



Producerad av Achim Kautz, Leberhilfe Projekt
gUG och Stacey Jackson, Solcroft Ltd

Primär biliär kolangit (PBC)

Att leva med diagnosen



Officiellt godkänd och granskad av

Om den här guiden

EASL (European Association for the Study of the Liver) är en stor internationell organisation som verkar för ökad kunskap och forskning om levern och dess sjukdomar. EASL främjar forskningssamarbeten för att kunna hjälpa personer med leversjukdomar världen över.

Vi har tagit fram den här guiden för att du som har fått diagnosen primär biliär kolangit (PBC) på ett enkelt sätt ska förstå EASL:s kliniska riktlinjer för sjukdomen. Vi vill också visa hur viktigt det är med en strukturerad, livslång och individuellt anpassad vård.

Vi vet att patienter får hälsorelaterad information från många olika källor, vilket kan vara förvirrande. I den här guiden presenterar vi EASL:s kliniska riktlinjer från ett patientperspektiv, genom att beskriva, tolka och sätta dem i ett sammanhang. Kanske kommer du att märka att EASL-riktlinjerna har tillämpats på ett lite annorlunda sätt i ditt land. Det beror på att riktlinjerna har utformats så att de kan anpassas till den lokala hälso- och sjukvården.

Guiden fokuserar enbart på de olika aspekterna av PBC. Om du söker information om överlappande sjukdomar, som till exempel autoimmun hepatit, kontakta din lokala patientorganisation.

Guiden innehåller en hel del information, så den är mer än bara en enkel broschyr. Vi hoppas att du kan använda den som referensmaterial på din resa mot en djupare förståelse för hur du kan hantera och leva med PBC.

Innehåll

| | | |
|----|---|----|
| 1 | Sammanfattning | 2 |
| 2 | Inledning | 3 |
| 3 | Hur ställs diagnosen kolestas? | 4 |
| 4 | Hur ställs diagnosen PBC? | 6 |
| 5 | Uppföljning av PBC | 9 |
| 6 | Behandling | 11 |
| 7 | PBC och graviditet | 13 |
| 8 | Hur hanterar jag symtomen? | 14 |
| 9 | Hur hanteras eventuella komplikationer? | 18 |
| 10 | Så fungerar vården | 20 |
| 11 | Slutsats | 21 |
| | Ordlista | 22 |
| | Frågor att ställa till läkaren | 27 |
| | Rekommendationer | 29 |

1 Sammanfattning

Primär biliär kolangit (PBC) är en leversjukdom som främst drabbar kvinnor över 40. Om sjukdomen inte behandlas rätt kan den utvecklas till levercirros med bestående skador på levervävnaden.

Diagnosen PBC ställs vanligen om gallflödet är hämmat eller blockerat (så kallad kolestas) och blodet innehåller en särskild sorts antikroppar (antimitokondriella antikroppar- AMA).

PBC går inte att bota. Syftet med att behandla och sköta sin PBC är dels att förebygga kronisk leversvikt, dels att lindra besvärliga symtom. PBC yttrar sig på olika sätt för olika personer. Därför är det viktigt att läkaren analyserar just ditt tillstånd och dina risker och utifrån detta upprättar en individuellt anpassad vårdplan.

Det finns mediciner som kan bromsa utvecklingen av PBC. Dessa är för närvarande ursodeoxicholsyra (URSO) och obeticholsyra (OCA), som båda är godkända behandlingar. Även fibrater och kortikosteroider (budesonid) används "off-label" (dvs. de är inte formellt godkända att användas för just den här diagnosen ännu, men klinisk erfarenhet finns). De genomgår för närvarande kliniska prövningar.

Det finns ett antal organisationer som verkar för att öka förståelsen för leversjukdomar. Det finns även särskilda stödgrupper för personer med PBC. Av dem kan du få detaljerad information om hur det är att leva med PBC, hur du hanterar vanliga symtom och vilka behandlingar som finns. Dessa grupper kan vara värdefulla källor till stöd och vägledning. Vi rekommenderar varmt att du kontaktar dem så snart du kan.

2 Inledning

Primär biliär kolangit (PBC) är en leversjukdom som främst drabbar kvinnor. Den kallades tidigare för primär biliär levercirros. PBC förekommer hos vuxna (det yngsta rapporterade fallet var 15 år vid diagnos) och är en livslång sjukdom som ofta försämras med tiden.

Om du har PBC har läkaren förmodligen lagt märke till några av (eller alla) de här förändringarna i kroppen:

- Gallflödet är hämmat eller helt blockerat (kolestas).
- Blodet innehåller vissa antikroppar (AMA eller ANA).
- De små gallgångarna i levern är inflammerade.

Vi vet inte exakt varför vissa personer utvecklar PBC, men vi tror att det handlar om en kombination av genetiska faktorer och miljöfaktorer. Man uppskattar att upp till 2 av 100 000 personer i Europa utvecklar PBC varje år, och att mellan 1,9 och 40,2 av 100 000 personer lever med sjukdomen.

För närvarande går det inte att bota PBC, men det finns behandlingar som bromsar sjukdomsutvecklingen och kan lindra symtom som minskar livskvaliteten. De vanligaste symtomen vid PBC är:

- klåda
- trötthet
- muntorrhet
- magsmärtor.

Andra symtom kan vara myrkrypningar i benen, sömnlöshet, depression och "hjärndimma".

Om du har fått diagnosen PBC är det ytterst viktigt att du får rätt behandling. Behandlingen är avgörande för att bromsa utvecklingen av sjukdomen och förlänga den sannolika livslängden.

Alla svarar olika på behandling. Hur just du reagerar beror till stor del på:

- hur gammal du var när du fick sjukdomen
- i vilket stadium du fick diagnosen
- om du är man eller kvinna
- Nivån på de av två specifika enzymerna alanintransaminas (ALAT) och alkaliskt fosfatas (ALP) efter tolv månaders behandling med URSO.

Bäst vård och behandling får du med hjälp av en individuellt anpassad, livslång strategi som tillgodoser dina individuella behov.

3 Hur ställs diagnosen kolestas?

Innan du får diagnosen PBC är det troligt att läkaren har noterat en mer allmän leversjukdom som kallas kolestas.

Innan du får diagnosen PBC är det troligt att läkaren har noterat en mer allmän leversjukdom som kallas kolestas. I levern bildas galla, en vätska som är viktig för matsmältningen. Gallan färdas genom gallgångarna i levern och ut till tunntarmen, där den bryter ner gifter och hjälper till med matsmältningen så att den blir effektivt. Vid kolestas bildar levern mindre mängd galla eller så hämmas gallflödet från levern till tunntarmen, så att galla ansamlas i levern med inflammation och ärrbildning som följd.

Vanliga symtom på kolestas är trötthet, klåda, gulshot och högersidig magsmärta. En del personer får dock inga symtom alls. Kolestas anses vara kronisk om den har varat i minst sex månader. Sjukdomen kan indelas i intrahepatisk och extrahepatisk kolestas.

Indelningen har att göra med olika typer av hinder i gallgångarna. Intrahepatisk kolestas kännetecknar PBC, medan extrahepatisk kolestas kännetecknar en närliggande sjukdom som kallas primär skleroserande kolangit (PSC).

Eftersom många med kronisk kolestatisk leversjukdom inte har några symtom på flera månader, eller till och med år, händer det ofta att sjukdomen upptäcks av en tillfällighet. Det kan till exempel ske i samband med rutinprover upptäcker en ökad nivå av alkaliskt fosfat (ALP) i blodet. Om läkaren misstänker kolestas, så rekommenderar EASL följande systematiska strategi för att avgöra om kolestasen orsakas av PBC eller annan leversjukdom:

1. Detaljerad sjukdomshistoria

Din personliga sjukdomshistoria

Läkaren ska noggrant anteckna det du berättar om din sjukdomshistoria, inklusive sociala och ärftliga faktorer och eventuella resor som kan ha betydelse. Denna information kan vara avgörande vid diagnostisering av kolestatisk leversjukdom. Andra sjukdomar som förknippas med PBC är:

- autoimmun tyreoidit (sköldkörtelinflammation)
- Sjögrens syndrom/sicca-syndrom (torra ögon och muntorrhet)
- celiaki (glutenintolerans)
- systemisk skleros (en autoimmun bindvävssjukdom).

Dina läkemedel

Berätta för läkaren om din erfarenhet av:

- nuvarande och tidigare förskrivna läkemedel
- naturläkemedel
- alkohol och rökning
- annan läkemedels- eller droganvändning (som till exempel anabola steroider eller laxermedel)
- långvarig exponering för målarfärger, diesel, andra oljeprodukter och industrigaser
- tidigare operationer eller blodtransfusioner
- intensivvård eller svåra skador.

Kroppsundersökning

Läkaren ska undersöka lever och mjälte samt kontrollera om det finns symtom på långt framskriden leversjukdom. Sådana symtom kan vara

- gul hud, ögonvitor eller slemhinnor
- små gula eller vita knölar runt ögonen (xantelasma)

- rodnad på handflatorna och fotsulorna
- nagelavvikelser
- rivmärken som kan bero på klåda, särskilt på armarna och benen.

2. Ultraljudsundersökning

En ultraljudsundersökning görs av levern för att utesluta andra orsaker till symtomen, som till exempel gallgångsförträngning, tumörer eller sjukdom i gallblåsan. Undersökningen visar också om kolestasen är intrahepatisk eller extrahepatisk.

3. Särskilda blodprover

Blodprov tas för kontroll av ALP och gamma-GT (gammaglutamyltransferas).

4. Kompletterande bildundersökning

En magnetkameraundersökning av bukspottkörtelgångarna och gallgångarna (MRCP) kan behöva göras för att utesluta andra sjukdomar. MRCP kan också användas för att ytterligare bedöma ditt hälsotillstånd efter att du har fått diagnosen PBC.

5. Leverbiopsi

Om blodprover och kompletterande bildundersökningar inte givit säkra svar kan läkaren be om en leverbiopsi för att bekräfta diagnosen. En leverbiopsi innebär att man avlägsnar en liten bit av levervävnaden för vidare analys.

6. Genetiska tester

Om alla andra diagnoser har uteslutits kan läkaren beställa genetiska tester från ett specialistlaboratorium. Det är för att vara helt säker på att du inte har någon av de andra, mycket sällsynta, leversjukdomarna som liknar PBC.

4 Hur ställs diagnosen PBC?

Efter att ha pratat med dig, undersökt dig och kontrollerat dina blodprover och bildundersökningsresultat har läkaren hittat ett antal ”ledtrådar” som tyder på PBC.

Riskfaktorer

Om du ofta har besvär med infektioner (särskilt återkommande urinvägsinfektioner) eller är rökare så ökar risken att utveckla PBC. Om det stämmer in på dig, och du dessutom har någon annan markör för PBC, kan läkaren be dig lämna blodprover för att kontrollera om du har sjukdomen eller ej.

Typiska symtom

Klåda och trötthet är symtom som kan inge misstanke om PBC.

Blodprover

För att kunna ställa rätt diagnos kommer läkaren be dig lämna blodprover. Om du har PBC är det mycket troligt att blodproverna visar:

- Förhöjd AMA (antimitokondriella antikroppar). Mer än 90 % av alla med PBC har hög nivå av denna specifika antikropp.
- Förhöjda nivå av ALP som tyder på skador i gallgångarna.

Om du har dessa båda markörer kan läkaren snabbt ställa diagnosen PBC. Om blodproverna däremot inte ger några säkra resultat med kombinationen av AMA och ALP kommer läkaren att leta efter ytterligare markörer för att kunna ställa diagnosen. Dessa är:

- Minskat gallflöde.
- Förhöjd koncentration av immunoglobuliner, särskilt IgM i blodet.
- Förhöjd nivå av leverenzymerna ASAT och ALAT. Detta kan tyda på att inflammerade eller skadade leverceller läcker större mängder enzym än normalt
- Förhöjd nivå av bilirubin. Bilirubin är ett pigment i blodet som visar sig som gulsot, då hud och ögonvitor får en gulaktig färg. Nivåerna av bilirubin ökar i takt med att PBC-sjukdomen fortskrider.
- BAndra specifika antikroppar så som antinukleära antikroppar (ANA). Mer än 30 % av alla som har PBC har dessa antikroppar i blodet.

Avvikande blodprover kan tyda på ett antal olika sjukdomar. För att undvika fe ldiagnos ska de därför alltid tolkas tillsammans med kliniska fynd av en erfaren läkare. Om blodproverna visar på både AMA och ett hindrat gallflöde så är det dock troligt att läkaren kommer att ställa diagnosen PBC.

Tabell 1 visar en översikt över de markörer som läkaren letar efter.

Bildundersökningar

Det går inte att ställa diagnosen PBC enbart med hjälp av bildteknik. En ultraljudsundersökning av levern kan dock vara till hjälp för att utesluta andra sjukdomar.

Bildundersökningar av levern kan också användas för att identifiera tecken på långt framskriden PBC. Dessa tecken liknar i stort de som ses vid sena stadier av andra kroniska leversjukdomar.

Tabell 1. Översikt av PBC-markörer

| Prov | Fynd | Misstanke | Diagnos | Prognos | Kommentarer |
|-----------------|------|-----------|---------|---------|---|
| ALP | ↑ | ✓ | ✓ | ✓ | Värdet kopplas till sjukdomsprogress. |
| ASAT/ALAT | ↑ | ✓ | | ✓ | Tydlig stegring kan tyda på PBC med inslag av autoimmun hepatit. |
| GGT | ↑ | ✓ | | | Återspeglar den kolestatiska leverskadan. |
| IgM | ↑ | ✓ | | | Förhöjda värden associeras med sjukdom. |
| AMA (>1/40) | + | | ✓ | | Diagnostiskt kännetecken hos mer än 90 % av patienterna i rätt klinisk kontext. |
| Specific ANA | + | | ✓ | | Specifika immunfluorescensmönster: Perinukleära ränder, nukleära prickar, centromer. Ses hos 30 % av patienterna. |
| anti-gp210 | + | | ✓ | ✓ | Särskilda immunanalyser finns. |
| anti-sp100 | + | | ✓ | | Särskilda immunanalyser finns. |
| Anti-centromere | + | | | ✓ | Förknippas med portahypertension. |
| Bilirubin | ↑ | | | ✓ | Stegring ses i sena stadier. Tyder ofta på levercirros, förutom hos patienter med icke-cirrotisk duktopeni-variant. |
| Blodplättar | ↓ | | | ✓ | Tyder på levercirros. |
| PK (INR) | ↑ | | | ✓ | Tyder på levercirros. |
| Albumin | ↓ | | | ✓ | Tyder på levercirros. |

ALP, alkaliskt fosfat; ASAT, aspartataminotransferaser; ALAT, alanintransaminaser; GGT, gamma-glutamyltransferas; IgM, immunoglobulin M; AMA, antimitokondriella antikroppar; ANA, antinukleära antikroppar; PK (INR), protrombinkomplex.

Stadium av PBC

Ett nytt system för stadiindelning av PBC har nyligen föreslagits. Systemet kan hjälpa läkaren att förutsäga hur din sjukdom kommer att utvecklas de närmaste tio åren. Det är särskilt användbart för att förutsäga utvecklingen av levercirros och de komplikationer som har med levercirros att göra.

Enligt det nya systemet delas PBC in i fyra olika stadier utifrån hur utbredda skadorna i gallgångarna är. Systemet kan användas för riskbedömning vid PBC.

Tabell 2. Stadiindelning av PBC

| Stadium | Beskrivning |
|---------|---|
| 1 | Ingen eller minimal progress. |
| 2 | Mild progress. |
| 3 | Måttlig progress. |
| 4 | Avancerad progress, tydande på levercirros. |

Leverbiopsi

Eftersom blodprover normalt ger tydliga indikationer på PBC, behöver man vanligtvis inte göra en leverbiopsi för att ställa diagnos. Om blodproverna däremot inte ger säkra svar så kan en biopsi bekräfta diagnosen. Tabell 3 visar sjukdomarna som läkaren kan överväga vid bedömning av leverbiopsin.

Tabell 3. Differentialdiagnoser vid gallgångsskador vid histologisk analys efter leverbiopsi.

| Icke-suppurativ kolangit |
|--|
| Primär biliär kolangit |
| Primär skleroserande kolangit |
| Autoimmun hepatit |
| Läkemedelsinducerad leverskada |
| Sarkoidos |
| ABCB4-brist (MDR3) |
| Kolangit med fibrosbildning och obliteration |
| Primär skleroserande kolangit |
| Sekundär skleroserande kolangit |
| IgG4-associerad kolangit |
| Sarkoidos |
| ABCB4-brist (MDR3) |
| Andra kolangiopatier |
| Malign kolangiopati |
| Lymfom |
| Systemisk mastocytos |
| Neutrofil kolangit |
| Eosinofil kolangit |
| Langerhans cellhistiocytos |

5 Uppföljning av PBC

Målet med behandlingen vid PBC är att minska symtom och förebygga sjukdomsprogress fram till levercirros.

Progressen av PBC är mycket långsam och därför kan det vara svårt att bedöma hur väl en behandling har lyckats. Din läkare kommer att beräkna olika test/score för att kunna förutsäga hur sjukdomen sannolikt kommer att utvecklas och anpassa behandlingen därefter. Det finns ingen garanti för att förutsägelseerna kommer att stämma helt, trots att de bygger på vetenskaplig fakta. Testresultaten kan hjälpa läkaren att bedöma två viktiga punkter:

- **Vilket sjukdomsstadium du befinner dig i**
Om du får diagnosen tidigt i livet (under 45 år) eller när sjukdomen redan är långt framskriden så kommer medicinen sannolikt inte att ha så bra effekt.
- **Om du svarar på behandlingen**
Om blodproverna (till exempel ALP och bilirubin) förbättras efter att du börjat med URSO, så är det mer troligt att sjukdomen kommer att utvecklas långsamt och bara ge milda symtom.
- Om behandling med URSO däremot inte har någon effekt, så ökar sannolikheten att du kommer att få komplikationer av PBC.

Utifrån dessa punkter kan läkaren ge en prognos för hur just din sjukdom kan komma att utvecklas. Testerna kan också vara till hjälp för att klassificera dem som deltar i kliniska prövningar, i syfte att förbättra forskningen om PBC.

När kommer jag att testas?

Vi rekommenderar att läkaren gör följande:

Före behandling:

- Bedöma sjukdomsstadium innan behandling påbörjas.

Vid återbesök:

- Bedöma sjukdomsstadium för att se om det har ändrats.
- Göra upp en individuell uppföljningsplan utifrån sjukdomsstadie och symptomens svårighetsgrad.
- Mäta/kontrollera hur väl du svarat på URSO – detta är mycket viktigt. Detta görs normalt efter tolv månaders behandling, men det kan också ske efter sex månader.

Hur kommer jag att testas?

Utifrån sjukdomens svårighetsgrad kan läkaren beställa några av eller alla följande prover:

- Blodprover: alkaliskt fosfatas (ALP), bilirubin, albumin, alanintransaminas (ALAT) och blodplättar (TPK).
- Elastografi, ett sätt att mäta leverns stelhet/elasticitet, vilket ger en uppfattning om ev ärrvävnad.
- Leverbiopsi: tittar på en bit levervävnad i mikroskåp. Görs vanligen inte om det finns möjlighet att göra en elastografi istället.

Tabell 4 och 5 visar vad läkaren letar efter i undersökningsresultaten.

Om undersökningarna tyder på att din PBC är i ett tidigt stadium, och ALP-nivån ligger inom referensintervallet samt att bilirubin-nivån är normal efter ett års behandling med URSO så kan du förvänta dig att leva precis lika länge som en frisk person utan PBC.

Läkaren kan använda sig av ett protokoll för riskbedömning vid analys av blodprovsresultaten. Mer information om protokollen finns på:

GLOBE-score:

<http://www.globalpbc.com/globe>

UK-PBC Risk Score:

<http://www.uk-pbc.com/resources/tools/riskcalculator>

Tabell 4

| Metod | Tidig sjukdom | Avancerad sjukdom |
|---|----------------------------------|-----------------------------------|
| Blodprover: S-bilirubin och S-albumin | Båda normala | Minst en avvikande |
| Elastografi: mätning av leverns stelhet | Mindre än eller lika med 9,6 kPa | Mer än 9,6 kPa |
| Leverbiopsi | Ingen eller mild fibros | Överbryggande fibros eller cirros |

Tabell 5

| Metod | Låg risk för progression | Hög risk för progression |
|---|--------------------------|--------------------------|
| Blodprover: S-bilirubin, S-albumin, S-ALP, S-ALAT, blodplättar(TPK) | Normala | Avvikande |

6 Behandling

Det finns bra behandlingsalternativ för PBC och nya alternativ är under utveckling.

URSO

Ursodeoxicholsyra (URSO) är den rekommenderade behandlingen för alla med PBC. När diagnosen är ställd, bör du omedelbart erbjudas denna. URSO är en gallsyra som finns naturligt i små mängder hos människor och även hos vissa björnar. URSO tas som i tablettform.

Om du svarar bra på URSO får du fortsätta med den resten av livet. Frestas inte att sluta om du märker att du blir bättre. Det är på grund av medicinen som du har blivit bättre, och om du slutar ta den kan du att bli sämre igen.

URSO har bäst effekt när dosen viktnpassas, varför det är viktigt med regelbundna viktkontroller och att dosen justeras vid förändringar. Detta är ytterst viktigt. Studier har visat att om man får fel dos, så kan det hända att man inte får någon effekt alls. I förlängningen kan det till och med påverka din sannolika livslängd. Den rekommenderade dosen är 13-15 mg dagligen per kilo kroppsvikt.

URSO finns i två olika styrkor, 250 mg och 500 mg. Om du tycker att det är svårt att hålla reda på flera tabletter varje dag, fråga läkaren om du istället kan ta en högre dos vid ett tillfälle per dag.

Obeticholsyra

Om du inte tillräcklig effekt av URSO kan läkaren rekommendera att du prövar obeticholsyra (OCA). OCA kan förbättra nivån av ALAT och ALP i blodet hos personer som inte svarat tillräckligt med bara URSO. OCA är det enda godkända andrahandspreparatet efter URSO. I kliniska prövningar har man sett att OCA förbättrar de biokemiska levervärdena hos en betydande majoritet (87 %), och att nästan hälften med PBC blir hjälpta.

Om du behöver ta OCA ska läkaren skriva ut det i kombination med URSO. Om du inte tål URSO går det också att ta enbart OCA. Om läkaren skulle säga åt dig att sluta med URSO fastän du inte får några besvär av den, så ska du säga till läkaren att EASL rekommenderar att kombinerad behandling alltid ska ges om man tål det.

Till en början kommer du förmodligen att få 5 mg dagligen. Om du inte får några biverkningar, kommer dosen successivt att ökas till 10 mg efter sex månader. OCA ger en ökad risk för klåda, men de flesta upplever att de kan hantera klådan med hjälp av rifampicin.

Observera att om du har långt framskriden levercirros (Child-Pugh B eller C) så tar det längre tid för levern att bryta ner OCA. Istället för att ta en daglig dos får du en **mycket lägre dos**, still att börja med 5 mg **en gång i veckan**. En högre dos kan vara skadlig och kan i förlängningen leda till leversvikt.

I brist på OCA, erbjuder läkaren ibland sina patienter fibrater eller budesonid som andrahandsbehandling vid PBC. Observera dock att inget av dessa läkemedel är godkänt för behandling av PBC ännu. Därför kan EASL ännu inte rekommendera dem som behandling.

7 PBC och graviditet

De flesta kvinnor som får diagnosen PBC har passerat barnafödande ålder, men PBC kan även drabba yngre kvinnor. Har du PBC så ska din sjukdom inte vara ett hinder för en lyckad graviditet, med noggrann övervakning.

Om du funderar på att bli gravid rekommenderar vi att du pratar med din PBC-läkare om möjliga risker. Ställ frågor om hur du ska hantera din sjukdom både under graviditeten och efter förlossningen.

Kunskapen om PBC och graviditet är begränsad, men experterna tror att URSO är säkert att använda såväl medan man försöker bli gravid som under själva graviditeten och efter förlossningen. Rifampicin (från och med tredje trimestern) och kolestyramin anses också vara säkra.

I sällsynta fall, om klådan under graviditeten blir outhärdlig, kan en behandling som kallas plasmaferes hjälpa. Den innebär att blodet filtreras för att avlägsna plasma. Därefter återförs de kvarvarande blodcellerna till blodomloppet.

Om gallflödet är kraftigt minskat eller blockerat (kolestas) så måste du vara särskilt uppmärksam på eventuell brist på fettlösliga vitaminer (A-, D-, E- och K-vitamin). Hos en del individer med PBC ökar kolestasen under senare delen av graviditeten och efter förlossningen, varför det är ytterst viktigt med täta kontroller under den här perioden.

Läkaren ska rekommendera ett individuellt anpassat uppföljningsprogram vid graviditet. Om du har högt blodtryck är risken större för komplikationer och du behöver få ytterligare uppföljning och vård. Högt blodtryck på grund av graviditet kan leda till att åderbräck i matstrupen läcker eller spricker med inre blödningar som följd. Om den här risken gäller dig ska läkaren erbjuda en gastroskopi under andra trimestern, så att ev åderbräck kan bedömas och åtgärdas.

Undersökningen går till så att läkaren för in en tunn, böjlig slang med en liten kamera genom munnen och ner i matstrupen, magen och första delen av tunntarmen. Bilderna visas på en skärm så att läkaren kan göra en bedömning av situationen.

8 Hur hanterar jag symptomen?

Man kan ha PBC utan att veta om det, men många får olika symptom. De kan uppkomma när som helst och kan påverka din vardag.

Vanliga symptom vid PBC är:

- klåda
- trötthet
- muntorrhet, torra ögon och slemhinnor (sicca-symptom)
- värk i ben och leder
- magsmärta
- myrkrypningar i benen.

Behandlingen som du får för din PBC lindrar inte symptomen, men de kan ändå ofta behandlas och förbättras med rätt åtgärder. Långtifrån alla mottagningar och läkare är experter på PBC-symptom. I den här guiden ger vi råd om hur du bäst kan hantera dem.

Be din läkare om råd om du får symptom eller om symptomen förändras. Kanske får du ett formulär att fylla i. Det kan hjälpa läkaren att få en helhetsbild av hur PBC påverkar ditt liv.

Så hanterar du klåda

Klåda är ett vanligt symptom, även om inte alla får det. En del kan faktiskt uppleva att klådan minskar samtidigt som sjukdomen försämras. Klåda på grund av PBC kan ofta behandlas och lindras, men det finns ingen mirakelbehandling som passar alla. Istället

är det viktigt att läkaren tittar på just din individuella situation.

Klådan kan bero på kolestas. Då har gallgångarna i levern täppts till på grund av gallsten eller olika komplikationer av PBC. Klådan kan vara särskilt stark om du har en variant av PBC som kallas ”duktopeni-variant”, då gallgångarna i levern helt har försvunnit.

Det finns läkemedel som hjälper mot klådan, men de passar inte alla och alla får inte effekt av dem. Nedan följer andra praktiska åtgärder/råd som kan ge lindring:

- Mjukgörande salvor och havreextrakt kan lugna torr och inflammerad hud.
- Kalla bad eller kallduschar kan hjälpa, särskilt om klådan utlöses av värme.
- Om kliandet utvecklas till ett beteendemönster och skadar huden kan rådgivning från psykolog hjälpa.
- Fundera på om klådan beror på matallergi eller annan överkänslighet snarare än PBC. Be läkaren om ett allergitest om det behövs.

Läkemedel

Det finns flera andra läkemedel som läkaren kan förskriva för att lindra klåda. De har alla fördelar och nackdelar och det är inte säkert att alla kommer att fungera för dig. De förskrivs vanligen i samma ordning som nedan. Var beredd på att pröva mer än en behandling innan du hittar det mest effektiva alternativet för dig.

a) Gallsaltsbindare

Det här är de läkemedel som läkare brukar förskriva först. De minskar mängden galla i levern, och kan fungera om det är den som är orsaken till klådan. Här är några exempel på gallsaltsbindare:

- Kolestyramin (questran/lestide)- detta ska vara det första alternativet som du erbjuds. Även om det inte fungerar för alla, så får majoriteten inga större biverkningar av det. Vanliga biverkningar är annars uppsvällighet och förstoppning. Dessa biverkningar kan du få även av många andra läkemedel. Diskutera alltid detta med läkaren.
- Kolesevelam (cholestagel)- detta läkemedel har färre biverkningar men effekten är mer osäker. En del blir dock bättre av den och studier har visat att den minskar nivåerna av gallsyra. I en kontrollerad studie visade den sig dock inte fungera bättre än placebo.

Om du tar gallsaltsbindare är det bra att veta:

- att de kan hindra andra läkemedel från att fungera som de ska, om du tar dem vid samma tidpunkt
- att du måste ta gallsaltsbindaren 1 timme innan eller 2-4 timmar efter ett annat läkemedel, som till exempel URSO eller OCA.

Be din läkare om råd för att få veta exakt när du ska ta dina läkemedel.

b) Antibiotika

Om gallsaltsbindare inte hjälper mot klådan kan läkaren skriva ut rifampicin, en antibiotika som annars ges mot tuberkulos. Rifampicin kan hjälpa mot klådan genom att hämma en receptor i kroppen som man tror spelar en roll vid klåda. Rekommenderad dos är 150-300 mg dagligen.

Kliniska studier har visat att rifampicin fungerar mot klåda vid PBC och även vid andra kolestatiska sjukdomar. Tyvärr kan den ge biverkningar, även om inte alla får dem. Dessa nämns inte i EASL:s riktlinjer för PBC, men de kan till exempel vara illamående, kräkningar, diarré, aptitlöshet och feber. Rifampicin kan också göra så att vissa kroppsvätskor (som till exempel urin, svett och tårar) ändrar färg och blir orange-röda. Det är dock inget att vara rädd för. Detta är vanligt och ser visserligen konstig ut, men är inget att bekymra sig om. Rifampicin kan också minska mängden K-vitamin i kroppen.

En del får allvarigare biverkningar, som till exempel färre röda blodkroppar, längre koaguleringstid eller till och med leverskada. Om du tar rifampicin måste du regelbundet lämna blodprov för kontroll. Det ska ske efter sex veckors behandling och sedan igen efter tolv veckor. Om blodproverna påvisar misstänka biverkningar kan du behöva sluta med rifampicin och försöka med något annat.

c) Opiatantagonister som tas via munnen

Om gallsaltsbindare och/eller rifampicin inte fungerar eller om du får för stora biverkningar, kan opiatantagonister vara ett alternativ. Vanliga opiatantagonister som tas via munnen är naltrexon eller nalmefen, som kan lindra klådan men också ge biverkningar på längre sikt.

För att undvika biverkningar är det bra att börja med naltrexon i låg dos. Biverkningarna kan likna dem man kan få vid utsättning av opiater och kan kännas lite som influensa. Du kan även bli mer smärtekänslig.

Experimentella behandlingar

Experimentella läkemedelsbehandlingar

Det finns andra behandlingar mot klåda som har visat sig hjälpa enskilda personer med PBC. EASL kan dock inte rekommendera dem officiellt på grund av brist på övertygande data från stora studier.

- Selektiva serotoninåterupptagshämmare (SSRI), som sertralin, har visat sig lindra klåda i en liten kontrollerad studie. De som fick SSRI mådde bättre än de som fick placebo. Vi vet inte exakt varför SSRI fungerar mot PBC-klåda. En möjlig förklaring kan vara att de minskar signalerna i hjärnan som säger att det kliar, varpå upplevelsen av klåda minskar. SSRI kan orsaka muntorrhet, som också är ett vanligt symptom vid PBC.
- Gabapentin (en antiepileptisk medicin) och antihistaminer har också använts, men det behövs mer forskning innan de kan rekommenderas av EASL. I en kontrollerad studie fungerade Gabapentin inte bättre än placebo, men en del upplever ändå att det har hjälpt dem. På samma sätt har andra upplevt att antihistaminernas lugnande och dövnande effekt har lindrat klådan.

Andra experimentella behandlingar

Andra metoder för att behandla PBC-relaterad klåda, som inte heller officiellt kan rekommenderas av EASL, är:

- Ljusbehandling med ultraviolett ljus och leverdialys som har hjälpt enskilda personer.
- Leverdialys har ibland hjälpt vid mycket stark klåda, även när andra behandlingar inte har fungerat. Klådan kan dock återkomma, varför behandlingen kan behöva upprepas.

Levertransplantation

Levertransplantation är en sista utväg vid outhärdlig klåda när ingenting annat har fungerat. En levertransplantation reserveras normalt för personer med långt framskriden leversjukdom som riskerar att drabbas av leversvikt. Undantag kan dock göras för enskilda individer om all annan behandling mot klåda har misslyckats. Många upplever att klådan försvinner snabbt efter en levertransplantation, ofta inom det första dygnet.

Så hanterar du fatigue/trötthet

Trötthet/fatigue är ett vanligt symptom vid PBC. Mer än hälften av alla som lider av PBC känner sig trötta och utmattade. Ungefär en av fem med PBC upplever en sådan extrem trötthet att livskvaliteten blir starkt nedsatt.

För att åtgärda detta är det viktigt att läkaren undersöker om det finns andra orsaker till tröttheten, och om möjligt behandlar dem. Andra orsaker till trötthet kan vara:

- brist på röda blodkroppar (anemi)
- nedsatt sköldkörtelfunktion (hypotyreos)
- sömnstörningar (till exempel på grund av klåda).

Det är också viktigt att du får råd om olika strategier som du kan använda för att undvika social isolering, eftersom även detta kan orsaka extrem trötthet och depression.

Så hanterar du torrhet (sicca-symptom)

Du kan få besvär med torra ögon, muntorrhet, problem att svälja eller torra slemhinnor i slidan. Dessa symptom kallas med ett gemensamt namn för "sicca-symptom". Det finns behandling för detta, så berätta för din läkare om du får de här symptomen.

Många upplever att tår- och saliversättning hjälper. Om det inte räcker kan du pröva starkare läkemedel som pilokarpin, en så kallad "muskarinreceptorantagonist".

Om du lider av muntorrhet har du en ökad risk att utveckla karies. Det är därför viktigt med god munhygien, att regelbundet borsta tänderna och använda tandtråd. Även regelbundna tandläkarbesök rekommenderas. Muntorrhet innebär också en ökad risk för svampinfektioner i munhålan. Informera din läkare om du märker av förändringar i munnen som till exempel:

- sprickor i mungipan
- obehaglig smak i munnen
- ömhet/inflammation i tungan eller tandköttet
- svårigheter att äta eller dricka.

Det finns många receptfria fuktkrämer för att lindra torrhet i slidan. Östrogenkrämer kan också användas. De är ofarliga för levern, men kontrollera med läkaren eller gynekologen om du kan använda dem.

Om de här tipsen inte fungerar för dig finns det andra alternativ. Det finns särskilda riktlinjer för hur sicca-symptom ska hanteras. Läkaren kan också remittera dig till en specialist som du kan få hjälp av.

Övriga symptom

Du kan också få något som kallas "Raynauds fenomen" vilket drabbar en av fyra med PBC. Raynauds fenomen innebär att man blir mycket känslig för kyla i fingrar och tår (ibland även i näsa och öron). Det beror på att blodkärlen inte kan hantera kylan och plötsligt drar ihop sig. Fingrar och tår blir då vita, sedan blå och slutligen röda när blodet återvänder. Det kan också kännas obehagligt med smärta eller en brännande/stickande känsla.

Om symptomen bara är milda kan det räcka med att du håller dig varm. Använd vantar/handvärmare och undvik kalla miljöer. Om du har svårare Raynaud's kan du få kärlvidgande läkemedel som motverkar att blodkärlen drar ihop sig. Vissa får mycket svåra symptom med sår på fingrarna eller andra extremiteter. Ungefär en av tolv får så kallat CREST-syndrom. Det påverkar bindväven i ett antal organ. Vanliga symptom/fynd vid CREST-syndrom är

- förkalkningar under huden
- Raynauds fenomen
- utvidgade artärer
- tjockare och åtstramande hud
- hudsår
- problem med att svälja mat.

Om du har detta, be din läkare om råd eller be om remiss till en reumatolog.

9 Hur hanteras eventuella komplikationer?

PBC kan leda till ett antal komplikationer. Du kan få hjälp av läkaren att behandla dessa på olika sätt.

Benskörhet

Benskörhet uppkommer när kroppen antingen förlorar för mycket benmassa eller tillverkar för lite benmassa, eller både och. Skelettet blir då svagare och kan brytas när man ramlar eller, i svåra fall, när man nyser eller stöter emot något.

Benskörhet är en vanlig komplikation vid PBC. Du kan förebygga och behandla benskörhet genom att äta bra, träna med belastning och sluta röka. Läkaren kan eventuellt ge dig kalciumtillskott och D-vitamin. Flera undersökningar har visat att en grupp läkemedel som kallas bisfosfonater effektivt ökar benmassan. De fungerar genom att förhindra/fördröja nedbrytning av benmassa. Vanligt är att ta veckotabalett Alendronat.

Minskat upptag av vitaminer

Personer med PBC kan ha svårt att ta upp fettlösliga vitaminer (A-, D-, E- och K-vitamin). Det gäller särskilt dem som lider av långvarig gulsot/kolestas. Läkaren kan då rekommendera att du tar kosttillskott, men det ska alltid göras en individuell bedömning.

Höga blodfetter

När koncentrationen av triglycerider och kolesterol i blodet blir för hög kallas det för att man har höga blodfetter. Vanligen har det att göra med en ökad risk för hjärt-kärlsjukdom, som till exempel hjärtinfarkt, kärlkramp, stroke och förträngningar i benens blodkärl (fönstertittarsjuka). Men man kan också få höga blodfetter på grund av kolestas, som ju är en del av PBC-sjukdomen. Så om du får höga blodfetter betyder det inte nödvändigtvis att du har en ökad risk för hjärt-kärlsjukdom.

Om du har PBC och samtidigt låga nivåer HDL-kolesterol och höga nivåer LDL-kolesterol rekommenderar vi att du tar kolesterolsänkande medicin som en del av din individuella plan.

Portahypertension och åderbräck i matstrupen

Personer med PBC kan utveckla en typ av högt blodtryck som kallas "portahypertension". Portahypertension beror ofta på ärrvävnad (cirros) i levern som försvårar för blodflödet som kommer från tarmen och ska passera levern (portacirkulationen). Portahypertension är alltså ett ökat tryck lokalt i blodkärlen kring tarmarna, magsäcken och matstrupen.

Du har en ökad risk att drabbas av portahypertension om blodproverna visar på: lågt albumin, förhöjt bilirubin och/eller förhöjt PK/INR. Män har en högre risk att drabbas av portahypertension jämfört med kvinnor.

Om du har portahypertension kan blodkärlen i nedre delen av matstrupen bli förstörade, så kallade åderbräck/varicer.

Det kontrolleras med hjälp av en gastroskopi. Undersökningen går till så att en tunn, böjlig slang med en lampa och en liten kamera förs in genom munnen och ner i matstrupe, mage och första delen av tunntarmen.

Om blodkärlen visar sig vara förstörade (åderbräck) får du behandling med ett läkemedel som minskar trycket i kärlen. En annan metod är att ligera, det vill säga, snörpa av kärlen med en gummisnodd. Båda behandlingarna går ut på att förhindra att åderbräcken börjar blöda. En sådan behandling kan utföras med gastroskopi. Om åderbräcken blöder kan man tillfälligt behandla det med ett självexpanderande metallrör (stent). I enstaka fall kan man blåsa upp en ballong i matstrupen som tillfällig blödningskontroll.

Levercellscancer (HCC)

Levercellscancer är en cancersjukdom som börjar i levercellerna. Det är en av de allvarligaste komplikationerna vid PBC. Levercellscancer är vanligare hos män. Det finns flera icke-kirurgiska behandlingsalternativ vid levercellscancer:

- Ablationsbehandling - som radiofrekvensablation, etanolinjektioner eller kryoterapi, som samtliga förstör cancercellerna. Vanligast är radiofrekvensablation
- Embolisering (TACE)- en metod där man täpper till blodflödet till de cancerangripna cellerna, gör ofta kombinerat med kemoterapi.

Det finns också kirurgisk behandling mot levercellscancer (HCC). Ofta tar man då bort den angripna delen av levern vilket kallas för "leverresektion". Om skadan på levern är sådan att inget av alternativen ovan är lämpliga, så kommer du förmodligen att erbjudas en levertransplantation.

Levertransplantation

Läkaren kan föreslå en levertransplantation om du har ärrbildning i levern (cirros), höga nivåer av bilirubin (gulst), klåda eller trötthet.

En levertransplantation är ingen garanti för att du kommer att bli fri från PBC. Ungefär 20 % av dem som har fått en transplantation får PBC igen i den nya levern. Det kallas för återkommande PBC.

För att minska risken att den nya levern stöts bort av kroppen får du efter en transplantation immunhämmande läkemedel (tex takrolimus). Detta trycker ner kroppens immunsystem. Möjligen finns ett samband mellan takrolimus och risk för återkommande PBC, men det finns inte tillräckligt med data för att vi ska kunna rekommendera ett läkemedel framför ett annat.

URSO sänker nivån av leverenzym, vilket i sin tur kan minska risken för återkommande PBC. Men återigen finns det inte tillräckligt med data för att vi med säkerhet ska kunna rekommendera det efter transplantation.

Risken för benskörhet ökar efter en levertransplantation. Det är därför viktigt att kontrollera det noggrant och att du får behandling vid behov.

10 Så fungerar vården

PBC är komplext för vården att hantera eftersom behoven och symptomen samt risknivån kan skilja stort mellan individer.

Vem ansvarar för min vård?

Vem som ansvarar för din vård beror på din sjukdoms grad och din riskprofil. Det kan vara allt från en primärvårdsläkare till en högspecialiserad transplantationsexpert, men i Sverige oftast en gastroenterolog. Den som ansvarar för din vård ska erbjuda ett återbesök per år, där symptom och behandlingsbehov ska ses över. Detta bör leda till en strukturerad, livslång uppföljning som skraddarsys utifrån hur sjukdomen yttrar sig för just dig.

Standardbehandling

Läkaren bör följa de här internationellt rekommenderade behandlingsriktlinjerna:

- Alla med misstänkt PBC ska erbjudas ultraljudsundersökning av levern som en del i grundutredningen, i syfte att utesluta andra orsaker till kolestas.
- URSO (i dosen 13–15 mg/kg dagligen) ska vara förstahandsbehandling.
- Efter ett års behandling med URSO ska blodprover tas för att bedöma hur sjukdomen kan komma att utvecklas i det enskilda fallet.

- Alla ska tillfrågas om vilka symptom de har, i synnerhet klåda, sicca-symptom och trötthet. Detta för att bedöma vilken påverkan de har på livskvaliteten, samt för tillgodose att lämpliga undersökningar görs och lämplig behandling ges.
- Prover/undersökningar som påvisar bilirubin, blödande åderbråck, ascites (vätska i bukhålan) eller "hjärndimma" ska diskuteras med en hepatolog som är knuten till ett transplantationscentra. Detta för att öka möjligheten till en levertransplantation om det blir nödvändigt.
- Alla med PBC bör riskbedömas vad gäller benskörhet och behandlas enligt nationella riktlinjer.
- I de sällsynta fall då PBC har inslag av autoimmun hepatit ska en leverbiopsi tas för att ställa diagnos.

Stödgrupper för personer med PBC

Vi rekommenderar dig varmt att kontakta en patientförening nära dig som kan ge dig mer information om PBC och de olika behandlingsalternativ som finns. Här kan du också få ovärderligt stöd och rådgivning för att kunna leva med sjukdomen. Läkaren kan förmedla kontaktuppgifter till stödgrupperna. Du kan även hitta dem genom att söka på nätet.

11 Slutsats

PBC är en leversjukdom som hindrar gallan från att fritt flöda från levern till tarmen. PBC drabbar främst kvinnor över 40 år. Det går inte att bota PBC och utan behandling så försämras sjukdomen och leder i slutänden till kronisk leversvikt med behov av transplantation. Dock finns det behandlingar för att lindra symptomen och fördröja sjukdomsprogressen.

Oftast ställs diagnosen PBC med hjälp av blodprover och bildundersökning. Om dessa undersökningar inte ger några säkra svar kan en leverbiopsi behöva göras. Läkaren ska också bedöma hur just din sjukdom kan komma att utvecklas, både när du får diagnosen och under behandlingens gång. Även om de flesta med PBC har passerat barnafödande ålder så ska din sjukdom inte vara ett hinder för en lyckad graviditet, med noggranna kontroller.

Behandling ges i första hand med URSO. Dosen ska anpassas efter kroppsvikten. Om URSO inte ger bra effekt kan du i pröva läkemedlet OCA som second line behandling. Ibland används även andra läkemedel som för närvarande genomgår kliniska prövningar.

Vid PBC kan man få olika symptom, som klåda, muntorrhet och trötthet. Läkaren ska erbjuda dig behandling för att lindra dessa. Vården vid PBC ska vara livslång med regelbundna återbesök så att du alltid får bästa möjliga behandling i takt med att sjukdomen fortskrider.

Ordlista

Biverkan/oförutsedd händelse

Oväntad medicinsk händelse som drabbar en person efter att hen har tagit ett läkemedel. Händelsen behöver inte nödvändigtvis ha ett orsakssamband med läkemedelsbehandlingen.

Autoimmun tyreoidit

Autoimmun tyreoidit kallas även Hashimotos sjukdom. Det är en autoimmun sjukdom där sköldkörteln angrips av immunsystemet med inflammation som följd.

Autoimmun hepatit

Autoimmun hepatit är en kronisk sjukdom som kännetecknas av inflammation i levern. Inflammationen startar på grund av att immunsystemet bildar antikroppar mot ämnen som finns naturligt i levercellerna.

Alkaliskt fosfatas (ALP)

Alkaliskt fosfatas (ALP) är ett blodprov som visar hur väl gallgångarna i levern fungerar. Med hjälp av ALP kan man kontrollera om behandlingen vid PBC har effekt.

ALP är också till hjälp för att ställa diagnosen. Första tecknet på PBC är ofta just förhöjda nivåer av ALP. Inte sällan upptäcker man detta av en slump i samband med att vanliga rutinprover tas. Vid PBC är förhöjt ALP ett tecken på att gallgångarna kontinuerligt förstörs, med inflammation och skador som följd. ALP bildas även i benmassan. Därför kan nivåerna även vara förhöjda vid bensjukdom eller frakturer.

Antimitokondriella antikroppar (AMA)

Mellan 95 % och 98 % av alla personer med PBC har antimitokondriella antikroppar (AMA) i blodet. AMA är en autoantikropp (angriper den egna kroppen) som reagerar med det inre skalet som omsluter mitokondrierna i cellkärnan.

Mitokondrier är ett slags energifabriker som finns i alla celler, inte bara i levern och gallgångarna. Mitokondrierna alstrar energi genom att använda syret som blodet transporterar från lungorna som bränsle. AMA binder till ett protein som finns i ett multienzymkomplex i det inre skalet som omsluter mitokondrierna. Detta multienzymkomplex ingår i flera livsviktiga kemiska reaktioner. Komplexen kallas för multienzymatiska eftersom de består av flera enzymer.

Antinukleära antikroppar (ANA)

Antinukleära antikroppar (ANA) är ett slags autoantikroppar som binder till olika delar av cellkärnans innehåll. ANA kallas även för anti-DNA-antikroppar. Normalt bildar immunsystemet antikroppar mot främmande proteiner men inte mot mänskliga proteiner. Hos en del individer bildar dock immunsystemet antikroppar även mot mänskliga proteiner. ANA-nivåerna kan också vara förhöjda vid autoimmun hepatit.

Autoimmuna sjukdomar

En autoimmun sjukdom innebär att kroppens naturliga försvarsmekanismer angriper kroppens egna celler som om de vore en främmande kropp (till exempel virus eller bakterier). PBC är en autoimmun sjukdom som gör att kroppen angriper de egna gallgångarna i levern. Andra exempel på autoimmuna sjukdomar i levern är autoimmun hepatit, PSC (primär skleroserande kolangit) och IgG4-relaterade autoimmuna sjukdomar.

Gallsyror

Man har länge känt till att gallsyror hjälper till att smälta maten och ta upp fetter i tunntarmen, samt att de reglerar nivån av kolesterol. Under det senaste tio åren har man funnit att gallsyrorna är kroppens primära sätt att bryta ner kolesterol. Vi vet nu att gallsyror är hormoner som deltar i regleringen av flera olika processer som har med ämnesomsättningen att göra. Genom att skicka olika signaler reglerar gallsyrorna inte bara sin egen syntes och tarm-leverkretsloppet, utan även kroppens nivåer av triglycerider, kolesterol, glukos och energi. När gallsyrorna ansamlas i levern på grund av kolestas skadas levern gradvis mer och mer, med fibros och levercirros som följd.

Gallgångar

Gallgångar är de gångar som för galla från levern och gallblåsan till tunntarmen. Gallgångarna spelar en viktig roll i att hålla levern frisk. De är som små rör som transporterar gallan ut till tunntarmen för att hjälpa till med matsmältningen. PBC skadar gallgångarna så att gallan stängs in i levern. Ansamling av galla kan vara giftigt och kan skada levervävnaden.

Biliär

Som har med gallan eller gallgångarna att göra.

Bilirubin

Förhöjda nivåer av bilirubin i blod är ett tecken på långt framskriden leversjukdom, vid PBC likaväl som vid andra leversjukdomar. Det kan också stiga vid levercirros och portahypertension.

Vid PBC håller sig nivåerna av bilirubin vanligtvis normala i flera år och förhöjda nivåer av bilirubin i blodet uppkommer endast i långt framskridna stadier av PBC.

Om nivån av bilirubin är högre än 17 $\mu\text{mol/l}$ kan det vara ett tecken på att man kan komma att utveckla levercirros. En nivå av bilirubin som är högre än 34 $\mu\text{mol/l}$ kan vara ett tecken på ett sent stadium av PBC.

Biopsi

En leverbiopsi är en undersökning som normalt görs av en radiolog eller en gastroenterolog/hepatolog. Undersökningen innebär att man tar ut en liten bit av levervävnad som man sedan undersöker i mikroskop. Biopsin görs för att bedöma om en viss sjukdom finns eller för att bedöma sjukdomens utbredning/grad. Vid diagnostisering av PBC kan man göra en leverbiopsi för att se vilket stadium sjukdomen är i.

Kolangit

Inflammation av gallgångarna i levern.

Koleres

Koleres är ett annat namn för flödet av galla från levern, särskilt när det har ökat från en tidigare normal nivå.

Cholestasis

Kolestas innebär att gallflödet är hämmat eller blockerat. Kolestas uppstår vanligtvis på grund av hinder i de större gallgångarna eller i gallblåsan (extrahepatisk kolestas), eller på grund av olika faktorer som påverkar gallans utflöde eller flöde i levern (intrahepatisk kolestas).

Cirros

Cirros kännetecknas av att levercellerna förstörs och att levervävnaden blir inflammerad och förtjockad. Cirros uppkommer vanligtvis som en följd av långvarig kronisk leversjukdom.

Trötthet/fatigue

Både fysisk trötthet och mental trötthet är vanliga symptom vid många leversjukdomar. Trötthet kan ibland vara svårt att beskriva. En del använder ord som kraftlös, utmattad eller trög. Upp till 85 % av alla som har PBC upplever symptomet trötthet under sjukdomens gång.

Fibros

Fibros innebär förtjockning och ärrbildning, vanligtvis på grund av en skada. Fibros föregår cirros.

Farnesoid X-receptor (FXR)

Farnesoid X-receptorn (FXR) är en receptor som har en nyckelroll i regleringen av gallsyra och i flera andra processer i kroppen, såsom inflammation, bildningen av fibros och ämnesomsättningen. Läkemedlet OCALIVA (obeticholsyra) är en FXR-agonist. Det innebär att läkemedlet binder till Farnesoid X-receptorn.

Gulsot

Gulsot är en sjukdom där huden eller ögonvitorna gulnar på grund av att det finns för mycket av bilirubin i blodet. Gulsot uppkommer vanligen på grund av hinder i gallgångarna eller för att stora mängder röda blodkroppar bryts ner (hemolys).

Levern

Levern är en stor körtel som är indelad i lobar och finns i magen hos ryggradsdjur. Levern spelar en viktig roll i många olika processer som har med ämnesomsättningen att göra.

Den har en mörkt rödbrun färg och är uppdelad i två huvudlobar som i sin tur är uppdelade i ungefär 100 000 små lobar. Ungefär 60 % av levern består av leverceller som tar upp näringsämnen och avlägsnar farliga ämnen från blodet. En levercell lever i genomsnitt 150 dagar. Det finns ungefär 202 000 leverceller i varje milligram levervävnad. Blodtillförseln till levern sker via leverartären och portavenen.

Leversvikt

Skador orsakade av levercirros, svår akut hepatit eller förgiftning kan vara permanenta och i slutänden leda till att levern slutar fungera. Detta kallas leversvikt. Cirros kan leda till döden om levern sviktar. Vanligtvis tar det dock år för cirrosen att nå detta stadium, och med rätt behandling kan utvecklingen fördröjas.

Verkningsmekanism

Ett läkemedels verkningsmekanism är det som händer när en läkemedelsmolekyl skapar en farmakologisk effekt. Läkemedlets verkningsmekanism kan syfta på dess effekt på cellväxt eller dess interaktion/samverkan med målet (till exempel ett protein eller en nukleinsyra).

Icke alkoholorsakad fettlever (NAFL)

Om man har för mycket fett i levern, men ingen inflammation eller cellskada, kallas tillståndet "fettlever". Det liknar alkoholrelaterad leversjukdom, men uppkommer hos personer som dricker lite eller ingen alkohol. Fettlever är inte normalt, men i sig själv orsakar det troligen inga bestående skador.

Icke alkoholbetingad fettleversjukdom (NAFLD)

Icke alkoholbetingad fettleversjukdom (NAFLD) är en allmän beteckning på olika former av fettleversjukdom, från mild till svårare form, såsom icke alkoholbetingad steatohepatit (NASH) till långt framskriden leversjukdom såsom cirros.

Om man misstänker fett utifrån blodprover eller ultraljud/röntgen av levern kallas det för icke alkoholbetingad fettlever (NAFLD). Om man då gör en leverbiopsi kan man se att vissa också har inflammation (NASH) medan andra bara har enkel fettlever.

Icke alkoholbetingad steatohepatit (NASH)

Icke alkoholbetingad steatohepatit är en svårare form av icke alkoholbetingad fettlever (NAFLD). NASH kännetecknas huvudsakligen av fett i levern tillsammans med inflammation och skador. De flesta som har NASH mår bra och vet inte om att de har problem med levern. Men NASH kan ibland vara allvarligt och leda till levercirros. Det innebär att levern får bestående skador med ärrbildning och inte längre kan fungera som den ska. NASH kan också leda till cancer i levern även om man inte har levercirros.

Både NASH och NAFLD blir allt vanligare, kanske på grund av det ökande antalet personer med fetma. Fetma ökar också risken för diabetes och högt kolesterol, vilket också kan försämra hälsan för en person med NASH.

Icke-virala och virala leversjukdomar

Virala leversjukdomar orsakas av virus, medan icke-virala leversjukdomar beror på andra saker, som autoimmuna eller genetiska störningar, gifter eller störningar i ämnesomsättningen. Ibland är orsaken till icke-viral leversjukdom okänd, som i fallet med en autoimmun sjukdom som PBC. Hepatit A, B, C, D och E är virala leversjukdomar.

Exempel på icke-virala leversjukdomar är PBC, autoimmun hepatit, icke alkoholbetingad steatohepatit (NASH) och hemokromatos.

Kärnreceptor

Kärnhormonreceptorer tillhör en särskild grupp proteiner som fungerar som på- och avknappar för DNA-transkriptionen i cellkärnan. Dessa på- och avknappar kontrollerar bland annat utvecklingen av hud, skelett och beteendecentra i hjärnan. De är även viktiga i styrningen av fortplantningsvävnad.

FXR är en ämnesomsättningsreceptor. Den klassificeras som en kärnreceptor för gallsyror.

Obeticholsyra

Obeticholsyra är en selektiv FXR-agonist (en tablett) och binder till farnesoid X-receptorn (FXR). FXR är en kärnreceptor som finns i cellkärnan i lever- och tarmceller. FXR spelar en nyckelroll i regleringen av gallsyrornas funktion i ämnesomsättningen. Obeticholsyra ökar gallflödet från levern och hämmar samtidigt produktionen av gallsyra i levern. På så vis minskar obeticholsyran risken att levern utsätts för giftiga nivåer av gallsyror.

Primär biliär kolangit (PBC)

Primär biliär kolangit (PBC) är en kronisk autoimmun leversjukdom som drabbar gallgångarna. Om PBC inte behandlas kan sjukdomen utvecklas till leverfibros, levercirros och leversvikt. I slutänden kan sjukdomen leda till döden om man inte får en levertransplantation.

Även om PBC är sällsynt så är det den vanligaste kolestatiska leversjukdomen och drabbar främst kvinnor mitt i livet. Vanligen är det personer mellan 35 och 60 års ålder som får diagnosen och kvinnor utgör cirka 90 procent av alla som har PBC. PBC är mest utbredd i Nordeuropa och Nordamerika. Men eftersom sjukdomen är så sällsynt är det inte effektivt med en allmän screening för att upptäcka ett fall av PBC.

De flesta med har inga symptom när de får diagnosen, men får symptom inom de närmsta tio åren. Risken att utveckla symptom efter 5 år är 50 % och efter 20 år är risken för symptom 95 %. Klåda och trötthet är de vanligaste symptomen vid PBC och de följer inte alltid samma mönster som sjukdomen i övrigt. Exempelvis behöver inte svår PBC betyda att man har svåra symptom. På samma sätt är det inte säkert att ett gott behandlingsresultat innebär att symptomen lättar.

Diagnosen PBC ställs huvudsakligen utifrån två olika biomarkörer i blodet:

- Nivån av alkaliskt fosfatas (ALP) är förhöjd.
- Blodet innehåller antimitokondriella antikroppar (AMA), vilket ses hos ungefär 90–95 % av personer med PBC.

Vid behov kan man göra en leverbiopsi för att ytterligare bekräfta diagnosen.

Det är väldigt olika från person till person hur PBC utvecklas. Vissa utvecklar leversvikt inom några år, medan andra inte har några symptom alls i mer än tio år. Man ska också komma ihåg att leverfunktionen kan försämrans hos personer med PBC även innan några symptom börjar ge sig till känna.

Primära leversjukdomar

En primär sjukdom är en sjukdom som uppstår spontant och utan någon uppenbar orsak. PBC är en primär leversjukdom.

Progressiva leversjukdomar

En progressiv sjukdom är en sjukdom som försämrans med tiden. PBC är en progressiv leversjukdom.

Klåda (pruritus)

Klåda definieras som en obehaglig upplevelse som väcker en önskan att klia sig. Klåda kan drabba alla med PBC oavsett om de har kolestas eller inte, och oavsett sjukdomsstadium.

Systemisk skleros

Systemisk skleros är en autoimmun bindvävssjukdom som också kallas sklerodermi. Sjukdomen kännetecknas dels av att huden förtjockas på grund av ansamling av kollagen, dels av att det finns skador på de små blodkärlen i kroppen.

Ursodeoxicholsyra (URSO)

Ursodeoxicholsyra (URSO) är en sekundär gallsyra som bildas som en biprodukt vid tarmbakteriernas ämnesomsättning och har varit standardbehandlingen mot PBC i mer än 20 år. Dess viktigaste funktion är att reglera gallsyreförrådet genom en omfördelning och utspädning av giftiga koncentrationer av gallsyror.

Frågor att ställa till läkaren

Vi har sammanställt en lista med frågor som du kan ställa till läkaren för att få reda på så mycket som möjligt om de olika alternativen för behandling och uppföljning av PBC.

Allmänna frågor

1. Vad visar mina blodprover? Har ni tagit ALP, bilirubin, albumin, ALAT och TPK (trombocyter/blodplättar)? Kan jag få se värdena och referensintervallen?
2. Vad visar de andra undersökningarna, som ultraljud, elastografi och leverbiopsi?
3. Använder du risk score/ behandlingsscore för att bedöma behandlingssvar och prognos? Om du gör det, vad visar det?
4. Vilket sjukdomsstadium är jag i?
5. Hur ser min prognos ut?
6. Läkaren kommer förmodligen att skriva ut URSO till dig. Ställ följande frågor:
 - a. Hur stor är min dos?
 - b. När och hur många gånger per dag ska jag ta URSO?
 - c. Vad har URSO för biverkningar som är normala och som jag inte behöver bekymra mig för?
 - d. Vad har URSO för biverkningar som är farliga och som jag kan behöva kontakta sjukvården om?
 - e. Om jag tar andra läkemedel, måste jag ta dem på andra tider?
7. När är mitt nästa återbesök?
8. Andra frågor som du kommer på.

Frågor att ställa vid återbesök

9. Har min sjukdom eller min prognos ändrats sedan mitt förra besök?
10. Vad har URSO för effekt på mig?
 - a. Fungerar den?
 - b. Behöver jag justera dosen?
 - c. Om inte, borde jag ta något annat läkemedel som ett komplement till URSO? Vilket/vilka?

Frågor om URSO

11. Är den dosen anpassad till min kroppsvikt? (ca 13-15 mg per kilo dagligen)
12. Jag tycker det är jobbigt att ta tabletter flera gånger per dag. Kan jag få en starkare tablett som jag kan ta som engångsdos?
13. Hur ofta kommer behandlingsresultatet att kontrolleras?
14. Jag mår inte bra:
 - a. Kan det ha något med min medicin att göra, eller är det troligare att det beror på något annat?
 - b. Skulle du kunna kontrollera om min dos är tillräcklig eller om den är för hög?
 - c. Skulle vi kunna minska eller öka dosen och se vad som händer?
15. Jag har gått ner i vikt. Kan jag minska dosen då?

16. Jag har gått upp i vikt. Borde jag öka dosen då? Frågor att ställa till läkaren
17. Om jag skulle vara allergisk mot tillsattnämnen i tablettformen av URSO, finns det en flytande variant som jag kan få istället?

Frågor om OCA

18. URSO fungerade inte för mig. Skulle jag kunna pröva att lägga till OCA?
19. Går det att få OCA utskrivet på recept och ingår det i högkostnadsskyddet?
20. Jag har hört att det går att få OCA utskrivet även om det inte är registrerat som läkemedel eller täcks av högkostnadsskyddet. Är det upplägget möjligt för mig, och hur gör jag för att få det?
21. Du har skrivit ut OCA och sagt åt mig att sluta med URSO fast jag inte är överkänslig mot URSO. Kan du berätta varför du avslutar min behandling med URSO?
22. Vilken dos av OCA ska jag ta?
23. Jag har hört att OCA måste ges i en lägre dos vid svår leversjukdom. Gäller det mig?
24. Vad gör jag om jag får biverkningar som till exempel klåda?

Frågor om graviditet och PBC

25. Behöver jag gå till specialistmödravården eller kan jag gå till den vanliga mödravården?
 - a. Har du och barnmorskan kontakt?
 - b. Om inte, kan jag be barnmorskan kontakta dig? Om ni har kontakt, vem är det som tar initiativet?
26. Behöver jag lämna extra blodprover under graviditeten? Eller efter förlossningen?
27. Finns det någon risk att mitt barn får PBC?
28. Kan jag föda hemma eller är det bättre att jag föder på sjukhuset?
29. Om jag inte vill ta medicin under graviditeten, hur kommer det att påverka min sjukdom?

Rekommendationer

Rekommendation 1 (kapitel 3)

EASL rekommenderar att ta en noggrann anamnes och en kroppsundersökning vid bedömning av patienter med biokemiska provresultat som tyder på kolestatisk leversjukdom.

Rekommendation 2 (kapitel 3)

EASL rekommenderar ultraljud som förstahandsalternativ av bilddiagnostiska metoder, i syfte att skilja intrahepatisk från extrahepatisk kolestas.

Rekommendation 3 (kapitel 3)

EASL rekommenderar serologisk screening för AMA och PBC-specifika ANA med immunfluorescenssteknik hos alla patienter med oförklarad kolestas.

Rekommendation 4 (kapitel 3)

EASL rekommenderar bilddiagnostik med MRCP för patienter med oförklarad kolestas. EUS (endoskopiskt ultraljud) kan vara ett alternativ till MRCP för bedömning av distal gallsjukdom.

Rekommendation 5 (kapitel 3)

EASL rekommenderar att leverbiopsi övervägs efter serologiska undersökningar och ytterligare bilddiagnostiska undersökningar hos patienter med pågående oförklarad intrahepatisk kolestas.

Rekommendation 6 (kapitel 3)

EASL rekommenderar att genetisk provtagning övervägs som screening för ärftliga kolestatiska syndrom hos patienter där det är kliniskt lämpligt.

Rekommendation 7 (kapitel 4)

EASL rekommenderar att diagnosen PBC hos vuxna patienter med kolestas utan misstanke om annan systemisk sjukdom, kan ställas utifrån förhöjt ALP och närvaro av AMA med minst en titer på 1/40.

Rekommendation 8 (kapitel 4)

EASL rekommenderar att diagnosen AMA-negativ PBC i rätt sammanhang kan ställas hos patienter med kolestas och specifika ANA (nukleära prickar eller perinukleära ränder) eller ANA-sp100 eller -gp210.

Rekommendation 9 (kapitel 4)

EASL rekommenderar inte leverbiopsi för att diagnostisera PBC, såvida inte PBC-specifika antikroppar saknas, samtidig autoimmun hepatit eller NASH misstänks eller annan samsjuklighet föreligger.

Rekommendation 10 (kapitel 4)

Endast förekomst av AMA-antikroppar är inte tillräckligt för att ställa diagnosen PBC. EASL rekommenderar att patienter som har normala leverprover och som är AMA-positiva följs upp med ny biokemisk bedömning avseende leversjukdom årligen.

Rekommendation 11 (kapitel 6)

EASL rekommenderar att behandlingen vid PBC ska syfta till att förebygga "end-stage"-komplikationer av leversjukdom samt att behandla relaterade symptom.

Rekommendation 12 (kapitel 6)

EASL rekommenderar att en riskbedömning avseende progressiv PBC ska utföras för samtliga patienter.

Rekommendation 13 (kapitel 6)

EASL rekommenderar att man utgår från att patienter med störst risk för komplikationer av PBC är de med otillräckligt biokemiskt svar på behandling, samt levercirros.

Rekommendation 14 (kapitel 6)

EASL rekommenderar att man utgår från att de största riskfaktorerna för otillräckligt biokemiskt svar på behandling; är diagnos i tidig ålder (<45 år) samt avancerat stadium vid diagnos.

Rekommendation 15 (kapitel 6)

EASL rekommenderar att sjukdomsstadiet bedöms med hjälp av en kombination av icke-invasiva undersökningar (bilirubin, ALP, ALAT, albumin, TPK och elastografi) vid diagnos och vid uppföljning.

Rekommendation 16 (kapitel 6)

EASL rekommenderar att förhöjt bilirubin och ALP kan användas som surrogatresultatmarkör för patienter med PBC samt att rutinblodprov ska stödja den kliniska bedömningen av risken för sjukdomsprogress.

Rekommendation 17 (kapitel 6)

EASL rekommenderar att man utgår från att överlevnaden utan transplantation för patienter i ett tidigt stadium med ALP <1.5 x referensvärdet och normalt bilirubin efter ett års behandling med URSO, inte skiljer sig markant från en frisk kontrollgrupp.

Rekommendation 18 (kapitel 6)

EASL rekommenderar att elastografi och risk score (som till exempel GLOBE- och UK-PBC-score) används vid PBC, i syfte att förbättra bedömningen av den individuella risken för utveckling av komplikationer av avancerad leversjukdom i framtiden.

Rekommendation 19 (kapitel 7)

EASL rekommenderar oral behandling med URSO i dosen 13–15 mg/kg/dag i första hand för alla patienter med PBC. URSO-behandlingen fortsätter i regel hela livet.

Rekommendation 20 (kapitel 7)

I en fas III-studie visades att oral behandling med OCA hos patienter med ALP $<1,67$ x referensvärdet och/eller förhöjt bilirubin <2 x referensvärdet hade biokemisk effekt. Oral behandling med OCA har godkänds under vissa förutsättningar för patienter med PBC i kombination med URSO vid otillräckligt svar på URSO, eller som monoterapi för patienter som är överkänsliga mot URSO. EASL föreslår att OCA övervägs för sådana patienter (initialdos 5 mg, och därefter dositrering upp till 10 mg utifrån tolerans vid sex månader).

Rekommendation 21 (kapitel 7)

Data från randomiserade fas III-prövningar med budesonid (hos icke-cirroter) och bezafibrat, båda i kombination med URSO, har ännu inte publicerats. EASL bedömer för närvarande att en behandlingsrekommendation inte kan göras.

Rekommendation 22 (kapitel 8)

EASL rekommenderar att behandlingen vägleds av en specialist för alla gravida patienter. Graviditet brukar tolereras väl hos icke-cirroter med PBC. EASL rekommenderar att behandlingen med URSO fortsätts under graviditeten, fastän data som stödjer detta är begränsade. Hanteringen av klåda är viktig och råd från en specialist kan behövas. Observera att rifampicin har använts av experter under tredje trimestern.

Rekommendation 23 (kapitel 8)

Graviditet hos patienter med levercirros har en förhöjd risk för komplikationer för både modern och barnet. EASL rekommenderar att patienterna får tillgång till preventivmedelsrådgivning och relevanta specialistkontroller.

Rekommendation 24

Ca 10 % av patienter med PBC kan även ha drag av autoimmun hepatit, oftast direkt vid diagnos, men ibland efter flera år med PBC. EASL rekommenderar att leverbiopsi ska vara obligatoriskt för att bekräfta drag av autoimmun hepatit, samt att det ska övervägas vid oproportionerligt höga nivåer av ALAT och/eller IgG.

Rekommendation 25

Patienter med PBC och typiska drag av autoimmun hepatit kan bli hjälpta av immundämpande behandling som tillägg till URSO. EASL föreslår immundämpande behandling för patienter med svår hepatit, och att behandlingen ska övervägas hos patienter med måttlig hepatit. EASL föreslår att patienter får information om eventuella biverkningar vid immundämpande behandlingar.

Rekommendation 26 (kapitel 9)

EASL rekommenderar att alla patienter tillfrågas om symptom, särskilt klåda, sicca-symptom och trötthet. Kronisk leversvikt associeras med tilltagande symptombörda. Symptomens svårighetsgrad korrelerar inte nödvändigtvis med sjukdomsstadium.

Rekommendation 27 (kapitel 9)

EASL rekommenderar en strukturerad behandling av klåda. Patienter med svår kåda kan ha en aggressiv duktopenivariant av PBC med dålig prognos. EASL rekommenderar att dessa patienter remitteras till ett specialistcentrum.

Rekommendation 28 (kapitel 9)

EASL rekommenderar kolestyramin som förstahandspreparat mot klåda på grund av dess goda säkerhetsprofil, trots vissa begränsningar i effekt. Var uppmärksam på risken för interaktioner med andra läkemedel på grund av dess benägenhet att förhindra upptag av andra ämnen med anjoniska bindningar.

Rekommendation 29 (kapitel 9)

EASL rekommenderar rifampicin som andrahandspreparat mot klåda, vanligen med en daglig dos av 150–300 mg. EASL rekommenderar kontroll av leverprover vid behandlingsstart (vid 6, 12 veckor) och efter dosökning, på grund av möjlig levertoxicitet. Behandlingen ska avslutas vid tecken på toxicitet/förgiftning.

Rekommendation 30 (kapitel 9)

EASL rekommenderar att andra orsaker till trötthet utreds och behandlas, särskilt anemi, hypotyreoos och sömnstörningar.

Rekommendation 31 (kapitel 9)

EASL föreslår att patienter med trötthet (vilket hos vissa kan vara funktionsnedsättande) får rådet att utveckla copingstrategier, såsom att undvika social isolering som ytterligare kan förvärra effekterna av trötthet.

Rekommendation 32 (kapitel 9)

Sicca-symptom kan vara betydande och minska livskvaliteten. I de fall det är lämpligt rekommenderar EASL att remiss till specialistläkare övervägs.

Rekommendation 33 (kapitel 9)

EASL rekommenderar att patienter med behandlingsresistenta symptom remitteras till specialist, oavsett sjukdomens svårighetsgrad.

Rekommendation 34 (kapitel 10)

EASL rekommenderar att risken för osteoporos ska beaktas hos alla med PBC.

Rekommendation 35 (kapitel 10)

Som en del i riskbedömningen av osteoporos rekommenderar EASL att DEXA-mätning övervägs för att bedöma bentäthet vid diagnos och vid uppföljning om indikation föreligger.

Rekommendation 36 (kapitel 10)

EASL föreslår att patienter med PBC får kalcium och D-vitamin i enlighet med lokala riktlinjer.

Rekommendation 37 (kapitel 10)

Bisfosfonater är säkra och effektiva vid PBC och markant ökad frakturrisik till följd av osteoporos. EASL rekommenderar dock försiktighet vid användning hos patienter med åderbräck i matstrupen. EASL rekommenderar att behandling påbörjas enligt riktlinjer för osteoporos.

Rekommendation 38 (kapitel 10)

Malabsorption av fettlösliga vitaminer kan föreligga hos patienter med PBC, särskilt vid långvarig gulsot/kolestas. EASL föreslår tillskott utifrån behov.

Rekommendation 39 (kapitel 10)

Hyperlipidemi är ett inslag i kolestas för vilket det saknas starka bevis för en ökad kardiovaskulär risk föreligger hos patienter med PBC. För undergruppen PBC och metabolt syndrom (högt kolesterol, lågt HDL-kolesterol och högt LDL-kolesterol), föreslår EASL farmakologisk behandling med kolesterolsänkande medel utifrån det individuella fallet. Behandling är inte kontraindicerad.

Rekommendation 40 (kapitel 10)

EASL föreslår att riktlinjerna från Baveno-VI för screening och åtgärd av åderbråck i matstrupen ska gälla i lika hög grad för patienter med PBC.

Rekommendation 41 (kapitel 10)

EASL bedömer att surveillance med avseende på levercellscancer är indicerat för patienter med cirros i enlighet med EASL-riktlinjerna.

Rekommendation 42 (kapitel 10)

EASL rekommenderar att patienter övervägs för transplantation vid cirroskomplikationer, vid fynd på ökad svårighetsgrad (till exempel långvarigt förhöjda bilirubinvärden >50 mmol/l eller MELD > 15), eller vid svår behandlingsresistent klåda. EASL rekommenderar att nationella riktlinjer följs när det gäller att sätta upp patienter på väntelista för transplantation.

Rekommendation 43 (kapitel 10)

EASL bedömer att URSO är säker att använda för patienter med känd eller sannolik återkommande PBC efter levertransplantation. EASL bedömer också att URSO kan förbättra biokemin i levern i dessa fall.

Rekommendation 44 (kapitel 11)

EASL rekommenderar att alla patienter med PBC ska få strukturerad, livslång uppföljning, oavsett olika sjukdomsförlopp och olika behov av hjälp.

Rekommendation 45 (kapitel 11)

EASL föreslår att ett lokalt vårdprogram för PBC baserat på dessa riktlinjer utvecklas, och godkänns.

Rekommendation 46 (kapitel 11)

EASL föreslår att läkare som behandlar patienter med PBC ska använda standardiserade kliniska verktyg för att dokumentera och förbättra kvaliteten på den vård som ges.

Rekommendation 47 (kapitel 11)

EASL föreslår att patienter med PBC ska informeras om vilket stöd de kan få från patientföreningar, inklusive tillgång till patientutbildningsmaterial.

Författare

Den här guiden har utvecklats i samarbete med följande organisationer:

| | |
|--|----------------|
| Deutsche Leberhilfe e.V. | Tyskland |
| Finska njur- och leverförbundet | Finland |
| Forening for autoimmune leversykdommer (FAL) | Norge |
| Hepatitis Hilfe Österreich | Österrike |
| Leberhilfe Projekt gUG | Tyskland |
| Leverforeningen | Danmark |
| Save Liver Association for Patients | Makedonien |
| Dutch Liver Patients Association | Nederländerna |
| PBC Sverige | Sverige |
| Rarissimas | Portugal |
| The PBC Foundation (UK) Ltd | Storbritannien |

Granskad av:

| | |
|---------------------------|-----------|
| ALBI | Frankrike |
| EPAC | Italien |
| Canadian PBC Society | Kanada |
| Canadian Liver Foundation | Kanada |

och prof. Marco Marzioni, styrelsemedlem och medlem av vetenskapskommittén i EASL (European Association for the Study of Liver).