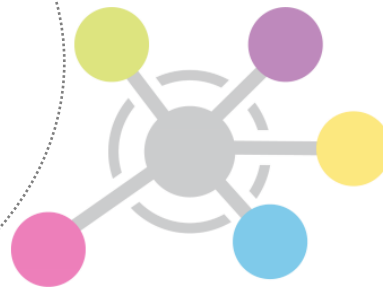


3. PBC-OnlineSeminar „PBC im Kontext anderer Autoimmunerkrankungen“ – 05.10.2021 (19.00-20.15 Uhr)

3. PBC- OnlineSeminar

*PBC im Kontext anderer
Autoimmunerkrankungen*



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH

Veranstalter/Moderatorenteam: Kautz⁵ gUG (A. Kautz, K. Berger, R. Dorner, D. Langenbacher)

Referent: Herr Professor Dr. Elmar Aigner
Salzburg

1. Begrüßung/Einleitung

Begrüßung der Gäste und des Referenten

Vorstellung der Tätigkeiten und Ziele der Kautz⁵ gUG



Agenda

- Begrüßung und Vorstellung
- PBC im Kontext anderer Autoimmunerkrankungen – eine Einleitung
- Vortrag von Herrn Prof. Elmar Aigner
- Ihre Fragen zum Thema
- Erkrankungsmanagement
- Ausblick und Verabschiedung



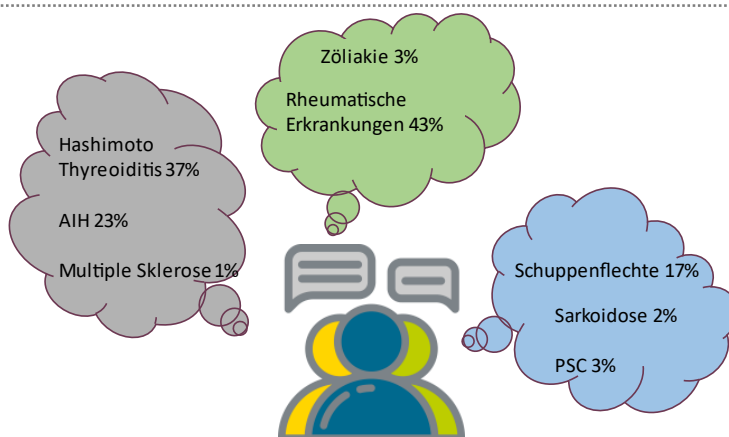
2. Einführung in das Thema

Einführung in das Thema Warum dieses Thema?

- Eine größere Anzahl von PBC-Betroffenen haben weitere Autoimmunerkrankungen.
- Betroffene darüber zu informieren, dass man neue Autoimmunerkrankungen entwickeln kann.
- Dass Betroffene gut informiert sind, um mit ihren Ärzt:innen in den Dialog zu gehen.
- Wie sind die Symptome der PBC im Kontext dessen, dass es auch Anzeichen einer weiteren Autoimmunerkrankung sein könnten, zu verorten und wie an den Arzt zu kommunizieren?
- Erkrankungsmanagement und die damit verbundenen Herausforderungen



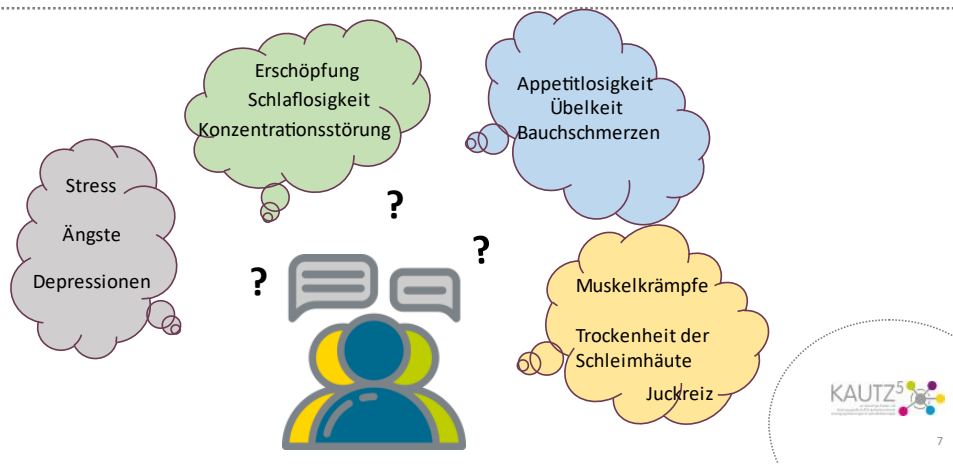
Einführung in das Thema PBC und weitere Autoimmunerkrankungen*



*Zwischenergebnisse aktueller PBC-Survey



Einführung in das Thema Symptome – alles PBC?



Einführung in das Thema Herausforderungen

- Im Verlauf der Erkrankung PBC können sich Symptome und deren Ausprägung verändern.
- Für die Betroffenen ist es besonders wichtig, in ihrer Eigenwahrnehmung ernst genommen zu werden und wenn möglich weitere Unterstützung zu erhalten.
- Da sich das Krankheitsbild der PBC und weiterer Autoimmunerkrankungen in erster Linie durch das Vorhandensein von Symptomen bemerkbar machen kann, kommt dem interdisziplinärem Management Bedeutung zu.



Einführung in das Thema Herausforderungen

- Nicht immer gelingt es weitere Symptome, die Betroffene an sich beobachten, direkt der PBC zuzuordnen.
- Dennoch ist deren Ursachenabklärung durch den Mediziner für die Patient:innen von großer Bedeutung.
- Auch für Mediziner kann es schwierig aufgrund von Symptomen eine andere Autoimmunerkrankung zu vermuten
- Klarheit bringen dann lediglich genaue erkrankungsspezifische Untersuchungen



Einführung in das Thema Herausforderungen

ANTWORTOPTIONEN	BEANTWORTUNGEN *	
Diabetes Typ 2	7.20%	25
Bluthochdruck	34.29%	119
Herzschwäche (Herzinsuffizienz)	3.46%	12
Herzinfarkt	1.44%	5
Fettstoffwechselstörung	16.43%	57
Nierenschwäche	4.32%	15
Knochenschwund (Osteoporose)	14.41%	50
Arthrose	31.99%	111
Depression	23.05%	80
Blutarmut (Anämie)	8.36%	29
Über- oder Unterfunktion der Schilddrüse	29.97%	104
Morbus Crohn	1.15%	4
Colitis Ulcerosa	1.44%	5
Krebserkrankung	4.32%	15
Bronchialasthma	10.37%	36
Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)	2.31%	8
Unverträglichkeiten und Intoleranzen	27.09%	94
Allergien	41.79%	145
Befragte insgesamt: 347		

Mögliche weitere Erkrankungen können die Differenzierung und Diagnostik einer weiteren Autoimmunerkrankung erschweren.

*Zwischenergebnisse aktueller PBCSurvey



3. Fachvortrag zum Thema: „PBC im Kontext anderer Autoimmunerkrankungen“ Referent: Herr Prof. Dr. med. Elmar Aigner

Primär biliäre Cholangitis im Kontext anderer Autoimmunerkrankungen

Elmar Aigner

UK Innere Medizin I

PMU/SALK Salzburg

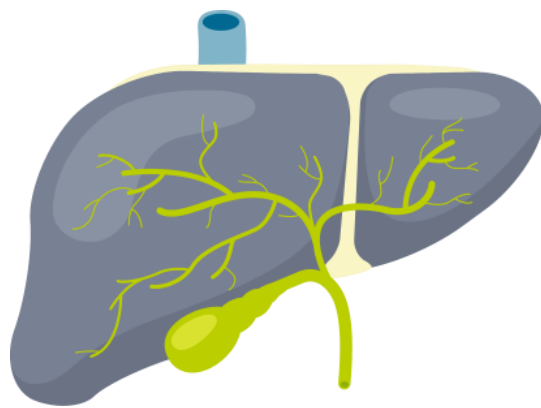
Herr Prof. Aigner greift in seinem Vortrag nun die wichtigsten Aspekte zum Thema auf:

- Was ist Autoimmunität?
- Wozu ein Immunsystem?
- Normale Funktion des Immunsystems
- Fehlgeleitete Immunreaktionen
- Autoimmunität – „Selbst“ nicht angreifen
- Wie lernt das Immunsystem?
- Autoimmunität bei PBC
- Veränderung der Leber bei PBC
- Vererbbarkeit bei AIH
- Klinischer Überblick über assoziierte Autoimmunerkrankungen bei PBC
- weitere Autoimmunerkrankungen

Die vollständige Power Point Präsentation von Herrn Prof. Dr. med. Elmar Aigner finden Sie unter: <https://www.pbcnews.info/aktuelles-details/6-teilige-online-veranstaltungsreihe-zur-pbc-alles-rund-um-die-veranstaltungen.html>

Im Anschluss wurde von dem Referenten eine Auswahl an Chatfragen beantwortet, die von den Teilnehmenden gestellt wurden:

Ihre Chatfragen



Mit freundlicher Unterstützung von Intercept Pharma Deutschland GmbH

34

Wie lassen sich Abgrenzung PBC, PSC und AIH diagnostisch voneinander unterscheiden?

- Die PBC lässt sich eigentlich gut über die Laborwerte: erhöhte Alkalische Phosphatase, Gamma-GT und antimitochondriale Antikörper nachweisen. Darüber hinaus kann man die PBC und PSC gut durch bildgebende Diagnostik der Gallengänge auseinanderhalten. Die Autoimmunhepatitis zeigt sich durch andere erhöhte Leberwerte, hier sind die Transaminasen AST und ALT erhöht. Die Alkalische Phosphatase und Gamma GT sind die typischen Werte für die Gallenwege und AST/ALT für den Leberzellschaden.

Wenn neben der PBC auch eine AIH vorliegt, die mit 100mg Azathioprin bei 65kg Körpergewicht behandelt wird, handelt es sich hierbei um eine starke Immunsuppression, bei der eine dritte Coronaimpfung empfohlen wird?

- Die Dosierung von 100 mg Azathioprin liegt genau im empfohlenen Bereich und fällt nicht in den Bereich einer hohen Immunsuppression. Grundsätzlich wird bei Patient:innen mit Immunsuppression die dritte Impfung empfohlen, da durch die Gabe von Azathioprin die Immunreaktion unterdrückt wird und deshalb ist die Antwort des Immunsystems auf die ersten beiden Impfungen schwächer als bei gesunden Menschen.

Wenn PBC eine Autoimmunerkrankung ist, warum helfen Immunsuppressiva dann nicht gegen die Erkrankung?

- Die PBC ist hier eine Ausnahme (wie auch die Autoimmungastritis), da sie auf Immunsuppression nicht anspricht. Die Zerstörung der kleinen Gallengänge wird

zwar durch die Autoimmunreaktion verursacht, die Entzündungsprozesse und Gewebeschäden werden jedoch hauptsächlich durch die Gallensäuren hervorgerufen. Aus diesem Grund sind Medikamente, die auf Gallensäurezusammensetzung positiv einwirken, in der Anwendung erfolgreich. Gleichzeitig haben die Medikationen gegen PBC auch einen positiven Effekt auf die Immunreaktion. Warum das so ist, ist nicht genau geklärt. Das Beispiel zeigt, dass jede Autoimmunerkrankung für sich gesehen und therapiert werden muss.

Kann es bei einem Verdacht auf COPD kryptogen/ chronisch organisierende Pneumonie einen Zusammenhang zur PBC geben?

- Die Ursachen für eine COPD sind häufig mit dem Rauchen assoziiert, dennoch gibt es Autoimmunerkrankungen, welche die Atemwege betreffen können. Hier müssen spezifische Untersuchungen durch einen Pulmologen erfolgen. Interstitielle Lungenerkrankungen haben häufig einen autoimmunen Hintergrund.

Wenn zur PBC noch eine Fettstoffwechselstörung besteht, welche Möglichkeiten gibt es, die Blutfettwerte zu senken, wenn bisherige Therapien nicht angeschlagen haben?

- Bei der PBC ist es typisch, dass es zu hohen Werten des LDL Cholesterins kommt, dies ist eine Folge der Störung des Gallensäurestoffwechsels. Es wird weniger Gallensäure ausgeschieden und damit mehr Cholesterin gebildet. Bei der PBC sind die hohen Cholesterinwerte jedoch wahrscheinlich nicht mit einem erhöhten Risiko für Herz-Kreislauf – Erkrankungen (z.B. Arteriosklerose) verbunden. Es können in diesem Fall Statine, aber auch Bezafibrat eingesetzt werden, die sowohl auf den Fettstoffwechsel als auch auf die PBC (off-label) einwirken. Sollte eine Untersuchung auf Gefäßveränderungen unauffällig sein, ist auch meist kein dringender Handlungsbedarf bezüglich der Blutfettwerte gegeben.

Untersucht der Hepatologe/die Hepatologin automatisch auf andere Autoimmunerkrankungen mit?

- Bei den Untersuchungen in der hepatologischen Ambulanz wird in aller Regel im Labor auf verschiedenen Autoantikörper untersucht, da der Test ein gemeinsamer Test ist und somit auch Aufschluss über weitere mögliche Autoimmunerkrankungen gibt. Sollten Patient:innen den Verdacht haben, dass eine weitere, bisher nicht erkannte Autoimmunerkrankung vorliegt, dann sollten sie dies bei ihrem Arzt/ihrer Ärztin ansprechen.

Sollte sich das Zwillingsgeschwister auf PBC untersuchen lassen?

- Ja, das Vererbungsrisiko ist erhöht bei Geschwistern (wie zweieiige es sind) generell erhöht. Während bei eineiigen Zwillingen die Wahrscheinlichkeit auf identische Erkrankungen noch weiter erhöht ist, da sie genetisch gleich sind.

Kann man selbst etwas tun, um die Entwicklung einer weiteren Autoimmunerkrankung zu verhindern?

- Man versteht nach wie vor nicht genau, was die Auslöser von Autoimmunerkrankungen sind. Genauso wie man die „Fehlprogrammierung“ nicht rückgängig machen kann, gibt es keine Interventionen die vorbelastete Patient:innen nachweislich vor der Entwicklung von weiteren Autoimmunerkrankungen schützen können.

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

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

Wenn zusätzlich zur PBC vier Autoimmunerkrankungen (Hashimoto, Pankreas-Insuffizienz, atroph. Gastritis, Morphea) bestehen, ist dann die Gabe von Immunsuppressiva notwendig und wie erkennt man, wann diese ggf. erfolgen sollte?

- Jede Autoimmunerkrankung wird grundsätzlich für sich beurteilt und auch die Indikation zur Behandlung ergibt sich aus jeder separat. Die Kombination von mehreren Erkrankungen an sich bedeutet nicht, dass sich die Indikation zur Verabreichung von Immunsuppressiva dadurch ändert.

Wie regelmäßig sollte der TSH überprüft werden?

- Es sollte zumindest bei Diagnosestellung einer Autoimmunerkrankung bestimmt werden. Anschließend jährlich oder bei Änderung von Symptomen, wie z.B. Auftreten von vermehrter Müdigkeit, welche durch eine Schilddrüsenfunktion bedingt sein kann.

Kann es sein, dass im Kindesalter bereits eine PBC- Erkrankung besteht, die erst 30-40 Jahre diagnostiziert wird?

- Ja, das ist durchaus möglich, da die PBC eine Erkrankung ist, welche über lange Zeit asymptomatisch ist und dann erst bei Komplikationen oder bei Laborbestimmung im Erwachsenenalter als Erkrankung erkannt wird.

Ist das Sicca-Syndrom innerhalb der PBC als ein Symptom oder als Einzelerkrankung zu behandeln?

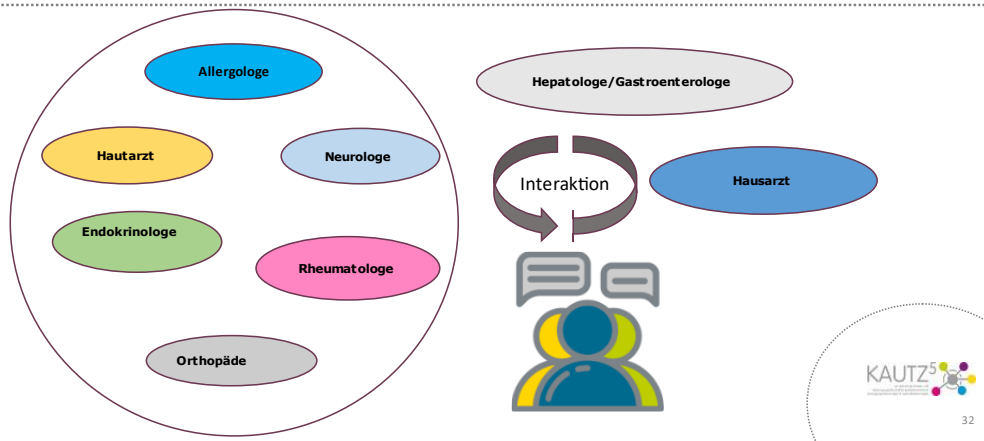
- Es handelt sich um eine Autoimmunerkrankung der Speichel- und Tränendrüsen, welche eine eigene Erkrankung darstellt. Diese tritt jedoch auffällig häufig bei PBC auf. Die Trockenheitsbeschwerden sind als eigene Entität zu behandeln.

Unter der langjährigen Medikation (9 Jahre) mit UDCA (2x tägl. 500) haben sich die Werte gut verbessert und stabilisiert. Kann oder sollte unter diesen Voraussetzungen die Dosierung von UDCA reduziert werden?

- Grundsätzlich sollte bei einer gut funktionierenden Therapie diese auch beibehalten werden. Die empfohlene Dosis zu Orientierung ist 13-15 mg/kg Körpergewicht. Eine Reduktion z.B. auf 750mg Tagesdosis sollte unter regelmäßigen Laborkontrollen bei der/dem betreuenden Ärzt:in erfolgen.

4. Erkrankungsmanagement

Erkrankungsmanagement



Erkrankungsmanagement

- Neue Symptome und Veränderungen dokumentieren z.B. im Symptomtracker der PBC-Begleitmappe
- PBC-Ärzt:in ansprechen
- Fachärzt:innen und Therapien nacheinander abarbeiten.
- Ergebnisse, Erfolge und Therapien für die jeweilig anderen Ärzt:innen dokumentieren



Aufgrund der Komplexität aus möglichen Autoimmunerkrankungen und ihren Symptomen, kann eine Identifizierung und Abgrenzung schwierig sein. In jedem Fall sollten Betroffene bei sich verstärkenden oder neu auftretenden Symptomen an ihre/ihren behandelnde/n PBC-Expert:in wenden und das weitere Vorgehen besprechen.

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 „Informationsbeschaffung bei PBC“

22. Oktober von 19.00 – 20.15 Uhr
Herr Prof. Dr. T. Bruns aus Aachen

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

Vielen Dank für Ihr Interesse und Ihre Teilnahme



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