



Policistinė kepenų liga (PKL)

Kas yra PKL?

Policistinė kepenų liga (PKL) yra genetinė liga. Tai reiškia, jog Jūs ją greičiausiai paveldėjote iš vieno iš savo tėvų ir kad kiti Jūsų šeimos nariai taip pat gali sirgti šia liga. Genetines ligas sukelia mutacijos (maži pokyčiai) DNR grandinėje. PKL sergantiems pacientams šios mutacijos lemia kepenų cistų atsiradimą (cista – tai uždaras maišelis pripildytas skysčio). Šia liga sergantiems pacientams būdinga daugybinės cistos (>10) kepenyse, taip pat daugelis pacientų turi cistų ir inkstuose. Daugybinių cistų kaupimasis ir pavienių cistų augimas gali sąlygoti kepenų padidėjimą.

Kas gali sirgti šia liga?

Daugelis pacientų, sergančių PKL, neturi jokių ligos simptomų, o kepenų cistos diagnozuojamos atsitiktinai. Apie 80 % pacientų, turinčių ligos simptomų, yra moterys. Liga dažniausiai diagnozuojama 30-40 metų amžiuje.

Kodėl cistos auga?

Pacientams, sergantiems PKL, kepenų cistų augimo greitis labai skiriasi. Vienintelis žinomas veiksnys, didinantis cistų augimo greitį, yra moteriškasis hormonas estrogenas. Dėl šios priežasties didžioji dalis pacientų, jaučiančių ligos simptomus yra moterys, o sparčiausias cistų augimas stebimas vaisingo amžiaus moterų grupėje. Cistų augimo greitis sulėtėja, kai prasidėjus menopauzei sumažėja estrogeno kiekis.

Kokie gali būti ligos simptomai?

Didžiąja dalimi pacientų kepenų cistos nesukelia jokių simptomų, tačiau cistų augimas gali sąlygoti kepenų padidėjimą iki 10 kartų virš normos ribos. Kepenų padidėjimas gali sukelti tokius simptomus kaip pilnumo jausmas, apetito sumažėjimas, ankstyvas sotumo jausmas, rūgštinis refluksas, pykinimas, skausmas kepenų projekcijoje ar plintantis į pečius, oro trūkumas, judesių ribojimas, nuovargis, nerimas, nepasitenkinimas išvaizda, dažniausiai dėl pilvo apimties padidėjimo.

Kaip PKL diagnozuojama?

Jūsų gydytojas gali nustatyti diagnozę remdamasis ultragarsinio tyrimo, kompiuterinės tomografijos ar magnetinio rezonanso tyrimų duomenimis. Kai kepenyse randama daugiau nei 10 cistų, nustatoma policistinių kepenų ligos diagnozė.



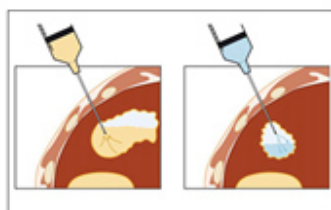
Kaip gydytojas gali padėti?

Kadangi kepenų cistos paprastai nesukelia jokių nusiskundimų, dažniausiai jų gydyti nereikia.

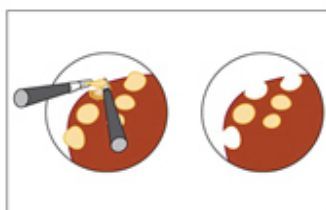
Tačiau esant išreikštiems simptomams, yra keletas gydymo galimybių:

- 1) Aspiracinė skleroterapija - didelių cistų punkcija (pradūrimas) ir jų sienelės „prideginimas“, naudojant etanolį ar polidokanolį;
- 2) Cistos atvėrimas (fenestracija) – kai chirurgas cistą nudrenuoja ir pašalina laparoskopiniu būdu;
- 3) Kepenų segmento rezekcija – kai chirurgas pašalina dalį kepenų;
- 4) Jei stebimas kepenų padidėjimas su daugybinėmis mažomis cistomis kepenyse, jų augimą galima sulėtinti vaistų su somatostatino analogais injekcijomis;
- 5) Nedidelei daliai pacientų, sergančių sunkia ligos eiga, gali būti atliekama kepenų transplantacija.

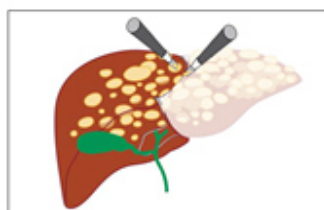
1. Aspiracinė skleroterapija



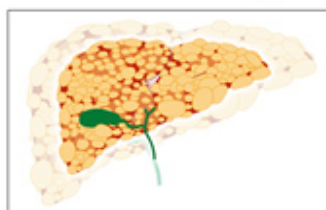
2. Laparoskopinė fenestracija



3. Segmento rezekcija



4. Somatostatino analogai



5. Transplantacija



Kadangi nebūtinai visi gydytojai yra susipažinę su PKL, jie gali nesuteikti detalios informacijos apie ligą. Jeigu Jūsų regione ar šalyje nėra PKL ekspertų, galite paprašyti gydytojo aptarti Jūsų ligos atvejį su Europos retų kepenų ligų centro ekspertais. Jei Jums diagnozuotos cistos ir inkstuose, turite kreiptis į inkstų ligų specialistą (nefrologą).



Ką aš galiu padaryti?

Vaistai:

Rekomenduojame nevertoti vaistų, kurių sudėtyje yra estrogenų, nes pakaitinė hormonų terapija nėštumo planavimo metu ar po menopauzės sąlygoja greitesnę kepenų cistų augimą.

Dieta:

Pacientams, sergantiems PKL, nėra specialių mitybos reikalavimų. Rekomenduojame valgyti sveiką, gerai subalansuotą maistą. Jei turite cistų ir inkstuose, rekomenduojame mažiau druskos turinčią dietą (iki 6 gramų per dieną) ir suvartoti apie 3 litrus skysčių per dieną - tai gali padėti apsaugoti inkstus.

Šeimos planavimas:

Dėl šeimos planavimo ir kontracepcijos galite pasitarti su savo gydytoju. Gydytojas gali Jus nukreipti genetiko konsultacijai.

Ar sutriks mano kepenų funkcija?

Kepenys tai organas, turintis daug įvairių funkcijų organizme. Net jei kepenyse yra daug cistų, kepenų funkcija išliks nesutrikusi. Pacientams, sergantiems PKL, gali būti padidėję kepenų fermentai (pvz. GGT ir ALT), tačiau tai nekelia susirūpinimo.

Kokios yra PKL komplikacijos?

Galimos PKL komplikacijos: infekcija, kraujavimas ar cistų plyšimas. Kai cistos yra netoli svarbių kepenų venų, venos gali būti suspaustos, o tai gali sukelti skysčio kaupimąsi pilve.

Nors cistų komplikacijos pasireiškia retai, jos yra sunkios, reikalaujančios skubaus gydymo. Rekomenduojame pasitarti su gydytoju, jeigu Jums pasireiškė kuris nors iš šių simptomų: karščiavimas, staigiai atsiradęs stiprus kepenų skausmas arba nepaaiškinamas greitas pilvo apimties padidėjimas.

Ar man reikia reguliariai lankytis pas gydytoją?

PKL sergantiems pacientams, neturintiems ligos simptomų, reguliarius stebėjimas nereikalingas. Pacientams, kuriems pasireiškia simptomai ir kuriems taikomas gydymas, reguliariai atliekami ultragarsinis, kompiuterinės tomografijos ar magnetinio rezonanso tyrimai.



Ar man ir mano šeimai reikia atlikti genetinius tyrimus?

Genetinio tyrimo rezultatai neturės įtakos Jūsų gydymui, tačiau gali padėti Jums ir Jūsų vaikams pasirinkti tinkamą kontracepcijos metodą. Kadangi dar ne visi PKL lemiantys genai yra nustatyti, genetinis ištyrimas ne visada nustato geno mutaciją.

Ar cistos gali supiktybėti?

Ne, PKL yra gerybinė liga, o cistos ląstelės nevirsta piktybinėmis. Tačiau laikui bėgant didėdamos cistos gali sukelti ligos simptomus.

Kaip man rasti specialistą, gydantį pacientus su PKL?

PKL sergantiems pacientams gali reikėti gydytojų, besidominčių ar turinčių praktikos šioje srityje, prie. PKL yra reta liga, dėl to ne kiekvienas gydytojas gali būti pakankamai patyręs, kaip prižiūrėti pacientus su PKL. Kai kurios ligoninės yra Europos retų kepenų ligų tinklo (ERN RARE-LIVER) dalis, dėl to šiose ligoninėse gydant PKL sergančius pacientus, dalinamasi patirtimi su specialistais, dirbančiais kitose tinklo ligoninėse. Daugiau informacijos apie ERN RARE-LIVER: <https://rare-liver.eu/>.

Daugiau informacijos pacientams

ERN RARE-LIVER interneto svetainėje (<https://rare-liver.eu/>) spauskite skyrelį „Patients“.

Atsakomybės apribojimas

Internetinėje svetainėje nemokamai pateikta informacija buvo parengta remiantis mūsų turimomis žiniomis, kad suinteresuotiems skaitytojams būtų suteikta pirminė galimų ligų ir gydymo galimybių apžvalga. Jie skirti tik informaciniais tikslais ir jokia būdu negali pakeisti gydytojų konsultacijų, ištyrimo ar diagnozės.