



Policistična bolest jetre (PLD)

Što je PLD?

Policistična bolest jetre (PLD) je genetska bolest, što znači da ste je vjerojatno naslijedili od jednog roditelja. Drugi članovi vaše obitelji mogu imati PLD. Genetske bolesti uzrokuju mutacije (male promjene) u vašoj DNK. U PLD-u te mutacije uzrokuju razvoj jetrenih cista. Bolesnici s PLD-om imaju brojne ciste (>10) u jetri - zatvorene vrećice ispunjene tekućinom. Stvaranje višestrukih cista i njihov pojedinačni rast može uzrokovati povećanje jetre. Mnogi pacijenti s PLD-om također imaju i ciste u bubrežima.

Tko je pogođen?

Većina pacijenta s PLD-om uopće nema simptoma. Ciste su najčešće otkrivene slučajno. Od PLD bolesnika sa simptomima oko 80 % su žene, a PLD se obično dijagnosticira između 30-te i 40-te godine života.

Zašto mi ciste rastu?

U bolesnika s PLD-om postoje velike razlike u brzini rasta cista. Jedini poznati faktor koji povećava rast ciste je estrogen, ženski hormon rasta. To je razlog zašto su većina simptomatskih pacijenata žene i zbog čega se najbrži rast cista vidi u plodnih žena. Brzina rasta se usporava kada razina estrogena padne nakon menopauze.

Koji se simptomi mogu pojaviti?

Većina bolesnika nema nikakvih simptoma zbog cista u jetri. Međutim, kontinuirani rast cista može dovesti do povećanja jetre, do 10 puta od njezine normalne veličine.

Povećanje jetre može uzrokovati simptome kao što su osjećaj punoće u trbuhu, nedostatak apetita, brzi osjećaj sitosti, povrat kiseline, mučnina, bol u području jetre ili u ramenu, nedostatak zraka, ograničenje u pokretljivosti, umor, anksioznost i nezadovoljstvo izgledom, osobito zbog distenzije želuca.

Kako je PLD dijagnosticiran?

Vaš liječnik može postaviti dijagnozu policistične bolesti jetre ultrazvukom, CT-om ili magnetnom rezonancijom ukoliko postoji 10 ili više cista u jetri.

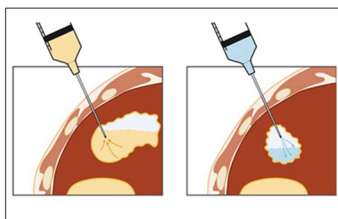
Što moj liječnik može učiniti?

Budući da jetrene ciste obično ne uzrokuju nikakve probleme, često ih nije potrebno liječiti.

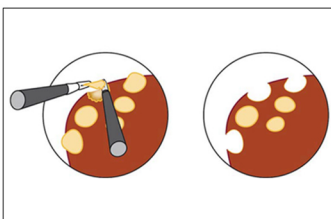
U slučaju simptoma dostupno je nekoliko mogućnosti liječenja:

- 1) Opcije liječenja uključuju punkciju sadržaja ciste i sklerozaciju zida ciste s etanolom ili polidokanolom. Ovaj postupak se naziva aspiracijska skleroterapija.
- 2) Ciste se mogu ukloniti operativno – postupkom koji se zove fenestracija kirurg uklanja ciste kirurškim zahvatom poput otključavanja brave.
- 3) Ciste se mogu ukloniti operativno - resekcijom dijela jetre.
- 4) Lijekovi: injekcije koje sadrže analoge somatostatina mogu se koristiti za usporavanje rasta cista ako postoje brojne male ciste i uvećana jetra.
- 5) Posljednje rješenje kod malog broja teško bolesnih je transplantacija jetre.

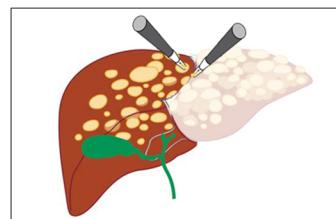
1 Aspiracijska skleroterapija



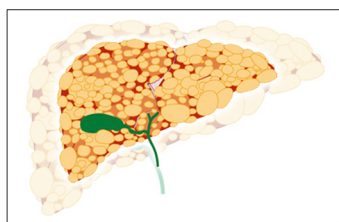
2 Laparoskopjska fenestracija



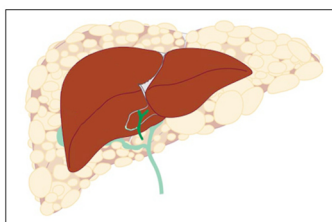
3 Resekcija segmenta



4 Analozii somatostatina



5 Transplantacija



Budući da liječnici nisu nužno upoznati s PLD-om, možda nemaju dovoljno informacija za Vas. Možete zatražiti od svog liječnika da razgovara sa stručnjacima ERN-a u slučaju da u Vašoj regiji ili zemlji ne postoje stručnjaci za PLD.

Ako imate i bubrežne ciste, trebate posjetiti nefrologa ili stručnjaka za bubrege.

Što mogu učiniti?

Lijekovi:

Savjetujemo pacijentima da ne koriste nikakve lijekove s estrogenom, jer ženski hormoni u kontroli začeca i postmenopauzalnoj hormonskoj terapiji mogu ubrzati rast cista u jetri.

Prehrana:

Nema posebne prehrane za PLD. Preporučamo da jedete zdravu, uravnoteženu prehranu. Ukoliko također imate i bubrežne ciste, preporučamo dijetu sa smanjenim unosom soli (< 6 grama/dan) i unos tekućine od oko 3 litara/dan. To može pomoći u zaštiti bubrega.

Planiranje obitelji:

Možete se posavjetovati sa svojim liječnikom o planiranju obitelji i kontracepciji, pri čemu Vas liječnik može uputiti na genetsku konzultaciju.

Hoće li funkcija moje jetre biti slabija?

Jetra je organ s mnogo različitih funkcija. Čak i uz mnoge ciste u jetri, ona će i dalje ostati potpuno funkcionalna. Krvne pretrage povezane s jetrom (poput GGT i ALP) u bolesnika s PLD-om mogu biti više od normalnih vrijednosti, no navedeno ne utječe na funkciju jetre.

Koje su komplikacije PLD-a?

Komplikacije PLD-a uključuju infekciju, krvarenje ili rupturu ciste. Kada se ciste nalaze u blizini jedne od važnih jetrenih vena, ova vena može biti pritisnuta što može uzrokovati nakupljanje tekućine u trbuhu.

Iako su komplikacije zbog cista rijetke, sve su to ozbiljne situacije koje zahtijevaju hitno liječenje. Stoga Vam savjetujemo da se obratite svom liječniku ako primijetite bilo koji od sljedećih simptoma: vrućicu, akutni nastup jake boli u području jetre ili neobjašnjivo brzo povećanje veličine trbuha.

Trebam li liječničke preglede?

Bolesnici s PLD-om bez ikakvih simptoma ne zahtijevaju redovite liječničke preglede. U bolesnika sa simptomima koji se podvrgavaju liječenju, za praćenje se koriste ultrazvuk, CT ili magnetska rezonancija.



Trebamo li se moja obitelj i ja genetski testirati?

Ishodi genetskog testiranja neće utjecati na liječenje, ali genetsko testiranje može pomoći Vama ili Vašoj djeci u odabiru odgovarajuće kontracepcije.

Međutim, imajte na umu da pronalaženje genetskog uzroka za PLD može povećati premije za životno osiguranje ili hipoteku. Budući da još nisu otkriveni svi geni koji uzrokuju PLD, genetsko testiranje ne pronalazi uvijek mutaciju.

Hoću li dobiti rak zbog ciste?

Ne, PLD je benigna bolest i stanice ciste neće se pretvoriti u rak. Ciste međutim, mogu rasti tijekom cijelog života, što može uzrokovati simptome.

Kako da nađem specijalistu?

PLD će možda trebati voditi liječnik ili bolnička mreža s iskustvom ili znanjem za PLD. To je rijetka bolest zbog čega svaki liječnik ne posjeduje iskustvo u liječenju. Neke su bolnice dio europske mreže za rijetke bolesti jetre, ERN RARE-jetra. To znači da pacijenti pregledani u bolnicama unutar mreže mogu imati koristi od iskustva stručnjaka koji rade u drugim bolnicama. Za više informacija o ERN RARE-jetru posjetite <https://rare-liver.eu/>.

Pronađi informacije i podršku bolesnika

Kliknite na Odjeljak "Patients" na ERN RARE-LIVER web Stranici (<https://rare-liver.eu/>).

Odricanje od odgovornosti

Informacije koje se pružaju besplatno na našoj web stranici formirane su prema našim naboljim sazanjima kako bismo zainteresiranim čitateljima dali osnovni pregled bolesti i mogućnosti liječenja. Namijenjene su isključivo u informativne svrhe i niti u kojem slučaju ne zamjenjuju osobne savjete, pregled ili dijagnozu od strane ovlaštenih liječnika.



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

Network
Hepatological Diseases
(ERN RARE-LIVER)

Upute o bolesti za bolesnike ***Policistična bolest jetre (PLD)***

Europska referentna mreža za hepatološke bolesti (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu/>; ern.rareliver@uke.de