

Sprechstunde

In unserer Spezialambulanz bieten wir als Teil des YAEL-Centrums für Autoimmune Lebererkrankungen die Versorgung von Patienten mit autoimmunen und immunologisch bedingten Lebererkrankungen an. Ein engagiertes Team von Ärzten sowie Pflegekräften betreut Sie dort gern.

Terminvereinbarungen

+49 (0)40 7410-58333

Praktisches Vorab

Um Sie möglichst gut beraten zu können, möchten wir Sie bitten, bereits vorliegende auswärtige Befunde mitzubringen.

Hierzu gehören:

- Arztbriefe und Laborbefunde
- Bildgebung (z.B. Computertomographie- (CT) oder Magnetresonanztomographie- (MRT) Bilder; wenn möglich, auf einer CD gebrannt)

Außerdem möchten wir Sie bitten, eine Nüchternzeit von etwa sechs Stunden vor dem Ambulanztermin einzuhalten.

Kontakt

YAEL-Ambulanz
I. Medizinische Klinik
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Martinistraße 52 | 20246 Hamburg

+49 (0)40 7410 - 18045
+49 (0)40 7410 - 40126
yael-ambulanz@uke.de



Anfahrt

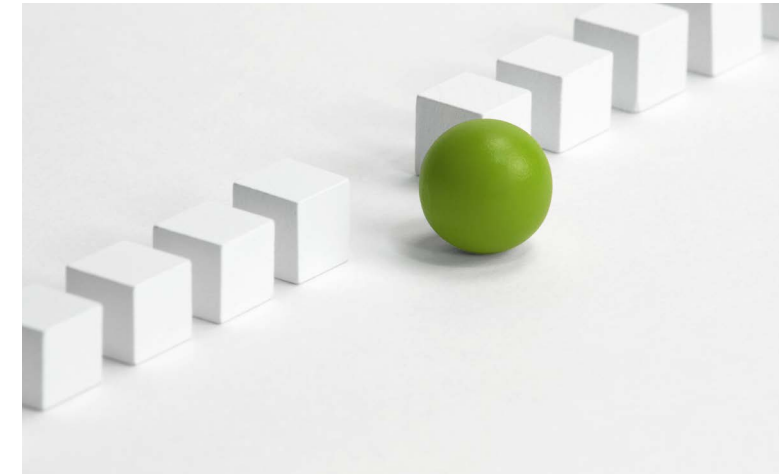
Anreise mit öffentlichen Verkehrsmitteln:

Buslinien 20, 25 oder 281.

Bei Anreise mit dem Pkw nutzen Sie bitte die Tiefgarage.



Martin Zeitz Centrum
für Seltene Erkrankungen



Patienteninformation

Primär Biliäre Cholangitis

**YAEL-Centrum für Autoimmune Lebererkrankungen
der I. Medizinischen Klinik und Poliklinik**

Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

in Kooperation mit



Primär Biliäre Cholangitis (PBC)

Die **Primär Biliäre Cholangitis** (PBC, früher Primär Biliäre Zirrhose genannt) ist die häufigste autoimmune Lebererkrankung. Sie führt zu einer Entzündung der kleinsten Gallengänge in der Leber. Die Ursache dieser seltenen Erkrankung ist bis heute nicht bekannt, man geht aber von einer Fehlregulation des Immunsystems im Sinne einer Autoimmunerkrankung aus.

90 % der PBC Patienten sind Frauen. Betroffene erkranken im Mittel in einem Alter zwischen 50 und 55 Jahren. Der Verlauf der PBC ist meist mild, nur selten führt die Erkrankung zu einer schwerwiegenden Schädigung der Leber. Allerdings weisen bis zu 20 % der Patienten mit PBC eine stärkere Entzündung in der Leber auf, bis hin zum Vorliegen einer zusätzlichen Autoimmunen Hepatitis (AIH). Liegt eine solche Konstellation vor, mitunter auch als „Overlap-Syndrom“ bezeichnet, muss sich die Therapie gegen beide Krankheitsbilder richten.

Klinisches Bild

Typische Beschwerden der PBC sind Müdigkeit und Juckreiz (in 10 bis 20 % der Fälle zu Beginn der Erkrankung). Diese Beschwerden sind unabhängig vom Stadium der Erkrankung, d. h. vom Ausmaß der Leberfibrose (Narbenbildung in der Leber). Es können Trockenheit der Augen, des Mundes (Sicca-Syndrom) und der Genitalschleimhaut hinzukommen. Einige Patienten leiden auch unter Gelenkschmerzen. Da diese Beschwerden häufig schleichend auftreten, führen sie alleine selten zur Diagnose.

Diagnostik

Wegen des oft gutartigen und nur langsam voranschreitenden Verlaufs wird eine PBC meist im Rahmen von Routineuntersuchungen entdeckt. Zur Diagnosestellung führen auffällige Laborbefunde: Es finden sich häufig erhöhte Werte jener Leberenzyme, die auf eine Entzündung der Gallengänge hinweisen (Alkalische Phosphatase (AP), gamma-GT) sowie des Immunglobulins M (IgM) und nicht selten des Cholesterins. Mit speziellen Verfahren kann zudem auf das Vorliegen von Antikörpern im Blut getestet werden, die für die PBC fast beweisend sind (anti-mitochondriale Antikörper, AMA). AMA sind bei mehr als 90 % der Patienten nachweisbar, fast alle Patienten weisen mindestens einen für die PBC typischen Antikörper im Blut auf.

In manchen Fällen kann eine Leberbiopsie (Gewebeprobe) sinnvoll sein, um das Ausmaß der Leberentzündung festzustellen und andere Lebererkrankungen auszuschließen. Um zu bestimmen, wie weit die Krankheit fortgeschritten ist, werden ein Ultraschall des Oberbauchs sowie die Messung der Leberelastizität mit einem speziellen Ultraschallgerät (FibroScan®) durchgeführt.

Da Patienten, die an einer PBC leiden, ein erhöhtes Risiko für Osteoporose (Minderung der Knochendichte) haben, empfehlen wir eine Knochendichtemessung, um rechtzeitig vorbeugen und behandeln zu können.

Therapie und Verlauf

Die Behandlung der PBC besteht in der dauerhaften Einnahme einer schützenden Gallensäure, Ursodesoxycholsäure (UDCA), die natürlicherweise im Körper vorkommt und sehr gut vertragen wird. Bei der Mehrzahl der Patienten kann der Krankheitsverlauf dadurch gestoppt und eine weitere Schädigung der Leber verhindert werden. Eine Reihe neuer Substanzen zur Behandlung der PBC befinden sich in klinischer Prüfung. Liegt eine stärkere Entzündungsaktivität vor, sollte diese mit zusätzlichen Medikamenten, die die Entzündung in der Leber unterdrücken, behandelt werden. Hier kommen vor allem Prednisolon und Budesonid (Cortison-ähnliche Medikamente) sowie Azathioprin zum Einsatz.

Laboruntersuchungen werden ca. alle drei bis vier Monate empfohlen. Jüngere Frauen, männliche Patienten und solche, bei denen sich – meist durch einen jahrelangen unentdeckten Verlauf – eine Leberzirrhose ausgebildet hat, bedürfen einer besonderen Aufmerksamkeit inklusive regelmäßiger Ultraschalluntersuchungen. Prinzipiell ist eine Schwangerschaft möglich, bei Kinderwunsch sollte aber eine Beratung erfolgen.

Eine zusätzliche Therapie ist notwendig, um die Beschwerden bei Trockenheit der Augen, des Mundes und der Genitalschleimhaut oder auch den Juckreiz zu lindern. Gegen die Müdigkeit gibt es derzeit keine effektive Behandlung. Kaffee kann durchaus getrunken werden. Kaffee könnte zudem günstige Effekte auf die Narbenbildung in der Leber aufweisen.

Nur sehr selten wird die Leber durch eine PBC so schwer geschädigt, dass eine Lebertransplantation notwendig wird. Sie hat bei PBC Patienten besonders gute Langzeitergebnisse.