

Az epeutak betegségei



Dr. Gódi Szilárd

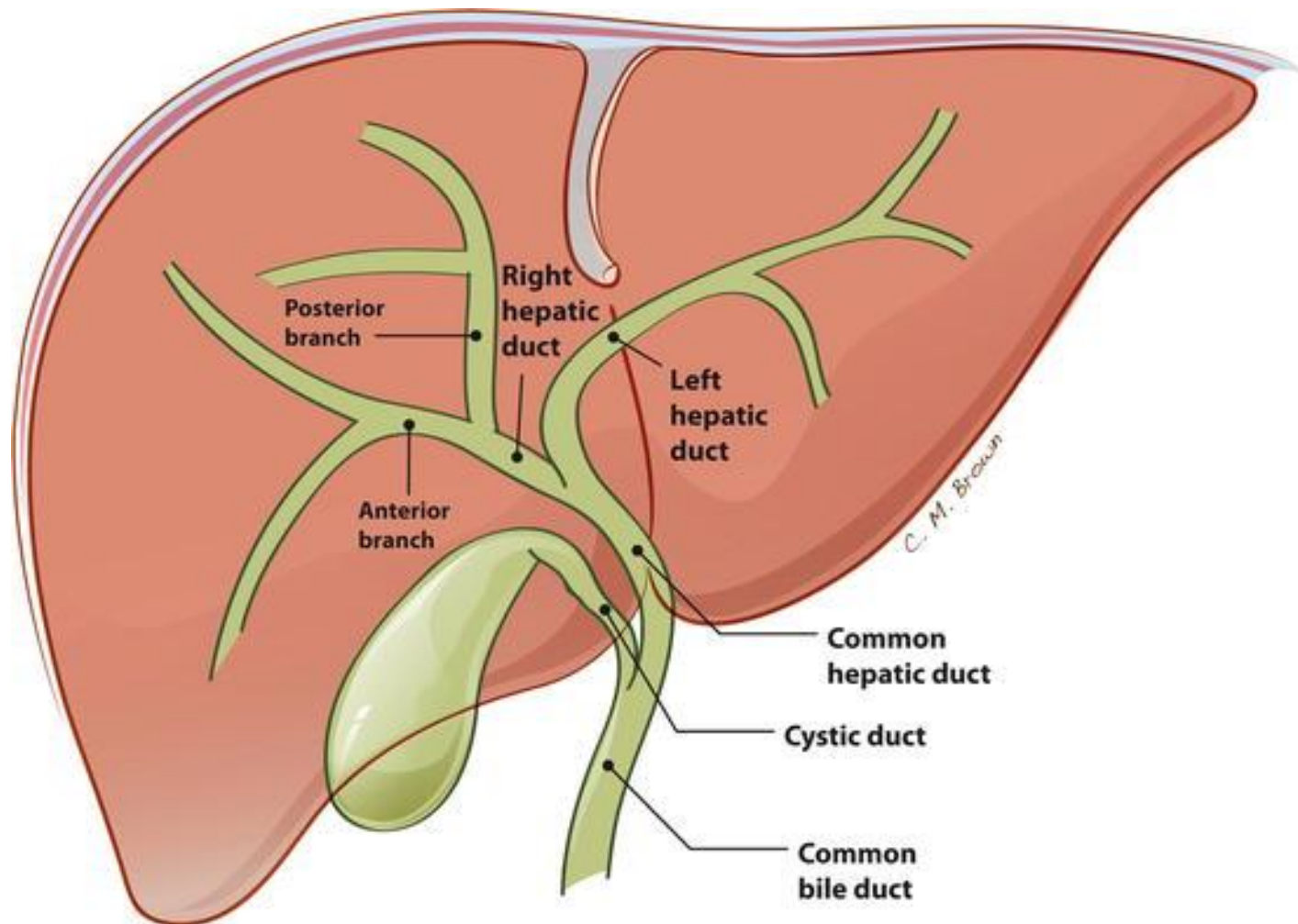
Klinikai szakorvos

PTE KK. I. sz. Belgyógyászati Klinika,
Gasztroenterológiai Tanszék

Bevezetés

- A máj naponta kb. 600 ml epét termel.
- Az epe fő alkotórészei a víz, elektrolitok, epesavak, koleszterin, lecitin és a bilirubin.
- Az epesavak detergens természetű molekulák, micellumokat képezve szerepet játszanak a koleszterin kiválasztásában, a zsíroldékony vitaminok felszívódásában és a májepe flow serkentésében.
- Az epeutak feladata az epe tárolása és a duodenumba juttatása.

Bevezetés



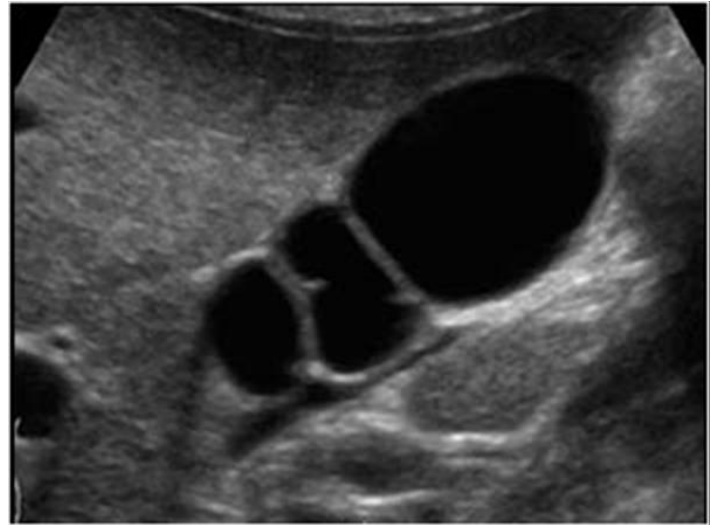
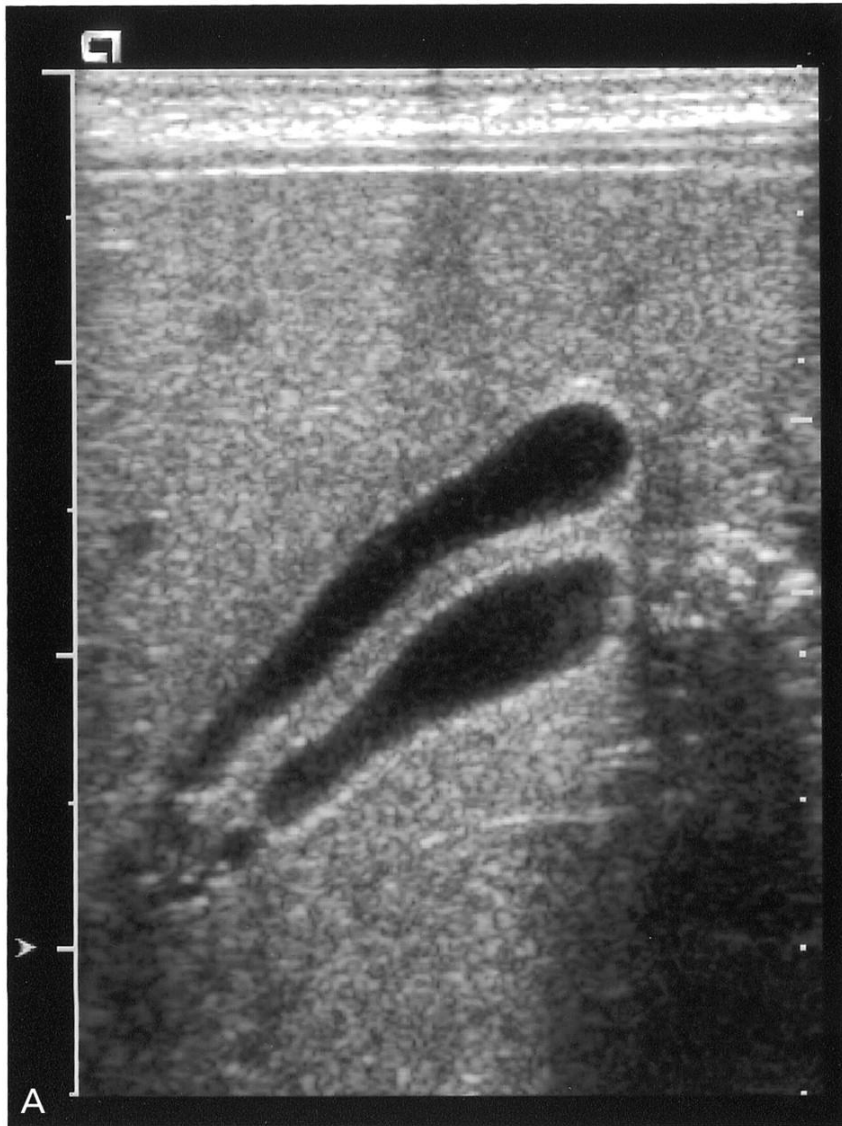
Bevezetés

- Intrahepaticus epeutak:
 - epecanaliculusok
 - terminális epeductulusok
 - intra és -extralobuláris epeutak
 - jobb és bal ductus hepaticus
- Extrahepaticus epeutak:
 - ductus hepaticus communis
 - ductus cysticus és a cholecysta
 - ductus choledochus
 - Vater papilla

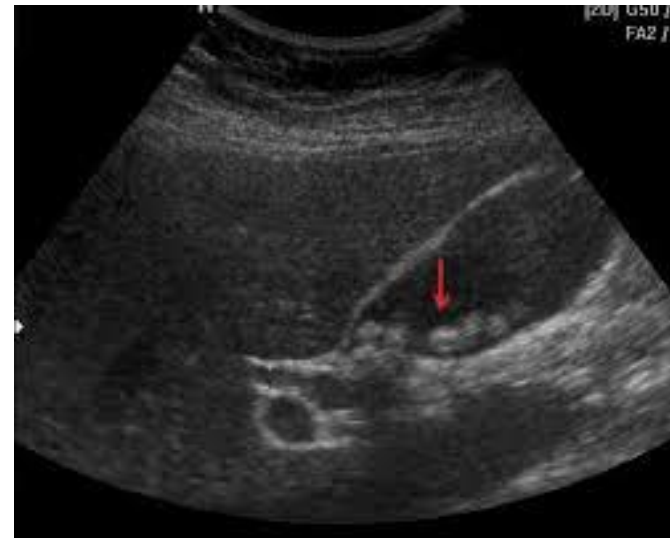
Az epehólyag veleszületett eltérései

- Agenesis
- Kettőzött epehólyag
- Bal oldali epehólyag
- Intrahepaticus epehólyag
- Septumok, diverticulumok
- Az esetek döntő részében ártalmatlan jelenség, rutin hasi UH vizsgálat során észlelik

Az epehólyag veleszületett eltérései



Epekőbetegség



Epekőbetegség

- Az epekövek a normális vagy kóros epe alkotórészeiből kialakult kristályos szerkezetek.
- Nyugati országokban a koleszterinkövek képezik az epekövek 75%-át, az ázsiai országokban a pigmentkövek gyakoribbak.
- Az epekövesség a népesség 10%-át érinti.
- Nőkben 3x gyakoribb mint férfiakban.

Patogenezis

- A koleszterinkövek képződési helye az epehólyag.
- Kialakuláshoz szükséges:
 - koleszterin-szuperszaturáció
 - fokozott nukleációs hajlam
 - epehólyag hypomotilitas
- Hajlamosító tényezők:
 - gyógyszerek: clofibrat, octereotid, ceftriaxon
 - fogyás, éhezés, TPN
 - terminális ileum betegségei
 - genetikai tényezők: CYP7A1, MDR3 mutáció

Patogenezis

- A fekete pigmentkövek képződésében bilirubin-konjugátumok fokozott szekréciója játszik szerepet.
- A fekete pigmentkövek az epehólyagban képződnek főleg chr. haemolysisben, cirrhosisban, chr. pancreatitisben.
- Béta-glukuronidáz hatására kialakult dekonjugált bilirubin monohidrát a kalciummal kristályokat képez.

Patogenezis

- A barna pigmentkövek kialakulhatnak az epehólyagban és az epeutakban is.
- Kialakulásukban az epesztázishoz társuló anaerob bakteriális fertőzés játszik szerepet.
- A bakteriális béta-glukuronidáz, foszfolipáz A és az epesav hidroláz hatására dekonjugált bilirubin és epesavak, palmitin- és sztearinsav képződik, amelyek kalciummal oldhatatlan komplexet képeznek.

Klinikai tünetek

- Nyugvó állapotban nem okoz panaszt.
- Az epekövek migrációja következtében fellépő elzáródás, ennek következtében kialakuló emelkedett nyomás vagy gyulladás okoz fájdalmat.
- Kiválthatja nagyobb mennyiségű zsíros étel fogyasztása, de gyakran nem deríthető ki kiváltó tényező.

Epekólika

- Epigastriumból vagy a jobb bordaív alól kiinduló, hátba, jobb scapulába, jobb vállba sugárzó fájdalom.
- A fájdalom szintje gyorsan emelkedik, a beteg nyugtalan, nem tud felvenni a panaszait enyhítő testhelyzetet.
- Hányinger, hányás, verejtékezés kísérik.
- Fontos a differenciáldiagnózis: AMI, vesekövesség, acut pancreatitis, fekélybetegség.

Egyéb panaszok, tünetek

- Az epekőbetegséggel még számos nem specifikus panaszt hoznak kapcsolatba:
 - dyspepsia
 - puffadás
 - korai teltségérzés
 - hányinger
 - flatulencia
 - zsírintolerancia
 - gyomorégés
- Ezekkel való kapcsolat bizonytalan.

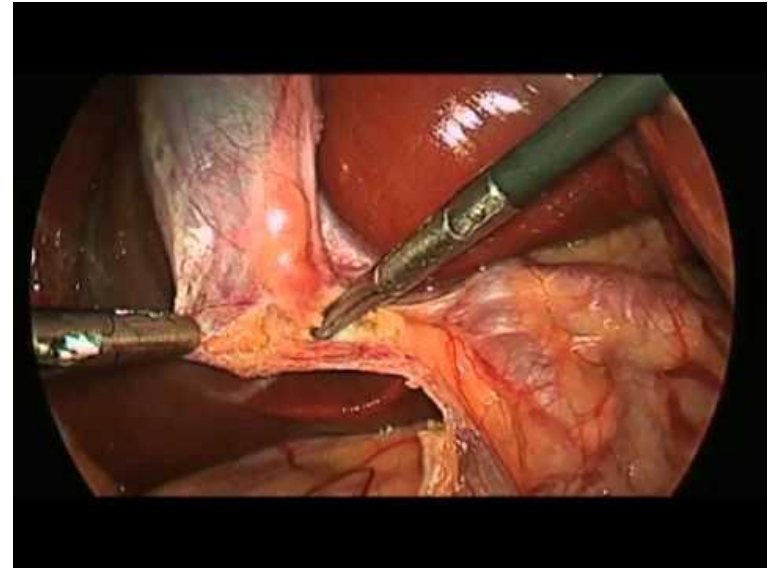
Diagnosztika

- Hasi képalkotó vizsgálatok jelezhetik (hasi UH, CT, MR, EUS).
- Fizikális eltérés a kővel kitöltött epehólyag kivételével nincs.
- Laboreltérés nincs, görcs esetén mérsékelt GOT és bilirubin emelkedés lehetséges.
- El kell dönteni, hogy az adott panaszt az epekövesség magyarázza-e.

Kezelés

- Görcs esetén tüneti kezelés javasolt: parenterális görcsoldó és NSAID, szükség esetén kábító fájdalomcsillapítás.
- Zsírszegény diéta.
- Epekövek oldása urzodezoxi-kólsavval, illetve a kövek törése ESWL-lel megkísérelhető, de csak jól működő epehólyag és kalciumban szegény kövek esetén (gyors újraképződés).
- Az epehólyag műtéti eltávolítása.

Kezelés



Acut cholecystitis

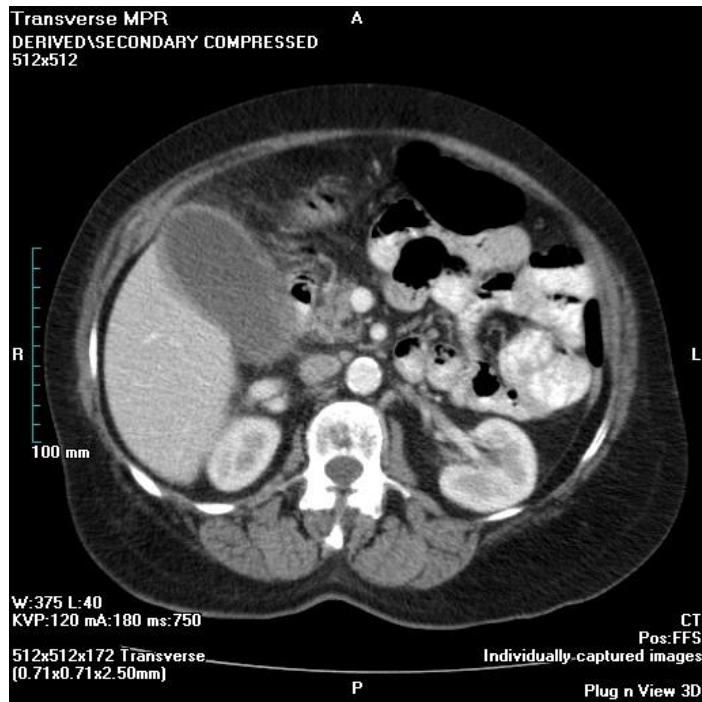
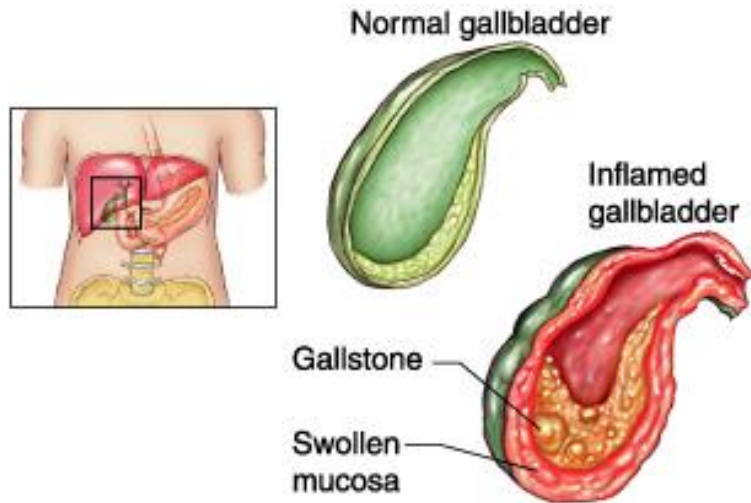


Figure 3 Intraoperative photograph of gangrenous acute cholecystitis

Acut cholecystitis

- Az esetek 90%-ában epekő okozta d. cysticus elzáródás következtében kialakult kémiai gyulladás jön létre, amihez gyakran társul szekunder bakteriális infectio (E. coli, Klebsiella spp., Streptococcus spp., Clostridium spp.).
- 10-15%-ban kőmentes epehólyagban alakul ki gyulladás. Hajlamosító tényező lehet az éhezés, immobilitás, súlyos hasi kórképhez társuló hemodinamikai instabilitás.

Panaszok, tünetek

- Epekőrohammal kezdődnek többnyire, a fájdalom elhúzódó.
- Hányással, magas lázzal jár.
- 30-40%-ban fájdalmas, megnagyobbodott epehólyag tapintható (Murphy jel)
- Együtt jelentkező sárgaság choledocholithiasisra, vagy Mirizzi sy.-ra utalhat.

Leletek

- Jobb bordaív alatti fájdalom, esetleg izomvédekezés.
- Szisztémás gyulladásos jelek (leukocytosis, balra tolt vérkép). Transaminase- és cholestaticus enzimértékek általában nem emelkedettek.
- Cholecystitisre utaló képalkotó leletek (megvastagodott, rétegződést mutató fal, folyadék a cholecysta körül).

Diagnosztikus kritériumok (Tokyo 2018 guideline)

- A. A gyulladásos folyamat helyi jelei
 - 1. Murphy jel
 - 2. Jobb felső quadránsban terime/fájdalom/érzékenység
- B. Szisztémás gyulladás jelei
 - 1. Láz
 - 2. emelkedett CRP
 - 3. emelkedett fvs szám
- C. Képalkotó vizsgálattal észlelt eltérések

Valószínűsíthető diagnózis: A + B

Biztos diagnózis: A + B + C

Súlyosság (Tokyo 2018)

- Grade III (súlyos)
- Az alábbiakból egy teljesül:
 - vazopresszor igény
 - tudatzavar
 - légzési elégtelenség
 - veseelégtelenség, oliguria
 - 1,5 feletti INR
 - 100000 alatti tct szám

Súlyosság

- Grade II (középsúlyos)
- Az alábbiakból egy teljesül:
 - 18000 feletti fvs szám
 - tapintható terime a jobb felső quadránsban
 - 72 órán túli panaszkezdet
 - kifejezett helyi gyulladásos jelek: gangrenosus cholecystitis, tályog, epés peritonitis, emphysematosus cholecystitis

A panaszkezdettől számított 96 órán belül cholecystectomy javasolt!

Súlyosság

- Grade I (enyhe)
 - A korábbi kritériumok közül egy sem teljesül.
 - Acut cholecystitis egészséges betegnél, szervi elégtelenség nélkül, mérsékelt gyulladásos jelek mellett.
 - Ezeknél a betegeknél a cholecystectomy biztonságosan, alacsony kockázattal elvégezhető.

Szövődmények

- Acut cholecystitisben a falfeszülés következtében fali ischaemia, gangrena alakulhat ki, ezen a területen az epehólyag perforálhat. Fedett perforáció tályogot, lokális peritonitist, a szabad perforáció diffúz peritonitist okoz.
- Amennyiben a gyulladt epehólyag üreges szervhez tapad és perforál, az epekő leggyakrabban a vékonybélbe jut, majd általában az ileo-coecalis szájadékbán elakad.

Kezelés

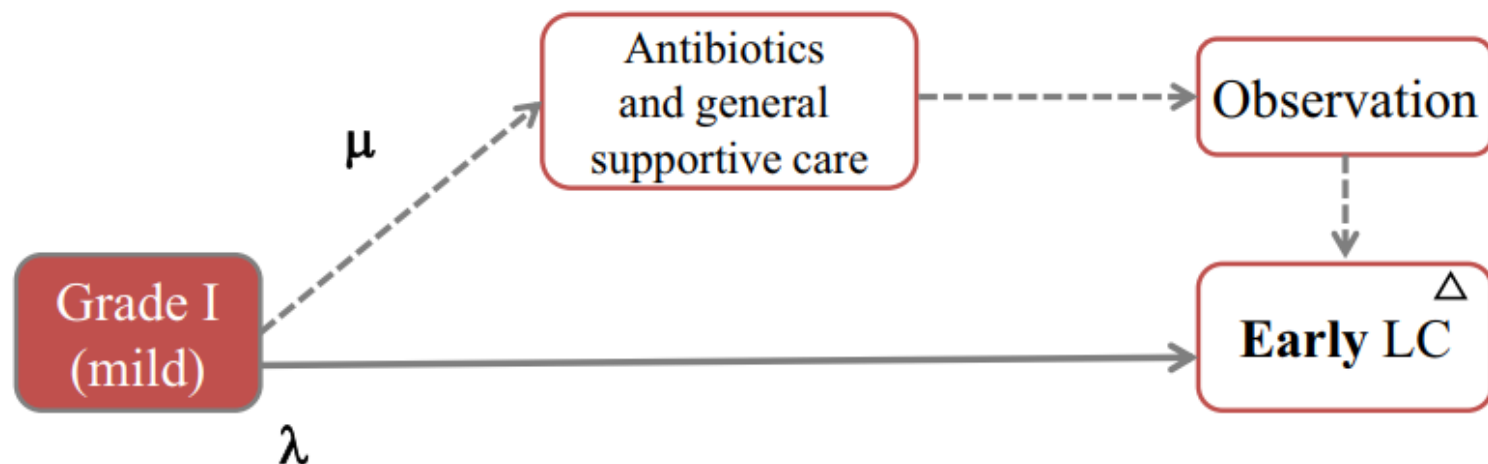


Fig. 8 TG18 flowchart for the management of acute cholecystitis Grade I. λ , CCI 5 or less and/or ASA class II or less (low risk); μ , CCI 6 or greater and/or ASA class III or greater (not low risk); Δ , in case of serious operative difficulty, bail-out procedures including conversion should be used. ASA-PS American Society of Anesthesiologists physical status. [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

Kezelés

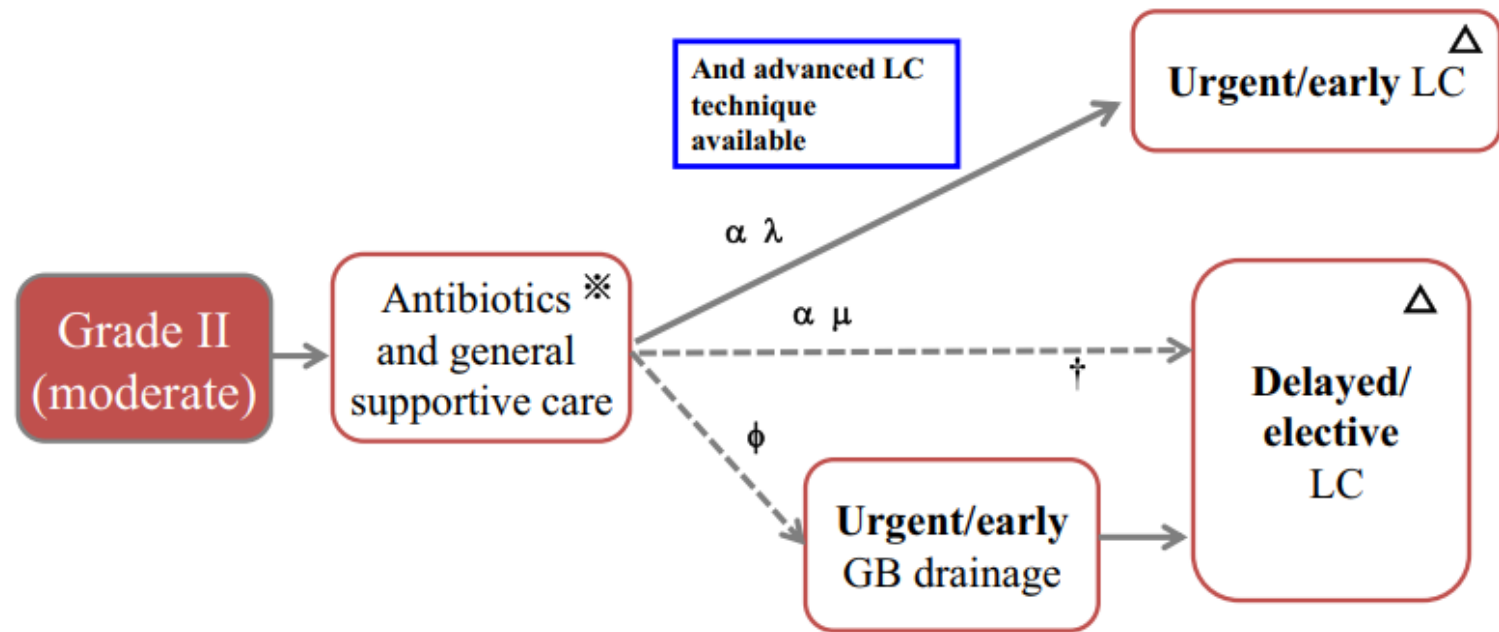


Fig. 9 TG18 flowchart for the management of acute cholecystitis Grade II. α , antibiotics and general supportive care successful; ϕ , antibiotics and general supportive care fail to control inflammation; λ , CCI 5 or less and/or ASA-PS class II or less (low risk); μ , CCI 6 or greater and/or ASA-PS class III or greater (not low risk); ✱, performance of a blood culture should be taken into consideration before initiation of administration of antibiotics; †, a bile culture should be performed during GB drainage; Δ , in case of serious operative difficulty, bail-out procedures including conversion should be used. ASA-PS American Society of Anesthesiologists physical status, CCI Charlson comorbidity index, GB gallbladder, LC laparoscopic cholecystectomy. [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

Kezelés

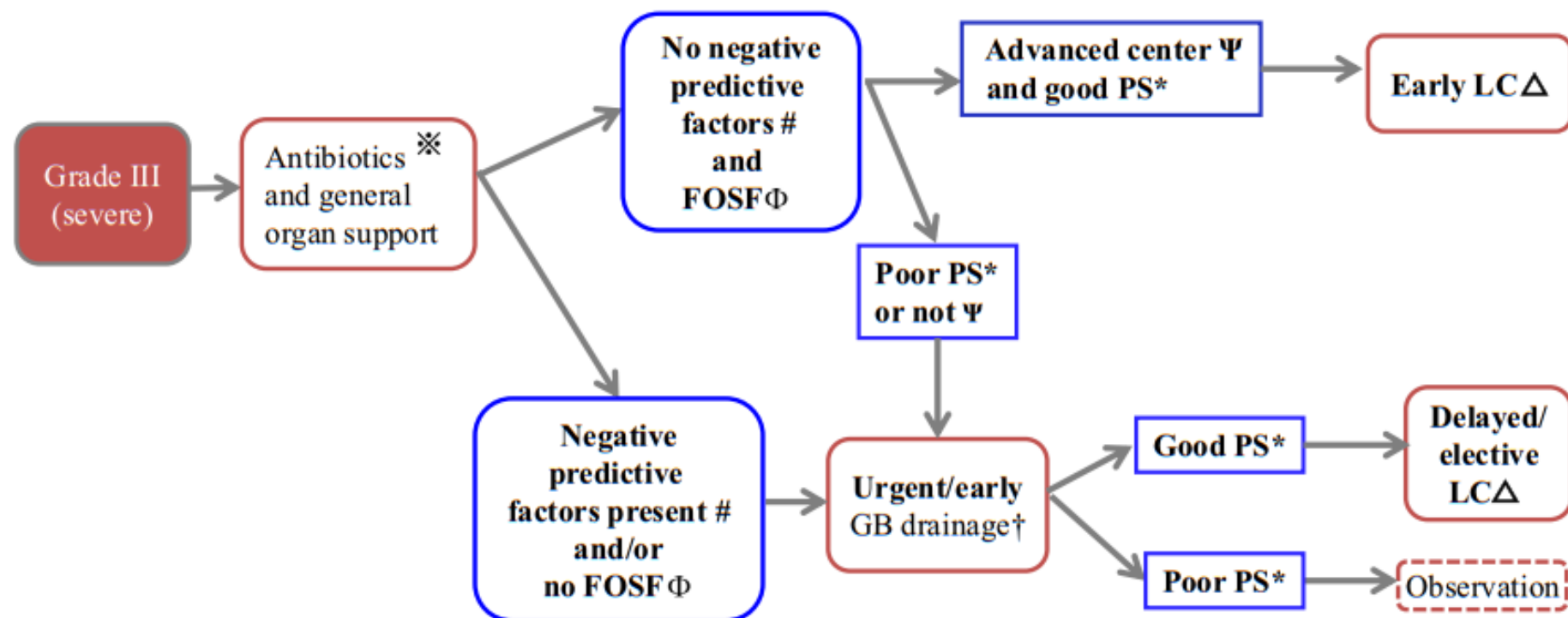


Fig. 10 TG18 flowchart for the management of acute cholecystitis Grade III. ✱, performance of a blood culture should be taken into consideration before initiation of administration of antibiotics; #, negative predictive factors: jaundice (TBil ≥ 2), neurological dysfunction, respiratory dysfunction; Φ, FOSF: favorable organ system failure = cardiovascular or renal organ system failure which is rapidly reversible after admission and before early LC in AC; *, in cases of Grade III, CCI (Charlson comorbidity index) 4 or greater, ASA-PS 3 or greater are high risk; †, a bile culture should be performed during GB drainage; Ψ, advanced center = intensive care and advanced laparoscopic techniques are available; Δ, in case of serious operative difficulty, bail-out procedures including conversion should be used. GB gallbladder, LC laparoscopic cholecystectomy, PS performance status [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

Kezelés

- Koplaltatás
- Folyadék- és elektrolit pótlás
- Súlyos állapotú betegnél megfelelő monitorozás, szervpótló kezelés
- Antibiotikus kezelés, a súlyosságnak megfelelően (penicillin alapú kezelés, cephalosporinok, karbapenemek, aminoglikozidok, metronidazol)
- Korai LC. A korai műtét műtéti mortalitása nem rosszabb, műtéttechnikai okokból 72 órán belül célszerű elvégezni. Szövődménymentes esetben 6 hét múlva végzett elektív műtét is választható.
- Nagy kockázatú betegeknél percutan drainage is szóba jöhet.

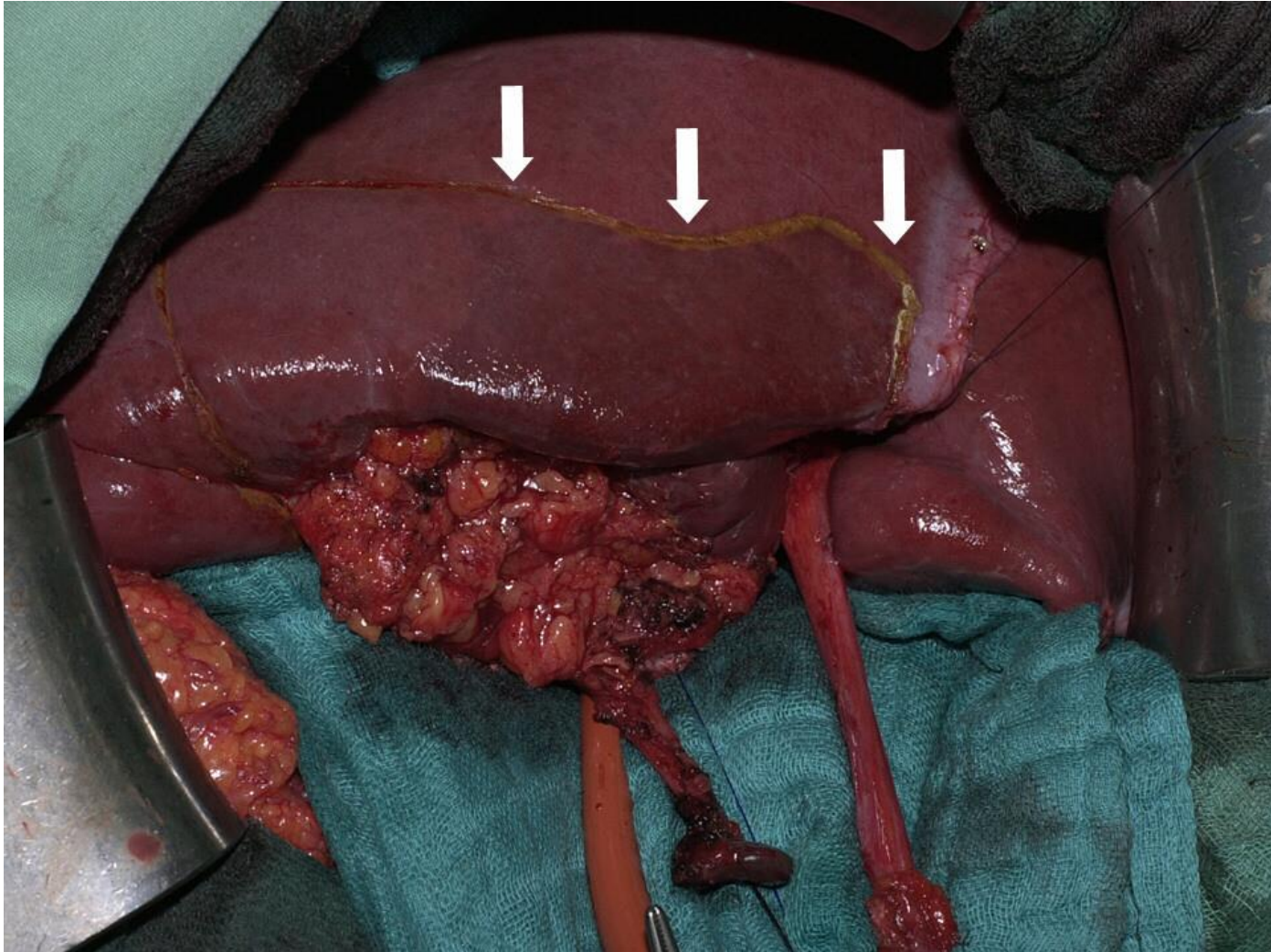
Chronicus cholecystitis

- Leggyakrabban epehólyag kövességhez társul
- Az ismétlődő acut vagy subacut gyulladások hatására az epehólyag fala megvastagodik
- Az epehólyag az összehúzódó képességét elveszti
- Az esetek több mint negyedében az epe baktériummal fertőzött, gócként szerepelhet.
- Tünetmentes is lehet, de okozhat dyspepsiás tüneteket is

Ritka eltérések

- Cholesterolosis cholecystae
 - Az epithelium macrophagjaiban nagy mennyiségű koleszterin halmozódik fel
 - Tünetmentes is lehet, de okozhat epekólikát
- Adenomyomatosis
 - Az epithelium hyperplasticus izomproliferációval járó eltérése
 - Ha kövességgel társul, LC
- Epehólyag polypok
 - Morfológiai megnevezés. 10-12 mm-nél nagyobb polypusokban lehet adenocc., műtét javasolt

Epehólyag rák



Epehólyag rák

- Panaszokat, tüneteket későn okoz:
 - Jobb bordaív alatti fájdalom, hányinger, hányás, epekövességet utánzó panaszok
 - Fogyás, sárgaság, általános tumor tünetek
- Az esetek 85%-a adenocarcinoma, de 15%-ban laphám, ill. éretlen jeleket mutathat.
- Jellemzően 65 év felett, jelentkeznek, nőkben gyakoribb

Rizikó

- Epekövesség, szoliter kő, chr. cholecystitis, porcelán epehólyag
- Bizonyos parazitózisok (*Clonorchis sinensis*, *Opisthorchis felinus*)
- Gyulladásos bélbetegségek (colitis ulcerosához társuló PSC)
- Epehólyag polypusok
- Mérsékelt rizikó lehet a női nem, magas CH bevitel, obesitas, chr. salmonella hordozás, családi halmozódás

Diagnosztika

- Hasi UH, illetve CT, MR vizsgálat.
- Előrehaladott eseteken kívül nincs specifikus laboratóriumi eltérés, akkor icterus, cholestasis jelei.
- Szérumban vizsgálható tumor markerek segíthetnek, de szűrésre nem alkalmasak (CEA, CA 19-9, CASO, CA 125, CA 195, CA 242, DU-PAN-2, cytokeratin 19 fragment, PIVKA-II).

Kezelés

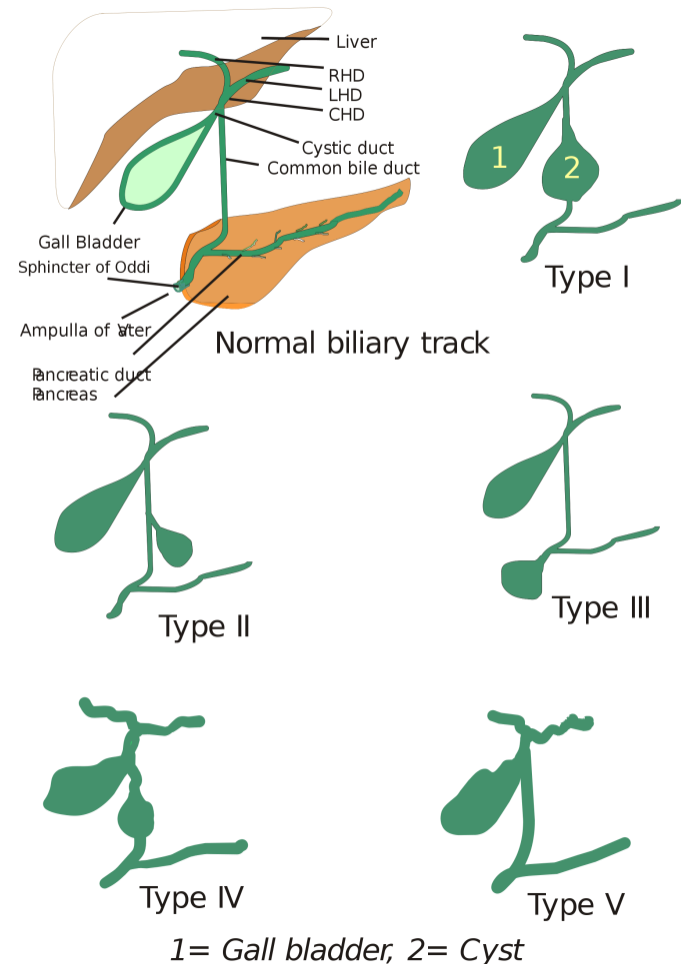
- Elsősorban sebészi kezelés választandó, de gyakran irresecabilis.
- Hagyományos chemotherapy, radiotherapia a túlélést érdemben nem javítja.
- Palliáció, desicterisálás céljából ERCP, PTD
- A prognózis rossz, Európában az 5 éves túlélés 5-12%.

Epeutak veleszületett betegségei

- Biliaris atresia és hypoplasia
 - Csecsemőkori betegség
 - Extrahepaticus és a nagyobb intrahepaticus epeutak fejlődési rendellenessége
 - Sárgasággal, acholiás széklettel járó epeelfolyási zavar
 - Diagnózis képalkotó vizsgálatokkal állítható fel
 - Megoldása műtéti (choledocho-jejunostomia vagy hepatico-jejunostomia)

Epeutak veleszületett betegségei

- Choledochus cysták
 - Intra- vagy extrahepaticus tágulatok
 - Néha tünetmentes, az esetek harmadában hasi fájdalommal, tapintható rezisztenciával, sárgasággal jár
 - ERCP, PTC segít tisztázni az anatómiát
 - Rekurráló cholangitist, epeúti kövességet okoz, a malignus elfajulás esélye magasabb



Epeutak veleszületett betegségei

- Caroli szindróma
 - Intrahepaticus epeutak nem obstruktív saccularis vagy fusiformis tágulatai
 - Rekurráló cholangitis, tályog és epeúti kőképződés jellemzi
 - A kövek, tályogok, szűkületek megoldása nehéz
 - Előrehaladott esetben transzplantáció a megoldás

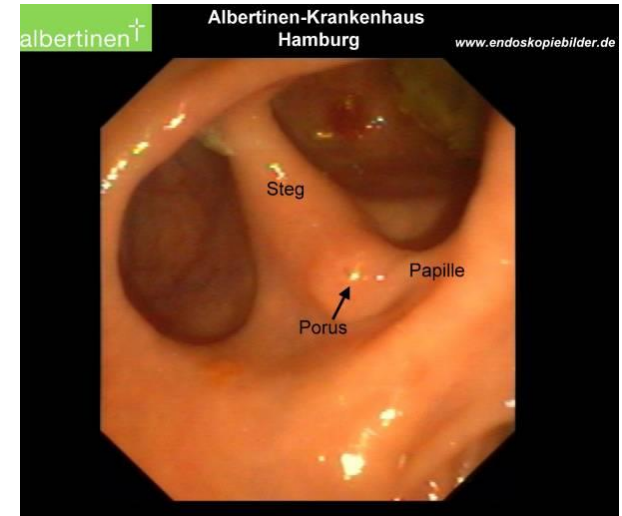


Elzáródásos sárgaság

- Járhat hasi görccsel, de fájdalom nélkül is
- Laborleletek:
 - direkt hyperbilirubinaemia
 - ALP, GGT emelkedés
 - GOT túlsúlyú transaminase emelkedés
 - Vizelet bilirubin emelkedett, UBG negatív
- Képalkotó vizsgálatokkal epeúti tágulat, vagy tágabb epehólyag látható
- Az elzáródás oka nem invazív vizsgálatokkal nem mindig tisztázható

Juxtapapilláris diverticulum

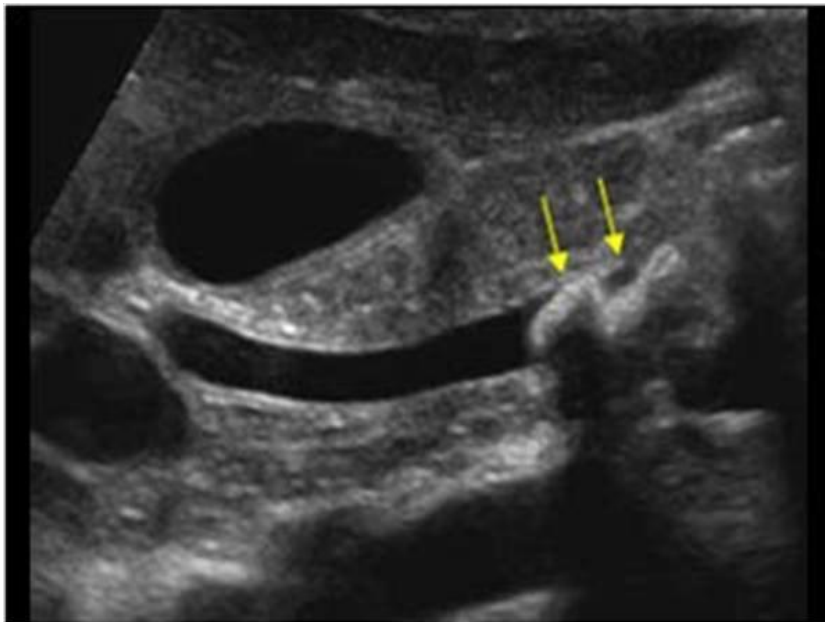
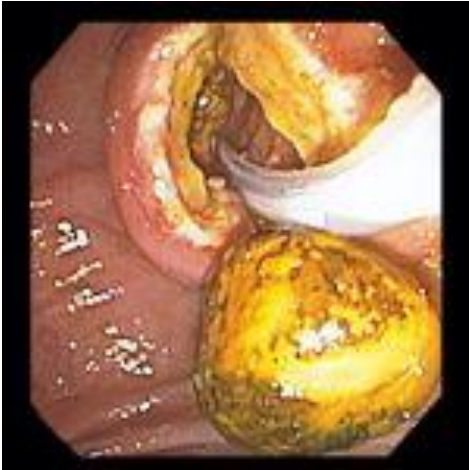
- Idősebb korban a duodenum diverticulumai nem ritkák
- Amennyiben a Vater papilla közelében helyezkedik el, az epeelfolyást nehezítheti, epeúti kőképződésre hajlamosít
- ERCP elvégzését nehezítheti
- Lemmel sy.: a tartalommal telt diverticulum sárgáságot, epeelfolyási zavart okoz



Choledocholithiasis

- A choledochuskövek döntő része az epehólyagban képződik, ezek nagy része koleszterinkő.
- Barna pigmentkövek a vezetékben is képződhetnek.
- Kőképződésre hajlamosít a pangáshoz (juxtapapillaris diverticulum, epeúti stricturák, szűk bilio-digestiv anastomosis) társuló infectio.

Choledocholithiasis



Tünetek, panaszok

- Epekólika után kialakult sárgaság
- Elzáródásos sárgáságra utaló laborleletek
- Képalkotó vizsgálatokkal igazolt epeúti kövesség illetve tágulat (hasi UH, hasi CT, MR cholangiographia, endoscopos UH)
- Diagnosztikus ERCP-t nem végzünk, amennyiben elérhető az EUS választandó (jó érzékenység, nincs ionizáló sugárzás)

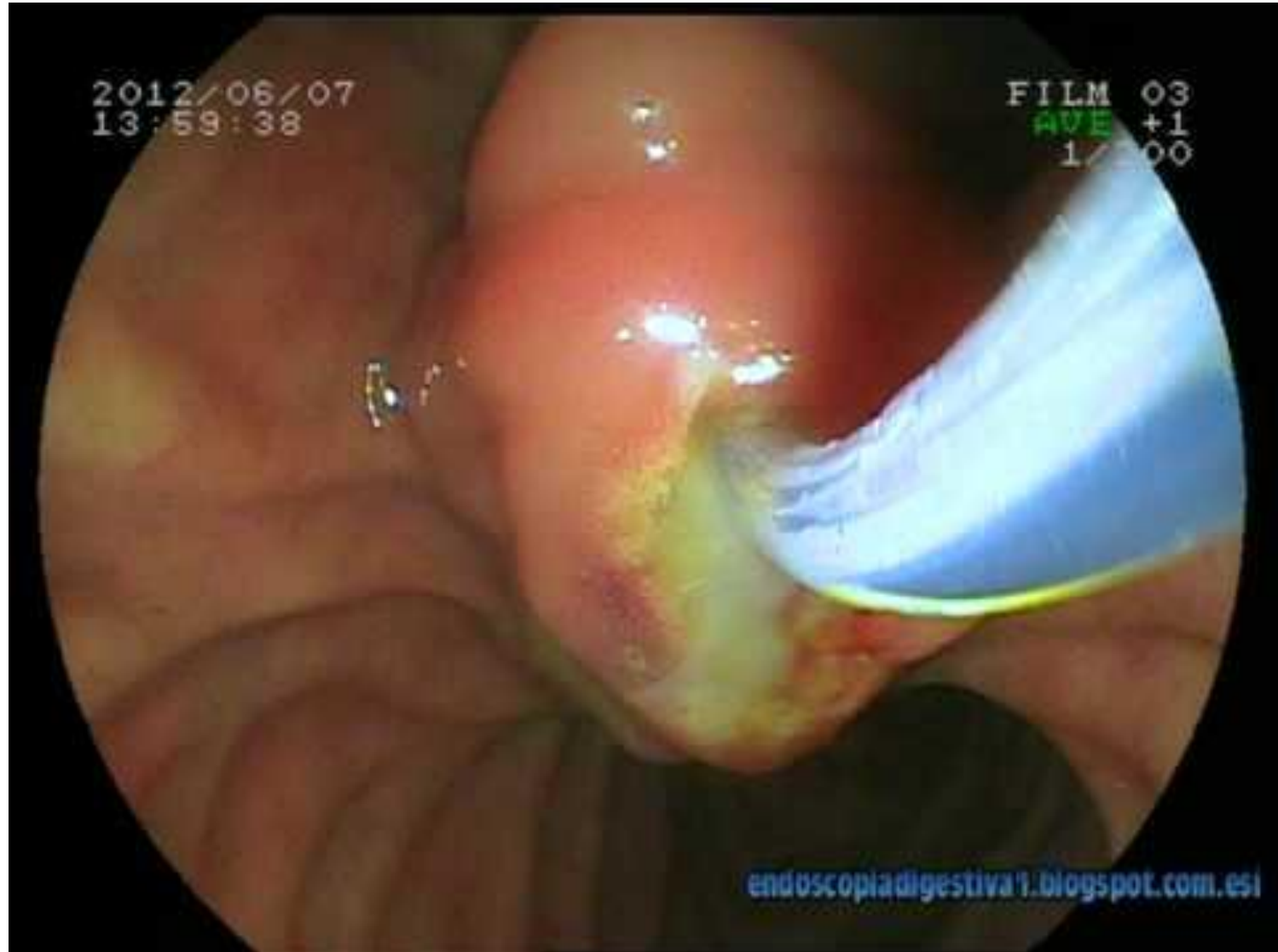
Kezelés

- Az epeúti kő eltávolítása lehetőleg minimál invazív módon.
- ERCP-vel biliaris sphincterotomia után Dormia kosaras, vagy ballonkatéteres kőextractio.
- Nagy méretű kövek esetén mechanikus vagy direkt kőtörés jön szóba.
- Sikertelen kőeltávolítás esetén plastic stentelés és UDCA, vagy sebészi megoldás (choledochotomia) javasolt.

Szövődmények

- Acut cholangitis
 - Epeelfolyási akadályozottsághoz társuló fertőzés okozza
- Chr. cholangitis
 - Epeelfolyás részleges akadályozottsága miatt időszakosan fellángoló gyulladás
- Acut biliaris pancreatitis
 - Vater papillán áthaladó, vagy oda beékelődő kő, vagy sludge által kiváltott pancreatitis

Acut cholangitis



Bevezetés

- Epeelfolyási akadályhoz társuló pangás és következményes infectio miatt kialakuló kórkép.
- Oka 85%-ban epeúti kövesség, ritkábban epeúti obstrukciót okoz tumor, epeúti szűkület, paraziták fertőzések.
- Nem teljes drainage esetén ERC után is jelentkezhet.

Panaszok, tünetek

- Charcot triász: sárgáság, láz, jobb bordaív alatti fájdalom
- Megnagyobbodott, nyomásérzékeny máj tapintható
- Leggyakoribb kórokozók
 - Aerob: E. Coli, Klebsiella, Pseudomonas, enterococcusok
 - Anaerob: Bacteroides fragilis, Clostridium perfringens

Vizsgálati leletek

- Gyulladásos laboreltérések
 - Leukocytosis, gyorsult We, magas CRP, PCT
- Májfunkciós eltérések
 - Emelkedett direkt bilirubin
 - GOT, GPT emelkedés, általában GOT túlsúllyal
 - Cholestaticus enzimemelkedés (ALP, GGT)
- Képalkotó leletek
 - Epeúti tágulat, esetleg kő (hasi UH, CT, MR, EUS)

Diagnosztikus kritériumok (Tokyo 2018 guideline)

- A. A szisztémás gyulladás jelei
 - 1. Hidegrázás, vagy láz
 - 2. Gyulladást igazoló laboreltérések
- B. Cholestasis
 - 1. Sárgaság
 - 2. Kóros májfunkciók
- C. Képalkotó vizsgálattal észlelt eltérések
 - 1. Epeúti tágulat
 - 2. Epeúti szűkület, kő, stent

Valószínűsíthető diagnózis: A + B vagy C

Biztos diagnózis: A + B + C

Súlyosság (Tokyo 2018)

- Grade III (súlyos)
- Az alábbiakból egy teljesül:
 - vazopresszor igény
 - tudatzavar
 - légzési elégtelenség
 - veseelégtelenség, oliguria
 - 1,5 feletti INR
 - 100000 alatti tct szám

Súlyosság

- Grade II (közepesúlyos)
- Az alábbiakból kettő teljesül:
 - 12000 feletti, vagy 400 alatti fvs szám
 - 39 C feletti láz
 - 75 év feletti életkor
 - Hyperbilirubinaemia
 - Alacsony albumin szint

Súlyosság

- Grade I (enyhe)
 - Sem a súlyos, sem a középsúlyos cholangitis kritériumai sem teljesülnek.
- A kórelőzmény ismerete fontos:
 - Epekövesség
 - Korábbi epeúti beavatkozások
 - Acut hepatitisre nem jellemző a gyulladásos laborleletek emelkedése

Kezelés

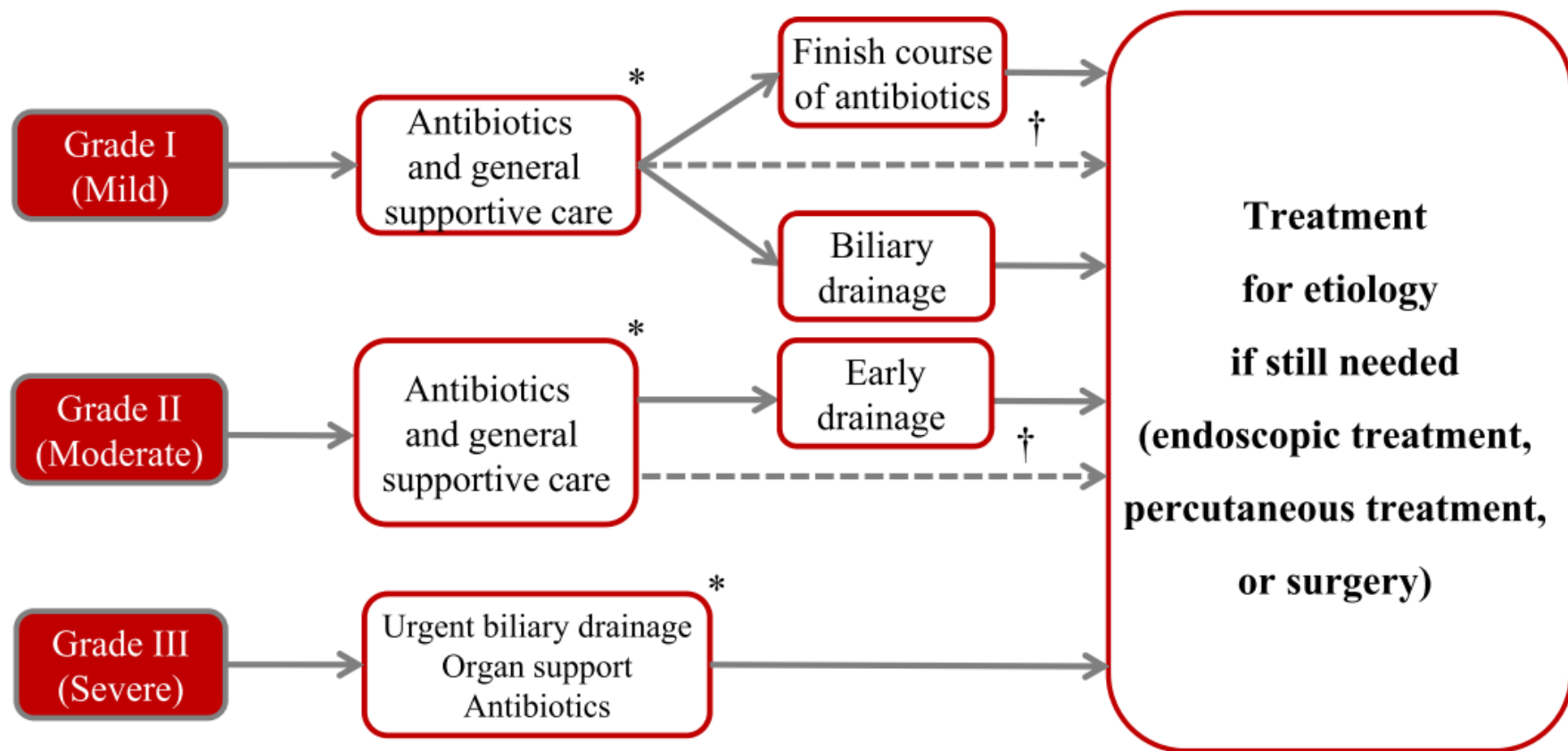
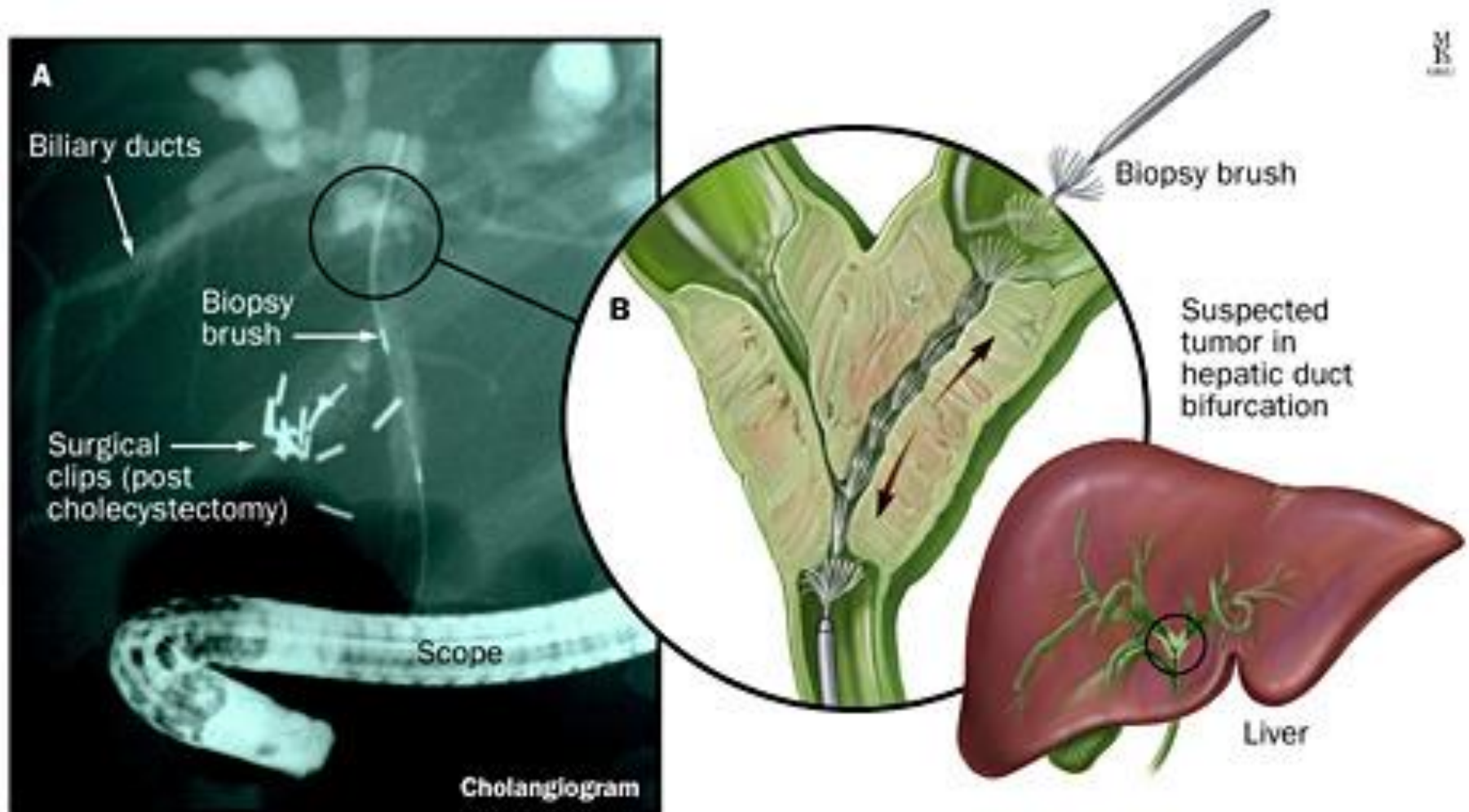


Fig. 2 TG18 flowchart for the management of acute cholangitis. Cited and modified from Miura et al. [12]. *Blood culture should be taken into consideration before antibiotics are started. Bile samples should be taken during biliary drainage and cultured. †Principles of treatment for acute cholangitis consist of antimicrobial administration, biliary drainage, and treatment of the etiology. For patients with mild or moderate choledocholithiasis, if possible the etiology should be treated at the same time as biliary drainage is performed

Kezelés

- A legfontosabb az epeelfolyás biztosítása (ERCP, vagy percutan drainage)
- A beteget alkalmassá kell tenni a beavatkozásra
 - Folyadékpótlás
 - Alvárási státusz korrigálása
 - Oxigenizáció rendezése
- Lehetőleg célzott antibiotikus kezelés (epeleoltás, hemokultúra)
 - Cephalosporinok, ciprofloxacin gentamycinnel, metronidazollal kombinálva, súlyos esetben karbapenemek

Cholangiocarcinoma



Bevezetés

- Prevalencia 1:100000 (USA)
- 95 %-ban az extrahepaticus epeutakban helyezkedik el
- Férfi-nő arány: 1,3:1
- Általában 40 és 70 éves életkor között jelentkezik
- Az epehílust érintő formája a Klatskin tumor

Panaszok, tünetek

- Sárgaság, bőrviszketés, felhasi fájdalom
- Étvágytalanság, felhasi fájdalom, súlyvesztés
- A kis epeutakat érintő tumor esetén hasi fájdalom nem jellemző, inkább a meg nem magyarázható súlyvesztés dominál

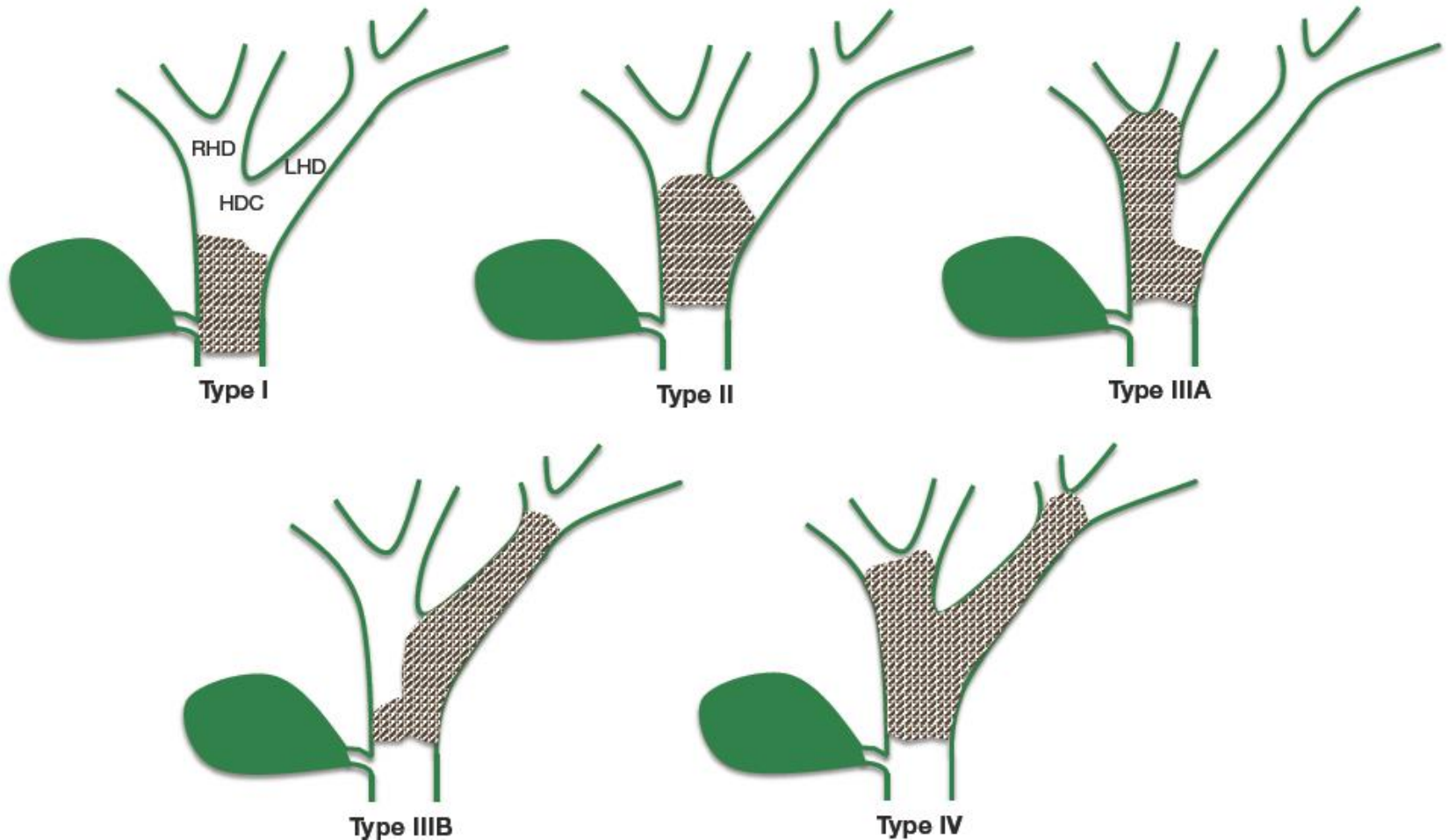


Rizikótényezők

- Colitis ulcerosa és PSC
 - CU-ban a rizikó 1:256
 - PSC-ben 4-20 %
- Májmételyek
 - Távolkeleti országokban (Hong Kong, Thaiföld) gyakoribb, Clonorchis sinensis vagy Opisthorchis viverrini okozza
- Epeúti kövek
- Caroli szindróma
- Thorotrast
 - 1920 és 1950 között használt kontrasztanyag. A beadást után 30-35 évvel irtak le több esetben cholangiocarcinomát

Klatskin tumor

Bismuth-Corlette beosztás



Diagnosztika

- Cholestasis laborjelei
- CEA, CA19-9, CA125, AFP emelkedett lehet, de általában csak előrehaladott esetekben
- Képalkotó vizsgálatokkal (hasi UH, EUS, CT, MR) általában a tumor okozta epeúti tágulat látható, ritkábban a tumor is
- Cholangioscopia során direkt mintavétel lehetséges
- ERCP kerülendő a nem teljes draniage lehetősége miatt
- Cholangitis esetén PTD választandó
- Szövettani minta epeúti cytológia révén nyerhető (ERCP vagy PTD során)

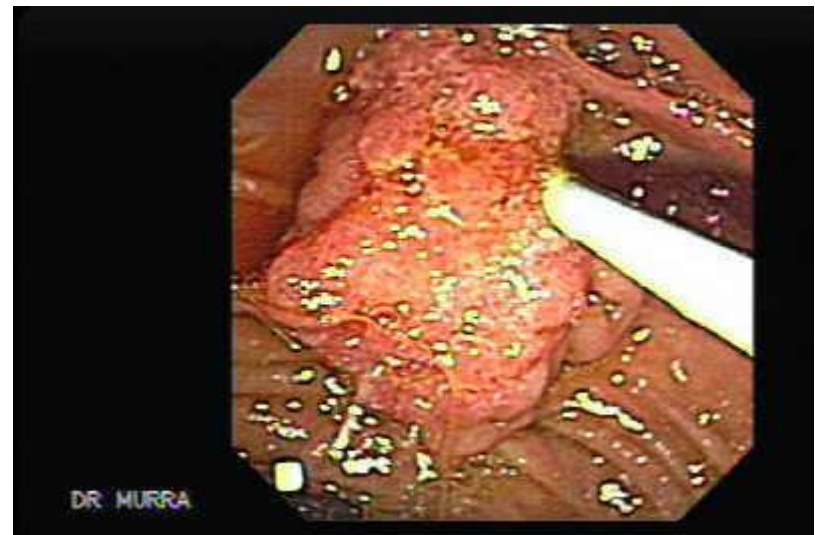
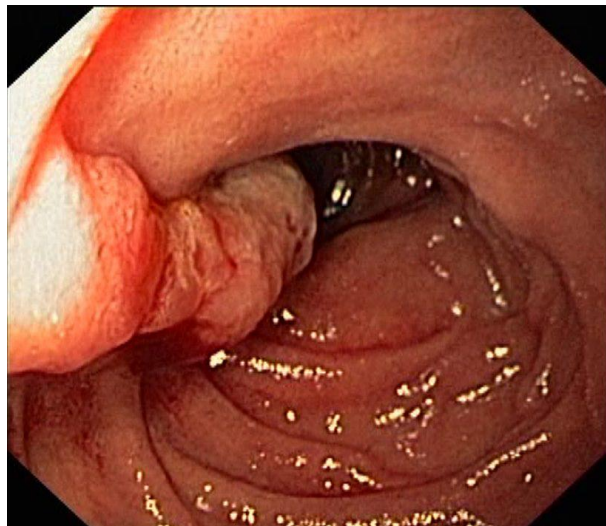
Kezelés

- Amennyiben az elváltozás reszekábilis, a műtét az elsőként választandó.
- A staging nehéz, gyakran a műtét közben derül fény az irreszekábitásra.
- Inoperábilis esetekben palliatív endoscopos ill. percutan drainage (plastic vagy öntáguló fémstentek) jönnek szóba.
- Radio-chemoterapia, vagy intraluminalis brachytherapia, fotodinámiás kezelés segíthet, de nem áll rendelkezésre kellő adat.

Kezelés, prognózis

- Májtranszplantáció után gyorsan és gyakran újul ki a betegség. A túlélés 10% az intrahepaticus, 25 % az extrahepaticus CC-ben.
- A prognózis rossz:
 - Műtét utáni 5 éves túlélés 25 %
 - Irrezekábilis tumornál 0%

Vater papilla adenoma és tumor



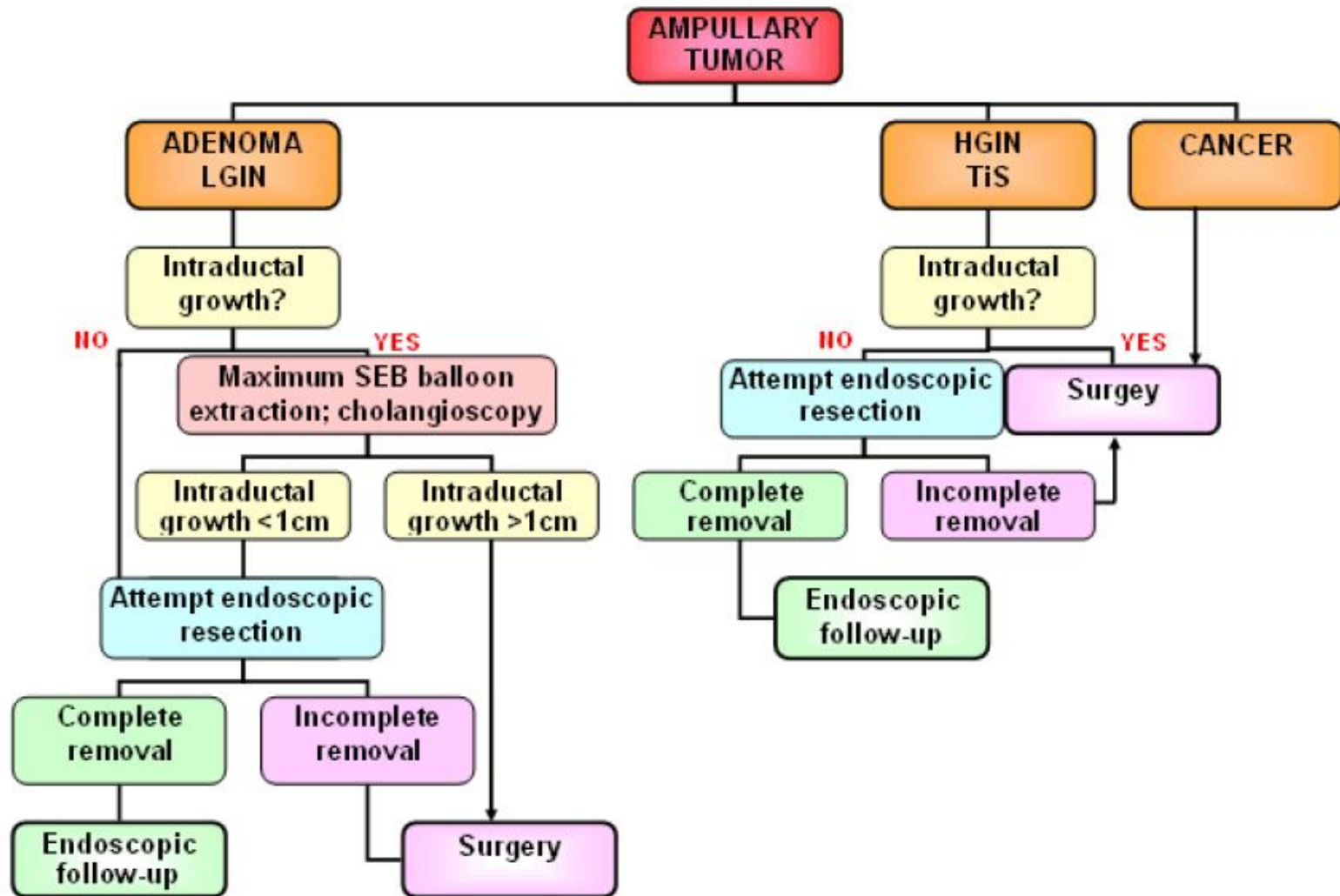
Vater papilla adenoma és tumor

- Ritka betegség, a prevalencia 0,04%
- Előfordulhat FAP részjelenségeként, de többnyire sporadikus
- Az adenoma-carcinoma transzformációt már dokumentálták, a colon adenomákhoz hasonlóan
- Az adenomák 26-65 %-ában adenocc. van jelen

Tünetek, diagnosztika

- Cholestasist, icterust, kettős vezeték-tágulatot okozhat
- Staging, eltávolítás megtervezése szempontjából hasi spirál CT, vagy EUS választandó (EUS szenzitivitása és specificitása jobb)
- ERCP során vett biopsia helyett az eltávolítást ajánlják, ha nincs egyértelmű malignitásra utaló jel (törékeny, spontán vérző, merev szövet)

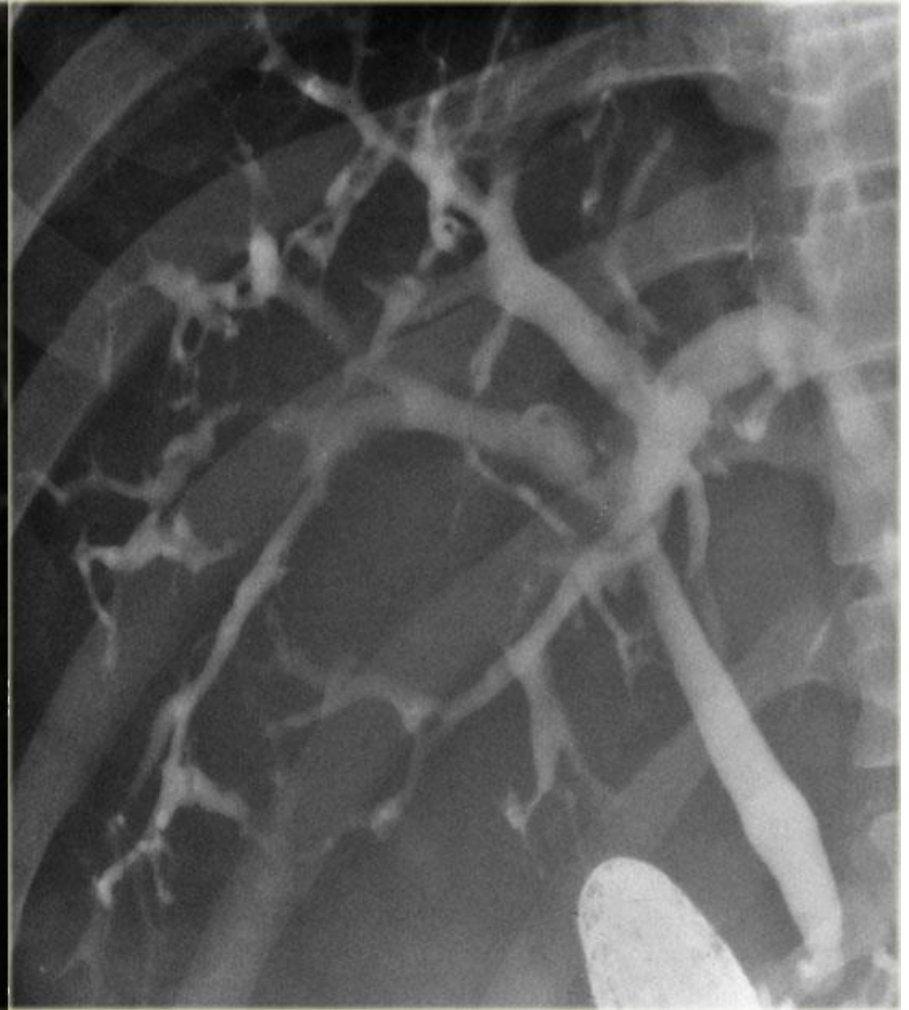
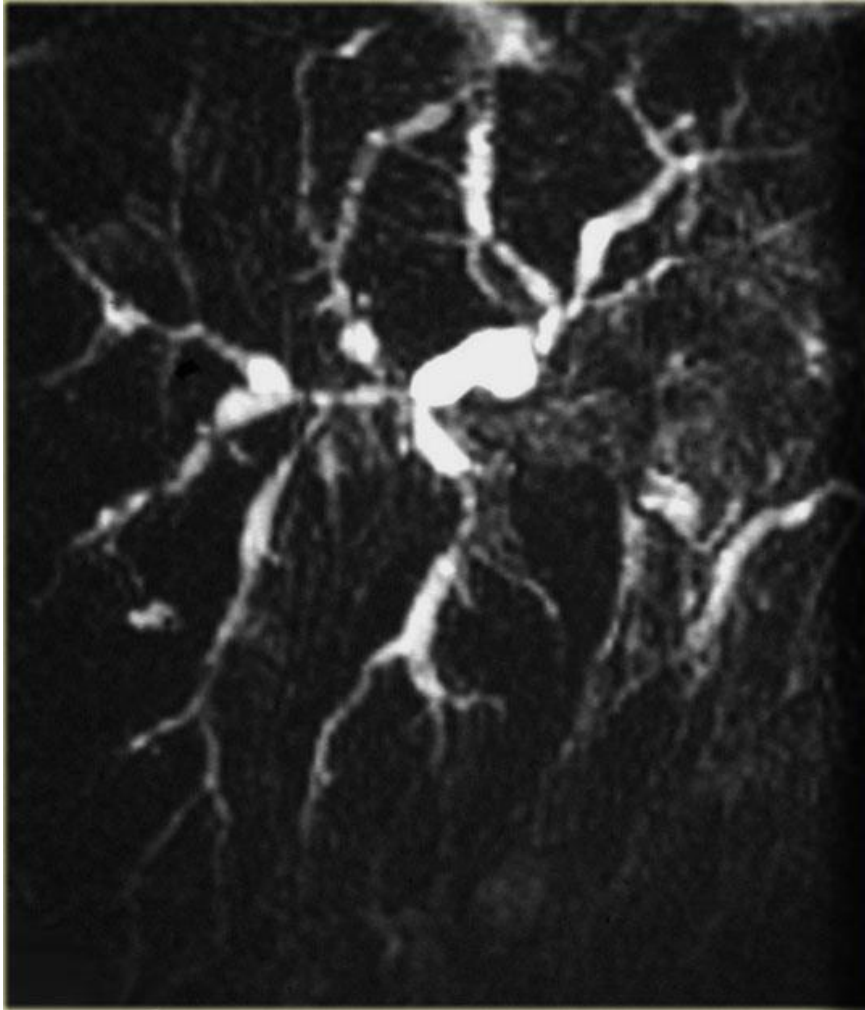
Kezelési algoritmus



Kezelés

- Endoscopos eltávolítás:
 - Legkevésbé megterhelő
 - PEP, vérzés, perforatio, cholangitis rizikója magas
 - Főként daraboló eltávolítás esetén gyakori a recidíva
- Sebészi eltávolítás:
 - Sebészi ampullectomia: kevésbé megterhelő, több recidíva
 - Pancreato-duodenectomy: malignus esetben választandó, jelentős perioperatív morbiditás és mortalitás

Primer sclerotisáló cholangitis



Primer sclerotisáló cholangitis

- Ismeretlen eredetű krónikus gyulladásos hepatobiliáris betegség.
- Epeutak diffúz gyulladás és fibrózisa által kiváltott idült cholestasis jellemzi.
- Intra és extrahepaticus epeutak progresszív szűkülete, elzáródása zsírfelszívódási zavarhoz, epeúti pigmentkő képződéshez, sec. biliaris cirrhosishoz, májelégtelenséghez vezet.

Bevezetés

- A férfi-nő arány 2-3:1.
- Bármely életkorban jelentkezhet, leggyakrabban 25-45 év között.
- Gyulladásos bélbetegségekkel (CU), autoimmun betegségekkel (SLE, SS, Sjögrensy., RA, AIHA) járhat együtt.
- Autoimmun eredetet feltételeznek.

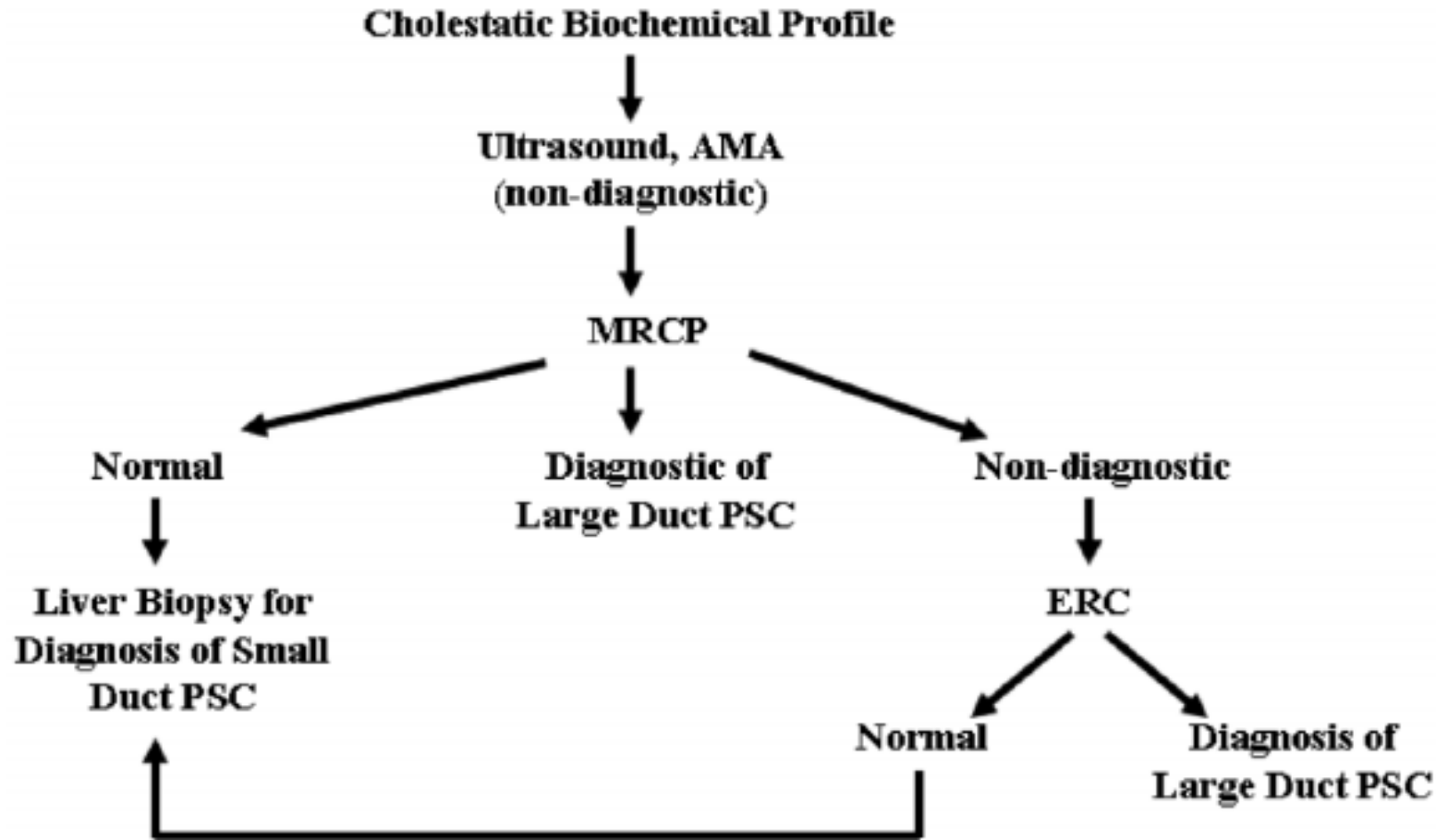
Diagnózis

- Cholestatisus laboreltérések
- Autoimmun markerek

Anti-neutrophil cytoplasmic antibody	50%-80%
Anti-nuclear antibody	7%-77%
Anti-smooth muscle antibody	13%-20%
Anti-endothelial cell antibody	35%
Anti-cardiolipin antibody	4%-66%
Thyroperoxidase	7%-16%
Thyroglobulin	4%
Rheumatoid factor	15%

- Hasi UH (nem diagnosztikus)
- Direkt vagy indirekt epeúti képalkotás (MRCP, ERCP). MR az elsőként választandó, diagnosztikus ERCP kerülendő!
- Kis epeutakat érintő PSC esetén májbioszia

Diagnosztikus algoritmus



Kezelés

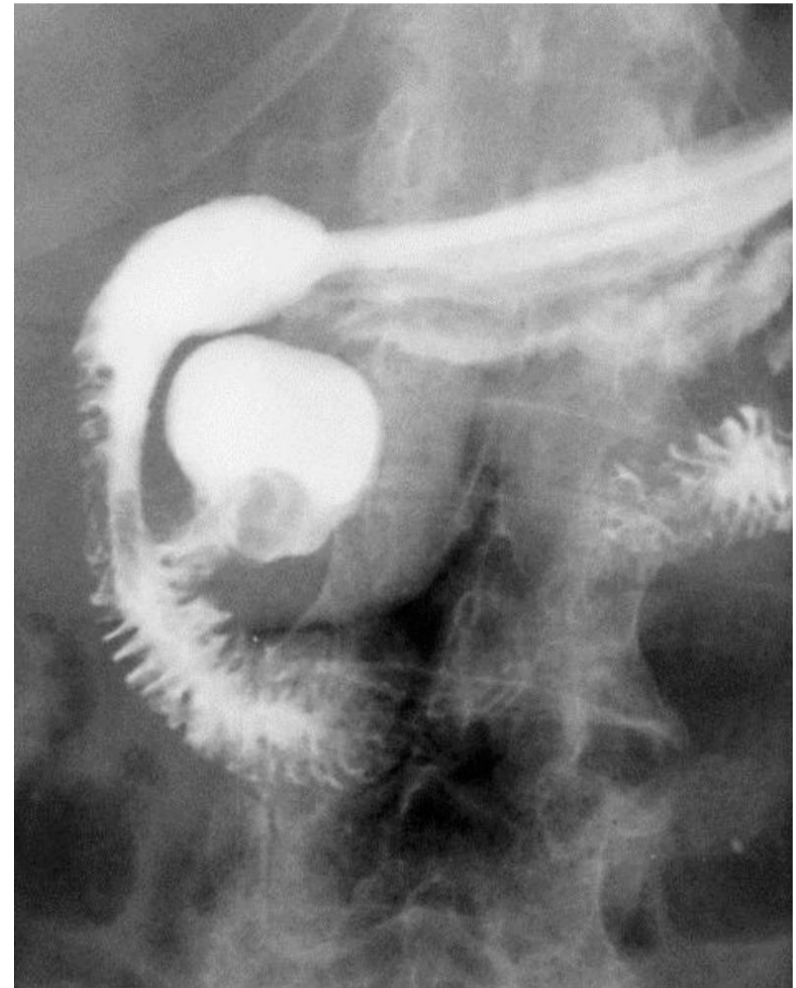
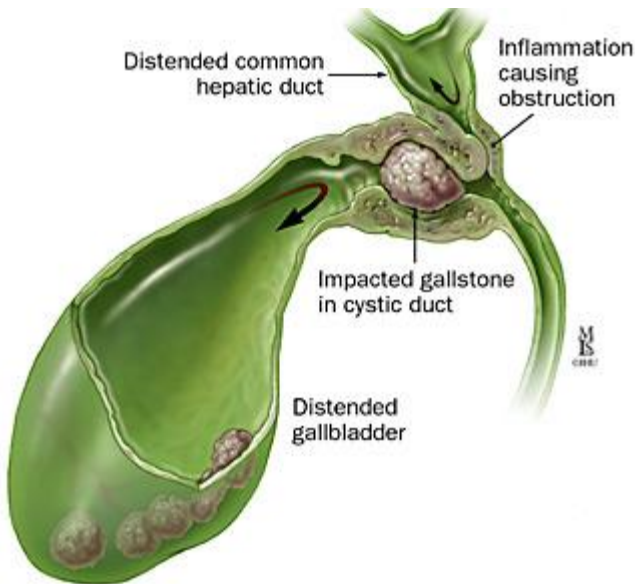
- UDCA a laborparamétereket javítja, de a prognózison nem javít, nem ajánlott.
- Immunszuppresszió csak PBC-AIH overlap esetén javasolt.
- A domináns szűkületek endoscopos, intervenciós radiológiai vagy sebészi megoldása.
- Zsíroldékony vitaminok pótlása, közepes szénláncú zsírok adása.

Kezelés prognózis

- Cholangitis esetén lehetőleg célzott antibiotikum.
- Portalis hypertensio kezelése.
- Egyetlen kuratív megoldása a májtranszplantáció.
- A betegek életét a CC, májelégtelenség, cholangitisek veszélyeztethetik.
- A diagnózis felállítását követő várható élettartam 9-17 év.

Elzáródásos sárgáságot okozó egyéb betegségek

- Pancreasfej tumor
- Nyirocsomó áttétek
- Mirizzi szindróma
- Lemmel szindróma
- Vater papilla sclerosis



Oddi sphyncter dysfunkció

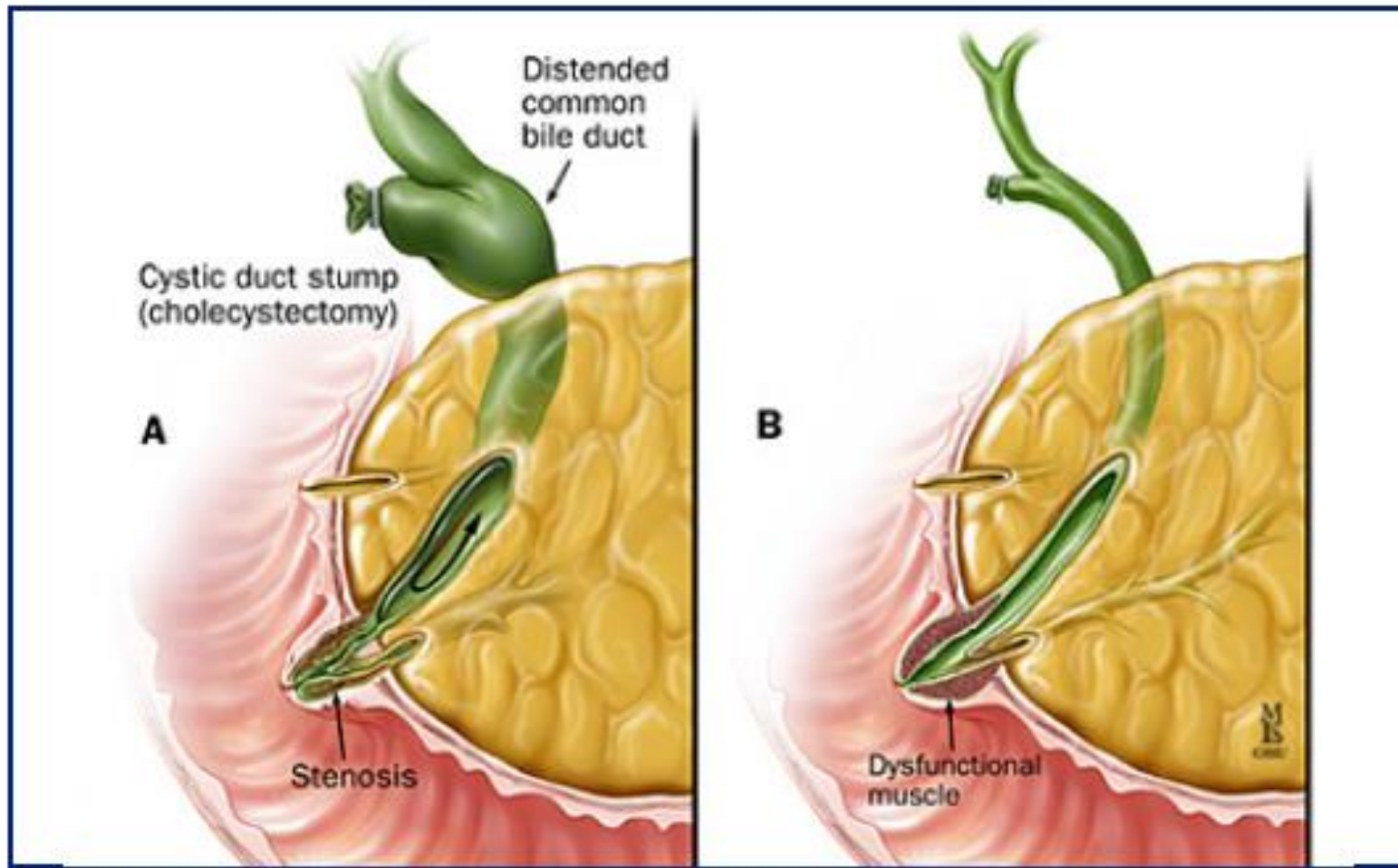


Figure 5. Biliary-type pain results from dysfunction of the sphincter of Oddi; A, stenosis of the sphincter of Oddi; B, dysfunctional muscle.

Oddi sphincter dysfunkció

- Az epeúti- és a pancreas sphincter olyan strukturális és funkcionális eltérése, ami az epe és a hasnyál ürülését befolyásolja.
- A cholecystectomy után jelentkező fájdalom 20%-ában, az idiopátiás pancreatitis 15-20%-ában ez lehet a háttérben.
- Legfőbb tünet az étkezés után jelentkező felhasi, jobb bordaív alatti fájdalom, hányinger, hányás. Sárgaság, láz nem jellemző.

Beosztás

	Biliary-type pain	Abnormal LFTs (a)	Dilated CBD (b)	Delayed drainage (c)
Type I	+	+	+	+
Type II	+	One or two of above		
Type III	+	None of the above		

- (a) ALT and AST levels are more than two times normal values on at least two separate occasions.
- (b) Common bile duct diameter greater than 12mm on ultrasonography, or greater than 10 mm on cholangiography.
- (c) More than 45 minutes at ERCP while patient in supine position.

Table 1. Milwaukee Biliary Group Classification for Biliary Dyskinesia

Diagnosztika

- Laboratóriumi vizsgálatok, Nardi teszt
- Hasi UH
- Cholescintigraphia (HIDA)
- Sectetin stimulált MRCP
- Oddi sphyncter manometria

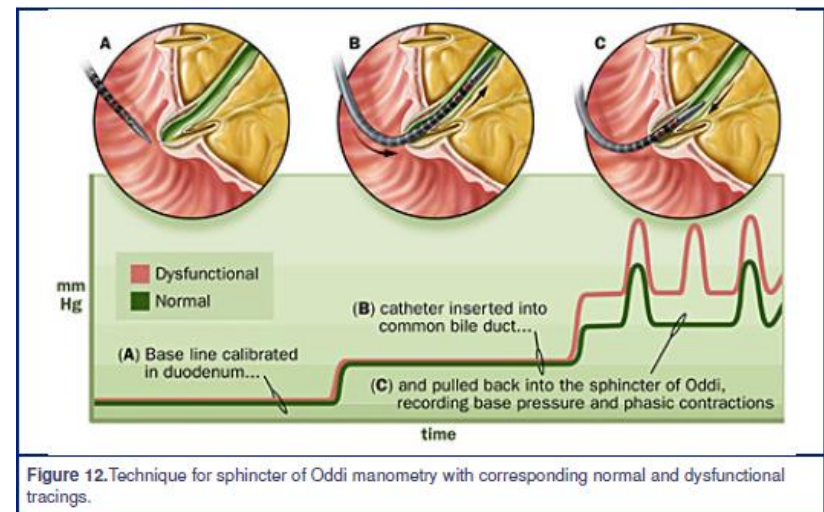
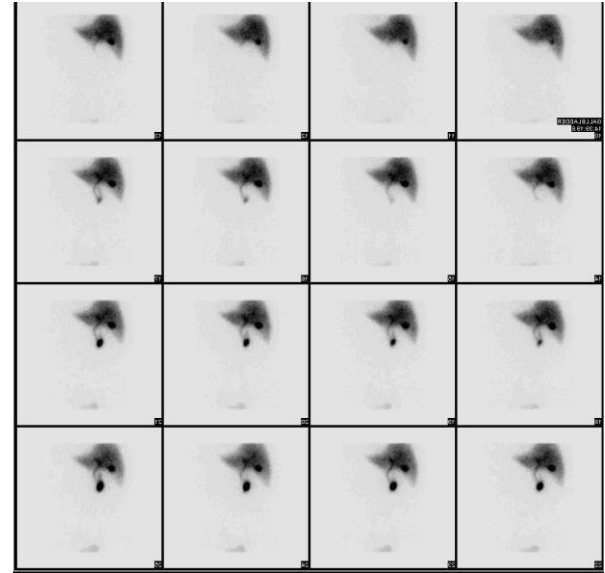
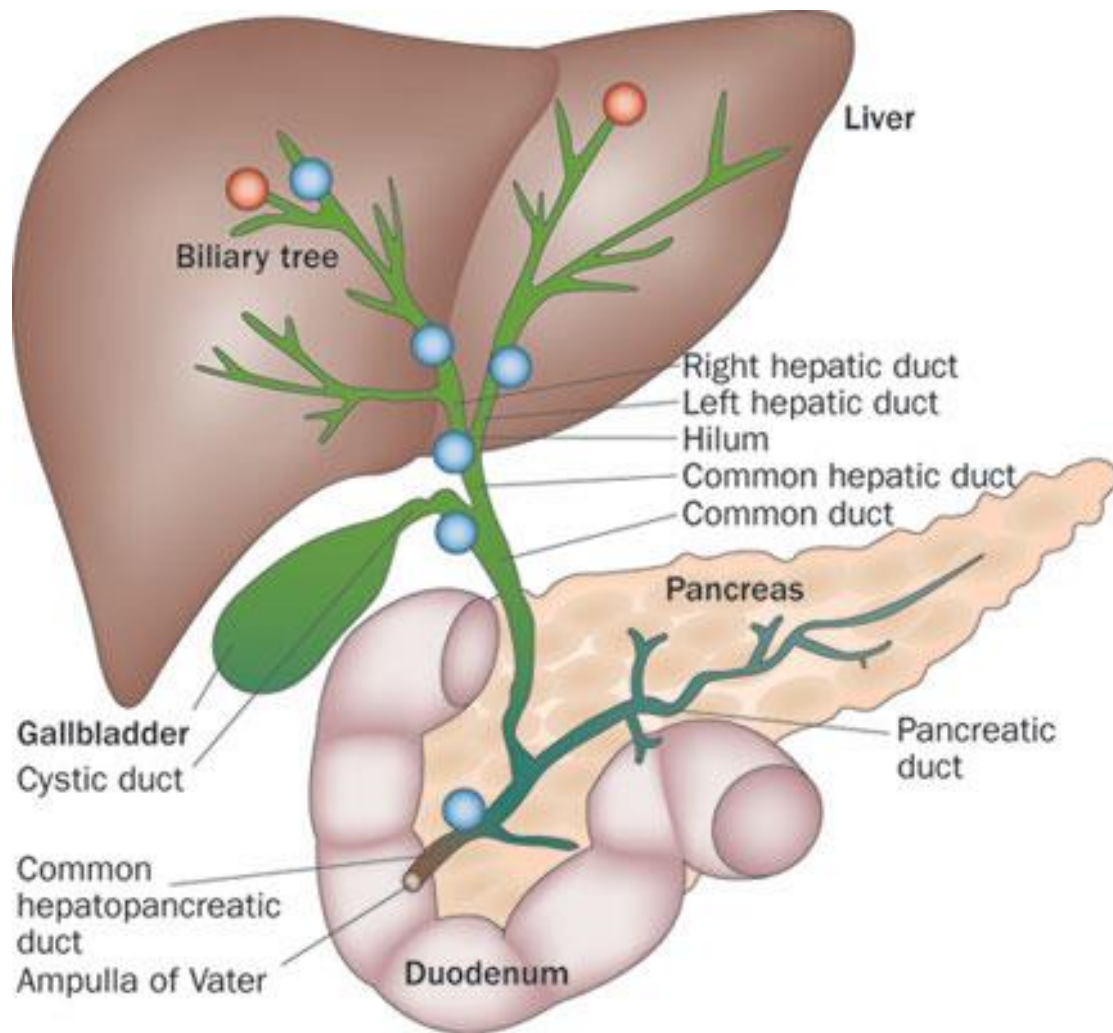


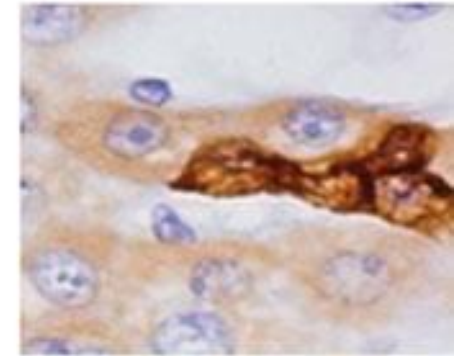
Figure 12. Technique for sphincter of Oddi manometry with corresponding normal and dysfunctional tracings.

Kezelés

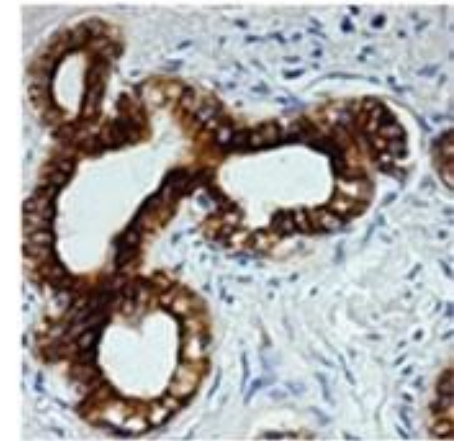
- Gyógyszeres kezelés calcium csatorna blokkolók, nitrát (mellékhatások gyakoriak)
- Sebészi, vagy endoscopos sphincterotomia
- A III-as típusú SOD esetén az EST és a sebészi sphincterotomia kontraindikált, itt gyógyszeres kezelés a választandó!



● Canals of Hering and bile ductules



● Peribiliary glands



Köszönöm a figyelmet!