

# Polycystic Liver Disease

จิตติกรณ์ อรุณโรจน์  
เพ็ชรี พลมณี

แผนกโรคทางเดินอาหาร กองอายุรกรรม โรงพยาบาลภูมิพลอดุลยเดช

Polycystic liver disease (PLD) เป็นภาวะที่มีถุงน้ำจำนวนมาก (อาจมากกว่า 20 อัน) ในตับ ถุงน้ำในตับ (hepatic cyst) หมายถึงโพรงในตับที่บุด้วยเยื่อบุผิว (epithelium) มีขนาดความจุตั้งแต่ 2-3 มิลลิลิตรจนถึง 2-3 ลิตร ภาวะ polycystic liver disease สามารถถ่ายทอดทางพันธุกรรมได้ แบ่งโรคนี้ออกเป็น 2 ชนิดคือ

1. PLD ที่พบร่วมกับ ADPKD (autosomal dominant polycystic kidney disease) มีถุงน้ำจำนวนมากทั้งในตับและในไต พบได้ 83%<sup>1,2</sup>

2. ADPLD (autosomal dominant polycystic liver disease) พบมีถุงน้ำในตับจำนวนมากแต่ไม่พบถุงน้ำในไต พบได้ 17%<sup>3,4</sup>

ผู้ป่วย PLD ซึ่งพบถุงน้ำในไตและในตับ ยังอาจพบถุงน้ำได้ที่รังไข่ (5%) และตับอ่อน (4.5%)<sup>2</sup> ด้วย อาการแสดงอื่นๆ นอกจากถุงน้ำที่ไต (extra-renal cystic manifestations) ได้แก่ หลอดเลือดในสมองโป่งพอง (cerebral aneurysm) และโรคลิ้นหัวใจผิดปกติ เช่น mild mitral valve prolapse, aortic regurgitation และ mitral/tricuspid regurgitation<sup>2</sup>

ในกลุ่มผู้ป่วย ADPKD พบภาวะไตวายเรื้อรัง (chronic kidney disease) ได้ถึง 52% ซึ่งต้องได้รับการรักษาโดยการฟอกเลือด 10% และ 8.5% ได้รับการผ่าตัดเปลี่ยนไตก่อนทำการผ่าตัดเปลี่ยนตับ ทั้งนี้เนื่องมาจากความรุนแรงของโรคที่ไตมากกว่าที่ตับ

ในปัจจุบันการรักษา polycystic liver มีหลายวิธีทั้งการผ่าตัดเอาถุงน้ำออก หรือโดยการเจาะระบายของเหลวออกจากถุงน้ำด้วยวิธีต่างๆ ก่อนการผ่าตัดเปลี่ยนตับ

## ระบาดวิทยา

PLD (ที่พบร่วมกับ ADPKD) และ ADPLD ต่างก็เป็นโรคที่ถ่ายทอดทางพันธุกรรม ภาวะ ADPKD มีความชุกเท่ากับ 0.1-0.2%<sup>1,2</sup> ส่วนความชุกของ ADPLD นั้นไม่ทราบชัดเจน

## อาการและอาการแสดง

การดำเนินโรคของ PLD มักเป็นไปตามการขยายขนาดของถุงน้ำจำนวนมากในตับ บางรายมีอาการปวดท้องจากการกดเบียดกระเพาะอาหาร หลอดเลือด และกระบังลม<sup>2</sup> จากการศึกษาที่ผ่านมาพบอัตราการขยายขนาดของถุงน้ำเท่ากับ 0.9-3.2% ต่อปี<sup>5-7</sup>

ในภาวะ ADPKD พบ polycystic liver ได้ประมาณ 67-83% การขยายขนาดของถุงน้ำมีความสัมพันธ์ตามอายุ เพศหญิง และความรุนแรงของโรค ADPKD นอกจากนี้ประวัติการตั้งครรภ์และการใช้ estrogen อาจมีผลต่อการขยายขนาดของถุงน้ำที่ตับด้วย

อาการของ PLD มักเกิดจากการเพิ่มขนาดของตับ ซึ่งอาจเพิ่มขนาดได้ถึง 10 เท่า ทำให้เกิดอาการปวดท้องใต้ลิ้นปี่ แสบร้อนหน้าอก อึดแน่นท้อง อิ่มเร็ว คลื่นไส้ อาเจียน ปวดหลัง อ่อนเพลีย ทุกโศกนาการ ขาบวม และหอบเหนื่อย เกิดอาการทางระบบทางเดินน้ำดีเช่น ตัวเหลือง ตาเหลือง ท่อน้ำดีอักเสบ (cholangitis) และยังตรวจพบน้ำในช่องท้องได้ประมาณ 10% อาการอื่นๆ ที่อาจพบได้เช่น ผู้ป่วยไม่สามารถนั่งโน้มตัวไปด้านหน้า ไม่สามารถตัดเล็บนิ้วเท้า และมักมองไม่เห็นนิ้วเท้าตัวเองขณะยืน หากตับโตมากอาจพบมีอวัยวะเลื่อนออกนอกช่องท้อง (abdominal herniation) และเห็นได้ง่าย

ภาวะแทรกซ้อนอื่นๆ ได้แก่ การติดเชื้อ เลือดออก หรือการแตกของถุงน้ำ

ในตับ การกดเบียดหลอดเลือดดำใหญ่ inferior venacava และ hepatic vein การกดเบียดท่อน้ำดี ผู้ป่วยราว 85% เกิดภาวะแทรกซ้อนซึ่งกระทบต่อคุณภาพชีวิตของผู้ป่วย<sup>2</sup>

## กลไกการเกิดถุงน้ำ

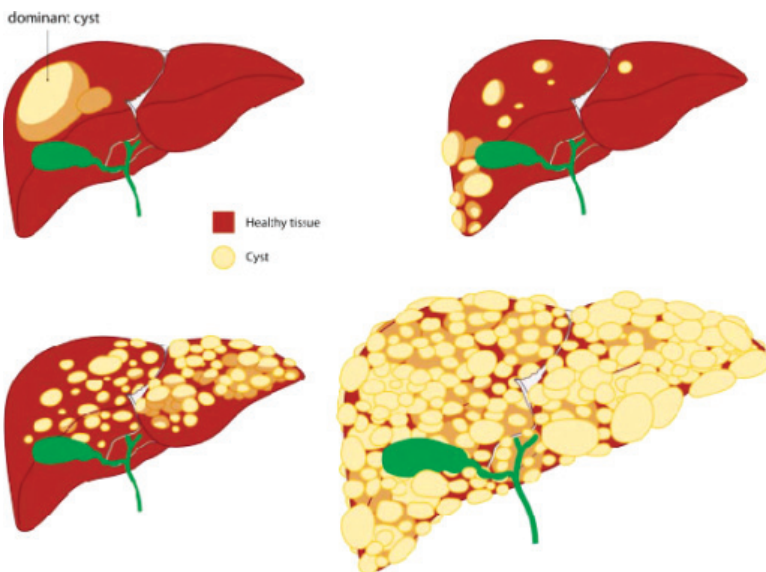
ADPKD และ ADPLD มีการถ่ายทอดทางพันธุกรรมแบบ autosomal dominant แยกความผิดปกติได้จากการตรวจทางพันธุกรรมโดยพบ gene mutation ที่ 2 ตำแหน่งคือ PKD1 (โครโมโซม 16) พบได้ 85% และ PKD2 (โครโมโซม 4) พบได้ 15% สำหรับ ADPLD พบ gene mutation ที่ตำแหน่ง PRKCSH (protein kinase C substrate 80K-H, โครโมโซม19) หรือ SEC63 (โครโมโซม 6) ซึ่งส่งผลต่อการหลั่ง glycoprotein ที่ endoplasmic reticulum<sup>9,10</sup>

ปัจจุบันคาดว่า การเกิดถุงน้ำในตับเริ่มต้นจากความผิดปกติของ ductal plate ระหว่างการเจริญของตับในระยะตัวอ่อน โดยเกิดความผิดปกติที่กระบวนการเพิ่มจำนวน (proliferation) และเซลล์ตาย (apoptosis) รวมถึงการแสดงออกมากขึ้นของ vascular endothelial growth factor (VEGF), estrogens และ insulin like growth factor 1 ที่ผิวของถุงน้ำ

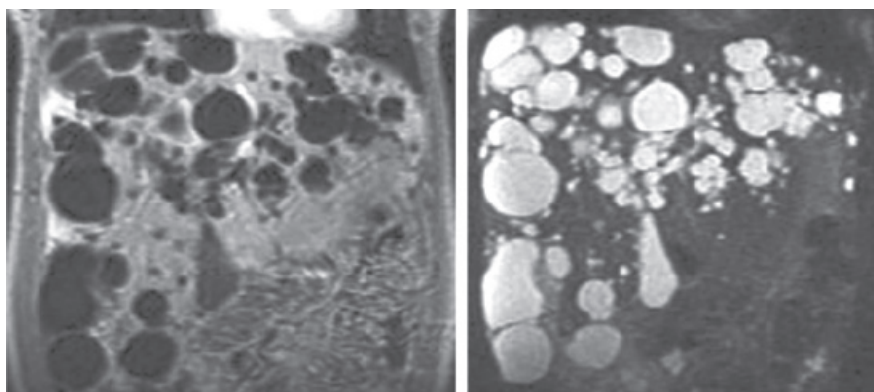
รูปแบบของถุงน้ำในตับมี 4 แบบ (ภาพที่ 1) แต่ที่พบส่วนใหญ่มี 2 แบบคือ<sup>11</sup> ถุงน้ำขนาดใหญ่มีจำนวนน้อยอยู่ในระหว่างเนื้อตับปกติ และ ถุงน้ำขนาดเล็กกระจายอยู่ทั่วไปในบริเวณที่เป็นเนื้อตับปกติ

## การตรวจพบทางรังสี

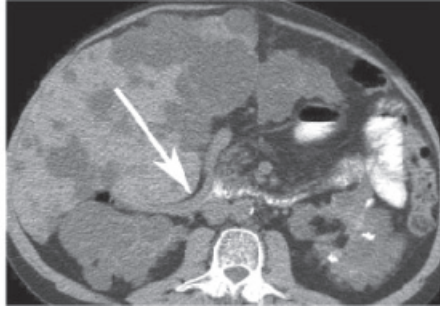
การวินิจฉัยโรค PLD อาศัยการซักประวัติและตรวจร่างกาย ร่วมกับการตรวจอัลตราซาวด์หรือเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ของช่องท้องพบถุงน้ำจำนวนมากในตับ บางรายอาจพบการกด inferior venacava (63%), hepatic vein (18%) และ portal vein (2%)<sup>2</sup> จากการตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์หรือการตรวจโดยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (magnetic resonance imaging; MRI) (ภาพที่ 2-4)<sup>20</sup>



ภาพที่ 1 รูปแบบต่างๆ ของโรคถุงน้ำในตับ **บนซ้าย:** cysts จำนวนน้อย **บนขวา:** cysts จำนวนมากอยู่เป็นกลุ่มและจำกัดอยู่ที่ส่วนใดส่วนหนึ่งของตับ **ล่างซ้าย:** cysts จำนวนมากอยู่ที่ตับหลายส่วน แต่ยังมีเนื้อตับบางส่วนปกติ **ล่างขวา:** cysts จำนวนมากอยู่ทั่วตับและไม่พบเนื้อตับส่วนที่ปกติ



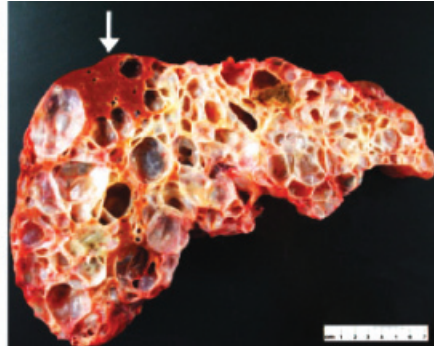
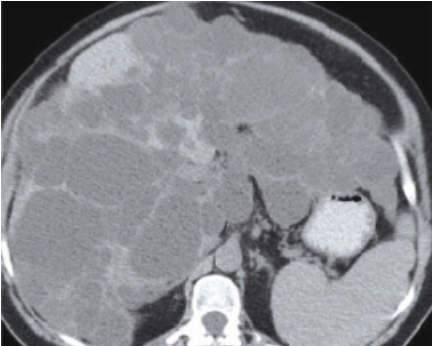
ภาพที่ 2 MRI T1W (ซ้าย) และ T2W (ขวา) ในผู้ป่วยหญิง ADPKD อายุ 44 ปี ไม่มีอาการ จพบถุงน้ำอยู่ทั่วตับ



ภาพที่ 3 เอกซเรย์คอมพิวเตอร์ช่องท้องในผู้ป่วย ADPKD

ซ้าย: ถุงน้ำจำนวนมากที่ตับและไต พบแคลเซียมล้อมรอบถุงน้ำที่ไตซ้าย

ขวา: ถุงน้ำที่ตับกดเบียด hepatic flexure ของลำไส้ใหญ่



ภาพที่ 4 PLD ในผู้ป่วย ADPKD อายุ 56 ปี

ซ้าย: nonenhanced CT scan พบถุงน้ำจำนวนมากแทนที่เนื้อตับ

ขวา: ตับที่ถูกล่ามตัดออก น้ำหนักรวม 8,285 กรัม เหลือเนื้อตับปกติเพียงเล็กน้อย

## การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

ไม่มีการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่จำเพาะสำหรับการวินิจฉัยภาวะ PLD แม้การตรวจร่างกายอาจพบตับโตมากแต่การทำงานของตับ (synthetic function) มักปกติ นอกจากนี้อาจพบค่า gamma glutamyl transferase (GGT) สูงขึ้นได้ 51% และ alkaline phosphatase (AP) สูงขึ้น 17% ส่วนระดับ aminotransferase



มักปกติหรือสูงขึ้นเพียงเล็กน้อย ระดับ bilirubin มักปกติหรืออาจสูงได้ในระยะท้ายของโรคจากการกีดเบียดหลอดเลือดดำที่ออกจากตับ (hepatic vein) หรือการกีดเบียดท่อน้ำดี<sup>12</sup> และอาจพบ CA 19-9 สูงถึง 45% โดยไม่พบมะเร็ง<sup>13</sup> เพราะมีการสร้าง CA 19-9 จากเยื่อบุผิวของถุงน้ำในตับ และยังพบค่าบ่งชี้มะเร็งอื่นๆ สูงขึ้นได้เล็กน้อย ได้แก่ CA 125, CEA และ alpha-fetoprotein

## การรักษา

การรักษา PLD ได้แก่ การผ่าตัดและการใช้ยา สำหรับผู้ป่วยที่มีอาการจากถุงน้ำขนาดใหญ่

### 1. การรักษาทางศัลยกรรม

ข้อบ่งชี้ของการผ่าตัด ได้แก่ มีอาการปวดท้องที่รบกวนคุณภาพชีวิต การกีดเบียดอวัยวะสำคัญในช่องท้อง เช่น hepatic vein ร่วมกับการเกิด ascites การติดเชื้อในถุงน้ำที่ไม่ดีขึ้นหลังการให้ยาปฏิชีวนะร่วมกับการเจาะดูดของเหลวออก และการเกิดเลือดออกในถุงน้ำหลังการรักษาผ่านทางผิวหนัง (percutaneous intervention) นอกจากนี้ยังมีการรักษาโดยวิธีอื่นๆ ซึ่งมีจุดมุ่งหมายเพื่อลดอาการของผู้ป่วยโดยการลดปริมาตรของเนื้อตับลง การรักษาเหล่านี้ได้แก่

#### 1.1 Aspiration and sclerotherapy

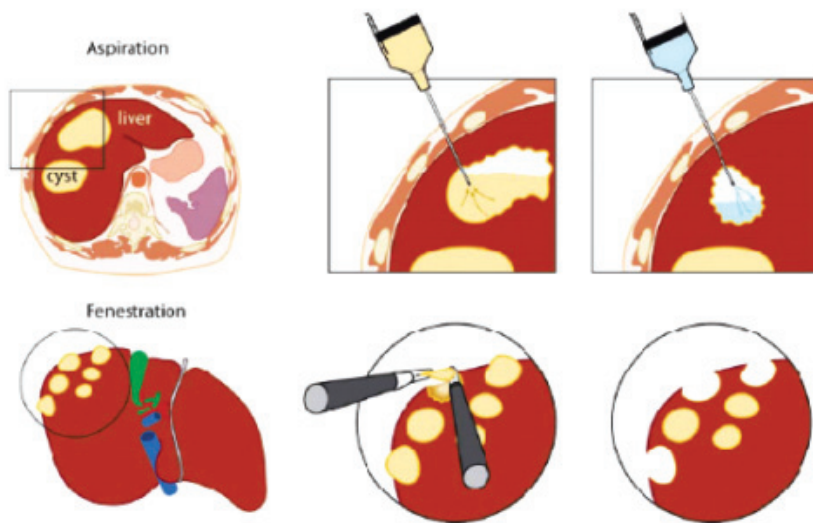
โดยการใช้เข็มขนาด 5-7 French เจาะดูดของเหลวในถุงน้ำ ร่วมกับการฉีดสารที่ทำให้เกิดการแข็งตัวเพื่อทำลายและหยุดการสร้างของเหลวจากเยื่อบุผิวของถุงน้ำ ได้แก่ ethanol, minocycline และ tetracycline โดยใช้ปริมาตรประมาณ 10-25% ของปริมาตรของเหลวที่ดูดออก ขณะที่ทำการฉีดสารทึบรังสี (contrast media) ร่วมด้วยเพื่อตรวจดูการเชื่อมต่อกับท่อน้ำดี ถุงน้ำที่มีขนาดมากกว่า 5 เซนติเมตรมักได้ผลดีจากการรักษาด้วยวิธีนี้ (ภาพที่ 5)

จากผลงานการศึกษาวัย 43 ขึ้น ซึ่งมีผู้ป่วยโรคถุงน้ำในตับที่ได้รับการรักษาด้วยวิธีนี้รวม 292 ราย ผู้ป่วย 50% มีถุงน้ำอันเดียว (single cyst) และอีก 50% มีถุงน้ำจำนวนมาก (polycysts) โดยข้อบ่งชี้ของการเจาะระบายได้แก่ อาการปวดท้อง ตรวจพบก้อนในช่องท้อง อาการแน่นท้องและอึดเร็ว สำหรับขนาดของถุง

น้ำที่ทำการเจาะระบายอยู่ระหว่าง 5-20 เซนติเมตร ส่วนมากการเจาะมักทำครั้งเดียว ภาวะแทรกซ้อนที่พบได้บ่อยคือ อาการปวดที่เกิดขึ้นขณะฉีด ethanol เนื่องจาก ปลายเข็มไม่อยู่ในถุงน้ำทำให้เกิดการระคายเคืองต่อเยื่อช่องท้อง ผลการรักษาพบว่า ถุงน้ำยุบตัวทั้งหมด 22% ยุบตัวบางส่วน 19% แต่ผู้ป่วย 21% เกิดถุงน้ำซ้ำใหม่<sup>13</sup>

### 1.2 Fenestration

โดยการเจาะดูดของเหลวออก ร่วมกับการเลาะผนังด้านนอกของถุงน้ำ (deroof) (ภาพที่ 5) เหมาะสำหรับการรักษาถุงน้ำหลายอันโดยอาศัยการผ่าตัดครั้งเดียว พบอัตราการเกิดภาวะแทรกซ้อนต่ำ เสียเลือดน้อย (300±100 mL) จากการศึกษากการ ทำ fenestration ในผู้ป่วย 311 คน ซึ่งก่อนปี 1994 การผ่าตัดมักทำโดยเปิด แผลหน้าท้อง (laparotomy) แต่หลังปี 1994 ใช้การส่องกล้อง (laparoscopy) มากถึง 80% พบว่าผู้ป่วย 22% ที่ได้รับการผ่าตัดแบบส่องกล้องต้องเปลี่ยนมาเปิด หน้าท้อง เนื่องจากเหตุผลทางเทคนิคหรือการควบคุมภาวะเลือดออกทำได้ยากกว่า การเปิดหน้าท้อง ผลการรักษาด้วยวิธี fenestration พบว่า 92% มีอาการลดลง หลังการผ่าตัดพบถุงน้ำเกิดขึ้นใหม่ 24% และเกิดอาการซ้ำ 22% ผู้ป่วยส่วนมาก



ภาพที่ 5 การรักษาด้วยวิธี aspiration and sclerotherapy (แถวบน) และ fenestration (แถวล่าง)



มักได้รับการผ่าตัดซ้ำ ระยะเวลาที่ได้รับการรักษาในโรงพยาบาลเฉลี่ย 4 (1-19) วัน โดยกลุ่มผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัดแบบเปิดแผลหน้าท้องอยู่โรงพยาบาลนานกว่า และพบภาวะแทรกซ้อนมากกว่าในกลุ่มที่รักษาโดยการส่องกล้อง (29% และ 40% ตามลำดับ) ภาวะแทรกซ้อนจากการผ่าตัดได้แก่ น้ำในช่องท้อง น้ำในช่องปอด ภาวะเลือดออก และการรั่วของน้ำดี อัตราการเกิดภาวะแทรกซ้อน เท่ากับ 23% เสียชีวิต 2% ซึ่งมีสาเหตุมาจากภาวะช็อกที่ไม่สามารถแก้ไขได้ทัน (irreversible shock) ฝึ ในตับและภาวะไตวายเฉียบพลัน ปัจจัยเสี่ยงของการผ่าตัดไม่สำเร็จได้แก่ ประวัติการผ่าตัดช่องท้องมาก่อน การเลาะผนังออกไม่หมด ตำแหน่งถุงน้ำอยู่ลึก (segment VII, VIII) และถุงน้ำกระจายทั่วตับ<sup>14</sup>

### 1.3 การผ่าตัดอื่นๆ

อาจเลือกได้หลายวิธี ได้แก่ lobectomy, extended lobectomy, sectorectomies หรือ multiple segmentectomies การตัดเนื้อตับออกบางส่วน (segmental hepatic resection) เลือกทำในกรณีผู้ป่วยมีตับโตมาก ถุงน้ำเกาะกลุ่มในบางส่วนของตับ และมีบางส่วนของตับที่ปกติ การผ่าตัดด้วยวิธีนี้มักทำตามหลังการกำจัดถุงน้ำที่ผ่าตัดได้ง่ายโดยวิธี fenestration และควรเหลือเนื้อตับปกติไม่น้อยกว่า 25-30%<sup>15</sup> หัตถการอื่นๆ ที่อาจทำร่วมกับการทำ hepatectomy ได้แก่ การตัดถุงน้ำดี การเลาะถุงน้ำที่ไต (fenestration) การตัดไตออก และการผ่าตัดปิดไส้เลื่อนบริเวณสะดือหรือหน้าท้อง (umbilical or ventral hernia) จากการศึกษาที่ผ่านมา ผู้ป่วยอาการดีขึ้นหลังผ่าตัด 86% ถุงน้ำเกิดซ้ำ 34% พบภาวะแทรกซ้อนเกิดขึ้น 31-51% และพบมากขึ้นในผู้ป่วยไตวายเรื้อรัง (71%) ภาวะแทรกซ้อนเหล่านี้ได้แก่ น้ำในช่องท้อง น้ำในช่องปอด การรั่วของน้ำดี และเลือดออก ผู้ป่วยที่เคยผ่าตัดมาก่อนหรือได้รับยากดภูมิคุ้มกันพบภาวะแทรกซ้อนสูงขึ้น อัตราการเสียชีวิตโดยรวม 3% ซึ่งเกิดจากเลือดออกในสมอง ติดเชื้อในกระแสเลือด และ Budd-Chiari syndrome ระยะเวลาอยู่โรงพยาบาลนาน 10-25 วัน สาเหตุที่เกิดภาวะแทรกซ้อนได้มากเนื่องจากความผิดปกติทางกายวิภาคของหลอดเลือดและท่อน้ำดีที่ถูกกดเบียดโดยถุงน้ำ ซึ่งพบบ่อยที่สุดที่ hepatic vein นอกจากนี้ปัญหาลำดับอีกประการหนึ่งคือ พังผืดที่เกิดตามหลังการผ่าตัดอาจทำให้การปลูกถ่ายตับในภายหลัง



หลังทำได้ยาก

#### 1.4 Liver transplantation

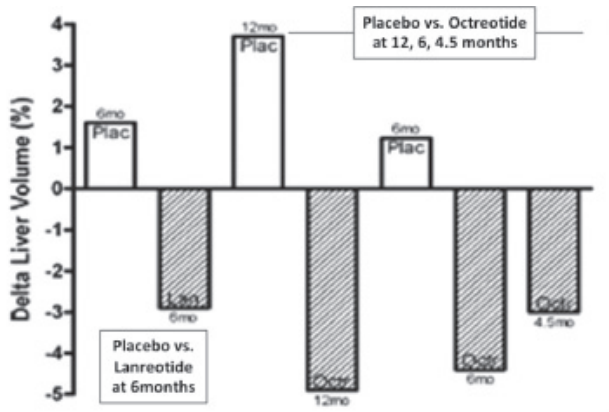
การปลูกถ่ายตับ เป็นวิธีเดียวที่ทำให้หายขาดจากโรค มีข้อบ่งชี้ในผู้ป่วยที่มีอาการมาก มีผลต่อคุณภาพชีวิต มีภาวะ portal hypertension และภาวะทุพโภชนาการ แต่ต้องชั่งน้ำหนักระหว่างประโยชน์กับความเสี่ยงที่ผู้ป่วยจะได้รับ เนื่องจากอัตราการเสียชีวิตของโรคนี้ต่ำ และผู้ป่วย PLD มักมีการทำงานของตับปกติ จากงานวิจัย 26 ชิ้นในผู้ป่วย PLD 206 ราย ซึ่งมีข้อบ่งชี้ในการการปลูกถ่ายตับ โดย 42% ทำร่วมกับการปลูกถ่ายไต พบภาวะแทรกซ้อน 41% อัตราการเสียชีวิตที่ 30 วันเท่ากับ 5% และอัตราการเสียชีวิตโดยรวมเท่ากับ 17% อัตราการรอดชีวิตที่ 1 และ 5 ปีในผู้ป่วยปลูกถ่ายตับและไตเท่ากับ 93 และ 92% ตามลำดับ และอัตราการรอดชีวิตที่ 1 และ 5 ปีในผู้ป่วยปลูกถ่ายตับอย่างเดียวเท่ากับ 86% และ 80% ตามลำดับ มีผู้ป่วยที่ได้รับการปลูกถ่ายตับซ้ำ 3%

### 2. การรักษาทางอายุรกรรม

ยาที่นำมาใช้ในการรักษา PLD ได้แก่ somatostatin analogs และ mTOR inhibitors

#### 2.1 Somatostatin analogs

กลไกหลักในการหลังของเหลวในถุงน้ำเกิดจากการเพิ่มขึ้นของ cAMP ในเซลล์เยื่อบุทางเดินน้ำดี ซึ่งถูกกระตุ้นจาก secretin อีกต่อหนึ่ง พบว่าเมื่อฉีด secretin เข้าทางหลอดเลือดดำในผู้ป่วย ADPKD จะทำให้ปริมาณของเหลวในถุงน้ำที่ตับเพิ่มขึ้น ยา somatostatin analogs มีฤทธิ์ยับยั้ง cAMP จึงลดการหลังของเหลวในถุงน้ำที่ตับ ลดการเพิ่มจำนวนของ cholangiocyte และลดขนาดของถุงน้ำลง<sup>16</sup> มีการศึกษาโดยการให้ lanreotide 120 มิลลิกรัมเดือนละครั้งนาน 6 เดือนในผู้ป่วย PLD 54 ราย และติดตามการเปลี่ยนแปลงปริมาตรของเนื้อตับ<sup>17</sup> พบว่าสามารถลดปริมาตรตับลงได้ 2.9% เมื่อเทียบกับยาหลอกซึ่งพบปริมาตรของเนื้อตับเพิ่มขึ้น 1.6% (ภาพที่ 6 แห่งกราฟที่ 1-2) การให้ octreotide นาน 12 เดือนสามารถลดปริมาตรของเนื้อตับได้ 4.9% เมื่อเทียบกับยาหลอกซึ่งปริมาตรของเนื้อตับเพิ่มขึ้น 3.7% (ภาพที่ 6 แห่งกราฟที่ 3-4) หากใช้ octreotide 6 เดือนสามารถลดปริมาตร



ภาพที่ 6 แผนภูมิแสดงการลดลงของปริมาตรตับหลังการรักษาด้วย somatostatin analogs ที่ระยะเวลา 4.5, 6 และ 12 เดือน

ของเนื้อตับได้ 4% เมื่อเทียบกับยาหลอกซึ่งปริมาตรของเนื้อตับเพิ่มขึ้น 1.2% (ภาพที่ 6 แห่งกราฟที่ 5-6) ในขณะที่ให้ octreotide 4.5 เดือน ลดปริมาตรของตับได้ 3% แต่กลุ่มที่ได้รับยาหลอกไม่ได้รับการติดตามผล (ภาพที่ 6 แห่งกราฟที่ 7)

### 2.2 mTOR inhibitors

ออกฤทธิ์ต้านการเพิ่มจำนวนของเซลล์ (antiproliferation effect) และใช้กดภูมิคุ้มกันในผู้ป่วยที่ปลูกถ่ายอวัยวะ จากการศึกษาในผู้ป่วย ADPKD ที่มีถุงน้ำที่ตับร่วมด้วย หลังการผ่าตัดปลูกถ่ายไต ผู้ป่วย 16 คนที่ได้รับ mTOR inhibitor ได้แก่ sirolimus สามารถลดปริมาตรเนื้อตับได้ 11.9% และ tacrolimus ลดปริมาตรเนื้อตับได้ถึง 14.2%<sup>18,19</sup> แต่การใช้ยากลุ่มนี้ยังไม่ได้นำมาใช้รักษา PLD เนื่องจากยังไม่มีข้อมูลแสดงถึงผลการรักษาและระยะเวลาที่เหมาะสมในการรักษา จึงต้องรอการศึกษาเพิ่มเติมในอนาคต นอกจากนี้ การใช้ยา somatostatin analogs เป็นที่นิยมมากกว่าและผลข้างเคียงน้อยกว่ายากลุ่มนี้

โรค PLD มีการดำเนินของโรคไปเรื่อยๆ การรักษาขึ้นอยู่กับแต่ละบุคคล ในบางรายอาจจะต้องเลือก invasive procedure ซึ่งช่วยลดอาการได้ดีแต่ไม่ได้หยุดการดำเนินของโรคเหมือนการปลูกถ่ายตับ และในบางรายอาจเลือกใช้ยา octreotide

หรือ lanreotide ทั้งนี้ทั้งนั้นการเลือกวิธีการรักษาควรคำนึงถึงผลดีและผลเสียของวิธีการรักษาและความเหมาะสมของผู้ป่วยแต่ละคน

## เอกสารอ้างอิง

1. Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet* 2007;369:1287-1301.
2. Schnelldorfer T, Torres VE, Zakaria S. Polycystic Liver Disease: A Critical Appraisal of Hepatic Resection, Cyst Fenestration, and Liver Transplantation. *Ann Surg* 2009;250:112-8.
3. Van Keimpema L, de Koning DB, van Hoek B, van den Berg AP, van Oijen MG, de Man RA, et al. Patients with isolated polycystic liver disease referred to liver centres: clinical characterization of 137 cases. *Liver Int* 2010 [Epub ahead of print].
4. Everson GT, Taylor MR, Doctor RB. Polycystic disease of the liver. *Hepatology* 2004;40:774-82.
5. Van Keimpema L, Nevens F, Vanslembrouck R, van Oijen MG, Hoffmann AL, Dekker HM, et al. Lanreotide reduces the volume of polycystic liver: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Gastroenterology* 2009;137:1661-8.
6. Hogan MC, Masyuk TV, Page LJ, Kubly VJ, Bergstralh EJ, Li X, et al. Randomized clinical trial of long-acting somatostatin for autosomal dominant polycystic kidney and liver disease. *J Am Soc Nephrol* 2010;21:1052-61.
7. Caroli A, Antiga L, Cafaro M, Fasolini G, Remuzzi A, Remuzzi G, et al. Reducing polycystic liver volume in ADPKD: effects of somatostatin analogue octreotide. *Clin J Am Soc Nephrol* 2010;5:783-789.
8. Drenth JP, Chrispijn M, Nagorney DM, Kamath PS, Torres VE. Medical and surgical treatment options for polycystic liver disease. *Hepatology* 2010;52:2223-30.
9. Waanders E, te Morsche RH, de Man RA, Jansen JB, Drenth JP. Extensive mutational analysis of PRKCSH and SEC63 broadens the spectrum of polycystic



- liver disease. *Hum Mutat* 2006;27:830.
10. Waanders E, Venselaar H, te Morsche RH, de Koning DB, Kamath PS, Torres VE, et al. Secondary and tertiary structure modeling reveals effects of novel mutations in polycystic liver disease genes PRKCSH and SEC63. *Clin Genet* 2010;78:47-56.
  11. Tan YM, Ooi LL. Highly symptomatic adult polycystic liver disease: Options and results of surgical management. *ANZ J Surg* 2004;74:653-7.
  12. Arnold HL, Harrison SA. New advances in evaluation and management of patients with polycystic liver disease. *Am J Gastroenterol* 2005;100:2569-82.
  13. Waanders E, van Keimpema L, Brouwer JT, van Oijen MG, Aerts R, Sweep FC, et al. Carbohydrate antigen 19-9 is extremely elevated in polycystic liver disease. *Liver Int* 2009;29:1389-95.
  14. Okano A, Hajiro K, Takakuwa H, Nishio A. Alcohol sclerotherapy of hepatic cysts: its effect in relation to ethanol concentration. *Hepatol Res* 2000;17:179-84.
  15. Russell RT, Pinson CW. Surgical management of polycystic liver disease. *World J Gastroenterol* 2007;13:5052-9.
  16. Schindl MJ, Redhead DN, Fearon KC, Garden OJ, Wigmore SJ. The value of residual liver volume as a predictor of hepatic dysfunction and infection after major liver resection. *Gut* 2005;54:289-96.
  17. Marinelli RA, Tietz PS, Larusso NF. Regulated vesicle trafficking of membrane transporters in hepatic epithelia. *J Hepatol* 2005;42:592-603.
  18. Everson GT, Emmett M, Brown WR, Redmond P, Thickman D. Functional similarities of hepatic cystic and biliary epithelium: studies of fluid constituents and in vivo secretion in response to secretin. *Hepatology* 1990;11:557-65.
  19. Serra AL, Poster D, Kistler AD, Krauer F, Raina S, Young J, et al. Sirolimus and kidney growth in autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 2010;363:820-9.
  20. Morgan DE, Lockhart ME, Canon MCL, Holcombe MP, Bynon JS. Polycystic Liver Disease: multimodality imaging for complications and transplant evaluation. *Radiographics* 2006;26:1655-68.