



ΔΕΛΤΙΟ ΤΥΠΟΥ
ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ ΕΤΑΙΡΕΙΑΣ
ΜΕΛΕΤΗΣ ΗΠΑΤΟΣ (Ε.Ε.Μ.Η.)

Κυριακή 10 Σεπτεμβρίου 2017

Διεθνής Ημέρα Πρωτοπαθούς Χολικής Χολαγγειίτιδας

Η **πρωτοπαθής χολική χολαγγειίτιδα (ΠΧΧ)** (Primary Biliary Cholangitis, PBC) είναι μία προοδευτικά επιδεινούμενη αυτοάνοση χολοστατική νόσος του ήπατος. Πρέπει να τονιστεί ότι η νόσος **δε σχετίζεται** με τη χρήση οινοπνεύματος, φαρμάκων και τους ιούς των ιογενών ηπατιτίδων. Μέχρι πρόσφατα, η νόσος αποκαλούνταν πρωτοπαθής χολική κίρρωση, γεγονός το οποίο οδηγούσε στη λανθασμένη εντύπωση ότι όλοι οι ασθενείς με το συγκεκριμένο νόσημα εμφανίζουν κίρρωση. Πράγματι, κίρρωση μπορεί να εγκατασταθεί, αλλά μόνο κατά τα τελικά στάδια της νόσου μετά από αρκετά χρόνια, όπως συμβαίνει άλλωστε και σε άλλες χρόνιες ηπατοπάθειες. Στις μέρες μας οι περισσότεροι ασθενείς **δεν** έχουν κίρρωση, τουλάχιστον κατά τη διάγνωση και επιπλέον μικρό ποσοστό θα αναπτύξει κίρρωση εφόσον διαγνωσθεί έγκαιρα και αντιμετωπιστεί κατάλληλα. Έτσι, **πολύ πρόσφατα η ονομασία της νόσου άλλαξε** σε πρωτοπαθή χολική χολαγγειίτιδα, με σκοπό επίσης να αμβλυνθούν τα πιθανά κοινωνικά στίγματα που αντιμετωπίζουν οι ασθενείς από τη χρήση του όρου «κίρρωση».

Η ΠΧΧ εμφανίζεται συνηθώς **συχνότερα στις γυναίκες** (αναλογία 8-10:1 σε σχέση με τους άνδρες, αν και μεγάλες επιδημιολογικές μελέτες στη Β. Ιταλία και τη Δανία έχουν δείξει χαμηλότερη αναλογία γυναικών προς τους άνδρες 2-4:1). Συνηθώς, η διάγνωση τίθεται στην ηλικία των 40-60 ετών. Πρόσφατες μελέτες έχουν καταγράψει σημαντική αύξηση της συχνότητας της νόσου, με επιπολασμό έως **402 ασθενείς ανά εκατομμύριο πληθυσμού και στις γυναίκες 1 ασθενή ανά 1000 γυναίκες ηλικίας μεγαλύτερης των 40 ετών**. Στη χώρα μας, πρόσφατες μελέτες έδειξαν ότι η συχνότητα της νόσου δε φαίνεται να διαφέρει από αυτές των άλλων Ευρωπαϊκών κρατών.

Ουσιαστικά η ΠΧΧ είναι μια υποεκτιμημένη νόσος και χωρίς την απαραίτητη προσοχή από τις αρχές και τον ιατρικό χώρο, αν και στις ΗΠΑ αποτελεί τη δεύτερη πιο συχνή αιτία ηπατικής μεταμόσχευσης μεταξύ των γυναικών.

Αυτός είναι ο λόγος για τον οποίο το Διεθνές Κληροδότημα της ΠΧΧ (The PBC Foundation) μαζί με την Ευρωπαϊκή Ηπατολογική Εταιρεία (EASL, European Association for the Study of the Liver) όρισαν τη **10^η Σεπτέμβριου 2017** (σήμερα είναι ο 5^{ος} χρόνος) ως Διεθνή Ημέρα της ΠΧΧ με στόχο την **ευαισθητοποίηση και την ενημέρωση του πληθυσμού και των αρχών για αυτό το νόσημα.**

Η ακριβής αιτιολογία της ΠΧΧ δεν έχει πλήρως διευκρινιστεί, ωστόσο, φαίνεται ότι η νόσος μπορεί να εμφανιστεί υπό την επίδραση διαφορών περιβαλλοντικών παραγόντων σε γενετικά «ευαίσθητα» άτομα, οπότε και ενεργοποιούνται αυτοάνοσοι μηχανισμοί με την παραγωγή των **αντιμιτοχονδριακών αντισωμάτων (AMA)**, τα οποία είναι **ειδικά για τη διάγνωση** της νόσου αφού ανευρίσκονται **στο 90%-95%** των ασθενών με ΠΧΧ.

Να τονιστεί ότι πολύ συχνά οι ασθενείς με ΠΧΧ πάσχουν και από άλλα **αυτοάνοσα νοσήματα** όπως είναι η θυρεοειδίτιδα Hashimoto, το σύνδρομο Sjögren, η ρευματοειδής αρθρίτιδα και το σύνδρομο CREST. Η ύπαρξη γενετικής προδιάθεσης στην εμφάνιση της ΠΧΧ διαφαίνεται από τη μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης της νόσου μεταξύ των διδύμων, ενώ υπολογίζεται ότι περίπου **10-20% των συγγενών 1^{ου} βαθμού** των ασθενών με ΠΧΧ έχουν θετικά AMA. Τέλος, η σημασία των **περιβαλλοντικών παραγόντων** φαίνεται από το γεγονός ότι οι ασθενείς με ΠΧΧ αναφέρουν συχνότερα ιστορικό καπνίσματος, εκδήλωση της νόσου κατά τους εαρινούς μήνες, υποτροπιάζουσες λοιμώξεις του ουροποιητικού και/ή γενετικού συστήματος, καθώς και διαμονή σε βιομηχανικές περιοχές ή στις μεγαλουπόλεις.

Στις περισσότερες περιπτώσεις **η διάγνωση της νόσου τίθεται (ή πρέπει να τίθεται) στο αρχικό ασυμπτωματικό στάδιο**, πριν δηλαδή ο ασθενής εμφανίσει κάποια συμπτώματα της νόσου. Πράγματι, αυτό συμβαίνει σε **περισσότερους από το 50% των ασθενών**. Η διάγνωση στο στάδιο αυτό πρέπει να αποτελεί πρώτιστο στόχο, αφού φαίνεται ότι οι ασυμπτωματικοί ασθενείς είναι αυτοί που κατά κύριο λόγο ωφελούνται πολύ από την έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία. Η εκπαίδευση του πληθυσμού και των επαγγελματιών υγείας είναι επίσης

**Έλεγε τα
ηπατικά σου
ένζυμα και
ενημέρωσου**

κρίσιμης σημασίας, ειδικά αν ο ασθενής με ΠΧΧ έχει συμπτώματα, καθώς τα δύο συχνότερα συμπτώματα αφορούν στον **κνησμό** και στην **κόπωση** που μπορεί να οδηγήσουν σε σύγχυση με άλλες ιατρικές καταστάσεις και επομένως λάθος αρχική διάγνωση. Επιπλέον, συχνά ανευρίσκεται **αίσθημα ξηρότητας οφθαλμών και στόματος**, ενώ στα τελικά στάδια μπορεί να εμφανιστούν όλες οι επιπλοκές της χρόνιας ηπατικής ανεπάρκειας (ίκτερος, κίρρωση, ασκίτης, εγκεφαλοπάθεια). Επίσης, να σημειωθεί ότι άνω του 1/3 των ασθενών με ΠΧΧ πάσχει από **οστεοπόρωση**.

Πρακτικά, η διάγνωση της ΠΧΧ τίθεται σε ασθενείς με ελάχιστα ή καθόλου συμπτώματα, όταν συντρέχουν τα παρακάτω: 1) σε τυχαίο εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώνεται η ύπαρξη **αυξημένων χολοστατικών ενζύμων** (δηλαδή αλκαλικής φωσφατάσης και γ-GT) με ή χωρίς αύξηση της χολερυθρίνης, 2) το **υπερηχογράφημα ήπατος-χοληφόρων είναι φυσιολογικό** και 3) ο έλεγχος για **AMA** σε αξιόπιστο εργαστήριο **είναι θετικός**. Στις περισσότερες περιπτώσεις **δεν** απαιτείται βιοψία ήπατος για την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Οι ασθενείς με ΠΧΧ έχουν **συχνά αυξημένα λιπίδια** ορού (κυρίως χοληστερόλης και λιγότερο τριγλυκεριδίων), ενώ επίσης συχνά μπορεί να συνυπάρχει έλλειψη λιποδιαλυτών βιταμινών (A, D, E, K).

Το **αρκτοδεοξυχολικό οξύ** από το στόμα είναι η αρχική θεραπεία που είναι εγκεκριμένη για την ΠΧΧ, το οποίο φαίνεται ότι μπορεί να βελτιώσει την επιβίωση και να μειώσει την ανάγκη για μεταμόσχευση ήπατος, ιδιαίτερα σε ασθενείς που ξεκινούν τη θεραπεία ενώ βρίσκονται σε πρώιμα στάδια της νόσου (στάδιο I και II). Γενικά, το αρκτοδεοξυχολικό οξύ είναι ένα **φθινό και**

**Πρώιμη έναρξη
θεραπείας της
πρωτοπαθούς χολικής
χολαγγειίτιδας σημαίνει
άριστη πρόγνωση και
εξαιρετική επιβίωση**

ασφαλές φάρμακο με ελάχιστες ανεπιθύμητες ενέργειες. Η **χολεστουραμίνη** χρησιμοποιείται ευρέως ως πρώτη θεραπευτική επιλογή στην αντιμετώπιση του κνησμού. Όταν κριθεί απαραίτητη η αντιμετώπιση της υπερχοληστερολαιμίας, οι στατίνες αποτελούν μια ασφαλή και αποτελεσματική επιλογή. Για την πρόληψη και θεραπεία της οστεοπενίας και οστεοπόρωσης συνιστώνται **σωματική άσκηση, χορήγηση ασβεστίου και βιταμίνης D και διφωσφονικά**. Η **μεταμόσχευση ήπατος** αποτελεί τη μονή αποτελεσματική θεραπεία σε ασθενείς με μη αντιρροπούμενη κίρρωση λόγω ΠΧΧ.

Δυστυχώς **πολλοί άνθρωποι με ΠΧΧ δε γνωρίζουν ότι πάσχουν**, και ως εκ τούτου, δεν μπορούν να επωφεληθούν από την πρώιμη έναρξη θεραπείας με **αρκτοδεοξυχολικό οξύ**. Αν όμως η θεραπεία ξεκινήσει νωρίς, τότε **το προσδόκιμο επιβίωσης αυτών των ασθενών είναι το ίδιο με αυτό του γενικού πληθυσμού**, χωρίς ποτέ να υπάρξει ανάγκη μεταμόσχευσης ήπατος. Πρόσφατα, μία νέα φαρμακευτική ουσία, το **ομπετιχολικό οξύ**, έλαβε έγκριση σε διάφορες ευρωπαϊκές χώρες ως θεραπεία δεύτερης γραμμής σε ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται στην κλασική αγωγή με αρκτοδεοξυχολικό οξύ.

Συνεπώς, για τα άτομα που έχουν ΠΧΧ, **η ευαισθητοποίηση και η βελτίωση της πρόσβασης** στον προσυμπτωματικό έλεγχο για την έναρξη θεραπείας είναι ζωτικής σημασίας.

Η **Ελληνική Εταιρεία Μελέτης Ήπατος (Ε.Ε.Μ.Η.)** δραστηριοποιείται έντονα στο χώρο των νοσημάτων του ήπατος συμπεριλαμβανομένων των αυτοανόσων χολοστατικών νοσημάτων με διενέργεια επιδημιολογικών και κλινικοεργαστηριακών μελετών. Επιπλέον, η Ε.Ε.Μ.Η έχει συνεχή προσφορά στην ενημέρωση, την πρόληψη και τη θεραπεία των ασθενών. Η ανάπτυξη της επικοινωνίας και ενημέρωσης με τους επαγγελματίες υγείας, τους ασθενείς, το Υπουργείου Υγείας αλλά και εκείνους που ενδιαφέρονται να ενημερωθούν γενικότερα, είτε ανήκουν στο χώρο της υγείας είτε όχι, αποτέλεσε και θα αποτελεί πρωταρχική μέριμνα της Ε.Ε.Μ.Η.

Στο πλαίσιο της διαρκούς ενημέρωσης, η Ε.Ε.Μ.Η. συμμετέχει, αλλά και διενεργεί η ίδια καμπάνιες με στόχο την επαγρύπνηση του κοινού.

Επιπλέον, η συνεχής ροή ειδήσεων σε έντυπο και ηλεκτρονικό τύπο, αποτελεί μεγάλης σημασίας ενέργεια, αφού η προσβασιμότητα είναι εύκολη και άμεση για τον κάθε πολίτη.

Ελληνική Εταιρεία Μελέτης Ήπατος

=====

Σοφίας Σλήμαν 48, 11526 Αθήνα, Αττική

Τηλ: +30 210 6748561| Φαξ: +30 210 6748561 E-mail: eemh@otenet.gr | site: <http://www.eemh.gr/>