

PFIC患者的日常飲食要注意些什麼？

由於膽汁缺乏，使脂肪類及脂溶性維生素吸收不良，飲食原則和膽道閉鎖類似。

- ◆ 選用瘦肉，瘦肉旁附著之油脂及皮層應全部去除。
- ◆ 肉類的脂肪含量由少至多依序為：雞肉、魚肉、鴨肉、牛肉、羊肉、豬肉。
- ◆ 烹調時多利用清蒸、水煮、清燉、烤、滷、涼拌等，少用加油的烹調方式。
- ◆ 利用蔥、薑、蒜、糖、芎芩等方式，以補充低油烹調的缺點及促進食慾。
- ◆ 若長期使用低油飲食及使用中鏈三酸甘油脂，應依醫師指示補充脂溶性維生素A、D、E、K。
- ◆ 奶粉選擇：可依照醫師指示，選擇含中鏈脂肪酸(如Alfare, Generaid plus)，或含支鏈脂肪酸(Generaid plus)之奶粉。

皮膚搔癢怎麼辦？

肝內膽汁滯留造成過多的血中膽汁酸，會刺激皮膚，產生嚴重的搔癢、皮膚病變。初期發生於手掌及腳掌，然後擴散至全身。患兒即使頻頻搔抓，也難獲得明顯的止癢效果。

可服用離子交換樹脂(例如cholestyramine)吸收腸胃道內的膽鹽，或使用促進膽酸代謝的Rifampin，對於嚴重難治的搔癢有效。另外皮膚乾燥會更加重癢感，所以適度使用凡士林(非綿羊油或嬰兒油)也是有幫助的。一般用以止癢的口服抗組織胺(anti-histamine)對於此種患者的療效有限，多是藉由嗜睡效果，稍得舒緩之感。

有哪些PFIC的病友支持團體？

財團法人兒童肝膽疾病防治基金會可以提供病友及時的協助以及日常生活照護上經驗的分享。

兒童肝膽基金會

在過去許多疾病均有相關基金會來服務，然而肝膽病童則很少被注意與關心，病人常感嘆對於兒童肝膽疾病資訊獲得不易，因此結合各方的力量(感謝社會善心人士、病童家長、肝膽病醫界同仁)，成立一個屬於肝膽病兒童的基金會，為這些辛苦的病童們服務！

基金會的成立，將致力於正確醫療知識之傳達，使病童能接受最佳的治療。為了促進醫療品質，未來更要致力於兒童肝膽疾病之研究，以使疾病的治療能更進步。基金會的成立是重要任務推展的開始，未來有許多工作要做，希望大家多給予意見與鼓勵，使基金會能做好、做的有意義，使我們病童更健康，維護肝膽健康從小做起！

基金會聯絡方式

地址：100台北市重慶南路1段57號6樓之7

電話：02-2382-0886轉11

傳真：02-2388-1798

網站：www.children-liver.org.tw

郵政劃撥帳號：19495776

統一編號：18039647



進行性家族性 肝內膽汁滯留症 (PFIC)

Q & A



財團法人兒童肝膽疾病防治基金會