó A.¹, Müllner K.¹,

¹Semmelweis Egyetem Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

²Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

³Semmelweis Egyetem Patológiai, Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet, Budapest

Bevezetés: A nem-cirrhotikus portalis hypertonia egy ritka betegség, mely pontos etiopatogenezise a mai napig kutatás tárgyát képezi. Jellemző rá a nomenklatura által is jelzett intrahepatikus portalis hypertonia cirrhosis jelenléte nélkül. Kialakulásában feltételezik immunológiai rendellenességek, protrombotikus állapotok (pl. antifosfolipid szindróma), krónikus fertőzések, gyógyszerek/toxinok, illetve genetikai hajlam kóroki szerepét. Kezelése a portalis hypertonia szövődményeinek prevencióján alapul a cirrhotikus portalis hypertonia jelenleg érvényes irányelveinek követésével.

Célkitűzés: Esetprezentálásunk célja e ritka megbetegedés bemutatása. Betegek: Az 52 éves férfibeteg anamnéziséből 2018 óta ismert hypertonia, 2023-ban elszenvedett jobb oldali vena femoralis szintjét elérő mélyvénás thrombosis kiemelendő- háttérében hematológiai vizsgálatok során antifosfolipid szindróma igazolódott. Egyetemünk látókörébe 2025 januárjában került 2024 decembere óta progrediáló ascites miatt.

Módszerek: Hasi ultrahang felvetette cirrhosis jelenlétét, melyet egy későbbi májbiopsziás vizsgálat kizárt. Hasi CT-n a vena portae occlusioja került leírásra, valamint a máj állományában a vena portae lefutása mentén egy bizonytalan dignitású képlet, mely neoplasias eredetét a hasi MR kizárta. Laborokban májenzimek jelzett elevatiót mutattak. Gastroszkopia I-II. gradusú nyelőcső varicositást, portalis hypertensiv gastropathiat, multiplex gyomor-és duodenum fekélyeket igazolt. Gyógyszeres kezelés mellett több ülésben összesen 19 liter ascitest deviáltunk. A klinikum háttérében autoimmun hepatitis, Budd-Chiari szindróma, virális etiológia, Wilson kór, haemochromatosis nem igazolódott. Később Clostridium difficile infectio miatt történt hospitalizációja, mely alkalommal szepikus paraméterekkel intenzív osztályos ellátása, később vékonybél ileus miatt urgens operáció vált szükségessé 1-es típusú rövidbél szindróma következményével. Eredmények: Az időközben leletezett májbiopsziás minta az antifosfolipid szindrómával kapcsolatba hozható nem-cirrhoticus portalis fibrosis jelenlétét igazolta.

Következtetések: A nem-cirrhotikus portalis hypertonia egy multifaktoriális betegség, diagnózisa napjainkban is kihívást jelent, ugyanis nincsenek specifikus vizsgálatok a kórkép megerősítésére. A diagnózis felállításához elengedhetetlen az adekvát májbiopsziás mintavétel, részletes klinikai adatok ismerete, valamint a témában jártas patológus jelenléte.

SZERZŐK NÉVSORA AZ ABSZTRAKT SORSZÁM MEGJELÖLÉSÉVEL

A csillag az első szerzőt jelöli.

Almási S. 3	Miheller P. 8
Bálint O. 2	Mohai C. 1
Barkai L.	Molnár R. 5
Benkő Z. 6	Molnár T. 3
Bényei E. 8	Morár A. 8
Birtalan K. 1*	Müllner K. 8
Büdi L. 5	Nemesi K. 4, 6
Dósa S. 3	Oross E. 5
Drácz B. 2*, 8	Pálvölgyi A. 3
Folhoffer A.	Papi Z. 3
Fried K. 6	Petrovai Z. 5
Gellért B.	Réti M. 4
Gerlei Z. 2	Rónaszéki B. 3
Haboub-Sandil A. 6	Schuller J. 1, 7*
Hagymási K. 2	Szabó B. 4
Halász J. 6, 8	Szabó L. 5
Halász R.M. 3*	Szijártó A.
Illés D. 3	Szolga B. 8*
Korózs D. 4*	Szombati A. 6, 7
Lombay B. 5*	Taller A. 1
Lőrinczi Cs. 6*	Tőke J.
Máth B. 2	Vilmos F. 8
Menyhárt O. 8	Werling K. 2
Mészáros S. 8	Zsargó E. 1

Felkért előadások összefoglalói

első szerző szerint, abc sorrendben

SZARKOPÉNIA. A TÁPLÁLÁS JELENTŐSÉGE MÁJBETEGSÉGEKBEN

Czakó László¹

¹ Szegedi Tudományegyetem, Belgyógyászati Klinika, Szeged

A májcirrózisos betegekben 40-70%-ban fordul elő szarkopénia. A szarkopénia összefüggést mutat a májelégtelenség progressziójával és növeli a szövődmények (infekciók, hepatikus enkefalopátia, ascites) előfordulását, rontja a transzplantáción átesett betegek morbiditását és mortalitását. Szarkopéniás elhízás esetén a vázizomvesztés és a zsírszövet felhalmozódás kombinációja figyelhető meg. Ez gyakori MASLD-ben és májtranszplantáció után. A szarkopéniás elhízás az obezitás és a szarkopénia önálló előfordulásához képest jobban fokozta a májfibrózis kialakulásának rizikóját.

A szarkopénia szűrővizsgálatára javasolt a SARC-F-et kérdőív használata, amit Magyarországon is validáltak már. Ennek pozitívítása esetén, illetve a szarkopénia szempontjából magas rizikójú csoportokban (1. alacsony testsúly; 2. Child-Pugh C stádium) szarkopénia diagnosztikus tesztek elvégzése javasolt. Az izomerő a kezek szorító erejével, míg a szervezet teljesítménye a rövid fizikai teljesítőképesség tesztekkel mérhető. Az izomtömeg meghatározható antropometriai módszerekkel, bioelektromosimpedancia-analízissel vagy az L3 csigolya magasságában végzett komputer tomográfiás (CT) analízissel. A teljes test kettős energiájú röntgensugár abszorpciometria (DEXA) segítségével mérhető a zsírmentes tömeg, ez a CT vizsgálat alternatívája. A szarkopénia szempontjából magas kockázatú betegek esetén dietetikus által végzett részletes tápláltsági állapotfelmérés elvégzése javasolt.

Májcirrózisos betegben nem szükséges, sőt káros a fehérje megszorítás, mely a szarkopénia kialakulását segíti. 35-40 kcal/kg napi kalóriabevitel mellett 1,2-1,5 g/kg/nap fehérjét kell fogyasztaniuk, előnybe részesítve a növényi és a tejfehérjék bevitelét. Az éjszakai éhezés lerövidítése céljából rendszeres, fehérjedús reggeli és utóvacsora fogyasztása javasolt.

Szarkopéniás elhízás esetén 25 kcal/kg/nap a kívánatos energia- és 2,0 g/kg/nap a fehérjefelvétel. A szteatózis, valamint a gyulladás javulása már 7-9%-os testtömegcsökkenés esetén is megfigyelhető volt, 10%-nál nagyobb csökkenés pedig már a fibrózis javulásával is együtt jár. A beteg képességeihez méretezett, mérsékelt intenzitású aerob és ellenállás

gyakorlatok rendszeres végzése javasolt.

Összességében a szarkopénia gyakori májcirrózisban és jelentősen befolyásolja a túlélést. Ezért a szarkopénia vizsgálata a rutin ellátás részét kell, hogy képezze cirrózisos betegek esetén. A szarkopénia korai diagnóza és adekvát, multidiszciplináris kezelése a prognózis javulását eredményezi.

AZ ALBUMINKEZELÉS VESZÉLYEI ÉS A NEM MEGFELELŐ FELHASZNÁLÁS LEGGYAKORIBB TERÜLETEI

Dávida László^{1,2}

¹Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gasztroenterológiai Klinika, Debrecen

²Debreceni Egyetem, ÁOK, Belgyógyászati Intézet, Gasztroenterológiai Tanszék, Debrecen

A humán albumin (HA) a plazma legnagyobb mennyiségben előforduló fehérjéje, mely kulcsszerepet játszik az onkotikus nyomás fenntartásában, a különböző kompartmentek közötti folyadékmegoszlás szabályozásában, valamint számos endogén és exogén anyag transzportjában. Antioxidáns, immunmoduláns, gyulladáscsökkentő és véralvadásra gyakorolt hatásai miatt a klinikumban széles körben alkalmazzák, különösen a májcirrhosis szövődményeinek kezelésére, valamint volumen reszuszcitáció céljából septicus sokkban. Ugyanakkor a nagydózisú albuminkezelés jelentős kockázatokat hordozhat: volumenterhelés, nem kardiogén tüdőödéma, hemostasis-zavarok és allergiás reakciók jöhetnek létre.

Randomizált vizsgálatok (pl. ATTIRE, ALPS) nem igazoltak egyértelmű mortalitáscsökkenést dekompenzált májsugorban, ugyanakkor a pulmonális szövődmények gyakoribbak voltak nagy dózisú albumin adása mellett. Retrospektív adatok szerint bizonyos esetekben (pl. gastrointestinalis vérzés cirrhosisban) az albumin ugyanakkor csökkentheti az újrávérzés kockázatát, feltehetően immunmoduláns és bizonyos gyógyszerek (pl. protonpumpa-gátlók) transzportjára gyakorolt hatásán keresztül.

A túlzott vagy indokolatlan alkalmazás – például táplálási céllal vagy pusztán a szérumalbumin-szint korrekciójára – gyakori, a felhasználás jelentős hányada nem felel meg a bizonyítékokon alapuló irányelveknek. A hypalbuminaemia hátterében gyakran nem csökkent szintézis, hanem fokozott lebomlás, fehérjevesztés vagy gyulladás áll. Alultápláltság önmagában ritkán okoz jelentős albuminszint-csökkenést, de steril vagy infektív jellegű gyulladással társulva súlyosabb fokú lehet. A kezelés elsődleges célja ilyenkor a gyulladás kiváltó okának megszüntetése, az albuminpótlás pedig csak bizonyított indikációban indokolt.

Az albumin drága készítmény, klinikai előnye több helyzetben nem bizonyított, mellékhatásprofilja viszont jelentős. Az optimális betegkiválasztás, a folyadékterhelés objektív monitorozása (pl. POCUS) és a bizonyítékokon alapuló indikációk követése alapvető a biztonságos alkalmazáshoz.

HEPATITIS A MEGBETEGEDÉSEK MAGYARORSZÁGON ÉS SZLOVÁKIÁBAN 2025-BEN. KÉT ORSZÁG, EGY JÁRVÁNY?

Dencs Ágnes¹, Molnár Zs.², Hettmann A.¹, Barna-Lázár Á.¹, Kozma E.², Barcsay E.¹

¹Nemzeti Népegészségügyi és Gyógyszerészeti Központ, Virologiai Laboratóriumi Osztály

²Nemzeti Népegészségügyi és Gyógyszerészeti Központ, Járványügyi és Infekciókontroll Főosztály

Bevezetés: A 2016–2018 között zajlott, kiterjedt hepatitis A (HAV) járványt követően Európa nagy részén tartósan alacsony volt a betegség incidenciája. azonban 2024 végétől Közép-Európa több országában — Szlovákia, Magyarország, Ausztria és Csehország — jelentős esetszám-emelkedés volt megfigyelhető, amelyet a molekuláris vizsgálatok szerint IB szubtypusú HAV törzsek okoznak. Szlovákiában a megbetegedések számának növekedése már 2022 végén megkezdődött, főként a kelet-szlovákiai roma közösségekben. Magyarországon 2024 végén, Csehországban és Ausztriában 2025 első felében szintén jelentősen megemelkedett az esetszám. A megbetegedések elsősorban az alacsony szocioökonómiai státuszú csoportokat érintették.

Módszerek: Az idén Magyarországon bejelentett HAV okozta megbetegedések epidemiológiai adatait és a 2024 eleje óta kimutatott vírusgenomok változékonny régiójának nukleotidsorrendjét elemeztük. A nemzetközi összehasonlíthatóság érdekében standard protokoll szerint a VP1/2A régió 460 bp hosszúságú szakaszát vizsgáltuk. A kapott szekvenciákat filogenetikai analízis során összehasonlítottuk a többi érintett országból származó, elérhető adatokkal.

Eredmények: Magyarországon 2025 30. hetéig 886 hepatitis A megbetegedést diagnosztizáltak. A betegek medián életkora 38 év, 58% férfi. A legtöbb megbetegedést Budapestről (44%) és Pest megyéből (13%) jelentették. Számos kisebb közösségi és 35 családi halmazódásról érkezett jelentés; legalább 25 esetben a fertőzés hajléktalanokat érintett. A betegek 57,5%-a szorult kórházi ellátásra. A 66 vizsgált hazai izolátum 98%-a IB szubtypusú volt, amelyek nagyfokú genetikai rokonságot mutattak: 57 esetben teljesen azonos szekvenciát találtunk. A Magyarországon domináló variáns a vizsgált szakaszon mindössze egyetlen nukleotid pozícióban mutatott eltérést a legutóbb kimutatott szlovák törzsektől. Az Ausztriában diagnosztizált betegekben részben a szlovákiai, részben a hazai variánsot detektálták. Csehországból szekvencia adat még nem érkezett, de a fertőzéseket ott is IB szubtypusú törzs okozza.

Következtetések: Mivel az Ausztriában diagnosztizált betegekben részben a szlovákiai, részben a hazai variánsot detektáltak, Csehországban pedig – bár szekvencia adat még nem érkezett - a fertőzéseket szintén IB szubtypusú törzs okozza, úgy tűnik, hogy Közép-Európa több országában időben egymással átfedésben, ám kissé eltérő demográfiai jellemzőkkel szoros genetikai rokonságot mutató HAV IB törzsek okoznak HAV esetszám emelkedést. Eredményeink hangsúlyozzák a molekuláris surveillance, a valós idejű adatelemzés és a határokon átnyúló járványügyi együttműködés jelentőségét.

EBV-ASSZOCIÁLT LIMFOEPITELIOMA-SZERŰ KOLANGIOKARCINÓMA: KLINIKAI ÉS MORFOLÓGIAI JELLEGZETESSÉGEK

Dezső Katalin¹, H. Sandil Anita², Gerlei Zsuzsanna², Nagy Gergely³, Piros László², Nagy Péter¹

¹Semmelweis Egyetem, Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest; ²Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest; ³ Semmelweis Egyetem Doktori Iskola, Elméleti és Transzlációs Orvostudományi Tagozat, Budapest.

Az intrahepatikus limfoepitelioma-szerű kolangiokarcinómák (LEL-CC) ritka daganatok, melyek gyakran társulnak Epstein-Barr vírus (EBV) fertőzéssel. Előadásunkban olyan betegek történetét szeretnénk bemutatni, akiknek a típusos EBV-asszociált LEL-CC daganatait reszekált, illetve explantált májokban diagnosztizáltuk.

Klinikailag a LEL-CC több szempontból is eltér a klasszikus kolangiokarcinómától: ritkább, gyakran fiatalabb életkorban jelentkezik, sokszor enyhébb vagy később manifesztálódó tünetekkel. Képalkotó vizsgálatokkal inkább szoliter, jól körülhatárolt tumor figyelhető meg, szemben a klasszikus kolangiokarcinómára jellemző multiplex, infiltratív jellegű tumorokkal. Prognózisa kedvezőbb, a túlélési adatok jobbak, amit részben a tumorban megfigyelhető masszív limfoid infiltrációval magyaráznak.

Hisztológiailag a tumor gyakran két komponensből épül fel: a klasszikus kolangiokarcinómára jellemző szöveti kép mellett, limfoepitelioma-szerű területek is jelen vannak, ahol sűrű limfoid strómába ágyazottan differenciálatlan tumorsejtek, gyakran szinciciális elrendeződésben láthatóak. Immunhisztokémiai vizsgálattal mindkét komponens pozitív a kolangiokarcinómákra jellemző citokeratin19 antitesttel, a tumorsejtek magjában in situ hibridizációval kimutatható EBER pozitivitás támasztja alá az EBV szerepét. A daganat a hepatocelluláris karcinómákra jellemző Glipikán-3, és Argináz-1 antitestekkel nem festődik.

Következtetés: A LEL-CC korai stádiumban gyakran jobb kimenetelű, mint a klasszikus kolangiokarcinóma, a követendő terápiás irányelvek és beavatkozási stratégiák optimalizálása folyamatban van.

AZ INVAZÍV RADIOLÓGIA SZEREPE GÓCOS MÁJBETEGSÉGEKBEN

Doros Attila¹

¹ Semmelweis Egyetem Sebészeti Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

Az előadó esetek, fotók és videó filmek bemutatásán keresztül mutatja be a különböző invazív radiológiai eljárásokat, azok indikációját és eredményeit. Nemzetközi adatok és saját tapasztalat alapján értékeli a radiofrekvenciás abláció (RFA), mikrohullámú abláció, TACE (transzarteriális kemoembolizáció) és egyéb eljárások szerepét, azok sikerességét. Fontos a megfelelő indikáció, a beteg előkészítése és a beavatkozás utáni megfigyelés. Cél az elváltozások sikeres kezelése és a szövődmények megelőzése. Több esetben sikerült a tumor (HCC) megkisebbitése révén (down staging) a beteget alkalmassá tenni a májátültetésre.

MÁJÁTÜLTETÉS HAZAI EREDMÉNYEI

Fehérvári Imre^{1,2}

¹Semmelweis Egyetem

²Sebészei Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika

A magyarországi májátültetési program 1995-ben indult a Transzplantációs és Sebészeti Klinikán. 2024 december 31-ig 1404 májátültetés történt, köztük 2 élődonoros, illetve 28 kombinált májátültetés (26 máj+ vese, 2 máj+ pancreas). Mára a májátültetés hazánkban is rutin eljárássá vált, melynek túlélési eredményei megfelelnek az európai és USA standardoknak.

Jelentősen változott az indikációs terület: míg korábban a vírus betegségek okozta cirrhosis (döntően HCV) dominált, mára ez töredékére zsugorodott, helyét a PBC, PSC vette át, illetve megjelent új indikációként a MASHLD.

További indikációs változás, hogy a cholangio carcinoma- bizonyos feltételekkel- alkalmassá válhat transzplantációra, bár erről még jelentős vita várható.

Aktivitásunknak jelenleg csak az alkalmas donorok száma szab határt. E területen az utóbbi 10 év jelentős változást okozott. Megjelent a világban a gépi perfúzió, amely az eltávolított donor májat beültetés előtt temperált, oxigenált perfúziós környezetben helyezi, és beültetés előtt 4-6 óra hosszan „előkezel”, aminek eredménye, hogy a korábban alkalmatlannak minősített (pl zsírmáj) az előkezelés hatására „meggyógyul”, és alkalmassá válik a beültetésre. Ugyancsak jelentős előny, hogy a májátültetés akut műtéttől tervezhetővé. Mindezek összességében azt eredményezik, hogy a felhasználható donor májak száma növekedni fog.

A DIABETES MELLITUS KEZELÉSE KRÓNIKUS MÁJBETEGEK KÖRÉBEN: TERÁPIÁS KIHÍVÁSOK ÉS ÚJ LEHETŐSÉGEK

Ferencz Viktória¹

¹Semmelweis Egyetem Budapest, Belgyógyászati és Onkológiai Klinika

A krónikus májbetegségek, különösen a cirrhosis, gyakran társulnak glükózanyagcsere-zavarokkal, melyek közül a hepatikus diabetes mellitus (HDM) egy sajátos entitás. A HDM patofiziológiája eltér a klasszikus 2-es típusú cukorbetegségtől, többek között az inzulinrezisztencia, portális hipertenzió és a máj inzulin-clearance zavara révén. A kezelés során figyelembe kell venni a máj metabolikus kapacitásának csökkenését, valamint a hypoglykaemia fokozott kockázatát. A metformin alkalmazása májcirrhosisban ellenjavallt lehet laktacidózis veszélye miatt, míg az inzulinterápia – bár hatékony – gyakori vércukorkontrollt igényel. Az újabb antidiabetikumok, például a GLP-1 receptor agonisták és SGLT2-gátlók potenciális előnyökkel bírhatnak, de alkalmazásuk májbetegség körében további vizsgálatokat igényel.

A 2-es típusú diabetes mellitus (T2DM) májbetegséggel való társulása — különösen nem alkoholos zsírmájbetegség (NAFLD) és májcirrhosis esetén — egyre gyakoribb klinikai probléma. T2DM-ben a májbetegség progresszióját gyorsíthatja az inzulinrezisztencia és a krónikus gyulladás. A kezelési stratégia célja kettős: a glikémiás kontroll optimalizálása és a májkárosodás előrehaladásának lassítása. A metformin jótékony hatású lehet NAFLD-ben, de előrehaladott cirrhosisban kerülendő. A GLP-1 receptor agonisták és a duál agonisták – például liraglutid, semaglutid, tirzepatid – nemcsak a vércukorszintet csökkentik, de testsúlycsökkentő és májzsír-csökkentő hatásuk is van. SGLT2-gátlók szintén kedvezőnek tűnnek, de súlyosabb májkárosodás esetén alkalmazásuk körültekintést igényel. A szulfonilureák és inzulin alkalmazása megnöveli a hypoglykaemia kockázatát, különösen csökkent hepatikus glükóztermelés mellett, ezért monitorozásuk kiemelten fontos.

Az 1-es típusú diabetes mellitus (T1DM) májbetegséghez való társulása ritkább, de különös figyelmet igényel, mivel ezek a betegek teljes mértékben exogén inzulinra szorulnak. A máj glikogénraktározási zavarai, inzulin-clearance csökkenése és az alacsony glükoneogenezis-hajlam súlyos hypoglykaemiás epizódokat

eredményezhetnek. A szoros glikémiás kontroll fontos, de az inzulinadagok módosítása, a vércukor-önellenőrzés gyakoriságának növelése, valamint a hipo- és hiperglikémia dinamikus felismerése és kezelése létfontosságú. Előrehaladott májcirrhosis esetén a gyors hatású inzulinanalógok előnyösebbek lehetnek a kiszámíthatóbb farmakodinámiájuk miatt. Májátültetésre váró T1DM-es betegek külön terápiás figyelmet igényelnek.

Összefoglalva, a májbetegség és a diabetes mellitus különböző típusainak társulása komplex metabolikus interakciókat eredményez, amelyek személyre szabott kezelési stratégiát igényelnek, figyelembe véve a májfunkció mértékét, a diabetes típusát, valamint a hypoglykaemia kockázatát.

Kulcsszavak: hepatikus diabetes, 2-es típusú cukorbetegség, 1-es típusú diabetes, májcirrhosis, NAFLD, inzulinrezisztencia, antidiabetikus kezelés, GLP-1, SGLT2-gátlók

Főbb hivatkozások:

Chon YE, Kim SU. *Hepatogenous diabetes: A neglected consequence of liver cirrhosis*. World J Gastroenterol. 2016;22(11):2916–2925. doi:10.3748/wjg.v22.i11.2916

Cusi K. *Treatment of patients with type 2 diabetes and non-alcoholic fatty liver disease: current approaches and future directions*. Diabetologia. 2016;59(6):1112–1120. doi:10.1007/s00125-016-3944-7

Targher G, Byrne CD, Tilg H. *NAFLD and increased risk of cardiovascular disease: clinical associations, pathophysiological mechanisms and pharmacological implications*. Gut. 2020;69(9):1691–1705. doi:10.1136/gutjnl-2020-320698

García-Compeán D et al. *The clinical impact of liver disease in patients with diabetes mellitus*. Dig Dis Sci. 2016;61(12):3533–3551. doi:10.1007/s10620-016-4306-3

MÁJBETEGSÉGEK GENETIKAI VONATKOZÁSAI. WILSON-KÓR ÚJ SZEMLÉLETE

Folhoffer Anikó ¹

¹ Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

A Wilson-kór a réz anyagcsere autoszomális recesszív módon öröklődő zavara, aminek következtében a réz felhalmozódik a különböző szervekben és változatos klinikai képet hoz létre, főként hepatológiai és neuropszichiátriai tünetekkel. Eddig egyetlen, a 13. kromoszóma hosszú karján elhelyezkedő (13q14) transzmembrán P-típusú ATP-áz, ATP7B proteint kódoló génről igazolódott, hogy mutációinak valóban oki szerepe van a betegség kialakulásában. Az ATP7B gén felfedezése óta a mai napig több, mint 700 mutációt (50%-a single nucleotid missense/nonsense, a többi insertio, deletio, ill. splice site mutatio) írtak le, a Human Genome Database adatai szerint. Ezek egy része patogén, mások nem okoznak lényeges problémát. Önmagában a genetikai eltérés igazolása alapján nem lehet előre megjósolni, hogy az milyen klinikai képhez, ill. a réztranszport funkciójának milyen mértékű károsodásához vezet. Így a legkorszerűbb genetikai módszerekkel, akár második generációs szekvenálással igazolt eltérés mellett is szükséges a réz anyagcsere paraméterek vizsgálata, a klinikai diagnózis felállításához.

Számos vizsgálat foglalkozott a kórkép genetikai háttere és a klinikai megjelenés közti összefüggések felderítésével, de mindezekig nem lehetett egyértelmű genotípus-fenotípus korrelációt kimutatni. További nehézséget okoz a ritka betegség kis esetszáma és a több száz lehetséges mutáció mellett, hogy a legtöbb Wilson-beteg compound heterozigóta, vagyis a két különböző mutáció hatását együttesen tudjuk vizsgálni. Testvérek, ikertestvérek esetében megfigyelték, hogy a kezdeti klinikai tünetek sokszor hasonlóak, bár előfordult ennek ellenkezője is.

Logikusnak tűnik, hogy a Wilson-kór sokszínű megjelenéséhez módosító gének (pl. ESD: esterase D, INO80), illetve epigenetikai változások (DNS metiláció, diéta stb.) is hozzájárulhatnak. A metabolikusan asszociált szteatotikus kórképek kialakulásában szerepet játszó PNPLA3 gén mutációja súlyosabb mértékű szteatózishoz vezethet a Wilson-kóros betegek körében. Az aberráns homocisztein és metionin metabolizmus okozó MTHFR mutációk hatással lehetnek a rézfelhalmozódásra is.

Bár egyre nagyobb az érdeklődés, a genotípus-fenotípus eltérések, epigenetikai hatások felé, a mai napig nem sikerült meggyőző bizonyítékot találni ezen a téren.

Előadásomban kitérek arra is, hogy ezek a kérdések hogyan érintik a Wilson-kór diagnosztikájának algoritmusát.

CIRRHOSIS, MINT VÉGÁLLAPOT - MIKOR REFERÁLJUK A BETEGET TRANSZPLANTÁCIÓ IRÁNYÁBA?

Gerlei Zsuzsanna ¹

¹ Semmelweis Egyetem Sebészeti Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

A krónikus májbetegségek progressziója során elérkezhet az a stádium, amikor a májtranszplantáció jelenti az egyetlen hosszú távú túlélést biztosító kezelési lehetőséget. Az időben történő referálás kulcsfontosságú: a túl korai beutalás felesleges terhelést róhat a betegre és a transzplantációs rendszerre, míg a késlekedés a túlélési esélyeket rontja. A döntéshez klinikai, laboratóriumi és képalkotó paraméterek mellett kiemelt szerepet kapnak a pontrendszerek, különösen a MELD, ill. a MELD-Na, amelyek a magyar és nemzetközi (Eurotransplant) allokációs gyakorlat alapját képezik. A MELD-Na, a szérum nátrium érték bevonásával, pontosabban jelzi a rövid távú mortalitási kockázatot, ez várólista-halálozás csökkentésében is bizonyított. A jövőben a pontrendszerek

finomítását mesterséges intelligencia támogathatja. Bizonyos állapotok – például hepatocellularis carcinoma, hepatopulmonalis szindróma vagy portalis hypertensio szövődményei – pontrendszerrel nem írhatók le, mégis transzplantációs indikációt jelenthetnek. Az időzített és célzott referálás multidiszciplináris szemléletet igényel, melynek révén optimalizálható a transzplantációs esély és hosszú távú eredményesség, de az időben történő referálás ezeken felül lehetőséget ad a betegek megfelelő előkészítésére és a szövődmények megelőzésére is. Az időzítés továbbra is komoly dilemma, se „túl korán” se „túl későn” küldjük a beteget. Ebben alapvető a kezelőorvos szerepe, hogy felismerje a dekompenzáció első jeleit, a beteget rendszeresen ellenőrizze, lelkiileg is felkészítse és lehetőleg a legjobb időzítéssel merüljön fel a transzplantáció lehetősége.

BESZÁMOLÓ A NEMZETI HEPATITIS BIZOTTSÁG MŰKÖDÉSÉRŐL (2025)

Gervain Judit ¹

¹I. Belgyógyászat/Hepato-Pancreatológia és

PTE Laboratóriumi Medicina Intézet Molekuláris Diagnosztikai Oktató Laboratóriuma

Fejér Vármegyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A Nemzeti Hepatitis Bizottság 2018. novemberében alakult meg 9 hepatológus taggal. 2019-ben a 12/2019 EMMI rendelet módosításával megvalósult az egészségügyi dolgozók kötelező és folyamatos HCV szűrése.

2024. februárjában Dr. Pintér Sándor Belügyminiszter javaslatára a Bizottság újjáalakult. A koordinációs és minisztériumi kapcsolattartó feladatokat Dr. Szondi Zita, az Egészségügyi Ellátórendszerért felelős Főigazgató-helyettes látja el. A hepatológusok mellett tagok még az OVSZ, az NNGYK és a NEAK egy-egy képviselője.

A hepatitis C és B vírus fertőzések szempontjából veszélyeztetett rizikócsoporthoz 2025. évre az alábbiak kötelező szűrését tervezzük:

a. Vándorok HCV szűrése (a jelenleg is kötelező HBV szűréssel együtt).

b. Rendvédelmi erők (Rendőrség, Nemzeti Védelmi Szolgálat, Terror-elhárítási Központ, Katasztrófavédelem, Büntetés-végrehajtási Intézetek és az Idegenrendészeti Főigazgatóság) dolgozóinak HCV, akiknél nem ismert, azoknál HBV szűrés is.

Folyamatban van:

- Az egészségügyben foglalkoztatott, nem eü. dolgozók szűrése.

- Családorvosok által tb. finanszírozással kérhető - hepatitis kórképek differenciálását elősegítő - diagnosztikai panel összeállítása: „Hol rejtőznek a hepatitises betegek az alapellátásban?”

Az adatgyűjtés megtörtént, a szakmai protokollokat a Bizottság megfogalmazta, a tervezhető költségeket a rendelkezésünkre álló adatok alapján kiszámítottuk. A részletes protokollok a 2025. márciusi Programbizottsági ülésünkön ismertetésre és elfogadásra kerültek.

A szűrések megkezdéséhez az alábbiak megvalósulása szükséges:

- a jogszabályok, rendeletek módosítása,

- a szűrési módszerek rögzítése,

- a nevesített laboratóriumokkal szerződéskötés,

- a finanszírozás biztosítása, amely korlátozni fogja a vizsgálatok időbeni elvégzését.

Amint a jogi háttér, a szerződések és a finanszírozás biztosított, szeretnénk elkezdni a szűréseket. Ehhez a mintavételek helyeit és a vérminták szállításának menetét kidolgoztuk. Laboratóriumi kapacitással nem lesz gond, a leghatékonyabb, tablettás gyógyszerek rendelkezésre állnak, így a vírus pozitív dolgozókat rövid időn belül Hepatitis Centrumainkban meg tudjuk gyógyítani.

A HCC FELISMERÉSE. EASL-GCP AJÁNLÁS

Hagymási Krisztina ¹

¹Semmelweis Egyetem, Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika

A pontos, korai diagnózis hepatocellularis carcinoma (HCC) esetén is meghatározza a túlélési esélyeket és a kezelési lehetőségeket. A szerző a HCC surveillance-ét, diagnózisát, stádium-meghatározását tekinti át a legújabb EASL ajánlás alapján. A surveillance a korai diagnózist segíti és a túlélést javítja. A cirrhotikus betegek szűrése javasolt, kivétel, ha a beteg nagykockázatú nem-HCC okozta halálozásra, illetve ha nem alkalmasak kuratív kezelésre (Child-Pugh B stádium, nem alkalmas májtranszplantációra). A 6 havonta végzett hasi UH-vizsgálat jelenti a HCC szűrését. AFP-vel kombinálva az érzékenység nő, a fajlagosság csökken. Egyéb képalkotók („abbreviated” MR) vagy biomarkerek alkalmazására korlátozott bizonyíték van. Cirrhosisban, HBV-fertőzésben, illetve ha HCC van a kórelőzményben a kórisme nem invazív módon kontrasztanyagot képző képalkotás (CT/MR-LI-RADS CT/MR v2018, CEUS-LI-RADS CEUS v2017 kritériumok) jellegzetes eltérései esetén felállítható. Ha a képalkotás nem egyértelmű, vagy nem cirrhotikus beteg esetén, biopszia szükséges, amely nemcsak a neoplasztikus természetet bizonyítja, hanem egyéb szöveti prognosztikai jellemzőket is leír (patomolekuláris szubttípus, differenciáció, ér-, nyirok-, ideginvázio, metasztatikus potenciál). A rutinszerűen végzett molekuláris analízis nem ajánlott, amíg a terápiás döntés szempontjából nem meghatározó. A korai HCC és a premalignus high-grade dysplastikus nodulus elkülönítését, a fibrosis stádiumának pontos megítélését a

nem daganatos szövetből vett szimultán mintavétel segíti. A daganatkiterjedés meghatározására kontrasztanyagot mellkas CT, valamint has és kismedencei képalkotás (CT/MR) javasolt, illetve csontszcintigráfia és koponya MR-vizsgálat szervspecifikus tünetektől függően. Lehetséges kuratív kezelés előtt végzett gadolinium-alapú hasi MR-vizsgálat pontosabb a kiterjedés meghatározásában. A 18F-FDG and 18F-FCH PET/CT vizsgálatok nem ajánlottak a daganatkiterjedés vizsgálatára. A HCC kórisméjének felállításakor meghatározott AFP-érték prognosztikai információval bír. A BCLC osztályozás javasolt továbbra is daganat stádium-meghatározására, prognózisbecslésre, s a kezelési lehetőség megválasztására.

A MÁJFIBROSIS NEM INVAZÍV MEGÍTÉLÉSE ZSÍRMÁJ-BETEGSÉGBEN (SLD)

Horváth Gábor ^{1,2}

¹ Budai Hepatológiai Centrum, Budapest;

² Észak-budai Szent János Centrumkórház I. Belgyógyászati Osztály – Hepatológiai Szakambulancia, Budapest

A korábban nem-alkoholos zsírmájnak (NAFLD) nevezett metabolikus zavarhoz társuló zsírmáj (MASLD) a leggyakoribb krónikus májártalom.

A MASLD magába foglalja a metabolikus zavarhoz társult steatosist és a steatohepatitist (SH), beleértve az előrement fibrosis (Metavir F2, F3) vagy cirrhosis (Metavir F4) stádiumokat is. Az SLD csoportba tartozik a MASLD-en kívül a mérsékelt alkoholfogyasztással járó MASLD (MetALD), az alkoholos zsírmáj (ALD) is.

A SLD kimenetele, prognózisa szempontjából alapvető a SH jelenléte, mely progresszív májbetegség, cirrhosis, portális hypertonia, májelégtelenség és primer májrák kialakulásához vezethet. A májfibrosis stádiuma a legfontosabb prognosztikai tényező SLD-ben, ezért célzott, költséghatékony non-invazív vizsgálata alapvető jelentőségű.

A májfibrosis nem invazív meghatározásának módszerei a különböző laborparaméterek alapján számított pontrendszerek (APRI, FIB-4, ELF), valamint a (vibration controlled tranzient-, shear wave-, MR-) elasztográfiás vizsgálatok. A legelterjedtebb a vibráció kontrollált tranziens elasztográfia (VCTE).

Az európai ajánlás első lépésként a FIB-4 meghatározását ajánlja, de fontos tudni, hogy az átmeneti zónában (1,3-2,67) nem megbízható, valamint a 35 év alatt és a 65 év feletti korcsoportban is korlátozott értékű. Átmeneti zónába eső eredmény, illetve bármilyen egyéb okból kétséges, a klinikummal nehezen összeegyeztethető érték, vagy számottevő fibrosis gyanújánál (azaz praktikusán FIB-4 > 1,2 esetén) a tranziens elasztográfia elvégzését javasolják.

SARCOPENIA MÁJCIRRHOSISBAN

Horváth Gábor ^{1,2}

¹ Budai Hepatológiai Centrum, Budapest;

² Észak-budai Szent János Centrumkórház I. Belgyógyászati Osztály – Hepatológiai Szakambulancia, Budapest

Sarcopenia a vázizom-tömeg és -funkció csökkenése; a legfontosabb indikátor, az izomtömeg csökkenés, a fizikai teljesítmény pedig a súlyosságot jelzi.

A sarcopenia prevalenciája cirrhotikus populációkban ~30–40% körül mozog (tanulmánytól és definíciótól függően), növeli a mortalitást, fokozza a szövődmények (infekciók, hepaticus encephalopathia) kialakulásának kockázatát, valamint a májtranszplantáció sikerességének esélyét is csökkenti.

A kezelés alapja a megfelelő életmód: a táplálkozás és a fizikai aktivitás.

Az ajánlott energiabevitel 25–35 kcal/kg/nap, a fehérjebevitel 1,2–1,5 g/kg/nap. Fontos a hosszabb éhezési periodusok kerülése: naponta többszöri kis étkezés, „late-evening snack”.

A testmozgás vonatkozásában a statikus (rezisztencia-gyakorlatok) és dinamikus (aerob aktivitás) mozgásformák kombinációja javasolt, melyek növelik az izomerőt és az izomtömeget.

Az elágazó láncú aminosavak (branched-chain amino acids, BCAA) alkalmazásának elméleti alapja, hogy májcirrhosisban az elágazó láncú- és az aromás aminosavak egyensúlya megbomlik, utóbbiak kerülnek túlsúlyba. A BCCA-k alternatívát jelenthetnek a megfelelő fehérjebevitel biztosítására, különösen növényi-fehérje diétán levő betegek esetében, azonban a kellemetlen íze problémát jelenthet.

Az L-ornithine L-aspartase (LOLA) a szérumban ammonia szint csökkentése, valamint a mikrobiom kedvező irányú megváltoztatása révén is hozzájárul a sarcopenia csökkentéséhez.

A sarcopenia korai felismerése és adekvát kezelése javítja a cirrhotikus betegek életkilátásait, ehhez a korai felismerés és kezelés elengedhetetlen.

FÓKUSZBAN AZ OBEZITÁS. ÚJDONSÁGOK AZ ELHÍZÁS ÉS A CUKORBETEGSÉG KEZELÉSÉBEN

Kempler Péter¹

¹ Semmelweis Egyetem, Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

Az obezitás prevalenciája világszerte egyre inkább emelkedik, hazánk e tekintetben a legelhízottabbak sorában szerepel. Endokrin betegség az obezitásban szenvedők elhanyagolható hányadában áll fenn, genetikai eredetű ok ugyancsak nem bizonyítható. Az obezitás további meghatározó kóroki tényezői a mozgásszegény életmód és az egészségtelen táplálkozás. Az obezitás hátterében a legtöbb esetben túlzott mértékű energiabevitel áll fenn, mely dysbacteriosishoz vezet. Ennek következményeképpen abdominális zsírsejt fenotípusváltás következik be, mely krónikus szisztémás szubklinikus gyulladást hoz létre és az oxidatív stressz fokozódásához vezet. A következmények: 2-es típusú cukorbetegség, kardiovaszkuláris betegségek, krónikus vesebetegség, zsírmáj és a karcinogenezis fokozódása.

A 2-es típusú cukorbetegeket kb. 90%-a esetben áll fenn túlsúly vagy elhízás. Az obezitás a máj, valamint a hasnyálmirigy elzsírosodásához vezet, minél jelentősebb mértékű az obezitás, annál nagyobb mértékben.

A 2-es típusú cukorbeteg közel felében steatosis hepatis áll fenn, melynek progressziója napjainkban már az első helyen áll a krónikus májbetegségek halálozási rangsorában. Fordítva: krónikus májbetegekben a hepatikus inzulinrezisztencia progressziója igen gyakran vezet diabetes kialakulásához.

A 2-es típusú diabetes kezelésében az elsőként választandó gyógyszer a metformin. Szulfanilureák adására napjainkban is gyakran van szükség. Az egyetlen mellékhatásmentes antidiabetikum a DPP-4 gátló, mely a teljes diabetes curriculumban bevált készítmény, és különösen jól bevált idős cukorbetegekben. Az SGLT-2 gátlók a vércukorcsökkentés mellett nephroprotektív hatással rendelkeznek és előnyösen befolyásolják a szívelégtelenséget. Globális antiatheroscleroticus hatással és igen erőteljes vércukorcsökkentő hatással, továbbá vesevédő hatással a GLP-1 receptor agonisták rendelkeznek, leginkább a semaglutid. Egy éve van forgalomban hazánkban a leghatékonyabb testsúlycsökkentő szer, a GLP-1 és GIP agonista tirzepatid, mely ugyanakkor hatékony antidiabetikum is. Hatékony hepatoprotektívum forgalomba kerülése még várat magára.

A MÁJRÁK PATHOGENEZISE: A MOLEKULÁRBIOLÓGIAI FOLYAMATOK SZEREPE

Kiss András¹

¹Semmelweis Egyetem, Patológiai, Igazságügyi és Biztosításorvostani Intézet

A hepatocelluláris carcinoma (HCC), a világ egyik vezető daganatos haláloka, melynek kialakulása komplex genetikai és epigenetikai változások eredménye. A patogenezis során kulcsszerepet játszanak a krónikus májkárosodást okozó tényezők – mint a hepatitis B és C vírusfertőzés, alkoholos májbetegség, valamint a metabolikus májbetegségek, így a nem alkoholos zsírmáj –, amelyek tartós gyulladást, sejtpusztulást és regenerációs ciklusokat indítanak. Ezen folyamatok során nő a genetikai instabilitás, ami elősegíti egyes onkogének aktiválódását (pl. MYC, TERT) és tumorsuppresszor gének inaktiválódását (pl. TP53, RB1).

A molekulárbiológiai háttérben kiemelt szerepet kapnak a sejtciklus szabályozásának zavarai, a Wnt/ β -catenin, PI3K/AKT/mTOR és MAPK jelátviteli utak aberráns aktivációja, valamint az epigenetikai módosulások – például DNS-metilációs mintázatok megváltozása és mikroRNS-ek expressziójának deregulációja. Ezek a folyamatok nemcsak a tumorképződéshez járulnak hozzá, hanem befolyásolják a daganat progresszióját, invazivitását és terápiás válaszát is. A molekuláris folyamatok feltérképezése és ezen belül kulcsfontosságú célpontok azonosítása lehetőséget teremt új diagnosztikai biomarkerek és célzott terápiák fejlesztésére, amelyek révén javítható a HCC korai felismerése és kezelése. Az immun onkológiai kezelések kombinációja a műtéti és célzott terápiákkal intenzív vizsgálatok tárgya.

KARDIORENÁLIS-METABOLIKUS SZINDRÓMA, MINT ÖNÁLLÓ KLINIKAI KÓRKÉP

Lengyel Csaba¹

¹Szegedi Tudományegyetem, Belgyógyászati Klinika, Szeged

A kardiorenális-metabolikus szindróma fogalmát 2023-ban vezették be az orvosi nomenklatúrába. Az elnevezés gyorsan elfogadottá vált, hiszen a szindróma olyan – korábban különállónak kezelt – komplex és egymással közös patofiziológiai mechanizmusra visszavezethető betegségspektrumot ölel fel, amely világszerte a morbiditás és mortalitás egyik vezető okának számít. A kóregyüttes komponenseit, az obezitást, a 2-es típusú diabetes mellitust, az ateroszklerotikus kardiovaszkuláris megbetegedést, a szívelégtelenség fentiekkel szövődő különböző formáit, a krónikus vesebetegséget és a metabolikus diszfunkció okozta szteatotikus májbetegséget korábban izoláltan vizsgálták és kezelték. A betegségek együttes hátterében számos, egymással összefüggő etiopatogenetikai faktor azonosítható. A kórkép kialakulásának fókuszában az obezitás és a progrediáló krónikus gyulladás áll. A különböző szervrendszereket károsító patofiziológiai folyamatok kölcsönhatása *circulus viciosus*ként erősíti a szervi manifesztációk megjelenését és a kemény végpontok kialakulását. Tekintettel a kardiorenális-metabolikus szindróma progresszív jellegére, a szervi manifesztációk kialakulásának és a kemény végpontok bekövetkezésének kockázata akkor csökkenthető leghatásosabban, ha a kórfolyamat kezelésére

minél korábban, már a kockázati tényezők megjelenésekor, illetve a betegség kialakulásának kezdeti stádiumában kerül sor. A hatékony terápiás stratégia kialakításában paradigmaváltásra, a különböző specialiták részéről a szervkárosodások megközelítésének holisztikus szemléletére, valamint a komplex kezelés érdekében interdiszciplináris együttműködésre van szükség.

TILTOTT SZEREK/DROGOK ÉS MÁJBETEGSÉGEK

Makara Mihály¹

¹ Szent László Kórház, Budapest

A tiltott szerek széles skálája okozhat májkárosodást, de a szerek metabolitjai és a készítményekből a szervezetbe kerülő vivőanyagok és szennyeződések is szerepet játszhatnak. A közlemények többsége esetismertetés. A feltételezett patomechanizmusok a DILI (Drug-induced Liver Injury) és a HILI (Herb-induced Liver Injury) kapcsán megismert módokon zajlanak: hepatocellularis, cholestatikus vagy kevert formájú. Leírtak mind dóziszfüggő májkárosodást (MDMA, cocain), mind idiosyncrasiás (methylphenidat) formát. A diagnózis elsősorban kizárásos. A terápiás módok a DILI kezelésekor használt módszerekhez hasonlóak. A szervkárosodás gyógyítása mellett a szerhasználat lelki hátterének tisztázása és kezelése is fontos.

A MÁJ ÉS A REGENERÁCIÓ. A MÁJ ÉS AZ ÖREGEDÉS

Molnár Béla¹

¹Semmelweis Egyetem, Belgyógyászati és Onkológiai Klinika

A máj a legfőbb anyagcsere szervünk. A szénhidrát, zsír és aminosav háztartás elsődleges termelő, tároló és moderáló szerve. A nucleotidok, és DNS mint sejtkomponensek és alapanyagok szintéziséből azonban keveset tudunk. A máj egyben hormon szerv is. Termel, átalakít és hormonokra reagál ezzel követi az egyed fejlődést. Az öregedési életszakasz a májban először a zsírosodással diagnosztizálható. A máj öregedése azonban megelőzi és befolyásolja más szerveink öregedését. Ezt az epigenetikai biológiai kor (Horvath index) meghatározással igazolható.

A máj zsírosodás egyben májkárosodás, amely a máj regeneratív válaszát is kiváltja. A májregeneráció felnőttkor végéig képes a természetes külső, fertőzőes vagy direkt károsító ágensek, májsejthalált okozó hatásait kompenzálni. Alkohol fogyasztás azonban zsírmáj kialakuláshoz vezet, a regeneráció kapacitást kimerítheti. Májregeneráció gátolt és csökkent hatékonyságú lehet genetikai alapokon is. MTHFR génmutációt hordozóknál, hyperhomociszteinaemia esetén, gyorsabb, hamarabb és nagyobb fokú a májzsírosodás. Ezt lipotróp faktorokkal, mint a folsavval és methyl donorokkal (betain) lehet és kell kezelni.

A máj regeneráció egy különleges sejtosztódási mechanizmuson keresztül történik, nem a direkt sejtosztódással valósul meg. A májban polyploid, több magvú (8c, 16c) sejtek alakulnak ki és a regeneráció sejt bimbózással azaz lánysejtek kialakulásával is történhet nagyfokú májkárosodás esetén. A májregeneratív polyploid sejtek kialakulásához DNS és nukleotid szintézisre van szükség. A májsejtek anyagcsere funkciója így kiterjed a nucleotid és DNS szintézisre is. A májsejtek nucleotidokat más szervek sejtjei számára is termelnek. A vérbe exosomákon keresztül történik a kibocsátás. A folsav és egyéb B vitaminok a nukleotidok szintéziséhez túl a chromatin stabilitásában fontos, s-adenosyl metionin (SAM) szintéziséhez is hozzájárulnak a metionin cikluson keresztül. A máj öregedése lassítható, visszaállítható folsav és SAM adagolásával. A szinusoid endoteliális sejtek csontvelői máj őssejtekből tudnak kifejlődni.

Klinikánkon eddig több mint 500 hyperhomociszteinaemiás beteget vizsgáltunk. Zsírmájra utaló laboreltéréseket, UH-n zsírmájat a plazma homocisztein szinttel korrelálva találtunk. Betegeink 90%-a MTHFR mutációt (c667t, a1298c) hordozott. Alkohol fogyasztásuk minimális. Klinikánkon biológiai korukat epigenetikai Horvath teszttel határoztuk meg. Ez folsav adagolás előtt ± 7.8 évet öregedést mutat a fizikai korhoz képest, 3-6-12 hónapos folsav (B9 vitamin) fogyasztás után szignifikáns biológiai kor csökkenést fiatalodást, emellett májenzim normalizálódást, UH-s kép stagnálását, javulását észleljük. SAM alkalmazása ezt gyorsíthatja. Nucleotid készítmények jelenleg nem érhetőek el. Külföldi alkalmazásuk azonban jó eredményt mutatott májregenerációban.

Az öregedés ideje alatt a máj zsírosodik, regenerációs és anyagcsere szintézis kapacitása csökken. A folsav adásával még az öröklött hyperhomociszteinaemiás, korai zsírmájások öregedését is lehet a biológiai kor szintjén csökkenteni, májregenerációját támogatni. Javasolom az ismeretlen etiológiájú májfunkciós emelkedés esetén a homocisztein meghatározást, UH-os májzsírosodás vizsgálatot, szükség esetén MTHFR génmutáció vizsgálatot és folsav terápia indítását a máj regeneráció támogatására, májzsírosodás csökkentésére, a biológiai kor javítására.

CHECK-POINT INHIBITOROKOKOZTA HEPATOTOXICITÁS

Nemesi Krisztina¹, Fried Katalin¹, Lőrinczi Csaba¹

¹Dél-pesti Centrumkórház - Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Szent László Kórház, Budapest

2011 óta az utóbbi évek egyik nagy onkológiai áttörését jelentették a check-point inhibitor terápiák megjelenése először monoterápiaként, majd kettős kombinációkban is. Ezen készítmények alkalmazása egyre bővül a daganatos betegek ellátásában, és ezzel párhuzamosan az általuk okozott, sokszor súlyos, életveszélyes mellékhatásokkal is egyre gyakrabban találkozunk. Számos szerv gyulladása, mint Hypophysitis, Pneumonitis, Nephritis, Pancreatitis, Encephalitis, Colitis mellett 4. leggyakoribb mellékhatásként, és 3. leggyakoribb letális mellékhatásként számíthatunk Hepatitis megjelenésére is. Az irodalmi adatok és saját tapasztalataink alapján is míg a monoterápiák esetén a terápia felfüggesztése önmagában elegendő lehet a májfunkciós értékek normalizálódásához, addig a kettős check-point inhibitor kezelések okozta májtoxicitás esetén az egyéb okok gyors kizárását követően, a minél előbbi szteroid terápia megkezdése szükséges. Steroid refrakter esetekben a nemzetközi ajánlásokban elsősorban mycophenolate mofetil terápia választása javasolt. Az előadás keretében ezen terápiákkal szerzett első tapasztalatainkat is szeretnénk áttekinteni, megosztani. Monoterápiák esetén a májfunkció rendeződése után alacsonyabb dózissal, de ugyanazon terápia visszaállítása is lehetséges és az esetleges újbóli hepatotoxicitás megjelenése esetén sem kell az első megjelenésnél súlyosabb formával számolni. Kettős check-point inhibitor terápiák, súlyosabb grade 3-4 stádiumú hepatotoxicitása esetén a terápiák folytatása azonban már nem lehetséges.

ALBUMIN TERÁPIA A MÁJCIRRÓZIS KEZELÉSÉBEN – JELENLEGI GYAKORLAT ÉS ÚJ PERSPEKTÍVÁK

Papp Mária^{1,2}

¹Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gasztroenterológiai Klinika, Debrecen

²Debreceni Egyetem, ÁOK, Belgyógyászati Intézet, Gasztroenterológiai Tanszék, Debrecen

Az albumin az emberi szervezetben a legnagyobb mennyiségben előforduló fehérje, amelyet kizárólag a máj termel. Ezért akut és/vagy krónikus májbetegségben a szérumban albumin szintje csökken. Májcirrózisban az alacsony albumin szint előre jelzi a betegség kimenetelét. Előrehaladott cirrózisban az albumin minősége a magas oxidatív stressz és a proinflammatorikus állapot miatt romlik. Az intravénás albumin adagolása patofiziológiai szempontból fontos és előnyös, azonban továbbra is nyitott kérdés, hogy kinek, mikor, mennyi albumin szükséges adni és milyen gyakorisággal. Míg az intravénás albumin alkalmazása nagy volumenű paracentézis (LVP) után, spontán bakteriális peritonitis (SBP) fennállása esetén, akut veseelégtelenségben és hepatorenális szindrómában (HRS) ajánlott, az albumin mennyisége és az adagolási séma további finomításra szorul, különösen figyelembe véve a iatrogén folyadéktülsúlyterhelés kapcsolatos, egyre nyilvánvalóbbá váló szövődeményeket (tüdőoedema, hipertenzió, nyelőcső varixvérzés). A volume státusz felmérésében a hagyományos fizikális vizsgálatok alacsony érzékenysége felkeltette az érdeklődést az új, nem invazív, így mellett használható eszközök, például a point-of-care ultrahang (POCUS) iránt, amelyek a hemodinamika pontosabb értékelésére szolgálnak. Az albumin alkalmazása egyéb indikációkban, mint például a nem-SBP típusú szisztémás bakteriális fertőzések, hiponatrémia, hepaticus encephalopathia (HE) kezelése, még mindig vita tárgyát képezi. Hasonlóképpen a májcirrózis rövid és hosszútávú kedvezőtlen betegség lefolyásának kivédése céljából kórházi vagy járóbeteg-ellátásban adott albuminkezelés is. Ezen klinikai helyzetekben alkalmazott albumin kezeléssel kapcsolatos klinikai vizsgálatok eredményei vagy negatívak vagy ellentmondásosak. Az albumin kezelés vonatkozásában az uniformizált stratégia helyett egyre inkább az egyénre szabott kezelési stratégia igénye merül fel. Az indikáció és a betegek kiválasztása döntő fontosságú. Az albumin adagjának és adagolási gyakoriságának is szerepe van a kezelés sikerében vagy kudarcában. Az előadás kritikus szemmel vizsgálja a rendelkezésre álló bizonyítékokat, és kiemeli azokat a területeket, ahol az albumin alkalmazása indokolt, valamint azokat, ahol a bizonyítékok még nem elégségesek, és további randomizált, kontrollált vizsgálatokra van szükség.

A METABOLIKUS DISZFUNKCIÓVAL TÁRSULT ZSÍRMÁJBETEGSÉG/ STEATOHEPATITIS (MASLD/ MASH) MEGÉRTÉSE A KARDIORENÁLIS-METABOLIKUS SZINDRÓMA (CRMS) KONTINUUMÁBAN

Papp Mária^{1,2}

¹Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gasztroenterológiai Klinika, Debrecen

²Debreceni Egyetem, ÁOK, Belgyógyászati Intézet, Gasztroenterológiai Tanszék, Debrecen

A krónikus vesebetegség, a szívbetegségek és az anyagcsere-betegségek gyakran együtt jelentkeznek. Ezen betegségek közös, indító kockázati tényezője a zsigeri elhízás/ diszfunkcionális zsírszövet és az ehhez társuló dyslipidaemia, magasvérnyomás, dohányzás és gyulladásos jelenségek, valamint inzulinrezisztencia. Az American Heart Association (AHA) munkacsoportja elismerve a szív, a vesék és az anyagcsere-rendszer egymással összefüggő szerepét 2023-ban kardiorenális-metabolikus szindrómának (CRMS) nevezte el és a progresszió szerint osztályozta ezt a betegségkombinációt, mely részleteiben és összességében gyakran

kedvezőtlen klinikai kimenetelhez vezethet. A szindróma patomechanizmusa összetett, központjában a centrális típusú diszfunkcionális zsírszövettel. A CRM-szindrómát a betegségprogresszió szerint 5 stádiumba sorolták (0. stádiumtól a 4. stádiumig), a kardiovaszkuláris, renális és metabolikus kockázati tényezők jelenléte és súlyossága szerint. A PREVENT modell (Predicting Risk of Cardiovascular Disease Events, AHA) került kidolgozásra, azzal a céllal, hogy megvalósuljon a CRMS-kockázat szűrése, diagnosztizálása, a stádiumok felismerése és a megfelelő kezelések elindítása.

A máj az egyik legfontosabb szerv, amelyet a szisztémás anyagcserezavar érint. 2023-ban a nem alkoholos zsírmájbetegség (NAFLD) új betegségkonceptiójaként javasolták a metabolikus diszfunkcióval társuló zsírmájbetegség (MASLD) fogalmának bevezetését. A MASLD, mely metabolikus diszfunkcióval társuló steatohepatitishez (MASH) vezethet, szoros kapcsolatban áll az inzulinrezisztenciával és az elhízással, fokozza a szisztémás gyulladást és a többszervi károsodást, és metabolikus diszfunkcióként nagymértékben részt vesz a CRM-szindróma patogenezisében és progressziójában. A MASLD-t a kardiovaszkuláris (CVD) események és a krónikus vesebetegség kialakulásának független kockázati tényezőjeként azonosították. A magas zsírmáj index (Fatty Liver Index, FLI) független előrejelzője volt az ischaemiás szívbetegség kialakulásának. A legújabb irodalmi adatok szerint a MASLD kezelése elengedhetetlen a 2-es típusú cukorbetegség (T2DM) szövődményeinek megelőzésében.

A CRM-szindróma stádiumbeosztása ugyanakkor nem veszi figyelembe a MASLD jelenlétét, a PREVENT pedig nem foglalja magába a zsírmájbetegséget mint változót. Felmerül annak a lehetősége, hogy a CKM-szindróma stádiumbeosztásában a MASLD jelenlétnek/hiányának figyelembevétele pontosabbá tehetné a CVD események kockázatbecslését, a MASLD kardiovaszkuláris kimenetelre gyakorolt additív hatása miatt. Ezen ésszerű hipotézist a legújabb kutatási eredmények alátámasztják. A MASLD-nek a CRMS-be történő integrációjával (kardiovaszkuláris-renális-hepatikus-metabolikus (CRHM) szindróma), és ezen állapotokat egységes egésként, nem pedig különálló entitásokként való kezelésével holisztikusabb kezelési stratégia alakítható ki, amely ígéretes utat kínál a kardiometabolikus pandémia kezelésében.

A PRIMÉR BILIÁRIS KOLANGITISZ (PBC): JELENLEGI KEZELÉSI STRATÉGIÁK ÉS JÖVŐBELI LEHETŐSÉGEK

Papp Mária^{1,2}

¹Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gasztroenterológiai Klinika, Debrecen

²Debreceni Egyetem, AOK, Belgyógyászati Intézet, Gasztroenterológiai Tanszék, Debrecen

A primér biliáris kolangitisz (PBC) egy krónikus gyulladással járó ismeretlen eredetű autoimmun kolestatikus májbetegség, amely kezeletlen esetben végstádiumú biliáris cirrózis kialakulásához vezet, mely májátültetést tesz szükségessé. A PBC terápiája alapvetően a biokémiai folyamatok kontrolljára, a tünetek csökkentésére, a fibrózis progressziójának megelőzésére, és a végstádiumú betegség és az ahhoz társuló szövődmények elkerülésére irányul. Évtizedek óta a PBC alapvető kezelése az urzodeoxikólsav (UDCA), amely a legtöbb betegnél késlelteti a betegség progresszióját, de nincs hatása a PBC tüneteire. A szérum alkális foszfátáz (ALP) szintjének jelentős csökkenéshez társuló klinikai előnye bizonyított a nagyetszámú klinikai tanulmányok eredményei alapján. Amennyiben az UDCA kezelés esetén a terápiás válasz nem megfelelő, másodvonalbeli szerek adása szükséges. Az epesavak fiziológiájának jobb megértése új hatóanyagok kifejlesztéséhez vezetett, amelyek javítják a kolestatizist PBC-ben szenvedő betegeknél, és várhatóan csökkentik a betegség progressziójának kockázatát. Az obetukólsav (OCA) volt az első PBC-re jóváhagyott másodvonalbeli terápia, amelynek feltételes forgalomba hozatali

engedélyét az Európai Gyógyszerügynökség (EMA) 2024 júniusában visszavonta, mert alkalmazásának előnyei a véleményük szerint már nem haladják meg a kockázatokat. Az elafibranor és a seladelpar a peroxisóm-proliferátor-aktivált receptor (PPAR) agonisták, amelyeket nemrégiben engedélyeztek PBC-ben szenvedő betegeknél, míg a bezafibrát és a fenofibrát off-label terápiaként állnak rendelkezésre. Jelen előadás áttekinti azokat klinikai jellemzőket, amelyeket figyelembe kell venni annak eldöntésére, hogy indokolt-e másodvonalbeli szer alkalmazása a kezelés során, és hogy melyik szer jöhet szóba. Bemutatja azon ígéretes új vizsgálati készítményeket (farnesoid X receptor [FXR] agonisták, nikotinamid adenin dinukleotid foszfát oxidáz oxidase [NOX] inhibitor vagy ileális epesav transporter [IBAT] gátló), amelyekkel a jövőben a PBC kezelés kiegészülhet. Végezetül összefoglalja a PBC kezelésének változó paradigmáját és azt az új szemléletet, amely egy személyre szabottabb megközelítésen alapul, figyelembevéve az egyéni kockázattértékelést a terápia kezdetétől fogva.

A PRIMÉR BILIÁRIS KOLANGITISZ (PBC) FELISMERÉSÉNEK NEHÉZSÉGEI A MINDENNAPI GYAKORLATBAN

Papp Mária^{1,2,3}

¹Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gasztroenterológiai Klinika, Debrecen

²Debreceni Egyetem, ÁOK, Belgyógyászati Intézet, Gasztroenterológiai Tanszék, Debrecen

³Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Ritka Májbetegségek Európai Referenciahálózata (ERN RARE-LIVER) Centrum, Debrecen

A primér biliáris kolangitisz (PBC) egy krónikus, autoimmun, kolesztatikus májbetegség, amely főként a 40–70 éves nőket érinti. Összesített globális incidenciája és prevalenciája 1,76, illetve 14,6 100 000 főre vetítve. A legújabb epidemiológiai tanulmányok szerint a betegség előfordulása világszerte növekszik, de földrajzi heterogenitás tapasztalható. Továbbá csökken a nő/ férfi aránya a betegségben szenvedők körében. A betegség ugyan lassan progrediál, azonban korai diagnózis és megfelelő kezelés nélkül májcirrózishoz és májelégtelenséghez vezethet, mely májátültetést tesz szükségessé. A férfiak esetén a PBC általában később kerül diagnosztizálásra, előrehaladottabb stádiumban és részben emiatt is rosszabb a prognózisa. Ugyanakkor gyakoribb a hepatocelluláris carcinoma (HCC) előfordulása is a nőkhöz viszonyítva.

A PBC felismerése a mindennapi gyakorlatban számos szempontból kihívást jelenthet. Egyrészt a tünetei (viszketés és a fáradtság) gyakran enyhék és nem specifikusak, különösen a betegség korai szakaszában. A betegek kezdetben nem feltétlenül tulajdonítják betegség következményének, az orvosok pedig nem gondolnak a PBC lehetőségére. Gyakori az extrahepatikus társbetegségek jelenléte, mint Sjögren szindróma, a pajzsmirigy-betegség és szisztémás szklerózis, mely miatt a betegek egy része nem hepatológiai szakellátásban kerül elsődlegesen ellátásra.

A betegek jelentős része az alapellátásban és a nem-hepatológiai szakellátásban jelentkezik, ahol a PBC felismerésével kapcsolatos ismeretek nem feltétlenül állnak rendelkezésre. Klinikailag a PBC-t a kolesztatikus májenzimek tartós emelkedése jellemzi, beleértve az alkális foszfatáz (ALP) és a gamma-glutamil-transzferáz (GGT) enzimeket, amelyhez jellegzetes immunszerológiai eltérések az anti-mitokondriális antitestek (AMA) és/vagy PBC specifikus anti-nukleáris antitestek (ANA, anti-sp100 vagy anti-gp210) jelenléte. Ezek együttese elegendő a PBC diagnosztikájának felállításához májbiopszia elvégzése nélkül.

Amennyiben ezen autoantitest(ek) nem mutathatók ki, a PBC-vel összhangban lévő májbiopsziás lelet (krónikus nem szuppuratív destruktív kolangitisz és florid epeúti lézió) erősíti meg a diagnózist. A betegek többsége esetén a 2/3 diagnózis szabály jól alkalmazható, azonban vannak klinikailag nehezebben diagnosztizálható esetek. Az ALP és/vagy a GGT-emelkedés mértékének küszöbértékére vonatkozóan az EASL CPG nem ad iránymutatást. Ugyanakkor már viszonylag szerény emelkedés $\geq 1,5 \times \text{ULN}$ - ALP is utalhat PBC-re. A korai PBC esetén előfordulhat, hogy csak GGT emelkedés van ALP emelkedés nélkül. Az izolált GGT emelkedés esetén is éppen ezért a differenciál diagnosztika során gondolni kell PBC lehetőségére. Urzodeoxikolsavval kezelt PBC beteg esetén, amennyiben az ALP normalizálódik, de a GGT emelkedett marad ($\geq 3,2 \text{ ULN}$), az rosszabb prognózissal társul.

A kolesztázis nélküli AMA és/ vagy ANA pozitivitás egészséges egyéneknél is előfordulhat (legfeljebb 1/1000) és 5 év után kb. az esetek 16%-nál alakul ki a betegség. A PBC fontos biokémiai jellemzője még a szérum immunglobulin-koncentrációk, különösen az IgM emelkedése. A PBC diagnosztikájának irányában nem egybecsengő biokémiai és immunszerológiai leletek esetén, ha már szignifikáns fibrózis is ($\text{LSM} \geq 8 \text{ kPa}$) fennáll az májelasztográfia lelet alapján a májbiopszia elvégzésének szükségessége szóbajön.

A májbiopszia eredménye is lehet ellentmondásos, különösen a PBC korai stádiumában. Míg a PBC variáns szindróma (PBC/autoimmun hepatitis [AIH] és/vagy AIH/PBC), mely az esetek 8-10%-ét teszi ki egyidejűleg jelentkezhet, a két betegség jellemzői egymást követően is kialakulhatnak. Ezért ezeknek a variáns állapotoknak a diagnosztikai vizsgálata nemcsak az első diagnózis felállításakor, hanem a követés során is indokolt lehet. Számos szakértői központ ismétli a legfontosabb autoantitestek, valamint az IgG és IgM osztályú immunglobulinok szintjének szűrését, a transzaminázok és a kolesztatikus enzimek szintjének mérése mellett, rendszeres időközönként, például évente vagy kétevente. A PBC variáns szindróma diagnózist a Párizsi-kritériumok (1998) és egy újabban kidolgozott pontrendszer segíti (Zhang és mtsai. 2018). A szövettani mintavétel minden esetben kötelező (mint AIH diagnosztikához általában).

Tekintve, hogy a betegekben gyakran más okból végzett rutin vérvizsgálat hívhatja fel a figyelmet a PBC irányú további kivizsgálás szükségességére, ezért a betegséggel kapcsolatos jelenlegi ismereteknek az alapellátás és a nem hepatológiai szakellátás irányában történő átadása elengedhetetlenül fontos a PBC időben történő felismeréséhez (korai diagnózis). A hepatológiai ellátáshoz és a májelasztográfiához való jobb hozzáférés biztosításának megoldása is szükséges. A májelasztográfia a diagnózis felállítás, a rizikóbecslés, valamint a betegek követése során elengedhetetlenül fontos modalitássá vált. A hepatológiai gyakorlatban pedig a betegség progressziójával kapcsolatos pontos kockázatfelmérésére és a hatékony, egyénre szabott kezelés megkezdése. A betegséghez kapcsolódó autoimmun betegségek, köztük a pajzsmirigy betegség és az oszteoporózis, valamint az életminőséget jelentősen rontó tünetek (viszketés, fáradtság) jobb felismerése, rendszeres aktív követése és kezelése is szükséges.

MASLD: AZ ÚJ VILÁGJÁRVÁNY.

AZ EASL-EASD-EASO 2024-ES KLINIKAI GYAKORLATI IRÁNYELVEI

Pár Alajos¹

¹ Pécsi Tudományegyetem ÁOK, Klinikai Központ, Pécs

A metabolikus diszfunkcióval társult steatosisos májbetegség (MASLD) ellátására vonatkozó klinikai gyakorlati irányelvek (Clinical Practice Guidelines) 2024-ben jelentek meg a J Hepatology-ban, és érintik a MASLD definícióját, prevalenciáját, a diagnosztika és terápia kérdéseit.

A fibrosissal járó (at risk) MASLD felismerésére szolgáló szűrési stratégiáknak fontos eszközei azok a nem invazív tesztek, amelyek alkalmazása javasolt kardiometabolikus kockázati faktorok, diabetes, obesitas és kóros májenzimek észlelése esetén. Ezeknek a próbáknak a szekvenciális, lépcsőzetes használata a vér alapú FIB-4 score-tól az elasztográfiáig, lehetőséget ad az előrehaladott fibrosis kizárására, ami determinálja a kórfolyamat kimenetelét.

A MASLD és szövődményei kezelésében alapvető az életmódváltoztatás, a testsúlycsökkentés, a mediterrán diéta, és a fizikai aktivitás. A diabetesszel vagy obesitással társuló MASLD terápiájában kulcsszerepet kapnak az incretin-alapú farmakonok (semaglutid, tirzepatid), a kóros elhízással járó MASLD-ban a bariatriai sebészet is. A nem cirrhotikus, F2/3 fibrosissal járó MASH célzott kezelésére ajánlott a THR β agonista resmetirom, ez a steatohepatitis és a fibrosis hisztológiailag igazolt regressziójához vezethet. MASH-cirrhotisban célzott farmakoterápia nem áll rendelkezésre, ilyen esetekben a fő feladat a portális hypertenzió kontrollja, a táplálkozási deficit és a sarcopenia megelőzése, valamint a hepatocellularis carcinoma (HCC) irányában történő szűrés. Dekompenzált cirrhosisban megfontolandó a májtranszplantáció.

Az EASL-EASD-EASO irányelvei tükrözik az utolsó évtizedben bekövetkezett haladást az anyagcserezavarhoz társuló steatositis megismerésében. A javaslatok támpontot nyújtanak a leggyakoribb krónikus májbetegséggel foglalkozó klinikusoknak a hatékony, egyénre szabott ellátást szolgáló, korszerű diagnosztikai és terápiás tevékenységhez.

ÚJ LEHETŐSÉGEK A MASLD ÉS MASH KEZELÉSÉBEN

Pár Gabriella¹

¹PTE KK I. sz. Belgyógyászati Klinika

A metabolikus diszfunkcióval társult steatotikus májbetegség (MASLD) globális egészségügyi problémává vált, prevalenciája az obesitas és a diabetes nagy gyakoriságával párhuzamosan nőtt meg. A MASLD progresszív altípusa, a metabolikus diszfunkcióval társult steatohepatitis (MASH) fibrosissal vagy anélkül a determinálja a májbetegség kimenetelét és a cardiovascularis kockázatot. A MASH-cirrhotis vezető indikációja májtranszplanációnak és leggyakoribb oka a hepatocellularis carcinomának. A MASLD kezelésének fő tényezője az életmódváltoztatás, a túltápláltság és egyéb kockázati tényezők csökkentésére irányul. A MASH farmakoterápiáját eddig azoknak a gyógyszereknek az „off label” használata jelentette, amelyeket eredetileg a diabetes és az obesitas kezelésére fejlesztettek ki. Nagy előrelépés e téren, hogy speciálisan a mérsékelt vagy előrehaladott (F2-F3) fibrosissal járó MASH terápiájára FDA már két hatóanyag a thyreoid hormon receptor β agonista resmetirom és a GLP1 RA semaglutid alkalmazását jóváhagyta közelmúltban. Az előadásban áttekintjük a MASH farmakoterápiájának eszközeit két megközelítésből. A gyógyszeres beavatkozásnak egyrészt a máj toxikus metabolikus környezetét kell javítani (pl. incretin mimetikumok, GLP1 RA, GIP RA, SGLT-2 gátlók és a FGF19/21 fibroblaszt növekedési faktor analógok által), másodsorban pedig direkt a hepatocytákat célozva elősegíteni a máj jobb funkcióját és adaptációját a toxikus környezethez. Ez utóbbi megközelítést képviseli az antisteatotikus, antifibrotikus hatású resmetirom is. Az előadás tárgyalja az FDA által F2-F3 fibrózis stádiumú MASH-ben jóváhagyott resmetirom terápia gyakorlati kérdéseit, illetve a semaglutid kezelés hatásait és a MASH terápiájában a kombinációs kezelésmódok nyújtotta további potenciális lehetőségeket.

GYÓGYULÁS HCV FERTŐZÉSBŐL: VÍRUS ELTŰNT, RIZIKÓ MARADT?

Pár Gabriella¹

¹PTE KK I. sz. Belgyógyászati Klinika

HCV infekcióban a pangénotípusú direkt ható antivirális terápia (DAA) által kiváltott vírus elimináció (tartós virológiai válasz, SVR) bizonyítottan csökkenti a morbiditást, és a májjal kapcsolatos mortalitást. A HCC kockázat is mérséklődik, azonban teljesen nem szűnik meg, évekig fennállhat, különösen előrehaladott májfibrózis esetén. HCV okozta HCC 90 % -a cirrhosis, a hosszútávú májkárosodás és gyulladás talaján alakul ki, míg 10 % esetén fibrózis, de nem cirrhosis talaján, a kofaktorok, úgy mint a HCV 3 genotípus, HBV, HIV és MASH, obesitas, diabetes, alkohol szerepe jelentős. A HCC kialakulása HCV-ben sokarcú folyamat: gyulladás, immunválasz, oxidatív stressz, genetika, epigenetika és comorbiditások szerepe együtt hat. A DAA kezelés megkezdése előtti fibrózis stádium döntő a prognózis, a HCC rizikó szempontjából. A post SVR fibrózis regressziót számos tényező befolyásolja, genetikai tényezők mellett fontos a progressziót befolyásoló módosítható tényezők (pl. HBV, HIV

koinfekció, MASH) korai felismerése és kezelése. Cirrhosis -illetve EASL szerint már F3 stádiumú fibrózis- non invazív igazolását követően SVR után is szükséges a betegek folyamatos követése, 6 havonta UH szűrés és AFP vizsgálat javasolt. Az SVR utáni perszonalizált HCC követés új eszköze un. SMART gépi tanulási model (mely hét paraméteren alapul: életkor, BMI, thrombocyta, AFP, GGT, GOT, albumin) alkalmas a magas kockázatú betegek azonosítására. Összefoglalva DAA kezelésre bekövetkező SVR után a HCV okozta HCC kockázat csökken, de előrehaladott májfibrózis esetén nem szűnik meg, ezért ezen betegeknél a surveillance élethosszig tartó legyen. A HCV okozta HCC megelőzésében a HCV fertőzöttek szűrése, a vírusfertőzés korai felismerése és DAA kezelése mellett -a remélhetőleg nem távoli jövőben- a HCV elleni vakcina kifejlesztése hozhat előrelépést.

DOHÁNYZÁS ÉS FÜGGŐSÉG

Petke Zsolt ¹

¹ Boldog Gellért Szakkórház, Pomáz

Az addikológiai ellátás multidiszciplináris és multiprofesszionális feladat, egy olyan fejlődő tudományág, ahol az orvostudomány természettudományos szemlélete önmagában kevés a változáshoz. Pszichiátriai, vagy akár belgyógyászati ellátás során a dohányzás által okozott károsodás nem elsőrendű probléma, a súlyos addikció viszont – amelynek a dohányzás legtöbbször része- mindannyiunk dolgát megnehezíti, ebben talán a hepatológus kollégák kiemelten reprezentáltak. Véget nem érő viták a függő betegekkel, sorozatos terápiás kudarcélmények. A függő beteg gyakori vendég a belgyógyászati ellátásban, a rá jellemző „kockázatkereső magatartás” gyakran okoz akut helyzeteket, krónikusakat pedig rendszerint. A függőségből felépülni viszont személyiségváltozással lehet tartósan, nehéz munkát jelent beteg és segítő számára egyaránt, legyen szó kémiai szerhasználatról, vagy viselkedési addikcióról, ez a munka pedig az orvos „kérdésfelvetésével” kezdődik. Nem mindegy tehát, hogy az ellátásban hogyan találjuk a bizalommal nagyon gyengén felvértezett betegek számára a problémát, illetve az abból való felépülési lehetőségeket. A dohányzás-függőség ebben a kontextusban egy rendkívül elterjedt probléma, kezelésében az ártalomcsökkentés fontos szereppel bír, az orvosi beavatkozás ennek tükrében nehéz és kihívásokkal teli feladat.

TRANSZPLANTÁLT BETEGEK UTÓGONDOZÁSA, AKUT GE HELYZETEK ELLÁTÁSA

Haboub Sandil Anita ¹

¹Semmelweis Egyetem, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

A májátültetés (OLT) a végstádiumú májbetegségek életmentő terápiás lehetősége, amely jelentősen javítja a túlélést és az életminőséget. Az előadás a májtranszplantált betegek posztoperatív gondozásának komplex rendszerét, valamint az akut gasztroenterológiai sürgősségi állapotok ellátását tekinti át, kiemelve a multidiszciplináris megközelítés jelentőségét.

Centrumunk túlélési adatai megközelítik a nemzetközi adatokat. Májtranszplantációnál az egy éves túlélés közel 90%-os, és az ötéves túlélés megközelíti a 70%-ot.

A gondozás fő célja a grafftunkció megőrzése, a szövődmények megelőzése és korai felismerése, melynek érdekében strukturált követési protokollok (heti-havi-éves kontroll, labor-, virológiai, képalkotó és invazív vizsgálatok) alkalmazása szükséges.

A korai graftelégtelenség fő okai közé tartozik a PNF = primary non-function (0,6–0,8%), az artéria hepatica trombózis (1–7%), valamint technikai sebészeti hibák és sepsis; ezek jelentős része intervenciós revaszkularizációval kezelhető, de gyakran retranszplantáció szükséges.

Késői diszfunkciót leggyakrabban ischaemiás biliaris léziók, portális véna trombózis (2,1–26%) és vena cava inferior anastomosis sztenózis okoznak. A biliaris szövődmények (sztriktúrák, epecsorgás) kezelése elsősorban endoszkópos (ERCP, sphincterotomia, stent) vagy perkután transzhepatikus drenázs (PTD).

A megfelelő graft túléléshez az akut és krónikus rejekció (ductopeniás forma <2%) felismerése és kezelése kulcsfontosságú. A késői esetekben az adherencia hiánya meghatározó tényező lehet.

Az immunszuppresszió következtében a fertőzések morbiditása magas, a betegek kétharmadát érinti: az első hónapban nozokomiális, 2–6 hónap között opportunist, később közösségben szerzett kórokozók dominálnak. Az alapbetegségek (HBV, HCV, NAFLD/NASH, AIH, PBC, PSC) rekurrenciája 10–50% között mozog, mely grafftvesztéshez vezethet, különösen rekurrens PSC esetén. PSC és IBD társulása esetén nő a rPSC és a kolorektális carcinoma kockázata, mely intenzív endoszkópos surveillance-t is indokol.

Klinikai esetismertetések demonstrálják az intervenciós radiológiai, endoszkópos és sebészeti megoldások integrációját a komplex szövődmények kezelésében. Az előadás következtetése szerint a májtranszplantáció utáni sikeres hosszú távú kimenetel a szoros, protokollal támogatott gondozáson, az interdiszciplináris együttműködésen és a szövődmények azonnali menedzselésén alapul.

GYERMEKKORI ZSÍRMÁJ: MI LESZ VELÜK, HA FELNŐNEK?

Szabó Dolóresz¹

¹Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay utcai részleg

A gyermekkori elhízás világszerte egyre jelentősebb népegészségügyi kihívást jelent: az Egészségügyi Világszervezet adatai szerint 2022-ben több mint 39 millió 5 év alatti, illetve 340 millió 5–19 éves gyermek és serdülő volt túlsúlyos vagy elhízott. Magyarországon a 3-18 éves korosztályban 13,4% túlsúlyos, 6,6 % elhízott. Azonban a 6-8 éves korosztályban a gyermekek több mint 20 %-a küzd súlyproblémával. A gyermekkori MASLD prevalenciája a teljes populációban kb. 7–10%, ugyanakkor túlsúlyos gyermekeknél elérheti a 30–40%-ot is.

A 2023-ban a nemzetközi szakmai konszenzus a „nem-alkoholos zsírmájbetegség” (NAFLD) elnevezést „metabolikus diszfunkcióhoz társuló zsírmájbetegség” (MASLD) elnevezésre cserélte, ezzel hangsúlyozva a kórkép szoros kapcsolatát a metabolikus rizikófaktorokkal. A MASLD kialakulásának patomechanizmusa összetett, melyben központi szerepet játszik az inzulinrezisztencia, a viscerális obesitas, a diszlipidémia és a krónikus gyulladás. A MASLD gyermekkorban többnyire tünetmentes, a diagnózis leggyakrabban emelkedett májenzimek (ALT, AST) és ultrahanggal igazolt steatosis hepatitis alapján történik. Ahogyan felnőttkorban, úgy gyermekkorban is fontos az egyéb kórok kizárása a steatosis hepatitis hátterében.

A gyermekkori MASLD kezelésének alappillére az életmódváltás, mely magában foglalja a kiegyensúlyozott táplálkozást (energia- és cukorbevitel csökkentése, mediterrán jellegű étrend), a rendszeres testmozgást, a gyermekek és családok pszichés támogatását.

A korai felismerés és a komplex, multidiszciplináris életmódintervenció kulcsfontosságú a betegség progressziójának megelőzésében. A jövőben egységes szűrési protokollokra és preventív stratégiákra van szükség a gyermekpopulációban.

EPESAV ZAVAROK ÉS AZOK KEZELÉSE MÁJBETEGSÉGEKBEN. AZ IONCSERÉLŐK SZEREPE

Szalay Ferenc¹

¹ Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

A máj által naponta termelt 600-800 ml epe 5%-a szárazanyag, aminek 61%-át az epesavak adják, amelyek szterán vázas poláros molekulák. Glicinnel és taurinnal konjugált primer epesók a bélben szekunder epesavakká alakulnak, amelyek 95%-a terminális ileumból visszaszívódik. Az enterohepatikus keringésben résztvevő epesavak emulgeálják a zsírokat, aktiválják a lipázt, segítik a zsírsavak felszívódását és antibakteriális hatásuk is van. Toxikus hatásuk ellen a hepatikus és ductális bikarbonát szekréció, valamint a foszfolipid molekulák védenek.

Ha elmarad a vékonybélből az epesavak visszaszívódása, az a colonban hasmenést provokál. Az ioncserélő gyanták megkötik az epesavakat, azokkal oldhatatlan komplexet képezve a széklettel távoznak.

Részleges epeúti obstrukció, mint primer biliaris cholangitis következtében a vérben felszaporodó epesavak toxikus hatása többek között kínzó bőrvizketést okoz. A cholestamin (Qestran) orálisan adható, por alakú ioncserélő gyanta, ami naponta 2x4 g mennyiségben kedvezően csökkenti a vérben az epesavakat és a bőrvizketést. Feloldva kellemes, narancs ízű folyadék, Teljes epeúti elzáródás esetén kontraindikált az adása, és az igen ritka fenilketonuria esetén sem adható.

HAEMOCHROMATOSIS

Szalay Ferenc¹

¹ Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

A vas fokozott felszívódása, és raktározásának szabályozási zavara miatt **kóros vasfelhalmozással járó betegségek összefoglaló megnevezése**. A nagy mennyiségű vas lerakódik a májban (>100x), a pancreasban (>50x), a szívben (>25x), a hypophysisben, a bőrben és egyéb szervekben, ahol szövetkárosodást és funkciózavart okoz. Bár a genetikai hiba már születéstől megvan, a tünetek felnőtt korban jelentkeznek. Férfiakban gyakoribb.

Osztályozás. **Primer** haemochromatosisban az excesszív mennyiségű vas főleg a parenchyma sejtekben, a **szertett** vastúlterhelési állapotokban főleg a reticuloendotheliális sejtekben található.

Az egész szervezet vastartalma nagyobb. A normális felnőtt szervezet 3-4 gramm vastartalmának állandóságát a napi 1-2 mg veszteséget pótló, a duodenális enterocyták vasfelszívó képességének regulációja biztosítja, aminek szabályozója a májsejtek által termelt hypoferrinaemia hormon, a hepcidin.. A haemochromatózis különböző formáiban különböző helyeken van a hiba.

A hereditár haemochromatosis (HH) két csoportja közül a HFE-génmutációkkal (C282Y, H63D, S65C) járó forma gyakori, a nem-HFE formák, mint a juvenilis haemochromatosis (HJV, haemojuvelin-mutacio), a hepcidin-(HAMP) mutáció betegség, a transzferrin receptor 2-mutacio (TRF2) és a ferroportin 1- (SLC40A1) mutáció betegség ritkán fordulnak elő.

Klinikai tünetek. Májnagyobbodás, bőrpigmentáció, cukorbetegség, szívbetegség, arthritis és hypogonadismus társulása haemochromatosis gyanúját kelti. Viszonylag könnyű a diagnózis, ha már cirrhosisa van a betegnek, ám nehéz, ha csak a fáradékonyság és egyéb nem típusos tünet, vagy csak azok némelyike jelentkezik.

A **laboratóriumi adatok** fokozati eltérést mutatnak aszerint, hogy a betegség melyik szakaszában történik a vizsgálat. A legkorábban jelentkező tünet az emelkedett **szérum vas szint** ($>32 \mu\text{mol/l}$) és a magas **transzferrin szaturáció** (50-100 %). A szabad vaskötő kapacitás kicsi ($<28 \mu\text{M/l}$). A **szérum ferritin** szint folyamatosan növekszik a betegség előrehaladtával, végül extrém magas szintet érhet el (900-6000 $\mu\text{g/l}$).

A **génmutáció vizsgálat** megerősíti a diagnózist, ha mindkét allél hibája (homozióta vagy kapcsolt heterozigóta) kimutatható.

Kezelés. Kezdetben hetente kell 400-500 ml vért lebocsátani, amivel alkalmanként 250 mg vasat lehet eltávolítani. A vasraktárak ürülését jól jelzi a ferritin szint csökkenése. A célérték $<50 \mu\text{g/l}$. Ha a vérlebocsátás ellenjavallt (súlyos anaemia, hypoproteinaemia), **kelát képző adható**. Új lehetőség a szájon át bevehető deferasirox tartalmú vaskelátor (Exjade), amit főleg béta-thalasszémia majorban szenvedő gyermekek kezelésére használnak.

Kórjóslat. A betegség lefolyása a praecirrhotikus fázisban előnyösen befolyásolható vérlebocsátásokkal, ekkor a kezelt betegek várható élettartama nem tér el a normálistól. A cirrhotikus betegek 30%-ban hepatocellularis carcinoma alakul ki, ez a kezelt haemochromatosisos betegek leggyakoribb halál oka. A folyamat progressziója függ az egyéb májkárosító tényezőktől.

HEPATIKUS ENCEPHALOPATHIA. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIÁS STRATÉGIA

Szalay Ferenc ¹

¹ Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

A hepatikus encephalopathia (HE) a máj elégtelen működéséhez és/vagy a portális keringés zavarához társuló pszichés, neurológiai és neuromusculáris tünetegyüttes az agyat érintő más betegség nélkül. A betegség spektruma széles, a minimális eltéréstől a kómaig terjed. Akut májelégtelenségben és a májcirrhosis dekompenzált stádiumában fordul elő.

A **diagnózist** a jellemző klinikai kép, a májbetegségre utaló laboratóriumi adatok, a magas vér ammónia szint és egyéb betegség kizárása biztosítja. A képzővizsgálatok jellemzők és az egyéb intracraniális betegség megítélése szempontjából fontosak.

A minimális hepatikus encephalopathia (MHE) csak pszichometriai, pszichofizikai vizsgálatokkal igazolható. A HE rejtett formájára (covert HE) az apátia, alvási ritmus megváltozása, csökkent számolási készség, romló kézírás, hangulati zavarok, viselkedés megváltozása jellemző. Az encephalopathia manifeszt formája (overt HE) a West Haven kritériumok II-IV stádiumának felel meg. A flapping tremort legalább egy percre kell vizsgálni. Deorientáció, somnolencia, stupor, beszéd artikulációs zavar után a kóma következik, amikor már fájdalom ingerekre sem reagál a beteg.

A **kezelést** a kiváltó ok, mint a gasztrointesztinális vérzés, székrekedés, infekció, túlzott vízbevitel megszüntetésével kell kezdeni. Mivel a patogenezis fő eleme, az ammónia jelentős része a bélből származik, fontos a bél dekontaminációja, aminek legegyszerűbb formája a beöntés. A lactulóz hatása összetett, adagja egyéni, annyi, ami naponta két-háromszori lágy székletet eredményez. A nem felszívódó antibiotikum (rifaximin) az ammónia termelő bélbaktériumok csökkentésével hat. Az ammonia detoxifikálását az L-ornitin-L-aspartát (LOLA) segíti, ami intravénásan és orálisan is adható. Alkalmasság az epizódok megelőzésére is. Új gyógyszer lehetősége az L-ornitin-phenilacetat (L-OPA), ami fázis 2 vizsgálatok szerint az ammóniát fenilacetát-glutamin formájában a vizelettel távolítja el, és mellékhatás nélkül csökkenti a vér ammónia szintjét.

ALBUMIN SZEREPE KRITIKUS ÁLLAPOTÚ BETEGEK KEZELÉSÉBEN

Szűcs Attila ¹

¹Szabolcs-Szatmár-Bereg Vármegyei Oktatókórház Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály

Az albumint kizárólag a májsejtek termelik, 20 mg/ttkg arányban. A plazmafehérjék 40 %-át, a koloid ozmotikus nyomás 80 %-át az albumin adja. 40-45 %-a intravaszkulárisan, 50-55 %-a extravaszkulárisan helyezkedik el. Normális kapilláris permeabilitás esetén az albumin lassan hagyja el az ér pályát, 2 óra múlva 90 %-a még ér pályán belül található. Felezési ideje 18-21 nap, amely lényegesen rövidülhet kritikus állapotú betegeknél a csökkent termelés, a fokozott bontás és az intravaszkuláris redistribúció miatt. Elektrosztatikus tulajdonsága miatt az endotel glycocalyx felületéhez kötődik (tömítő szerep), csökkenti a vaszkuláris permeabilitást és az inflammációs választ, antiapoptotikus hatással is rendelkezik. Haemorrhagias shockban javítja a mezenterialis mikrocirkulációt és a globális hemodinamikát. Enyhén antithromboticus és antioxidáns hatású, a legjelentősebb extracelluláris antioxidáns. Volumenhatása nagy, kb. 18 ml/g, azaz 1 g albumin 18 ml vizet köt meg. Az intravaszkuláris volumenhatás 4 órán keresztül áll fenn, ha a kapilláris permeabilitás nem növekedett: megbízható volumen expander. A mindennapi klinikai gyakorlatban az albumin pótlására Human-Albumin készítmények állnak rendelkezésre. Ezen készítményekben lévő összefehérje 95 %-a albumin. A Human-Albumin terápiás

javallata az alkalmazási előírta szerint a keringő vértérfogat helyreállítása és fenntartása, amennyiben a volumenhiány igazolt, és a kolloid oldat alkalmazása helyénvaló. A jelenleg rendelkezésre álló szakirodalmi adatok alapján adása javasolt a szepszis folyadék reszusztitációja során nagy dózisú krisztalloid alkalmazása esetén, spontán bakteriális peritonitis, hepatorenalis szindróma, nagy volumenű paracentesis, illetve hypalbuminaemias beteg ultrafiltrációja esetén. Alkalmazásának pozitív hatása valószínűsíthető, de az evidenciák limitáltak, diuretikum rezisztencia, szepszis és szívsebészeti alkalmazása során. Adásuk káros az akut traumás agysérülés és májcirrhosisban szenvedő beteg extraperitonealis infekciója esetén. Szeptikus betegeknek alkalmazott albumin pótlás tekintetében a nagyobb nemzetközi tanulmányok (SAFE trial, ALBIOS trial, RASP study) és a metaanalízisek alapján nem volt szignifikáns különbség mortalitás tekintetében az albumin és krisztalloid csoportok között, de az albumin csoportban alacsonyabb volt a nettó folyadékbevitel, gyorsabban csökkent, majd szűnt meg a katekolamin igény, azaz gyorsabban oldódott a shockos állapot. Az albumin a zsírsavak, a bilirubin, a hormonok, vitaminok és számos gyógyszer transzport fehérje is egyben. Mindezek figyelembevételével az albumin szubsztitúciót nem csupán a haemodinamikai hatása miatt indikálhatjuk, hanem a gyógyszerek szállító kapacitásának növelésére, illetve a gyökfogó tulajdonsága, úgynevezett „non-oncotikus” funkciói miatt is. Kritikus állapotú betegek albumin terápiájára megfelelő készítmények állnak rendelkezésre. Ezen betegek esetén az infúziós kezelés a szöveti perfúzió és oxigenizáció helyreállításának egyik alapvető módszere. A nemzetközi ajánlások bizonyos kórállapotokban (SBP, HRS, nagy dózisú paracentézis) magas szintű evidenciával ajánlják az albumin alkalmazását, bizonyos esetekben (szepszis) alkalmazásuk még nem egyértelműen bizonyított.

VASZKULÁRIS MÁJBETEGSÉGEK

Tornai István¹

¹ Debreceni Egyetem, Gasztroenterológiai Klinika, Debrecen

A vaszkuláris májbetegségek igen széles spektrumot ölelnek fel. A leggyakoribb a vena portae thrombosisa, mely kilakulhat cirrhosis mellett és szövődhet hepatocelluláris carcinomával is. Jóval ritkább a cirrhosis nélküli forma, ahol mindenképpen kell thrombophilia után kutatni. A következő forma a vena hepaticák elzáródása, a Budd-Chiari szindróma. További ritka kórképek lehetnek a sinusoid obstrukciós szindróma, a porto-sinusoid szindróma (azaz idiopathias non-cirrhosis portális hypertonia) és ide sorolják a hereditár teleangiectasiát (Osler kór) is. Az előadásban a cirrhosishoz társuló v. portae thrombosisra koncentrálnak a legfrissebb AGA ajánlás alapján. Kialakult cirrhosis esetén 6 havonta történjen hasi UH, elsősorban HCC szűrés céljából, ennek kapcsán mindig kérdezzünk rá a v. portae keringésére. Trombózis legkisebb gyanúja esetén is kötelező CT vagy MR vizsgálat elvégzése, mely során pontosan fel kell mérni a thrombus lokalizációját, esetleges v. mesenterica érintettségét, a thrombus hosszát és a lumen elzáródásának mértékét (komplett, részleges vagy minimális occlusio). Az antikoaguláns kezelés megkezdése előtt a varix státus felmérése mindenképpen indokolt. Ligáció ill. béta-blokkoló adása lehet szükséges. Bél ischaemia megjelenése sürgős antikoagulálás megkezdését teszi szükségessé. Nem indokolt viszont az antikoagulálás, amennyiben a thrombus már >6 hónapja jelen van és az elzáródás komplett és cavernosus kollaterálisok is észlelhetők. Amennyiben első észleléskor a beteg tünetmentes, az elzáródás mértéke <50%, spontán rekanalizáció történhet, ezért az antikoagulálás kezdésével várni lehet egy 3 hónapos CT kontrollig. Akiknél a v. portae lumen elzáródása >50%, ill. progresszió észlelhető, vagy májtranszplantáció jelölt, mindenképpen antikoaguláns kezelésre van szükség. A kis-molekulatömegű heparin (LMWH), a K-vitamin antagonisták és a direkt antikoagulánsok (DOAC) egyaránt alkalmazhatók. Egyre több adat áll rendelkezésre a DOAC hatékonyságával és biztonságosságával is. A DOAC Child C stádiumban nem adható, itt az LMWH preferálandó. Az antikoagulálás hatékonyságát 3 havonta végzett képalkotó vizsgálattal követni kell. Regresszió esetén a kezelés folytatása javasolt a transzplantációig. Amennyiben a beteg nem transzplantáció jelölt, akkor is legalább a teljes rekanalizációig vagy tovább, javasolt a kezelés folytatása. Számos adat bizonyítja ugyanis, hogy az antikoagulálás a cirrhosis progresszióját, a dekompenzáció valószínűségét is csökkenti. Enyhe, kisebb jelentőségű vérzések előfordulnak. Az antikoaguláns kezelés felfüggesztése esetén viszont a thrombosis recidiva esélye legalább 40-50%. A porta thrombosis revascularizációja egyedi esetekben szóba jöhet a transjugularis porto-szisztémás shunt kezelés során, különösen májtranszplantációs jelöltekben, amennyiben javíthatja a műtét technikai feltételeit.

MONOGÉNES ÖRÖKLŐDÉSŰ KOLESZTÁZISSAL JÁRÓ MÁJBETEGSÉGEK (GENETIC CHOLESTATIC LIVER DISEASE, EASL CPG ALAPJÁN)

Vitális Zsuzsanna^{1,2}

¹ Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gasztroenterológiai Klinika, Debrecen

² Debreceni Egyetem, ÁOK, Belgyógyászati Intézet, Gasztroenterológiai Tanszék, Debrecen

A genetikusan meghatározott kolesztázist okozó májbetegségek az epeelfolyást és az epeképződést biztosító folyamatok károsodását okozzák. Többnyire autoszomális recesszíven öröklődnek, de vannak dominánsként átvitt formák is, illetve sok esetben a heterozigóták sem egészségesek. A heterozigóta genotípusok enyhébb

kórformákkal járnak, illetve hajlamosíthatnak bizonyos betegségekre. Fő tünetük a viszketés, ami megkeseríti a betegek életét. Kezelése nem mindig egyszerű és nem is mindig sikeres. Az alkalmazható terápia függ a genetikai eltérés által okozott károsodástól (ursodeoxikólsav [UDCA], rifampicin, az epesavak enterohepatikus körforgásának [EHC] műtéti vagy gyógyszeres blokkolása stb.).

Az említett genetikai betegségek közé tartozik az **alfa1 antitripszin hiány**, mely elsősorban tüdőbetegséget okoz, de a májban termelődő kóros fehérjék károsítják a májat is. Terápiás lehetőség alig van, végstádiumú májbetegségben a májtranszplantáció hozhat megoldást.

Alagille szindrómában epeúti fejlődési elégtelenség alakul ki. Az ileumból történő epesav felszívódás gyógyszeres gátlása (IBAT gátló) javíthatja a transzplantációmentes túlélést.

A **progresszív familiáris intrahepatikus kolesztázisnak (PFIC)** több típusa ismert. A PFIC1-s a **familiáris intrahepatikus cholestasis fehérje defektusa** okozza, ami a kis epeutak detergenssekkal szembeni rezisztenciáját biztosítja. Az EHC gyógyszeres, vagy sebészi megszakítása javítja kimenetelt. A PFIC2 betegségben az **epesav export pumpa (BESP) hibája** miatt károsodik az epesavak transzportja a májsejtekből az epekanalikulusokba. Műtéti EHC megszakítást ajánlanak. A PFIC3 betegség az **MRD3 hiányt** jelenti, mely a foszfatidil-kolin funkciójához szükséges. A betegség általában UDCA-ra jól reagál. A PFIC 1-3 heterozgótákban gyakrabban fordul elő terhességi kolesztázis, gyógyszerindukálta májkárosodás (DILI), alacsony foszfolipid asszociált epeköbetegség, stb).

Az epesav szintézis zavarát több gén különböző mutációja is előidézhetheti. A kóros epesav intermedierek felhalmozódnak, a vizeletből kimutathatóak. Epesavpótlás (mint pl. kolsav) csökkenti az epesavtermelést, jó életminőséget biztosít. Bár ezek a genetikai hibák nem gyakoriak, mégis érdemes gondolni rájuk nem magyarázható kolesztázis, májsugor, tartósan emelkedett enzimek, viszketés esetén.

MASLD ÉS MÁJÁTÜLTETÉS - NEMZETKÖZI ADATOK

Werling Klára ¹

¹ Semmelweis Egyetem Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

A májtranszplantáció indikációja az elmúlt években jelentősen megváltozott, csökkent a HCV és nőtt az MASLD, valamint az alkohol okozta májbetegségek miatti májátültetések száma. A várólistán levő betegek halálozása, listáról való lekerülési aránya magasabb HCC-vel még nem rendelkező MASLD betegek esetén egyéb etiológiával összehasonlítva. Erre a betegcsoportra jellemző az idősebb életkor, 2-es típusú diabetes mellitus, hypertonia, dyslipidaemia, a coronária betegség, chronikus vesebetegség fennállása, a magasabb BMI és a májbetegségek szövődményeinek megléte. Az EASL 2024-es ajánlása iránymutatást ad ezeknek a betegségeknek a májtranszplantáció előtti szűrésére, kezelésére, felhívja a figyelmet a multidiszciplináris gondozásra.

Az MASH cirrhosis miatt transzplantált esetek 90%-nál a műtét után is kialakul metabolikus szindróma, nagyobb a rizikója a *de novo* hypertonia, dyslipidaemia, diabetes mellitus kialakulásának. Gyakoribb az érelmeszesedés, szívelégtelenség, coronáriabetegség. Az immunszuppresszív gyógyszerek szintén szerepet játszhatnak a fenti betegségek kifejlődésében.

A transzplantáció utáni túlélése a HCC nélküli MASLD betegeknek nem tér el egyéb etiológiától, valamint az a tény, hogy ezeknek a betegeknek a halálozása, várólistáról való lekerülése szignifikánsan nagyobb arányú, rámutat arra, hogy a transzplantációs előny szignifikánsan nagyobb ebben a betegcsoportban.

HIRDETÉS

BIII

ABBVIE

Maviret

HIRDETÉS

BIV

OPELLA

Normaflore