



## Samenvatting proefschrift Melissa Chrispijn

**'Phenotype and treatment of polycystic liver disease:  
where hepatology meets radiology'**

**Promotiedatum: 18 oktober 2013  
Radboud Universiteit Nijmegen**

**Promotor:  
Prof. dr. J.P.H. Drenth**

Polycysteuze leverziekte (PLD) is een aandoening die gepaard gaat met het voorkomen van minstens 20 levercysten. Dit ziektebeeld kan geïsoleerd voorkomen (autosomaal dominant polycystic liver disease, PCLD) of het kan gepaard gaan met polycysteuze nieren (autosomaal dominant polycystic kidney disease, ADPKD). Het aantal cysten kan variëren van tientallen tot ontelbaar veel cysten die de gehele lever in beslag nemen. In dat laatste geval kunnen patiënten krijgen, zoals buikpijn, een vol gevoel, zuurbranden en kortademigheid.

Er is nog niet veel bekend over het exacte fenotype en de optimale behandeling van PLD. In dit proefschrift hebben we de verschillende radiologische fenotypische kenmerken van patiënten met PLD geïnventariseerd. Vervolgens hebben we het voorkomen van deze kenmerken gerelateerd aan het levervolume. We hebben tevens een formule ontwikkeld om het levervolume snel en accuraat te bepalen. Door deze informatie te combineren kan er een betere prognose kan worden gemaakt van het ziektebeloop bij eerste presentatie van de patiënt.

De therapie was tot voor kort beperkt tot invasieve behandelopties en bestond uit het chirurgisch verwijderen van een dakje van de cysten (fenestratie), een deel van de lever (leverresectie) of levertransplantatie. Er bestaan ook minder invasieve behandelopties, zoals het leegzuigen van cysten (aspiratie). In dit proefschrift hebben we de effectiviteit, morbiditeit en mortaliteit van de verschillende invasieve behandelopties op een rijtje gezet.

Naast invasieve behandelopties zijn er ook medicamenteuze behandelopties om de cystenlever kleiner te maken. Uit eerder onderzoek is gebleken dat somatostatine analogen het levervolume laten afnemen met 3-5%. We hebben onderzocht wat het effect was van langetermijn behandeling met lanreotide en zagen dat het volumereducerende effect aanhield na stop van de behandeling. Verder hebben we het effect van gecombineerde behandeling van de somatostatine analoog octreotide en de mTOR-remmer everolimus vergeleken met octreotide monotherapie, er is geen significant verschil in afname van levervolume gevonden tussen de twee behandelarmen.

Samenvattend geeft dit proefschrift een uitgebreid overzicht van het huidige spectrum aan behandelopties van polycysteuze leverziekte. Daarnaast geeft het een verdere beschrijving van het fenotype van het ziektebeeld. ◀

---

Aan de publicatie van dit proefschrift werd een financiële bijdrage geleverd door de  
Nederlandse Vereniging voor Hepatologie.

Voor proefschriftsamenvattingen zie:  
[www.hepatologie.org](http://www.hepatologie.org)