



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

Δευτέρα, 14 Σεπτεμβρίου
Διεθνής Ημέρα Πρωτοπαθούς Χολικής Κίρρωσης

Η πρωτοπαθής χολική κίρρωση (ΠΧΚ) (primary biliary cirrhosis, PBC) είναι μία προοδευτικά επιδεινούμενη αυτοάνοση χολοστατική νόσος του ήπατος που **δεν σχετίζεται** με τη χρήση οινοπνεύματος, φαρμάκων, και τους ιούς των ιογενών ηπατιτίδων. **Πρέπει να τονιστεί** ότι παρά το όνομα της νόσου, οι περισσότεροι ασθενείς τουλάχιστον κατά τη διάγνωση, **δεν** έχουν κίρρωση. Πράγματι, κίρρωση μπορεί να εγκατασταθεί κατά τα τελικά στάδια της νόσου, όπως συμβαίνει και σε άλλες χρόνιες ηπατοπάθειες μετά από αρκετά χρόνια, αλλά πολλοί ασθενείς μπορεί να μην αναπτύξουν κίρρωση ποτέ. Αυτός είναι και ο λόγος που το τελευταίο διάστημα γίνεται συζήτηση αλλαγής της ονομασίας της νόσου σε πρωτοπαθή χολαγγειίτιδα των χοληφόρων (primary biliary cholangitis, PBC) ώστε να αμβλυνθούν και τα πιθανά κοινωνικά στίγματα που αντιμετωπίζουν οι ασθενείς από τη χρήση του όρου «κίρρωση».

Η ΠΧΚ εμφανίζεται συνήθως **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). Συνήθως 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, παρόλο ότι δεν υπάρχουν δεδομένα από Πανελλαδικές επιδημιολογικές μελέτες για την ακριβή καταγραφή του προβλήματος, η συχνότητα της νόσου δεν φαίνεται να διαφέρει από αυτές των άλλων Ευρωπαϊκών κρατών (περίπου 380 ασθενείς/1.000.000 πληθυσμό).

Ουσιαστικά η ΠΧΚ 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 ΠΧΚ (The PBC Foundation) μαζί με την Ευρωπαϊκή Ηπατολογική Εταιρεία (EASL, European Association for the Study of the Liver) καθιέρωσαν τη **14^η Σεπτεμβρίου** κάθε έτους (σήμερα είναι ο 4^{ος} χρόνος) ως Διεθνή Ημέρα της ΠΧΚ με στόχο την **ευαισθητοποίηση και την ενημέρωση του πληθυσμού και των Αρχών** για αυτό το νόσημα.

Το φετινό μήνυμα είναι:
**Έλεγξε τα
ηπατικά σου
ένζυμα και
ενημερώσου**

Η ακριβής αιτιολογία της ΠΧΚ δεν έχει πλήρως διευκρινιστεί, ωστόσο, φαίνεται ότι η νόσος μπορεί να εμφανιστεί υπό την επίδραση διαφόρων 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 ΠΧΚ.

Να τονιστεί ότι πολύ συχνά οι ασθενείς με ΠΧΚ 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 ΠΧΚ 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 ΠΧΚ έχουν θετικά AMA. Τέλος, η σημασία των **περιβαλλοντικών παραγόντων** φαίνεται από το γεγονός ότι οι ασθενείς με ΠΧΚ 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 επωφελούνται πολύ από την έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία. Η εκπαίδευση του πληθυσμού και των επαγγελματιών υγείας είναι επίσης κρίσιμης σημασίας αν ο ασθενής με ΠΧΚ έχει συμπτώματα, καθώς τα δύο συχνότερα συμπτώματα αφορούν στον **κνησμό** (20-70% των ασθενών) και στην **κόπωση** (έως και 78% των ασθενών) 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 ΠΧΚ πάσχει από **οστεοπόρωση**.

Πρακτικά, η διάγνωση της ΠΧΚ 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 ΠΧΚ 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 μοναδική εγκεκριμένη θεραπεία της ΠΧΚ. Το **αρκτοδεοξυχολικό οξύ** 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 ασφαλές φάρμακο** με ελάχιστες ανεπιθύμητες ενέργειες. Η **χολεστυραμίνη** 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 μόνη αποτελεσματική θεραπεία σε ασθενείς με μη αντιρροπούμενη κίρρωση λόγω ΠΧΚ.

Δυστυχώς, **πολλοί άνθρωποι με ΠΧΚ δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν**, και ως εκ τούτου, δεν μπορούν να επωφεληθούν από την πρώιμη έναρξη θεραπειών 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.

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

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

Η **Ελληνική Εταιρεία Μελέτης Ήπατος (E.E.M.H.)** δραστηριοποιείται έντονα στο χώρο των νοσημάτων του ήπατος συμπεριλαμβανομένων των αυτοάνοσων χολοστατικών νοσημάτων με διενέργεια επιδημιολογικών και κλινικοεργαστηριακών μελετών. Επιπλέον, η E.E.M.H 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 Υπουργείο 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/>