



5 Οκτωβρίου 2025

ΔΙΕΘΝΗΣ ΗΜΕΡΑ ΠΡΟΪΟΥΣΑΣ ΟΙΚΟΓΕΝΟΥΣ
ΕΝΔΟΗΠΑΤΙΚΗΣ ΧΟΛΟΣΤΑΣΗΣ

Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis (PFIC) Awareness Day

ΣΠΑΝΙΑ,
ΑΛΛΑ ΥΠΑΡΚΤΗ.

Ας της δώσουμε

“βανή”.



ΜΕ ΤΗΝ ΕΥΓΕΝΙΚΗ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ:

INTEGRIS
P H A R M A

ΔΕΛΤΙΟ ΤΥΠΟΥ

Διεθνής Ημέρα Προϊούσας Οικογενούς Ενδοηπατικής Χολόστασης 2025 Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis (PFIC) Awareness Day

Η Ελληνική Εταιρεία Μελέτης Ήπατος (ΕΕΜΗ) τιμά στις 5 Οκτωβρίου 2025 την Παγκόσμια Ημέρα PFIC, αφιερωμένη στην ενημέρωση και ευαισθητοποίηση του κοινού για την Προϊούσα Οικογενή Ενδοηπατική Χολόσταση (PFIC), μια ομάδα σπάνιων ηπατικών νοσημάτων που προκαλούνται από “ελαττώματα” στη σύνθεση/σχηματισμό της χολής και εμφανίζονται συνήθως στην πρώιμη παιδική ηλικία. Η εκτιμώμενη συχνότητα εμφάνισης της PFIC κυμαίνεται από 1 ανά 50.000 έως 1 ανά 100.000 γεννήσεις.

Στα παιδιά εκδηλώνεται με ίκτερο, κνησμό, αυξημένα χολικά οξέα στον ορό (sBA), δυσανοχή λίπους και καθυστέρηση της ανάπτυξης. Η PFIC είναι μια σοβαρή πάθηση που επηρεάζει σημαντικά την ποιότητα ζωής, μπορεί να οδηγήσει σε ηπατική νόσο τελικού σταδίου και σε ανάγκη για μεταμόσχευση. Ως εκ τούτου, η **έγκαιρη διάγνωση** και η **αποτελεσματική παρέμβαση** είναι καθοριστικές για την αναστολή της εξέλιξης της νόσου. Επίσης, κομβικής σημασίας είναι η οργάνωση της μετάβασης των ασθενών από τη φροντίδα των παιδιάτρων στα ιατρεία ενηλίκων ενώ απαιτείται περαιτέρω ευαισθητοποίηση για τη διάγνωση της νόσου και σε ενήλικες ασθενείς με ιδιοπαθή χολόσταση.

Η διάγνωση της PFIC γινόταν παλαιότερα με τη συνεκτίμηση των συμπτωμάτων, των εργαστηριακών εξετάσεων, του απεικονιστικού ελέγχου και της βιοψίας ήπατος. Σήμερα, είναι δυνατή η ανίχνευση των γονιδιακών μεταλλάξεων που ευθύνονται για την εκδήλωση της νόσου και αποτελεί το “gold standard” για την επιβεβαίωση της διάγνωσης.

Οι θεραπευτικές παρεμβάσεις στην **PFIC** αποσκοπούν κυρίως στην άμβλυνση των συνεπειών της χρόνιας χολόστασης με αντιμετώπιση του κνησμού και υποκατάσταση των διατροφικών ελλειμμάτων.

Πρόσφατα, μια νέα κατηγορία φαρμάκων, οι αναστολείς των ειλεϊκών μεταφορέων των χολικών οξέων (IBAT) έχουν λάβει ένδειξη για τη θεραπεία της **PFIC**. Τα φάρμακα αυτά μειώνουν τα επίπεδα των χολικών οξέων στον ορό και βελτιώνουν σημαντικά τον κνησμό ενώ υπάρχουν ενδείξεις ότι μπορεί να επηρεάζουν θετικά τη φυσική πορεία της νόσου αυξάνοντας την επιβίωση και μειώνοντας την ανάγκη για μεταμόσχευση ήπατος.