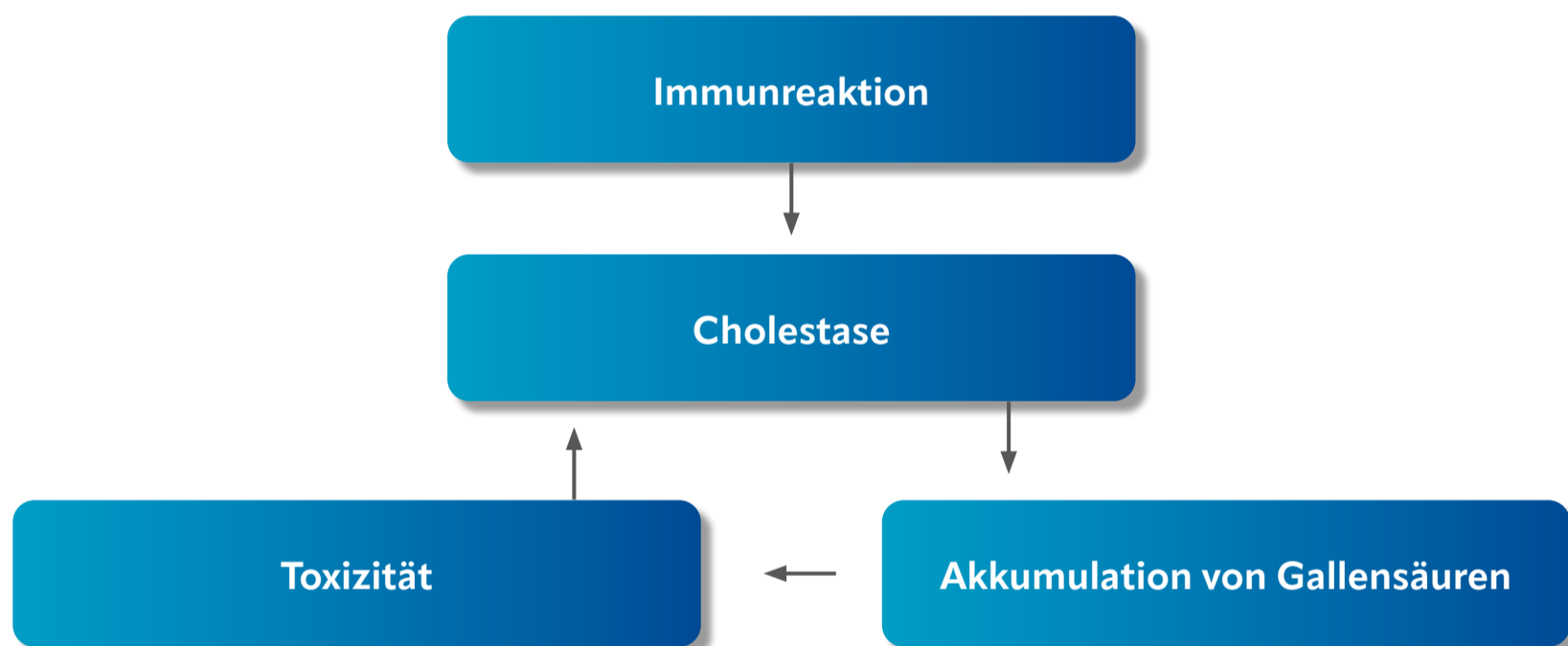


# Primär Biliäre Cholangitis (PBC)

## Was ist eine PBC?

Die primär biliäre Cholangitis (PBC), früher auch als primär biliäre Zirrhose bezeichnet, ist eine chronisch entzündliche Autoimmunerkrankung der Leber mit Befall der kleinen intrahepatischen Gallengänge. Mit der Zeit kann die PBC zu einer Fibrose und Zirrhose führen.

Das Immunsystem produziert Antikörper, um den Körper gegen äußere Angreifer (Viren, Bakterien) zu verteidigen. Im Falle einer Autoimmunerkrankung greift das Immunsystem Bestandteile des eigenen Körpers an.



Eine frühzeitige Diagnose ist wichtig, um eine sofortige Behandlung zu ermöglichen, die das Fortschreiten der Krankheit verhindert oder verlangsamt. Patienten, die frühzeitig diagnostiziert werden und gut auf die Therapie ansprechen, haben eine normale Lebenserwartung. Glücklicherweise ist dies bei der großen Mehrheit der Patienten der Fall.

## Wer ist betroffen?

90 % der PBC-Patienten sind Frauen und die meisten Patienten werden im Alter zwischen 35 und 55 Jahren diagnostiziert. Die Prävalenz der Krankheit (Anzahl der Fälle in einer bestimmten Population) bei Frauen über 40 Jahre wird auf ~ 1/1000 geschätzt.

## Warum habe ich eine PBC?

Die Ursache für diese seltene Lebererkrankung ist unbekannt. Möglicherweise ist eine genetische Veranlagung in Kombination mit Umweltfaktoren für die Autoimmunstörung verantwortlich, welche die Entstehung der PBC auslöst.

# Primär Biliäre Cholangitis (PBC)

## Welche Symptome können auftreten?

Die Hauptsymptome der PBC sind Müdigkeit und Juckreiz. Weitere Symptome können Trockenheit von Augen und Mund sein. Manche Patienten leiden zusätzlich unter Gelenkschmerzen. Da diese Symptome oft unbemerkt bleiben und nicht zwangsläufig auftreten, führen sie nur selten zur Diagnose einer PBC. Die Symptome treten unabhängig vom Stadium der Erkrankung auf.

## Wie wird eine PBC diagnostiziert?

Heutzutage wird die PBC meist durch routinemäßige Blutuntersuchungen festgestellt. Erhöhte Leberwerte die eine Cholestase zeigen, in Kombination mit antimitochondrialen Antikörpern (AMA) oder PBC spezifischen antinukleären Antikörpern, führen zu einer schnellen Diagnose.

Die wichtigsten Bluttests sind erhöhte Werte der alkalischen Phosphatase (AP) und der Gamma-GT (Ausdruck von Endzündung der Gallengänge), sowie ein häufig erhöhtes Immunglobulin M (IgM). Erhöhte Alanin-Aminotransferase (ALT) und Aspartat-Aminotransferase (AST) können ebenfalls nachgewiesen werden, ohne dass dies zwangsläufig bedeutet, dass gleichzeitig eine Autoimmunhepatitis (AIH) vorliegt. Die AMA können bei über 90 % der Patienten nachgewiesen werden.

Im passenden klinischen Kontext kann eine Leberbiopsie durchgeführt werden; sie ist jedoch zur Bestätigung der Diagnosenicht notwendig. In einigen besonderen Fällen kann eine Leberbiopsie erforderlich sein, um das Ausmaß des Gallengangsverlustes zu bestimmen und andere zusätzliche Lebererkrankungen wie AIH oder nichtalkoholische Fettlebererkrankung (NAFLD) auszuschließen.

Nach der Diagnose einer PBC muss der behandelnde Arzt das Stadium der Erkrankung (Grad der Leberfibrose bis hin zur Zirrhose) beurteilen. Zu diesem Zweck kann ein Leberelastizitätstest (FibroScan®) durchgeführt werden.

## Was kann mein Arzt (Hepatologe) tun?

Eine schnelle und präzise Diagnose ist für die Festlegung der geeigneten Behandlung von grundlegender Bedeutung. Da es sich bei der PBC um eine seltene Krankheit handelt, ist es wichtig, dass die PBC von einem Hepatologen (Experten für Lebererkrankungen) überwacht wird.

Ihr Arzt wird Sie untersuchen und die Medikamente entsprechend Ihrem Ansprechen auf die Behandlung(en) verschreiben und anpassen. Darüber hinaus wird er/sie mögliche Probleme beurteilen, die im Verlauf der Krankheit auftreten können, einschließlich anderer Krankheiten, die mit der PBC in Zusammenhang stehen.

Die Standardbehandlung für PBC ist Ursodesoxycholsäure (UDCA). Sie ist in der Regel sehr gut verträglich. Die bevorzugte Dosierung liegt zwischen 13 und 15 mg pro Kilogramm Körpergewicht. Ihr Hepatologe wird die richtige Dosierung für Sie berechnen und sie bei einer starken Gewichtsveränderung anpassen. Da eine korrekte Dosierung von UDCA mit einer längeren Lebenserwartung und einer geringeren Lebertransplantationsrate bei PBC in Verbindung gebracht wurde, kann die UDCA-Therapie als wesentlicher Schutz für Ihre Leber angesehen werden. In der Tat kann bei den meisten Patienten das Fortschreiten der Krankheit aufgehalten und eine weitere Schädigung der Leber mit UDCA verhindert werden.

Falls die Behandlung mit UDCA nicht ausreicht um die Krankheit zu stabilisieren, stehen weitere Behandlungsmöglichkeiten wie Obeticholsäure und Bezafibrat zur Verfügung. Gemeinsam mit Ihrem Hepatologen können Sie entscheiden, welche Behandlung für Ihren persönlichen Fall die richtige ist.

# Primär Biliäre Cholangitis (PBC)

Was die Hauptsymptome anbelangt, so stehen Ihrem Arzt Behandlungen zur Verfügung, die versuchen, den Juckreiz zu kontrollieren, aber leider noch kein Medikament zur Behandlung der Müdigkeit. Die Vermeidung von Faktoren, die die Müdigkeit verschlimmern können, wie ungünstige Schlafhygiene, Anämie oder Bewegungsmangel, wird immer empfohlen.

## Was kann ich tun?

Ihr Hepatologe ist für das klinische Management Ihrer Erkrankung und die Koordination mit anderen Fachärzten in Zusammenarbeit mit Ihrem Hausarzt verantwortlich.

Aber auch Sie als Patient tragen Verantwortung: Halten Sie unbedingt die ärztlichen Verordnungen ein, da dies für den Erfolg der Behandlung von grundlegender Bedeutung ist. Bereiten Sie sich bitte auf die anstehenden Termine vor, was den Dialog mit allen Betreuungspersonen erleichtert.

Bei einer chronischen Krankheit wie der PBC ist die Beziehung zwischen Arzt und Patient eine langfristige Angelegenheit, die von Anfang an aufgebaut und gepflegt werden muss.

Wenn Sie sich entscheiden, alternative Behandlungen oder Produkte zu verwenden, sollten Sie dies zuerst mit Ihrem Arzt besprechen, da dies unerwünschte Wirkungen haben kann.

## Wie wird die PBC überwacht?

Die Überwachung der PBC sollte an den Schweregrad der Erkrankung angepasst werden, erfolgt aber in der Regel durch die Beurteilung der Symptome, Blutuntersuchungen, die Elastizität der Leber (FibroScan®) und in einigen Fällen durch einen Leberultraschall.

Blutuntersuchungen werden je nach Schwere und Stabilität der Erkrankung etwa alle drei bis zwölf Monate empfohlen. Jüngere Frauen, männliche Patienten und solche, die eine Leberzirrhose entwickelt haben, bedürfen besonderer Aufmerksamkeit, einschließlich regelmäßiger Ultraschalluntersuchungen.

Patienten mit PBC können ein erhöhtes Risiko für Osteoporose (verminderte Knochendichte) haben. Daher können Knochendichtemessungen und vorbeugende Maßnahmen erforderlich sein.

In sehr seltenen Fällen benötigt ein PBC-Patient eine Lebertransplantation. Die Langzeitprognose nach Lebertransplantation ist allerdings gut.

## Benötige ich eine spezielle Diät?

Es gibt keine spezielle Diät für PBC. Die Empfehlung lautet, eine gesunde, ausgewogene Ernährung beizubehalten. Vermeiden Sie jegliche Nahrungsergänzungsmittel, ohne vorher mit Ihrem Arzt gesprochen zu haben.

## Kann ich eine Familie gründen?

Das Durchschnittsalter bei der Diagnose liegt bei 55 Jahren, so dass dies in den meisten Fällen kein Problem darstellt. Wenn Sie jünger und in einem Alter sind, in dem Sie Kinder bekommen können, sollten Sie sich bei Ihrem Arzt erkundigen, der je nach Stadium Ihrer Erkrankung eine Empfehlung aussprechen wird.

# Primär Biliäre Cholangitis (PBC)

Häufig fragen jüngere Frauen: Kann ich die PBC an meine Kinder weitergeben? Die PBC ist nicht vererbbar, aber aufgrund des genetischen Hintergrunds der Krankheit ist die Wahrscheinlichkeit, dass direkte Verwandte an PBC (oder anderen Autoimmunerkrankungen) erkranken, höher als in der Allgemeinbevölkerung.

## Impfungen

Empfohlen werden Impfungen gegen Hepatitis-A- und -B-Viren und Pneumokokken-Infektionen (Bakterien) sowie gegen COVID-19. Eine Impfung gegen Grippe wird jeden Herbst empfohlen. Wenn Sie sich jedoch für andere Impfungen entscheiden, sollten Sie mit Ihrem Arzt sprechen, um Ihren speziellen Fall zu prüfen.

## Ist PBC eine ansteckende Erkrankung?

Nein. PBC ist nicht ansteckend.

## Wie kann ich einen Spezialisten finden?

Die PBC ist eine seltene Krankheit und nicht jeder Arzt hat genügend Erfahrung, um Patienten mit PBC zu behandeln. Die PBC sollte von einem Facharzt in einem Krankenhaus behandelt werden, das Erfahrung in der Behandlung von PBC hat. Einige Krankenhäuser sind Teil eines nationalen Netzwerks für seltene Lebererkrankungen und/oder des europaweiten Netzwerks für seltene Lebererkrankungen, ERN RARE-LIVER.

Das bedeutet, dass Patienten, die in einem Krankenhaus dieses Netzwerks behandelt werden, von der Erfahrung der Spezialisten in anderen Krankenhäusern profitieren können. Fallbesprechungen innerhalb des Netzwerks können helfen, sehr seltene und spezielle Fälle zu lösen.

Weitere Informationen über ERN RARE-LIVER finden Sie auf der Website <https://rare-liver.eu/>.

## Finden Sie Informationen und Unterstützung

Patientenorganisationen sind wichtig, um Sie bei der Bewältigung der Auswirkungen Ihrer PBC-Diagnose zu unterstützen, Erfahrungen auszutauschen und den Dialog mit Ihren Gesundheitsdienstleistern zu erleichtern. Bei einer seltenen Krankheit müssen Sie verstehen, was mit Ihrer Gesundheit geschieht. Außerdem können Patientenorganisationen Sie unterstützen und dafür sorgen, dass Sie sich besser begleitet fühlen, wenn Sie mit Ihrer Krankheit konfrontiert sind.

Auf der ERN RARE-LIVER-Website (<https://rare-liver.eu/patients/patient-organisations>) können Sie Patientenorganisationen in Ihrem Land finden.

## Haftungsausschluss

Die auf unserer Website kostenlos zur Verfügung gestellten Informationen sind nach bestem Wissen und Gewissen zusammengestellt worden, um interessierten Lesern einen ersten Überblick über mögliche Erkrankungen und Behandlungsmöglichkeiten zu geben. Sie dienen ausschließlich zu Informationszwecken und ersetzen keinesfalls eine persönliche Beratung, Untersuchung oder Diagnose durch autorisierte Ärzte.