



ی هواچ رهس

شؤخهن یناکهه ی یرای ناز

#PFICawareness #itchingforacure

**Progressive Familial Intrahepatic
Cholestasis Advocacy and
Resource Network, Inc.**

یس یساتس ینلۆک ی هواچ رهس و ی یراکواه یرۆت)
(ژئردهوام ی ینازیخ یرهگج وان

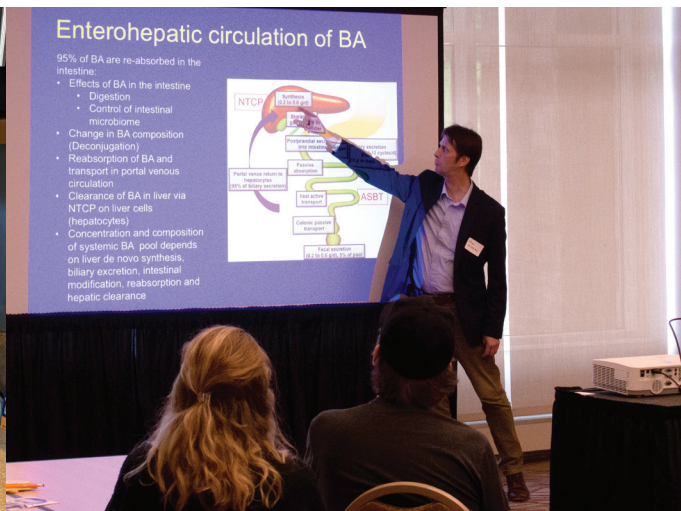
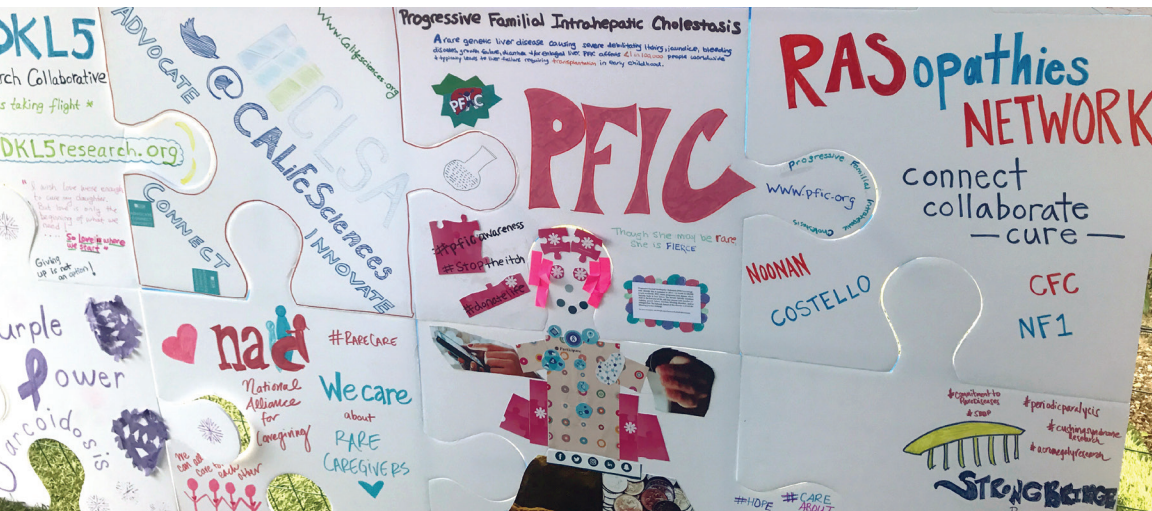


PFIC هل نيش يه گيت

هه نيش خ مهل زاي ن. نبد ئچ هب ئج ادهي هتئش خ مهئ يناكهي ي كموال مروج وومه ر هس هب PFIC يناكهي تئشگ لئاخ و نئاشرين زاواي ج PFIC يوام همدب چر هس هياكت. ناكهن دركسي خئش ت هل كه يره هل هيواراش يي زاواي ج كئيدنه ر هس نيش خ كئشيت وور هتئسوار خ هك نهكان مكه يئشوخن ي نوو جهئ هيوئش و هب ناكهئشوخن وومه هه يزاوان و

وآب يوان	نيتورپ ييمهك	واردزاب يني ج	ناروخ	مكئد يناكهوواراش متو هكرد	GGT Cholestasis	و ر هس هراچ ، ناكه ي كئش ي زب هواراش ه ماچ نه هئ رده ر هس هراچ يناكهئش ئك
PFIC 1	FIC1	ATP8B1	تخمس	<ul style="list-style-type: none"> ر هگج ي موهر د يناكهن اش ي ن نووچ كس ي سا ي ر كن هب ي ندر كوه ه مگن هر تئيبه تئيبه ه ي ه ي خ مگن ي س و مكو ك مگن هر تادب تئس مهل نئس ي ب مگن هر 	GGT Cholestasis-ي ي سا ي	<ul style="list-style-type: none"> ينه ي ها ئژ ئرد ي دن هو ان مام ي ه ئژ ئر ي غان ئو ئ نا ي نئو هكراكل ه ئه هتئيب مگن هر نا ي م هوو د ي ه ي ه ل ر هگج ي يئشوخن ي يئا تئو ك ادهكه يئشوخن ي مه ئس ي ن دنا چ ي ي او د ر هگج ي يرو هچ ي هو ن وو بئو ك نووچ كس و ن ب ب ر تئسوار خ تئو ر ك ه د ر هگج ي موهر د يناكهن اش ي ن ر هگج ي ن دنا چ ي او د نو هك ه ر د ئو ن ي نئا ش ي ن و * نوارك رامؤت BRIC يناكهئو مكر د
PFIC 2	BSEP	ABCB11	تخمس	<ul style="list-style-type: none"> ي ن درك هئش مگ ي ر مگه ئ ر هگج ي ي نا خ ي ه چن ه پئش وا در ز ي ر ئوب ي ه چن ه پئش (ر هگج ي ه چن ه پئش) وا ر ز ي در هب 	GGT Cholestasis-ي هوؤب ز ر هب	<ul style="list-style-type: none"> ار ئخ ئوب دن هو ان مام ي نوو ب ر تئسوار خ مگن هر ي ي در ه ز ي ن ا دال ي ي ر مگن هتئش ي نئو هك ر هس ناكهو ا ر ي ا ي د ه ي ك ي تئس ئج ه ي ر و كو م هك ر هس هل تئيب دن هب مگن هر PFIC 2 يناكهئشوخن هل ر هگج ي ن دنا چ BSEP ي و ا ر كئيت ي نه هتئو د ي ي م هك ي ه ه هتئيب ا د س هك كئيدنه هل هو ن دنا چ ه ر ا بوو د ي ر مگه ئ * نوارك رامؤت BRIC يناكهئو مكر د
PFIC 3	MDR3	ABCB4	دن هو ان مام ات كورس	<ul style="list-style-type: none"> كس ئئ ي ي ر چ ي هو ن وو ب م هك ي ه چن ه پئش ي نئو هك ر د ي ر مگه ئ ي ي ر ئوب ي ه چن ه پئش و ر هگج ي ي نا خ (ر هگج ي ه چن ه پئش) وا در ز وا ر ز ي در هب 	GGT Cholestasis-ي ي سا ي	<ul style="list-style-type: none"> ه زاواي ج ر ئو ز ي نوو ب ه پ ا ر خ ي ه ئژ ئر ه ي ه نا ي MDR3 ي نا وه ئ : نا م ر د نو ا د ي ندر ك ئؤ ر تئو ك ل ئو ي دئس ر و ي ئوب ه ي ه نا ي ر تئش ا ب ي هو ن ا در ا ك تئيب ه ن ي ي ر مگن ا ر ا ك هو ئش و ه ب مگن هر ي در ز ي ن ا دال مكه يئشوخن ي هك ي ي ناكه ز او ئش هل كمو ه ر هس هراچ ر هگج ي ن دنا چ * نوارك رامؤت BRIC يناكهئو مكر د

*BRIC (Benign Recurrent Intrahepatic Cholestasis) يناكهو ا ر نا ز م و وا ر ز هك موال مروج ي يئا ك ي كئش تئو مكر د



PLECTIN و LSR کسو، نومکان رده دهشتخ یناشو مهئ رهسل نهاییئون نیج مهل کئندنه

ؤب نادندرکئججیبئج هل ناکهئکیتهئج یهونئزئوت ؟**هکئروؤج یچ نئؤلب مهئپ نناوانان آلدهب**، **موبوب PFIC** یشووت نم یناوارکزی نه نیج مهل چیه هل اندزاب کئیتاک PFIC هب نرادش هب نهدب نارکتکاف وهئ یندرکن اشینتسده یلوهه یهوهئ رۆز ییکیتنهئج یهونئیلؤکئیل هب یتسئوئپ و نؤؤلای رۆز نهانیج مهئ یندرکن اشینتسده .هونئیرزؤدان موراوخ نهانیج هب وهئ ؤب رشایز یمال هو یهونئیزؤد ؤب نادلوهه هل ناکاناز و کشیزپ .یهه ووتوککشئپ

و رس مراح ،ناکهئکیتهئج یزپ هواراش دماجنهئرد	GGT Cholestasis	هکئید یناکهئواراش متوهدکرده	ناروخ	واردزاب ینیج	نئوتورپ یمیگه	واب یوان
---	-----------------	-----------------------------	-------	--------------	---------------	----------

نئترکب اشامت هئوئش وهب تئبجد و نوار یگرو ناکهئلمؤک هل کئیره هل مگک یشؤخن کهئیهئرامؤل هل انهت نهانیرائناز مهئ

(هوتئرسانهت رشایز هدنچهه) انداکهوارد تئوپار هچ یرتیل هل نهمگهد اوتهت موراوخ نهانیکیتهئج مروج مهئ

• نوبوتتچارخ یدنهوانمام یهئئر • نهدد رهگج ینیمناخ یهچن هپرتئش یتروپار کئندهه	GGT Cholestasis- ینیسائی	• نیتسئیب ینادنتسدهل • ناکهئینازرامد نهانیج • نادسانهه یمیتهئس یناکهئاشین	رؤجوارؤج/نوروان	TJP2	TJP2	PFIC 4
• ارئخ رۆز ینوبوبهواندهرب • یندنچ یاود رهگج یروهچ یهونوبوبؤک • نوارد تروپار سیهک تشهه انهت(نهمگهد رۆز (2020) یربمئسئید ات	GGT Cholestasis- ینیسائی	• یؤهبرهس ینوبوبهئئوخ و ننیهم • K نیمانتئف • یهونئشواه یناکهئاشین تئترکهد • نب BSEP یمیگه	رؤجوارؤج/نوروان	FXR	NR1H4	PFIC 5
• شوائه ینوبوبرتچارخ • تئیبب (MVID) یشؤخن یشووت مگنهر • نایؤ ییؤئرد هب رامد هب ندروخ یناندئپ • MVID یؤهه • مگنهر رهگج لهؤخیر یلکهئیت یندنچ • تاکب ندنچ یاود ی-cholestasis هل یریگئیر	GGT Cholestasis- ینیسائی	• دنهوانمام ات کوروس • ینوچکس یرمهئ • ژئردوام	دنهوانمام ات کوروس	MYO5B	MYO5B	PFIC هب ینیئوئیب یریوکومک یهه MYO5B
• شوائه ینوبوبرتچارخ • هزایج ندرکئپتسده ینهمت • ناکهئشؤخن ووهه ؤب مودرهه ینوچ اداوئب • هئسئوئپ • , هل اندلؤخن شوه هل راجههگهئ • ارکرامؤت 2020 یربمئسئپتس	GGT Cholestasis- ینیسائی	• نیتسئیب ینادنتسدهل • هل لؤ ینتوئیکرکهل • هوارد تروپار اندلؤخن کهئ	دنهوانمام ات کوروس	USP53	USP53	
• شوائه ینوبوبرتچارخ • یناندزاب (کهئ) هب PFIC ههئ ینیئیلؤد • ان نای تادهدور ABCC12 هل یگنمورود • هوارکرامؤت سیهک کهئ انهت، 2021 یچرام ات	GGT Cholestasis- ینیسائی	• یوادرمز یریؤب ینانئتهئروک • رهگج وان	تخس	MRP9	ABCC12	

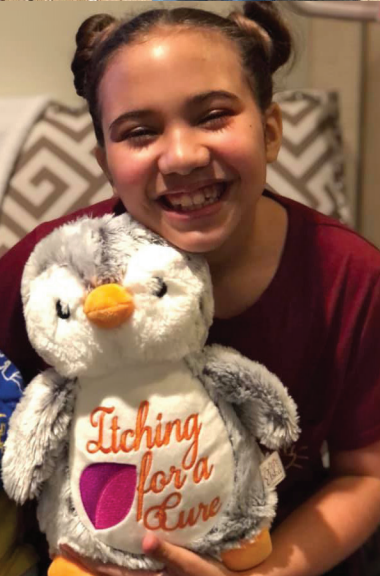
PFIC یناکهئواراش یمسانئپ

رهگج یراندن یرب یناکهئوئیرد: **ALT** و **AST** .
 مک Cholestasis- یکهئشؤخن : **BSEP (AIBD) یوارکئیت ینهئؤد یمیگه** ینوبوبهئ و تادبهور PFIC 2 یناکهئشؤخن هل کئندنه هل نندناچ یاود تئترکهد .یهه هومد BSEP یناکهئشؤخن یندرکئیت یندرکئیت هب .
 ینتسئیب سئکئس یموسؤمؤرک هک کئیموسؤمؤرک ره : **بؤسؤتئوئ** هل هئیرتئیرب : **Benign Recurrent Intrahepatic Cholestasis (BRIC)** .
 PFIC یوانانان نای وارناز ینیگهوال یرؤج ینیئاک ینیئتوئکهد یناکهئشؤرت کسو ،هئادئیت هئاکئپ کهئیهامؤل هک هدرئل ینیگهئیلش اندرمز : **وادرمز** .
 هئسده یموامشام یمهههه و لؤرتسئیلؤک سئیدیلؤتسؤف ،وادرمز نهیال هل نیئاییمیگه یدام وادرمز یناکهئشؤرت : **وادرمز ینوچ وادرمز یشرت**

یناکهئشؤرت ،ادنتسوردهت ینیئسئک هل .نئترکهد تسمورده لؤرتسئیلؤک هل هومرهگج ینیئیلؤده ینیتهئیرای و ناکهئشؤخیر ؤب هونئیرزاوگهد هومرهگج هل وادرمز ینیگهئ یناکهئوئیرد ،هئیرکوخ ادهب و یروهچ یناکهئوئیرد نیمانتئف ،ناکهئیروهچ .هونئیرتئیهئیراکهئب هک کهئیهئوئپ هب رهگج ؤب هونئیرگهد رشاد .نؤههلهه یروهچ ووبند هک اندرگج هل هدم ینوبوبؤک و وادرمز ینچارخ یلوج هئاو : **Cholestasis** .
 ناکهئشؤخیر رشاد و وادرمز وان ؤب هومرد نهچب رهگج هل .
 رهگج یشؤخن یؤهه ناروخ یتسده هل هئیرب : **Cholestatic یناروخ** .
 هئادئیت نای DNA یرؤزهه هک نیکوچیی یلئیدرگ ناکهئسؤمؤرک : **بؤسؤمؤرک** هئیبب گنهر .هک کئئنیج یواوتهان ینیگهئخسئون لؤز ینیئیران : **لؤز ینیئیران** .
 اندکهئسوردهت هخسوردهه رهههه یوئیرک .یشؤخن یؤهه .
 طئاز

هب ینیئوئیب و هوارکساب اندانئئوخ هل اندرگج هل : **(Familial) ینازئوخ** .
 یهونئیرکئیک ینیتهئیرای هک مئزئنه هل کئئروؤج : **Gamma GT (GGT)** .
 تادد PFIC یناکهئشؤج .
 نایکیتهئئج یؤک هک نناکهئسؤمؤرک یتروک یشهب ینسئج : **یناکهئشؤج** .
 رئؤل یربب کسو ینیئسئاخ کئندنه ،ناکهئیهئوئپ هئسئاخ ؤب هئادئیت یرببیراک رئؤل هل انهت تئسئاخ کئندنه ه .هئادئیت یندنچ یریگئیراک هب ،یهه نایاناکهئشؤج یهبرؤز یهخسئون وود ناکهئسورم .هئادئیت کهئ یهه PFIC هب نای ینیئوئیب ینیئوئپ ینیئوئپ .
 اندرگج هل یروهچ ینارؤک : **رهگج یروهچ ینوبوبؤک** .
 نمرئیرب وادرمز یندرکئسورده هل ،رهگج یناکهئشؤج : **هئسئسئوئپ** .
 یهه اندرگج یشؤخن هل یریؤسئپ هل کئیکشؤرت : **رهگج یریؤسئپ** .
 دتهه ،نایم ،ههه ،هئسئیب ینوبوبدرمز : **یرببیرب**

یهه رهگج یهوان هب ینیئوئیب : **یرببیرب** .
 تسمئپ ینوبوبدرمز : **یریؤدرمز** .
 کئیرئگهئ گنرگ ینیئیلؤر .ادهتسره هل موره یمانهئ ینیرتروک رهگج : **رهگج** یناندرد نای ینیئوخ هل یوارهؤ یدام یندرئبال کسو ،هئسئج ینیگهئ ینیئنه هل ینیئوئیب شگه و ندرکسره ؤب هک (وادرمز) ناکهئیهئوئپ ینیئوئپ و ینیئوئپ .
Microvillus Inclusion یشؤخن :
 و تئبب تسمورده ،هئسئسئس اندکئیراب لهؤخیر هل ناکهئیهئوئپ .
 تخس یرؤوچکس یؤهه هئبب .
 ینیئوئپ یؤک هل نارؤک : **یناکهئشؤرت** .
 کئیسئک یناکهئشؤرت نای لاندن : **هچوه** .
 تئبب رتچارخ شاک ینوبوبهئیت هب : **یمودهه** .
 یشؤخن ینوبوبه ؤب کئئنیج ینیسائیان یهخسئون وود : **یوزهب** .
 ناکهئشؤرت ینوبوبدرمز : **یوچ** .



pfic.org

#PFICawareness
#itchingforacure

