

Поликистозная болезнь печени

Поликистозная болезнь печени

1 ПБП является наиболее распространенным внепочечным проявлением АДПБП. Это наследственное заболевание, характеризующееся наличием более 10 кист, заполненных жидкостью, распределенных по всей печени (рис. 1). ПБП чаще всего не вызывает никаких симптомов и не влияет на синтетическую или секреторную способность печени. В некоторых случаях симптомы могут развиваться из-за увеличенной массы печени, что вызывает чувство переполнения в животе, растяжение и механическую боль в спине, или сдавление других органов, таких как легкие и желудок, или вен, таких как печеночная, воротная или нижняя полая вена, или желчных протоков. Симптомы также могут возникать при кровоизлияниях в кисты и их инфицировании.

Визуализирующее исследование брюшной полости

2 Пациентам с АДПБП необходимо провести визуализацию брюшной полости с помощью ультразвукового исследования, компьютерной томографии или МРТ, чтобы выявить фенотип с поражением печени и почек. При обнаружении кист печени пациенты должны быть проинформированы о вероятных исходах и возможных симптомах.

Женщины с ПБП

3 У женщин ПБП развивается раньше и протекает в более тяжелой форме, чем у мужчин. Женщины с ПБП должны быть проконсультированы по поводу минимизации или отказа от терапии половыми гормонами, в зависимости от степени поражения печени. Наблюдательные исследования показали, что применение эстроген-содержащих оральных контрацептивов приводит к увеличению объема печени на 15,5% за каждое десятилетие их использования. После менопаузы рост кист печени замедляется, но снова увеличивается, если начать заместительную терапию эстрогенами.

Лечение ПБП

4 Большинство пациентов с ПБП не имеют симптомов и не нуждаются в лечении. Однако пациенты с ПБП, у которых симптомы, связанные с кистами, негативно влияют на качество жизни, или у которых имеется тяжелое поражение с высокой вероятностью развития симптомов, должны получать лечение. Выбор метода лечения у пациентов с симптомами ПБП должен основываться на конкретных симптомах, характеристиках кист печени, общем объеме печени и доступности лечения. Лечение может включать интервенционные рентген-хирургические методы или трансплантацию печени и, по возможности, должно проводиться в специализированных центрах.

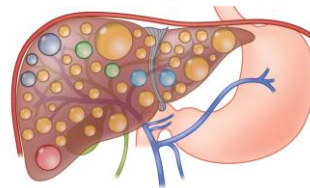
Аналоги соматостатина

5 Аналоги соматостатина длительного действия следует назначать лицам с АДПБП и заметно увеличенной поликистозной печенью с симптомами, связанными с увеличением её объема, в дополнение к другим методам лечения или в тех случаях, когда другие методы лечения недоступны. Аналоги соматостатина длительного действия обычно хорошо переносятся, но возможны некоторые побочные эффекты (например, камни в желчном пузыре, брадикардия). У женщин в пременопаузе, у которых рост печени происходит быстрее, чем у женщин в постменопаузе, реакция на них лучше. Объем печени и опросники по специфическим симптомам заболевания, такие как PLD-Q и POLCA, могут служить критериями оценки результатов лечения.

Инфицирование кист печени

6 Инфекцию кисты печени следует подозревать при наличии триады: лихорадки, локализованной боли в животе и выраженного повышения уровня С-реактивного белка или лейкоцитоза, при наличии визуализации, соответствующей инфекции, иногда требующей проведения 18ФДГ-ПЭТ-КТ сканирования, и подтверждается диагностическими признаками как минимум в двух категориях, таких как клинические факторы и микробиология. Лечение с применением цефалоспоринов третьего поколения с фторхинолонами или без них следует начинать незамедлительно. В тяжелых (например, сепсис, иммуносупрессия) или рефрактерных случаях требуется дренирование кисты. Антибиотики (внутривенно или перорально) следует продолжать в течение ≥4 недель (рис. 2 и 3).

Рисунок 1



Давление на диафрагму и легкие
1. Одышка
2. Слабость

Давление на желудок
1. Отсутствие аппетита или преждевременное насыщение
2. Повышенный уровень кислотности
3. Тошнота и рвота
4. Непреднамеренная потеря веса

Осложнения, связанные с кистами

- Внутрикистные:
 - Рецидивирующая инфекция кист
 - Рецидивирующее кровотечение
- Экстракистные:
 - Желтуха
 - Нарушение печеночного венозного оттока и портальная гипертензия

Общий размер печени
1. Чувство переполнения
2. Ограничение подвижности
3. Слабость
4. Тревожность
5. Беспокойство по поводу размера живота
6. Проблемы с сексом
7. Боль в спине

Рисунок 2



Рисунок 3

