



PFIC VOICES®

Progressive Familial
Intrahepatic Cholestasis

والدین اور فیملیوں کے لیے ایک رہنما کتابچہ



PFIC کے اس پمفلٹ میں کون سی معلومات ہیں، اور یہ کن لوگوں کے لیے ہیں؟

PFIC کا مطلب ہے پروگریسو فیملیل انٹرابیٹک کولیسٹیسیس (Progressive familial intrahepatic cholestasis)۔ یہ جگر کی ایک شاذ حالت ہے جس کے لیے طبی توجہ اور مدد کی ضرورت ہوتی ہے۔ یہ پمفلٹ PFIC کا ایک عمومی جائزہ پیش کرتا ہے، کس طرح اس کی تشخیص عمل میں آتی ہے اور آپ اور آپ کی فیملی مدد کے لیے کن مقامات سے رجوع کر سکتے ہیں۔ یہ عمومی جائزہ PFIC کمیونٹی اور دیگر ان لوگوں کے لیے ہے جو اس سنگین حالت کے بارے میں بنیادی معلومات کی واقفیت چاہتے ہوں۔

PFIC کیا ہے؟

پروگریسو فیملیل انٹرایپاٹک کولیسٹیسس (PFIC) جگر کی ایک شاذ موروثی بیماری ہے جس سے شیر خوار اور بچے متاثر ہوتے ہیں۔ بہت سارے معاملات میں، جن مریضوں کی تشخیص PFIC کے ساتھ ہوتی ہے وہ 10 سال کی عمر کو پہنچتے پہنچتے آخری مرحلے کی جگر کی بیماری کا سامنا کرتے ہیں۔¹ PFIC کا ایک سنگین نتیجہ شدید قسم کی خارش ہوتی ہے جو پوری فیملی کو راتوں جگا کر رکھتی ہے۔ اگر غیر محفوظ چھوڑ دیا جائے تو بچے اپنی جلد کو گھرج ڈالیں اور اس کی وجہ سے جریان خون، جلد پر پیڑیاں، اور زخم ہو جائیں۔

ایک اندازے کے مطابق دنیا بھر میں پیدا ہونے والے ہر 50,000 تا 100,000 بچوں میں سے ایک PFIC سے متاثر ہوتا ہے۔² ایک موروثی خرابی کے نتیجے میں، پت کے تیزاب جگر اور خون کی نالی میں جمع ہوتے ہیں جن کی وجہ سے جگر کے اندر اور، بعض اوقات، باہر پروگریسو (ارتقائی) علامات پیدا ہوتی ہیں۔ فیملیاں راحت کے لیے بے چین رہتی ہیں۔

جگر کے معمول کے افعال

جگر کے بہت سارے افعال ہیں، جن میں چکنائیوں کو ریزہ ریزہ کرنا اور وٹامنز کو جذب کرنا شامل ہیں۔ جگر اس کام کو پت کی مدد سے انجام دیتا ہے جو کہ جگر سے پت کی نالی میں خارج ہونے والا ایک سیال ہوتا ہے۔ عام طور پر، تقریباً 95 فیصد پت کے تیزاب کی گردش جگر میں پھر سے ہو جاتی ہے۔³ جگر کے اس کے علاوہ بھی اہم افعال ہیں، جن میں زہریلے مواد کو خارج کرنا اور پروٹین بنانا شامل ہیں جو کہ خون کو جمانے کے لیے ہوتے ہیں۔

PFIC میں کیا ہوتا ہے

PFIC کی صورت میں، جگر موروثی خرابی کی وجہ سے پت کے تیزاب خارج نہیں کر پاتا اور اس طرح اس کی بلند سطحیں جگر میں اور خون کی نالی میں اکٹھا ہو جاتی ہیں۔ یہ علامات کا باعث ہوتی ہیں، جیسے یرقان (جلد کی رنگت کا زرد ہونا) اور پروریتس (شدید خارش)، نیز جگر کی ارتقائی بیماری کی دیگر علامات۔ جگر کی ارتقائی بیماری کے شکار مریضوں کو خون سے

زہریلے مواد کے اخراج اور خون کے انجماد میں دقت ہو سکتی ہے۔ پت کے تیزاب خارج نہ کرپانے کی وجہ سے چکنائی کا انجذاب کم ہو سکتا ہے، نشو و نما رک سکتی ہے، اور وٹامنز A، D، E اور K میں کمیوں واقع ہو سکتی ہیں۔



نشائیاں اور علامتیاں



PFIC ایسی نشانیوں اور علامات کا موجب ہو سکتی ہے جو ہر شخص کے لیے جداگانہ ہو سکتی ہیں۔ ذیل میں کچھ ان نشانیوں اور علامات کا تذکرہ ہے جنہیں والدین اور معالجین نے بیان کیا ہے:

شدید خارش (پروریٹس)۔ شدید خارش PFIC میں مبتلا بچوں کی روز مرہ کی زندگی میں سب سے زیادہ پریشان کن علامت ہے۔ یہ شب بیداریوں اور دن کے وقت تھکان کا باعث ہو سکتی ہے۔ بچے اسکول میں بھی اپنی توجہ مرکوز رکھنے کے قابل نہیں ہوتے ہیں۔ اور بچے نہیں سوئیں گے تو والدین بھی سو سکیں گے۔ بار بار

کھرچنے کے بعد پیڑیاں بننے سے خود اعتمادی میں کمی آ سکتی ہے اور سماجی چیلنجز پیدا ہو سکتے ہیں۔⁴ ایک عام سردی اور گرمی کا احساس (ورزش یا موسم کی وجہ سے) خارش کی حالت کو سنگین بنا سکتا ہے۔

تغذیاتی مسائل۔ PFIC میں مبتلا لوگوں کو چکنائیاں اور چکنائی کو جذب کرنے والے وٹامنز، جیسے E، D، A، اور K کے انجذاب میں دقت ہوتی ہے۔ نتیجہ کے طور پر، ان کے یہاں خراب نشو و نما، نیز مدافعتی نظام کی کمتر فعالیت ہو سکتی ہے۔⁴

جگر کے مسائل۔ پت کے تیزاب کا ارتکاز وقت گزرنے کے ساتھ جگر کو نقصان پہنچاتا ہے۔ ابتدائی مراحل میں بچے یرقان زدہ نظر آتے ہیں، یا ان کی جلد کی رنگت زرد ہوتی ہے۔ 10 سال کی عمر کو پہنچتے پہنچتے PFIC میں مبتلا بہت سارے لوگ جگر کی آخری مرحلے کی بیماری سے دو چار ہوں گے۔¹ PFIC میں مبتلا صرف ایک تہائی لوگ ہی اپنے پیدائشی جگر کے ساتھ بلوغت کی عمر کو پہنچتے ہیں۔

دیگر نشائیاں اور علامات۔ کچھ مریض جگر اور تلی کے حجم میں بڑھوتری، اسہال، ہیموریج (جریان خون)، بلند فشار خون، معدے اور آنت میں جریان خون، پیلا پاخانہ، پنکریاز کی سوزش، پتے میں پتھری، اور رگٹس کا سامنا کرتے ہیں۔

"PFIC سے وابستہ خارش بچے اور فیملی کے لیے زندگی کو تبدیل کردینے والی حالت ہے۔ PFIC

میں مبتلا بچے سو نہیں پاتے ہیں، اور ان کی نشو و نما اور سیکھنے کی صلاحیت متاثر ہوتی ہے۔

والدین کو اپنے بچے کو روک کر رکھنا پڑتا ہے کہ کہیں وہ اپنی جلد کو کھرچ کر خون نہ نکال لیں۔

یہ انتہائی تکلیف دہ ہوتا ہے۔ یہ خارش اس قدر پریشان کن ہوتی ہے کہ ہمیں اس کی وجہ سے بچے

کے لیے جگر کی پیوندکاری کی سفارش کرنی پڑتی ہے۔ خارش اتنی زیادہ بری ہو سکتی ہے۔"

ڈاکٹر جیم چو (Dr. Jaime Chu)

پیڈیاٹرک ہیپاتولوجسٹ

Mount Sinai Medical Center

(ماؤنٹ سینائی میڈیکل سنٹر)

نیو یارک

البریو کے مشیر



ایک ماں کا نقطہ نظر

”جب سیلوی (Sylvie) تین سال کی تھی تب میں نے محسوس کیا کہ وہ اپنی بوتل پیتے وقت اپنے چہرے اور اپنی آنکھوں کو بہت زیادہ کھجایا کرتی تھی۔ اور مجھے یہ عجیب وغریب معلوم ہوا۔ وہ جتنا زیادہ فیڈنگ کرتی تھی اتنا ہی زیادہ وہ خارش کرتی تھی۔ میں نے اپنی بچی کے ڈاکٹر اور ہسپتال میں موجود ڈاکٹروں کو بتایا۔ ان میں سے سبھی نے اس کو ایگزیم یا خشک جلد بتایا، اس لیے میں نے کافی دنوں تک مرہم استعمال کیا۔ کچھ بھی کارگر نہیں ہوا۔ بلکہ اس سے معاملہ اور بگڑ گیا کیوں کہ وہ مرہم پونچھ کر اپنی آنکھوں میں لے جاتی تھی اور اس کے بعد وہ چلانے لگتی تھی۔“

جب ہمیں PFIC کی تشخیص کا پتہ چل گیا، یہ خارش ہمارے لیے سب سے زیادہ پریشان کن چیز تھی۔ اس کا علاج روزمرہ کی زندگی اور زندگی کے معیار کے لیے انتہائی ضروری تھا۔ اور ہمارے پاس وہ اب بھی نہیں ہے۔ ان خطرناک اور بیتناک شب و روز سے ہمارا پالا پڑتا ہے۔ اور میرے خیال میں، اگر ہم لوگ اس خارش کو کنٹرول کرسکیں اور اس کی حالت میں فرار آجائے تو یہ ایک معجزہ ہوگا۔“

سیزن، PFIC میں مبتلا ایک لڑکی کی ماں

PFIC کی تشخیص کس طرح کی جاتی ہے؟

PFIC کی تشخیص اکثر شیرخواری کے زمانے میں ہوتی ہے۔ والدین اپنے بچے کے ایسے یرقان کی شکایت لے کر ہسپتال جا سکتے ہیں جس میں افاقہ نہ ہو یا خارش کی شکایت جو ختم نہ ہو رہی ہو۔ ڈاکٹر پہلے یرقان کے دیگر، زیادہ عام اسباب کو خارج کرنے کی کوشش کریں گے۔ ایک ماہر اطفال ڈاکٹر مریض کو خصوصی جانچوں کے لیے جگر کے کسی ماہر ڈاکٹر کی سفارش کر سکتا ہے، جن میں خون کی جانچیں، امیجنگ، یا جگر کی بائیوپسی شامل ہیں۔ وہ معالجین جنہیں نظام ہاضمہ یا معدے اور آنت کے نظام میں مہارت ہوتی ہے انہیں گیسٹرو انٹروولوجسٹس کہا جاتا ہے۔ وہ معالجین جنہیں امراض جگر میں مہارت ہوتی ہے انہیں ہیپاٹولوجسٹس (Hepatologist) کہا جاتا ہے۔

کسی PFIC تشخیص کی تصدیق ایک جینیاتی جانچ سے کی جا سکتی ہے جو کہ خون کے ایک نمونے پر انجام دی جاتی ہے۔ کوئی جینیاتی جانچ متاثرہ جینز کی تشخیص میں معاون ہو سکتی ہے اور کسی PFIC تشخیص کی تائید کر سکتی ہے۔ PFIC مختلف جینز میں تبدیلی کی وجہ سے ہو سکتی ہے، جن میں درج ذیل شامل ہیں: ABCB1، ATP8B1 اور ABCB4⁴۔

PFIC ایک آٹوسومل ریسیسو خرابی ہے۔ اس کا مطلب ہے کہ مرض کی موجودگی کے لیے کسی بچے کو لازماً ماں باپ دونوں سے ایک ہی متاثرہ جین موصول ہوئی ہو۔ اگر بچہ متاثرہ جین والدین میں سے ایک سے متاثرہ جین موصول کرتا / کرتی ہے تو وہ "حامل" تو رہے گا/گی مگر اسے بیماری نہیں ہوگی۔ یہی وجہ ہے کہ خاندان میں کچھ بچے PFIC سے متاثر ہو سکتے ہیں جبکہ دیگر نہیں۔



PFIC کے ساتھ زندگی گزارنا

PFIC کا علاج کرنے کے لیے کوئی منظور شدہ علاج نہیں ہے۔ مریض اور ان کی فیملیوں کو PFIC کے نظم و نسق سے متعلق رہنمائی کے لیے اپنے نگہداشت صحت فراہم کنندگان سے رجوع کرنا چاہیے۔ مندرجہ ذیل موضوعات پر غور کیا جا سکتا ہے:

- **جلد کی دیکھ بھال:** PFIC میں مبتلا مریضوں کی جلد حساس ہو سکتی ہے۔ جلد کو حتی الامکان ڈھک کر رکھنا اور ناخنوں کو چھوٹا رکھنا مفید ہو سکتے ہیں۔
- **تغذیہ:** تغذیاتی نقص کے نظم و نسق میں مدد کے لیے ممکنہ طریقوں کے بارے میں اپنے ڈاکٹر سے بات کریں۔
- **انفیکشنز کا خطرہ:** معمولی بیماریاں بھی PFIC کی علامات کو ابتر بنا سکتی ہیں۔ اپنے ڈاکٹر کے ساتھ ان احتیاطی تدابیر کے بارے میں بات چیت کریں جو معاون ہو سکتی ہیں۔

PFIC میں مبتلا دو لوگ یکساں نہیں ہوتے ہیں۔ مریضوں اور والدین کو اپنے نگہداشت صحت فراہم کنندگان سے اس بابت رہنمائی کے لیے رجوع کرنا چاہیے کہ ان کے لیے کون سی تدبیر بہتر طور پر کام کر سکتی ہے۔



جراحی مداخلتیں

جب صرف مرض کا علاج خارش سے آرام دلانے کے لیے کافی نہ ہو، یا جب جگر کی بیماری پیشرفت ہو تو فیملیاں جراحی اختیارات پر غور کر سکتی ہیں، جن میں بائلیری ڈائیورژن (پت کے لیے متبادل راستہ نکالنا) اور جگر کی پیوندکاری شامل ہیں۔

بائلیری ڈائیورژن۔ جراحی بائلیری ڈائیورژن (Biliary Diversion) (یا پارشیل اکسٹیریر بائلیری ڈائیورژن، PEBD) میں، پت کو شکم کی دیوار کے ساتھ راستہ بنا کر نکال دیا جاتا ہے اور، عام طور پر، یہ جسم کے باہر ایک اوسٹومی بیگ میں اکٹھا کیا جاتا ہے۔ PEBD مہینوں بلکہ سالوں راحت پہنچا سکتا ہے مگر یہ شاید کوئی دائمی حل نہ ہو۔⁵ ایک کم عام طریقہ جسے ایٹل ایکسکلوژن (یا پت کا اندرونی ڈائیورژن) کہا جاتا ہے چھوٹی آنت کے حصہ کو بائی پاس کرنے اور اس کو قولوں سے جوڑنے پر مشتمل ہوتا ہے۔

جگر کی پیوندکاری۔ جگر کی پیوندکاری کچھ ان مریضوں کے لیے ایک اختیار ہو سکتی ہے جو جگر کی بیماری کی پیش رفت یا شدید خارش کا سامنا کرتے ہیں۔^{6,7} تمام بڑی سرجریوں کی طرح، اس میں بھی واضح خطرات ہوتے ہیں۔ اس کے کامیاب ہونے کے بعد بھی، اس کے لیے مریض کو زندگی بھر مامونیت کو دبانے والا (Immunosuppressive) علاج موصول کرنا پڑتا ہے تاکہ جسم کو نئے جگر کو مسترد کرنے سے روکا جا سکے۔

PFIC کے کچھ مریضوں کے لیے، خارش اس قدر شدید ہوتی ہے کہ روز مرہ کے معمولات میں خلل ڈالتی ہے اور ان کی فیملیوں کو راحت کے لیے جگر کی پیوندکاری کا فیصلہ کرنا پڑتا ہے۔

PFIC ایڈووکیسی لیڈران کی جانب سے ایک نوٹ

PFIC ایک تباہ کن تشخیص ہو سکتی ہے - نہ صرف مریضوں اور ان کے والدین کے لیے بلکہ ان کے بھائی بہنوں، خاندان والوں، اور ان معاشروں کے لیے جن میں وہ رہتے ہیں۔ اور اگرچہ ایسے بچوں کی تعداد تھوڑی ہے جن کی تشخیص PFIC کے ساتھ ہوئی ہو، آپ کی مدد کے لیے یہاں ایک کمیونٹی موجود ہے۔



میں آپ کا تعارف پروگریسو فیملیل انٹرابیپٹائک ایڈووکیسی اینڈ ریسورس نیٹورک (PFIC نیٹورک) سے کرانا چاہتی ہوں۔ ہمارا مشن دنیا بھر میں PFIC سے متاثرہ مریضوں اور ان کے اہل خانہ کی زندگیوں میں بہتری لانا ہے۔ ہم لوگ تحقیقی پروگراموں میں تعاون کرتے ہیں، تعلیمی مواد فراہم کرتے ہیں، ہمجولی سپورٹ کے لیے فیملیوں کو جوڑتے ہیں، اور ایڈووکیسی کے مواقع میں حصہ لیتے ہیں۔ ہمارے کام سے متعلق مزید معلومات PFIC.org پر حاصل کریں۔

ہمیں Albireo Pharma، جو کہ PFIC میں مبتلا لوگوں کی مدد کے لیے ایک مخصوص کمپنی ہے، کے ساتھ کام کرنے پر فخر ہے۔ Albireo جیسی کمپنیوں کی وجہ سے، جو کہ PFIC جیسی جگر کی شاذ بیماریوں کے لیے علاج تلاش کر رہی ہیں، ہم ایک درخشندہ کل کے لیے پر امید ہیں۔

آپ کی مخلص،

ایمیلی ونٹورا (Emily Ventura)، میلانی کراکائیڈوس (Melanie Karakaidos)

اور ٹارا کیٹرنس (Tara Kearns)

PFIC نیٹورک کے لیڈران

PFIC اکسپرٹ کی جانب سے ایک پیغام

King's College Hospital (کنگز کالج ہاسپٹل) میں اپنی طبی پریکٹس کے دوران، میں نے بہت ساری ایسی فیملیوں کے ساتھ کام کیا ہے جو PFIC کی حالت سے نبرد آزما ہیں۔ اس بیماری کا ایک مشکل ترین پہلو اس کی وجہ سے ہونے والے اثرات ہیں، نہ صرف تشخیص شدہ بچوں کے لیے بلکہ ان کے والدین، بھائی بہنوں اور دیگر ان لوگوں کے لیے جو ان کی دیکھ بھال کرتے ہیں۔ شب بیداریاں، جوابوں کے لیے ایک انتھک کوشش، اور مستقل کے بارے میں فکرمندی اصل موضوعات ہوتے ہیں۔



نگہداشت صحت کے فراہم کنندگان کی حیثیت سے، ہمارے پاس متعدد ایسے ذرائع ہوتے ہیں جن کے ذریعہ ہم علامات میں تخفیف اور بیماری کی پیشرفت کی رفتار دھیمی کرنے کے لیے استعمال کرتے ہیں۔ ہمارے موجودہ جراحی اختیارات کچھ مریضوں کے لیے کارگر ہو سکتے ہیں مگر اس میں بندشیں اور خطرات ہیں۔ بہتر معالجوں کی فوری ضرورت ہے۔

اچھی خبر یہ ہے کہ اکیڈمکس کے ذریعہ اور انڈسٹری کے اندر بہت ساری تحقیقات انجام دی جا رہی ہیں۔ ہم لوگ روزانہ انٹرابیپٹک کولسٹیسس کے بارے میں زیادہ معلومات حاصل کر رہے ہیں - جینیات اور مرض کی پیشرفت سے لے کر مرض کے مختلف مظاہر کے نظم و نسق کے بہترین طریقوں تک۔ اس دوران جبکہ طبی کمیونٹی آگے ایک بہتر راستے کی تلاش میں سرگرداں ہیں، والدین کو حمایت اور جب ضروری ہو مدد کے لیے رابطہ کرتے رہنا چاہیے۔ پر امید ہونے کی وجہ موجود ہے، اور ہم لوگ اس وقت تک ثابت قدم رہیں گے جب تک کہ ہمیں PFIC کمیونٹی کو دینے کے لیے بہتر وسائل حاصل نہ ہو جائیں۔

رچرڈ تھامپسن، ایم ڈی، پی ایچ ڈی (Richard Thompson, M.D., Ph.D.)

Institute of Liver Studies (انسٹی ٹیوٹ آف لیور اسٹڈیز)

King's College Hospital (کنگز کالج ہاسپٹل)

لندن

Albireo کے مشیر

والدین اور فیملیوں کے لیے امید

تحقیق جاری ہے، PFIC میں مبتلا لوگوں کے لیے علاج کے بہتر اختیارات تلاش کیے جارہے ہیں، اور مریضوں اور فیملیوں کی مدد کے لیے وسائل دستیاب ہیں۔

PFIC Advocacy and Resource Network (PFIC) ایڈووکیسی اینڈ ریسورس نیٹورک کا مقصد دنیا بھر میں PFIC سے متاثرہ

مریضوں اور ان کے اہل خانہ کی زندگیوں کو بہتر بنانا ہے۔

PFIC.org

Childhood Liver Disease Research Network (ChILDRen) (چائلڈہوڈ لیور ڈیزیز ریسرچ نیٹورک) ریاستہائے متحدہ میں طبی

مراکز اور تحقیقی لیبارٹریز کی مدد سے طبی اور مریض ایڈووکیسی سپورٹ فراہم کرتا ہے۔

Childrennetwork.org

چلڈرنز لیور ڈیزیز فاؤنڈیشن (**Children's Liver Disease Foundation, CLDF**) برطانیہ کا ایک خیراتی ادارہ ہے جو بچوں کے جگر کی

بیماریوں کے لیے مخصوص ہے۔ PFIC CLDF کا پروشر یہاں سے ڈاؤن لوڈ کریں:

<https://www.childliverdisease.org/wp-content/uploads/2018/01/PFIC.pdf>

Childliverdisease.org

ClinicalTrials.gov عوام کو PFIC سمیت متعدد بیماریوں اور حالتوں سے متعلق طبی مطالعوں کے بارے میں معلومات فراہم کرتا ہے۔

Clinicaltrials.gov

Global Genes (گلوبل جینز) ایک ایڈووکیسی تنظیم ہے جو کہ شاذ بیماری میں مبتلا لوگوں کی مدد کے لیے پابند عہد ہے۔

GlobalGenes.org

امریکن لیور فاؤنڈیشن (**American Liver Foundation, ALF**) ایک قومی، رضاکارانہ غیر منفعتی تنظیم ہے جو کہ تحقیق، تعلیم اور

ایڈووکیسی کے ذریعہ ہیپاٹائٹس اور جگر کی دوسری بیماریوں کی روک تھام، معالجہ، اور علاج کے لیے وقف ہے۔

LiverFoundation.org

دی نیشنل آرگنائزیشن فار ریئر ڈس آرڈرز (**The National Organization for Rare Disorders , NORD**)، ایک خود مختار غیر

منفعتی تنظیم ہے جسے 35 سال پہلے قائم کیا گیا تھا جو کہ شاذ بیماریوں میں مبتلا مریضوں کی زندگیوں کو بہترین بنانے کی جنگ کی قیادت کر

رہی ہے۔ تنظیم اس کام کو مریضوں اور تنظیموں کے ساتھ تعاون کرکے، تحقیق کی رفتار بڑھا کر، تعلیم فراہم کرکے، عوامی پالیسی کو مہمیز کرکے

اور آگہی پھیلا کر انجام دیتی ہے۔

Rarediseases.org



"میں اپنی بیٹی کو ایک فائٹر کہوں گی۔ اس نے
بڑی آزمائشیں جھیلی ہیں۔ اس کا صبر و تحمل
حیرت انگیز ہے۔ ان تمام چیزوں کے باوجود وہ
اتنی خوش ہے، بہت خوش۔"



حوالہ جات

1. Mehl A, Bohorquez H, Serrano MS, et al. Liver transplantation and the management of progressive familial intrahepatic cholestasis in children. *World J Transplant.* 2016;6(2):278-90.
2. Davit-Spraul, Gonzales E, Baussan C, Jacquemin E. Progressive familial intrahepatic cholestasis. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:1.
3. Chiang JYL. Bile Acid Metabolism and Signaling. *Compr Physiol.* 2013;3(3):1191-1212.
4. Srivastava A. Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis. *J Clin Exp Hepatol* 2014;4:25-36.
5. Bull LN, Pawlikowska L, Strautnieks S, et al. Outcomes of surgical management of familial intrahepatic cholestasis 1 and bile salt export protein deficiencies. *Hepatol Commun* 2018;2(5):515-528.
6. Alissa FT, Jaffe R, Shneider BL. Update on progressive familial intrahepatic cholestasis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;46(3):241-52.
7. Pawlikowska L, Strautnieks S, Jankowska I, et al. Differences in presentation and progression between severe FIC1 and BSEP deficiencies. *J Hepatol.* 2010;53(1):170-8.

Albireo کے بارے میں

Albireo (البریو) PFIC میں مبتلا لوگوں، ان کی فیملیوں، اور نگہداشت صحت فراہم کنندگان کو اس تباہ کن بیماری کو بہتر طور پر سمجھنے اور نظم و نسق کے لیے وسائل سے مدد کے لیے پابند عہد ہے۔ کمپنی بچوں کی شاذ جگر کی بیماریوں، جیسے PFIC، کے علاج کے لیے ناول پائل ایسڈ ماڈولیٹرز (Novel bile acid modulators) کے فروغ سے متعلق مرکوز ہے۔

albireopharma.com

ایسی تنظیموں اور فیملیوں کا ان کی مدد اور تعاون کے لیے خصوصی شکریہ جو PFIC کے ساتھ زندگی گزار رہے ہیں۔



Children's Liver Disease Foundation
fighting childhood liver disease



Albireo