

Primär biliäre Cholangitis (PBC)



Deutsche Leberhilfe e. V.



Ingo van Thiel
Redaktion



Catharina
Pfingstgraf
Redaktion



Dr. med. Wolfgang
Avenhaus
Ärztliche Beratung

Liebe Patientin, lieber Patient,

das Bild der PBC hat sich in den letzten Jahren gewandelt. Der bisherige Name „Primär biliäre Zirrhose“ wurde 2015 in „**Primär biliäre Cholangitis**“ umgeändert, da viele PBC-Patienten zu Lebzeiten gar keine Zirrhose entwickeln.

Die Erkrankung ist zwar ein lebenslanger Begleiter, aber lässt sich durch Medikamente stark bremsen und teilweise sogar zum Stillstand bringen. Immer weniger Menschen mit PBC benötigen heute eine Transplantation. Auch die Lebenserwartung wird heute wesentlich optimistischer eingeschätzt als früher. Viele Patienten leben bereits seit Jahrzehnten mit ihrer Erkrankung. Viele Betroffene haben jedoch mit Symptomen und Beschwerden zu kämpfen. Auch hier gibt es einige Möglichkeiten der Linderung. Diese Broschüre soll Ihnen einen Überblick geben, wie Sie oder Ihre Angehörigen Ihr Leben bestmöglich auf PBC einstellen können. Auch wenn PBC als seltene Erkrankung gilt: Sie sind nicht allein. Nutzen Sie die Deutsche Leberhilfe e.V. auch zum Austausch mit anderen PBC-Betroffenen.

Ingo van Thiel
Catharina Pfingstgraf
Dr. med. Wolfgang Avenhaus

Inhalt

Vorwort	S. 2
1. Einleitung: Was ist PBC?	S. 4
2. Was sind die Ursachen der PBC?	S. 5
3. Wie verläuft PBC?	S. 7
4. Symptome und häufige Begleiterkrankungen bei PBC	S. 11
5. Diagnose der PBC	S. 13
6. Therapie	S. 18
7. PBC und Familienplanung	S. 23
8. Umgang mit PBC-Symptomen	S. 26
9. Impfungen bei PBC: Was ist sinnvoll, was erlaubt?	S. 33
10. Ernährung: Was gibt es zu beachten?	S. 34
11. Lebenswandel und Sport	S. 36
12. PBC und soziales Umfeld	S. 37
13. Selbsthilfe	S. 38
Nachwort	S. 43

Stand: Februar 2018

1. Einleitung: Was ist PBC?

Primär biliäre Cholangitis (PBC) ist eine autoimmune Lebererkrankung. Bis vor Kurzem wurde die Krankheit noch als „Primär biliäre Zirrhose“ bezeichnet; dank früherer Diagnosen und Therapien entwickeln die meisten Patienten heute aber keine Zirrhose mehr. Der alte Name „Primär biliäre Zirrhose“ traf daher oft nicht zu und führte zu unnötigen Ängsten bei der Erstdiagnose. Viele PBC-Patienten berichteten zudem, dass Außenstehende ihnen allein aufgrund des Wortes Zirrhose fälschlicherweise ein Alkoholproblem unterstellten. PBC wurde deshalb im Jahr 2015 umbenannt. Der neue Begriff „Primär biliäre Cholangitis“ ist neutraler und erhält die bekannte PBC-Abkürzung.

Aus bislang nicht vollständig geklärten Gründen greift das eigene Immunsystem zunächst die kleinen Gallengänge in der Leber an. Dies führt zu einer Entzündung der Gallengänge (Cholangitis). Langfristig kann die Entzündung auf die ganze Leber übergreifen, welche vernarbt. Im Endstadium der Erkrankung kann eine Zirrhose entstehen.

Warum manche Menschen eine PBC entwickeln, ist nicht bekannt. Möglicherweise gibt es eine genetische Veranlagung zur Entwicklung dieser Erkrankung, welche dann durch andere Faktoren ausgelöst wird. Verschiedene Faktoren wie Umweltgifte, Rauchen, Haarfärbemittel, Infektionen, Schwangerschaft und Menopause könnten also den Ausbruch einer PBC begünstigen – aber nur, wenn jemand die Veranlagung zu PBC hat. Alkohol ist erwiesenermaßen **keine** Ursache von PBC. Er kann jedoch die Leberschädigung verschlimmern und sollte gemieden werden.

PBC gilt als selten; seitdem Ärzte häufiger darauf untersuchen, steigt jedoch die Zahl der Diagnosen. PBC betrifft in ca. 90 % der Fälle erwachsene Frauen und in etwa 10 % Männer. Bei Kindern und Jugendlichen wird PBC – trotz seltener Einzelfallberichte – praktisch nie beobachtet.

PBC verläuft je nach Patient unterschiedlich, die Lebenserwartung wird heute aber optimistischer eingeschätzt als früher. Lange Zeit ging man davon aus, dass Patienten nach etwa „zwölf Jahren“ eine Transplantation benötigen oder versterben würden. Diese Ansicht stammt jedoch noch aus Zeiten, wo keine Therapie zur Verfügung stand und die meisten PBC-Diagnosen erst im Spätstadium gestellt wurden. Inzwischen kennt man auch deutlich langsamere Verläufe über mehrere Jahrzehnte.

Die Standardtherapie besteht seit vielen Jahren aus Tabletten oder Kapseln mit Ursodeoxycholsäure (UDCA). Diese können die PBC nicht heilen, aber die Leberschädigung verlangsamen und manchmal sogar ganz stoppen. Je früher die Therapie beginnt und je schneller die Laborwerte darauf ansprechen, desto günstiger sind die Langzeitaussichten. Wenn UDCA allein nicht genug anspricht, kann Obeticholsäure (OCA) hinzugegeben werden.

Für einige PBC-Patienten kann eine Transplantation notwendig werden, wenn eine fortgeschrittene Zirrhose mit Komplikationen vorliegt und die Leberfunktion immer weiter abnimmt. PBC gehört zu den am besten transplantierbaren Lebererkrankungen. Die PBC-typischen Autoantikörper bleiben nach der Transplantation weiter messbar, die Erkrankung kommt jedoch bei drei von vier Patienten zur Ruhe. Bei einem Viertel der Patienten kommt es erneut zu PBC-typischen Schädigungen.

2. Was sind die Ursachen der PBC?

Was bei der PBC passiert und wie sie verläuft, ist gut erforscht: Das eigene Immunsystem greift körpereigene Zellen an, weil es nicht mehr zwischen fremd und eigen unterscheiden kann. *Warum* dies passiert, ist nach wie vor nicht geklärt. Wahrscheinlich haben manche Menschen

eine Veranlagung, die ihr PBC-Risiko erhöht. Diese kann dann unter bestimmten Umständen ausbrechen, wenn andere Auslöser hinzukommen. Verschiedene mögliche Auslöser wurden diskutiert, wie z. B. Harnwegsinfektionen, Hormonbehandlungen, Nagellack und Haarfärbemittel, Rauchen und Giftmülldeponien. All diese Faktoren sind zwar nicht die Ursache der PBC, könnten aber bei Menschen mit entsprechender Veranlagung dazu führen, dass die PBC erstmals aktiv wird. Einen ähnlichen Ablauf vermutet man auch bei anderen Autoimmunerkrankungen wie z. B. der Autoimmunhepatitis.



Bildhaft gesprochen sind Autoimmunkrankheiten wie schlafende Raubtiere. Eine zusätzliche Belastung durch Giftstoffe oder Infektionen wäre dann nur ein zufälliger Störenfried, der diesem Raubtier auf den Schwanz tritt. PBC ist nach heutigem Wissen *keine* Erbkrankheit. Gene könnten einen Menschen zwar anfälliger für PBC machen, reichen als alleinige Begründung aber nicht aus. Es gibt eine leichte Häufung von PBC-Fällen bei erstgradigen weiblichen Verwandten, also bei Schwestern und Töchtern von Patienten. Dennoch sind auch hier so wenige Verwandte betroffen, dass dies gegen eine Vererbung der PBC spricht. Wenn es innerhalb einer Familie einen PBC-Fall gibt, kann es dennoch auch für andere Familienmitglieder ratsam sein, sich zur Sicherheit ebenfalls untersuchen zu lassen (vgl. das Kapitel zu Diagnostik auf S. 13).

3. Wie verläuft PBC?

3.1 Die vier Stadien der PBC

Die PBC wird in vier histologische (feingewebliche) Stadien eingeteilt. Erst im letzten Stadium liegt tatsächlich eine Leberzirrhose vor. Die Stadien können unterschiedlich lange dauern und sind nicht immer klar voneinander abzugrenzen. Manchmal können in einer Leber auch mehrere Stadien gleichzeitig vorliegen, d. h., manche Stellen sind stärker geschädigt als andere.

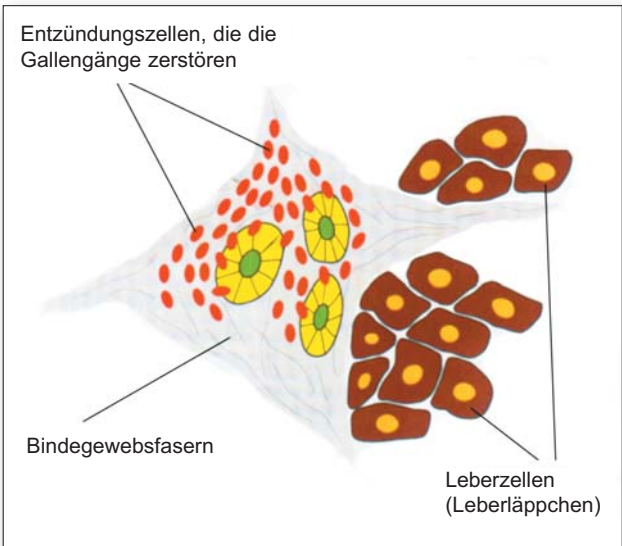
Stadium 1: Die kleinen Gallengänge werden von Entzündungszellen des Körpers angegriffen und geschädigt und teils zerstört. Die Entzündung beschränkt sich in diesem frühen Stadium noch auf die Gallengänge und das Bindegewebe, welches diese umgibt.

Stadium 2: Die Leber versucht, die zerstörten Gallengänge neu zu bilden und schießt dabei über das Ziel hinaus: Statt weniger finden sich nun vermehrt Gallengänge im Gewebe. Gleichzeitig verstärkt sich die Entzündung im Bindegewebe, das die Gallengänge umgibt. Die Entzündung greift auch auf das benachbarte Lebergewebe über.

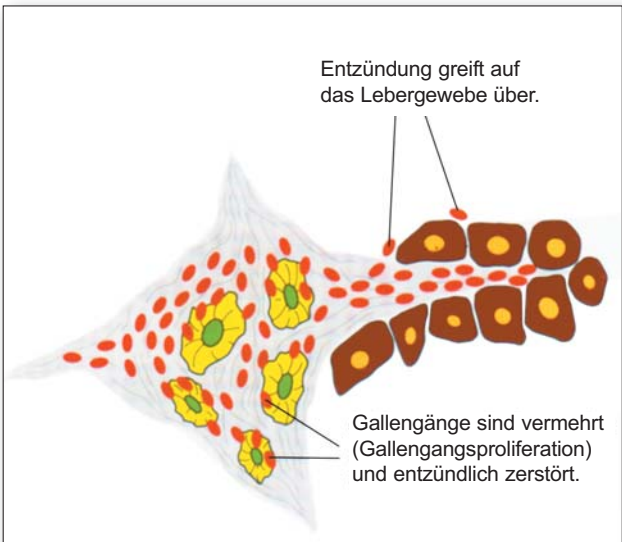
Stadium 3: Die Leber kann die Zerstörung von Gallengängen nicht mehr ausgleichen. Die Zahl der Gallengänge nimmt nun immer stärker ab. Das umgebende Lebergewebe ist stärker entzündet. Da die Leber auch nicht mehr ausreichend Leberzellen neu bilden kann, lagert sie stattdessen Bindegewebe ein: Das Organ beginnt zu vernarben (Fibrose, beginnende Zirrhose).

Stadium 4: Die PBC hat nun zur Zirrhose geführt, bei der die Leber stark vernarbt ist. Bindegewebe zerteilt das Lebergewebe in verschieden große Bezirke. Nach wie vor versucht die Leber, sich zu regenerieren und neue Zellen zu bilden. Hierdurch bilden sich knotenförmige Zellansammlungen, die man Regeneratknoten nennt. Diese

PBC-Stadium 1

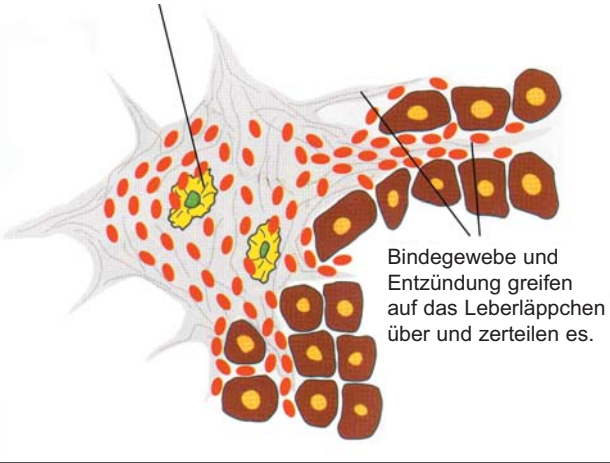


PBC-Stadium 2



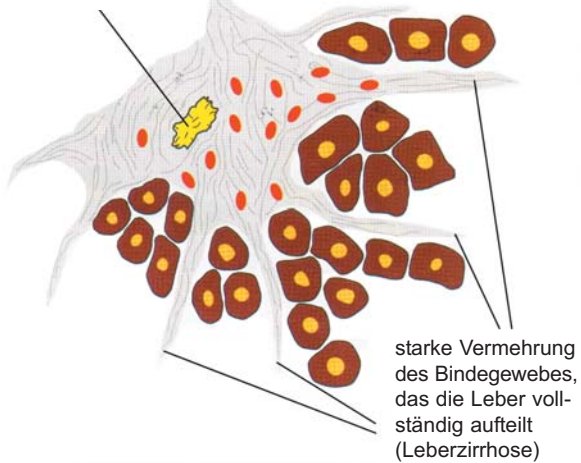
PBC-Stadium 3

Die Zahl der Gallengänge nimmt wieder ab (Rarefizierung).



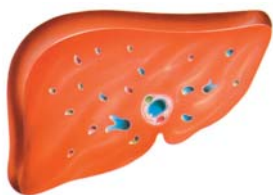
PBC-Stadium 4

Abnahme der Entzündungszellen



Grafiken aus: Leuschner U: Primär biliäre Zirrhose (PBC) und Primär sklerosierende Cholangitis (PSC). Herausgeber: Dr. Falk Pharma GmbH 2009.

lassen die Leberoberfläche knotig und höckerig aussehen. Es gibt nur noch wenige Gallengänge, auch die Entzündung im Bindegewebe ist jetzt großenteils „ausgebrannt“ und geht zurück.



gesunde Leber



Leberzirrhose

3.2 Risiken der Zirrhose

Wenn die PBC zur Zirrhose führt, bestehen die gleichen Risiken wie bei einer Zirrhose durch andere Lebererkrankungen. Im anfänglichen Zirrhosestadium („kompensierte Zirrhose“) kann die Leber ihre Funktionen oft noch ausreichend wahrnehmen. Bei fortgeschrittener Zirrhose können ernste Komplikationen entstehen, wie z.B. Bauchwassersucht (Aszites), Blutungen aus Krampfadern in Speiseröhre oder Magen (Ösophagus- oder Fundusvarizenblutung), Störungen der Hirnfunktion (Hepatische Enzephalopathie) oder Leberkrebs. Diese Folgen können lebensgefährlich sein.

Eine rechtzeitige Diagnose und konsequente Behandlung der PBC können solche Spätfolgen meist ganz verhindern.

4. Symptome und häufige Begleiterkrankungen bei PBC

Viele PBC-Patienten spüren zunächst wenig von ihrer Erkrankung. Lebertypische Beschwerden tauchen erst spät auf.

Selbst wenn die Leber noch nicht stark geschädigt ist, leiden manche Patienten jedoch unter einer Reihe von Symptomen. An diesen Symptomen kann man allerdings nicht erkennen, wie die Lebererkrankung verläuft.



Am häufigsten berichten Patienten über ausgeprägte **Müdigkeit (Fatigue)**.

Ein weiteres häufiges Symptom ist erheblicher **Juckreiz (Pruritus)**. Dieser tritt insbesondere nachts im Bett an den Armen, dem Rücken oder den Unterschenkeln auf.

Möglich sind auch **trockene Augen- und Mundschleimhäute**. Dies wird als **Sicca-Syndrom** bezeichnet.

Rheumatische Symptome mit geschwollenen, schmerzenden Gelenken sind unter PBC-Patienten weit verbreitet. Rheumatische Symptome treten auch bei anderen Lebererkrankungen häufiger auf.



Ebenfalls häufiger wird bei PBC ein **Raynaud-Syndrom** beobachtet, bei dem kältebedingt die Durchblutung der äußeren Gliedmaßen wie z. B. der Finger gestört ist. Dies kann sich durch Weißfärbung und Taubheitsgefühl äußern.

Andere Erkrankungen betreffen überzufällig häufig PBC-Patienten, sind aber

auch in der Allgemeinbevölkerung nicht selten: Dazu gehören **Schilddrüsenerkrankungen**, eine **Gluten-Unverträglichkeit (Zöliakie)** und **Knochenschwund (Osteoporose)**. Hier sind sich Experten noch nicht einig, ob diese Erkrankungen durch PBC begünstigt werden oder zufällig gleichzeitig auftreten.

In einer Langzeitstudie mit PBC-Patienten wurden bestimmte Tumore wie z. B. Brustkrebs etwas häufiger beobachtet als in der Allgemeinbevölkerung. Allgemein anerkannt ist dieser Zusammenhang derzeit zwar nicht, PBC-Patienten sollten jedoch alle altersüblichen Krebsvorsorgeuntersuchungen konsequent wahrnehmen.

Mehr zum Umgang mit PBC-Symptomen finden Sie auf Seite 26.

5. Diagnose der PBC

5.1 Blutwerte

Oft lässt sich eine PBC bereits durch Blutuntersuchungen recht zuverlässig feststellen.

Besonders zwei Laborwerte sind zur Diagnosestellung wichtig: **antimitochondriale Antikörper (AMA)** und die **alkalische Phosphatase (AP)**. Wenn AMA und die alkalische Phosphatase auffällig sind, ist die PBC-Diagnose schon so gut wie sicher.

Antimitochondriale Antikörper sind sehr spezifisch für PBC: Die meisten Menschen mit einem positiven AMA-Test haben PBC. Bei Gesunden ist ein positiver AMA-Test mit unter 1 % sehr selten. AMA sind nur für die Diagnose interessant und zeigen, dass eine PBC vorliegt. Man kann jedoch nicht an der Höhe der AMA-Spiegel erkennen, wie gut oder wie schlecht die Erkrankung verlaufen wird.

Die alkalische Phosphatase (AP) findet sich bei jedem Menschen im Blut und wird vor allem in den Gallengängen und Knochen gebildet. Die AP kann aus verschiedenen Ursachen ansteigen, z. B. bei Gallenwegserkrankungen und Knochenbrüchen. Bei PBC bedeutet ein erhöhter Wert, dass der Gallefluss gestört ist. Die AP ist nicht nur für die Erstdiagnose wichtig, sondern auch für die Verlaufsbeobachtung. Weitere Blutuntersuchungen umfassen die Leberwerte **Gamma-GT, GOT** und **GPT** sowie das **Bilirubin**, die meist weniger erhöht sind. Häufig ist bei PBC-Patienten auch das **Cholesterin** erhöht.

Andere Immunmarker können bei PBC ebenfalls erhöht sein. Dazu gehört vor allem das **Immunglobulin M**.

Weitere Autoantikörper wie z. B. **ANA (antinukleäre Antikörper)** oder **ASMA (Antikörper gegen glattes Muskelgewebe)** können bei einer PBC ebenfalls auftreten. Diese haben nicht immer eine zusätzliche Bedeutung,

sollten aber mit dem Facharzt besprochen werden. Unter bestimmten Umständen können diese Antikörper darauf hinweisen, dass neben der PBC noch eine weitere Krankheit wie eine Autoimmunhepatitis vorliegen könnte (sogenanntes Overlap-Syndrom). Besteht hier ein Verdacht, sind weitere Untersuchungen nötig.

5.2 Organische Untersuchungen

Ultraschall (Sonographie)

Die Ultraschall-Untersuchung wird bei der Leber mit einer Sonde vorgenommen, die der Arzt über die Bauchdecke führt. Durch Ultraschall lässt sich gut erkennen, ob z. B. ein Gallestau vorliegt oder ob die Leber zusätzlich verfettet ist. Eine Fettleber tritt insbesondere bei übergewichtigen Patienten auf und kann den Verlauf der PBC ungünstig beeinflussen. Ebenfalls lässt sich mit Ultraschall häufig erkennen, ob eine Zirrhose vorliegt oder nicht.

Leberpunktion (Biopsie)

Bei der Leberpunktion wird ein Stück Lebergewebe mit einer Hohlneedle durch die Bauchdecke entnommen und unter dem Mikroskop untersucht. Patienten werden vor dem Eingriff örtlich betäubt. Da diese Untersuchung selten mit Komplikationen wie z. B. Blutungen einhergehen kann, stellen sich Patienten die Frage: „Punktion, muss das wirklich sein?“ Die Antwort: Das hängt davon ab, was genau man feststellen will. Lassen Sie sich in dieser Frage von Ihrem Arzt beraten.

Häufig ist die Diagnose PBC so eindeutig, dass man keine Punktion mehr benötigt.

Wenn die PBC-Diagnose nicht eindeutig ist, kann die Punktion jedoch bestimmte, PBC-typische Veränderungen an den kleinen Gallengängen in der Leber nachweisen.

Auch wenn der Verdacht besteht, dass neben der PBC zusätzlich eine Autoimmunhepatitis vorliegt, reichen Blutwerte, Ultraschall und andere Untersuchungen nicht aus – man muss ins Lebergewebe „hineinschauen“, um typische Zellveränderungen zu erkennen.

Zur Verlaufskontrolle – also um zu prüfen, inwieweit die Leberschädigung voranschreitet – wird die Punktion heute bei PBC nur noch selten eingesetzt.

FibroScan (Elastographie)

Seit einigen Jahren steht auch die sogenannte Elastographie zur Verfügung. Diese ist ähnlich wie der Ultraschall und nicht invasiv, d.h., es wird nichts in den Körper eingeführt. Der FibroScan misst mit Schallwellen, wie elastisch oder wie verhärtet die Leber ist. Je elastischer die Leber, desto gesünder ist sie. Je stärker die Leber verhärtet ist, desto eher besteht der Verdacht auf eine fortgeschrittene Vernarbung oder gar Zirrhose.

Der FibroScan ist eine hilfreiche Methode, um den Verlauf einer chronischen Lebererkrankung langfristig zu überwachen. Bei der Verlaufsbeobachtung kann der FibroScan oft sogar eine Punktion ersetzen.

Der FibroScan ist allerdings nicht dazu geeignet, die Grunddiagnose zu klären, z.B. wenn die Frage nach einer PBC nicht eindeutig ist oder noch der Verdacht auf eine zusätzliche Autoimmunhepatitis besteht. Wenn die Diagnose unklar ist und die Ärzte eine Punktion empfehlen, ist der FibroScan kein Ersatz für eine Gewebeprobe.

5.3 Sonderfälle der PBC: Autoimmuncholangitis

Eine besondere Form der PBC ist die Autoimmuncholangitis (AIC). Hier fehlen die typischen antimitochondrialen Antikörper. Deshalb wird die Autoimmuncholangitis auch als AMA-negative PBC bezeichnet.

Fast alle Patienten mit Autoimmuncholangitis weisen jedoch entweder antinukleäre Antikörper (ANA) oder Antikörper gegen glatte Muskulatur (ASMA) auf. Um den Verdacht auf Autoimmuncholangitis abzuklären, ist eine Biopsie notwendig. Nur so lässt sich erkennen, ob ähnliche Schäden an den kleinen Gallengängen bestehen wie bei der PBC.

Autoimmuncholangitis ist selten. Die Erkrankung verläuft jedoch ähnlich wie PBC und scheint genauso gut auf die PBC-Therapie anzusprechen.

5.4 Sonderfälle der PBC: Overlap-Syndrom

Etwa einer von zehn PBC-Patienten hat gleichzeitig Anzeichen einer Autoimmunhepatitis (AIH), was sich sowohl an Autoantikörpern im Blut als auch im Lebergewebe zeigen kann. In diesem Fall spricht man von einem Überlappungssyndrom oder Overlap-Syndrom.

Bei Autoimmunhepatitis greift das Immunsystem ebenfalls körpereigene Zellen an. Der Angriffspunkt sind hier aber nicht die kleinen Gallengänge, sondern die Leberzellen (Hepatozyten). Hierdurch entsteht eine Leberentzündung. Die Autoimmunhepatitis wird mit Immunsuppressiva behandelt, die das Immunsystem dämpfen (z.B. Predniso(lo)n oder Budesonid, jeweils in der Regel mit Azathioprin).

Overlap-Syndrome sind selten und kein klar definierter Begriff. Selbst Experten sind sich nicht einig, ob hier zwei Krankheiten gleichzeitig vorliegen oder ob das Overlap-Syndrom eine eigenständige Erkrankung ist, die sowohl Eigenschaften von PBC und AIH hat.

Es ist unklar, ob die Leber bei einem Overlap-Syndrom rascher geschädigt wird als bei alleiniger PBC. Auch die Wahl der richtigen Therapie ist nicht endgültig geklärt, da man nur auf sehr kleine, unkontrollierte Studien mit wenigen Patienten zurückgreifen kann.

Die PBC-Standardtherapie mit Ursodeoxycholsäure (UDCA) scheint für einige Overlap-Patienten wirksam genug zu sein. Andere Overlap-Patienten sprechen besser an, wenn man wie bei zwei Erkrankungen behandelt und zum UDCA noch zusätzlich ein Immunsuppressivum hinzugibt.

Die Diagnose des Overlap-Syndroms setzt sich aus verschiedenen Autoantikörpern, Laborwerten und Veränderungen im Lebergewebe zusammen. Eine Biopsie ist notwendig, um sowohl AIH-typische Zellveränderungen als auch PBC-typische Schäden an den kleinen Gallengängen zu erkennen. Gleichzeitig wird nach Autoantikörpern bei der Erkrankung gesucht sowie nach erhöhten Laborwerten, die auf einen Gallestau (alkalische Phosphatase und Gamma-GT) und eine Leberentzündung hinweisen (GPT).

5.5 Sonderfälle: erst PBC, dann AIH

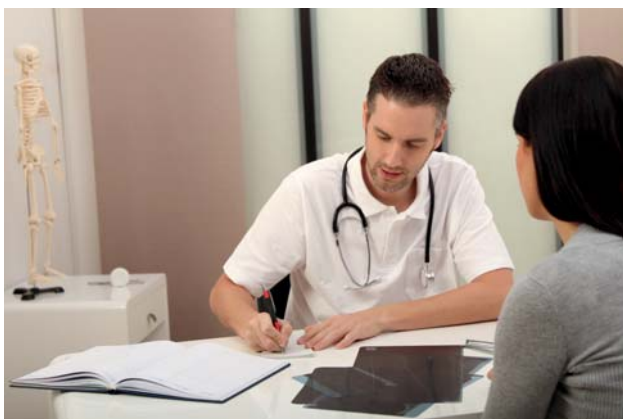
In sehr seltenen Fällen kann zuerst eine PBC vorliegen, die später in eine Autoimmunhepatitis übergeht – und umgekehrt. Dies nennt man „sequenzielle Syndrome“, also aufeinander folgende Erkrankungen. Die Therapie wird in diesen Fällen an die neue Diagnose angepasst.

6. Therapie

6.1 Standardtherapie: Ursodeoxycholsäure

Derzeit ist **Ursodeoxycholsäure (UDCA)** das Standardmedikament zur Behandlung der PBC. UDCA wird täglich in Form von Tabletten oder Kapseln eingenommen. Zugelassen ist eine tägliche Dosis von 13 bis 15 mg UDCA pro Kilogramm Körpergewicht.

UDCA wird in der Regel direkt nach der PBC-Diagnose verschrieben, muss lebenslang eingenommen werden und ist



meist gut verträglich. Bei einem Teil der Patienten kommt es im ersten Jahr zu einer Gewichtszunahme, Magen-Darm-Beschwerden, Durchfällen und – selten – zu ausgedünnten Haaren. Um die Wirksamkeit nicht zu beeinträchtigen, sollte UDCA nur mit zeitlichem Abstand zu bestimmten anderen Medikamenten eingenommen werden (z. B. Colestyramin). In mehreren großen Studien verlängerte UDCA das Überleben, insbesondere wenn die Therapie früh begonnen wurde. Seit der Einführung von UDCA sinkt auch die Zahl der PBC-Patienten, die eine Transplantation benötigen. Ob das Medikament anspricht, erkennt man in erster Linie an den Laborwerten. Der wichtigste Wert ist die **alkalische**

Phosphatase: Je stärker diese sinkt, desto besser sind die Langzeitaussichten. Verbessert werden oft auch andere Laborwerte wie Gamma-GT, GOT und GPT und das Bilirubin. Erhöhte Cholesterinwerte können mitunter ebenfalls abfallen. Ein Immunmarker – das Immunglobulin M (IgM) – kann ebenfalls sinken. Auf die antimitochondrialen Antikörper (AMA) hat Ursodeoxycholsäure keinen Einfluss, diese sind aber für den Verlauf nicht von Bedeutung.

Ursodeoxycholsäure wirkt bei PBC unter anderem leberschützend, indem sie schädliche Gallensäuren bindet und damit der Zellschädigung entgegenwirkt. Langzeitstudien haben gezeigt, dass sich das Lebergewebe unter der Therapie sogar teilweise erholen kann.

Auch wenn die Therapie wirkt, ist dies für Patienten oft nicht durch ein besseres Befinden spürbar. Leider hat UDCA keinen bzw. kaum Einfluss auf PBC-Symptome wie Müdigkeit, Juckreiz, Knochenerkrankungen oder autoimmune Begleiterscheinungen. Um diese Symptome zu lindern, sind andere Maßnahmen notwendig. Diese werden im Kapitel „Leben mit PBC“ besprochen.

6.2 Was tun, wenn Ursodeoxycholsäure allein nicht wirkt?

Falls Ursodeoxycholsäure allein nicht ausreichend anspricht („Nonresponse“), kann das Medikament ggf. mit anderen Substanzen kombiniert werden. Ende 2016 wurde **Obeticholsäure (OCA)** für diesen Zweck zugelassen. OCA wird als tägliche Tablette zusammen mit UDCA eingenommen. In der Zulassungsstudie erreichte diese Kombination bei etwa der Hälfte der Patienten ein Ansprechen der Laborwerte. Es fehlen noch Langzeitstudien zur Frage, ob dies auch den Verlauf der Lebererkrankung verbessert. Häufige Nebenwirkungen von OCA sind Juckreiz sowie ein erhöhtes Cholesterin. Bei

fortgeschrittener Zirrhose (Child Pugh B oder C) muss OCA deutlich niedriger dosiert werden, da sonst Überdosierungen und ernste Leberkomplikationen möglich sind.

Wenn UDCA alleine nicht anspricht, ist nicht immer ein Medikamentenversagen der Grund. Patienten und Ärzte sollten auch weitere mögliche Ursachen offen besprechen:

- Fällt die regelmäßige Einnahme schwer, z. B. wegen Nebenwirkungen oder Ablenkungen im Alltag? Ein solches Problem würde nicht gelöst, wenn Patienten noch mehr Tabletten verschrieben bekommen. Dosisänderungen oder Erinnerungshilfen (Handy etc.) können hier eine bessere Lösung sein.
- Werden andere Arzneimittel wie z. B. Colestyramin eingenommen, welche die Wirksamkeit von UDCA beeinflussen können? Hier kann es helfen, die Medikamente zeitlich versetzt einzunehmen.
- Könnte noch eine weitere Autoimmunerkrankung vorliegen, z. B. ein Overlap-Syndrom von PBC mit Autoimmunhepatitis? Hier kann es sinnvoll sein, immunsuppressive Medikamente hinzuzugeben (vgl. Seite 16).

Künftige Therapien

In Studien wurden Fibrate bei Patienten eingesetzt, die auf UDCA alleine nicht angesprochen hatten. Die Kombination aus Fibraten und UDCA verbesserte ebenfalls die Laborwerte und konnte den Juckreiz lindern, zudem gibt es erste Hinweise auf einen günstigeren Erkrankungsverlauf. Derzeit sind Fibrate nicht für PBC zugelassen; in einigen Fällen sind erhöhte Leberwerte möglich. Weitere Substanzen werden (meist kombiniert mit UDCA) in frühen klinischen Studien getestet. Intensiv werden auch wirksamere Ersatzstoffe für Ursodeoxycholsäure, wie zum Beispiel die Nor-Ursodeoxycholsäure (Nor-UDCA), in Studien untersucht.

6.3 Alternativmedizinische Therapien?

Derzeit ist keine alternativmedizinische Behandlung für PBC bekannt. Silymarin-Kapseln (Mariendistel) wurden bei PBC-Patienten untersucht, zeigten aber keine Wirkung. Zu anderen pflanzlichen Präparaten bei PBC gibt es keine Daten, weswegen sich weder Nutzen noch Risiken beurteilen lassen.

Die sogenannte „Leberreinigung“ nach Clark/Moritz ist nicht zu empfehlen. Durch eine ungewöhnliche Diät aus Speiseölen, Fruchtsäften und Bittersalz verklumpt und verfärbt sich der Stuhlgang; Patienten wird weisgemacht, die verfärbten Exkremente in der Toilette seien erfolgreich ausgeschiedene „Gallensteine“.

Stellt der Arzt einen Vitaminmangel fest, sollten Vitaminpräparate gegeben werden, insbesondere die fettlöslichen Vitamine A, D, E und K.

Die notwendige Dosis sollte mit dem Arzt besprochen und nicht überschritten werden. Insbesondere Vitamin-A-Überdosierungen können die Leber schädigen und im Extremfall sogar zu Leberversagen führen. Soweit möglich, ist es günstiger, Vitamine über die Nahrung zuzuführen (vgl. hierzu das Kapitel zur Ernährung auf S. 34).



6.4 Lebertransplantation

Wenn die Erkrankung bis zur Zirrhose voranschreitet und sich Komplikationen einstellen, kann eine Lebertransplantation notwendig sein. Diese ist eine große Operation, allerdings hat man mittlerweile fünf Jahrzehnte Erfahrung mit diesem Eingriff. Nach der Lebertransplantation müssen dauerhaft Medikamente eingenommen werden, die das Immunsystem unterdrücken und damit eine Abstoßung des neuen Organs vermeiden. Hierzu gehören



Cortison-Präparate wie Prednisolon oder Prednison, Cyclosporin, Tacrolimus, Azathioprin und Mycophenolat Mofetil, die zum Teil miteinander kombiniert werden.

Die antimitochondrialen Antikörper bleiben auch nach der Transplantation im Blut messbar. Bei der Mehrzahl der PBC-Patienten verschwindet aber die Lebererkrankung mit der alten Leber. Bei etwa einem Viertel der Patienten können PBC-ähnliche Schäden jedoch auch im neuen Organ wieder auftreten.

7. PBC und Familienplanung

PBC betrifft vorwiegend Frauen. Die Frage nach Familienplanung und nach Vereinbarkeit von Schwangerschaft und PBC ist für viele Patientinnen und ihre Partner von großer Bedeutung. Es gibt allerdings nur wenige wissenschaftliche Untersuchungen zu PBC und Schwangerschaft, und vieles wird im Einzelfall und aus praktischer Erfahrung entschieden – was z. B. die medikamentöse Therapie während der Schwangerschaft anbelangt. Wichtig ist also, individuell mit dem Arzt über Familienplanung, Kinderwunsch und Schwangerschaft zu sprechen.

7.1 Schwanger werden mit und trotz PBC

Frauen mit PBC können schwanger werden. Allerdings kommen Schwangerschaften insgesamt seltener vor als bei gesunden Frauen. Man weiß, dass ein Zusammenhang zwischen Gesundheitszustand und Schwangerschaftswahrscheinlichkeit besteht: Je weiter die Erkrankung fortgeschritten und je schlechter der Allgemeinzustand der Patientin ist, umso weniger wahrscheinlich ist, dass sie schwanger wird. In der Frühphase der PBC sind die Chancen für eine Schwangerschaft höher.

7.2 Arztwahl

Empfohlen wird auf jeden Fall eine enge Zusammenarbeit von PBC-behandelndem Arzt und Gynäkologen. Wenn möglich, sollten Sie sich in die Hand eines Spezialisten begeben (z. B. in einem Zentrum). Auch die Auswahl der Geburtsklinik nach medizinischen Gesichtspunkten kann sinnvoll sein (z. B. Klinik mit Perinatalzentrum).

7.3 Einfluss der Schwangerschaft auf die PBC

Während man früher allgemein davon ausging, dass eine Schwangerschaft einen eher negativen Einfluss auf die PBC hat, so ist dieses Bild heute differenzierter. Schwangerschaften in der Frühphase der PBC scheinen keinen nennenswerten Effekt auf die PBC zu haben. Sogar eine Verbesserung der Laborwerte während der Schwangerschaft ist möglich. Ist die PBC allerdings fortgeschritten, muss mit einer Verschlechterung der Erkrankung durch eine Schwangerschaft gerechnet werden. Wie für andere Lebererkrankungen gilt offensichtlich auch für die PBC: Je weiter vorangeschritten die Krankheit ist, umso mehr Risiken kann eine Schwangerschaft bergen.

7.4 Risiken

Die Chancen, eine Schwangerschaft regulär durch die Geburt zu beenden, stehen gut und werden mit etwa 80 % angegeben. Diese Zahl ist allerdings mit Vorsicht zu betrachten. Fehlgeburten oder Frühgeburten sind zum einen auch bei gesunden Frauen möglich, zum anderen handelt es sich nur um kleine Fallzahlen der untersuchten PBC-Schwangeren. Die Zahl zeigt jedoch, dass die allermeisten Schwangerschaften wie geplant beendet werden können – vor allem bei PBC-Patientinnen, die (noch) keine Zirrhose entwickelt haben. Die Risiken für Komplikationen steigen mit der Schwere der Leberkrankheit. Insbesondere ist für diese Patientinnen das Risiko für Varizenblutungen erhöht.

7.5 Schwangerschaft und Medikamente

Kann UDCA während der Schwangerschaft weiter eingenommen werden? Aktuelle Leitlinien sind hier großzügiger als die Fachinformation, welche von UDCA in der Schwangerschaft abrät (insbesondere im ersten Drittel), es sei denn, dies sei „eindeutig erforderlich“.

Die deutsche Leitlinie für autoimmune Lebererkrankungen (2017) erlaubt grundsätzlich die UDCA-Einnahme während der Schwangerschaft; bislang gab es keine Hinweise auf fruchtschädigende Wirkungen bei Menschen, wobei es zu UDCA im ersten Trimenon nur wenig Erfahrungen gibt. Während der Stillzeit empfiehlt die Leitlinie, UDCA weiter einzunehmen.

Für Obeticholsäure (OCA) in der Schwangerschaft gibt es noch keine Erfahrung und keine Leitlinienempfehlung; die Fachinformation rät, eine gleichzeitige OCA-Einnahme vorsichtshalber zu vermeiden. Patientinnen, die Azathioprin einnehmen, wird empfohlen, das Medikament abzusetzen, wenn eine Schwangerschaft geplant wird. Tritt eine Schwangerschaft unter Azathioprin ein, besprechen Sie mit Ihrem Arzt, ob dieses weiter eingenommen oder abgesetzt werden soll. Laut Fachinformation müssen hier Nutzen und Risiken sorgfältig abgewogen werden. Gleiches gilt auch für Budesonid, Predniso(lo)n und andere Glucocorticoide. Wichtig: Sprechen Sie bei Kinderwunsch frühzeitig mit Ihrem Arzt über Ihre PBC-Behandlung und informieren Sie ihn sofort, falls Sie schwanger werden.



8. Umgang mit PBC-Symptomen

Die medikamentöse Therapie hat die Prognose der PBC-Patienten erheblich verbessert. Allerdings kann die Behandlung zwar Laborwerte verbessern und oft die Leberschädigung eindämmen, lindert aber nicht die PBC-typischen Symptome Müdigkeit, Juckreiz und Sicca-Syndrom. Diese verlaufen offenbar unabhängig von der Schwere der eigentlichen Grunderkrankung PBC und ebenso unabhängig davon, ob die Behandlung bezüglich der Leber erfolgreich ist oder nicht. Die Symptome aber sind es, die die betroffenen Patienten im Alltag belasten.

8.1 Müdigkeit (Fatigue)

Müdigkeit ist sehr häufig bei PBC: Bis zu 80 % der Patienten sind davon betroffen. Der genaue Zusammenhang zwischen PBC und Fatigue ist nicht geklärt. Zur Behandlung der PBC-bedingten Fatigue gibt es leider keine medizinische Standardtherapie.

Das Narkolepsie-Medikament Modafinil wurde in Studien auch für PBC-Müdigkeit untersucht, wird aber wegen unzuverlässiger Wirksamkeit und zum Teil schwerer Nebenwirkungen aktuell nicht für PBC empfohlen.

Allen Patienten, die an Fatigue leiden, kann im Moment nur geraten werden, andere mögliche Ursachen dieser extremen Müdigkeit auszuschließen, denn nicht immer ist die PBC (alleine) für die Beschwerden verantwortlich:

Fatigue und Schlaf: Fatigue wird durch Schlafstörungen noch verstärkt. Stress, starke berufliche oder private Belastungen können die Schlafqualität beeinträchtigen. Juckreiz (vgl. S. 28) kann den Schlaf ebenfalls beeinträchtigen. Dies gilt auch für weitere Erkrankungen: Das sogenannte Restless-leg-Syndrom (RLS) z. B. äußert sich durch



Missempfindungen und Bewegungsdrang in den Beinen. Das Einschlafen und der Ruheschlaf werden nachhaltig gestört. Der ständige Schlafentzug zeigt sich in Müdigkeit, Leistungsabfall und Erschöpfung. Möglicherweise leiden PBC-Patienten gehäuft an RLS. Die Behandlung der RLS-Beschwerden mit Medikamenten ist möglich, wenn auch nicht immer gleichermaßen erfolgreich.

Fatigue und andere körperliche Ursachen: Blutarmut oder Schilddrüsenunterfunktion kommen als Auslöser der Fatigue infrage – ebenso wie ein Vitamin-D-Mangel. Die Kombination von PBC und Fettleber kann die Müdigkeit ebenfalls verstärken. Treten neben der Müdigkeit noch Atemprobleme und Schwindelgefühle beim Stehen auf, so sollte vom Arzt zur Sicherheit auch die Herzfunktion geprüft werden, denn auch Herzerkrankungen können sich durch extreme Müdigkeit bemerkbar machen.

Fatigue und Medikamente: Die Einnahme bestimmter Medikamente (z.B. Betablocker oder Antihistaminika) kann für die Müdigkeit verantwortlich sein bzw. diese verschlimmern.

Fatigue, Psyche und soziales Leben: Die Art der Müdigkeit und Erschöpfung, wie sie Fatigue beschreibt, ist oft nur schwer zu vereinbaren mit einer aktiven Teilnahme am sozialen Leben. Depressionen treten häufiger auf, wobei

nicht ganz klar ist, ob Depressionen für die soziale Abkapselung verantwortlich sind oder ob die soziale Isolation zu depressiven Verstimmungen führt. Gerade bei Fatigue ist es wichtig, soziale Kontakte trotzdem soweit wie möglich aufrechtzuerhalten.

Der Fatigue sollte möglichst mit einem ganzheitlichen Behandlungsansatz begegnet werden. Eine Strukturierung des Tagesablaufs kann helfen, in dem abwechselnd aktive Phasen und Ruhephasen eingeplant und auch soziale Kontakte, Familie und Freunde berücksichtigt werden. Auch Bewegung an der frischen Luft wird von vielen Betroffenen als positiv für den Umgang mit den Symptomen empfunden. Zudem wirkt sie einem Vitamin-D-Mangel entgegen.

8.2 Juckreiz (Pruritus)

Juckreiz ist ebenfalls ein PBC-typisches Symptom. Auch hier kennt man die genaue Ursache nicht. Der Juckreiz kann sich auf einzelne lokale Körperstellen begrenzen, aber auch den gesamten Körper betreffen. Die Symptome verschlimmern sich häufig abends und nachts im Bett, was den Schlaf stören und die Tagesmüdigkeit verstärken kann. Auch bei Kontakt mit Wolle oder anderen Textilien, Hitze oder auch durch eine Schwangerschaft ist eine Verschlechterung möglich. Zur Behandlung der Juckreizsymptome können verschiedene Medikamente eingesetzt werden. Allerdings ist die Wirksamkeit z. T. umstritten und Nebenwirkungen müssen in Kauf genommen werden.

Der Wirkstoff **Colestyramin** soll Juckreiz auslösende Substanzen aus dem Körper „entfernen“ und somit den Juckreiz lindern. In der Regel ist das Medikament gut verträglich; Nebenwirkungen im Darmtrakt sind möglich

(Blähungen, Verstopfung, Durchfall).

Kommt diese Behandlung nicht infrage, kann der Nutzen einer Therapie mit dem Antibiotikum **Rifampicin** mit dem Arzt abgewogen werden; schwere Neben- und Wechselwirkungen sind allerdings möglich. Auch **Opioidantagonisten (z. B. Naltrexon)** können wirksam gegen den Juckreiz sein. Nach



ihrem Absetzen können allerdings Entzugserscheinungen auftreten.

Hilft auch dies nicht, kann ein Versuch mit **Sertralin** (einem Antidepressivum) gestartet werden.

Antihistaminika haben einen leicht betäubenden Charakter, können ebenfalls zur Juckreizlinderung eingesetzt werden und insbesondere bei Patienten mit gleichzeitigen Schlafstörungen hilfreich sein. Allerdings können sie auch zur PBC-bedingten Müdigkeit beitragen. Antihistaminika sind ungeeignet für Patienten, die unter Trockenheit der Mund- und Augenschleimhäute leiden (Sicca-Syndrom): Dies wird durch die Antihistaminika noch verstärkt.

Vom Einsatz von **Lokalanästhetika** (z.B. oberflächenbetäubende Salben) auf einzelnen betroffenen Körperstellen werden ebenfalls positive Effekte berichtet. Spezielle Rezepturen kann der Arzt verschreiben.

Fibrate wirkten in Studien ebenfalls gegen den Juckreiz. Leiden Patienten sehr stark und andauernd an unstillbarem Juckreiz, kann in Ausnahmefällen als letzte Konsequenz eine **Lebertransplantation** in Betracht gezogen werden.

8.3 Sicca-Syndrom (trockene Augen/ trockener Mund)

Trockene Augen und ein trockener Mund sind typisch für das Sicca-Syndrom, das ebenfalls zu den häufigen PBC-typischen Symptomen zählt. Leichte Formen können durch Erhöhung der Luftfeuchtigkeit gemildert werden – z. B. durch regelmäßiges Stoßlüften oder feuchte Handtücher auf der Heizung. Auch Trinken ausreichender Flüssigkeitsmengen, Verzicht auf Rauchen, vitaminreiche Kost und ausreichend Schlaf gehören zu den allgemeinen Empfehlungen.

Tränenersatzflüssigkeit in Form von Tropfen oder Gel kann die Symptome im Auge gezielt lindern. Bei anhaltenden Problemen kann der Augenarzt Medikamente verschreiben, die die Tränenproduktion anregen. Ein positiver Einfluss von Omega-3-Fettsäuren auf die Augentrockenheit wird diskutiert. Omega-3-Fettsäuren müssen über die Nahrung zugeführt werden. Leinsamen und dunkle, fette Kaltwasserfische gelten als natürliche Omega-3-Lieferanten. Alternativ kann Ihr Arzt Sie zu Ergänzungspräparaten beraten. Patienten mit Mundtrockenheit wird empfohlen, den Mund öfter mit Wasser zu spülen. Auch zuckerfreie Kaugummis und Bonbons können den Speichelfluss anregen. Sind die Beschwerden stärker, gibt es Speichelersatzflüssigkeit – z. B. in Form eines Mundsprays. Einige Präparate enthalten zusätzlich Fluorid und Mineralien, um Karies vorzubeugen. Tatsächlich steigt bei Mundtrockenheit auch das Kariesrisiko an, da die natürliche Funktion des Speichels fehlt. PBC-Patienten mit Sicca-Syndrom sollten deshalb besonders auf die Zahnhygiene achten: fluorhaltige Zahnpasta, tägliche Verwendung von Zahnseide und regelmäßige Zahnarztbesuche werden empfohlen. Pilzbefall im Mund kann durch die Mundtrockenheit begünstigt werden. Der Arzt kann dann spezielle Medika-

mente verschreiben. Trockene Lippen können mit Lippenbalsam auf Öl- oder Petroleumbasis gepflegt werden. Trockene Schleimhäute können auch den Intimbereich treffen. Bei Trockenheit in der Vagina helfen spezielle Feuchtigkeitsspendende Cremes. Gleitmittel sind nicht feuchtigkeitsspendend und daher nicht zur Behandlung geeignet.

8.4 Rheumatische Begleiterscheinungen

Rheumatische Beschwerden wie z. B. Muskel- und Gelenksbeschwerden können bei PBC ebenso wie bei anderen Autoimmunerkrankungen auftreten. Der Arzt kann entzündungshemmende Medikamente verschreiben, um diese Symptome zu lindern. Die Wahl der Medikamente ebenso wie Risiken und Nutzen sollten im Einzelfall besprochen werden, da diese Substanzen auch die Leber schädigen können.

8.5 Fettstühle

Zu Fettstühlen kommt es, wenn Nahrungsfette vom Körper nicht mehr ausreichend gespalten und aufgenommen werden können. Bei PBC-Patienten, die unter dem Sicca-Syndrom leiden, wird die Spaltung von Nahrungsfetten im Körper beeinträchtigt. Fett wird über den Stuhl ausgeschieden. Fettstühle (Steatorrhoe) sind lehmfarben, voluminös und haben einen unangenehm fauligen Geruch. Zusätzlich können Beschwerden wie Bauchschmerzen, Völlegefühl oder Blähungen auftreten. Auch Neigung zu Durchfällen ist möglich.

Wer unter Fettstühlen leidet, sollte den Fettgehalt der Nahrung reduzieren – auf etwa 40 g Fett pro Tag. Beim Kochen können sog. mittelkettige Fette (MCT-Fette; als Öl

oder Margarine erhältlich) verwendet werden. Auch eine medikamentöse Behandlung mit enzymhaltigen Medikamenten ist möglich.

PBC-Patienten mit Fettstühlen sollten ihren Vitaminstatus kontrollieren lassen. Durch die PBC nimmt die Menge an Gallensäuren im Darm ab, die für die Aufnahme von fettlöslichen Vitaminen benötigt werden. Ein Mangel an fettlöslichen Vitaminen äußert sich unterschiedlich. Vitamin-A-Mangel fördert Nachtblindheit, Vitamin-K-Mangel kann Blutgerinnungsstörungen hervorrufen und Vitamin-D-Mangel begünstigt Osteoporose und Fatigue. Bei den meisten PBC-Patienten liegen allerdings keine relevanten Mangelerscheinungen vor.

8.6 Osteoporose

Osteoporose (Knochenschwund) betrifft ebenfalls viele PBC-Patienten. Inwieweit allerdings das Risiko ursächlich durch die PBC erhöht ist, ist durchaus umstritten. Viele PBC-Betroffene sind Frauen mittleren Alters. Die Abgrenzung zu einer durch die Menopause bedingten Osteoporose ist somit schwierig. Wenn Patienten bereits eine Leberzirrhose ausgebildet haben, ist das Osteoporoserisiko aber eindeutig höher als in der Allgemeinbevölkerung.

Ob eine Osteoporose vorliegt, sollte bei PBC-Patienten durch ein röntgenologisches Verfahren (DEXA) überprüft werden. Wichtig ist auch eine jährliche Überprüfung des Vitamin-D-Spiegels. Bei Bedarf können Vitamin-D- und Calcium-Präparate verschrieben werden. Ob weitere Medikamente wie z.B. Bisphosphonate für die Osteoporose notwendig sind, sollte mit dem Arzt besprochen werden.

9. Impfungen bei PBC:

Was ist sinnvoll, was erlaubt?

Impfungen sind die effektivste Maßnahme zur Verhütung von Infektionskrankheiten. In Deutschland werden offizielle Impfempfehlungen durch das Robert-Koch-Institut herausgegeben. Diese Empfehlungen beziehen sich auf gesunde Kinder oder Erwachsene.

Patienten mit Autoimmunerkrankungen wie PBC sollten sich von ihrem Arzt über das Thema Impfen beraten lassen. Dies gilt insbesondere für Patienten, die zusätzlich Immunsuppressiva nehmen müssen: Hier dürfen *keine Lebendimpfungen* gegeben werden (mit abgeschwächten, aber aktiven Erregern), also z.B. keine Impfstoffe gegen Mumps, Masern, Röteln, Windpocken, Gelbfieber, aber auch einzelne Grippeimpfstoffe. *Totimpfstoffe* (z. B. gegen Hepatitis A und B, viele Grippeimpfstoffe) enthalten keine aktiven Erreger, hier gibt es weniger Einschränkungen.

Für alle Personen mit chronischen Lebererkrankungen gilt die Empfehlung, sich gegen Hepatitis A und Hepatitis B impfen zu lassen und so weitere Schädigungsquellen der Leber auszuschließen. Speziell bei der Hepatitis-B-Impfung wird empfohlen, den Impfstatus abschließend prüfen zu lassen, da fortgeschrittene Lebererkrankungen die Wirksamkeit der Impfung beeinträchtigen können.

Jährliche Impfungen gegen Influenza (echte Grippe) und die Pneumokokken-Impfung sind ebenfalls wichtig für chronisch Leberkranke, da die Anfälligkeit für diese Erreger bei Leberkranken erhöht sein kann.

All diese Impfungen werden von der Krankenkasse übernommen. Gleiches gilt für Auffrischimpfungen von Tetanus und Diphtherie alle zehn Jahre.

Wichtig: Informieren Sie den impfenden Arzt über die vorliegende PBC und über die Medikamente, die Sie einnehmen (insbesondere Immunsuppressiva).

10. Ernährung: Was gibt es zu beachten?

Für Patienten mit chronischen Lebererkrankungen, die noch keine Einschränkung der Leberfunktion haben, wird eine ausgewogene Ernährung empfohlen – die sogenannte leichte Vollkost, die den Körper mit allen notwendigen Nährstoffen versorgt. Auf persönliche Unverträglichkeiten von Lebensmitteln sollte Rücksicht genommen werden. Von speziellen „Leber-Diäten“ oder „Leber-Kuren“ sollte man besser die Finger lassen.

In der Praxis werden häufig ergänzende Vitamin-D-Präparate gegeben. Vitamin D kann nur sehr eingeschränkt über die Nahrung aufgenommen werden und Mangelerscheinungen können PBC-typische Symptome verstärken. Inwieweit zusätzliche Nahrungsergänzung z. B. mit Omega-3-Fettsäuren für PBC-Patienten sinnvoll ist, ist nicht hinreichend geklärt. Diskutiert wird ein günstiger Effekt auf das Sicca-Syndrom (insbesondere Augentrockenheit). Sprechen Sie am besten mit Ihrem behandelnden Arzt, ob Zusatzpräparate sinnvoll für Sie sind.

Auch für PBC-Patienten gilt: Übergewicht vermeiden oder abbauen. Übergewicht begünstigt die Entstehung einer Fettleber, die wiederum negativen Einfluss auf den Verlauf der PBC (stärkere Schädigung der Leber) und die PBC-Symptome wie Müdigkeit haben kann.

Wer hingegen stark an Gewicht verliert und sich kraftlos fühlt, sollte vom Arzt abklären lassen, ob eine Mangelernährung (z. B. Mangel an fettlöslichen Vitaminen) vorliegt, die behandelt werden muss. Auch Fettstühle können zu Gewichtsverlust führen (siehe S. 31).

Wichtig für alle Patienten mit Lebererkrankungen: Alkohol muss gemieden werden und auch der Verzicht aufs Rauchen wirkt sich positiv aus.

Patienten, die bereits eine fortgeschrittene Zirrhose entwickelt haben, sollten zusätzliche Ernährungsvorschriften beachten.

- Bei Bauchwassersucht (Aszites) sollte auf Salzen verzichtet und mit dem Arzt besprochen werden, wie viel Flüssigkeit pro Tag aufgenommen werden darf.



- Bei Krampfadern in der Speiseröhre (Ösophagusvarizen) sollte man keine scharfkantigen Speisen wie z. B. Knäckebrot schlucken, um die Adern nicht zu verletzen.
- Falls Hirnstörungen durch Giftstoffe auftreten (Hepatische Enzephalopathie, HE), sollte zunächst nach Ursachen gesucht werden. Eine eiweißarme Diät wird auch bei HE heute nur noch empfohlen, wenn diese eindeutig auf eine Eiweißunverträglichkeit zurückgeht. Da Eiweißmangel zum Muskelabbau führt, sollte Eiweiß auch dann nur zeitlich begrenzt und unter ärztlicher Beobachtung stark reduziert werden. Pflanzliches Eiweiß wird häufig besser vertragen als tierisches.

Wichtig ist bei Zirrhose allgemein, eine Unterversorgung zu vermeiden.

11. Lebenswandel und Sport

Eine gut eingestellte PBC erfordert keinen speziellen Lebenswandel. Vielmehr sollte die Frage nach der Lebensqualität gestellt werden. Ausreichend Bewegung an der frischen Luft und leichte Ausdauersportarten können die Lebensqualität verbessern und stabilisierend auf die Psyche wirken. Die moderate Belastung kann außerdem positive Effekte auf die Entstehung von Osteoporose haben.



Sportliche Einschränkungen ergeben sich vor allem durch begleitende Symptome. So sollten z.B. Patienten mit rheumatischen Beschwerden ein gelenkschonendes Training (z. B. Schwimmen) bevorzugen. Zirrhosepatienten mit Krampfadern in der Speiseröhre sollten stark anstrengende Tätigkeiten wie zum Beispiel Kraftsport vermeiden.

Insbesondere für Patienten, die unter Fatigue und/oder Schlafstörungen leiden, kann eine Anpassung des Tagesrhythmus hilfreich sein. Auch soziale Kontakte sollten nicht zu kurz kommen, wenn es um die eigene Lebensqualität und Lebensfreude geht.

12. PBC und soziales Umfeld

Die Unwissenheit in der Bevölkerung über Lebererkrankungen ist groß. Viel zu oft werden Lebererkrankungen mit Alkoholsucht in Verbindung gebracht, viel zu oft sehen sich chronisch Leberkranke mit Vorurteilen konfrontiert. Speziell bei der PBC sind es auch die Symptome wie Müdigkeit oder auch der quälende Juckreiz, die sich Außenstehenden nur schwer vermitteln lassen.

Erwarten Sie nicht, dass Ihr Umfeld (Kollegen, Freunde, Familie) gut informiert ist. Wenn es Ihnen wichtig ist, müssen Sie die Initiative ergreifen und selbst über PBC und die Symptome aufklären. Sagen Sie z.B., dass PBC eine Autoimmunerkrankung ist, deren Entstehung nichts mit Ihrem Lebenswandel zu tun hat. Sie können auch darauf hinweisen, dass PBC nicht ansteckend oder übertragbar ist. Fordern Sie Personen in Ihrem Umfeld auf, Fragen direkt an Sie zu stellen.

„Ich bin auch oft müde...“, „Geh doch mehr an die frische Luft...“. Solche eigentlich gut gemeinten Kommentare helfen nicht weiter. Falls Familie und Freunde Sie nicht verstehen, bitten Sie diese, sich über Fatigue oder andere Symptome der PBC zu informieren und so mehr Verständnis für Sie zu haben.

Es gibt durchaus auch Ärzte, die Symptome wie Fatigue bei ihren Patienten nicht ernst genug nehmen und diese als vermeintlich „psychisches“ Problem abtun. Sprechen Sie Ihren Arzt konkret auf die Behandlung der Beschwerden an. In letzter Konsequenz bleibt Ihnen auch ein Arztwechsel.

Tipp: Tauschen Sie sich mit anderen Betroffenen aus, die vermutlich ähnliche Erfahrungen gemacht haben wie Sie.

13. Selbsthilfe

Betroffene für Betroffene – so das grundlegende Konzept der Selbsthilfe. Speziell für PBC gibt es bundesweit eigene Kontaktstellen. Sie können die Adressen direkt über die Deutsche Leberhilfe e.V. erfragen.

Angeboten werden telefonische und persönliche Beratung zu Erkrankung, Behandlung sowie Leben und Alltag mit PBC. In einigen Städten finden regelmäßige Treffen von



Selbsthilfegruppen statt, in der sich PBC-Erkrankte austauschen und gegenseitig unterstützen. Bei der Deutschen Leberhilfe e.V. gibt es zudem eine Kontaktliste für PBC-Betroffene, die sich untereinander austauschen möchten. Weiterhin gibt die Leberhilfe einen jährlichen Newsletter für PBC-Betroffene heraus.

Wenn Sie hieran Interesse haben, kontaktieren Sie uns bitte:

Telefon: 0221/28 29 980

Fax: 0221/28 29 981

E-Mail: info@leberhilfe.org

Oder auf dem Postweg:

Deutsche Leberhilfe e.V., Krieler Str. 100, 50935 Köln

Nachwort

Wir hoffen, dass wir Ihnen mit dieser Broschüre einen Überblick über die PBC verschaffen konnten. Bei weiteren Fragen wenden Sie sich gerne an uns! Auch für Nicht-Mitglieder bieten wir eine unverbindliche Erstberatung an:

Telefon: 0221/28 29 980

Montag bis Donnerstag: 9–12 Uhr, 14–16 Uhr

Freitag: 9–12 Uhr

Noch etwas in eigener Sache: Die Deutsche Leberhilfe e.V. ist als gemeinnütziger Verein auf Spenden und Mitgliedsbeiträge angewiesen. Mit Spenden oder Ihrer Mitgliedschaft helfen Sie uns, unsere Beratung auch weiterhin anzubieten und auszubauen. Mitglieder erhalten viermal im Jahr unsere Patientenzeitschrift „Lebenszeichen – Das Lebermagazin“. Zu den Schwerpunkten der Zeitschrift gehört neben Virushepatitis und anderen Erkrankungen auch die PBC. Zudem können Mitglieder ohne Zusatzkosten unsere Sonderhefte und Broschüren anfordern sowie regelmäßig unsere telefonische Beratung in Anspruch nehmen. Für komplexe Fragen steht den Mitgliedern der Deutschen Leberhilfe e.V. auch unser medizinischer Beirat zur Verfügung.

Informationen zur Mitgliedschaft erhalten Sie telefonisch oder online unter www.leberhilfe.org/mitglied-werden/

Ihr Team der Deutschen Leberhilfe e.V.



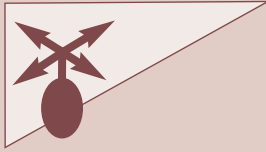
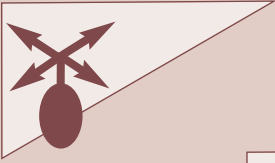
Deutsche Leberhilfe e.V.

Spendenkonto:

IBAN: DE95265522860000124800

BIC: NOLADE21MEL

Die Deutsche Leberhilfe e.V. ist Gründungstifter der Deutschen Leberstiftung: www.deutsche-leberstiftung.de



Wenn Sie zu Lebererkrankungen weitere Fragen haben, in Ihrer Nähe einen Leberspezialisten oder eine Selbsthilfegruppe suchen, können Sie sich gerne an uns wenden.

Deutsche Leberhilfe e. V.

Krieler Str. 100 – 50935 Köln

Tel.: 02 21/28 29 980 – Fax: 02 21/28 29 981

www.leberhilfe.org – info@leberhilfe.org

Wir danken der Firma Dr. Falk Pharma GmbH für die Förderung dieser Broschüre.