



استشارة  
طبيبك

  
**PFIC VOICES**<sup>®</sup>

Progressive Familial  
Intrahepatic Cholestasis



PFIC Network أُعد هذا الدليل بالتعاون مع شبكة



## نبذة عن هذا الدليل

أُعد هذا الدليل باستخدام معلومات حصلنا عليها من عائلات المرضى المصابين بالركود الصفراوي داخل الكبد التدريجي العائلي (PFIC). ومن الممكن أن يكون الرجوع إليه مفيداً عند التحضير للمواعيد الطبية أو تجهيز مريضك لها وعند وضع خطة للتعامل مع المرض.

لا يتمتع الكثير من الأطباء بخبرة في علاج مرض PFIC، ولكن أطباء الكبد والجهاز الهضمي قد يكونون أفضل مصدر تلجأ إليه للمعلومات. فمعرفة المزيد عن المرض والأسئلة التي يمكنك طرحها على الطبيب قد تساعدك في توفير الدعم اللازم لنفسك ولطفلك.

# استشارة طبيبك بخصوص مرض PFIC

قد تشمل العلامات الأولى للمرض أي مما يلي:

- ظهور كدمات أو تورم غير طبيعي
- برقان
- تضخم في الكبد أو الطحال
- حكة شديدة لا تهدأ، وتُسمى أيضًا أكال

الركود الصفراوي داخل الكبد المتدرج العائلي (PFIC) مرض وراثي نادر يصيب الكبد عند الأطفال وقد يؤدي إلى الوفاة؛ ومن الممكن أن يترك أثرًا مدمرًا على الأطفال المرضى به وآبائهم والعائلة بأكملها.

هناك ثلاث جينات رئيسية معنية بطيف PFIC، ولكل منها دور ضروري في نقل أحماض الصفراء خارج الكبد. وعند وجود خلل في جين واحد منها، تتراكم أحماض الصفراء في الكبد وفي مجرى الدم، مما يؤدي إلى ظهور أعراض تدريجية داخل الكبد وخارجه في بعض الأحيان. كما أن النوع نفسه من المرض قد يختلف تأثيره من شخص لآخر.

بالرغم من أن الركود الصفراوي داخل الكبد التدريجي العائلي (PFIC) حالة نادرة، فهناك ثلاث طفرات جينية أكثر شيوعًا من غيرها، وهي:  $ATP8B1$  و  $ABCB11$  و  $ABCB4$ . وما زالت هناك أنواع جديدة من مرض PFIC يتم اكتشافها، وما زال الأطباء يتعلمون الطريقة التي تؤثر بها الأنواع المختلفة من المرض على المرضى بطرق مختلفة. فعلى سبيل المثال، قد يحمل المريض إحدى الطفرات الجينية سالفة الذكر، وعندها قد "تشتد" عليه الأعراض لفترة من الوقت قبل اختفائها. ويُعرف هذا الشكل المتقطع من المرض عادةً باسم الركود الصفراوي الحميد المتكرر داخل الكبد أو BRIC.

# الاستعداد لزيارة الطبيب في خطوات بسيطة

يساعدك التخطيط لزيارة الطبيب قبل موعد الزيارة على الاستفادة من كل موعد لأقصى حد. وفيما يلي بعض الخطوات التي يمكنك الاستعانة بها للاستعداد للزيارة.

## اكتب أسئلتك قبل الذهاب.

قد يرد على خاطرک خلال أي يوم عادي بعض الأسئلة التي تود طرحها على طبيبك، ومن الوارد أن تتساها في يوم الزيارة الفعلي. ولهذا، فإن إعداد قائمة بالأسئلة تضيف إليها باستمرار يساعدك على تذكر الموضوعات المهمة.



## أحضر معك مفكرة وقلماً.

قد تتناقش مع مقدم الرعاية الصحية في الكثير من الموضوعات لدرجة يصعب معها تذكر كل شيء. ومن الممكن أن يساعدك تدوين الملاحظات على الاطمئنان إلى تذكر كل ما تحدثتم بشأنه. كما يمكنك أن تطلب من الطبيب أو التمريض تدوين النقاط المهمة أو طباعة نسخة من ملاحظات الزيارة.



## متابعة الأدوية والجرعات.

أخبر طبيبك عن أي دواء أو علاج موضعي تستخدمه. احرص على متابعة الجرعات، ومدى فعالية الدواء، والآثار الجانبية التي تتعرض لها.



## دوّن يومياتك واحضرها معك إلى الموعد.

من الممكن أن يساعدك تدوين يومياتك على إخبار الطبيب بالأعراض والمخاوف التي تثير قلقك. فمثلاً، إذا لم تتمكن أنت أو طفلك من النوم بسبب الحكة الشديدة، فقد تتداخل الأيام والليالي معاً وتفقد إحساسك بهما. ولهذا احرص على متابعة نمط نومك لمناقشة الحلول الممكنة مع طبيبك. كما أن تسجيل ما تتناوله أنت أو طفلك قد يساعد الطبيب على اكتشاف أي صلة بين نظامك الغذائي والأعراض التي تعاني منها.



**أحضِر معك بعض الألعاب.**  
إذا كنت ستحضر طفلاً صغيراً إلى الطبيب، فأحضِر معك دمية أو لعبة للانشغال وتمضية الوقت بها أثناء انتظار الموعد.



**وضّح لطفلك ما يمكنه توقعه.**  
من الممكن أن تكون مواعيد الطبيب تجربة مخيفة للأطفال الصغار. ساعدهم على الاستعداد للموعد عن طريق إخبارهم بما تعرفه بطريقة يمكنهم استيعابها.



## خلال الموعد

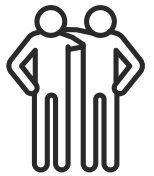
**اطرح أسئلتك المهمة أولاً.**  
إذا لم يكن أمامك الكثير من الوقت، فسوف تحصل على إجابات للأسئلة الملحة.



**اطرح مزيداً من الأسئلة.**  
إذا لم تكن تفهم شيئاً ذكره الطبيب، فلا تتردد في الاستفسار لفهمه على نحو أفضل. احرص على ألا تغادر الموعد إلا وأنت تشعر بالرضا عن إجابة جميع أسئلتك. ليس هناك سؤال غبي؛ فاسأل جميع الأسئلة التي تخطر ببالك، حتى ولو كنت تظن أنك تعرف الإجابة.



**أحضِر رفيقاً لك.**  
قد يكون من المفيد في بعض الأحيان وجود شخص معك لتدوين الملاحظات ومساعدتك على تذكر كل ما كنت تود الحديث عنه. وإذا كان لديك طفل صغير، فمن الممكن أن يجلس هذا المرافق معه في أثناء حديثك مع الطبيب كي تتمكن من التركيز في حواركما.



# أسئلة عليك طرحها على مقدم الرعاية

الركود الصفراوي داخل الكبد التدريجي العائلي (PFIC) حالة تدريجية، أي أنها قد تتغير بمرور الوقت. وإجابات الأسئلة التي حصلت عليها من قبل قد تتغير من موعد لآخر. ولهذا قد يكون الاحتفاظ بمفكرة للأسئلة التي عليك طرحها في كل موعد مفيداً في متابعة تغيرات الحالة أو تدرجها.

## أسئلة عن أعراض PFIC والتعامل معه

- ما الذي يمكنني توقعه من مرض PFIC؟ ما المخاطر والأعراض التي يجب الانتباه لها؟
- ما خيارات الدواء المتاحة لي وما تأثيرها على علاج الحالة؟
- ما الآثار الجانبية التي يمكنني توقعها من الأدوية؟
- بخلاف الأدوية، ما الذي يمكنني القيام به لتخفيف الأعراض؟
- كيف أعرف ما إذا كان طفلي بحاجة إلى زراعة أو أي عملية جراحية أخرى، وموعدها؟
- هل التحويل المراري خيار جيد لطفلي؟
- هل يجب أن يخضع طفلي لتحليل الجينات الوراثية من أجل الإصابة بمرض PFIC؟
- هل هناك أي موارد توفر معلومات مهمة عن مرض PFIC وأعراضه يمكنك أن توصي بها؟



- هل يحظى طفلي بتغذية مناسبة؟ ما العلامات أو الأعراض التي يجب الانتباه لها لمتابعة الفيتامينات؟

## أسئلة عن مواعيد الزيارة

- ما معدل الزيارات المتوقع؟ وما الذي تتضمنه كل زيارة؟
- ما الفحوصات التي يجب علي الاستعداد لها؟ وكم الوقت الذي ستستغرقه؟
- متى سأحصل على نتائج طفلي؟
- كيف يمكنني متابعة نتائج فحوصات طفلي؟
- إذا كان هناك ما يقلقني بخصوص أعراض طفلي، فمن الذي يجب علي الاتصال به؟

## احتياجات الرعاية الصحية الأخرى

- هل يمكنك مساعدتي في العثور على مجموعة دعم؟
- هل يمكنك مساعدتي في التواصل مع أحد اختصاصيي الإرشاد الاجتماعي لمساعدتي على فهم أنواع الدعم المالي وغيره من أشكال الدعم المتاحة لي؟
- لمن أتوجه إذا كانت لدي أسئلة عن التأمين؟
- هل يشمل التأمين جميع الفحوصات، بما في ذلك تحليل الجينات الوراثية؟
- ما أثر التعايش مع الإصابة بمرض PFIC على الصحة النفسية لطفلي؟ هل تعرف اختصاصياً نفسياً توصي به إذا احتجنا إلى استشارة في هذا الشأن؟

## تذكر

طبيبك فرد من فريق الرعاية الصحية المتابع لحالتك، وسوف تساعدكما الصراحة والوضوح على بناء علاقة أساسها الثقة ومن ثم تحقيق أفضل النتائج لعائلتك.



تتشر هذا الكتيب مبادرة **PFIC Voices** (وهي مبادرة أطلقتها شركة **Albireo Pharma**) بالشراكة مع شبكة **PFIC Network**، وهي مؤسسة للدعم والمناصرة بقيادة المرضى والآباء.

### نبذة عن شركة **Albireo**

تكرس **Albireo** جهودها لدعم الأشخاص المصابين بـ **PFIC**، وعائلاتهم، وموفري الرعاية الصحية بتوفير الموارد لفهم هذا المرض المدمر والسيطرة عليه بشكل أفضل. تركز الشركة على تطوير منظمات جديدة للحمض الصفراوي لعلاج أمراض كبد الأطفال النادرة، مثل **PFIC**.

للاطلاع على مزيد من المعلومات والموارد عن جهود شركة **Albireo** مع مجتمع **PFIC**، تفضل بزيارة الموقع الإلكتروني [www.PFICvoices.com](http://www.PFICvoices.com).

