



Polyzystische Lebererkrankung (PLD)

Was ist PLD?

Die polyzystische Lebererkrankung (PLD) ist eine genetische Krankheit. Das bedeutet, dass Sie sie wahrscheinlich von einem Ihrer Eltern geerbt haben, und es kann auch bedeuten, dass andere Mitglieder in Ihrer Familie auch PLD haben können. Genetische Erkrankungen werden durch Mutationen (kleine Veränderungen) in Ihrer DNA verursacht. Bei PLD entwickeln sich durch diese Mutationen Leberzysten. Patienten mit PLD haben mehrere (>10) Zysten in ihrer Leber. Eine Zyste ist ein mit einer Flüssigkeit gefülltes Säckchen. Die Bildung von vielen Zysten und das Wachstum einzelner Zysten können dazu führen, dass die Leber wächst. Viele Patienten mit PLD haben auch Zysten in ihren Nieren.

Wer ist betroffen?

Viele Patienten mit PLD haben überhaupt keine Symptome. Ihre Zysten werden durch Zufall diagnostiziert. Von den PLD-Patienten mit Symptomen sind etwa 80 % Frauen und PLD wird in der Regel im Alter von 30 bis 40 Jahren diagnostiziert.

Warum wachsen meine Zysten?

Bei Patienten mit PLD gibt es große Unterschiede in der Wachstumsrate der Zysten. Der einzige bekannte Faktor, der die Zystenwachstumsrate erhöht, ist Östrogen, das weibliche Wachstumshormon. Dies ist der Grund, warum die meisten Patienten mit Symptomen weiblich sind und ein rascheres Zystenwachstum bei Frauen vor der Menopause beobachtet wird. Die Wachstumsrate verlangsamt sich, wenn der Östrogenspiegel nach den Wechseljahren sinkt.

Welche Symptome können auftreten?

Die meisten Patienten haben keine Beschwerden von den Leberzysten. Ein anhaltendes Wachstum der Zysten kann jedoch zu einer Vergrößerung der Leber führen, die bis zum 10fachen ihrer normalen Größe erreicht.

Die Lebervergrößerung kann viele Symptome verursachen: Völlegefühl, Appetitlosigkeit, frühe Sättigung (durch Einengung des Magens), Reflux, Übelkeit, Schmerzen an der Leber und an anderen Stellen des Körpers (Schulter), Kurzatmigkeit, Einschränkungen in der Beweglichkeit, Müdigkeit, Angst und Unzufriedenheit mit dem Aussehen, vor allem aufgrund der vorgewölbten Bauchdecke.

Wie wird PLD diagnostiziert?

Ihr Arzt kann eine Diagnose mit Ultraschall, CT-Scan oder MRT machen. Wenn sich 10 oder mehr Zysten in der Leber befinden, wird die Diagnose einer polyzystischen Lebererkrankung gestellt.



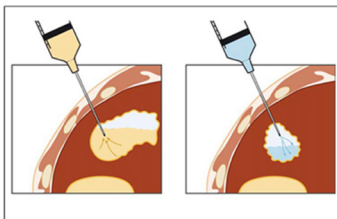
Was kann mein Arzt tun?

Da Leberzysten normalerweise keine Probleme verursachen, ist es oft nicht notwendig, sie zu behandeln.

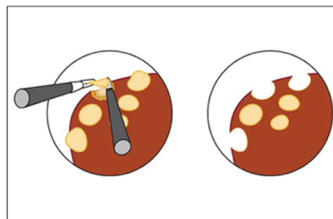
Bei Symptomen stehen jedoch mehrere Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung:

- 1) Die Behandlungsmöglichkeiten umfassen das Punktieren großer Zysten und das „Verbrennen“ der Zystenwand mit zum Beispiel Ethanol oder Polidocanol. Dieses Verfahren wird häufig Aspirationsklosterisierung genannt.
- 2) Zysten können auch mit zwei Arten von Operationen entfernt werden. Bei einem Verfahren, dem „Fenster“ von Zysten, werden diese von einem Chirurgen entleert und entfernt, und zwar mit einem sog. Schlüsselloch-Eingriff.
- 3) In der anderen Möglichkeit, genannt Segment-Resektion, entfernt ein Spezialist einen Teil der Leber.
- 4) Medikamente mit Somatostatin-Analoga-Injektionen können verwendet werden, um das Zystenwachstum zu verlangsamen, wenn eine vergrößerte Leber zahlreiche kleine Zysten aufweist.
- 5) Bei einem kleinen Teil von schwer betroffenen Patienten ist die Lebertransplantation das letzte Mittel.

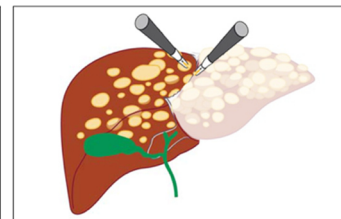
1. Aspirationsklosterisierung



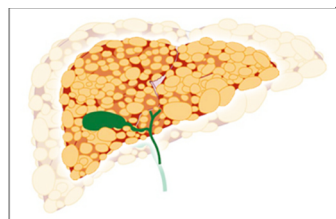
2. Schlüsselloch-Eingriff



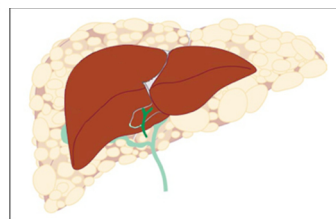
3. Segment-Resektion



4. Somatostatin-Analoga



5. Transplantation



Da Ärzte nicht unbedingt mit PLD vertraut sind, haben sie oft nur wenige Informationen. Daher können Sie Ihren Arzt bitten, Ihren Fall mit Experten des ERN zu besprechen, wenn es in Ihrer Region oder Ihrem Land keine PLD-Experten gibt.

Wenn Sie auch Nierenzysten haben, sollten Sie einen Nephrologen oder Nierenspezialisten aufsuchen.



Was kann ich tun?

Medikamente:

Wir empfehlen Patienten, keine Medikamente mit Östrogen zu verwenden, da weibliche Hormone zur Empfängnisverhütung und auch die Hormontherapie in der Postmenopause zu schnellerem Leberwachstum führen.

Diät:

Es gibt keine spezielle Diät für PLD. Wir empfehlen Ihnen eine gesunde, ausgewogene Ernährung. Wenn Sie auch Nierenzysten haben, empfehlen wir eine salzreduzierte Kost (< 6 Gramm/Tag) und eine Flüssigkeitszufuhr von etwa 3 Liter/Tag. Dies kann helfen, die Nierenfunktion zu erhalten.

Familienplanung:

Sie können Ihren Arzt um Rat zur Familienplanung und Empfängnisverhütung bitten. Ihr Arzt kann Sie zur genetischen Beratung überweisen.

Wird meine Leberfunktion beeinträchtigt?

Die Leber ist ein Organ mit vielen verschiedenen Funktionen. Auch bei vielen Zysten in der Leber wird es immer noch voll funktionsfähig bleiben. Leber-bezogene Bluttests (d. h. GGT und ALP) können bei Patienten mit PLD höher sein als normale Werte. Dies ist jedoch kein Grund zur Sorge.

Was sind die Komplikationen von PLD?

Komplikationen von PLD sind Infektionen, Blutungen oder das Platzen von Zysten. Wenn sich Zysten in der Nähe einer der wichtigen Lebervenen befinden, könnte diese Venen komprimiert werden. Dies kann Ansammlung von Flüssigkeit im Bauch verursachen.

Obwohl Komplikationen von Zysten selten sind, müssen diese ernststen Komplikationen dringend behandelt werden. Daher raten wir Ihnen, Ihren Arzt zu konsultieren, wenn Sie eines der folgenden Symptome bemerken: Fieber, akutes Auftreten schwerer Leberschmerzen (auch zusammen mit Schulterschmerzen) oder unerklärlicher schneller Anstieg der Bauchgröße.

Brauche ich medizinische Untersuchungen?

PLD-Patienten ohne Symptome benötigen keine besonderen Untersuchungen. Bei Patienten mit Symptomen, die eine Behandlung nach sich ziehen, werden Ultraschall, CT-Scans oder MRT-Scans zur Beobachtung verwendet.



Müssen meine Familie und ich genetisch getestet werden?

Die Ergebnisse genetischer Tests werden die Behandlung, die Sie erhalten, nicht beeinflussen, aber genetische Tests können Ihnen oder Ihren Kindern bei der Familienplanung helfen.

Bitte beachten Sie jedoch, dass das Finden einer genetischen Ursache für PLD Ihre Prämien für eine Lebensversicherung oder Hypotheken erhöhen könnte. Da noch nicht alle Gene, die PLD verursachen, entdeckt wurden, finden Gentests nicht immer die Mutation, die PLD verursacht.

Werde ich Krebs in meinen Zysten entwickeln?

Nein, PLD ist eine gutartige Krankheit und die Zysten werden sich nicht in Krebs verwandeln. Zysten können jedoch im Laufe Ihres Lebens größer werden, was Symptome verursachen kann.

Wie finde ich einen Spezialisten?

Die PLD soll von einem Arzt oder einem Krankenhausnetzwerk mit Erfahrung oder Interesse an PLD beobachtet werden. PLD ist eine seltene Krankheit und nicht jeder Arzt hat Interesse an oder Erfahrung mit PLD. Einige Krankenhäuser sind jedoch Teil des europaweiten Netzwerks für seltene Lebererkrankungen, ERN RARE-LIVER. Das bedeutet, dass Patienten, die Krankenhäuser innerhalb des Netzwerks konsultieren, von der Expertise von Spezialisten profitieren können, die in anderen Krankenhäusern innerhalb des Netzwerks arbeiten. Weitere Informationen zum ERN RARE-LIVER finden Sie unter <https://rare-liver.eu/>.

Sollten sich bei Ihnen auch Zysten in den Nieren finden, sollte auch ein auf Nierenzysten spezialisierter Arzt hinzugezogen werden, da es auch für die polyzystische Nierenerkrankung gezielte Therapiemöglichkeiten gibt. Es gibt auch ein europaweites Netzwerk für seltene Nierenerkrankungen, ERKNET. Informationen finden Sie unter <https://www.erknet.org/>.

Weitere Informationen

Auf der ERN RARE-LIVER Webseite (<https://rare-liver.eu/>) finden Sie unter der Rubrik „Patienten“ weitere Informationen.

Haftungsausschluss

Die auf unserer Internetseite kostenlos bereitgestellten Informationen wurden nach bestem Wissen zusammengestellt, um interessierten Lesern einen ersten Überblick über mögliche Erkrankungen und Therapiemöglichkeiten zu geben. Sie sind ausschließlich zu Informationszwecken bestimmt und ersetzen in keinem Falle eine persönliche Beratung, Untersuchung oder Diagnose durch approbierte Ärzte.