

Primär biliär kolangit (PBC)

Innehållsansvarig: Maria Antonella Burza, Överläkare, VÖL Hepatologi; Helgi Björnsson, Specialistläkare.

Bakgrund

Primär biliär kolangit (PBC) är en kronisk autoimmun leversjukdom som drabbar de intrahepatiska gallgångarna. Incidensen i Sverige är ca. 2,5/100 000 invånare och år. Patogenesen är inte helt känd men både genetiska och miljöfaktorer spelar roll. PBC drabbar mest kvinnor (>80% kvinnor). Diagnosen ställs mestadels hos asymtomatiska kvinnor i medelåldern i samband med utredning av förhöjd alkalisk fosfatas (ALP) eller vid påvisade antimitokondriella antikroppar (AMA) medan manliga PBC patienter är lite yngre och oftare med tecken till avancerad sjukdom. Hos patienter med PBC förekommer inte sällan extrahepatiska autoimmuna manifestationer, främst hypotyreos och Sjögrens (Sicca) syndrom.

Symtom

Symptomatologi vid diagnos varierar: asymtomatiskt (bara påverkan på leverprover), ospecifika symptom (klåda, trötthet, torra öga, ledvärk), tecken till overt cirros.

Utredning

Enl. SGF riktlinjer för utredning av patologiska

leverprover: <https://svenskgastronterologi.se/knowledge/patologiska-leverprover-sammanfattning-2019/>

Diagnos

Diagnosen baseras på närvaron av två av tre internationellt accepterade kriterier:

- AMA(-M2)
- Förhöjt alkalisk fosfatas >6 månader (GGT tas minst vid första provtagning)
- Leverhistologi förenlig med primär biliär kolangit

Leverbiopsi görs inte rutinmässigt om de 2 första kriterierna uppfylls. Förhöjt IgM (polyklont) ses ofta hos PBC patienter och kan styrka diagnosen. Om AMA(-M2) negativ, får man ta PBC-specifika ANA, dvs. anti-gp210 och anti-sp100 (Leverantikroppblot)

OBS: AMA positivitet är inte tillräckligt för att ställa PBC diagnos. Patienter med AMA+ och normala leverprover rekommenderas att kontrollera leverstatus en gång per år. Detta kan ske via primärvården.

Misstänkt PBC/AIH overlap: Behöver bekräftas histologiskt med leverbiopsi. Enligt Paris kriterier, behöver man:

Åtminstone 2 av de kriterierna:

- ALP >2 x ULN eller GGT >5x ULN
- AMA(-M2) >1:40
- Kolangiopati vid biopsi

Samt åtminstone 2 av de följande kriterier

- ALAT >5x ULN
- s-IgG >2x ULN eller SMA pos
- Mild/svår interfacehepatit vid biopsi

Behandling

Vid diagnos:

- Ursodeoxicholsyra (UDCA) 13-15 mg/kg vikt/dag. Oavsett av stadium, sätt in UDCA! Ges delat i två/tre dos tillfällen, ibland kan senare ges en gång/dag (oftast till kväll) för att öka compliance.
- Överväg tillskott av calcium och D-vitamin till peri- eller post-menopausala kvinnor.
- Osteoporosbehandling enl. riktlinjer. Regional medicinsk riktlinje Läkemedel Osteoporos (vgregion.se)

Utvärdering av UDCA behandling:

- 1 år efter insättning av behandling med provtagning enl. Leveråterbesök (Hb, LPK, TPK, CRP, Na, K, kreatinin, ALAT, ASAT, ALP, Bilirubin, PK, albumin)
- Definition av RESPONDER till UDCA
 - Enl. Torontokriterierna: ALP < 3μkat/L (<1,67 ULN)
 - Enl. Paris 2: ALP < 1,5, ASAT < 1,5 ULN och bilirubin <25 μmol/L

Om icke-responder till UDCA:

- Man bör tillägga Bezafibrat (Bezalip Retard®): 400 mg: 1x1
- Alternativt, kan man använda Bezafibrat 200 mg: 1x2.
- Effekt av Bezafibrat bedöms efter 12 månader behandling enligt Toronto eller Paris 2 kriterier. Vid kreatininstegring kan Bezalip 200 mg 1x1 testas. Vid muskelsmärtor utan klar orsak skall Bezafibrat utsättas och kreatininkinas kontrolleras.

OBS: Ökad risk för myopati vid kombination med statiner. Försök att undvika kombination, annars tät kontroll.

Behandling vid PBC/AIH overlap: Både behandling för PBC och AIH ska sättas in (se PM för AIH).

Klåda: Se specifik PM Behandling av klåda hos kolestatiska sjukdom

Trötthet: Tyvärr finns ingen specifik behandling. Motivering och allmänt stöd bäst. Glöm inte att utesluta andra orsak till trötthet, särskilt hypothyreos, anemi, diabetes, depression.

Osteoporos Enl. regionala rutiner. [Regional medicinsk riktlinje Läkemedel Osteoporos \(vgregion.se\)](#)

Hyperlipidemi: är ingen indikation för statiner på grund av bra HDL/LDL-kvoten. Risk för kardiovaskulära sjukdomar är väldigt låg. Vid grav avvikande riskprofil (låg HDL/LDL-kvoten) och andra riskfaktorer (diabetes, kranskärslsjukdom) ska statiner övervägas.

Uppföljning

Vid diagnos:

- Fråga om extra-hepatiska symptom: Sicca syndrom, trötthet, klåda. Ta fT4, TSH!
- Ge till patienten broschyr om PBC (ERN RARE LIVER engelsk version eller broschyr på svenska från ERN) och eventuellt broschyr om cirros.
- Remiss till bentäthetsmätning skickas till Medicinmottagningen SU/S.
- Screening för varicer/behandling med NSBB enligt Baveno VII riktlinjer.
- Ev. remiss till andra specialister om andra autoimmuna sjukdomar.
- Om misstanke av overlap PBC/AIH, ska leverbiopsi planeras.

Under uppföljning:

- DEXA-kontroller enl. kliniskt behov.
- Kontrollera att UDCA är rätt doserat.
- Fråga om extra-hepatiska symptom: Sicca syndrom, trötthet, klåda.
- Ev. remiss till andra specialister om andra autoimmuna sjukdomar.
- Om misstanke av overlap PBC/AIH, ska leverbiopsi planeras.

Om ej cirrhos:

Vid varje besök värderas symtom på klåda, fatigue, andra autoimmuna sjukdomar.

Responder till UDCA behandling

Provtagning: 1 gång/år enl. Lever-återbesök (Hb, LPK, TPK, CRP, Na, K, kreatinin, ALAT, ASAT, ALP, bilirubin, PK, albumin). Eftersom låg risk för kardio-vaskulära sjukdomar behövs lipider inte att kontrollera vid uppföljningsbesök.

Läkarbesök: Fysiskt återbesök med elastografi var tredje år.

Patienter på UDCA + andra linjens behandling

Provtagning: 1 gång/år enl. Lever-återbesök (Hb, LPK, TPK, CRP, Na, K, kreatinin, ALAT, ASAT, ALP, bilirubin, PK, albumin).

Läkarbesök: Fysiskt återbesök med elastografi årligen.

Om cirros:

Enl. rutin för levercirros: <https://svenskgastronterologi.se/knowledge/nationellt-varldprogram-for-levercirros-2022/>

Levertransplantationutredning:

- Det kan övervägas vid refraktär klåda eller avancerad sjukdom
- Vid bilirubin >50 mmol/L ska Ltx utredning påbörjas, om bilirubin >100 mmol/L ska Ltx utredning påskyndas.
- Trötthet vid normal leverfunktion är ingen indikation till transplantation.

Vid graviditet och amning:

- UDCA kan användas under befruktning, graviditet, och amning.
- Klåda kan försämrats under graviditet. (se PM Behandling av klåda hos kolestatiska sjukdom).
- Remiss till specialmödravården.
- Om cirros, handläggning som alla andra graviditeter hos patienter vid cirros.

Ansvar

Läkare på sektionen för Gastroenterologi och Hepatologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset Sektionschefer samt VÖL ansvarar för att rutinen är känd och efterföljs.

Uppföljning, utvärdering och revision

Sektionschef ansvarar för regelbunden uppföljning och utvärdering av verksamhetens rutiner. Revideringsansvarig är innehållsansvarig eller dennes av sektionsschef utsedd ersättare. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControl PRO.

Relaterad information

Diagnoskoder: K74.3 Primär biliär kolangit, K74.6 Annan och ospecificerad levercirros

Referenser:

J Hepatol 2017;67(1):145-172.

Hepatology 2008;48(3):871-7.

N Engl J Med 2018;378:2171-218.

J Hepatol 2022;76(1):959-974.

SGF Primär biliär kolangit 2025 ([SGF riktlinjer PBC 2025](#))

Granskare/arbetsgrupp

Antonio Molinaro, Överläkare, Sektionen för Gastroenterologi och Hepatologi

Johan Waern, Överläkare, Sektionen för Gastroenterologi och Hepatologi