



Deutsche
_Leberstiftung

Primär Biliäre Cholangitis (PBC)

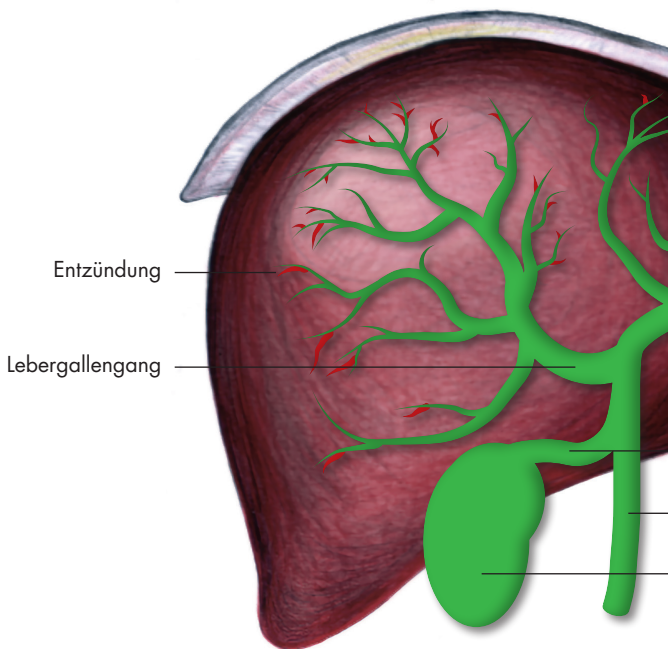
Informationen für Betroffene
und Angehörige

Primär Biliäre Cholangitis (PBC)

Die Primär Biliäre Cholangitis (PBC), früher Primär Biliäre Zirrhose genannt, ist eine chronisch entzündliche Autoimmunerkrankung der Leber, die vor allem die kleinen intrahepatischen Gallengänge betrifft. Die PBC ist weder selbst verschuldet noch ansteckend.

Das Immunsystem schützt eigentlich den Körper gegen äußere Angreifer wie Viren oder Bakterien. Bei einer Autoimmunerkrankung greift das Immunsystem aber Teile des eigenen Körpers an.

Im Fall der PBC zeigt sich das durch die Bildung von Autoantikörpern (anti-mitochondriale Antikörper, AMA).

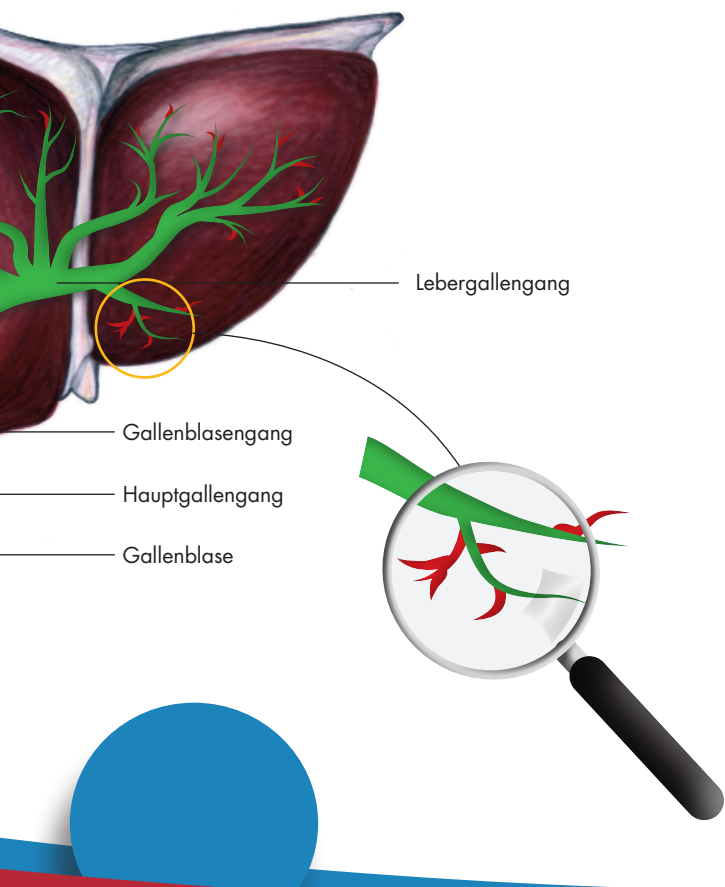


Primär Biliäre Cholangitis

Die genaue Ursache für die PBC ist allerdings weiterhin unklar. Eine unzureichend behandelte PBC ist durch eine chronische Entzündung der Leber gekennzeichnet.

Die Entzündung der Gallengänge und der Leberzellen kann zu einer Leberfibrose (einer Vermehrung des Narbengewebes in der Leber) und schließlich zur Leberzirrhose (einer Verhärtung und narbigen Schrumpfung) führen.

Eine Fibrose kann beispielsweise bei der Analyse einer Leberbiopsie durch das Vorhandensein von Narbengewebe nachgewiesen werden. Andere Methoden zum Nachweis von Fibrose sind Bluttests bzw. deren Kombination und die



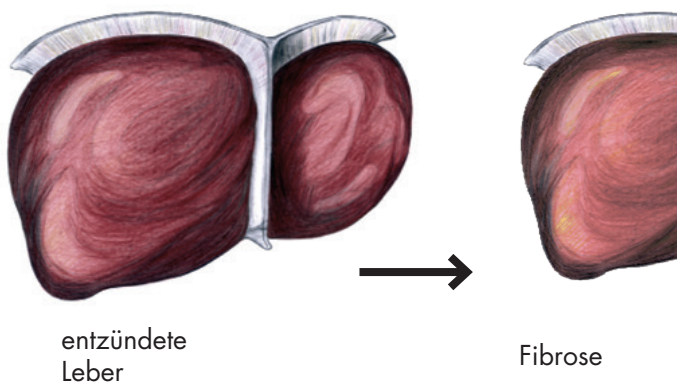
Messung der Lebersteifigkeit (Elastographie). Wenn immer mehr Gallengänge zerstört sind, die Entzündung zunimmt und die Leber immer weiter vernarbt, entsteht eine Leberzirrhose.

Durch die Zirrhose werden alle Funktionen der Leber gestört, von der Entgiftung und dem Eiweißaufbau bis hin zur Speicherung von Kohlenhydraten oder der Bildung von Gallensäuren. Bei der Leberzirrhose können gravierende Komplikationen auftreten, deshalb sollte das Entstehen oder zumindest das Fortschreiten einer Zirrhose vermieden werden. Patienten mit einer Leberzirrhose sollten regelmäßig medizinisch betreut werden.

Bei der PBC tritt in Folge einer Entzündung der kleinen Gallenwege in der Leber eine „Cholestase“ auf. Von Cholestase spricht man, wenn der Galleabfluss aus der Leber in den Darm behindert wird. Die Ansammlung der Galle in der Leber ist toxisch und führt zu anhaltenden Entzündungen und der Entwicklung von Narben.

Eines der Ziele der Behandlung der PBC ist es, die Entzündung der kleinen Gallengänge und damit auch das Auftreten einer relevanten Cholestase zu vermeiden.

Eine frühzeitige Diagnose ist unerlässlich, damit die Behandlung das Fortschreiten der Krankheit verhindern oder verlangsamen kann. Betroffene, die frühzeitig diagnostiziert werden und gut auf die Behandlung ansprechen, haben



eine Lebenserwartung, die vergleichbar ist wie bei Menschen ohne diese Erkrankung. Glücklicherweise trifft dies auf die große Mehrheit der Patienten zu.

Wer ist betroffen?

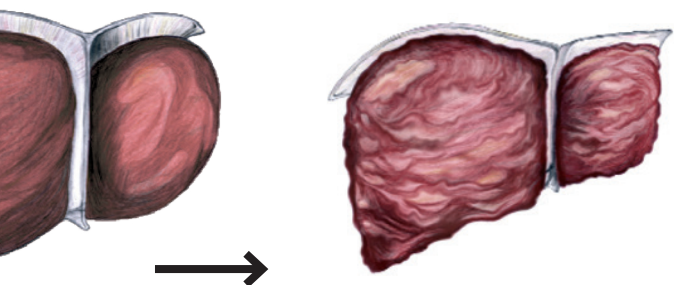
90 % der PBC-Patienten sind Frauen, und die meisten Patienten erhalten die Diagnose im Alter zwischen 45 und 55 Jahren. Die Prävalenz der Krankheit (Anzahl der Fälle in einer bestimmten Population) bei Frauen im Alter von über 40 Jahren wird auf etwa 0,4 bis 0,5 von 1.000 geschätzt. Die PBC wird daher als eine seltene Krankheit betrachtet.

Warum habe ich eine PBC?

Die Ursache für diese Lebererkrankung ist unbekannt. Angenommen wird, dass eine genetische Veranlagung in Kombination mit Umweltfaktoren für die Autoimmunreaktion verantwortlich ist, die die Entwicklung der PBC auslöst.

Was sind mögliche Beschwerden?

Viele Patienten sind zum Zeitpunkt der Diagnose symptomlos. Während des Krankheitsverlaufs wird oft über Müdigkeit und Juckreiz berichtet. Weitere Symptome können auch Konzentrationsschwierigkeiten, Gelenksmerzen und Schmerzen im rechten Oberbauch sein. Trockenheit in den Augen oder im Mund und der Vaginalschleimhaut können ebenfalls auftreten.



Zirrhose

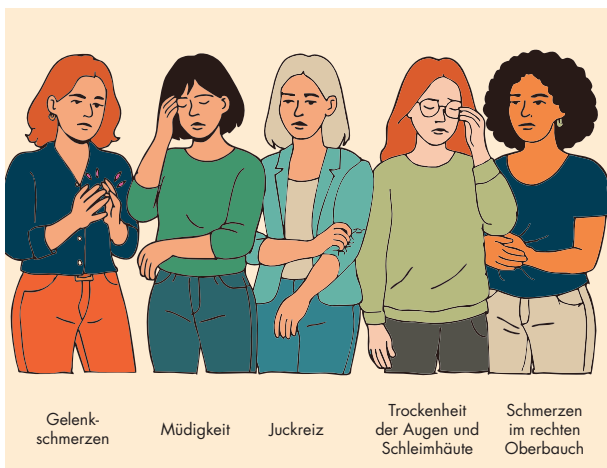
Die Symptome, vor allem Müdigkeit, sind in der Regel unabhängig vom Schweregrad der Erkrankung und sind auch ohne PBC häufig in der Bevölkerung zu finden.

In einigen Fällen können die Patienten auch an anderen Autoimmunerkrankungen und/oder Syndromen leiden, darunter das Sjögren-Syndrom (Trockenheit der Schleimhäute) oder die Hashimoto-Thyreoiditis (Entzündung der Schilddrüse, die meist zu einer Unterfunktion führt). Diese Erkrankungen erfordern eine gesonderte Behandlung durch verschiedene Experten, sodass eine Koordinierung zwischen den Fachärzten erforderlich ist.

Diagnose

Heutzutage wird die PBC meist durch routinemäßige Blutuntersuchungen festgestellt. Abnormale Leberblutwerte, die auf eine Cholestase hinweisen können, veranlassen die Ärzte, nach der Ursache der Lebererkrankung zu suchen.

Durch die Kombination einer chronischen Cholestase und nachweisbaren anti-mitochondrialen Antikörpern (AMA) lässt sich eine PBC in der Regel leicht diagnostizieren. Die AMAs können bei über 90 % der Patienten nachgewiesen werden.



Mögliche Symptome einer PBC

Die wichtigsten Ergebnisse der Bluttests zur Diagnose der PBC sind erhöhte Werte der Alkalischen Phosphatase (AP) und/oder der Gamma-GT, die mit einer Entzündung der Gallengänge einhergehen, sowie erhöhte Immunglobulin M (IgM)-Spiegel. Alanin-Aminotransferase (ALT)- und Aspartat-Aminotransferase (AST)-Werte liegen häufig über der oberen Grenze des Normalbereichs.

Nur in bestimmten Situationen wird eine Leberbiopsie in Betracht gezogen. Die Leberbiopsie ist nicht Teil der Routinediagnostik zur Diagnose der PBC, kann aber sinnvoll sein, wenn der Verdacht auf eine PBC besteht, aber die Autoantikörper nicht nachweisbar sind. Darüber hinaus kann eine Leberbiopsie erforderlich sein, um das Ausmaß der Gallengangsschädigung zu bestimmen oder andere Lebererkrankungen wie eine Autoimmune Hepatitis (AIH) zu erkennen, welche bei einem Teil der Patienten zusammen mit der PBC auftritt.

Nach der Diagnose einer PBC muss der behandelnde Hepatologe das Stadium der Krankheit beurteilen (Grad der Leberfibrose). Zu diesem Zweck kann eine ultraschallbasierte Leberelastographie durchgeführt werden. Das endgültige Krankheitsstadium basiert häufig auf einer Kombination aus Bluttests, Elastographie-Ergebnissen, Bildgebung der Leber und klinischen Symptomen.



Blutabnahme zur Untersuchung der Leberblutwerte

Therapie

Eine rasche und präzise Diagnose ist für die Festlegung der geeigneten Behandlung unerlässlich. Da es sich bei der PBC um eine seltene Lebererkrankung handelt, ist es wichtig, dass die PBC von einem Hepatologen (Experten für Erkrankungen der Leber) überwacht wird.

Ihr Hepatologe wird Sie untersuchen und mit Ihnen die erforderliche Behandlung abstimmen. Darüber hinaus wird Ihr Hepatologe mögliche Probleme ansprechen, die im Verlauf der Krankheit auftreten können, einschließlich anderer Erkrankungen, die mit der PBC zusammenhängen. Wenn Sie sich überlegen, alternative, nicht verschreibungspflichtige Behandlungen oder Produkte zu verwenden, sollten Sie dies zunächst mit Ihrem Hepatologen besprechen. Die Einnahme solcher Präparate kann unerwünschte Wirkungen haben.

Die Standard-Erstlinientherapie (also die erste Behandlungsoption) für PBC ist Ursodesoxycholsäure (UDCA), die in der Regel sehr gut verträglich ist. Die bevorzugte Dosierung liegt zwischen 13 und 15 mg pro Kilogramm Körpergewicht und Tag. Ihr Hepatologe wird die richtige Dosierung für Sie berechnen, die sich im Laufe der Zeit ändern kann, wenn sich Ihr Gewicht stark verändert. Da eine passende Dosierung von UDCA mit einer längeren Lebenserwartung bei PBC in Verbindung gebracht wird, kann sie als wesentlich für den Schutz Ihrer Leber angesehen werden. In der Tat kann bei den meisten Patienten die fortschreitende Schädigung der Leber durch UDCA wirksam aufgehalten oder verlangsamt werden.

Wenn die Behandlung mit UDCA nicht ausreicht, um den Verlauf der Erkrankung zu kontrollieren, ist eine zusätzliche Behandlung erforderlich, um die Prognose weiter zu verbessern. Zu den in Frage kommenden Zweitlinienbehandlungen gehören Elafibranor und Seladelpar (beide in Deutschland bedingt zugelassen) sowie Bezafibrat und Fenofibrat (nicht zugelassen, *off-label*). Gemeinsam mit Ihrem Hepatologen können Sie besprechen, ob Sie neben UDCA eine weitere Behandlung benötigen und welche Zweitlinienbehandlung in Ihrem persönlichen Fall am besten geeignet und verfügbar ist.

Was die Hauptbeschwerden der PBC betrifft, können vor allem die Zweitlinientherapien den Juckreiz unter Umständen reduzieren. Hinsichtlich einer auftretenden Müdigkeit kann es unter Umständen helfen, Faktoren zu ändern, die die

Müdigkeit verschlimmern können, zum Beispiel Schlafstörungen, Blutarmut, Schilddrüsenunterfunktion oder körperliche Inaktivität.

Wie wird die PBC überwacht?

Wie die PBC überwacht wird, hängt von der Schwere der Erkrankung ab. In der Regel wird die PBC durch die Beurteilung der Symptome, Blutuntersuchungen, Leberelastographie und in einigen Fällen durch Ultraschall überwacht. Blutuntersuchungen werden im Allgemeinen alle sechs bis zwölf Monate empfohlen, je nach Schweregrad und Stabilität der Erkrankung.

Patienten, die eine Leberzirrhose entwickelt haben, benötigen eine besondere Aufmerksamkeit, einschließlich regelmäßiger Ultraschalluntersuchungen der Oberbauchorgane.

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



Ultraschalluntersuchung der Leber

Die Leberelastographie ist ebenfalls nützlich für die Überwachung der Krankheit und kann im Laufe der Zeit regelmäßig wiederholt werden (zum Beispiel jedes oder jedes zweite Jahr), je nach Krankheitsstadium.

Sehr selten wird ein PBC-Patient eine Lebertransplantation benötigen. Wenn sie jedoch durchgeführt wird, zeigt sie gute Langzeitergebnisse.

Brauche ich eine spezielle Diät?

Für die PBC gibt es keine spezielle Diät. Empfohlen wird eine gesunde, ausgewogene Ernährung, wie sie auch für die Allgemeinbevölkerung gilt. Den Patienten wird empfohlen, nicht zu rauchen und weitgehend auf Alkohol zu verzichten.

Wenn die Erkrankung fortgeschritten ist, kann der Einsatz von mittelkettigen Fettsäuren (MCT) hilfreich sein, um eine ausreichende Energiezufuhr durch Fette aufrechtzuerhalten. Diese können auch ohne Gallensäurebindung vom Darm aufgenommen werden. Zudem sollte bei Vitaminmangel auf die Einnahme der fettlöslichen Vitamine A, D, E und K geachtet werden. Wegen des erhöhten Risikos für eine Osteoporose ist auch eine ausreichende Zufuhr von Kalzium und Vitamin D sowie ein gesunder Lebensstil mit täglicher Bewegung im Sonnenlicht wichtig. Falls das nicht ausreichen sollte, können auch entsprechende Nahrungsergänzungsmittel verordnet werden.

Nehmen Sie aber keine Nahrungsergänzungsmittel ohne vorherige Rücksprache mit Ihrem Hepatologen ein!

Kann ich eine Familie gründen?

Ja. Wenn Sie im gebärfähigen Alter sind, können Sie Ihren Wunsch, schwanger zu werden, mit Ihrem Hepatologen besprechen. Dieser kann Ihnen je nach Stadium Ihrer Erkrankung Empfehlungen geben. Schwangerschaft und Stillen sind für die große Mehrheit der Patientinnen möglich.

Häufig fragen jüngere Frauen, ob sie die PBC auf ihre Kinder übertragen können. Die PBC ist keine Erbkrankheit, da sie nicht durch einen spezifischen Gendefekt verursacht wird, der von den Eltern an ihre Kinder weitergegeben wird. Es scheint jedoch eine genetische Veranlagung zu geben, so dass das Risiko für die Kinder, vor allem für Töchter, ebenfalls eine PBC zu entwickeln, leicht erhöht ist.



Bei einer PBC sollten verschiedene Impfungen in Betracht gezogen werden.

Impfungen

Empfohlen werden Impfungen gegen Hepatitis A- und B-Viren und auch gegen COVID-19. Impfungen gegen Pneumokokken, die eine Lungenentzündung verursachen können, gegen Gürtelrose sowie saisonale Gripeschutzimpfungen sollten in Betracht gezogen werden. Wenn Sie weitere Impfungen für notwendig halten, sollten Sie mit Ihrem Hepatologen sprechen, um zu prüfen, ob dies in Ihrem speziellen Fall sinnvoll und möglich ist.

Ist die PBC eine Infektionskrankheit?

Nein. Menschen mit einer PBC sind nicht ansteckend.

Wie finde ich einen Hepatologen?

Die PBC ist eine seltene Krankheit, und nicht jeder Arzt kann Patienten mit PBC behandeln. Idealerweise werden Patienten mit PBC von einem Facharzt (Hepatologen) betreut, der Erfahrung in der Behandlung von PBC hat.

Einige Krankenhäuser sind Teil eines nationalen Netzwerks für seltene Lebererkrankungen und des europaweiten Netzwerks für seltene Lebererkrankungen „ERN RARE-LIVER“. Patienten, die in diesen Krankenhäusern behandelt werden, können vom Fachwissen des Netzwerkes profitieren. Fallbesprechungen innerhalb des Netzes können helfen, auch sehr seltene und spezielle Fälle zu lösen.

Autor

Prof. Dr. Christoph Schramm, Universitätsklinikum
Hamburg-Eppendorf (UKE)

Herausgeber

Deutsche Leberstiftung
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Telefon: 0511 – 532 6819
Telefax: 0511 – 532 6820
E-Mail: info@deutsche-leberstiftung.de

Deutsche _Leberstiftung

Die Deutsche Leberstiftung befasst sich mit allen Fragen rund um das lebenswichtige Organ Leber. Ein Schwerpunkt der Stiftung ist es, die Erforschung aller Lebererkrankungen durch Forschungsvernetzung voranzutreiben und so die Versorgung von Patienten zu verbessern. Dafür initiiert und fördert die Deutsche Leberstiftung wissenschaftliche Projekte im Bereich der Leber und Lebererkrankungen.

Sie bietet außerdem kompetente Information und Beratung für Betroffene und Angehörige sowie für Ärzte und Apotheker in medizinischen Fragen – durch verschiedene Informationsmaterialien, auf ihrer Website und in einer regelmäßigen Telefonsprechstunde.

Die Deutsche Leberstiftung betreibt intensiv Öffentlichkeitsarbeit. Damit wird die öffentliche Wahrnehmung für Lebererkrankungen gesteigert, sodass diese früher erkannt und geheilt werden können.

Im bundesweiten Netzwerk der Stiftung aus Assoziierten Ärzten, Kliniken, Wissenschaftlern, Apothekern und Selbsthilfegruppen können Betroffene schnell und einfach einen kompetenten Ansprechpartner vor Ort finden.



Weitere Informationen zur Deutschen Leberstiftung



ERN RARE-LIVER

Das *European Reference Network on Hepatological Diseases* (ERN RARE-LIVER) ist ein auf Initiative der Europäischen Kommission im Jahr 2017 gegründetes Netzwerk zur Verbesserung der Versorgung von Patientinnen und Patienten mit seltenen Lebererkrankungen – sowohl im Kindes- als auch im Erwachsenenalter.

Ziel des Netzwerks ist es, spezialisierte Einrichtungen europaweit zu vernetzen, den Austausch zwischen Fachärztinnen, Fachärzten und Patientinnen und Patienten zu fördern, gemeinsame Leitlinien und neue Therapieansätze zu entwickeln und aktuelles Wissen effektiv weiterzugeben. Dem Netzwerk gehören derzeit 52 Universitätskliniken als Vollmitglieder an. Weitere 35 Zentren sind als assoziierte Mitglieder beteiligt.

Für Menschen mit seltenen Lebererkrankungen ist der Zugang zu einer rechtzeitigen Diagnose und individuell angepassten Behandlungsmöglichkeiten häufig eine große Herausforderung. ERN RARE-LIVER setzt sich dafür ein, die Diagnostik und Therapie dieser Erkrankungen nachhaltig zu verbessern. Das Netzwerk bietet umfangreiches Informationsmaterial, organisiert Fachveranstaltungen und ermöglicht Expertinnen und Experten virtuelle Fallbesprechungen in besonders komplexen Fällen.

Kontakt: ERN.RareLiver@uke.de



Weitere Informationen zum ERN RARE-LIVER

Unsere Buchempfehlung für Sie!

„Das Leber-Buch“

Mit dem „Leber-Buch“ präsentiert die Deutsche Leberstiftung auf allgemein verständliche und unterhaltsame Weise die Leber, deren Erkrankungen und ihre Diagnosen sowie mögliche Therapien. Im Jahr 2025 erschien die fünfte, aktualisierte und erweiterte Auflage. Das Buch stößt seit seinem Erscheinen auf großes Interesse und wird oft als hilfreiche Lektüre empfohlen.

5., aktualisierte und erweiterte Auflage



Deutsche Leberstiftung (Hrsg.)

Das Leber-Buch, fünfte, aktualisierte und erweiterte Auflage

humboldt – Schlütersche Fachmedien, Februar 2025
208 Seiten, zahlreiche Farbfotos, Grafiken und Cartoons
SBN 978-3-8426-3043-7

EUR 22,00 [D]

„Das Leber-Buch“
ist in jeder Buchhandlung erhältlich.



Weitere Informationen und eine Leseprobe finden Sie auf unserer Website.

Deutsche —Leberstiftung

Noch Fragen?

Auf unserer Website www.deutsche-leberstiftung.de finden Sie viele aktuelle Informationen, auch weiteres Informationsmaterial. Zudem haben Sie dort die Möglichkeit, im Netzwerk der Assoziierten der Deutschen Leberstiftung eine kompetente Ansprechperson in Ihrer Nähe zu finden.

Nutzen Sie unsere Telefonsprechstunde unter 01805-45 00 60. Für die Telefonate fallen Verbindungskosten in Höhe von 0,14 Euro pro Minute an. Die Telefonsprechstunde ist von Dienstag bis Donnerstag zwischen 14:00 und 16:00 Uhr besetzt.

Spenden für die Forschung

Um die Arbeit der Deutschen Leberstiftung zu unterstützen, ist eine Spende oder Zustiftung per Überweisung möglich.

Unsere Bankverbindung:

Deutsche Leberstiftung

IBAN: DE91 3702 0500 0001 0556 00

BIC: BFSWDE33XXX (SozialBank)

Eine Spende an die Deutsche Leberstiftung können Sie steuerlich geltend machen. Das Finanzamt akzeptiert bis zu einer Summe in Höhe von 300,- Euro den Überweisungsbeleg in Kombination mit Ihrem Kontoauszug.

Gern senden wir Ihnen trotzdem bei einer Spende ab 50,- Euro eine Spendenquittung zu; geben Sie dafür bitte bei der Überweisung neben Ihrem Namen Ihre vollständige Adresse an.

Wir sind für jede
Unterstützung dankbar!



powered by  Bank für Sozialwirtschaft

Unsere Partner:

abbvie

AstraZeneca 

 GILEAD

 IPSEN

 MSD