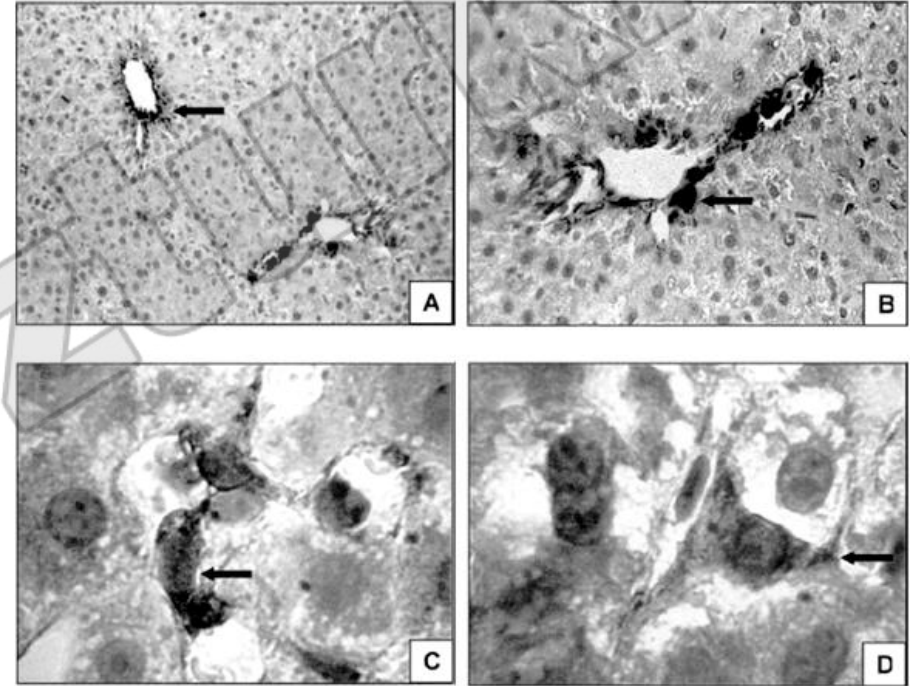


# Sistemik Hastalıkların Karaciğere Etkileri

Dr. Yavuz TOKGÖZ

# Akut kardiyak hastalık

- KC'in dolaşımının 2/3'ü portal sistemden, geri kalanı hepatic arterden sağlanır.
- Oksijenden zengin kan asinüslerde perfüze olur, oksijen dağılımının maksimal konsantrasyonu periportal zone 1'de, en düşük oksijen konsantrasyonu perisentral zone 3'tedir.



**FIGURE 1** – Stellate cells (◄) in the pericentral (A) and periportal (B) zones of a hepatic acinus. (Immunohistochemical reaction for  $\alpha$ -smooth muscle actin – 100x and 200x). Stellate cells (◄) in the space of Disse (C and D), with cytoplasmic processes encompassing the sinusoids. (Immunohistochemical reaction for  $\alpha$ -smooth muscle actin, 400x)

- Karaciğer kan akımının lokal düzenlenmesi endotel hücrelerinden salınan adenozin vasıtasıyla sağlanır (vasodilatasyon).
- Kötü perfüzyonda adenozin artar
- Portal akım artarsa arteriyel akım azaltılır
- Perfüzyon ilişkili KC hasarında en çok etkilenen kısım perisentral zone'dur

# Klinik

- İskemik hepatik hasar çoğunlukla kritik hastalarda görülür
- Kardiyak orijini tanımlanmamış olgularda hepatik disfonksiyon ön planda görülebilir (özellikle nonsiyanotik kalp hast da)
- Hepatomegali (düzgün, genel büyüme)
- Sarılık (çoğunlukla geç dönemde)

TABLE 57-1 THE LIVER IN HEART DISEASE

---

Hepatomegaly with a smooth rounded edge of the liver

Jaundice and hyperbilirubinemia

Splenomegaly with chronic cardiac insufficiency

Differential elevation of liver-derived enzymes AST > ALT

Coagulopathy unresponsive to vitamin K

---

ALT = alanine aminotransferase; AST = aspartate aminotransferase.

- Transaminazlar üst sınırın 200 katı yükselebilir.
- LDH artar
- LDH artışı viral hepatitlerde nadiren görülür ve iskemik hasar ile viral hepatit ayırımında kullanılabilir.

- Transaminaz pik konsantrasyonu hasar sonrası ilk 3 günde görülür.
- İskemik hasar sonrası transaminazlar 5-7 günde normale geriler
- Koagulasyon parametreleri değişken
- PT uzar K vit yanıtıdır
- Kolestazis transaminazların düşmesi ile belirir
- Bilirubinler hasar sonrası 5-7 günde artmaya başlar
- Bilirubin düzeyleri transaminazlar ile karşılaştırıldığında hafiftir.

- Persistan kolestazis ve koagulopati kötü prognoz göstergesidir ve akut iskemi sonrası hepatositlerin tükenmişliğini gösterir.
- Histolojik olarak değişik derecelerde perisentral alanda parankimal nekroz ve hepatosit kaybı görülür



## ■ Tedavi

- Destek tedavisi (kanama varsa K vit, TDP)
- Zone 3 hepatosit hasarı varsa ilaç metabolizması etkilenebilir. İlaç intoksikasyonları görülebilir.

## ■ Prognoz

- Altta yatan hastalığın düzeltilmesi ile KC fonk normale döner
- İskemik olay >24 saat sürerse KC yetm ilerleyebilir
- Koagulopati düzelmeden transaminazlarda düşme ve sarılıkta artış kötü prognoz
- En önemli prognostik faktörler şokun derecesi ve iskemik olayın süresi
- >24 saat süren hasar mortalite ve morbiditeyi artırır
- En sık karaciğer tutulumu yapan konjenital kalp hastalıkları hipoplastik sol kalp ve aort koartasyonu

# Kronik kalp hastalıkları

- Kc sağ kalp basıncının artmasından dolayı hasarlanabilir
- Kronik passif konjesyon sinosoidal dilatasyonla sonuçlanır, konjesyon fibrozis ve siroz ile sonuçlanır

# Klinik

- Kc büyük ve sert, keskin kenarı düz ileri evrelerde nodularite görülebilir
- Karaciğer enzimleri başlangıçta normal veya hafif yüksek
- Zamanla transaminazlarda ve bilirubinlerde hafif yükselme
- Fibrozis KC loblarını asimetric etkiler
- CT de **inhomojen parankim görünümü**
- Hiperbilirubinemi derecesi dalgalı seyirli nadiren belirgin sarılık görülür
- Kardiyak sirozda **sarılık kötü prognoz**

## ■ Histoloji

- Fibrotik bantlar nadiren siroz
- Sinoisidal konjesyon ve dilatasyon
- Kronik konjesyonda zone 3 hepatositlerde atrofi (KC hindistan cevizine benzer-konjesyon ve atrofi)

# Sepsis

- Hepatik disfonksiyona yol açan mikroorganizmalar gram negatif enterik patojenler, streptokoklar ve stafilokoklar
- İnfeksiyon yeri çeşitli olabilir
- Sarılık infeksiyon sonrası 2-5 günde gelişir.
- Direkt bilirubin seviyesi 5 mg/dL den >60 mg/dL kadar çıkabilir
- Hepatomegali %50 vakada görülür. Bu vakalarda KC absesi ve kolanjitis dışlanmalıdır.
- Hepatomegali RES aktivasyonu ile gelişir

- Artmış KC ve biliyer trakt kaynaklı enzimler hiperbilirubinemi ile karşılaştırıldığında sadece orta derecede artar ve **bu farklılık sepsis için karakteristiktir**
- ALP artışı sarılık başladığında ve rezolüsyon döneminde belirgindir.

- Histolojik olarak büyük kanal kolanjiti olmaksızın süpürativ kolanjitis gözlenir
- Sepsiste kolestazise katkıda bulunabilen faktörler
  - Multiorgan yetm bağlı verilen kan ürünleri ve TPN
  - Sefalosporinler (safra çamuru)
- Tedavi altta yatan nedenin tedavisi
- Destek tedavisinin (safra asidi suplemantasyonu, erken beslenme) etkisi kanıtlanmamış



- Pnömonok pnömonisinde KC tutulabilir. Sağ lob tutulumu en sık gözlenir E/K=10/1
- Transaminazlar orta derecede yükselir AST ALT'den daha fazla yükselir
- Streptokok enfeksiyonlarında da sarılık gözlenebilir. Kızıda KC de hassasiyet ve büyüme görülebilir
- Varicellada subklinik hepatit izlenebilir

# Bağ doku hastalıkları

- Bu hastalıklarda iki nedenle kc tutulumu olur
  - Yeni başlangıçlı hastalıkta otoimmün hepatit
    - Hepatobiliyer sistem tutulumu olması ile transaminazlarda ve ALP yüksekliği ve hepatomegali
  - Medikasyon sonrası KC hasarı

# JRA

- HM sık değil (%10-15) splenomegali daha sık
- Splenomegali ve nötropeni=felty syndrome
- Genellikle >8 yıllık süreçte amiloidoz görülebilir (erişkinlerde %4)
- Proteinüri çıkarsa multipl organlarda amiloid depolanması çocuklarda nadir
- Asemptomatik transaminaz ve ALP yüksekliği nadiren görülür
- Transaminaz yüksekliği çoğunlukla aspirin ile ilişkili
- JRA lı aspirin kullanan hastalarda reye sendromuna eğilim var

## ■ MTX kullanımı ile

- %15 hastada transaminaz yüksekliđi (2-3 kat)
- Progressif fibrozis (kümülatif doz >1.5 gr) yol açabilmekle birlikte deneyimlerle nadir olduđu bildiriliyor

# SLE

- KC>%40 tutulur
- KC enzimlerini arttıran iki durum
  - Aspirin gibi hepatotoksik ilaçlar
  - Kortikosteroidler steatoz, azotiopine kolestazis yapabilir
- SLE ile otoimmün hepatit birlikteliği iyi tanımlanmış ancak lezyonları ayırdedilememekte

- Hiperkoagulopati mevcutsa (lupus antikoagulanı ve antikardiyolipin ab ) HVOD veya budd-chiari görülebilir
- Neonatal SLE'de portal fibrozis, kanal obs ve inflamasyon sonucu kolestazis görülebilir
- **Kardiyak aritmi+kolestazis=neonatal SLE**

# Diğer bađ doku hastalıkları

- Mixt bađ doku hast (SLE, scleroderme, polimiyozit) da hepatosplenomegali sık, generalize vaskülit belirtileri, orta çaplı damarlarda periportal alanlarda vaskülit, duvar kalınlaşması ve inflamasyon
- **Safra kesesi hidropsu= kawasaki**

# Hematolojik hastalıklar

## Orak hücreli anemi

- KC enzimleri baz alınırsa hastaların %65 den fazlasında KC hastalığı görülür.
- Histolojik kriterler baz alınırsa KC hastalığı genellikle saptanır.



## ■ KC hasarına yol açan faktörler

- Artmış hemolize indirekt bilirubineminin eklenmesi
- Artmış bilirubin turnover ı sonucu safra kesesinde safra taşı oluşumu sonucu akut ve kronik safra kesesi hastalığı
- Transfüzyonlar sonucu artmış infeksiyon riski ve demir birikimi, demir birikimi sonucu gelişen kardiyak disfonksiyon sonucu KC konjesyonu
- Demir birikimi sonucu ilk olarak RES, sonrasında hepatositler etkilenir.
- Ciddi vakalarda kahverengi pigmentasyon görülebilir.

# Orak hücreli anemide akut hepatik kriz

- SC hast %10-15 de
- Sağ üst kadranda ağrısı, ağrılı hepatomegali, transaminazlarda artış, konjuge hiperbilirubinemi
- Akut kolesistit ile ayırımı zor olabilir
- LDH artması hemolize gidişi gösterir
- KC bx gerekebilir. (sinusoidal konjesyon, oraklaşma, kupffer hiperplazisi ve eritrofagositos SC de görülür)

# Akut ve kronik kolesistit

- Karın ağrısı, sağ üst kadrın ağrısı, ateş, biliyer trakt inflamasyon göstergelerinde artış
- Kronik pigment taşları %70-80 SC hastalarında görülür

# Kronik demir birikimi

- En sık talasemide
- Her bir gram KC dokusuna  $>300$  mcg demir birikimi hepatit gelişimi ile ilişkilidir ve muhtemelen oksidatif hasar sonucu gelişir
- Sık transfüzyon alanlarda KC enzimleri yüksek ise demir birikimi? açısından ferritin düzeyi ve demir birikiminin histolojik konfirmasyonu gerekir.

TABLE 57-2

CHRONIC IRON OVERLOAD

---

Arrhythmia

Congestive heart failure

Bronzed skin

Hepatomegaly

Splenomegaly

Diabetes

Increased susceptibility to *Yersinia* infection

---

# Talasemi

- Transfüzyon gereksinimi nedeniyle demir birikimi ve bunun sonucu KC fibrozisi ve siroza yol açar.
- Bu hastalarda hep C riski yüksek bu nedenle bu hastalarda taramalı
- Bu hastalar birden fazla kez ve birden fazla tür virus ile enfekte olabilirler
- Demir birikimine ek olarak viral enfeksiyonun kombinasyonu ile fibrozise progresyon hızlanır.

# Budd-Chiari sendromu

- KC etkileyen çeşitli hastalıklarda görülebilir

TABLE 57-3 BUDD-CHIARI SYNDROME

---

Membranous obstruction of the hepatic veins  
Idiopathic hypercoagulable states  
Contraception  
Pregnancy  
Inflammatory bowel disease  
Myeloproliferative disorders  
Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria  
Chronic cardiac congestion  
Renal and suprarenal tumor invasion  
Behçet syndrome

---

- Halen tüm dünyada en sık nedeni hepatik venin membranöz obstrüksiyonudur
- Akut formu; sağ üst kadranda ağrısı, hassas KC ve asit. Hafif KC enzimlerinde artış kardiyak konjesyonda görülen zone 3 tutulumuna benzer
- PT uzama sık, ancak bu bulgu hiperkoagulabilite mevcudiyetinde kafa karıştırıcı



- Kronik formuda genellikle hepatik venin membranöz obstrüksiyon sonucu gelişir.
- Lezyon çoğunlukla konjenital veya trombozis sonucu gelişir.
- Hastalığın progresyonu sonucu portal HT gelişir
- Tedavisi invazive radyolojik teknikler
- İlerlemiş hastalarda KC transplantasyonu (tromboz veya polisitemi gibi durumlarda hastalık tekrarlayabilir)
- Tanı; doppler USG, MRI

# Vasküler hastalıklar

- KC dolaşımı iki farklı sistemden sağlandığı için infarkt nadiren görülür
- Eğer KC in dolaşımı bozulursa hepatosit kaybı ve köprüleşme fibrozisi gelişir. Hepatositlerde atrofi sonucu kalan KC dokusunda kompensatuvar hipertrofi gelişir
- Nonsirotik portal HT, reaktif noduler hiperplazi ve idiopatik portal HT gibi birkaç klinikopatolojik antite KC atrofisine eşlik eder.
- KC fonk ve boyutu normal

- Noduler hiperplazi sistemik hastalıklarda görülür. Hiperplazi vasküler etkilenmenin genişliğine bağlı olarak farklı formlarda oluşur.
- Large noduler hiperplazi; KC'in geniş alanları etkilenir ve birkaç nodul görülür.
  - Çok büyük boyutlara ulaşmadığı sürece portal HT'a yol açmaz
  - Çoğunlukla portal venin konj anomalilerinde (portal ven yokluğu, PDA, büyük A-V shunt) görülür

Rejenerative noduler hiperplazi KC'in birçok alanının etkilenmesi sonucu oluşan birçok küçük nodülden oluşur

TABLE 57-4 NODULAR REGENERATIVE HYPERPLASIA

---

Juvenile rheumatoid arthritis  
Systemic lupus erythematosus  
Polyarteritis nodosa  
Glomerulonephritis  
Cryoglobulinemia  
Antiphospholipid syndrome  
Chronic cardiac congestion  
Pulmonary hypertension  
Portal vein thrombosis  
Persistence of ductus venosus  
Contraception

---

# Lösemi

- HSM sık
- Neonatal löseminin nadir bir prezentasyonu KC yetm.....tanıda KC bx gerekli
- Biopside lösemik infiltrasyon
- KC enzimleri sıklıkla özellikle tedavi sırasında yüksek
- Azotiopine'li düşük doz devam tedavisinde anormal KC enzim düzeyleri devam edebilir

# Hodgkin lenfoma

- Yaklaşık %5 prezentasyon KC tutulumu ile
- Otopside %50 KC tutulumu
- Histolojik bulgular; KC'in direkt tutulumu, nonspesifik infiltrasyon ve granulomalar.
- Reed-sternberg hücreleri %25 vakada
- %50 vakada nonspesifik inflamasyon
- En sık artan biliyer trakt enzimi ALP; hastalığın evresi ile korele

# Langerhans hücreli histiositoz (LCH)

- Histiyositleri içeren iki grup hastalık KC i tutar
  - Langerhans hücreli histiozis
    - Eosinofilik granuloma
    - Letterer-siwe hastalığı
    - Hand-schüller-christian sendromu
    - Hashimoto-pritzker sendromu
    - Histiyositozis X
  - Familial hemofagositik lenfohistiositosis ve enfeksiyonla ilişkili hemofagositik sendromlar

- LCH de fagositik mononükleer hücrelerin çeşitli dokulara anormal infiltrasyonu
- Tanı; EM'de birbeck granüllerinin görülmesi
- LCH çoğunlukla multisistemik (deri-diaper dermatit gibi, dış kulak yolunda drenaj ve HSM).
- Diğer tutulumları GIS kanaması, protein kaybettiren enteropati
- KC tutulumuna hemen daima barsak tutulumu eşlik eder (>%30)
- KC tutulumu; akut hepatit, ciddi kolestatik KC hastalığı, sesiz HM



- Histoloji; histiyositlerle infiltrate destrüktif sklerozan kolanjit.
- Biliyer enzimler artmış, sarılık belirgin değil
- Sessiz ilerleme sonrası siroz ile prezente olabilir
- Deri ve kemik lezyonlarının KT ile başarılı tedavisine rağmen KC hastalığı ilerleyebilir
- KC tx başarılı, ancak lenfoproliferatif hastalık riski yüksek
- Rekürrens transplante organ veya diğer alanlarda %33

# Hemofagositik sendrom (hemofagositik lenfohistiositoz)

TABLE 37-5      CLINICAL AND LABORATORY CRITERIA  
FOR THE DIAGNOSIS OF  
HEMOPHAGOCYTTIC  
LYMPHOHISTIOCYTOSIS

---

Fever and hepatosplenomegaly  
Cytopenia in 2 of 3 lineages  
Hypertriglyceridemia or hyperfibrinogenemia or both  
Hemophagocytosis in bone marrow, spleen, or lymph nodes  
Absence of malignancy

---

- İki tipi mevcut; infection induced, familial hemofagositik sendrome
- Her iki tipte de KC tutulumu sık
- En sık enfeksiyöz etken EBV
- Familial tip (OR) ilk 3 ayda ve kötü prognoz, perforin gen mutasyonu +
- KC ve diğer organlarda malign histiosit infiltrasyonu
- En iyi tanı yeri Kİ, KC'de fagositoz olmaksızın nondiagnostik lenfositik hepatit
- USG; hepatomegali, safra kesesinde kalınlaşma, periportal ekojenite artışı
- Griscelly sendromu; parsiyel albinizm, immun yetm, perforin mutasyonu +, hemofagositoz ve KC tutulumu görülebilir

# Veno-occlusive hastalık

## ■ Klasik triad;

- HM
- KC enzimlerinde yükselme
- Ascites

## ■ İlk defa pyrrolizine alkaloidi maruziyetinde tanımlanmış

## ■ Fizyopatoloji; sentral hepatik ven endotelinin direkt hasarı

## ■ Tanı kriterleri

- Kc trans sonrası 20 gün içinde
- %2-10 kilo artışı
- HM
- Ascites
- Serum bil>2 mg/dL

TABLE 57-6      VENO-OCCLUSIVE DISEASE  
OF THE LIVER

---

Pyrrolidine alkaloids

Aflatoxins

Cyclophosphamide

Azathioprine and 6-thioguanine

Vincristine

Busulfan

Hypervitaminosis A

Cysteamine

Immune deficiency

Estrogens

Pregnancy

---

## ■ Tedavi;

- Orta-ađır: tPA, TIPS, heparin?
- Erken tanı önemli
- Günde 2 kez karın çevresi ölçümü ve kilo takibi tedavi başlanmasında esas
- Sarılık ve ascites kötü prognoz göstergesi
- Fatalite riski yüksek, KC tx yapılabilir

# Graft-Versus-Host (GVH) disease

- Kronik GVH KI tx sonrası (>100 gün) %70 görülür
- En sık deri, KC, GI sist tutar
- Portal yollarda genişleme, ve değişik derecelerde lenfosit infiltrasyonu
- Uzun süreli GVHD vanishing bile duct sendromu ve siroza yol açabilir
- Akut GVHD tx sonrası 3-6 w
- Hepatosit hasarı, kolestazis
- Histoloji; küçük safra yollarında mononükleer inf sonucu segmental hasarlanma

# Malnutrisyon

- Kc malnutrisyonun her formunda etkilenir
- Kronik malnutrisyon serbest yağ asidi mobilizasyonuna sebep olur. Serbest yağ asitleri periferde ve KC de yeterli derecede oxide edilemediğinde KC birikir hepatosteatoz oluşur (macrovesicüler)
- Steatoz kwashiorkorda daha belirgin
- Uzamış beslenme yetersizliği ile peroksizom sayısı azalır, karnitin seviyesi düşer; lipid metabolizma anormalliklerine katkıda bulunur
- Eser elementler özellikle Çinko ve selenyum eksikliğide KC hasarına katkıda bulunur



# Yağlı KC, obezite ve nonalkolik steatohepatitis

TABLE 57-7 CAUSES OF STEATOSIS

---

Malnutrition
Essential fatty acid deficiency
Celiac disease
Diabetes mellitus
Galactosemia
Hereditary fructose intolerance
Glycogen storage disease
Tyrosinemia
Homocystinuria
Mitochondrial oxidation and respiratory chain defects
Carnitine deficiency
Cholesterol ester storage disease
Abetalipoproteinemia
Cystic fibrosis
Drugs
Total parenteral nutrition
Obesity
Reye syndrome

---

- Normal KC'in % 5'i yağ, Steatozda >% 40
- Uzun süre steroid kullanımı steatoza yol açar
- Kronik vit A alımı steatoz ve KC de stellate hc hiperplazisine yol açar
- Tetrasiklinler, kolşisin, asparaginase da steatoza yol açar

# NASH (nonalkolik hepatosteatoz)

- Obez çocukların % 15'inde
- KC enzimleri yüksek (4 kat). Artışın nedeni?
- Biliyer trakt enzimlerinde hafif artış olabilir
- USG de ekojenite artışı, en hassas görüntüleme MRG
- Çalışmalarda vakaların % 71 i obez, 1/3 nonobez
- NASH in obezite ile kuvvetli ilişkisi mevcut

- Nonobezlerde BMI ile NASH geliŖi iliŖkisi bilinmiyor
- EriŖkin hastaların 18 yıllık izleminde bx bulguları olanlarda siroz geliŖme riski yüksek
- Çocuklarda alıŖma yok
- Tip 2 DM ile NASH birliktelięi bilinmekte ancak tip 1 de iliŖki yok.

# Kısa barsak sendromu

- Birkaç mekanizma ile KC etkilenmekte
  - Malnutrisyon
  - Vitamin eks
  - Eser element eksikliği
- TPN kullanımı, intraabdominal enfeksiyonlar, bakteriyel overgrowth inflamasyon ve hasara katkıda bulunabilir.

# TPN

- Prematüre ve küçük infantlarda kolestatik KC hast oluşurken büyük çocuk ve adolesanlarda steatohepatit ön planda görülür.
- Tartışmalı olmakla birlikte KC hasarından Protein ve glukoz sorumlu tutulurken, lipid emulsiyonunun etkisi net olarak bilinmemektedir.
- Erken oral beslenme ve TPN'in sikluslar halinde verilmesi (gece sadece beslenme) safra kesesinin düzenli boşalması ve KC hasarının tamirinde önemli.

- 6 haftadan uzun süre TPN verilen infantların tamamında safra çamuru gelişir.
- Safra taşı küçük bir grupta gözlenir.

# Bitkisel ilaçlar

TABLE 37-8 HERBAL MEDICINES ASSOCIATED WITH DOCUMENTED CASES OF HEPATOTOXICITY

---

Soy phytoestrogens  
Green tea leaf  
Pyrrolizidine alkaloids and Jamaican tea preparations  
Anthronoids  
Protoberberine alkaloids  
Germander (*Teucrium* spp)  
Herbs rich in coumarin  
Herbs rich in podophyllotoxin  
Impila (*Callilepis laureola*) root  
Kava (*Piper methysticum*) rhizome  
Kombucha  
Ma huang (*Ephedra* spp)  
Skullcap (*Scutellaria* spp)

---

Adapted from Bauer EA. Herbal therapy: what a clinician needs to know to counsel patients effectively. *Mayo Clin Proc* 2000;75:835-41.



# Çölyak hastalığı

- Kronik malnutrisyon sonucu steatoz gelişebilir
- Bazı çölyak hastaları KC enzimlerinde artış ile prezente olabilir.(üst sınırın 5 katı). Mekanizma tam olarak bilinmese de otoimmün olduğu tahmin edilmektedir.
- Histoloji: nonspesifik hepatit, kronik aktif hepatit, nadiren kriptojenik siroz
- Birkaç vakada glutensiz diyete rağmen düzelmeyen primer sklerozan kolanjit bildirilmiş

# Endokrin hastalıklar

## Hipopituitarizm

- Hipoglisemi+nistagmus+kolestazis=hipopituitarizm
- Tiroid hormon ve kortizolün olmaması nedeniyle safra akımı etkilenmesi sonucu kolestazis görülür.

# Hipotiroidizm

- Hipotiroidik infantların yaklaşık %20 de sarılık görülür (indirekt hiperbilirubinemi).
- Anormal safra akımı görülür
- Büyük çocuk ve adolesanlarda hashimoto tiroiditi ile birlikte otoimmün aktif hepatit görülebilir.

# DM

- Tek başına steatoz görülebileceği gibi diğer otoimmün hastalıklarla birlikte kronik aktif hepatit görülebilir.
- Kötü glisemik kontrol ile birlikte KC de glukojen depolanmasına bağlı HM izlenebilir
- Kolelitiazis görülebilir.

# Renal hastalıklar

- Dializ alanlarda hepatit B ve C görülebilir
- Glomerulonefrit ve hemolitik üremik sendromda KC anormallikleri gelişebilir
- OR polikistik böbrek hastalığında konjenital hepatik fibrozis izlenebilir.
- Dializ hastalarında HM mevcut ise viral enfeksiyonlar, immunsupresif tedavi, fırsatçı enfeksiyonlar veya demir birikimi

# KC tutulumu ile giden genetik sendromlar

1. Aminoasidüri, kolestazis, demir birikimi, laktik asidoz ile birlikte hereditör fetal growth retardasyon (GRACİLE): Serum ferritini yüksek, hipotransferrinemi
2. Familial Progressive Tubulointestinal Nefropati Ve Kolestatik Karaciğer Hastalığı
3. Multiple konjenital anomaliler ile birlikte Renal hepatik pankreatik displazi

# Amiloidoz

- Primer amiloid AL, sekonder amiloid AA
- Sekonder amiloid KC den salınır ve akut faz reaktanıdır
- Amiloid kronik inflamasyon sonucu olarak GIS, KC ve böbreklerde depolanır.
- Çocuklarda nadirdir, en sık KF'li çocuklarda (vakaların 1/3)
- Sessiz HM'de bazen tanı KC bx ile konabilir
- KCFT yüksekliği ile amiloidoz şiddeti arasında ilişki yok

# Sarkoidoz

- HM geç dönemde görülür
- Ayırıcı tanıda diğer granulatöz hastalık yapan nedenler dışlanmalı
- Uzun dönemde hafif KCFT artışının eşlik ettiği portal HT ve bunun sonunda fibrozis ve mikronodüler siroz görülebilir.

TABLE 57-10 GRANULOMATOUS HEPATITIS

---

Tuberculosis
Mycobacterial infections
Brucellosis
Typhoid fever
Listeriosis
Cat-scratch disease
Histoplasmosis
Aspergillosis
Candidiasis
Cryptococcus
Actinomycosis
Syphilis
Visceral larva migrans
Schistosomiasis
Q fever
Ehrlichiosis
Cytomegalovirus infection
Epstein-Barr infection
Erythema nodosum
Drug reaction
Systemic lupus erythematosus
Juvenile rheumatoid arthritis
Histiocytosis
Lymphoma
Sarcoidosis

---