

Polyzystische Lebererkrankung (PLD)

Informationen für Betroffene
und Angehörige

Polyzystische Lebererkrankung (PLD)

Die polyzystische Lebererkrankung (englisch: *polycystic liver disease*, PLD) ist eine Erkrankung, bei der die Leber von einer Vielzahl an Zysten durchsetzt ist. Zysten sind flüssigkeitsgefüllte Hohlräume im Organ. Sie können aus einer oder mehreren Kammern bestehen und in ihrer Größe variieren.

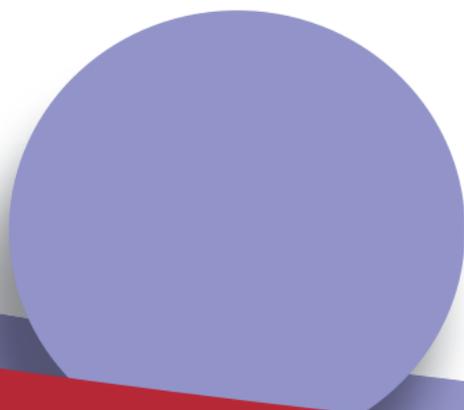
Wer betroffen ist, welche Symptome typisch sind und wie die Erkrankung behandelt wird, soll im Folgenden näher erläutert werden.

Wer ist betroffen?

Die polyzystische Lebererkrankung ist eine genetische Erkrankung. Sie entsteht durch Veränderungen in unserem Erbgut, die das Wachstum von Zysten begünstigen. Diese Veränderungen betreffen vor allem Signalübertragungen in unseren Zellen, insbesondere der kleinen Gallenwege.

Nur selten ist die Leber als einziges Organ betroffen. Häufig treten diese Zysten im Rahmen der „autosomal dominanten polyzystischen Nierenerkrankung (ADPKD)“ auf, bei der neben den Nieren in den überwiegenden Fällen auch die Leber befallen ist. Eine genetische Testung kann Aufschluss über die Ursache der Erkrankung geben. Der Auslöser kann jedoch nicht immer gefunden werden, da noch nicht alle Genmutationen für die PLD entdeckt wurden.

Insgesamt handelt es sich bei der PLD um eine seltene Erkrankung. Weniger als 1 von 10.000 Menschen ist erkrankt. Die Häufigkeit diagnostizierter Fälle hat im Verlauf der letzten Jahre zugenommen.



Symptomatik und Verlauf

Die meisten der PLD-Betroffenen sind in den ersten Lebensjahrzenten beschwerdefrei. Häufig wachsen die Zysten im weiteren Verlauf des Lebens und können unterschiedliche Symptome hervorrufen.

Die Geschwindigkeit des Wachstums ist dabei von Patient zu Patient unterschiedlich, wobei nicht alle Gründe hierfür bekannt sind. Einen nachgewiesenen Einfluss auf den Progress der Erkrankung hat der Östrogenspiegel. Bei Frauen vor der Menopause wird häufig ein rascheres Zystenwachstum beobachtet. Nach den Wechseljahren verringert sich dann das Wachstum aufgrund des sinkenden Östrogenspiegels.

Die auftretenden Symptome gestalten sich vielfältig. In der Regel werden sie durch die Kompression verschiedener Organe durch die Zysten ausgelöst. Sie umfassen gastrointestinale Symptome wie Völlegefühl, frühe Sättigung und Appetitlosigkeit bis hin zu Übelkeit. Weiterhin können unspezifische Bauchschmerzen, direkte Leberschmerzen oder Beschwerden anderer Organsysteme auftreten. Auch die Atmung kann durch das verdrängende Wachstum der Zysten gegenüber der Lunge beeinträchtigt sein.

Komplikationen

Neben den oben genannten Beschwerden gibt es weitere Symptome, die mögliche Warnhinweise für Komplikationen darstellen.

Fieber, zunehmender Druckschmerz in der betroffenen Region sowie allgemeines Krankheitsgefühl sollten als Zeichen einer möglichen Infektion der Zysten gewertet werden.

Der Zysteninhalt ist in der Regel steril, jedoch vermehren sich gelegentlich (vergleichbar zu anderen Infektionskrankheiten)

Bakterien in den Zysten. Unbehandelt können sich die Erreger systemisch ausbreiten und eine Blutvergiftung auslösen.

Bei plötzlich einsetzenden, stärksten Schmerzen könnte eine Perforation oder Einblutung der Zysten der Auslöser sein.

Weiterhin kann es in sehr seltenen Fällen durch das verdrängende Wachstum der Zysten zu einer Einschränkung der Leberfunktion kommen. Hier ist besonders auf eine Gelbfärbung der Augen und Haut (Ikterus), Juckreiz sowie Konzentrationseinschränkungen bis hin zu Bewusstseinsstörungen zu achten.

In all diesen Fällen ist es ratsam, schnellstmöglich einen Arzt zu konsultieren.

Diagnostik

Die Diagnose erfolgt mittels bildgebender Verfahren wie dem Ultraschall, der Computertomographie (CT) oder der Magnetresonanztomographie (MRT). Bei zehn oder mehr Zysten in der Leber handelt es sich um eine polyzystische Lebererkrankung. Bildgebende Verfahren können Aufschluss



Abbildung 1: Ultraschallaufnahme einer Leber mit multiplen Leberzysten. Die Zysten stellen sich im Ultraschall schwarz (echofrei) dar, da die Flüssigkeit die Ultraschallwellen nicht reflektiert (Quelle: Funktionsbereich Sonographie der Klinik für Gastroenterologie, Hepatologie, Infektiologie und Endokrinologie der MHH).

über mögliche Infektionen, eine Perforation oder Einblutung liefern. Die Punktion der Zysten dient dem Nachweis einer möglichen Infektion und Bestimmung des Erregers. Weiterhin erfolgen Labortests, um die Funktion der Leber einschätzen zu können.

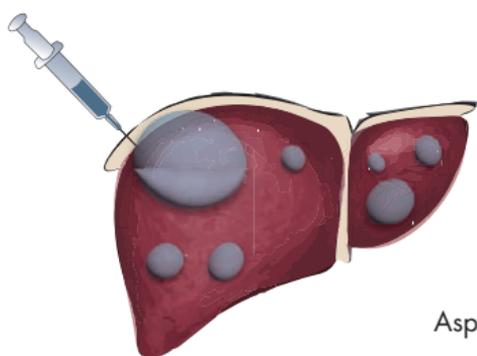
Therapie

Die Behandlung der PLD richtet sich nach der Symptomlast des jeweiligen Patienten. Bei Beschwerdefreiheit bedarf es keiner weiteren Therapie.

Je nach Symptomatik stehen verschiedene Therapieoptionen zur Verfügung.

Aspiration und Sklerosierung

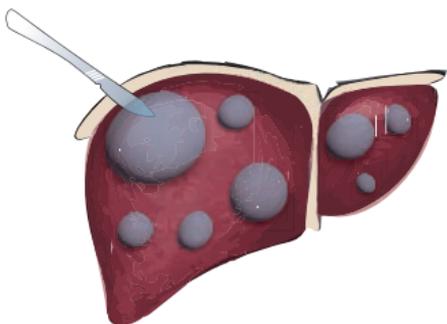
Hierbei werden die Zysten gezielt mit einer feinen Nadel mit Hilfe eines Ultraschallgeräts punktiert und das Innere der Zyste mittels Ethanols oder anderer chemischer Substanzen verödet. Bei Hinweisen auf eine Infektion erfolgt eine weitere mikrobiologische Diagnostik und es kann bei Bedarf eine antibiotische Therapie eingeleitet werden.



Aspiration und Sklerosierung

Fensterung

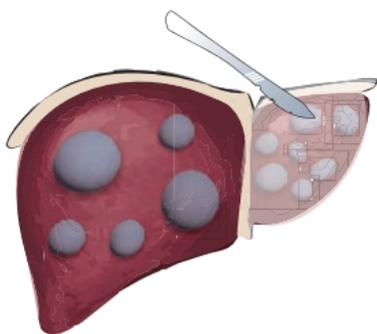
Bei der Fensterung werden (mit einem „Schlüsselloch-Eingriff“) das Dach und der Inhalt der Zysten entfernt, sodass die Zystenwände in sich zusammenfallen.



Fensterung

Operative Entfernung/Resektion

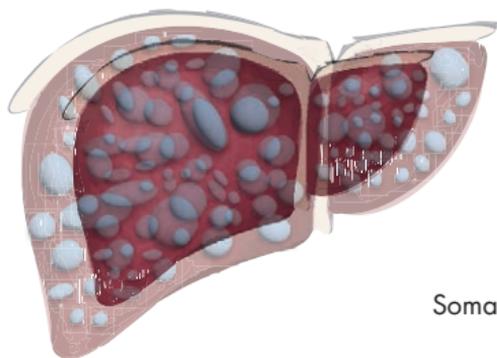
Hier können gezielt einzelne Zysten oder bei starkem Befall ganze Segmente der Leber entfernt werden.



Resektion

Somatostatin-Analoga

Somatostatine sind (vereinfacht gesagt) die Gegenspieler der Wachstumshormone. Durch Injektionen kann das Wachstum der Zysten entschleunigt und die Beschwerden können gelindert werden.

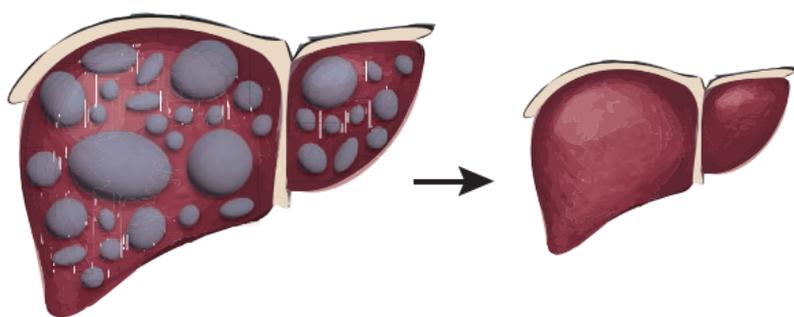


Somatostatin-Analoga

Lebertransplantation

Nur in seltenen Fällen, wenn die stark vergrößerte Leber andere Organe verdrängt und zu einer deutlichen Mangelernährung führt oder die Leberfunktion nicht mehr ausreicht, stellt dies die letzte Therapieoption dar.

Die Entscheidung, welche Therapieoption in Frage kommt, wird nach ausführlicher Beratung mit Ihrem Arzt getroffen. Diese hängt von vielen Faktoren wie zum Beispiel den Beschwerden, der Leberfunktion sowie weiterer Vorerkrankungen ab.



Lebertransplantation

Worauf soll ich achten?

Es wird empfohlen, keine Medikamente mit Östrogen einzunehmen. Diese führen nachgewiesenermaßen zu einem schnelleren Zystenwachstum. Bezüglich der Familienplanung sowie Empfängnisverhütung empfehlen wir Kontaktaufnahme mit einem Arzt. Dieser kann Sie bei Bedarf an eine genetische Beratung überweisen.

Bei Anzeichen für Fieber, schwere Bauchschmerzen, Gelbfärbung der Haut oder starke Zunahme des Bauchumfangs ist es empfehlenswert, zeitnah einen Arzt zu konsultieren.

Ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung von Krebs aus den Zellen der Zysten besteht nicht.

Veröffentlichungen

„Das Leber-Buch“

„Das Leber-Buch“ informiert auf allgemein verständliche Weise über die Leber. Im Buch werden die lebenswichtigen Aufgaben des Organs anschaulich erklärt und die verschiedenen Erkrankungen der Leber und ihre Ursachen genauso erläutert wie die entsprechenden Diagnose- und Therapiemöglichkeiten. Weitere Themen sind die Lebertransplantation und Ernährung bei Lebererkrankungen sowie die neuesten Entwicklungen in der Forschung. Ergänzt werden diese Kapitel durch Patientengeschichten und ein Glossar. Das Buch stößt seit seinem Erscheinen auf großes Interesse und wird oft als hilfreiche Lektüre empfohlen.

5., aktualisierte und erweiterte Auflage



Deutsche Leberstiftung (Hrsg.)

Das Leber-Buch, fünfte, aktualisierte und erweiterte Auflage

humboldt – Schlütersche Fachmedien, Februar 2025
208 Seiten, zahlreiche Farbfotos, Grafiken und Cartoons
ISBN 978-3-8426-3043-7

EUR 22,00 [D]



Weitere Informationen und eine Leseprobe

„Das große Kochbuch für die Leber“

Lebererkrankungen, vor allem die Steatotische Lebererkrankung (SLD), auch als Fettlebererkrankung bezeichnet, treten immer häufiger auf – doch sie können durch entsprechende Ernährung positiv beeinflusst werden. Für die Betroffenen ist daher eine der Situation angepasste Ernährung enorm wichtig. Diese kann den Gesundheitszustand der Betroffenen entscheidend verbessern, bei den Fettlebererkrankungen sogar zur Heilung beitragen. Leider fehlt es für eine lebergesunde Ernährung oft an praktischer Hilfe. Aus diesem Grund hat die Deutsche Leberstiftung im Jahr 2022 „Das große Kochbuch für die Leber“ herausgegeben.

Deutsche Leberstiftung
(Hrsg.)

Das große Kochbuch
für die Leber

122 Rezepte mit allen
wichtigen Nährwert-
angaben; wichtige
Küchentipps und Regeln
für eine lebergesunde
Ernährung

humboldt – Schlütersche
Fachmedien, 2022

260 Seiten, mehr als 70 Abbildungen

ISBN 978-3-8426-3100-7

EUR 28,00 [D]



Weitere Informationen und eine Leseprobe

Autor

Felix Henning Volmer, Medizinische Hochschule
Hannover

Herausgeber

Deutsche Leberstiftung
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Telefon: 0511 – 532 6819
Telefax: 0511 – 532 6820
E-Mail: info@deutsche-leberstiftung.de

Deutsche _Leberstiftung

Die Deutsche Leberstiftung befasst sich mit allen Fragen rund um das lebenswichtige Organ Leber. Ein Schwerpunkt der Stiftung ist es, die Erforschung aller Lebererkrankungen durch Forschungsvernetzung voranzutreiben und so die Versorgung von Patienten zu verbessern. Dafür initiiert und fördert die Deutsche Leberstiftung wissenschaftliche Projekte im Bereich der Leber und Lebererkrankungen.

Sie bietet außerdem kompetente Information und Beratung für Betroffene und Angehörige sowie für Ärzte und Apotheker in medizinischen Fragen – durch verschiedene Informationsmaterialien, auf ihrer Website und in einer regelmäßigen Telefonsprechstunde.

Die Deutsche Leberstiftung betreibt intensiv Öffentlichkeitsarbeit. Damit wird die öffentliche Wahrnehmung für Lebererkrankungen gesteigert, sodass diese früher erkannt und geheilt werden können.

Im bundesweiten Netzwerk der Stiftung aus Assoziierten Ärzten, Kliniken, Wissenschaftlern, Apothekern und Selbsthilfegruppen können Betroffene schnell und einfach einen kompetenten Ansprechpartner vor Ort finden.



Weitere Informationen zur Deutschen Leberstiftung

Deutsche _Leberstiftung

Noch Fragen?

Auf unserer Website www.deutsche-leberstiftung.de finden Sie viele aktuelle Informationen, auch weiteres Informationsmaterial. Zudem haben Sie dort die Möglichkeit, im Netzwerk der Assoziierten der Deutschen Leberstiftung eine kompetente Ansprechperson in Ihrer Nähe zu finden.

Nutzen Sie unsere Telefonsprechstunde unter 01805-45 00 60. Für die Telefonate fallen Verbindungskosten in Höhe von 0,14 Euro pro Minute an. Die Telefonsprechstunde ist von Dienstag bis Donnerstag zwischen 14:00 und 16:00 Uhr besetzt.

Spenden für die Forschung

Um die Arbeit der Deutschen Leberstiftung zu unterstützen, ist eine Spende oder Zustiftung per Überweisung möglich.

Unsere Bankverbindung:

Deutsche Leberstiftung

IBAN: DE91 3702 0500 0001 0556 00

BIC: BFSWDE33XXX (SozialBank)

Eine Spende an die Deutsche Leberstiftung können Sie steuerlich geltend machen. Das Finanzamt akzeptiert bis zu einer Summe in Höhe von 300,- Euro den Überweisungsbeleg in Kombination mit Ihrem Kontoauszug. Gern senden wir Ihnen trotzdem bei einer Spende ab 50,- Euro eine Spendenquittung zu; geben Sie dafür bitte bei der Überweisung neben Ihrem Namen Ihre vollständige Adresse an.

Wir sind für jede
Unterstützung dankbar!



powered by  SozialBank

Unsere Partner:

abbvie

AstraZeneca 

 GILEAD

 IPSEN

 MSD