



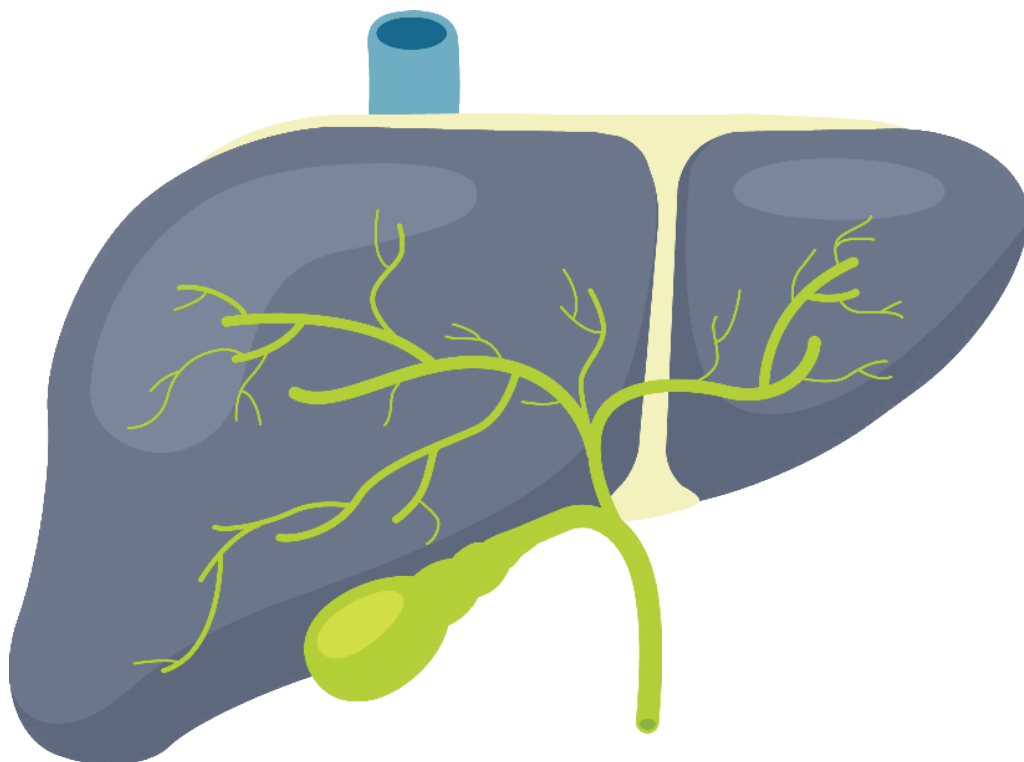
## PBC IN KÜRZE

### 1. WAS IST PBC?

PBC steht als Abkürzung für **Primär Biliäre Cholangitis**. Die PBC ist eine Autoimmunerkrankung und zählt zu den Lebererkrankungen. Ganz allgemein betrachtet, werden bei einer autoimmunen Erkrankung körpereigene Gewebe oder Zellen **vom eigenen Abwehrsystem als fremd angesehen und dauerhaft bekämpft**. Bei der PBC richtet sich dieser Vorgang gegen die kleinen Gallengänge in der Leber. Diese werden vom Abwehrsystem angegriffen und geschädigt. Autoimmune Erkrankungen – und somit auch die PBC – sind nicht heilbar, aber behandelbar.

### 2. WAS MACHT DIE PBC IM KÖRPER?

Die Gallengänge in der Leber befördern die für die Verdauung von Nährstoffen notwendige Galle. Die PBC verursacht eine Entzündung der kleinen Gallengänge. Aufgrund der entzündlichen Prozesse werden die Wände der kleinen Gallengänge mit der Zeit dünner und zunehmend porös. Durch die defekten Wände der kleinen Gallengänge kann **Gallensäure** in die Leberzelle eintreten. Die austretende „aggressive“ Gallensäure schädigt die umliegenden Leberzellen, die sich ebenfalls entzünden. Wird dieser Prozess nicht gestoppt, schreitet die **Entzündung der Leberzellen** fort. Dieser Vorgang wird **Fibrose** genannt. Die vielen entzündeten Leberzellen vernarben mit der Zeit. Die Vernarbungen werden als **Zirrhose** bezeichnet. Eine zirrhotische Leber kann ihre Aufgaben (z. B. Umbau und Speicherung von Nährstoffen, Entgiftung) nicht mehr erfüllen, und es kommt zu gesundheitlichen Komplikationen. Die Schwere des Krankheitsverlaufes ist sehr individuell und nicht immer vorhersehbar. **Die PBC sollte deshalb immer behandelt und dauerhaft kontrolliert werden.**





### 3. URSACHE DER PBC









Bis dato sind die genauen **Ursachen der PBC nicht bekannt**. Es wird jedoch vermutet, dass genetische Faktoren oder Umweltbelastungen die PBC verursachen. Einige Experten gehen davon aus, dass die Kombination aus beiden Faktoren bei der Entwicklung einer PBC eine Rolle spielt.

### 4. VERBREITUNG DER PBC

PBC zählt zu den **seltenen Erkrankungen**. Es wird geschätzt, dass bis zu 24.000 Menschen in Deutschland betroffen sein könnten. Frauen erkranken wesentlich häufiger an PBC als Männer. Das Verhältnis liegt bei 10:1.

### 5. SYMPTOME DER PBC

Ebenso wie der Krankheitsverlauf sind auch die Ausprägungen der Symptome sehr individuell. Einige Patienten verspüren beispielsweise gar keine Symptome. Es gibt jedoch Symptome, die sehr häufig mit der PBC-Erkrankung auftreten. Dazu gehört eine **starke Müdigkeit (Fatigue)** und ein **ausgeprägter Juckreiz (Pruritus)**. Weitere Symptome und Komorbiditäten (mit der Erkrankung vergesellschaftete Erkrankungen) können bei einer PBC auftreten:

-  **trockene Augen, trockener Mund oder vaginale Trockenheit (Sicca-Syndrom)**
-  **Gelbsucht oder Gelbfärbung der Haut und Augen (Ikterus)**
-  **kognitive Symptome, z. B. Probleme, sich zu erinnern**
-  **Gelenkprobleme (Arthralgien)**
-  **Fettablagerungen unter der Haut (Xanthome)**
-  **Knochenschwund (Osteoporose)**
-  **Schilddrüsenerkrankungen**
-  **Syndrom der unruhigen Beine (Restless-Legs-Syndrom)**

Viele der aufgeführten Symptome können durch den PBC-Experten **gut behandelt** werden. Bei bestehenden Komorbiditäten oder unklaren Symptomen können weitere Fachärzte hinzugezogen werden. Neben dem medizinischen Symptommanagement führen viele Patienten zusätzlich ein „**Selbstmanagement**“ durch. Selbstmanagement hat den Zweck, im Alltag besser mit der Erkrankung umgehen zu können und ggf. bestehende Symptome zu lindern. Darüber hinaus ist es für Patienten hilfreich, mit anderen Betroffenen in den Austausch zu treten und den Kontakt mit Selbsthilfegruppen (z. B. Deutsche Leberhilfe e.V.) aufzunehmen.

### 6. DIAGNOSE DER PBC

Die PBC wird durch eine Untersuchung der Blutwerte festgestellt. Die **wichtigsten Blutwerte** sind die **AMA** (Antimitochondriale Antikörper) und die **AP** (Alkalische Phosphatase). Sind diese nachweisbar, so kann davon ausgegangen werden, dass eine PBC vorliegt. Zur Absicherung der Diagnose wird empfohlen, auch das **Gesamt-IgM** und das **IgG** im Blutserum zu untersuchen. Die **AP** spielt eine wichtige Rolle, sie ist bei der unbehandelten PBC fast immer erhöht. Auch die Leberwerte **GGT**, **GOT** und **GPT** sowie die Höhe des **Bilirubinwertes** sind bei der Diagnose und im Verlauf der Erkrankung stets genau zu beobachten.



## 7. BEHANDLUNG DER PBC

Die derzeitige **Standardtherapie** der PBC sieht die Gabe von Ursodeoxycholsäure (UDCA) vor. UDCA wird in der Regel als Tabletten oder Kapseln eingenommen. Die empfohlene Tagesdosis beträgt 13 bis 15 mg/kg Körpergewicht.

UDCA ist in der Regel **sehr gut wirksam** und so gut wie **nebenwirkungsfrei**. Ziel der Therapie ist es, eine Normalisierung der AP, der Leberwerte und des Bilirubins zu erreichen. Es gibt allerdings Patienten, die UDCA nicht vertragen oder bei denen die Therapie nicht ausreichend anschlägt. Daher sollte spätestens ein Jahr nach dem Beginn der Medikation überprüft werden, ob die Therapie mit UDCA ausreichend wirkt. Sollte das therapeutische Ansprechen unzureichend sein oder der Patient eine Unverträglichkeit gegen UDCA entwickelt haben, so kann zusätzlich der Wirkstoff Obeticholsäure (OCA) verordnet werden. Die Obeticholsäure wird ebenfalls täglich in Form einer Tablette eingenommen.

Diese Kombination aus UDCA und OCA wird als **hochwirksam** eingestuft. Allerdings berichten einige Patienten nach der Einnahme von OCA über eine vorübergehend starke Zunahme des Juckreizes. Trotz medizinischen Symptommanagements kann es vorkommen, dass der starke Juckreiz bestehen bleibt. In diesem Fall wird die Gabe von Obeticholsäure beendet. Für Patienten, welche die Obeticholsäure nicht vertragen, stehen weitere Behandlungsoptionen im Rahmen von Studien zur Verfügung.



## 8. PBC UND FAMILIENPLANUNG

Die Frage nach **Familienplanung** und **Schwangerschaft** ist für viele Patienten und deren Lebenspartner von großer Bedeutung. Eine Schwangerschaft bei PBC ist **grundsätzlich möglich**. Im Falle einer Schwangerschaft oder bei anstehender Familienplanung wird eine enge Zusammenarbeit des PBC-behandelnden Arztes und einem Gynäkologen empfohlen. Die Therapie mit UDCA kann auch während der Schwangerschaft und der Stillzeit fortgesetzt werden (Deutsche Leitlinie für autoimmune Lebererkrankungen 2017). Für die Obeticholsäure liegen noch zu wenig Daten vor, und derzeit wird von einer Einnahme während der Schwangerschaft und der Stillzeit abgeraten.

## 9. SELBSTHILFE

Gerade bei PBC gibt es eine hervorragend aufgestellte **Selbsthilfe**. Der Erfahrungsaustausch mit anderen Patienten wird als so wichtig eingestuft, dass die europäische Leitlinie (EASL 2018) allen Ärzten empfiehlt, PBC-Patienten explizit auf die Selbsthilfe hinzuweisen. In der Selbsthilfe erhalten Patienten nicht nur zusätzliche medizinische Informationen, sondern auch **hilfreiche Tipps** im alltäglichen Umgang mit der PBC.

**Tipp:** Schauen Sie sich doch unsere beiden kurzen Erklärungsfilme zur PBC auf unserer Homepage [www.pbcnews.info](http://www.pbcnews.info) an.

-  **PBC einfach erklärt: Entstehung und Behandlung**
-  **Überblick PBC: Was ist das?**

