



# Поликистозная болезнь печени (PLD)

## Что такое PLD?

Поликистозная болезнь печени (PLD) является генетическим заболеванием, что означает, что вы, вероятно, унаследовали его от одного из ваших родителей. Это означает, что другие люди в вашей семье также могут иметь PLD. Генетические заболевания вызваны мутациями (небольшими изменениями) в вашей ДНК. При PLD эти мутации вызывают развитие кист печени. Пациенты с PLD имеют множественные (> 10) кисты в печени; киста — это закрытый мешок, наполненный жидкостью. Накопление множественных кист и рост одиночных кист может привести к увеличению печени. Многие пациенты с PLD также имеют кисты в почках.

## Кого поражает?

Многие пациенты с PLD вообще не имеют никаких симптомов. Их кисты диагностируются случайно. Из пациентов с симптомами PLD примерно 80 процентов составляют женщины, а PLD обычно диагностируется в возрасте от 30 до 40 лет.

## Почему мои кисты растут?

У пациентов с PLD существуют большие различия в темпах роста кисты. Единственным известным фактором, который увеличивает скорость роста кист, является эстроген, женский гормон. Это причина, почему большинство пациентов с симптомами являются женщинами и почему самый быстрый рост кисты наблюдается у фертильных женщин. Скорость роста замедляется, когда уровни эстрогена падают после менопаузы.

## Какие симптомы могут возникнуть?

У большинства пациентов нет жалоб на кисты печени. Однако стойкий рост кист может привести к увеличению печени, вплоть до 10 раз от ее нормального размера.

Увеличение печени может вызвать такие симптомы, как увеличение живота, отсутствие аппетита, ранняя насыщаемость, кислотный рефлюкс, тошнота, боль в области печени и иррадиирующие (отдающие) боли, например, в плече, одышка, ограничение подвижности, усталость, беспокойство и недовольство внешним видом, особенно из-за увеличения живота.

## Как диагностируется PLD?

Ваш врач может поставить диагноз с помощью УЗИ, КТ или МРТ. При наличии в печени 10 и более кист ставится диагноз поликистозной болезни печени.

## Что может сделать мой доктор?

Поскольку печеночные кисты обычно не вызывают каких-либо неприятностей, часто не стоит их лечить.

Тем не менее, в случае симптомов доступны несколько вариантов лечения:

- 1) Варианты лечения включают прокалывание больших кист и «сжигание» стенки кисты с помощью, например, этанола или полидоканола. Эту процедуру часто называют аспирационной склеротерапией.
- 2) Кисты также могут быть удалены с помощью двух видов хирургии. В процедуре, называемой фенестрацией кисты, хирург истощает и удаляет кисты с помощью хирургии замочной скважины.
- 3) В другом варианте, называемом сегментарной резекцией, специализированный хирург удаляет часть печени.
- 4) Лечение инъекциями аналогов соматостатина можно использовать для того, чтобы замедлить рост кисты если есть многочисленные небольшие кисты и увеличенная печень.
- 5) Последним средством для небольшой доли тяжело пораженных пациентов является трансплантация печени.

Поскольку врачи не обязательно знакомы с PLD, они могут не иметь много информации, чтобы дать вам. Поэтому вы можете попросить своего врача обсудить ваш случай с экспертами ERN, если в вашем регионе или стране нет PLD-экспертов.

Если у вас также есть кисты почек, следует обратиться к нефрологу или специалисту по почкам.

## Что я могу сделать?

### Лекарства:

Мы советуем пациентам не использовать какие-либо лекарства с эстрогеном, так как женские гормоны в противозачаточных и постменопаузальной гормональной терапии приводят к более быстрому росту печени.

### Диета:

Нет специальной диеты для PLD. Мы рекомендуем вам питаться здоровой, хорошо сбалансированной пищей. Если у вас также есть кисты почек, мы рекомендуем низкосолеую диету (менее 6 грамм/день) и потребление жидкости около 3 литров в день. Это может помочь защитить почки.



# Поликистозная болезнь печени (PLD)

## Планирование семьи:

Вы можете проконсультироваться с врачом по вопросам планирования семьи и контрацепции. Ваш врач может направить вас на генетическую консультацию.

## Изменится ли моя функция печени?

Печень — это орган с множеством различных функций. Даже с большим количеством кист, присутствующих в печени, он все равно останется полностью функциональным. Анализ крови, связанные с печенью (например, ГГТ и ЩФ) могут быть выше, чем нормальные значения у пациентов с PLD. Важно отметить, что это не является предметом для беспокойства.

## Каковы осложнения PLD?

Осложнения PLD включают инфекцию, кровотечение или разрыв кисты. Когда кисты расположены рядом с одной из важных вен печени, эта вена может быть сжата. Это может вызвать накопление жидкости в животе.

Несмотря на то, что осложнения кист встречаются редко, это все серьезные осложнения, которые требуют срочного лечения. Поэтому мы советуем вам проконсультироваться с врачом, если у вас есть какие-либо из следующих симптомов: лихорадка, острое наступление сильной боли в печени или необъяснимое быстрое увеличение размера живота.

## Нужны ли мне медицинские осмотры?

Пациенты с PLD без каких-либо симптомов не требуют каких-либо стандартных медицинских осмотров. У пациентов с симптомами, которые проходят лечение, УЗИ, КТ или МРТ используются для наблюдения.

## Нам с семьей нужно пройти генетические тесты?

Результаты генетического тестирования не повлияют на лечение, которое вы получите, но генетические тесты могут помочь вам или вашим детям в выборе подходящей контрацепции.

Однако, пожалуйста, имейте в виду, что поиск генетической причины при PLD может увеличить ваши премии за страхование жизни или ипотеку. Поскольку еще не все гены, вызывающие PLD, обнаружены, генетическое тестирование не всегда находит мутации, вызывающие PLD.

## Развивается ли рак при кистах?

Нет, PLD — доброкачественное заболевание, и клетки кисты не превратятся в рак. Однако кисты могут расти больше на протяжении всей вашей жизни, что может вызвать симптомы.



# Поликистозная болезнь печени (PLD)

## Как найти специалиста?

Может потребоваться управление PLD врачом или сетью больниц с опытом или интересом к PLD. PLD является редким заболеванием, и не каждый врач имеет интерес или опыт с PLD. Однако некоторые больницы являются частью общеевропейской сети по борьбе с редкими заболеваниями печени, ERN RARE-LIVER. Это означает, что пациенты, отмеченные в больницах внутри сети, могут воспользоваться опытом специалистов, работающих в других больницах сети. Более подробную информацию о ERN RARE-LIVER можно получить на сайте <https://rare-liver.eu/>.

## Найти информацию и поддержку пациентов

Нажмите на раздел «Пациенты» на сайте ERN RARE-LIVER (<https://rare-liver.eu/>).

## Дисклеймер

Информация, предоставленная бесплатно на нашем сайте, была собрана в соответствии с нашими знаниями, чтобы дать заинтересованным читателям первоначальный обзор возможных заболеваний и вариантов лечения. Она предназначена исключительно в информационных целях и ни в коем случае не заменяет личные рекомендации, обследование или диагноз уполномоченными врачами.