Kurzinformation

zur Primär Biliärer Cholangitis (PBC)

zur Vorlage beim Erstbesuch eines Facharztes oder eines neuen Hausarztes

Möglicherweise sehen Sie Ihren ersten Patienten mit einer PBC, denn PBC ist selten.

Diese Kurzinformation soll Ihnen ermöglichen, einen schnellen Überblick zur Erkrankung, Ihren Symptomen und Begleiterkrankungen zu bekommen.

PBC – Primäre Biliäre Cholangitis
(frühere Bezeichnung: Primäre Biliäre Zirrhose)

- PBC ist eine langsam fortschreitende, chronische und seltene Lebererkrankung.
- Die PBC bewirkt eine Entzündung und Zerstörung der kleinen Gallengänge in der Leber.
- Sie ist eine Autoimmunerkrankung.
- Bleibt die PBC unbehandelt, kann Sie weiter fortschreiten. Dies kann die Entwicklung einer Leberzirrhose zur Folge haben und ggf. eine Lebertransplantation notwendig machen.

Die PBC wird meistens durch Bluttests diagnostiziert

- erhöhte Alkalische Phosphatase (AP)
- erhöhte Alanine Aminotransferase (ALAT oder ALT)
- positive Antimitochondriale Antikörper (AMA)
- ggf. positive antinukleärer Antikörper (ANA)

Weitere Untersuchungen können die Messung der Lebersteifigkeit (zur Einschätzung der bestehenden Leberschädigung mit z. B. Fibroscan®), der Ultraschall und / oder eine Leberbiopsie umfassen.

Therapie

Ziel der Therapie ist es, das Fortschreiten der Erkrankung zu stoppen oder zumindest zu verlangsamen und Komplikationen zu vermeiden. So sieht die medikamentöse Behandlung in der Regel aus:

- Ursodesoxycholsäure (UDCA) ist das Standardmedikament und wird fast immer zuerst eingesetzt.

Falls die Werte sich unter UDCA nicht ausreichend verbessern, kommen weitere Medikamente zusätzlich zum Einsatz – man spricht von einer Add-on-Therapie. Zu diesen Add-on-Präparaten gehören:

- Elafibranor (in der EU zugelassen seit 2024)
- Seldelepar (in der EU zugelassen seit 2025)
- Bezafibrat (länger bekannt, nicht für PBC zugelassen)

Zudem sollte ein gutes Symptommangement Teil einer jeden PBC-Behandlung sein.

Typische Symptome einer PBC

Betroffene berichten häufig über:

- **Fatigue** – starke Erschöpfung oder Müdigkeit, für die es keine andere Erklärung gibt
- **Juckreiz**, besonders an Händen, Füßen oder am ganzen Körper – oft ohne sichtbaren Ausschlag
- **Gelenkschmerzen** oder **Gelenksteifigkeit**
- **Stimmungstiefs** oder **Depressionen**
- **Erhöhte Cholesterinwerte** (Hypercholesterinämie)

Häufige Begleiterkrankungen: PBC kommt selten allein

Bei PBC-Patientinnen treten häufig weitere Krankheiten auf, insbesondere andere Autoimmunerkrankungen. Viele PBC-Patientinnen haben zusätzlich:

- **Hashimoto-Thyreoiditis** – eine chronische Entzündung der Schilddrüse
- **Sjögren-/Sicca-Syndrom** – trockene Schleimhäute an Augen, Mund oder im Intimbereich
- **Zöliakie (Sprue)** – Unverträglichkeit von Gluten (in vielen Getreidesorten enthalten)
- **Systemische Sklerose** – eine Autoimmunerkrankung des Bindegewebes
- **Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen** – z. B. Morbus Crohn oder Colitis ulcerosa
- **Rheumatoide Arthritis** – eine schmerzhafte Gelenkerkrankung

Weiterführende Informationen

S3-Leitlinie „Seltene Lebererkrankungen (LeiSe LebEr) – autoimmune Lebererkrankungen von der Pädiatrie bis zum Erwachsenenalter“ der Deutschen Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS)

www.dgvs.de/wp-content/uploads/2025/02/LL-AILE_Leitlinie_final_10.02.25.pdf

Eine Initiative von

KAUTZ5
gemeinnützige Projekt- und Beratungsgesellschaft für patientenzentrierte Versorgungsforschung und Gesundheitskonzepte

Kautz5 gUG, Hauptstraße 335, 51143 Köln
post@kautzhoch5.de

www.pbcnews.info