

2. PBC-OnlineSeminar „Therapie und Monitoring bei PBC“ – 28.09.2021 (19.00-20.15 Uhr)

2. PBC- OnlineSeminar

Therapie und Monitoring



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH

Veranstalter/Moderatorenteam: Kautz⁵ gUG (A. Kautz, K. Berger, R. Dorner)
Referent:innen: Herr Professor Dr. med. Ingolf Schiefke
Eugastro – internistische Praxis
Leipzig

1. Begrüßung/Einleitung

Begrüßung der Gäste und des Referenten

Vorstellung der Tätigkeiten und Ziele der Kautz⁵ gUG



Agenda

- Begrüßung und Vorstellung
- Therapie und Monitoring – eine Einleitung
- Vortrag von Herrn Prof. Ingolf Schiefke
- Ihre Fragen zum Thema
- Ausblick und Verabschiedung



2. Einführung in das Thema

Einführung in das Thema

- **Warum ist die Therapieüberwachung wichtig?**

PBC ist eine Erkrankung, die dauerhaft und lebenslang überwacht und therapiert werden muss.

Ein mögliches Fortschreiten der PBC und das Therapieansprechen im Blick halten und bei Bedarf die Therapie anpassen.

Eine regelmäßige Überwachung gibt Sicherheit im Umgang mit der Erkrankung.



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH

5

Einführung in Thema

Warum haben wir das Thema für ein Seminar ausgewählt?

- Große Unterschiede im Bereich der Therapieüberwachung
- Rückfragen und Beratungsbedarf (Anfragen bei Patientenorganisationen)
- Unsicherheit von Betroffenen mit Blick auf:
 - Was soll/muss untersucht werden?
 - Wann wirkt die Therapie?
 - Welche Blutwerte sind aussagekräftig?
 - Ist eine Änderung der Therapie notwendig?
 - Wie oft zur Kontrolle?
 - Stellenwert der Symptome bei Therapie und Monitoring

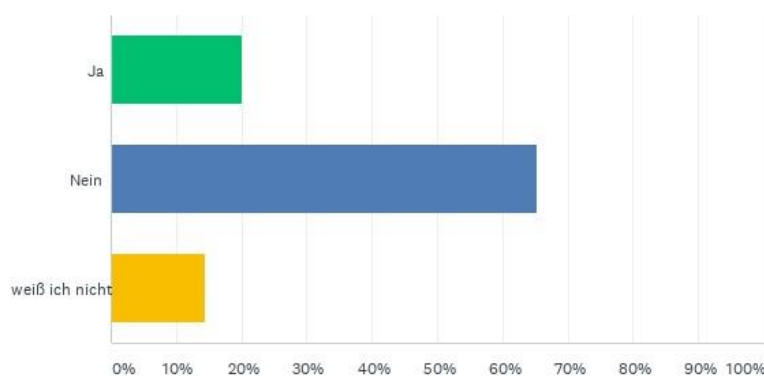


Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH

6

Zwischenergebnisse PBC-Umfrage

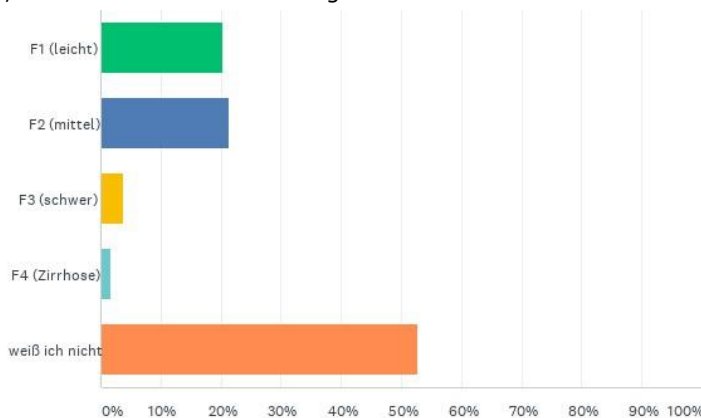
Lag zum Zeitpunkt der PBC-Diagnose eine Leberfibrose vor?



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 7

Zwischenergebnisse PBC-Umfrage

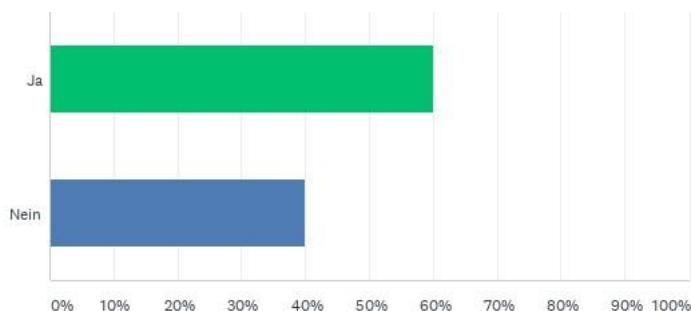
Wenn ja, welcher Grad der Fibrose lag vor?



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 8

Zwischenergebnisse PBC-Umfrage

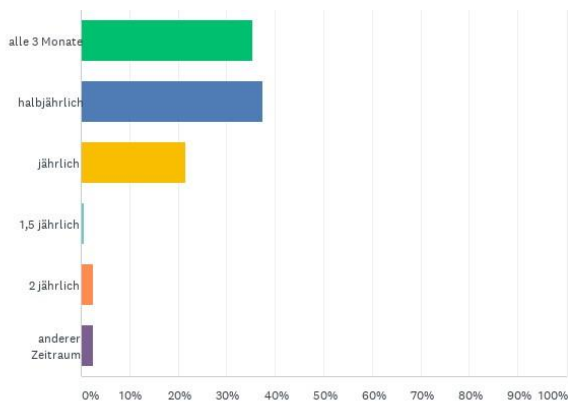
Kennen Sie die Höhe Ihres Bilirubin - Wertes?



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 9

Zwischenergebnisse PBC-Umfrage

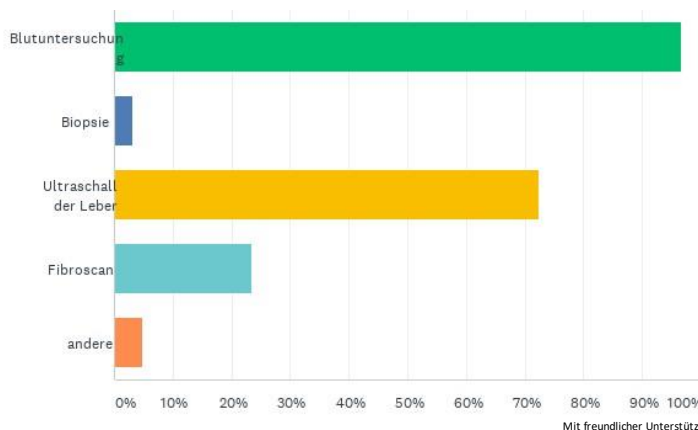
In welchen zeitlichen Abständen haben Sie einen Termin zur Überprüfung der PBC?



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 10

Zwischenergebnisse PBC-Umfrage

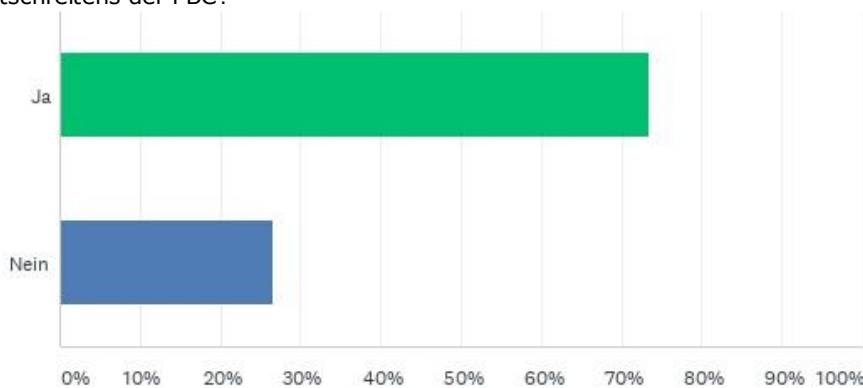
Welche Untersuchungen wurden zuletzt durchgeführt?



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 11

Zwischenergebnisse PBC-Umfrage

Erläutert Ihnen der Arzt die Untersuchungsergebnisse hinsichtlich eines Fortschreitens der PBC?



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 12

Zusammengefasst zeigen die Ergebnisse der PBC-Umfrage, dass nach wie vor nicht alle Betroffenen über die wichtigen Parameter im Kontext der Diagnose und Therapieüberwachung informiert sind. Es ergeben sich zudem große Unterschiede sowohl in den Überwachungsabständen als auch in den durchgeführten Untersuchungen. Die Live-Umfrage während der Veranstaltung bestätigte dieses Bild.

3. Fachvortrag zum Thema: „Therapie und Monitoring bei PBC“
Referent: Herr Prof. Dr. med. Ingolf Schiefke

Klinikum **St.GEORG**

eugastro | INTERNISTISCHE
PRAXIS

Patientenseminar
Primär biliäre Cholangitis



www.sanktgeorg.de

www.eugastro.de

Der Referent Herr Prof. Dr. med. Ingolf Schiefke greift in seinem Vortrag die wichtigsten Aspekte zur Diagnose und Therapieüberwachung bei PBC auf:

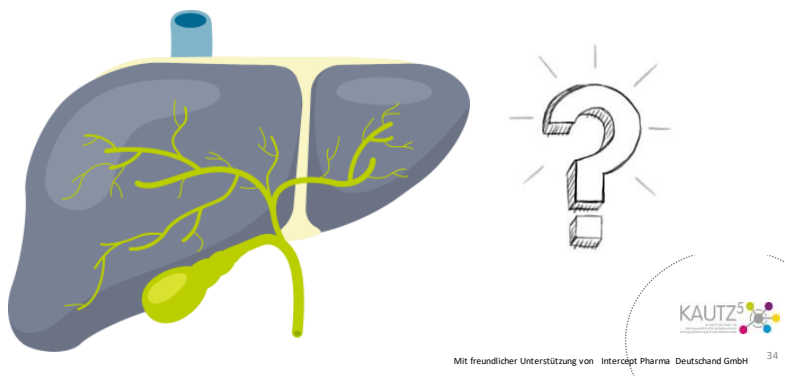
- Welche Strukturen der Gallenwege sind bei der PBC betroffen und welche Laborwerte sind verändert?
- Wie stellt man die Diagnose?
- Was muss ich warum erfragen/kontrollieren?
- PBC – Assoziierte Krankheiten
- Prognoseabschätzung
- Therapie
- Welche Blutwerte sind wichtig und was bedeuten meine Werte?
- Warum ist die Überwachung der PBC wichtig?
- Verlaufsuntersuchungen
- Bedeutung von Scores
- Verbesserung der Leberwerte = Verbesserung der Symptome?
- Weitere Therapieoptionen

Die vollständige Power Point Präsentation von Herrn Prof. Dr. med. Ingolf Schiefke finden Sie unter:

https://www.pbcnews.info/files/pbcnews_info/aktuelles/6%20teilige%20Online-Veranstaltungsreihe%20zur%20PBC/Praesentation_2-PBC-Onlineseminar_final.pdf

Im Anschluss wurde von dem Referenten eine Auswahl an Chatfragen beantwortet, die von den Teilnehmenden gestellt wurden. Bitte beachten Sie, dass sich die Beantwortungen im Zusammenhang mit Erstattungsfähigkeiten und ärztlichen Leistungen auf die Situation in Deutschland beziehen und sich für andere Länder Abweichungen ergeben können.

Ihre Chatfragen



Ist eine Impfung gegen Hepatitis A und Hepatitis B für PBC-Patient:innen empfohlen und ist dies eine Leistung der gesetzlichen Krankenversicherung?

- Die Impfung ist klar empfohlen und wird von den gesetzlichen Krankenkassen übernommen. Zusätzlich empfiehlt Herr Prof. Schiefke allen PBC-Patient:innen eine Impfung gegen Covid-19.

Bezüglich einer dritten Impfung bestand zum Tag des Seminars noch keine aktuelle Empfehlung der Ständigen Impfkommission (STIKO), allerdings geht Herr Prof. Schiefke davon aus, dass dies in Kürze erfolgen wird.

Der Zeitpunkt und die Notwendigkeit für einer Drittimpfung bei PBC sollte mit den behandelnden Ärzt:innen abgesprochen werden.

Können Vitamin D-Präparate von der gesetzlichen Krankenkasse übernommen werden, wenn der Referenzwert für den Vitamin D- Spiegel – mit Blick auf das Osteoporose-Risiko - unterschritten ist?

- Es gibt Präparate in unterschiedlichen Darreichungsformen und Dosierungen. Die hochdosierten Präparate können ärztlich verordnet werden und sind dann auch erstattungsfähig.

Sollte eine Neigung zur Osteoporose regelmäßig kontrolliert werden und wenn ja, in welchen Abständen?

- Die Knochendichte prophylaktisch zu überprüfen ist keine Leistung der gesetzlichen Krankenkassen und muss selbst gezahlt werden. Sollten aber bereits Hinweise auf Osteoporose oder ein für die Osteoporose typischer Knochenbruch vorliegen (Hüfte oder Wirbelsäule) kann eine Knochendichtungsmessung

übernommen werden. Vorsorglich können Ärzt:innen nur den Vitamin D-Spiegel messen oder über ein Röntgenbild die Wirbelsäule kontrollieren. Sollten sich dann

Hinweise auf eine Osteoporose ergeben, kann eine Knochendichtungsmessung verordnet werden.

Was ist der Unterschied zwischen einer/m Gastroenterolog:in und einer/m Hepatolog:in?

- In Deutschland ist das Fachgebiet der Gastroenterologie und der Hepatologie nicht getrennt. Alle Gastroenterolog:innen, die vorher eine Ausbildung zur/m Internist:in gemacht haben müssen (ca. 6 Jahre), können den Schwerpunkt Gastroenterologie wählen, der das Thema Hepatologie dann beinhaltet.

Woran erkennt man eine/n gute/n Ärzt:in?

- Die Fachgesellschaften in Deutschland bieten Zertifikate für niedergelassene Ärzt:innen, aber auch für Klinikärzt:innen an. Der Bund niedergelassener Gastroenterologen (bng) stellt für die niedergelassenen Ärzt:innen diese Zertifikate (hepatologische Schwerpunktpraxis) aus. Bei den Kliniken ist es die Deutsche Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselerkrankungen (DGVS). Allen gemein ist, dass für die Erteilung des Zertifikates Qualitätskriterien erfüllt werden und Weiterbildungen sowie nationale und internationale Kongresse besucht werden müssen.

Die Hepatitis Hilfe Österreich – Plattform Gesunde Leber und die Deutsche Leberhilfe e.V. stellt auf Ihren Internetseiten Fachärzt:innenlisten zur Verfügung. Eine weitere Listung von PBC-Expert:innen ist unter www.pbcnews.info abrufbar.

Erhöht eine weitere Autoimmunerkrankung das Progressionsrisiko (Fortschreiten) der PBC?

- Nein.

Wie ist die optimale Dosierung für Ursodeoxycholsäure (UDCA)? 13-15mg oder 10-13mg?

- Es gibt keine Tabletten, die auf das Milligramm genau gegeben werden können. Der Zielbereich sollte zwischen 13-15mg liegen. Eine leichte Überdosierung ist weniger kritisch als eine Unterdosierung.

Was halten Sie von freiverkäuflichen Leberheilmitteln aus der Apotheke?

- Die Wirkung dieser Präparate ist als gering einzuschätzen. Grundsätzlich sollten Patient:innen sämtliche Einnahmen von zusätzlichen Heilmitteln und Verfahren der Heilpraktiker:innen nur in Rücksprache mit ihrer/m behandelnden Ärzt:in anwenden.

Ist das Sjögren Syndrom und das Sicca Syndrom die gleiche Erkrankung?

- Das Sjögren Syndrom ist eine Autoimmunerkrankung, welche chronisch verläuft und aus dem rheumatologischen Formkreis stammt. Neben vielen weiteren Symptomen sind die Sicca – Symptome (Syndrom) das Leitsymptom des Sjögren Syndroms.

Gibt es eine gemeinsame Therapie der Erkrankungen Hashimoto Thyreoditis und PBC?

- Beide Erkrankungen verlaufen völlig verschieden und müssen auch differenziert therapiert werden. Kortikoide, wie sie häufig bei autoimmunen Erkrankungen eingesetzt werden, erzielen bei diesen beiden Erkrankungen keine Wirkung.

Wenn zusätzlich zur UDCA ein weiteres Medikament verordnet wurde und sich unter dieser Gabe die Leberwerte verbessert haben, kann das zusätzliche Medikament einfach wieder angesetzt werden?

- Prinzipiell werden die Medikationen, wie die Obeticholsäure und die Fibrate, zusätzlich zur UDCA gegeben. Wenn die Therapie anschlägt, dann sollte diese erstmal fortgeführt werden. Treten Nebenwirkungen auf (z.B. bei Obeticholsäure ein vermehrter Juckreiz), dann sollte die Therapie gestoppt und nach Alternativen gesucht werden. Wenn die Werte normalisiert sind und keine Nebenwirkungen bestehen, kann ggf. ein Medikament wieder abgesetzt werden. Jedoch gibt es dazu zu wenig verlässliche Daten, da es nur Resultate von Patient:innen gibt, die aufgrund von Nebenwirkungen ein Medikament abgesetzt haben. Hier waren die Werte nach kurzer Zeit wieder erhöht.

Sollte eine Therapieanpassung auch dann schon erfolgen, wenn bei der Kontrolluntersuchung erstmalig ein Wert erhöht ist?

- Es sollte nach einiger Zeit eine weitere Kontrolle erfolgen. Ist der Wert dann immer noch erhöht, sollte eine Therapieanpassung erfolgen.

Bitte beachten Sie, dass die obenstehenden Fragestellungen und die Expertenantwort eine Zusammenfassung darstellen.

Die folgenden Fragen wurden von Herrn Prof. Schiefke im Nachgang bearbeitet.

Wie lässt sich diagnostisch feststellen, ob eine PBC oder PSC vorliegt?

- Die primär biliäre Cholangitis (PBC), die primär sklerosierende Cholangitis (PSC) zählen zu den autoimmunvermittelten fibrosierenden Gallenwegserkrankungen. Gemeinsames Merkmal ist eine chronisch - entzündliche Schädigung von Gallengängen, die zu einer zunehmenden Gallengangsstauung führt. Im Gegensatz zur PSC sind bei der PBC die großen Gallenwege nicht von der Erkrankung betroffen. Das diagnostische Vorgehen umfasst eine gezielte Anamnese, körperliche Untersuchung, Abdomensonographie, die Bestimmung serologischer Marker, eine Magnetresonanztomographie sowie eventuell eine Leberbiopsie und eine genetische Testung. In der Kombination dieser Untersuchungen ist dann die eindeutige Unterscheidung in den meisten Fällen möglich.

Sollte eine Neigung zu Osteoporose kontrolliert werden und wenn ja wie oft? Sollte vorsorglich Vitamin D eingenommen werden?

- Bei Patienten mit einer PBC ist das Risiko für die Entwicklung einer Osteopenie bzw. Osteoporose erhöht. Bei Diagnosestellung kann eine Osteodensitometrie erfolgen. In Abhängigkeit vom Ausmaß der Cholestase und dem individuellen

Risikoprofil sollten Verlaufskontrollen im Intervall von 1 – 5 Jahren erfolgen. Eine Übernahme der Kosten durch die GKV für die Diagnostik ist im Allgemeinen nicht möglich. Neben der Vermeidung weiterer Risikofaktoren kann eine primärprohylaktische Substitution mit 25-OH-Cholecalciferol (= 25-OH-Vitamin D3) (800 – 2000 IE/d) erfolgen und es sollte auf eine ausreichende Calciumzufuhr (1000 mg/d) geachtet werden

Hat man bei normalen Blutwerten unter Einnahme von Ursofalk eine normale Lebenserwartung?

- Ja, die Lebenserwartung ist bei Ansprechen nicht eingeschränkt.

Wie können Gelenkschmerzen behandelt werden, wenn sie ein Symptom der PBC sind?

- Gelenkbeschwerden bei PBC werden nicht anders behandelt als bei anderen Entitäten. Die Gabe von Schmerzmitteln sind hier indiziert.

Was bedeutet eine sich in Remission befindliche PBC?

- Die PBC in Remission bedeutet im Arzt Patienten Gespräch, dass die alkalische Phosphatase im Normbereich ist.

Was können zusätzlich zur PBC hohe Lipasewerte und starke Koliken am Abend bedeuten? Welche Abklärung sollte vorgenommen werden?

- Ratsam ist hier eine Abklärung einer Entzündung der Bauchspeicheldrüse.

Ist es möglich, dass aufgrund der Einnahme von UDCA die Blutgerinnung schlechter wird?

- Nein

Ist es möglich Ursofalk, aufgrund von Übelkeit, auch zu einer anderen Tageszeit als am Abend zu nehmen?

- Bei derartigen Symptomen ist der Wechsel der Einnahme-Tageszeit eine gute Idee.

Ist es bei der PBC wichtig hohe Cholesterinwerte zu behandeln?

- Für die Behandlung der erhöhten Cholesterinwerte sind gut nachvollziehbare Scores in der Anwendung. Auf deren Basis, und nicht weil eine PBC vorliegt, ist die Therapie der Cholesterinwerte eventuell notwendig.

Welche Risiken gibt es bei einer Schwangerschaft, wenn man PBC hat?

- Bei Patientinnen ohne fortgeschrittener Fibrose und gut eingestellter Medikation erscheint eine Schwangerschaft sicher. Allerdings muss eine Aufklärung der Patientinnen erfolgen, um über mögliche perinatale Komplikationen zu informieren. Die Leitlinie empfiehlt, dass ein PBC-Spezialist bei der Geburt hinzugezogen wird. Während der Schwangerschaft und in der Stillzeit kann die Medikation mit UDCA fortgesetzt werden (Quelle: <https://www.pbcnews.info/schwangerschaft-und-pbc.html>)

Wie oft sollte man sich gegen Hepatitis A und B impfen lassen?

- Die Grundimmunisierung umfasst 2x Hepatitis A und 3 x Hepatitis B Impfung. Danach Hepatitis A: Nach der 2. Dosis liegt bei fast 100% der Geimpften ein mindestens 25 Jahre anhaltender Schutz vor, vermutlich sogar lebenslang. Eine Wiederimpfung kann bei besonderen Risikopersonen indiziert sein (mit dem Arzt klären). Danach Hepatitis B: Aufgrund von internationalen Studienergebnissen kann man davon ausgehen, dass nach erfolgreicher Hepatitis-B-Grundimmunisierung im Erwachsenenalter im Allgemeinen keine weiteren Auffrischimpfungen oder Anti-HBs-Testungen erforderlich sind. Zur Kontrolle des Impferfolgs sollte in bestimmten Situationen ein Anti-HBs-Test durchgeführt werden.

Welche neueren Medikamente gibt es, um die Cholesterin-Werte zu senken, wenn die bisherigen, üblichen versagt haben?

- Neben den bekannten Medikamenten gibt es: Ezetimib, Bempedoinsäure, PCSK9-Hemmer (auch PCSK9-Inhibitoren), Inclisiran. In diesen speziellen Situationen ist jedoch die Behandlung durch einen Spezialisten anzuraten.
Was kann man tun, wenn keines der Medikamente anschlägt?
In dieser seltenen Situation ist eine Lipidapharese anzuraten.

Stimmt es, dass man den Hersteller von Urso nicht wechseln sollte? Wenn ja, warum?

- Nein, das stimmt nicht. Alle Produkte müssen den Zulassungsprozess durchlaufen. Unverträglichkeiten können jedoch in Einzelfall auftreten.

Behindert Ursodeoxycholsäure die Aufnahme von Vitaminen? z.B. Vitamin B?

- Nein.

Ist Polyneuropathie auch eine Folge- oder Begleiterkrankung der PBC?

- Nein.

Wenn man bislang keinen Juckreiz und Fatigue hat, ist es sehr wahrscheinlich, dass jeder PBC Patient diese Symptome im Laufe der Krankheit bekommt?

- In dieser Konstellation ist nur bei Progression der Erkrankung das Auftreten der Symptome wahrscheinlich. Die Wahrscheinlichkeit ist somit bei adäquater Therapie eher gering.

Wäre die T- Zellen Transplantation oder andere innovative Therapien eine Option für die Behandlung der PBC in der Zukunft?

- Bevor nicht die Ursachen der Erkrankung gefunden wird, kann man über spezielle Therapien nicht spekulieren. Der Einsatz der T-Zell Transplantation ist aktuell nicht in der Planung.

Sind die Ursachen für PBC bekannt?

- Nein. Wahrscheinlich spielen lokale Faktoren im Bereich der kleinen Gallenwege eine zentrale Rolle bei der Initiierung des Krankheitsprozesses. Hierbei könnte einer defizienten biliären Bikarbonatsekretion eine zentrale Bedeutung zukommen.

Führt die Kombination von CREST und PBC vermehrt zu Entzündungen an den Muskelansätzen?

- CREST-Syndrom (Calcinosis cutis- Raynaud phenomenon- Esophageal dysmotility-Sclerodactyly-Teleangiectasia-Syndrome) gehört zur Gruppe der Kollagenosen und bezeichnet die "limitierte" Sonderform der progressiven systemischen Sklerodermie mit vergleichsweise milder Verlaufsform. Schmerzen an den Muskelansätzen sind nicht im Symptompektrum beschrieben.

Welche Einnahme an Vitamine ist für PBC-Patienten zu empfehlen? Z.B. K2, Vitamin B Komplex?

- Eine Einnahme von zusätzlichen Vitaminen ist nicht empfohlen. Über Vitamin D wurde bereits referiert.

4. Beratung und Information

Dokumentationshilfen einfach bestellen – www.pbcnews.info

The image shows two patient documentation forms. The left form, titled 'LABORWERTETRACKER', is a grid for tracking laboratory values over time, with a section for GGT (Gamma-Glutamyltransferase) and a corresponding line graph. The right form, titled 'HÄUFIGE SYMPTOME', is a symptom tracking table with columns for weeks 1-4 and rows for '1. GESUNDEHEIT DER HAUT' and '2. AUGENGESUNDEHEIT'. It includes checkboxes for various symptoms and a section for 'Häufigkeit' (frequency) with a scale from 1 to 4.

Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 35

Damit Betroffene Ihre Blutwerte und somit auch das Therapieansprechen immer im Blick halten und auch den Verlauf dokumentieren können, bietet sich die Verwendung des Laborwerte-Trackers an.

Da die PBC oftmals Symptome verursacht und diese unter Umständen auch bei einem guten therapeutischen Ansprechen bestehen bleiben, sollte die Entwicklung und Ausprägung von Symptomen ebenfalls dokumentiert werden.

Mit diesen beiden Dokumentationshilfen kann das Gespräch mit dem Arzt leichter aufgenommen werden und neben den Laborwerten auch auf das Management der Symptome eingegangen werden.

Beide Dokumente sind Inhalt der PBC-Begleitmappe, welche über das Kontaktformular auf der www.pbcnews.info kostenfrei bestellt werden kann. Ebenfalls möglich ist der Download der Dokumente.

Beratung und Information



Deutsche Leberhilfe e.V.

Krieler Str. 100
50935 Köln
Tel.: 0221/28 29 980
Fax: 0221/28 29 981
info@leberhilfe.org
www.leberhilfe.org



Hepatitis Hilfe Österreich

Klagbaumgasse 3
1040 Wien
Tel: 01/ 581 03 28
E-Mail: info@gesundeleber.at



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 36

Die beiden Patientenorganisationen waren aktiv an der Ausgestaltung des Seminars beteiligt und stehen selbstverständlich für Fragen und Beratungen rund um das Thema PBC zur Verfügung.

Ausblick

- Nächste Veranstaltung „PBC im Kontext weiterer Autoimmunerkrankungen“

05. Oktober von 19.00 – 20.15 Uhr
Herr Prof. Dr. E. Aigner aus Salzburg

- Weitere Termine werden auf der www.pbcnews.info bekannt gegeben

Vielen Dank für Ihr Interesse und Ihre Teilnahme



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH 37

Herr Kautz bedankt sich bei allen Referent:innen und allen Teilnehmenden für ihr Engagement und Interesse.