

*Ratgeber*

# *Primär biliäre Cholangitis (PBC)*

*Prof Dr. Ulrich Spengler*

*Prof. em. Dr. Tilman Sauerbruch*



Dieser Patientenratgeber richtet sich an Interessierte und hat zum Ziel, Sie übersichtlich und verständlich über die wichtigsten Fragen zum Thema primär biliäre Cholangitis (PBC) zu informieren. Ein Glossar, das die wichtigsten medizinischen Begriffe erklärt, finden Sie am Ende des Ratgebers. Der Ratgeber ersetzt nicht das persönliche Gespräch mit dem Arzt<sup>1)</sup>, an den Sie sich bei gesundheitlichen Fragen, Zweifeln und Sorgen wenden sollten, und dem die individuelle Diagnostik und Therapie in Absprache mit Ihnen vorbehalten ist.

## **Wie äußert sich die primär biliäre Cholangitis?**

Die primär biliäre Cholangitis (= PBC), früher als primär biliäre Zirrhose bezeichnet, ist eine nicht eitrig-chronische Entzündung der kleinen Gallenwege in der Leber, die – wenn keine Behandlung erfolgt – im Laufe der Zeit zerstört werden. Bei der PBC finden sich häufig Veränderungen im Immunsystem wie Autoantikörper und eine Verbindung mit anderen Autoimmunerkrankungen, sodass die PBC auch als autoimmune Erkrankung der Leber angesehen wird. Dabei können gleichzeitig oder im Verlauf der Erkrankung auch andere Organe betroffen werden. Man nimmt an, dass sich das Immunsystem, v.a. die Lymphozyten, gegen eigene Strukturen des Körpers wie die kleinen Gallengänge der Leber wendet (Abb. 1). Dadurch kann die Galle nicht mehr normal in den Darm abfließen. Es ist aber nach wie vor unbekannt, welche Ursachen diese Reaktion gegen körpereigenes Gewebe auslösen. Die Erkrankung kommt im

1) Aus Vereinfachungsgründen wurde unabhängig vom Geschlecht nur die männliche Formulierungsform gewählt. Die Angaben beziehen sich auf Angehörige jedweden Geschlechts.

Kindesalter nicht vor. Sie beginnt erst schleichend nach Erreichen der Geschlechtsreife. Meist bestehen anfänglich nur auffällige Leberwerte ohne Symptome (Erscheinungen). Erst nach mehreren Jahren (bis zu Jahrzehnten) treten Beschwerden – häufig in Form von Juckreiz – auf. In der Regel kommt es erst im 4. und 5. Lebensjahrzehnt zum Beginn der Krankheitszeichen. Betroffen sind überwiegend Frauen. Man vermutet, dass eine angeborene Veranlagung für die Erkrankung mit bisher unbekanntem Faktoren aus der Umwelt zusammenkommen muss, damit die PBC entsteht.

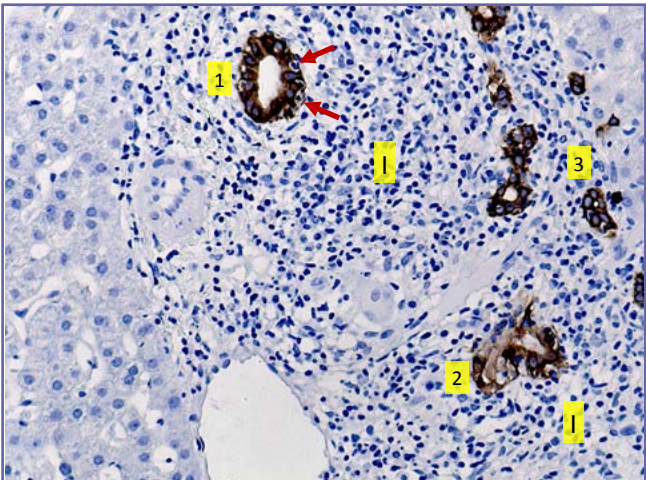


Abb. 1: Portalfeld einer Leber mit den typischen histologischen Merkmalen einer frühen primär biliären Cholangitis. Gallengangszellen sind durch eine spezifische Zytokeratinfärbung braun dargestellt.

I = entzündliche Infiltrate überwiegend aus Lymphozyten.

1 = noch weitgehend normal aussehender Gallengang, der aber durch sog. Intraepitheliale Lymphozyten zwischen den Gallengangszellen (Pfeile) vom Immunsystem angegriffen wird.

2 = Gallengang, der bereits stärker durch die Entzündung im Portalfeld geschädigt ist.

3 = sog. duktiläre Proliferationen. Es handelt sich um den Versuch, bereits untergangene Gallengänge zu ersetzen, indem sich Zellen an der Peripherie des Portalfelds in Gallengangszellen (braun) umdifferenzieren. Diese Strukturen finden jedoch i.d.R. keinen Anschluss an die ableitenden Gallenwege.

## ***Wie häufig ist die Erkrankung?***

Die Häufigkeit der Erkrankung schwankt. Die Zahl der erkrankten Einwohner (Prävalenz) wird je nach Bevölkerungsgruppe und Untersuchungstechnik auf 2 bis 40 Menschen pro 100.000 Einwohner geschätzt. Man erklärt diese Schwankungen mit Unterschieden in der oben erwähnten angeborenen Bereitschaft, eine solche autoimmune Erkrankung zu bekommen. Möglicherweise spielen aber auch unterschiedliche Umweltbedingungen eine Rolle. In Europa sind etwa 2 von 100.000 Menschen betroffen.

## ***Wer ist gefährdet?***

Es sind v.a. Frauen um die Wechseljahre gefährdet. Nur 20 Prozent der Erkrankten sind Männer. Etwa eine von 1.000 Frauen über 40 Jahre erkrankt. Warum die Erkrankung sehr viel häufiger Frauen befällt, ist bislang nicht geklärt.

## ***Welches Erscheinungsbild hat die Krankheit?***

Die ersten Hinweise auf die Erkrankung sind – häufig noch vor dem Auftreten von Symptomen – veränderte Leberwerte, die auf einen gestörten Abfluss der Galle hinweisen oder zufällig entdeckte Autoantikörper. An die Erkrankung sollte man v.a. denken, wenn bei einer Frau ab etwa dem 40. Lebensjahr Müdigkeit und Juckreiz auftreten. Spätere Erscheinungen sind eine Gelbfärbung der Skleren in den Augen. Wenn das Fortschreiten der Erkrankung nicht aufgehalten wird, kommt es zum Umbau der Leber durch Einlagerung von Bindegewebe. Man nennt das Leberzirrhose (siehe auch Ratgeber Leberzirrhose). Dann können

die Folgeerscheinungen der Leberzirrhose auftreten, wie Bauchwasser, Blutungen in den Magen-Darm-Trakt, Leberkrebs oder Störungen der Gehirnfunktion durch Stoffwechselstörungen im Rahmen der Lebererkrankung. Allerdings kann ein derartiger Krankheitsverlauf bei den meisten Betroffenen glücklicherweise durch eine wenig eingreifende Behandlung (s. u.) aufgehalten werden. Dann unterscheidet sich die Lebenserwartung kaum von der gesunder Menschen, und die Patientinnen oder Patienten können ein Leben ohne nennenswerte Beeinträchtigungen führen. Es gibt sogenannte Prognose-Scores, die den Verlauf der Erkrankung voraussagen. Für die Festlegung solcher Scores muss Ihr Arzt spezifische Blutwerte bestimmen. Anhand dieser Werte kann er konkrete Aussagen über den zukünftigen Verlauf Ihrer Erkrankung treffen und eine Therapieempfehlung für Sie ableiten.

Nach der Diagnose einer PBC sollte die Patientin/der Patient regelmäßig körperlich untersucht werden, einschließlich der Bestimmung von Blutwerten wie Bilirubin, sogenannten Transaminasen und alkalischer Phosphatase. Das sind Eiweißmoleküle, deren Anzahl im Blut bei Schädigung der Leber ansteigt. Sie erlauben, den Verlauf und die Wirksamkeit der Behandlung richtig abzuschätzen. Sie sind außerdem, zusammen mit dem zusätzlichen Auftreten von Antikörpern gegen Zellkernbestandteile, wichtige Prognosemarker. Weitere mögliche Veränderungen sind eine verhärtete Haut (sogenannte Sklerodermie), trockener Mund und trockene Augen durch Reduktion der Speichel- und Tränenproduktion (sogenanntes Sicca-Syndrom), eine verminderte Knochendichte mit erhöhter Bereitschaft zu Knochenbrüchen, Gelen-

kentzündungen (Arthritis, rheumatische Beschwerden) oder eine Entzündung der Schilddrüse, die sowohl zu Über- als auch Unterfunktion führen kann.

## ***Wie kann die Krankheit verhindert werden?***

Die Krankheit ist selten und beginnt schleichend. Es gibt keine Tests, die eindeutig voraussagen lassen, dass bestimmte Personen von der Krankheit befallen werden. Die Erkrankung kann daher nicht verhindert werden. Allerdings weisen bestimmte Laborwerte (s. u.) sowie bestimmte Krankheitszeichen (s. o.) auf das Vorliegen der Erkrankung hin. Daher ist es ein vordringliches Ziel, die Krankheit früh zu erkennen, um ihren Verlauf in der Folge günstig beeinflussen zu können.

## ***Welche Untersuchungen werden durchgeführt?***

Bei Personen, bei denen der Verdacht auf eine PBC besteht, wird zunächst immer eine möglichst detaillierte Krankengeschichte (Anamnese) erhoben, wobei Ihr Arzt gezielt nach Juckreiz und möglichen anderen Begleitsymptomen (s. o.) fragt. Dann erfolgt die körperliche Untersuchung, die auch überprüft, ob eventuell schon Zeichen einer fortgeschrittenen Lebererkrankung vorliegen. Schließlich wird Ihnen Blut abgenommen, um Laborwerte zu bestimmen, die die Diagnose sichern und außerdem für die Einschätzung des Krankheitsverlaufs wichtig sind. Diese Laborwerte umfassen die Bestimmung der alkalischen Phosphatase, der sogenannten antimitochondrialen Antikörper und etwaiger Kernantikörper, des Biliru-

bins, der Transaminasen (GPT, GOT), des Blutbilds mit Bestimmung der Blutplättchen (Thrombozyten), der Gerinnungsfaktoren und des Albumins.

Weiterhin werden eine Ultraschalluntersuchung des Bauchraums und häufig auch eine Elastizitätsmessung der Leber vorgenommen, um festzustellen, ob die PBC schon zu einem bindegewebigen Umbau der Leber mit den entsprechenden möglichen Folgeerkrankungen geführt hat. Wenn eine Zirrhose vermutet wird, wird Ihr Arzt dann außerdem eine Spiegelung der Speiseröhre und des Magens vorschlagen, um nach Krampfadern in der Speiseröhre (Ösophagusvarizen) zu fahnden, die im fortgeschrittenen Stadium der PBC auftreten können. Sollten die Befunde im Blut und die klinischen Zeichen der Erkrankung nicht zusammenpassen, so könnte der behandelnde Arzt eventuell auch eine Punktion vorschlagen, um Lebergewebe für eine histologische Untersuchung zu gewinnen.

## ***Welche Behandlungen gibt es?***

Die gesicherte Behandlung der PBC besteht in der lebenslangen Einnahme von Ursodesoxycholsäure, einer natürlichen, beim Menschen in geringen Mengen vorkommenden, wenig toxischen Gallensäure, die nach Einnahme die anderen toxischeren Gallensäuren in der Galle verdrängt und dadurch die Gallenwege schützt. Wenn früh mit der Behandlung begonnen wird, können weitere Leberschäden reduziert bzw. verhindert werden. Das Ansprechen nach 12 Monaten Therapie erlaubt es, die weitere Prognose einzuschätzen. Hierbei wird Ihr Arzt v.a. darauf achten, ob die erhöhten Leberwerte unter der Gabe von Ursodesoxycholsäure im Blut in ausreichendem Maße abfallen.

Auf die Symptome außerhalb der Leber, z. B. Gelenkschmerzen, wirkt die Behandlung allerdings meist nicht. Hier sind symptomorientierte zusätzliche Maßnahmen nötig. Zusätzlich sollten die fettlöslichen Vitamine A, D, E und K substituiert werden, da diese einen ausreichenden Gallefluss benötigen, um vom Körper aufgenommen zu werden, und dieser bei der PBC gestört ist. Insbesondere eine ausreichende Vitamin-D-Zufuhr ist bei Frauen wichtig, um einen vorzeitigen Knochenabbau zu verhindern.

Wenn die Gabe von Ursodesoxycholsäure nicht ausreichend anspricht, wird Ihr Arzt die zusätzliche Einnahme von Obeticholsäure, einer synthetischen Gallensäure empfehlen. Eine ähnlich gut wirksame Therapiealternative bietet die zusätzliche Einnahme von Bezafibrat, einem Medikament zur Senkung der Blutfettspiegel.

Etwa 10 Prozent der Patienten mit einer PBC haben gleichzeitig Zeichen einer sogenannten autoimmunen Hepatitis. Sollte sich dies herausstellen, so wird der behandelnde Arzt möglicherweise eine zusätzliche Therapie mit Medikamenten vorschlagen, die die Immunreaktion des Körpers dämpfen.

Für die wenigen Patientinnen und Patienten, bei denen es dennoch zum Fortschreiten der Erkrankung bis zur Leberzirrhose mit all ihren Komplikationen kommt, bleibt eine Lebertransplantation eine gute Option. Denn Patienten mit einer PBC haben eine besonders gute Prognose nach dem operativen Ersatz der Leber. Mehr als 9 von 10 Menschen überleben die Lebertransplantation. Dann kann durch die Einnahme von immunsuppressiven Medikamenten eine Organabstoßung zuverlässig vermieden werden.



## ***Wie kann ich mir selbst helfen?***

Die Erkrankung sollte Sie als Patienten nicht zu sehr beunruhigen. Sie kann sehr gut durch die konsequente Einnahme eines Medikaments, das nahezu keine Nebenwirkungen aufweist, günstig beeinflusst werden. Mit der Einführung der Gallensalztherapie (Ursodesoxycholsäure) ist die Rate notwendiger Lebertransplantationen wegen PBC ständig gesunken. Durch eine regelmäßige Vorstellung bei Ihrem Hausarzt sowie einem Leber-Magen-Darm-Spezialisten, die etwa zweimal im Jahr stattfinden sollte, können mögliche Veränderungen in den Befunden rechtzeitig erfasst und die Behandlung entsprechend angepasst werden. Auch die bei Patienten mit PBC nicht selten anzutreffende Niedergeschlagenheit/Depression lässt sich durch Gespräche sowie Medikamente günstig beeinflussen.

# Glossar

## **Albumin**

Wesentliches Bluteiweiß, bindet und transportiert bestimmte Stoffe, wird in der Leber gebildet

## **Alkalische Phosphatase**

Abk. ALP oder AP; u. a. in der Leber vorkommendes Enzym, das bei einem Gallestau vermehrt ins Blut übertritt

## **Antimitochondriale Antikörper**

Antikörper gegen Mitochondrien (Zellorganellen)

## **Autoantikörper**

Antikörper (Eiweißstoffe oder Proteine), die an ein Antigen (meist auch Eiweiße bzw. Proteine) des eigenen Körpers binden, was häufig mit chronischen Entzündungen verbunden ist

## **Bezafibrat**

Wirkstoff aus der Gruppe der Fibrate, wirkt ebenfalls bei Lebererkrankungen mit Gallestau durch Beeinflussung der Gallensäurenbildung

## **Bilirubin**

Gallefarbstoff; entsteht durch Abbau des roten Blutfarbstoffs

## **Blutplättchen (Thrombozyten)**

Zellen im Blut, die bei der Blutgerinnung eine wichtige Rolle spielen

## **Autoimmunerkrankungen**

Krankheiten, die entstehen, wenn sich das Immunsystem gegen körpereigene Strukturen richtet

## **Duktiläre Proliferation**

Neubildung von kleinen Gängen (hier Gallengänge)

## **Elastizitätsmessung der Leber (Elastografie)**

Durch die Messung der Ausbreitungsgeschwindigkeit eines Impulses in der Leber kann auf die Elastizität des Organs geschlossen und damit der Anteil an Bindegewebe in der Leber ermittelt werden.

## **Entzündliche Infiltrate**

Verändertes Gewebe durch Einwanderung von Entzündungszellen

## **Gallensäuren**

Bestandteile der Galleflüssigkeit, die von den Leberzellen gebildet werden und u. a. der Fettverdauung dienen

## **Gallenwege oder Gallengänge**

Schlauchförmige Hohlräume, die die von den Leberzellen gebildete Galle in den oberen Dünndarm führen

## **Histologisches Merkmal**

Merkmal (Veränderung) des Gewebes, welches durch Untersuchung mit dem Mikroskop festgestellt wird

## **Immunsystem**

Biologisches Abwehrsystem

## **Kernantikörper (antinukleäre Antikörper)**

Im Blut nachweisbare Antikörper gegen Zellkerne

## **Leberzirrhose**

Endstadium einer chronischen Lebererkrankung mit einer vermehrten Einlagerung von Bindegewebe und einer Veränderung der Blutgefäße in der Leber

## **Lymphozyten**

Gehören zur Gruppe der weißen Blutkörperchen; Zellen, die an der Abwehr von Infektionserkrankungen, aber auch von anderen krankhaften Zuständen beteiligt sind; haben eine aktive Funktion bei Autoimmunerkrankungen

## **Obeticholsäure**

Chemisch leicht veränderte menschliche Gallensäure, die regulierend in die Gallen(säure)-Bildung eingreift

## **Ösophagusvarizen**

Krampfadern in der Speiseröhre, die v. a. bei der Leberzirrhose entstehen und bluten können

## **PBC**

Akronym für primär biliäre Cholangitis, chronische Entzündung in der Leber, die v. a. die Gallengänge betrifft

## **Portalfeld**

Viele kleine Areale der Leber, in denen Gefäße verlaufen, u. a. auch die kleinen Gallengänge

## **Prognose-Score**

Punktesystem, das verschiedene Merkmale einbezieht, um den Verlauf einer Krankheit vorauszusagen

## **Sicca-Syndrom**

Austrocknung von Augen sowie Mund- und Nasenschleim-

haut, meist bei bestimmten Autoimmunerkrankungen

## **Sklera (Pl. Skleren)**

Äußere Umhüllung des Augapfels; bildet zusammen mit der Cornea (Hornhaut des Auges) die äußere Augenhaut

## **Sklerodermie**

Verhärtung der Haut durch eine vermehrte Einlagerung von Bindegewebe

## **Symptom**

Anzeichen einer Erkrankung

## **Toxisch**

Giftig, schädigend

## **Transaminasen (auch Aminotransferasen)**

Enzyme (AST = GPT und ALT = GOT), die v.a. in der Leber gebildet werden und bei Lebererkrankungen vermehrt in das Blut übertreten

## **Ursodesoxycholsäure**

Vor allem in der Bärengalle, aber auch in niedrigen Konzentrationen beim Menschen vorkommendes Sterol (Gallensäure); wird als Medikament zur Behandlung von Lebererkrankungen eingesetzt, die mit einem Gallestau einhergehen

## **Vitamin D**

Vitamin, das v. a. den Kalziumspiegel im Blut und den Knochenaufbau reguliert

## **Zytokinfärbung**

Färbung von Eiweißbotenstoffen, die bei der Abwehr- und Entzündungsreaktion eine Rolle spielen

## Autoren

Prof. Dr. Ulrich Spengler  
Universitätsklinikum Bonn  
Medizinische Klinik und Poliklinik I im Biomedizinischen Zentrum  
Sigmund-Freud-Straße 25  
53127 Bonn

Prof. em. Dr. Tilman Sauerbruch  
Deutsche Gesellschaft zur Bekämpfung der Krankheiten  
von Magen, Darm und Leber sowie von Störungen des Stoff-  
wechsels und der Ernährung (Gastro-Liga) e.V.  
Friedrich-List-Straße 13  
35398 Gießen  
und  
Universitätsklinikum Bonn  
Sigmund-Freud-Straße 25  
53127 Bonn

Interessenkonflikte: –

Abbildungsnachweis: Universitätsklinikum Bonn, Institut für  
Pathologie, Sigmund-Freud-Straße 25, 53127 Bonn

## Weiterführende Literatur und Links

EASL clinical practice guidelines: the diagnosis and management  
of patients with primary biliary cholangitis. *Journal of Hepatology*  
2017; 67:145–172

Deutsche Leberhilfe e.V.  
[www.leberhilfe.org](http://www.leberhilfe.org)

Ihnen hat dieser Ratgeber gefallen? Sie haben Fragen oder Anregungen? Dann schreiben Sie uns. Mit Ihrer Rückmeldung helfen Sie, diesen Patientenratgeber weiter zu verbessern. Unsere Anschrift: Gastro-Liga e.V., Redaktion „Patientenratgeber“, Friedrich-List-Str. 13, 35398 Gießen, E-Mail: [geschaefsstelle@gastro-liga.de](mailto:geschaefsstelle@gastro-liga.de)

# Aufnahmeantrag

an Gastro-Liga e.V. , Friedrich-List-Str. 13, 35398 Gießen



Ich möchte in die Gastro-Liga e.V. als Mitglied aufgenommen werden

Name

Vorname

Beruf

Straße

PLZ/Wohnort

Telefon / Fax

E-Mail

Der Mitgliedsbeitrag in Höhe von €  
(jährlicher Mindestbeitrag € 50,00)

Betrag in Worten  
wird jährlich per Lastschrift erhoben.

Datum und Unterschrift

Diese Angaben unterliegen dem Datenschutz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Ich bin damit einverstanden, dass meine Angaben elektronisch gespeichert werden.



Erteilung eines SEPA-Basis-Lastschriftenmandats für die Zahlung des jährlichen Mitgliedsbeitrages

## **SEPA-Basis-Lastschriftmandat**

### **Zahlungsempfänger/Gläubiger:**

Deutsche Gesellschaft zur Bekämpfung der Krankheiten von Magen, Darm und Leber sowie von Störungen des Stoffwechsels und der Ernährung (Gastro-Liga) e.V.,  
Friedrich-List-Str. 13, 35398 Gießen, Deutschland

### **Gläubiger-Identifikationsnummer:**

DE19ZZZ00000452908

### **Mandatsreferenz-Nr.: \* (s.u.)**

Ich/Wir ermächtige/n die Gastro-Liga e.V. Zahlungen vom u. g. Konto mittels Lastschrift einzuziehen. Zugleich weise/n ich/wir mein/unser Kreditinstitut an, die von der Gastro-Liga e.V. auf mein/unser Konto gezogenen Lastschriften einzulösen. Hinweis: Ich kann/wir können innerhalb von acht Wochen, beginnend mit dem Belastungsdatum, die Erstattung des belasteten Betrages verlangen. Es gelten dabei die mit meinem/unserem Kreditinstitut vereinbarten Bedingungen.

Das Mandat gilt für wiederkehrende Zahlungen

\* Die Mandatsreferenz wird mir separat mitgeteilt. Vor dem ersten Einzug einer SEPA-Basis Lastschrift wird mich die Gastro-Liga e.V. über den Einzug in dieser Verfahrensart unterrichten.

IBAN: DE \_ \_ | \_ \_ \_ \_ | \_ \_ \_ \_ | \_ \_ \_ \_ | \_ \_ \_ \_ | \_ \_

BIC:

Name Kreditinstitut:

Datum und Unterschrift

Die Ratgeber-Reihe der Gastro-Liga e.V. wurde erstellt in Kooperation mit Mitgliedern der Deutschen Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS).





Gefördert durch die Ernst und Berta Grimmke – Stiftung



Stand: August 2017

**Deutsche Gesellschaft zur Bekämpfung der Krankheiten von Magen, Darm und Leber sowie von Störungen des Stoffwechsels und der Ernährung (Gastro-Liga) e.V.**

Friedrich-List-Straße 13 | 35398 Gießen | Germany  
Telefon: +49 641 - 9 74 81 - 0 | Telefax: +49 641 - 9 74 81 - 18  
Internet: [www.gastro-liga.de](http://www.gastro-liga.de) | E-Mail: [geschaeftsstelle@gastro-liga.de](mailto:geschaeftsstelle@gastro-liga.de)