

# Primär biliäre Cholangitis (PBC)

Leben mit der Diagnose



Offiziell geprüft und befürwortet von

## Über diesen Ratgeber

---

Die European Association for the Study of the Liver (EASL) ist ein großer europäischer Verband mit internationalem Einflussbereich, welcher sich dem Studium der Leber und ihrer Erkrankungen verschrieben hat. EASL unterstützt die Zusammenarbeit in der Forschung, um Patienten weltweit zu helfen.

Wir haben diesen Ratgeber entwickelt, damit Patientinnen und Patienten mit primär biliärer Cholangitis (PBC) die medizinischen EASL-Leitlinien für diese Erkrankung besser verstehen und um zu zeigen, wie wichtig eine strukturierte, lebenslange und personalisierte Betreuung dieser Erkrankung ist.

Wie wir wissen, erhalten Patienten oft unterschiedliche und widersprüchliche Gesundheitsinformationen aus verschiedenen Quellen. Mit diesem Ratgeber möchten wir die Bedeutung, die Hintergründe und das Verständnis der PBC-Leitlinien erklären und aus Patientensicht darstellen. Je nachdem, in welchem Land Sie leben, fällt Ihnen ggf. auf, dass die Leitlinien bei Ihnen vor Ort anders umgesetzt werden als in anderen Ländern. Dies liegt daran, dass die nationalen Leitlinien an die örtlichen Verhältnisse in der Gesundheitsversorgung angepasst sind.

Dieser Ratgeber beschäftigt sich ausschließlich mit den verschiedenen Aspekten der PBC. Falls Sie Informationen zu anderen, »überlappenden« Erkrankungen benötigen wie z.B. der autoimmunen Hepatitis, können Sie sich gerne an die Deutsche Leberhilfe e.V. wenden ([info@leberhilfe.org](mailto:info@leberhilfe.org), [www.leberhilfe.org](http://www.leberhilfe.org), Tel.: 0221/2829980).

Aufgrund der Fülle der Informationen ist dies nicht nur ein Faltblatt für Patienten. Vielmehr hoffen wir, dass dieser Ratgeber Ihnen als Nachschlagewerk dient und auf Ihrem Weg mit der PBC hilft, mehr über die Betreuung und das Leben mit Ihrer Erkrankung zu entdecken.

# Inhalt

1	Zusammenfassung	2
2	Einleitung	3
3	Diagnose Gallestau	5
4	Diagnose PBC	7
5	Überwachung der PBC	10
6	Behandlung	12
7	PBC und Schwangerschaft	14
8	Umgang mit Symptomen	15
9	Umgang mit Komplikationen	20
10	Wie Sie Unterstützung erhalten	23
11	Zusammenfassung	25
	Glossar	26
	Fragen an Ihren Arzt oder Ihre Ärztin	31
	EASL-Empfehlungen	33

# 1 Zusammenfassung

---

**Primär biliäre Cholangitis (PBC) ist eine Lebererkrankung, die hauptsächlich Frauen über 40 betrifft. Ohne eine geeignete Therapie kann PBC zum Endstadium einer biliären Zirrhose voranschreiten (Vernarbung des Lebergewebes).**

---

Die PBC-Diagnose wird in der Regel nach einer ärztlichen Untersuchung gestellt, wenn Ihr Gallefluss reduziert oder blockiert ist (Cholestase) und sich in Ihrem Blut ein spezifischer Autoantikörper messen lässt: Antimitochondriale Antikörper (AMA).

PBC ist nicht heilbar. Die Behandlung und Begleitung von Patienten hat daher das Ziel, das Endstadium einer Leberzirrhose zu vermeiden und problematische Symptome zu lindern. PBC ist von Mensch zu Mensch unterschiedlich. Daher sollte Ihre individuelle Situation und Risikoprofil fachärztlich eingeschätzt und ein personalisierter Behandlungsplan erstellt werden.

Es gibt Medikamente, welche das Voranschreiten der PBC verlangsamen oder stoppen können. Hierzu zugelassen sind die Ursodeoxycholsäure (UDCA oder »Urso«) und Obeticholsäure (OCA). Als sogenannte Off-Label-Therapien gibt es Fibrate und Corticosteroide (Budesonid), welche derzeit in klinischen Studien untersucht werden.

Es gibt eine Reihe von Organisationen, welche sich mit dem Umgang mit und der Behandlung von Lebererkrankungen befassen, ebenso wie Gruppen, die auf PBC spezialisiert sind. Diese bieten detaillierte Informationen zum Leben mit PBC, verfügbaren Therapien und dem Management von Symptomen. Die Organisationen können Ihnen wertvolle Unterstützung und Orientierung bieten und wir empfehlen, so bald wie möglich zu einer solchen Kontakt aufzunehmen.

**Weitere Informationen und Beratung zu PBC:**

Deutsche Leberhilfe e.V.  
Krieler Str. 100  
50935 Köln  
Tel.: 0221 / 2829980  
Fax: 0221 / 2829981  
E-Mail: [info@leberhilfe.org](mailto:info@leberhilfe.org)  
[www.leberhilfe.org](http://www.leberhilfe.org)

# 2 Einleitung

**Primär biliäre Cholangitis (PBC), die früher als »Primär biliäre Zirrhose« bezeichnet wurde, betrifft hauptsächlich Frauen. PBC tritt bei Erwachsenen auf – der jüngste bekannte Fall ereignete sich im Alter von 15 Jahren – und ist eine lebenslange Erkrankung, die sich oft im Laufe der Zeit verschlechtert.**

Wenn Sie PBC haben, hat Ihr Arzt oder Ihre Ärztin vermutlich einige oder alle der folgenden Veränderungen in Ihrem Körper festgestellt:

- weniger oder blockierter Gallefluss (Gallestau, Cholestase)
- bestimmte Antikörper (AMA oder ANA) sind in Ihrem Blut messbar
- Entzündung der kleinen Gallengänge in der Leber.

Es ist nicht eindeutig geklärt, warum Menschen PBC bekommen. Vermutet wird, dass dabei menschliche Gene und Umweltfaktoren eine Rolle spielen.

In Europa haben bis zu zwei von 100.000 Menschen im Jahr das Risiko, an einer PBC zu erkranken. Derzeit leben schätzungsweise zwischen 1,9 bis 40,2 von 100.000 Menschen mit dieser Erkrankung.

Derzeit kann PBC nicht geheilt werden. Es gibt jedoch Medikamente, um das Fortschreiten der Erkrankung zu stoppen. Zudem gibt es Behandlungsmöglichkeiten gegen Symptome, welche Ihre Lebensqualität einschränken können.

Folgende Symptome sind bei PBC besonders häufig:

- Juckreiz (Pruritus)
- Müdigkeit/Erschöpfung (Fatigue)
- trockene Schleimhäute (Sicca-Komplex)
- Schmerzen im Bauchraum

Weitere mögliche Symptome umfassen Restless Legs (unruhige Beine beim Liegen), Schlafstörungen, Depressionen und ein benebeltes Gefühl im Kopf (englisch: »Brain Fog«).

Wenn bei Ihnen PBC diagnostiziert wurde, ist es sehr wichtig, dass diese korrekt therapiert wird. Dies hat großen Einfluss auf den Krankheitsverlauf, sodass dieser deutlich verlangsamt und die Lebenserwartung erheblich verbessert wird.

Jeder Mensch spricht anders auf eine Therapie an. Dabei spielen besonders folgende Faktoren eine Rolle:

- in welchem Alter die Erkrankung bei Ihnen erstmals aufgetreten ist
- in welchem Krankheitsstadium Ihre PBC diagnostiziert wurde
- männliches oder weibliches Geschlecht
- Wie hoch zwei Laborwerte in Ihrem Blut nach zwölf Monaten Therapie mit UDCA sind: die GPT (englisch: ALT) und die alkalische Phosphatase (AP)

Eine personalisierte, auf Ihre Bedürfnisse angepasste, lebenslange Strategie ist der beste Ansatz für eine erfolgreiche Behandlung.



# 3 Diagnose Gallestau

---

## Vor der PBC-Diagnose wurde bei Ihnen vermutlich zunächst ein allgemeines Leberproblem festgestellt: ein Gallestau (Cholestase)

---

Ihre Leber stellt Galle her, einen Verdauungssaft, welcher durch die Gallengänge in Ihrer Leber in den Dünndarm fließt. Dort zerlegt die Galle Giftstoffe und ermöglicht es Ihrer Verdauung, richtig zu funktionieren.

Gallestau (Cholestase) ist ein Leberproblem, bei dem der Gallefluss reduziert bzw. die Zusammensetzung der Galle verändert ist. Die Gallenflüssigkeit kann dadurch nicht richtig von Ihrer Leber in den Dünndarm abfließen und sammelt sich in der Leber an. Hierdurch können Entzündungen und Vernarbungen entstehen.

Mögliche Symptome einer Cholestase sind Müdigkeit, Juckreiz, Schmerzen im rechten Oberbauch und Gelbsucht. Manche Patienten haben überhaupt keine Symptome. Wenn eine Cholestase nach sechs Monaten noch besteht, gilt sie als chronisch. Hierbei ist es wichtig zu unterscheiden, ob der Gallestau innerhalb der Leber besteht (intrahepatische Cholestase) oder außerhalb der Leber (extrahepatische Cholestase).

Dies hat damit zu tun, dass es unterschiedliche Arten von Gallengängen in Ihrer Leber gibt. PBC führt zu einer intrahepatischen Cholestase. Eine extrahepatische Cholestase findet sich bei anderen Erkrankungen, von denen eine als Primär sklerosierende Cholangitis (PSC) bezeichnet wird.

Da viele Menschen mit chronischer Cholestase monate- oder jahrelang keine Symptome haben, wird die Diagnose oft zufällig gestellt, z. B. wenn bei Routineuntersuchungen eine erhöhte alkalische Phosphatase (AP) im Blut festgestellt wird. Wenn Ihr Arzt oder Ärztin nach einer Blutuntersuchung einen Gallestau vermutet, empfiehlt die europäische Lebergesellschaft, systematisch wie folgt abzuklären, ob dies durch eine PBC oder eine andere Lebererkrankung bedingt ist.

### 1. Gründliche Anamnese und körperliche Untersuchungen

---

#### Ihre Krankengeschichte

Ihr Arzt oder Ärztin sollte detailliert Ihre Geschichte abfragen, sowohl bezüglich Ihrer Person, Ihrem sozialen Umfeld, Ihrer Reise- und Familiengeschichte. All diese Faktoren können entscheidende Hinweise liefern, wenn die Ursache einer cholestatischen Erkrankung abgeklärt werden soll.

Auch andere Erkrankungen gehen häufiger mit einer PBC einher:

- autoimmune Hashimotothyroiditis (Schilddrüsenentzündung)
- Sjögren-Syndrom/Sicca-Syndrom (trockene Augen, Mund oder Intimbereich)

- Zöliakie/Sprue (Unverträglichkeit gegen Gluten)
- Systemische Sklerose (Autoimmunkrankheit des Bindegewebes).

### Vorgeschichte

Bitte informieren Sie Ihren Arzt oder Ärztin, ob Sie Erfahrungen mit folgenden Substanzen oder Ereignissen haben:

- aktuell oder früher eingenommene Arzneimittel
- Naturheilmittel
- Alkohol und Rauchen
- jeglicher Gebrauch von Drogen oder anderen Substanzen (auch Steroide oder Abführmittel)
- Langzeitkontakt mit Farben, Diesel, anderen Ölprodukten oder Industriegasen
- chirurgische Eingriffe oder Bluttransfusionen
- Aufenthalte auf Intensivstation oder mehrere schwere Verletzungen

### Körperliche Untersuchungen

Ihre Leber und Ihre Milz sollten untersucht und es sollte nach Symptomen gefragt werden, die auf eine fortgeschrittene Lebererkrankung hinweisen können, z. B.:

- Gelbfärbung der Haut, Augen oder Schleimhäute
- kleine gelbe oder rote Fetteinlagerungen um die Augen (Xanthelasma)
- gerötete Handinnenflächen oder Fußsohlen
- Nagelveränderungen
- Kratzspuren insbesondere an Armen und Beinen, welche auf Juckreiz hinweisen können.

## 2. Ultraschalluntersuchung

Ihr Arzt oder Ärztin wird Ihren Bauchraum mit Ultraschall untersuchen, um andere Ursachen wie z.B. eine Blockade der Gallengänge, Raumforderungen oder Veränderungen der Gallenblase auszuschließen. Diese Untersuchung hilft auch, zwischen intra- und extrahepatischem Gallestau zu unterscheiden.

## 3. Spezifische Blutuntersuchungen

Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wird außerdem Ihre alkalische Phosphatase (AP), Ihre Gamma-Glutamyl-Transferase (Gamma-GT), Ihr Bilirubin sowie weitere Leberwerte wie z. B. die Transaminasen (GOT, GPT) und antinukleäre Antikörper (ANA) untersuchen.

## 4. Weitere bildgebende Untersuchungen

Weitere bildgebende Untersuchungen (Magnetresonanztomographie-Cholangiopankreatikographie oder MRCP) können gemacht werden, entweder um andere Erkrankungen auszuschließen oder um Ihre PBC-Erkrankung nach der Diagnose noch weiter zu untersuchen.

## 5. Leberpunktion

Falls Blutuntersuchungen und Bildgebung zu keinem eindeutigen Ergebnis führen, kann Ihr Arzt oder Ärztin eine Leberpunktion (Leberbiopsie) vorschlagen, um Ihre Diagnose zu überprüfen. Hierbei wird mit einer Hohlnadel ein kleines Stück Lebergewebe entnommen und untersucht.

## 6. Genetische Untersuchungen

Wenn alle anderen Diagnosen ausgeschlossen wurden, kann Ihr Arzt oder Ärztin einen Gentest bei einem spezialisierten Labor anfordern. Damit soll sichergestellt werden, dass Sie keine anderen, sehr seltenen Lebererkrankungen haben, die ähnlich wie eine PBC aussehen können.



# 4 PBC-Diagnose

Wahrscheinlich hat Ihr Arzt oder Ärztin bei Ihnen eine Reihe von Hinweisen auf eine PBC gefunden, sowohl durch das Gespräch mit Ihnen, körperliche Untersuchungen und Ihre Laborwerte.

## Risikofaktoren

Wenn Sie Infektionen der Schleimhäute haben (insbesondere wiederholte Harnwegsinfekte) oder rauchen, erhöht dies Ihr Risiko einer PBC. Möglicherweise empfiehlt Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen eine Blutuntersuchung, um Ihr PBC-Risiko zu überprüfen, wenn bei Ihnen diese Risikofaktoren und andere Hinweise auf eine PBC vorliegen.

## Spürbare Symptome

Symptome wie Juckreiz oder Müdigkeit/Erschöpfung können ebenfalls zum ärztlichen Verdacht auf eine PBC führen.

## Blutuntersuchungen

Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wird Ihnen Blut abnehmen, um Ihre Diagnose genauer stellen zu können. Falls Sie PBC haben, werden sehr wahrscheinlich folgende Dinge bei Ihrem Ergebnis auffällig sein:

- AMA (antimitochondriale Antikörper) sind bei über 90% der Betroffenen positiv
- erhöhte alkalische Phosphatase (AP) – dies weist darauf hin, dass die Gallengänge geschädigt werden

Wenn beide Werte auffällig sind, kann Ihr Arzt oder Ihre Ärztin die Diagnose bereits sehr schnell stellen. Wenn Ihre Blutergebnisse nicht so eindeutig sind, also keine Konstellation aus AMA und erhöhter AP vorliegt, kann nach weiteren folgenden Anzeichen gesucht werden, um die Diagnose zu klären:

- reduzierter Gallendurchfluss
- erhöhte Immunglobuline im Blut, insbesondere IgM
- erhöhte Leberwerte GOT und GPT (engl. AST und ALT) im Blut. Diese Enzyme werden auch als Transaminasen bezeichnet. Erhöhte Werte können darauf hinweisen, dass Leberzellen entzündet oder geschädigt sind und daher mehr dieser Enzyme in Ihren Blutkreislauf freisetzen.
- erhöhtes Bilirubin – dieser Farbstoff im Blut kann zur Gelbsucht führen (Ikterus), bei welcher die Haut und Augen sich gelb färben. Bilirubinwerte steigen beim Fortschreiten der PBC an.
- Spezielle ANA (antinukleäre Antikörper) – diese liegen bei etwa 30% der PBC-Patienten vor.

Auffällige Laborwerte können auf eine Reihe von Ursachen oder Erkrankungen hinweisen. Um Fehldiagnosen zu vermeiden, müssen diese immer zusammen mit körperlichen Untersuchungen und Symptomen fachärztlich beurteilt werden. Wenn allerdings im Blut sowohl AMA als auch eine erhöhte alkalische Phosphatase vorliegen, ist die Diagnose einer PBC praktisch gesichert.

Die Tabelle 1 gibt einen Überblick über Werte, die Ihr Arzt oder Ärztin ggf. untersucht:

## Bildgebung

PBC kann nicht durch bildgebende Verfahren diagnostiziert werden. Ein Ultraschall des Bauchraums kann aber Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin dabei helfen, andere Ursachen Ihrer Symptome auszuschließen.

Eine Bildgebung der Leber ist bei PBC ebenso sinnvoll wie bei anderen chronischen Lebererkrankungen, um eventuelle Anzeichen einer fortgeschrittenen Organschädigung festzustellen.

**Tabelle 1:** Überblick zu PBC-Laborwerten

Laborwert	Ergebnis	Verdacht	Diagnose	Prognose	Anmerkungen
AP	↑	✓	✓	✓	Hängt mit Voranschreiten der Krankheit zusammen
GOT/GPT (AST/ALT)	↑	✓		✓	Deutliche Erhöhungen können auf eine PBC mit zusätzlichen Eigenschaften einer AIH hinweisen
GGT	↑	✓			Kann auf Schädigung der Gallengänge hinweisen
IgM	↑	✓			Erhöhte Werte können auf PBC hinweisen
AMA (>1/40)	+		✓		Diagnostischer Beweis für PBC bei über 90% der Patienten, wenn diese im richtigen Kontext interpretiert wird
Spezifische ANA	+		✓		Spezifische Muster in der Immunofluoreszenz: perinukleäre Ränder, Nuclear dots-Autoantikörper, Centromer-Antikörper; liegen in 30% der Fälle vor
anti-gp210	+		✓	✓	Spezifische Merkmale der ANA
anti-sp100	+		✓		Spezifische Merkmale der ANA
Anti-Zentromere Antikörper	+			✓	Im Verlauf tritt oft ein Pfortaderhochdruck auf (portale Hypertension)
Bilirubin	↑			✓	Anstieg bei fortgeschrittener Lebererkrankung. Häufig Hinweis auf Zirrhose, außer bei PBC-Patienten mit Duktopenie (verminderte Gallengänge) ohne Zirrhose
Blutplättchen	↓			✓	Hinweis auf Zirrhose
INR	↑			✓	Hinweis auf Zirrhose
Albumin	↓			✓	Hinweis auf Zirrhose

AP: alkalische Phosphatase - ALT: Alaninaminotransferase - AST: Aspartat-Amino-Transferase - GGT: Gamma-Glutamyltranspeptidase - GOT: Glutamat-Oxalazetat-Transaminase - GPT: Glutamat-Pyruvat-Transaminase - IgM: Immunglobulin M - AMA: antimitochondriale Antikörper - ANA: antinukleäre Antikörper - INR: International Normalized Ratio.

## Einteilung der PBC-Stadien

Vor kurzem wurde mit dem »PBC Staging Score« ein neues Schema vorgestellt, um die Stadien und das Voranschreiten der PBC einzustufen. Dies hilft Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin einzuschätzen, wie sich Ihre Erkrankung in den nächsten zehn Jahren entwickeln könnte und wie hoch das Risiko einer Zirrhose und ihrer Komplikationen ist. Dieses neue Schema teilt die PBC in vier Stufen ein. Dabei wird vor allem die zunehmende Schädigung der Gallenwege berücksichtigt und ein Risiko-Score errechnet.

**Tabelle 2:** PBC Staging Score

Stufe	Beschreibung
1	kein oder nur minimales Voranschreiten
2	mildes Voranschreiten
3	mäßiges Voranschreiten
4	fortgeschrittenes Stadium, Hinweis auf Zirrhose

## Leberpunktion (Leberbiopsie)

Eine Leberbiopsie ist meistens für die PBC-Diagnose nicht nötig, weil Blutuntersuchungen die Diagnose normalerweise schon klar belegen können. Falls Ihre Laborwerte aber noch kein eindeutiges Ergebnis liefern, kann es sein, dass Ihr Arzt oder Ihre Ärztin eine Leberpunktion empfiehlt, um die PBC-Diagnose zu prüfen. Tabelle 3 führt die Erkrankungen auf, welche Ihr Arzt oder Ihre Ärztin mithilfe der Leberpunktion überprüfen wird.

**Tabelle 3:** Differenzialdiagnose von Gallengangsschäden durch Gewebeuntersuchung (Histologie) nach einer Leberpunktion

Nicht-eitrige Cholangitis
Primär biliäre Cholangitis (PBC)
Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)
Autoimmune Hepatitis
medikamentös-toxischer Leberschaden (DILI)
Sarkoidose
Fibrosierende obliterative Cholangitis
Sekundär sklerosierende Cholangitis
IgG4-assoziierte Cholangitis (IAC)
Sarkoidose
Andere Gallenwegserkrankungen (Cholangiopathien)
Gallenwegstumore (maligne Cholangiopathien)
Lymphome

# 5 Überwachung der PBC

---

**Das Ziel der PBC-Behandlung ist, Symptome zu begleiten und zu verhindern, dass die Lebererkrankung voranschreitet**

---

PBC schreitet sehr langsam voran. Dies erschwert es auch von ärztlicher Seite, den Erfolg oder Misserfolg einer Therapie zu beurteilen.

Ihr Arzt oder Ärztin wird verschiedene Untersuchungen durchführen, um einzuschätzen, wie sich Ihre Erkrankung voraussichtlich entwickeln wird und ob die Behandlung angepasst werden muss. Es gibt zwar keine Garantie, dass eine solche Voraussage komplett zutrifft, aber die Einschätzung beruht auf wissenschaftlichen Grundlagen. Insbesondere zwei Faktoren lassen sich anhand der Untersuchungsergebnisse besser einschätzen:

- **In welchem Stadium sich Ihre Erkrankung befindet:**

Wenn Sie in jüngerem Alter diagnostiziert werden (unter 45 Jahren) oder die Diagnose bereits in einem fortgeschrittenen Stadium gestellt wird, könnte es sein, dass Ihre Medikamente weniger wirksam sind.

- **Ob Sie auf UDCA ansprechen**

Wenn sich Ihre Blutwerte verbessern – wie z.B. die alkalische Phosphatase und das Bilirubin – ist der Verlauf Ihrer Erkrankung wahrscheinlich langsamer und diese hat ggf. auch weniger Symptome. Wenn Ihre Behandlung mit UDCA nicht wirkt, ist das Risiko höher, dass Sie Komplikationen der PBC erleiden.

Anhand dieser Faktoren kann Ihr Arzt oder Ihre Ärztin besser einschätzen, wie Ihre Erkrankung verlaufen könnte. In klinischen Studien können diese Blutuntersuchungen auch ermöglichen, Patienten korrekt einzustufen und genauere Forschungsergebnisse zur PBC zu erhalten.

## Wann werde ich untersucht?

Die europäische PBC-Leitlinie empfiehlt, dass Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wie folgt vorgehen sollte:

### Vor der Behandlung:

- Krankheitsstadium feststellen, bevor Ihre Therapie startet.

### Folgetermine:

- Krankheitsstadium erneut untersuchen und prüfen, ob sich daran etwas verändert hat.
- Je nach Krankheitsstadium und der Schwere Ihrer Symptome sollte ein personalisierter Behandlungs- und Terminplan für Sie erstellt werden
- Ihr Ansprechen auf UDCA sollte mit Blutuntersuchungen gemessen werden. Dies ist sehr wichtig. Gewöhnlich wird dies nach zwölf Monaten Behandlung überprüft, die Untersuchung kann aber auch schon nach sechs Monaten erfolgen.

## Wie laufen die Untersuchungen ab?

Je nach Schwere Ihrer Erkrankung sollten folgende Untersuchungen gemacht werden:

- **Blutuntersuchungen:** Diese sollten alkalische Phosphatase (AP), Bilirubin, Albumin, GOT, GPT und Blutplättchenzahl enthalten
- **Elastographie:** diese wird auch als transiente Elastographie bezeichnet; hiermit wird die Steifigkeit der Leber gemessen. Je elastischer die Leber, desto gesünder ist sie.
- **Leberpunktion/Leberbiopsie:** Hiermit lässt sich Ihr Lebergewebe untersuchen. Falls eine Elastographie verfügbar ist, wird eine Punktion aber in der Regel eher nicht empfohlen.

Die Tabellen 4 und 5 zeigen, was Ihr Arzt oder Ihre Ärztin mit den Untersuchungen herausfinden möchte:

Wenn Ihre Testergebnisse zeigen, dass Ihre PBC sich in einem frühen Stadium befindet und wenn nach einem Jahr UDCA-Therapie Ihre alkalische Phosphatase weniger als 1,5-fach erhöht und auch Ihr Bilirubin normal sind, ist Ihre Lebenserwartung wahrscheinlich genauso gut wie bei einer gesunden Person ohne PBC.

Eventuell benutzen Ihr Arzt oder Ihre Ärztin auch einen sogenannten Risiko-Score, um Ihre Laborwerte in ihrer Gesamtheit zu interpretieren. Weitere Informationen in englischer Sprache finden Sie unter folgenden Links:

GLOBE-Score:  
[www.globalpbc.com/globe](http://www.globalpbc.com/globe)

UK-PBC Risk Score:  
[www.uk-pbc.com/resources/tools/riskcalculator](http://www.uk-pbc.com/resources/tools/riskcalculator)

Tabelle 4

Untersuchung	Frühstadium	fortgeschrittene Erkrankung
Im Blutserum: Bilirubin und Albumin	beide normal	mindestens ein Wert abnormal
Elastographie: Messung der Lebersteifigkeit	weniger als oder höchstens 9.6 kPa	mehr als 9.6 kPa
Leberbiopsie (falls ärztlich empfohlen)	keine oder milde Fibrose	fortgeschrittene Fibrose oder Zirrhose

Tabelle 5

Untersuchung	geringes Risiko eines Voranschreitens	hohes Risiko eines Voranschreitens
Blutserum: Bilirubin, Albumin, GOT, GPT, Blutplättchenzahl	normal	nicht normal

# 6 Behandlung

---

**Es gibt wirksame Therapien für die PBC. Zudem gibt es Fortschritte bei der Erforschung neuer Behandlungsmöglichkeiten.**

---

## **Ursodeoxycholsäure (UDCA)**

Die empfohlene Standardtherapie für alle Patienten mit PBC besteht in Ursodeoxycholsäure (UDCA oder »Urso«). Ihr Arzt oder Ihre Ärztin sollten Ihnen diese Behandlung nach der Diagnose umgehend anbieten. UDCA ist eine natürlich vorkommende Gallensäure, welche in geringen Mengen bei Menschen und auch bei bestimmten Gattungen von Bären gefunden wird. UDCA wird als Kapsel oder Tablette gegeben.

Wenn Ihre Erkrankung gut auf UDCA anspricht, müssen Sie diese lebenslang weiter einnehmen. Widerstehen Sie der Versuchung, die Therapie abzusetzen, wenn Sie eine Verbesserung Ihrer Krankheit oder Ihrer Laborwerte bemerken. Dies liegt an Ihrem Medikamenten und Ihr Zustand kann sich wieder verschlechtern, wenn Sie aufhören, die Medikamente zu nehmen.

UDCA ist am wirksamsten, wenn die Dosis an Ihr Körpergewicht angepasst wird. Daher sollte Ihr Gewicht regelmäßig überwacht und die Dosis an eventuelle Gewichtsveränderungen angepasst werden. Dies ist äußerst wichtig: Studien haben gezeigt, dass eine falsche Dosierung die Therapie unwirksam machen und sogar Ihre Lebenserwartung beeinflussen kann.

Die empfohlene UDCA-Dosis liegt bei täglich 13 bis 15 mg pro Kilogramm Körpergewicht.

UDCA ist in verschiedenen Formen verfügbar, darunter Dosierungen von 150 mg, 250 mg, 300 und 500 mg. Wenn Ihnen die tägliche Einnahme mehrerer Tabletten schwerfällt, fragen Sie Ihren Arzt oder Ihre Ärztin, ob Sie stattdessen eine Einzeltablette mit höherer Dosierung erhalten können.

## **Obeticholsäure (OCA)**

Wenn Ihre Erkrankung nicht alleine auf UDCA anspricht, könnte Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen möglicherweise einen Behandlungsversuch mit Obeticholsäure (OCA) empfehlen. Dies kann Laborwerte wie GPT und AP bei Patienten verbessern, die zuvor nicht auf UDCA allein angesprochen haben. Derzeit (April 2019) ist OCA die einzige zugelassene Zweittherapie nach UDCA. In klinischen Studien konnte OCA Leberwerte bei der großen Mehrheit der Patienten (87%) verbessern und erreichte bei 50% der Patienten das Studienziel, mehrere Werte (vor allem AP und Bilirubin) gleichzeitig zu verbessern bzw. zu stabilisieren.

OCA sollte in der Regel gemeinsam mit UDCA gegeben werden. Sie können OCA allein einnehmen, falls Sie UDCA nicht vertragen haben.

Wahrscheinlich erhalten Sie zunächst eine Dosis von 5 mg pro Tag. Wenn Sie diese gut vertragen, kann die Dosis nach sechs Monaten auf 10 mg täglich gesteigert werden. OCA kann Juckreiz auslösen oder verstärken. Viele Betroffene kommen mit diesem aber zurecht. Manchmal werden zusätzliche Medikamente zur Behandlung des Juckreizes empfohlen (z.B. Rifampicin).

**Wichtiger Hinweis:** Wenn Sie eine fortgeschrittene Zirrhose haben (Stadium Child-Pugh B oder C), verstoffwechselt Ihre Leber das OCA langsamer. Deswegen müssen Sie hier eine deutlich niedrigere OCA-Dosis einnehmen: nicht täglich, sondern einmal pro Woche, mit einer Anfangsdosis von 5 mg. Eine höhere Dosierung kann Ihnen schaden und schlimmstenfalls sogar zum Leberversagen führen.

Einige Ärzte und Ärztinnen bieten außerdem Fibrate und teilweise Budesonid als Zweitlinientherapie für PBC an, wenn UDCA alleine nicht ausreicht. Hier ist es wichtig zu wissen, dass diese Substanzen zur Behandlung der PBC bisher nicht zugelassen sind.

# 7 PBC und Schwangerschaft

---

Die meisten PBC-Patientinnen sind bei der Diagnose nicht mehr im gebärfähigen Alter. PBC kann jedoch auch jüngere Frauen betreffen. Sie können mit PBC schwanger werden und gesunde Kinder bekommen; eine sorgfältige Überwachung der Schwangerschaft ist aber sinnvoll.

---

Wenn Sie einen Kinderwunsch haben, empfehlen wir Ihnen, dass Sie mit Ihrem PBC-Arzt oder Ärztin über mögliche Risiken sprechen, und wie Ihre Erkrankung während der Schwangerschaft und nach der Geburt überwacht und behandelt werden soll.

Das Wissen zu PBC und Schwangerschaft ist begrenzt, aber Experten gehen davon aus, dass die UDCA-Einnahme während der Empfängnis, der Schwangerschaft und nach der Geburt sicher und unproblematisch ist. Rifampicin (ab dem dritten Trimenon) und Chlostyramin, welche gegen Juckreiz eingesetzt werden, gelten ebenfalls als unbedenklich.

In seltenen Fällen, wo der Juckreiz während der Schwangerschaft unerträglich wird, kann eine sogenannte Plasmapherese helfen. Hierbei wird Ihr Blut gefiltert, um Plasma zu entziehen, und die verbliebenen Zellen werden zurück in Ihren Blutkreislauf gespeist.

Wenn Ihr Gallefluss stark vermindert oder blockiert ist (Cholestase), sollten Sie besonders darauf achten, dass kein Mangel an fettlöslichen Vitaminen entsteht (Vitamin A, D, E und K). Einige Patientinnen hatten in der späten Schwangerschaft und nach der

Entbindung häufiger eine Cholestase, daher sollten Sie während dieser Zeit sorgfältig überwacht werden.

Vor einer Schwangerschaft sollte Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen ein individuell auf Sie zugeschnittenes Programm zur Vorbereitung empfehlen. Wenn Sie aufgrund einer Zirrhose hohen Blutdruck in der Leber haben (Pfortaderhochdruck), können eher Probleme während der Schwangerschaft auftreten. In dem Fall sollten Sie besonders engmaschig betreut werden. Aufgrund der Schwangerschaft kann der Blutdruck weiter steigen und dazu führen, dass Blutgefäße oder Venen verletzt werden oder platzen, wodurch es zu inneren Blutungen kommen kann. Falls dieses Risiko Sie betrifft, sollte Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen im zweiten Trimenon anbieten, den Zustand Ihrer Venen mithilfe eines Endoskops zu untersuchen.

Ein Endoskop ist eine dünne, flexible und beleuchtete Röhre, mit deren Hilfe Ihr Arzt oder Ihre Ärztin eine winzige Kamera in Ihre Speiseröhre, Ihren Magen und den Anfang Ihres Dünndarms einführt. Die Bilder werden auf einen Bildschirm übertragen, mit dem Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihre Situation beurteilen können.



# 8 Umgang mit Symptomen

**PBC kann lange symptomlos und unentdeckt bleiben. Viele Betroffene haben jedoch eine ganze Reihe von Beschwerden, die jederzeit eintreten und den Alltag einschränken können.**

Mögliche Symptome einer PBC sind z. B. folgende:

- Juckreiz
- Müdigkeit
- trockener Mund, Augen und Intimbereich (Sicca-Komplex)
- Knochen- und Gelenkschmerzen
- Magenschmerzen
- Restless Legs: unruhige Beine beim Liegen

Die PBC-Therapie schützt die Leber, aber verbessert leider nicht die Symptome; diese können aber mit dem richtigen Vorgehen oft behandelt und gelindert werden. Nicht alle Kliniken und Praxen sind in der Behandlung von PBC-Symptomen erfahren; dieser Ratgeber bietet Ihnen Tipps, wie Sie bestmöglich mit Ihren Symptomen umgehen können.

Bitten Sie Ihren Arzt oder Ihre Ärztin um Rat, wenn Sie Symptome haben oder wenn sich diese verändern. Eventuell erhalten Sie einen Fragebogen, um den Einfluss der PBC auf Ihr Leben besser einschätzen zu können.

## Umgang mit Juckreiz

Juckreiz ist ein häufiges PBC-Symptom, obwohl es nicht alle betrifft. In manchen Fällen kann sich der Juckreiz verbessern, obwohl die Lebererkrankung voranschreitet. PBC-bedingter Juckreiz kann oft behandelt und gelindert werden, aber es gibt nicht die eine Juckreiztherapie, die allen Betroffenen gleichermaßen hilft. Stattdessen sollte Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihre individuelle Situation berücksichtigen.

Möglicherweise wird Ihr Juckreiz durch einen Gallestau ausgelöst (Cholestase), bei welchem die Gallengänge in Ihrer Leber blockiert sind. Dies kann z. B. durch Gallensteine oder Komplikationen Ihrer PBC geschehen. Besonders starker Juckreiz kann bei einer Form der PBC auftreten, welche als »duktopenische Variante« bezeichnet wird, bei der ein Großteil der Gallengänge in der Leber verschwunden ist.

Verschiedene Medikamente können Juckreiz lindern, aber sind nicht für alle Betroffenen gleichermaßen geeignet und wirksam. Mitunter können sogar schon einfache praktische Maßnahmen eine Erleichterung bringen.

- Hautcremes und Haferflockenextrakt können trockene oder entzündete Haut beruhigen.
- Kalte Bäder oder Duschen können helfen, insbesondere falls Ihr Juckreiz durch Hitze ausgelöst wird.
- Wenn Hautkratzen zur Sucht wird und Ihre Haut schädigt, kann ggf. auch professionelle psychologische Unterstützung helfen.
- Mitunter steckt auch eine andere Ursache als die PBC dahinter, z.B. Nahrungsmittel- und andere Allergien. Bei Verdacht bitten Sie Ihren Arzt oder Ihre Ärztin, Sie auf solche Allergien zu untersuchen.

## Medikamente

Es gibt verschiedene Medikamente gegen Juckreiz, welche Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen ggf. verschreiben kann. Alle diese Medikamente haben Vor- und Nachteile und nicht jedes wird bei Ihnen wirken. Meistens werden die Medikamente nacheinander in der unten aufgeführten Reihenfolge verschrieben. Seien Sie bereit, eventuell mehrere Arzneimittel auszuprobieren, bis sich eines findet, das bei Ihnen gut wirkt.

### a) Gallensäurebinder

Diese Arzneimittel werden oft als erstes verschrieben. Ihr Wirkmechanismus besteht darin, dass sie die Gallensäuren in Ihrer Leber binden, falls diese für Ihren Juckreiz verantwortlich ist. Hier sind einige Beispiele:

- **Cholestyramin** – dieses sollte Ihnen als erstes angeboten werden. Auch wenn es nicht bei allen Betroffenen wirkt, haben die meisten keine Probleme bei der Einnahme. Mögliche Nebenwirkungen umfassen Völlegefühl und Verstopfung. Wechselwirkungen mit Ihren anderen Medikamenten sind möglich; besprechen Sie dies unbedingt mit Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin.
- **Colesevelam** – dieses hat weniger Nebenwirkungen, aber seine Wirksamkeit ist nicht eindeutig geklärt. Bei einigen Betroffenen führte dieses Arzneimittel zu einem besseren Befinden und konnte laut Laboruntersuchungen erfolgreich die Gallensäuren

im Blut verringern. In einer kontrollierten Vergleichsstudie wirkte die Substanz jedoch nicht besser als ein Scheinmedikament (Placebo).

Wenn Sie Gallensäurebinder einnehmen, sollten Sie Folgendes beachten:

- Sie können die Wirksamkeit anderer Medikamente verringern oder aufheben, wenn Sie diese gleichzeitig einnehmen.
- Nehmen Sie diese daher zwei bis vier Stunden ein, bevor Sie andere Medikamente wie UDCA oder OCA nehmen.
- Bitten Sie Ihren Arzt oder Ihre Ärztin um Rat, wann genau Sie Ihre Medikamente einnehmen sollen.

### b) Antibiotika

Wenn Gallensäurebinder nicht gegen Ihren Juckreiz wirken, kann Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen ggf. stattdessen **Rifampicin** verschreiben. Dies ist ein Antibiotikum, welches eigentlich gegen bakterielle Infektionen eingesetzt wird. Es kann auch Juckreiz verbessern, indem es einen bestimmten Rezeptor in Ihrem Körper hemmt, welcher wahrscheinlich eine Rolle bei diesem Symptom spielt. Die empfohlene Dosis liegt bei 150 bis 300 mg täglich.

Wir wissen durch klinische Studien, dass Rifampicin gegen Juckreiz wirksam ist, der bei PBC und anderen cholstatischen Erkrankungen entstehen kann. Leider kann Rifampicin Nebenwirkungen haben, auch wenn diese nicht immer auftreten. Mögliche Nebenwirkungen umfassen Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, Appetitverlust und erhöhte Körpertemperatur. Eventuell verfärben sich auch einzelne Körperflüssigkeiten orange-rot: Dies kann den Urin, Schweiß und Tränen betreffen. Wenn dies auch Ihnen passiert, lassen Sie sich dadurch nicht verunsichern. Es ist eine häufige Erscheinung und sieht seltsam aus, ist aber kein Anlass zur Sorge.

Manche Patienten haben jedoch ernste Nebenwirkungen wie z.B. verminderte rote Blutzellen, schlechtere Blutgerinnung oder sogar Leberschäden. Falls Sie Rifampicin einnehmen, wird Ihr Arzt oder Ihre Ärztin

regelmäßig Ihr Blut untersuchen. Die erste Untersuchung sollte nach sechs und die zweite nach zwölf Wochen erfolgen. Wenn hier irgendwelche neuen Probleme auftreten, müssten Sie ggf. die Rifampicin-Einnahme beenden und etwas anderes einnehmen.

### c) Orale Opiat-Antagonisten

Falls Gallensäurebinder und/oder Rifampicin bei Ihnen nicht funktionieren oder zu viele Nebenwirkungen haben, können orale Opiat-Antagonisten eine weitere Therapiemöglichkeit sein. Dazu gehören **Naltrexon** und **Nalmefen**, welche den Juckreiz verringern, aber auch Neben- und Langzeitwirkungen haben können.

Naltrexon zunächst in niedriger Dosis einzunehmen kann solche Nebenwirkungen verhindern, welche sich ähnlich wie Entzündungserscheinungen oder Grippe anfühlen können. Auch die Schmerzempfindlichkeit kann ggf. erhöht sein

## Experimentelle Behandlungen

### Experimentelle medizinische Behandlungen

Mehrere andere Arzneimittel haben im Einzelfall gegen Juckreiz geholfen. Allerdings fehlen hier überzeugende Daten aus großen Studien, daher empfiehlt die europäische Lebergesellschaft diese Therapien nicht offiziell.

- selektive Serotonin-Wiederaufnahmehemmer (SSRI), z.B. **Sertralin**: Sertralin verbesserte den Juckreiz in einer kleinen Studie und Patienten fühlten sich besser als mit Placebo. Es ist nicht geklärt, auf welche Art SSRI gegen den Juckreiz bei PBC wirken. Möglicherweise reduzieren die Medikamente bestimmte Juckreiz-Signale im Gehirn, sodass auch der gefühlte Juckreiz geringer wird. Als Nebenwirkung können SSRI eine Mundtrockenheit auslösen oder verstärken, die bei PBC ohnehin ein häufiges Symptom ist.

- **Gabapentin** (gegen Krampfanfälle bei Epilepsie) und **Antihistaminika** wurden ebenfalls eingesetzt. Diese müssen aber besser untersucht werden, bevor diese empfohlen werden können. Gabapentin wirkte in einer kontrollierten Studie nicht besser als Placebo, allerdings berichten einzelne Betroffene über ein besseres Befinden. Ähnlich sieht es bei Antihistaminika aus: Erfahrungsberichten zufolge konnten diese durch ihre beruhigende und betäubende Wirkung ebenfalls den Juckreiz lindern

### Experimentelle physische Methoden

Physische Methoden wurden in der Vergangenheit ebenfalls gegen PBC-bedingten Juckreiz eingesetzt:

- **Ultraviolette (UV) Lichttherapie und Leberdialyse** haben in Einzelfällen gegen Juckreiz geholfen.
- Eine **Leberdialyse** kann auch sehr starken Juckreiz lindern, selbst nachdem andere Behandlungen versagt haben. Der Juckreiz kann jedoch zurückkehren, was eventuell eine Wiederholung der Prozedur nötig macht. Diese ist sehr teuer und die Frage einer Kostenübernahme sollte im Einzelfall zunächst mit der Krankenkasse geklärt werden.

### Lebertransplantation

Die Leber zu transplantieren ist der letzte Ausweg gegen unerträglichen Juckreiz, wenn alle anderen Behandlungen versagt haben. Normalerweise ist eine Lebertransplantation Personen vorbehalten, welche eine fortgeschrittene Leberkrankheit haben und bei denen ein Leberversagen droht. Ausnahmen können jedoch in Einzelfällen gemacht werden, wenn alle anderen Therapien gegen Juckreiz und sogar experimentelle Therapien in Studien versagt haben. Betroffene berichten, dass der Juckreiz hierdurch rasch verschwindet – oft schon in den ersten 24 Stunden nach der Lebertransplantation.

## Umgang mit Müdigkeit (Fatigue)

Fatigue ist ein häufiges PBC-Symptom: Mehr als die Hälfte der PBC-Patientinnen und Patienten fühlen sich müde und erschöpft. In einem von fünf Fällen ist die Fatigue so extrem ausgeprägt, dass die Lebensqualität erheblich leidet.

Es gibt noch keine allgemein wirksame Therapie gegen PBC-bedingte Müdigkeit. Um Ihren Zustand zu verbessern, sollte Ihr Arzt oder Ihre Ärztin nach anderen möglichen Ursachen suchen und diese, falls möglich, behandeln. Hierzu gehören:

- Mangel an roten Blutkörperchen (Anämie)
- Schilddrüsenunterfunktion (Hypothyreose)
- Schlafstörungen (z.B. wegen Juckreiz)

Ihr Arzt oder Ihre Ärztin sollte Sie auch zu Bewältigungsstrategien beraten, um sozialen Rückzug und Depressionen zu vermeiden, da diese ebenfalls zu erheblicher Müdigkeit beitragen können.

## Umgang mit trockenen Schleimhäuten (Sicca-Syndrom)

Möglicherweise erleben Sie trockene Augen, einen trockenen Mund, Schluckbeschwerden oder Trockenheit in der Vagina. Dies wird als Sicca-Syndrom bezeichnet, gegen welches es Therapiemöglichkeiten gibt. Bitte informieren Sie Ihren Arzt oder Ihre Ärztin, falls Sie solche Symptome haben.

Oft helfen künstliche Tränen bzw. Speichel gegen die Augen- oder Mundtrockenheit. Wenn diese nicht ausreichen, können auch stärkere Medikamente wie z.B. **Pilocarpin** oder **Cevimelin** eingesetzt werden. Dies sind sogenannte Muskarinrezeptor-Agonisten.

Wenn Ihr Mund sehr trocken ist, steigt damit Ihr Kariesrisiko. Daher ist eine gute Zahnpflege mit regelmäßigem Putzen und Reinigen der Zahnzwischenräume ebenso wichtig wie regelmäßige Zahnarztbesuche. Eventuell steigt auch das Risiko von Pilzinfektionen im Mund, welche auch als orale Kandidamykose bezeichnet werden. Bitte informieren Sie Ihren Arzt oder Ihre Ärztin,

wenn Sie Veränderungen in Ihrem Mund beobachten wie z.B.:

- Risse in den Mundwinkeln
- unangenehmer Geschmack im Mund
- wundige Zunge oder Zahnfleisch
- Schwierigkeiten beim Essen oder Trinken.

Gegen Trockenheit in der Vagina sind spezielle feuchtigkeitsspendende Cremes breit verfügbar. Östrogencremes können ebenfalls eingesetzt werden; diese sind für Ihre Leber unbedenklich, aber bitte holen Sie ärztlichen Rat ein, ob diese in Ihrer Situation sinnvoll sind.

Wenn diese Tipps für Sie nicht funktionieren, gibt es weitere Möglichkeiten. Es gibt spezielle Leitlinien zur Behandlung des Sicca-Syndroms und ggf. können Sie auch zu einem entsprechend versierten Facharzt oder Fachärztin überwiesen werden.

## Andere Symptome

Ein weiteres mögliches Symptom ist das sogenannte **Raynaud-Syndrom**, welches bei etwa einem Viertel der PBC-Patienten auftritt. Dabei sind die Finger und Zehen, manchmal auch Nase und Ohren sehr kälteempfindlich. Dies liegt daran, dass die Arterien beim Raynaud-Syndrom nicht mit Kälte umgehen können und sich plötzlich zusammenziehen. Hierdurch verfärben sich die Finger zunächst weiß, dann blau und schließlich rot, wenn diese wieder durchblutet werden. Es können auch unangenehme Gefühle wie Schmerzen, Brennen oder Kribbeln auftreten.

Wenn ein Raynaud-Syndrom nur mild ausgeprägt ist, reicht es mitunter schon aus, sich warmzuhalten: Tragen Sie Handschuhe, benutzen Sie Handwärmer und meiden Sie kalte Umgebungen. Bei stärkeren Raynaud-Symptomen kann Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen ggf. bestimmte Arzneimittel verschreiben, die als Vasodilatoren bezeichnet werden und dem Zusammenziehen der Arterien entgegenwirken. Manche Patienten haben sehr schwere Symptome bis hin zu Geschwüren an den Fingern und

anderen Extremitäten. Etwa jede(r) zwölfte PBC-Patient(in) leidet an einem sogenannten **CREST-Syndrom**, welches das Bindegewebe in mehreren Organen betreffen kann. Mögliche Symptome eines CREST umfassen folgende Beschwerden:

- Kalkeinlagerungen unter der Haut
- Raynaud-Syndrom
- erweiterte Arterien
- dickere und gespannte Haut
- Hautgeschwüre
- Probleme beim Schlucken.

Wenn Sie diese Symptome haben, fragen Sie Ihren Hepatologen oder Ihre Hepatologin um Rat oder bitten Sie um Überweisung in eine Fachpraxis oder Klinik für Rheumatologie für weitere Beratung.



# 9 Umgang mit Komplikationen

**PBC kann mit einer Reihe von Komplikationen einhergehen. Ihr Arzt oder Ihre Ärztin können Sie auf verschiedene Art beim Umgang mit diesen unterstützen.**

## Osteoporose

Osteoporose ist eine Knochenerkrankung, bei welcher Ihr Körper zuviel Knochen abbaut, zu wenig aufbaut, oder beides. Hierdurch können die Knochen brüchiger werden und bei Stürzen brechen, bei schwerer Osteoporose sogar durch Niesen oder kleine Stöße.

Osteoporose ist eine häufige Komplikation bei PBC. Entgegenwirken können Sie dieser durch eine gute Ernährung, Übungen mit Gewichten und indem Sie nicht rauchen bzw. damit aufhören. Möglicherweise empfiehlt Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen Calcium-Supplemente (falls Sie keine Probleme mit Nierensteinen haben) und Vitamin D.

Bisphosphonate (Medikamente gegen Knochenausdünnung) konnten in mehreren Studien erfolgreich bei PBC-Patienten zum Knochenaufbau beitragen. Besonders erfolgreich war die wöchentliche Gabe von Alendronat oder die monatliche Gabe von Ibandronat.

## Reduzierte Vitaminaufnahme

PBC-Patientinnen und Patienten, vor allem solche mit längeren Phasen von Gelbsucht, haben mitunter Probleme, fettlösliche Vitamine aufzunehmen (Vitamin A, D, E und K).

Möglicherweise empfiehlt Ihr Arzt oder Ihre Ärztin Ihnen Supplemente, dies muss aber individuell entschieden werden.

## Hyperlipidämie

Wenn die Triglyzeride oder das Cholesterin im Blut zu hoch sind, nennt man dies Hyperlipidämie oder Hyperlipoproteinämie. Diese geht oft mit einem erhöhten Risiko für Herz-Kreislauferkrankungen einher, wie z.B. Herzinfarkte, Angina, Schlaganfälle und verengte Blutgefäße in den Beinen. Eine Hyperlipidämie kann aber auch aufgrund eines Gallestaus im Rahmen der PBC auftreten, bedeutet also nicht immer, dass Sie ein erhöhtes Risiko von Herz-Kreislauferkrankungen haben müssen.

Wenn Sie PBC und gleichzeitig ein niedriges HDL-Cholesterin und ein hohes LDL-Cholesterin haben, empfiehlt die EASL-Leitlinie die Einnahme von Cholesterinsenkern als Teil Ihres personalisierten Behandlungsplans.

## Krampfadern in Speiseröhre und Magen

PBC-Patientinnen und Patienten können einen Bluthochdruck in der Pfortader entwickeln, der auch als »portale Hypertension« bezeichnet wird. Dieser entsteht in der Pfortader, durch die Blut aus dem

Verdauungstrakt in Ihre Leber fließt. Pfortaderhochdruck entsteht häufig durch eine Vernarbung des Lebergewebes (Zirrhose), welche durch langjährige Entzündung der Leber entstehen kann. Ihr Risiko eines Pfortaderhochdrucks ist erhöht, wenn Ihre Laborwerte ein erniedrigtes Albumin, ein erhöhtes Bilirubin und/oder eine erhöhte INR zeigen; INR steht für »International Normalised Ratio« - hiermit wird die Blutgerinnungszeit gemessen. Männer sind zudem mehr gefährdet als Frauen, einen Pfortaderhochdruck zu entwickeln.

Pfortaderhochdruck kann sich auch durch vergrößerte oder angeschwollene Krampfadern in Ihrer unteren Speiseröhre zeigen, welche Ihren Hals mit dem Magen verbindet. Auch im Magen können sich solche Krampfadern bilden. Krampfadern in der Speiseröhre werden als Ösophagusvarizen bezeichnet, im Magen als Fundusvarizen.

Bei Verdacht sollte Ihr Arzt oder Ihre Ärztin dies mit einer sogenannten gastrointestinalen Endoskopie untersuchen. Hierbei wird eine dünne, biegbare, erleuchtete Röhre (Endoskop) durch Ihren Mund in die Speiseröhre, Ihren Magen und den Anfang Ihres Dünndarms eingeführt.

Varizen werden oft mit blutdrucksenkenden Medikamenten behandelt, oder indem die Krampfadern mit Gummibändern abgebunden werden, um Blutungen zu vermeiden. Diese sogenannte Gummibandligatur kann während der Endoskopie durchgeführt werden. Wenn Ihre Krampfadern bluten, kann Ihr Arzt oder Ihre Ärztin diese Blutung u.a. mithilfe eines winzigen Ballons stoppen, welcher in die blutende Krampfader eingeführt und aufgebläht wird.

Generell kann auch der Pfortaderhochdruck durch eine Kurzschlussverbindung ausgeglichen werden (TIPS).

## Hepatozelluläres Karzinom (HCC)

Das Leberzellkarzinom ist ein bösartiger Tumor der Leberzellen und eine der gefährlichsten Komplikationen einer PBC. Diese

Krebsart wird bei Männern häufiger gefunden.

Es gibt mehrere Behandlungsmöglichkeiten des HCC. Wenn dies machbar ist, sollte der Tumor komplett zerstört bzw. entfernt werden, um eine Heilung zu erreichen. Dies ist möglich, wenn ein Tumor chirurgisch entfernt werden kann (Resektion) oder wenn eine Transplantation der ganzen Leber durchführbar ist. Auch mit Verschmören des Tumors durch eine Mikrowellen- oder Radiofrequenzablation kann ein HCC mitunter ganz zerstört werden.

In vielen Fällen ist eine chirurgische Entfernung des HCC und auch eine Transplantation jedoch nicht möglich, z.B. weil der Tumor ungünstig sitzt, zu groß ist, es zu viele Tumorherde gibt und/oder der Krebs bereits gestreut hat.

In diesem Fall werden andere Therapien angewendet, welche palliativ sind und Lebenszeit verlängern, indem sie das Wachstum verzögern bzw. Tumoren teilweise zerstören; diese Verfahren führen jedoch nicht zur Heilung. Hierzu gehören z. B. die transarterielle Chemoembolisation (TACE), SIRT oder eine systemische Therapie, z. B. mit Sorafenib, Lenvatinib oder Cabozantinib.

## Lebertransplantation

Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wird Ihnen ggf. eine Lebertransplantation empfehlen, wenn Ihre Leber irreparabel geschädigt ist und ein Lebersversagen droht. In Einzelfällen kann auch bei unstillbarem Juckreiz eine Transplantation erfolgen, wenn sonst keine Behandlung mehr anspricht.

Eine Lebertransplantation ist keine Garantie, dass Ihre PBC damit verschwindet. Die Autoantikörper bleiben im Blut und etwa 20% der Transplantierten entwickeln erneut PBC-typische Schädigungen in der neuen Leber.

Nach einer Lebertransplantation erhalten Sie Medikamente, welche Ihr Immunsystem unterdrücken (Immunsuppressiva wie Cyclosporin, Tacrolimus, Cortison u.a.).

Diese sollen verhindern, dass Ihr Körper die neue Leber abstößt. Unter Tacrolimus wurden etwas häufiger PBC-Rückfälle nach der Transplantation beobachtet. Derzeit gibt es aber noch nicht genug Daten, um ein bestimmtes Immunsuppressivum mehr als andere zu empfehlen.

Die Einnahme von UDCA nach der Lebertransplantation kann Leberwerte senken, allerdings gibt es derzeit nicht genug Daten zur Frage, ob dies das Rückfallrisiko senkt,

sodass eine UDCA-Einnahme nach der Transplantation derzeit nicht generell empfohlen wird. Falls die PBC wieder auftritt, wird jedoch auch die UDCA-Einnahme wieder fortgesetzt.

Nach der Transplantation ist das Risiko für eine Osteoporose erhöht. Ihr Arzt oder Ihre Ärztin sollte Ihre Knochendichte deshalb im Blick behalten und Sie ggf. im Umgang damit unterstützen.





# 10 Betreuung und Unterstützung

Die ärztliche Betreuung einer PBC ist komplex, da Patientinnen und Patienten je nach Krankheitsrisiko und Symptombelastung unterschiedliche Bedürfnisse haben.

## Bei wem werde ich betreut?

Der Verlauf und das Stadium Ihrer PBC ist dafür entscheidend, wer für Ihre Betreuung zuständig ist. Das Spektrum reicht von einer hausärztlichen Betreuung bis hin zu einer fachärztlichen Betreuung in einem Transplantationszentrum. Ihr betreuender Arzt oder Ärztin sollte Sie mindestens einmal jährlich zu einem Termin einbestellen und überprüfen, ob sich Ihre Bedürfnisse aufgrund Ihres Verlaufs und Ihrer Symptomatik verändert haben. Dies sollte Teil einer strukturierten, lebenslangen Begleitung sein, welche auf Ihren persönlichen Krankheitsverlauf zugeschnitten ist.

## Grundsätze der PBC-Versorgung

Ihr Arzt oder Ihre Ärztin sollten folgende Behandlungsstandards einhalten, welche international für PBC empfohlen werden:

- Alle Personen mit Verdacht auf PBC sollten mit Ultraschall untersucht werden, um andere Gründe eines Gallestaus auszuschließen.
- Ursodeoxycholsäure (UDCA) in einer Dosierung von täglich 13-15 mg pro Kilogramm Körpergewicht sollte für alle PBC-Patientinnen und Patienten die Ersttherapie sein.
- Nach dem ersten Jahr der UDCA-Therapie sollte mit Blutuntersuchungen überprüft werden, wie das individuelle Risiko einer fortschreitenden Erkrankung einzuschätzen ist.
- Alle Patienten sollten nach Symptomen befragt werden, insbesondere Juckreiz, Sicca-Syndrom und Müdigkeit, um die Auswirkungen der PBC auf die Lebensqualität zu beurteilen und ggf. weitere Untersuchungen und Behandlungen einzuleiten.
- Um im Fall der Fälle die Chancen auf eine rechtzeitige Transplantation zu erhöhen, sollten Anzeichen einer fortgeschrittenen Lebererkrankung mit einem Hepatologen oder einer Hepatologin besprochen werden, die an ein Lebertransplantationsprogramm angeschlossen sind. Solche Anzeichen umfassen ein erhöhtes Bilirubin, Blutungen aus Krampfadern, Flüssigkeit im Bauchraum oder Zustände von Verwirrtheit.
- Das Osteoporose-Risiko sollte bei jeder PBC eingeschätzt und gemäß den deutschen Leitlinien (z.B. auf awmf.org) überwacht und bei Bedarf behandelt werden.
- In einigen Fällen bestehen neben der PBC auch Anzeichen einer autoimmunen Hepatitis (AIH); bei einem entsprechenden Verdacht ist eine Leberpunktion für die Diagnose notwendig.

## Selbsthilfe

Wir empfehlen Ihnen, auch Kontakt mit Selbsthilfevereinen oder -gruppen aufzunehmen, welche Ihnen mit weiteren Informationen über PBC, ihre Behandlungsmöglichkeiten und Umgang mit Symptomen helfen können. In Deutschland gibt es derzeit

nur wenige örtliche Patientengruppen. Die Deutsche Leberhilfe e.V. ist als Patientenorganisation einer der Ansprechpartner für PBC (Tel.: 0221/2829980, leberhilfe.org, info@leberhilfe.org), ebenso wie die Webseite [www.pbcnews.info](http://www.pbcnews.info) der Leberhilfe Projekt gUG.



# 11 Zusammenfassung

**PBC ist eine autoimmune Lebererkrankung, bei der die Galle nicht mehr ungehindert von der Leber in den Verdauungstrakt fließt. Sie betrifft überwiegend Frauen über 40 Jahren. Die Therapie ist nicht heilend, kann aber verhindern, dass die Erkrankung zum Endstadium voranschreitet und eine Lebertransplantation nötig wird. Die Standardtherapie schützt die Leber, aber lindert nicht die Symptome; Symptome müssen ggf. zusätzlich behandelt werden.**

Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wird Ihre PBC vermutlich anhand von Blutwerten und Ultraschall stellen. Nur falls diese Untersuchungen kein klares Bild ergeben, kann zusätzlich eine Leberpunktion notwendig werden. Sowohl bei der Diagnose als auch während der Behandlung sollte Ihr individuelles Risiko eingeschätzt werden, dass die Erkrankung voranschreitet. Die meisten PBC-Patientinnen sind bei der Diagnose nicht mehr im gebärfähigem Alter. Für jüngere Frauen mit Kinderwunsch sollte die PBC jedoch kein Hindernis sein, schwanger zu werden und ein gesundes Kind zur Welt zu bringen – hier ist aber eine sorgfältige Überwachung empfohlen.

Als Ersttherapie sollte Ihnen Ursodeoxycholsäure (UDCA) verschrieben werden; die Dosis wird je nach Körpergewicht angepasst. Wenn UDCA alleine nicht genügend anspricht, gibt es mit Obeticholsäure nun ein zugelassenes Zweitmedikament; weitere, für andere Erkrankungen bereits zugelassene Medikamente (z.B. Fibrate) werden in

Studien für PBC ebenso untersucht wie neuartige Substanzen.

PBC kann mit vielen unterschiedlichen Symptomen einhergehen, wie z.B. Juckreiz, trockenen Schleimhäuten oder Müdigkeit. Ihr Arzt oder Ihre Ärztin sollten Ihnen eine Begleitung oder Behandlung dieser Symptome anbieten. Für Juckreiz und trockene Schleimhäute gibt es Medikamente. Gegen PBC-bedingte Müdigkeit gibt es keine gezielte medikamentöse Therapie, aber Ansätze, auch diese z. T. günstig zu beeinflussen. Ihr Arzt oder Ihre Ärztin sollten für Sie eine lebenslange Betreuung vorsehen; regelmäßige ärztliche Untersuchungen gehören dazu und sind die Voraussetzung dafür, dass Ihre Erkrankung auch langfristig bestmöglich eingestellt wird.

# Glossar

## Alkalische Phosphatase (AP)

Ein einfacher Blutwert, der anzeigt, wie gut die Gallengänge in Ihrer Leber funktionieren. Der Laborwert wird auch herangezogen, um das Ansprechen einer PBC-Therapie zu überwachen.

Die alkalische Phosphatase kann auch zur Diagnose benutzt werden. Der erste Hinweis auf eine primär biliäre Cholangitis (PBC) können auffällige AP-Werte bei einer Routineuntersuchung sein.

Bei PBC ist eine dauerhaft erhöhte AP ein Hinweis, dass Gallengänge fortlaufend zerstört werden, was wiederum zu einer Entzündung und Schädigung der Leber führen kann. AP wird auch in den Knochen hergestellt und kann daher bei Knochenkrankungen oder -brüchen ebenfalls ansteigen.

## Antimitochondriale Antikörper (AMA)

95 bis 98% der Patientinnen und Patienten mit primär biliärer Cholangitis (PBC) haben Autoantikörper im Blut, welche auf das Innere der Mitochondrien reagieren. Diese Autoantikörper werden als antimitochondriale Antikörper (AMA) bezeichnet.

Mitochondrien sind kleine Energiekraftwerke und befinden sich in allen Körperzellen, also nicht nur in den Leber- oder Gallengangszellen. Mitochondrien benutzen den Sauerstoff, der mit dem Blut aus der Lunge antransportiert wird, als Treibstoff, um Energie zu erzeugen. AMA binden an Eiweißantigene, die zu einem Komplex aus Enzymen gehören, welcher sich an der Innenwand der Mitochondrien befindet. Diese Enzymkomplexe sind für lebenswichtige chemische Prozesse im Stoffwechsel nötig.

## Antinukleäre Antikörper (ANA)

Antinukleäre Antikörper (ANA), sind Autoantikörper, welche an Teile des Zellkerns anbinden. Bei gesunden Individuen produziert das Immunsystem Antikörper gegen fremde Eiweiße (Antigene), aber nicht körpereigene Eiweiße (Autoantigene). Bei einigen Menschen werden Antikörper gegen menschliche Antigene gebildet. ANA-Titer können auch bei autoimmuner Hepatitis erhöht sein.

## Autoimmune Hashimoto-Thyreoiditis

Autoimmune Schilddrüsenerkrankung, bei der das eigene Immunsystem eine Entzündung der Schilddrüse verursacht.

## Autoimmune Hepatitis (AIH)

Eine chronische autoimmune Leberentzündung. Das eigene Immunsystem bildet hier Antikörper bzw. Lymphozyten gegen natürliche Bestandteile der Leberzellen.

## Autoimmunkrankheiten

Eine Autoimmunkrankheit ist eine Erkrankung, bei welcher das Immunsystem körpereigene Zellen angreift, weil es nicht mehr zwischen schädlichen Fremdkörpern (z. B. Viren oder Bakterien) und eigenen Körperzellen unterscheiden kann. PBC ist eine autoimmune Lebererkrankung, bei welcher das Immunsystem die kleinen Gallengänge in der Leber attackiert. Andere autoimmune Lebererkrankungen sind die autoimmune Hepatitis, die Primär Sklerosierende Cholangitis (PSC) sowie IgG4-assoziierte Autoimmunerkrankungen.

## biliär

Adjektiv: auf Galle oder Gallenwege bezogen.

## Bilirubin

Bilirubin ist der gelbe Gallenfarbstoff. Bei einer chronischen Lebererkrankung wie z. B. der PBC ist erhöhtes Bilirubin ein Hinweis auf eine fortgeschrittene Leberschädigung und ein frühes Anzeichen von Zirrhose und Pfortaderhochdruck (portale Hypertension).

Bilirubinwerte bleiben bei PBC gewöhnlich über Jahre im Normbereich. Erhöhte Bilirubinwerte treten eher in späteren PBC-Stadien auf.

Wenn das Serumbilirubin höher liegt als 1mg/dL (17µmol/L), ist dies ein mögliches Zeichen dafür, dass sich eine Zirrhose entwickelt. Werte über 2mg/dL (34µmol/L) treten eher im Spätstadium der PBC auf.

## Biopsie

Eine Leberbiopsie (Leberpunktion) ist eine medizinische Untersuchung, welche von einem Facharzt oder Fachärztin für Hepatologie, Gastroenterologie oder Chirurgie durchgeführt wird. Hierbei werden Leberzellen bzw. Lebergewebe mit einer Hohlnadel entnommen und pathologisch unter dem Mikroskop untersucht. Hiermit lässt sich die Diagnose bestimmter Lebererkrankungen oder das Ausmaß der Leberschädigung feststellen. Bei der PBC kann die Leberbiopsie in Zweifelsfällen die Diagnose bestätigen und bei der Einstufung des PBC-Stadiums helfen.

## Cholangitis

Gallenwegsentzündung in der Leber.

## Choleresis

Bildung und Absonderung der Galle aus Leberzellen.

## Cholestase

Gallestau. Der Galleabfluss in den Darm ist verringert oder kommt ganz zum Erliegen. In der Regel geschieht dies aufgrund einer Blockade in den größeren Gallengängen oder der Gallenblase (extrahepatische Cholestase) oder von Faktoren, welche innerhalb der Leber den Gallefluss behindern (intrahepatische Cholestase).

## Farnesoid-X-Rezeptor (FXR)

FXR spielt eine Schlüsselrolle bei der Regulierung von Gallensäuren sowie entzündlichen und fibrotischen Vorgängen. Obeticholsäure (OCA) ist ein Farnesoid-X-Rezeptor-Agonist.

## Fatigue

Fatigue ist eine körperliche und/oder mentale Erscheinung, welche bei zahlreichen Lebererkrankungen auftritt. Patienten fällt es oft schwer, Fatigue zu beschreiben; Wörter wie »müde«, »lethargisch« oder »erschöpft« werden von Betroffenen häufig verwendet. Bis zu 85% der PBC-Betroffenen erleben dieses Symptom in Laufe ihrer Erkrankung.

## Fibrose

Lebervernarbung durch zunehmende Vermehrung von Bindegewebe, meist durch chronische Leberschädigung.

## Gallengänge

Durch die Gallengänge fließt Gallenflüssigkeit aus der Leber und der Gallenblase in den Zwölffingerdarm, um die Verdauung zu unterstützen. Eine PBC schädigt die Gallengänge und führt dazu, dass die Galle in der Leber eingeschlossen wird. Diese Anreicherung von Galle kann toxisch wirken und das Lebergewebe schädigen.

## Gallensäuren

Gallensäuren spielen vielfältige Rollen im Körper und Stoffwechsel. Schon länger bekannt ist ihre wichtige Rolle bei der Verdauung, der Fettaufnahme und der Regulierung des Cholesterins. Im letzten Jahrzehnt wurde zudem entdeckt, dass Gallensäuren weit mehr als Verdauungsstoffe sind: Mittlerweile werden Gallensäuren als Hormone gesehen, welche eine Vielzahl von Stoffwechselprozessen steuern. Sie aktivieren verschiedene Signalwege und regulieren damit nicht nur ihre eigene Herstellung (Synthese) und Zirkulation in der Leber, sondern auch die Triglyzeride, das Cholesterin, die Glukose und die sogenannte Energiehomöostase. Wenn sich andererseits Gallensäuren aufgrund eines Gallestaus anreichern, kann dies zu einer

Schädigung der Leber bis hin zu einer Fibrose und Zirrhose führen.

## **Ikterus**

Gelbsucht. Ein Symptom akuter oder chronischer Lebererkrankungen, bei dem sich Haut oder Augenweiß gelb färben. Dies geschieht durch eine Anreicherung des Bilirubins im Blut. Häufige Ursachen sind entweder eine Blockade der Gallengänge oder ein übermäßiger Abbau roter Blutkörperchen.

## **Leber (Organ)**

Eine große Drüse im Oberbauch, welche an zahlreichen Stoffwechselfvorgängen beteiligt ist.

Die Leber hat eine dunkle, rotbraune Farbe und besteht aus zwei großen Leberlappen. Diese unterteilen sich wiederum in ca. 100.000 kleine Leberläppchen. Etwa 60% der Leber besteht aus Leberzellen, den sogenannten Hepatozyten. Diese absorbieren Nährstoffe, filtern schädliche Substanzen aus dem Blut und bauen diese ab. Ein Hepatozyt hat eine durchschnittliche Lebensdauer von 150 Tagen. Es gibt ca. 202.000 Hepatozyten jedem Milligramm Lebergewebe. Die Leber wird über die Leberarterie und die Pfortader mit Blut versorgt.

## **Leberversagen**

Durch eine Leberzirrhose, eine schwer akute Leberentzündung oder Vergiftung kann die Leber in einem solchen Ausmaß geschädigt werden, dass das Organ nicht mehr funktioniert. Dies nennt sich Leberversagen. Eine Leberzirrhose kann tödlich enden, wenn die Leber versagt. Oft dauert es jedoch Jahre, bis eine Zirrhose ein solches Stadium erreicht und eine Behandlung der Ursache kann das Fortschreiten der Erkrankung aufhalten.

## **Nicht-alkoholische Fettleber (NAFL)**

Wenn die Leber verfettet ist und keine Zeichen von Entzündung oder Leberschädigung feststellbar sind, spricht man von einer nicht-alkoholischen Fettleber (NAFL). Eine solche Fettleber sieht ähnlich oder gleich

aus wie bei einer alkoholbedingten Lebererkrankung, aber tritt bei Menschen auf, die wenig oder keinen Alkohol konsumieren. Eine Fettleber ist nicht normal, aber verursacht in der Regel nur wenig Probleme oder dauerhafte Schäden.

## **Nicht-alkoholische Fettlebererkrankung (NAFLD)**

Nicht-alkoholische Fettlebererkrankungen (NAFLD) sind ein Sammelbegriff für verschiedene Verlaufsformen von Fettlebererkrankungen, welche nicht von Alkohol verursacht werden und häufig durch Übergewicht, Insulinresistenz und andere Stoffwechselfaktoren bedingt sind. NAFLD reichen von einer einfachen Leberverfettung (NAFL) über eine Fettleberentzündung (NASH) bis hin zu einer fortgeschrittenen Lebererkrankung wie z.B. Zirrhose und/oder Leberkrebs.

Wenn eine Leberverfettung aufgrund von Ultraschall- oder Blutuntersuchungen vermutet wird, spricht man von einer nicht-alkoholischen Fettlebererkrankung. Falls dann eine Leberbiopsie durchgeführt wird, kann diese unterscheiden, ob eine einfache Fettleber (NAFL) oder eine Fettleberentzündung (NASH) vorliegt.

## **Nicht-alkoholische Steatohepatitis (NASH)**

Nicht-alkoholische Steatohepatitis (NASH) ist eine schwerere Form der nicht-alkoholischen Fettleber (NAFL). Bei NASH sind Leberzellen sowohl verfettet als auch entzündet bzw. geschädigt. Die meisten Menschen mit NASH fühlen sich gut und ahnen nichts von ihrem Leberproblem. Dennoch kann NASH ernste Folgen haben und zu einer Leberzirrhose führen. Bei NASH kann zudem ein Leberzellkrebs auftreten (hepatozelluläres Karzinom), selbst wenn noch keine Zirrhose vorliegt.

Sowohl NASH als auch NAFLD werden heute häufiger beobachtet, möglicherweise aufgrund der größeren Zahl von stark übergewichtigen Menschen. Adipositas trägt auch zu Diabetes und erhöhten Cholesterinwerten bei, welche wiederum eine NASH verkomplizieren kann.

## nicht-virale vs. virale Lebererkrankungen

Virale Lebererkrankungen werden von einem Virus verursacht. Nicht-virale Lebererkrankungen haben andere Ursachen, die z.B. autoimmun, durch Stoffwechsel, toxisch oder genetisch bedingt sein können. Bei manchen nicht-viralen Erkrankungen und insbesondere Autoimmunkrankheiten wie der PBC ist die Ursache nicht abschließend geklärt. Virale Lebererkrankungen sind insbesondere Hepatitis A, B, C, D und E. Nicht-virale Lebererkrankungen sind u.a. PBC, autoimmune Hepatitis, nicht-alkoholische Steatohepatitis (NASH) und Hämochromatose.

## nukleärer Rezeptor

Nukleäre Hormonrezeptoren gehören zu einer bestimmten Klasse von Proteinen. Diese binden im Zellkern an spezifische DNA-Sequenzen an und sorgen dafür, dass die Transkription ein- oder ausgeschaltet wird. Die Transkription ist der erste Schritt bei der Herstellung körpereigener Eiweiße (Proteinbiosynthese). Diese »Schalter« kontrollieren die Entwicklung und Unterscheidung zwischen Haut, Knochen, für Verhalten zuständige Hirnregionen sowie die dauerhafte Regulierung von Fortpflanzungsvorgängen. Der Farnesoid-X-Rezeptor (FXR) ist ein nukleärer Rezeptor für Gallensäuren.

## Obeticholsäure

Obeticholsäure (OCA) ist ein selektiver FXR-Agonist und wird oral eingenommen. Es bindet an den Farnesoid-X-Rezeptor (FXR) an; der FXR befindet sich im Zellkern von Leber- und Darmzellen. FXR spielt eine wichtige Rolle bei der Regulierung des Gallensäurenstoffwechsels. Obeticholsäure erhöht den Galleabfluss von der Leber; gleichzeitig unterdrückt sie die Neubildung von Gallensäuren in der Leber, um toxische Anstiege von Gallensäuren in der Leber zu reduzieren.

## Primär biliäre Cholangitis (PBC)

Primär biliäre Cholangitis (PBC) ist eine chronische Lebererkrankung, welche die Gallengänge in der Leber betrifft. Unbehandelt

kann PBC zu Lebervernarbung (Fibrose) bis hin zu Leberzirrhose, Leberversagen und – falls dann nicht transplantiert wird – zum Tod führen.

PBC ist zwar selten, aber die häufigste cholestatische Lebererkrankung und betrifft hauptsächlich Frauen mittleren Alters. Am häufigsten wird PBC bei Menschen zwischen 35 und 60 Jahren diagnostiziert. Geschätzt 90% der Betroffenen sind Frauen. In Nordamerika und Nordamerika scheint PBC öfter aufzutreten als in anderen Regionen; ein Screening der Gesamtbevölkerung auf PBC ist aufgrund der Seltenheit der Erkrankung aber nicht sinnvoll.

Die meisten PBC-Patientinnen und Patienten sind bei der Diagnose symptomfrei, bekommen aber oft innerhalb von zehn Jahren Symptome. Nach fünf Jahren entwickeln schätzungsweise 50% und nach 20 Jahren 95% der Betroffenen Symptome.

Juckreiz (Pruritus) und Fatigue sind die häufigsten PBC-Symptome. Diese Symptome können unabhängig vom Krankheitsverlauf auftreten, der Zustand der Leber lässt sich also nicht an den Symptomen erkennen.

PBC wird hauptsächlich durch zwei Laborwerte im Blut festgestellt:

- eine erhöhte alkalische Phosphatase (AP)
- Vorhandensein von antimitochondrialen Antikörpern (AMA). Diese sind bei ca. 90–95% der PBC-Betroffenen positiv

Eine Leberbiopsie ist meist nicht zur PBC-Diagnose notwendig, kann aber in Zweifelsfällen die Diagnose bestätigen oder ausschließen.

Der Krankheitsverlauf der PBC ist von Mensch zu Mensch unterschiedlich. Manche Betroffenen entwickeln innerhalb einiger Jahre ein Leberversagen, während andere nach über einem Jahrzehnt kaum Veränderungen an der Leber aufweisen. Die Leber kann bei PBC auch geschädigt werden, bevor Symptome auftreten.

## primäre Lebererkrankungen

---

Eine primäre Lebererkrankung entsteht ursprünglich aus dem betroffenen Organ, also der Leber. Im Gegensatz dazu stehen sekundäre Erkrankungen, die als Folge einer anderen Erkrankung in einem anderen Organ entstehen. Mitunter wird der Begriff »primär« auch für Erkrankungen unbekannter Ursache angewendet.

## Pruritus

---

Juckreiz. Pruritus betrifft häufig PBC-Patientinnen und Patienten. Die Ursachen sind noch nicht eindeutig geklärt. Gallestau und eine fortschreitende Leberschädigung können eine Rolle spielen, PBC-bedingter Juckreiz kann aber auch unabhängig von diesen Faktoren auftreten.

## systemische Sklerose

---

Systemische Sklerose (auch als Sklerodermie bezeichnet) ist eine autoimmune Erkrankung, die zum Krankheitsbild der sogenannten Kollagenosen gehört. Durch vermehrtes Bindegewebe und Schädigung der kleinen Arterien kommt es zu einer Verhärtung bzw. Verdickung der Haut.

## unerwünschte Ereignisse

---

Jedes unerwartete und negative medizinische Ereignis während einer Medikamententherapie. Unerwünschte Ereignisse sind

ein weiter Begriff: Sie können direkt vom Medikament verursacht sein (Neben- oder Wechselwirkungen) oder zufällige Ereignisse wie z.B. Grippeinfektionen, Unfälle oder andere, unabhängige Erkrankungen.

## Ursodeoxycholsäure (UDCA)

---

Ursodeoxycholsäure (UDCA) ist eine sogenannte sekundäre Gallensäure, welche von Darmbakterien als Stoffwechselprodukt auch auf natürlichem Wege hergestellt wird. UDCA als Medikament ist seit fast 20 Jahren die Standardtherapie der PBC. Der Hauptmechanismus von UDCA besteht darin, dass sie toxische Konzentrationen von Gallensäuren verdünnt und ersetzt und damit die leberschädlichen Einflüsse verringert.

## Wirkmechanismus

---

Ein Wirkmechanismus ist der Prozess, durch den ein Molekül (z. B. ein Arzneimittel) funktioniert, um eine medizinische Wirkung zu erzielen. Der Wirkmechanismus eines Medikaments kann z. B. beschreiben, wie es Zellwachstum oder ein biomolekulares Ziel beeinflusst, z. B. ein Protein oder eine Nukleinsäure.

## Zirrhose

---

Das Spätstadium zahlreicher chronischer Lebererkrankungen. Hierbei sind Leberzellen größtenteils untergegangen und durch funktionsloses Bindegewebe ersetzt.



# Fragen an Ihren Arzt oder Ihre Ärztin

Hier ist eine Liste von möglichen Fragen, die Sie Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin stellen können, um so viel wie möglich über Ihre Situation und Ihre Behandlungsmöglichkeiten herauszufinden. Möglicherweise treffen nicht alle Fragen auf Sie zu. Bitte suchen Sie sich die aus, die für Sie interessant sind!

## Allgemeine Fragen

1. Was sind meine Laborergebnisse? Wurden dabei auch die alkalische Phosphatase, das Bilirubin, Albumin, GOT, GPT und Blutplättchenzahl untersucht? In welchen Einheiten werden diese auf dem Laborbogen dargestellt (z. B.  $\mu\text{mol/L}$  oder  $\text{g/L}$ ) und was ist der Referenzbereich (Normwert)?
2. Was sind die Ergebnisse von anderen Untersuchungen, wie z. B. Ultraschall, Lebersteifigkeit (FibroScan) oder Leberbiopsie?
3. Benutzen Sie einen Risikoscore? Falls ja, welchen und was sagen die Ergebnisse aus?
4. In welchem Stadium befindet sich meine Erkrankung?
5. Was ist meine Prognose?
6. Wahrscheinlich wird Ihnen UDCA als Ersttherapie verschrieben. Folgende Fragen an Ihren Arzt oder Ihre Ärztin sind wichtig:
  - a. Welche Dosis (wie viele Tabletten) soll ich einnehmen?
  - b. Wann und wie oft am Tag soll ich diese einnehmen?
  - c. Was sind normale Nebenwirkun-

gen, über die ich mir keine Gedanken machen muss?

- d. Was sind bedenkliche Nebenwirkungen, über die ich mit Ihnen sprechen sollte?
  - e. Wenn ich noch andere Medikamente nehme, muss ich diese zu einem anderen Zeitpunkt einnehmen als UDCA?
7. Wann ist mein nächster Termin?
  8. Alle anderen Fragen, die Ihnen einfallen

## Fragen beim Folgetermin

9. Hat sich mein Krankheitsstadium oder meine Prognose seit dem letzten Mal verändert?
10. Wie gut spricht UDCA bei mir an?
  - a. Wirkt das Medikament so bei mir?
  - b. Muss ich die Dosis anpassen?
  - c. Wenn nein, soll ich ein weiteres Medikament zum UDCA hinzunehmen? Wenn ja, welches? Oder soll ich auf ein anderes Medikament wechseln?

## Fragen zu Ursodeoxycholsäure (UDCA)

11. Ist meine UDCA-Dosis an mein Körpergewicht angepasst, also liegt diese bei täglich 13 bis 15 mg pro Kilogramm Körpergewicht?
12. Mehrere Tabletten einzunehmen fällt mir schwer. Können Sie mir eine höhere Dosis verschreiben, die ich in einer einzelnen Tablette einnehmen kann?

13. Wie oft werden Sie die Therapieergebnisse überprüfen?
14. Es geht mir nicht gut:
  - a. Könnte dies mit meinem Medikament zu tun haben oder ist eine andere Ursache wahrscheinlicher?
  - b. Können Sie überprüfen, ob meine UDCA-Dosis zu gering oder zu hoch ist?
  - c. Können wir die Dosis erhöhen/reduzieren und dann beobachten, wie dies funktioniert?
15. Ich habe Gewicht verloren. Kann ich die UDCA-Dosis nun reduzieren?
16. Ich habe an Gewicht zugenommen. Sollten wir die UDCA-Dosis erhöhen?
17. Falls Sie gegen einen der Inhaltsstoffe in der Tablettenform von UDCA allergisch sind: Gibt es eine flüssige Version, die ich einnehmen kann oder Tabletten eines anderen Herstellers mit anderen Inhaltsstoffen?

### Fragen zu Obeticholsäure (OCA)

18. UDCA hat für bei mir nicht ausreichend gewirkt. Können wir versuchen, OCA zu meiner Behandlung hinzuzunehmen?
19. Wird OCA von meiner Krankenversicherung erstattet?
20. Sie haben mir OCA verschrieben und gesagt, ich solle UDCA nicht mehr einnehmen, obwohl ich UDCA gut vertrage. Gibt es bei mir besondere Gründe, mit UDCA aufzuhören und keine Kombinationstherapie zu nehmen?
21. In welcher Dosis soll ich OCA nehmen?
22. Ich habe gehört, dass OCA niedriger dosiert werden muss, wenn die Leber schon schwer krank ist (Zirrhose Child-Pugh B oder C). Trifft das auch auf mich zu?
23. Was kann ich tun, wenn ich Nebenwirkungen wie z.B. Juckreiz oder ein erhöhtes Cholesterin habe?

### Fragen zu Schwangerschaft und PBC

24. Sollte meine Schwangerschaft im gleichen Zentrum betreut werden wie meine PBC, oder kann ich hierfür eine Hebamme vor Ort aufsuchen?
  - a. Haben Sie Kontakt zu Hebammen oder Fachärzten/ärztinnen für Gynäkologie?
  - b. Falls nein, darf ich meine/n Gynäkologen/in oder Hebamme bitten, Sie zu kontaktieren?  
Wenn ja, wer leitet die Betreuung meiner Schwangerschaft?
  - c. Benötige ich zusätzliche Laboruntersuchungen während der Schwangerschaft und nach der Entbindung?
25. Hat mein Kind ein Risiko, ebenfalls eine PBC zu entwickeln?
26. Kann ich mein Kind zu Hause zur Welt bringen oder sollte dieses besser im Krankenhaus geboren werden?
27. Falls ich meine Medikamente während der Schwangerschaft nicht einnehmen will, welchen Einfluss hat dies auf meine Erkrankung?

# EASL-Empfehlungen

## Empfehlung 1 [Kapitel 3]

EASL empfiehlt eine gründliche Anamnese und körperliche Untersuchungen bei Patientinnen und Patienten, deren Laborwerte auf eine cholestatische Lebererkrankung hinweisen.

## Empfehlung 2 [Kapitel 3]

EASL empfiehlt einen Ultraschall als erste, nicht-invasive Bildgebung, um zwischen einer intra- und extrahepatischen Cholestase zu unterscheiden.

## Empfehlung 3 [Kapitel 3]

EASL empfiehlt serologische Untersuchungen auf AMA und PBC-spezifische ANA mittels Immunofluoreszenz bei allen Patientinnen und Patienten, bei denen eine Cholestase mit ungeklärter Ursache vorliegt.

## Empfehlung 4 [Kapitel 3]

Bei Cholestase mit ungeklärter Ursache empfiehlt EASL eine Magnetresonananz-Cholangiopankreatikographie (MRCP) als Bildgebung. Eine endoskopische Ultraschalluntersuchung (EUS) kann eine Alternative zu MRCP sein, wenn Verdacht auf eine distale biliäre Erkrankung besteht.

## Empfehlung 5 [Kapitel 3]

EASL empfiehlt, eine Leberbiopsie in Erwägung zu ziehen, wenn die Ursache einer Cholestase nach serologischen und ausführlichen bildgebenden Untersuchungen weiterhin ungeklärt ist.

## Empfehlung 6 [Kapitel 3]

EASL empfiehlt, genetische Untersuchungen auf erbliche cholestatische Erkrankungen in Erwägung zu ziehen, wenn dies klinisch sinnvoll erscheint.

## Empfehlung 7 [Kapitel 4]

Die PBC-Diagnose kann bei erwachsenen Cholestase-Patientinnen und -Patienten und ohne Anzeichen einer systemischen

Erkrankung gestellt werden, wenn eine erhöhte alkalische Phosphatase und positive AMA mit einem Titer von 1:40 vorliegen,

## Empfehlung 8 [Kapitel 4]

Im richtigen Kontext kann die Diagnose einer AMA-negativen PBC gestellt werden, wenn eine Cholestase besteht und entweder in der Immunofluoreszenz spezifische ANA vorliegen (Antikörper gegen Nuclear Dots oder Perinukleäre Antikörper) oder beim ELISA-Test spezifische Antikörper gefunden werden (sp100, gp210).

## Empfehlung 9 [Kapitel 4]

EASL empfiehlt, bei der PBC-Diagnostik auf eine Biopsie zu verzichten, es sei denn, es fehlen PBC-spezifische Antikörper, es besteht Verdacht auf eine Autoimmunhepatitis bzw. NASH oder es liegen andere (meist systemische) Begleiterkrankungen vor.

## Empfehlung 10 [Kapitel 4]

Positive AMA allein reichen nicht zur PBC-Diagnose. Bei AMA-positiven Patienten mit unauffälligen Leberwerten empfiehlt EASL eine jährliche Laboruntersuchung, um diese auf das eventuelle Neuauftreten einer Lebererkrankung zu überwachen.

## Empfehlung 11 [Kapitel 6]

Ziel der PBC-Therapie soll es sein, das Endstadium der Lebererkrankung sowie ihre Komplikationen und begleitenden Symptome zu verhindern.

## Empfehlung 12 [Kapitel 6]

Alle Patientinnen und Patienten sollten auf ihr Risiko untersucht werden, eine fortschreitende PBC zu entwickeln.

## Empfehlung 13 [Kapitel 6]

EASL weist darauf hin, dass bei unzureichendem biochemischen Therapieansprechen und Zirrhose das Risiko am höchsten ist, Komplikationen der PBC zu entwickeln.

**Empfehlung 14 [Kapitel 6]**

Die wichtigsten Risikofaktoren für ein unzureichendes Therapieansprechen sind ein jüngeres Alter bei der Diagnose (unter 45 Jahre) und ein bereits fortgeschrittenes Krankheitsstadium bei der Erstvorstellung.

**Empfehlung 15 [Kapitel 6]**

EASL empfiehlt, bei allen Patienten das Krankheitsstadium mittels nicht-invasiver Untersuchungen (eine Kombination aus Bilirubin, alkalischer Phosphatase, Albumin, Blutplättchenzahl und Elastographie) einzustufen und im Verlauf weiter zu kontrollieren.

**Empfehlung 16 [Kapitel 6]**

Ein erhöhtes Serumbilirubin und die alkalische Phosphatase können als Surrogatmarker verwendet werden, um den individuellen Krankheitsverlauf vorherzusagen. Routineuntersuchungen im Labor und hämatologische Hinweise sollten ebenso zur klinischen Einstufung herangezogen werden, um das individuelle Risiko eines Fortschreitens einzuteilen.

**Empfehlung 17 [Kapitel 6]**

Wenn nach einem Jahr Therapie die alkalische Phosphatase weniger als 1,5-fach erhöht und das Bilirubin im Normbereich ist, unterscheidet sich das transplantationsfreie Überleben nicht signifikant von gesunden Vergleichsgruppen aus der Allgemeinbevölkerung.

**Empfehlung 18 [Kapitel 6]**

EASL empfiehlt bei PBC-Patienten die Verwendung einer Elastographie und Risikoscores (z.B. GLOBE-Score oder UK-PBC-Score), um das individuelle Risiko besser einzuschätzen, in der Zukunft Komplikationen einer fortgeschrittenen Lebererkrankung zu entwickeln.

**Empfehlung 19 [Kapitel 7]**

EASL empfiehlt bei allen PBC-Patienten die orale Einnahme von UDCA in einer Dosis von täglich 13–15 mg/kg. In der Regel dauert die UDCA-Therapie lebenslang.

**Empfehlung 20 [Kapitel 7]**

In einer Phase-III-Studie verbesserte OCA die Laborwerte bei Patienten, mit deren alkalische Phosphatase 1,67-fach oder mehr erhöht war und/oder bei denen Bilirubinwerte über das 2-fache erhöht waren. Orales OCA wurde unter diesen Bedingungen als Kombinationstherapie mit UDCA zugelassen, wenn UDCA alleine nicht genügend anspricht; bei UDCA-Unverträglichkeit ist OCA zudem als Monotherapie zugelassen. EASL empfiehlt, bei diesen Patientinnen und Patienten den Einsatz von OCA in Erwägung zu ziehen (Anfangsdosis 5 mg, je nach Verträglichkeit Titrierung auf 10 mg nach sechs Monaten).

**Empfehlung 21 [Kapitel 7]**

Ergebnisse aus randomisierten Phase-III-Studien mit Budesonid (bei nichtzirrhotischen Patienten) und Bezafibrat, jeweils in Kombination mit UDCA, waren zum Zeitpunkt der Erstellung der EASL-Leitlinie (2017) noch nicht voll publiziert. Laut EASL kann derzeit keine Empfehlung für diese Therapien ausgesprochen werden.

**Empfehlung 22 [Kapitel 8]**

EASL empfiehlt, dass bei allen schwangeren Patientinnen bezüglich der weiteren Therapiedurchführung fachärztlicher Rat eingeholt werden sollte, weist aber darauf hin, dass Schwangerschaften bei nichtzirrhotischen PBC-Patientinnen in der Regel gut verlaufen. EASL empfiehlt, die UDCA-Einnahme während der Schwangerschaft fortzusetzen, obwohl hierfür nur wenige Daten vorliegen. Juckreiz sollte betreut werden und kann fachärztlichen Rat erfordern, wobei EASL darauf hinweist, dass Rifampicin von Experten im dritten Trimenon bereits eingesetzt wurde.

**Empfehlung 23 [Kapitel 8]**

Schwangerschaften bei Zirrhosepatienten gehen mit einem höheren Komplikationsrisiko für Mutter und Ungeborenes einher. EASL empfiehlt, Patientinnen vor der Empfängnis zu beraten und eine Schwangerschaft fachärztlich überwachen zu lassen.

**Empfehlung 24 [Kapitel 8]**

Bei etwa 10% der PBC-Patienten können zusätzlich Eigenschaften einer autoimmunen Hepatitis (AIH) vorliegen. Diese treten oft gleichzeitig auf, können aber auch später und sogar Jahre nach der PBC-Diagnose auftreten. EASL empfiehlt, dass eine Leberbiopsie zur Diagnosesicherung nötig ist. Diese sollte bei Patienten mit auffällig erhöhten GPT- und/oder IgG-Werten erwogen werden.

**Empfehlung 25 [Kapitel 8]**

Patienten mit PBC und bestätigten Anzeichen einer AIH profitieren möglicherweise von einer immunsuppressiven Behandlung zusätzlich zur UDCA-Behandlung. EASL regt an, bei Patienten mit schwerer Interface-Hepatitis eine Immunsuppression zu starten; bei mittelschwerer Interface-Hepatitis sollte eine Immunsuppression in Erwägung gezogen werden. EASL empfiehlt, Patienten über das Nebenwirkungsprofil von Immunsuppressiva zu informieren und beraten.

**Empfehlung 26 [Kapitel 9]**

EASL empfiehlt, alle PBC-Patienten auf Symptome zu untersuchen bzw. zu befragen, insbesondere zu Pruritus, Sicca-Symptomatik und Fatigue. Obwohl das Endstadium einer Lebererkrankung mit vermehrten Symptomen einhergehen kann, korreliert die Schwere der Symptome nicht unbedingt mit dem PBC-Stadium.

**Empfehlung 27 [Kapitel 9]**

EASL empfiehlt ein schrittweises Vorgehen bei der Behandlung von Pruritus. Patienten mit schwerem Pruritus können eventuell eine aggressive, duktophenische PBC-Variante haben, bei der die Prognose ungünstig ist. EASL empfiehlt, diese Betroffenen an ein Schwerpunktzentrum zu überweisen.

**Empfehlung 28 [Kapitel 9]**

Da Cholestyramin ein gutes Sicherheitsprofil hat, wird dieses trotz seiner Einschränkungen von EASL als Erst-Therapie gegen Pruritus empfohlen. Mögliche Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten müssen beachtet werden.

**Empfehlung 29 [Kapitel 9]**

EASL empfiehlt Rifampicin an zweiter Stelle als Pruritustherapie, in der Regel in einer Dosis von 150 bis 300 mg täglich. Da Rifampicin potenziell lebertoxisch sein kann, empfiehlt EASL bei der Erstanwendung eine Überwachung der Leberwerte (6 und 12 Wochen nach Therapiebeginn), ebenso bei Dosiserhöhungen. Im Falle von Toxizität sollte die Behandlung beendet werden.

**Empfehlung 30 [Kapitel 9]**

EASL empfiehlt, bei Fatigue nach begleitenden und alternativen Ursachen zu suchen und diese nach Möglichkeit zu behandeln, insbesondere Anämie, Schilddrüsenunterfunktion und Schlafstörungen.

**Empfehlung 31 [Kapitel 9]**

EASL empfiehlt, PBC-Patienten mit Fatigue (die mitunter sehr schwächend sein kann) bezüglich Bewältigungsstrategien zu beraten. Hierzu gehört auch, sozialen Rückzug und Vereinsamung zu vermeiden, da dies die Fatigue weiter verstärken kann.

**Empfehlung 32 [Kapitel 9]**

Sicca-Symptome können stark ausgeprägt sein und die Lebensqualität einschränken. Wenn dies angezeigt ist, empfiehlt EASL, eine Überweisung zu entsprechend spezialisierten Fachärzten zu erwägen.

**Empfehlung 33 [Kapitel 9]**

Wenn sich Symptome nicht medikamentös lindern lassen, empfiehlt EASL unabhängig von der Schwere der Lebererkrankung, an entsprechend spezialisierte Fachärzte und Fachärztinnen zu überweisen.

**Empfehlung 34 [Kapitel 10]**

EASL empfiehlt, bei allen PBC-Patientinnen und Patienten das mögliche Risiko einer Osteoporose zu berücksichtigen.

**Empfehlung 35 [Kapitel 10]**

Um das Osteoporose-Risiko einzuschätzen, empfiehlt EASL, auch über die Verwendung eines DEXA-Verfahrens zu erwägen, um die Knochendichte bei der Erstdiagnose und (falls angezeigt) bei Folgeterminen zu überprüfen.

**Empfehlung 36 [Kapitel 10]**

EASL empfiehlt, PBC-Patientinnen und Patienten nach örtlich gültigen Vorgaben mit Calcium und Vitamin D zu supplementieren.

**Empfehlung 37 [Kapitel 10]**

Bisphosphonate sind eine sichere und wirksame Therapie für PBC-Patientinnen und Patienten, die aufgrund einer Osteoporose ein signifikant erhöhtem Risiko von Knochenbrüchen haben; allerdings rät EASL zur Vorsicht bei Patienten mit Varizen. EASL empfiehlt, sich bei der Durchführung der nach den aktuell gültigen Osteoporoseleitlinien zu richten.

**Empfehlung 38 [Kapitel 10]**

Die Aufnahme fettlöslicher Vitamine kann bei PBC und insbesondere bei längeren Phasen einer Gelbsucht gestört sein.

**Empfehlung 39 [Kapitel 10]**

Eine Hyperlipidämie (erhöhtes Cholesterin) kann als Folge der Cholestase auftreten; es gibt aktuell keine ausreichende Datenlage, um hieraus auf ein erhöhtes kardiovaskuläres Risiko bei PBC zu schließen. In der Untergruppe von PBC-Patientinnen und Patienten mit metabolischem Syndrom (u.a. hohes Gesamtcholesterin, niedriges HDL- und hohes LDL-Cholesterin) empfiehlt EASL, im Einzelfall über eine Behandlung mit Cholesterinsenker nachzudenken; diese Behandlung ist bei PBC nicht kontraindiziert.

**Empfehlung 40 [Kapitel 10]**

EASL empfiehlt, dass die Baveno-VI-Leitlinien für das Screening und Management von Varizen auch auf PBC zutreffen.

**Empfehlung 41 [Kapitel 10]**

Wenn bei PBC-Patientinnen und Patienten Verdacht auf eine Zirrhose besteht, empfiehlt EASL eine Überwachung auf das hepatozelluläre Karzinom (HCC) gemäß den aktuell gültigen EASL-Leitlinien.

**Empfehlung 42 [Kapitel 10]**

EASL empfiehlt, die Frage einer Lebertransplantation zu überprüfen, wenn entweder eine Zirrhose mit Komplikationen besteht, Anzeichen für eine schwere Lebererkrankung vorliegen (z. B. dauerhaft erhöhtes Bilirubin von 50 mmol/L bzw. 3 mg/dl oder höher bzw. ein MELD-Score von 15 oder höher) oder wenn ein schwerer, therapieresistenter Juckreiz vorliegt. EASL empfiehlt, sich bei der Listung zur Transplantation nach den vor Ort gültigen Leitlinien zu richten.

**Empfehlung 43 [Kapitel 10]**

Falls es nach der Lebertransplantation zu einem eindeutigen oder wahrscheinlichen PBC-Rückfall kommt, ist eine erneute UDCA-Therapie laut EASL unbedenklich und kann Laborwerte verbessern.

**Empfehlung 44 [Kapitel 11]**

EASL empfiehlt eine lebenslange und strukturierte Verlaufskontrolle bei allen PBC-Patientinnen und Patienten, da der Krankheitsverlauf und Betreuungsbedarf individuell sehr unterschiedlich ist.

**Empfehlung 45 [Kapitel 11]**

EASL schlägt vor, auf Basis der PBC-Leitlinien einen Behandlungsplan zu entwickeln.

**Empfehlung 46 [Kapitel 11]**

EASL regt an, bei der Betreuung von PBC-Patientinnen und Patienten standardisierte Fragebögen zu verwenden, um die Betreuungsqualität zu dokumentieren und weiter zu verbessern.

**Empfehlung 47 [Kapitel 11]**

EASL regt an, PBC-Patientinnen und Patienten auf die Unterstützungsmöglichkeiten und Informationsmaterialien von Selbsthilfegruppen und Patientenorganisationen hinzuweisen.

Weitere Informationen und Beratung zu PBC:

### **Deutsche Leberhilfe e.V.**

Krieler Str. 100

50935 Köln

Tel.: 0221 / 282 99 80

Fax: 0221 / 282 99 81

E-Mail: [info@leberhilfe.org](mailto:info@leberhilfe.org)

[www.leberhilfe.org](http://www.leberhilfe.org)

Webseite mit Informationen rund um die PBC:

**[www.pbcnews.info](http://www.pbcnews.info)**

### **Autoren**

---

Dieser Ratgeber wurde mit Unterstützung von folgenden Organisationen entwickelt:

Deutsche Leberhilfe e.V.  
The Finnish Kidney and Liver Association  
Forening for autoimmune leversykdommer (FAL)  
Hepatitis Hilfe Österreich  
Leberhilfe Projekt gUG  
Leverforeninger  
Save Liver Association for Patients  
Nederlandse Leverpatienten Vereniging  
PBC Sverige  
Rarissimas  
The PBC Foundation (UK) Ltd

Deutschland  
Finnland  
Norwegen  
Österreich  
Deutschland  
Dänemark  
Mazedonien  
Niederlande  
Schweden  
Portugal  
UK

Geprüft durch:

ALBI  
EPAC  
Canadian PBC Society  
Canadian Liver Foundation

Frankreich  
Italien  
Kanada  
Kanada

und Prof. Marco Marzioni, Mitglied des Governing Board und Scientific Committee des EASL (European Association for the Study of Liver)



Produziert von Achim Kautz, Leberhilfe Projekt gUG  
und Stacey Jackson, Solcroft Ltd