

Primär biliäre Cholangitis (PBC)

Informationsflyer

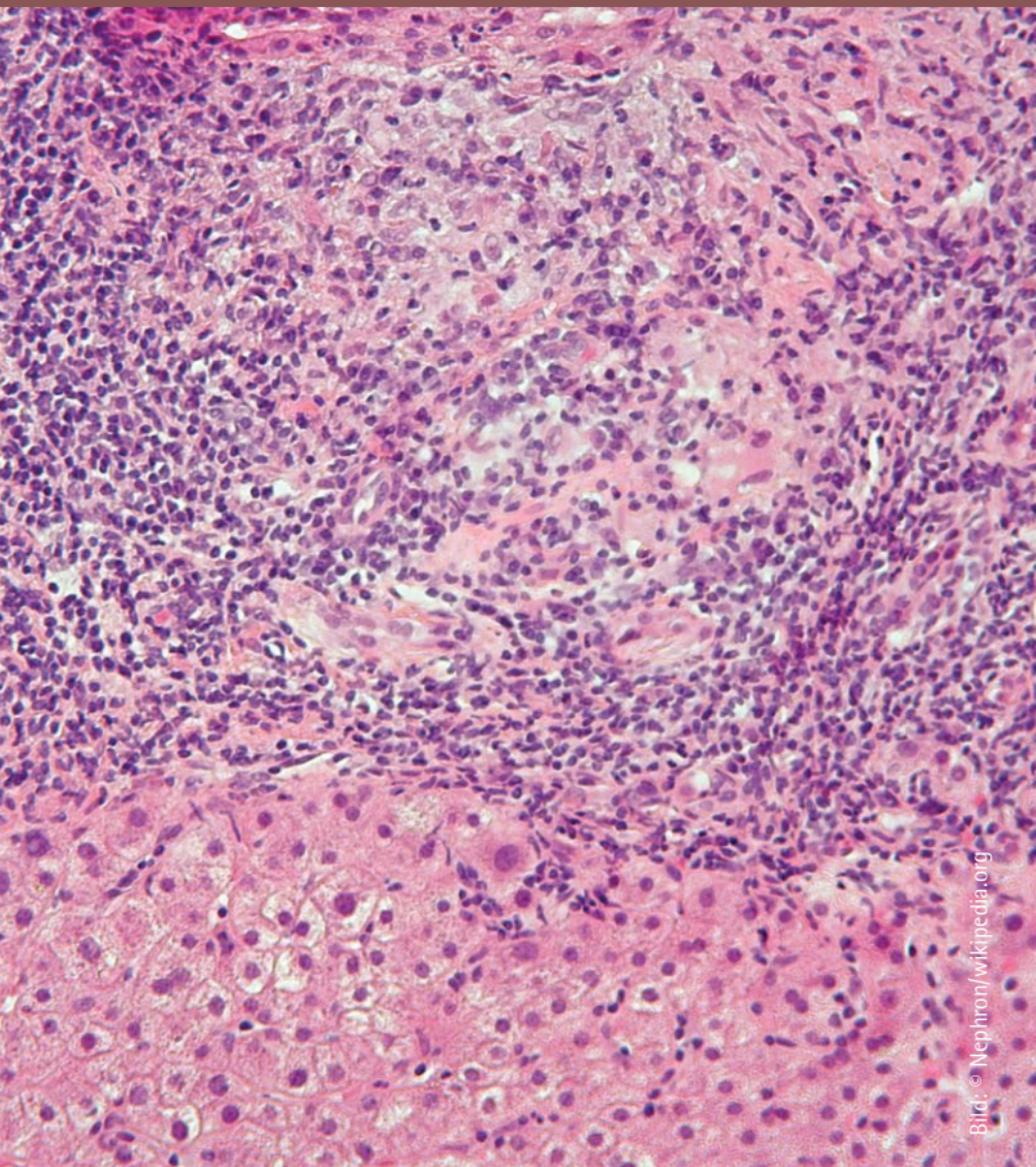


Bild: © Nephron/wikipedia.org



Deutsche Leberhilfe e. V.

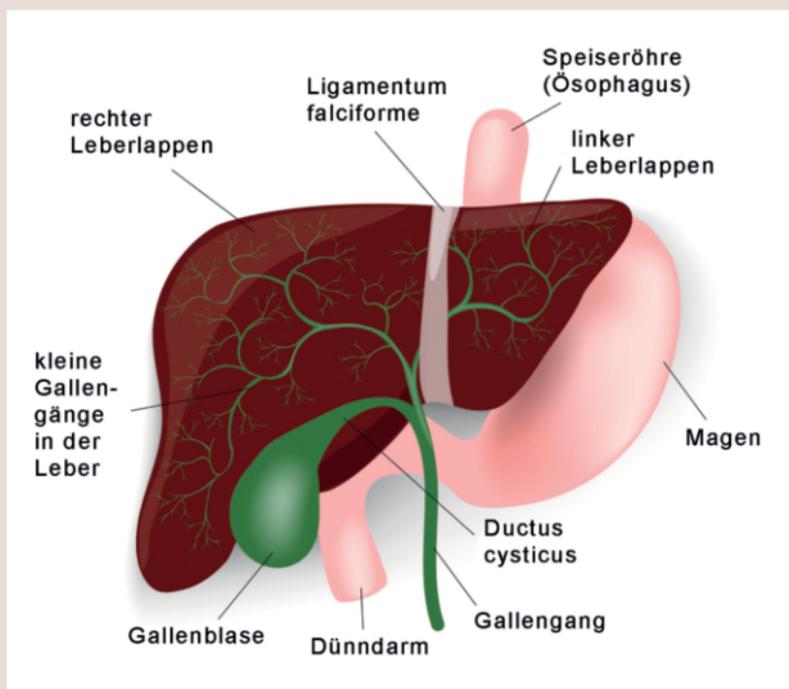
Was ist eine Primär biliäre Cholangitis (PBC)?

PBC ist eine seltene Autoimmunerkrankung. Das eigene Immunsystem greift aus unbekanntem Gründen die kleinen Gallengänge in der Leber an, was zu einer Gallenwegsentzündung führt (Cholangitis). Unbehandelt kann die Entzündung auf die ganze Leber übergreifen und zu einer Vernarbung bis hin zur Zirrhose führen. Frauen sind zehnmal häufiger betroffen als Männer.

Die Erkrankung wurde vor kurzem umbenannt. PBC stand bis 2014 für „Primär biliäre Zirrhose“, was aber oft nicht zutraf. Der Verlauf der Erkrankung ist je nach Patient sehr unterschiedlich: Viele PBC-Patienten haben bei der Erstdiagnose noch keine Zirrhose und zwei Drittel bleiben auch lebenslang davon verschont.

Warum bekommen manche Menschen PBC?

Das Immunsystem hat die Aufgabe, den Körper vor schädlichen Einflüssen zu schützen, wie z. B. Giftstoffen, Viren, Bakterien oder entarteten Körperzellen, aus denen Krebs entstehen kann. Bei einer autoimmunen Erkran-



kung greift das Immunsystem jedoch eigene, gesunde Körperzellen an, weil es nicht mehr zwischen „Fremd“ und „Eigen“ unterscheiden kann. Warum es dazu kommt, ist nicht bekannt – auch nicht bei PBC. Eine gängige Theorie besagt, dass bei Autoimmunkrankheiten eine genetische Veranlagung vorliegt. Wenn dann noch ein zufälliger Auslöser hinzukommt wie z. B. Umweltgifte, Infektionen, schwere Arzneimittelunverträglichkeiten oder andere Faktoren, kann eine Autoimmunkrankheit erstmals ausbrechen.

Was für Symptome sind bei PBC möglich?

Ein Teil der PBC-Patienten hat keine Symptome, allerdings können auch viele belastende Beschwerden auftreten. Besonders häufig sind Müdigkeit, Schlafstörungen und Juckreiz. Möglich sind auch trockene Schleimhäute in Augen-, Mund- und Intimbereich (Sicca-Syndrom) sowie Gelenksbeschwerden, Osteoporose, Schilddrüsenerkrankungen und unruhige Beine beim Liegen (Restless Legs). Bei fortgeschrittener Zirrhose können sichtbare Komplikationen wie eine Gelbfärbung der Haut und Augen (Ikterus) auftreten, Wasserbauch (Aszites) oder Bluterbrechen.

Wie diagnostiziert man eine PBC?

Die PBC kann in vielen Fällen relativ einfach mit Blutuntersuchungen diagnostiziert werden: Wenn die alkalische Phosphatase (ein Gallengangsmarker) erhöht ist und gleichzeitig antimitochondriale Antikörper (AMA) positiv sind, gilt die PBC-Diagnose bereits als gesichert. Immunglobuline (IgM) und weitere Laborwerte wie z. B. die Gamma-GT können das Bild vervollständigen. In weniger eindeutigen Fällen können zusätzliche Autoantikörper untersucht werden; eine Leberpunktion ist nur in Zweifelsfällen zur PBC-Diagnose notwendig.

Was sind die Risiken einer PBC?

Die Entzündung der Gallengänge kann auf die gesamte Leber übergreifen und eine vermehrte Bildung von Bindegewebe zu Folge haben (Fibrose). Dies ist ein Prozess der Vernarbung, der bis hin zu einer Leberzirrhose führen kann. Komplikationen der Leberzirrhose sind gefährlich und umfassen Wasserbauch, Hirnstörungen bis hin zum Koma, innere Blutungen, Leberkrebs und Organversagen. In einigen Fällen kann eine Lebertransplantation der letzte Ausweg sein. Eine möglichst frühzeitige Behandlung kann dies aber sehr oft verhindern, sodass viele Menschen mit PBC eine normale Lebenserwartung haben.

Wie behandelt man eine PBC?

Die Standardtherapie besteht in täglichen Tabletten bzw. Kapseln mit Ursodeoxycholsäure (UDCA). Diese Therapie kann zwar nicht die Ursache der PBC beheben, aber den Schaden für die Leber minimieren: UDCA bindet schädliche Gallensäuren und verhindert so eine weitere Schädigung der Gallengänge und des Lebergewebes. Die Therapie wird zeitlich unbegrenzt durchgeführt. Die meisten Patienten vertragen UDCA sehr gut, Nebenwirkungen wie z. B. Magen-Darm-Beschwerden sind selten.

Wenn Laborwerte wie die alkalische Phosphatase im ersten Jahr der Therapie deutlich abfallen, ist dies ein gutes Zeichen: In der Regel verläuft die Lebererkrankung dann deutlich milder. Werden die Laborwerte trotz Therapie nicht besser, ist der Verlauf oft ungünstiger. Gibt man weitere Medikamente zum UDCA hinzu, kann man aber diesen Therapieerfolg oft doch herbeiführen. Zugelassen ist hierfür seit 2016 die Obeticholsäure (OCA), welche ebenfalls als Tablette eingenommen wird. Eine mögliche Nebenwirkung von OCA ist Juckreiz; bei fortgeschrittener Zirrhose muss OCA deutlich niedriger dosiert werden, da sonst Leberkomplikationen auftreten können.



Untersucht werden auch weitere Substanzen wie z. B. Fibrate in Kombination mit UDCA. Diese können die alkalische Phosphatase und andere Laborwerte ebenfalls verbessern und Juckreiz sogar lindern; in einzelnen Fällen wurden als Nebenwirkungen erhöhte Leber- oder Nierenwerte beobachtet.

Overlapsyndrom: PBC und Autoimmunhepatitis

In einigen Fällen kann neben einer PBC auch eine autoimmune Leberentzündung vorliegen, ein sogenanntes Overlapsyndrom mit Autoimmunhepatitis (AIH). Dies ist ein komplexes Krankheitsbild, dessen Diagnose nur mithilfe von verschiedenen Laborwerten und weiteren Untersuchungen möglich ist. Eine Leberpunktion ist zur Diagnose notwendig. Wird ein Overlapsyndrom diagnos-

tiziert, werden oft immunsuppressive Medikamente zur PBC-Therapie hinzugegeben.

Kann man PBC auch sanft behandeln?

Leider nein. Sogenannte „Leberschutzmittel“ wie Mariendistel, Artischocken, Supplemente oder homöopathische Behandlungen sind wirkungslos gegen PBC. Ob alternative Behandlungen zumindest die Lebensqualität verbessern, ist unklar, sie sind jedoch kein Ersatz für die o.g. Standardtherapie. Vitamin D- und Calcium-Präparate sowie Sport können jedoch sinnvoll sein, um einer Osteoporose vorzubeugen, welche bei PBC und insbesondere Leberzirrhose häufiger beobachtet wird.



Gibt es Ernährungsvorschriften?

Generell gibt es bei PBC keine speziellen Diätvorschriften. Eine gesunde Ernährung ist nützlich, weil sie die kranke Leber entlastet. Allerdings ist dies kein Ersatz für die o.g. Standardtherapie. Alkohol ist belastend für eine kranke Leber und sollte gemieden werden. „Junkfood“ und hoher Konsum von Süßigkeiten oder Süßgetränken sind ebenfalls ungünstig. Rauchen ist nicht nur für die Lunge, sondern auch für die Leber schädlich. Spezielle diätetische

Einschränkungen gelten ansonsten erst, wenn eine dekompensierte Zirrhose mit Komplikationen vorliegt (z. B. Salzverzicht bei Wasserbauch, eher pflanzliches statt tierisches Eiweiß bei Störungen der Hirnfunktion).



Darf man sich bei PBC impfen lassen?

Ja. Bestimmte Impfungen wie z. B. gegen Hepatitis A und B werden bei PBC sogar empfohlen, weil solche Infektionen die Lebererkrankung weiter verschlechtern können. Diese Impfungen sind Totimpfstoffe und enthalten keine aktiven Erreger. Auch jährliche Grippeimpfungen werden für PBC-Patienten ebenso wie andere Leberkranke empfohlen, da Grippe bei Leberkranken oft schwerer verläuft. Die Sorge, dass hierdurch die Autoimmunkrankheit verstärkt werden könnte, scheint für behandelte AIH-Patienten nicht zuzutreffen.

Falls Sie immunsuppressive Medikamente einnehmen, empfiehlt das Robert-Koch-Institut zusätzliche Impfungen wie z. B. gegen Pneumokokken und Meningokokken (eine vollständige Liste finden Sie auf www.rki.de). Bei Immunsuppression sollten Sie aber keine Lebendimpfstoffe erhalten, was z. B. für einzelne (nicht alle) Grippeimpfstoffe zutrifft: Lebendimpfstoffe enthalten noch

aktive, abgeschwächte Erreger, die bei Immunschwäche zu echten Infektionen führen können.

Fazit

PBC ist eine seltene Leberkrankheit, bei der das eigene Immunsystem eine Gallenwegsentzündung auslöst und die unbehandelt zu einer Leberzirrhose führen kann. Eine geeignete Therapie kann dies oft verhindern. Symptome der PBC können aber vielfältig und für Betroffene belastend sein.

Wir hoffen, dass wir Ihnen mit diesem Flyer einen ersten Eindruck über die PBC vermitteln konnten. Für ausführlichere Informationen können Sie unsere PBC-Broschüre bestellen (44 Seiten, Preis: 1,50 EUR zzgl. Porto). In unserer Mitgliederzeitschrift „Lebenszeichen“, die viermal jährlich erscheint, ist die PBC ebenfalls regelmäßig Thema.

Nutzen auch Sie die Vorteile einer Mitgliedschaft! Unsere Broschüren, die Lebenszeichen sowie Beratung per Telefon oder E-Mail sind im Mitgliedsbeitrag enthalten. Rufen Sie uns an oder besuchen Sie unsere Webseite unter www.leberhilfe.org/mitglied-werden

Deutsche Leberhilfe e. V.

Krieler Str. 100

50935 Köln

Telefon: 02 21/28 29 980

Fax: 02 21/28 29 981

Mail: info@leberhilfe.org

Web: www.leberhilfe.org



Herausgeber: © 2017

Deutsche Leberhilfe e. V.