

I DA HENRI KSSON, HANNS- ULRI CH MARSCHALL, STAFFAN WAHLI N, MÅR TEN WERNER, FREDRI K RORSMA N, MATTI AS EKSTEDT, STERGI OS KECHAGI AS, EMMA NILSSON, KRISTI NA ÖNNERHAG, NILS NYHLI N & SWEHEP



PROGNOSEN FOR PATIENTER MED PRIMAR BILIAR CHOLANGIT HAR FORBATTRATS I SVERIGE

Bakgrund

Primär biliär cholangit (PBC) är en kronisk autoimmun lever sjukdom som obehandlad leder till levercirros och leverrelaterad död. En ökad incidens och prevalens har rapporterats på senare år, vilket delvis förklarats med ökad kännedom om sjukdomen och tidigare diagnoser. Från Sverige kom epidemiologiska studier på 80- och 90-talen där andelen asymtomatiska patienter angavs till 50-70%. SLK (Svensk internmedicinsk leverklubb) samlade under tidigt 90-tal en kohort på 559 svenska patienter där medelåldern vid insjuknande var 54 år och andelen kvinnor 89%. 26% dog under uppföljningstiden på i snitt 9 år, varav 63% till följd av leverrelaterad sjukdom och 12% av cancer¹.

Syftet med denna studie var att i en ny svensk PBC kohort beskriva symtombördan, cirrosutveckling och respons på behandling.

Resultat

710 patienter identifierades. Medianålder vid diagnos var 58 år och 616 (87%) var kvinnor. 128 (18%) avled under uppföljningstiden, i snitt 19 år.

86% behandlades med ursodeoxycholsyra (UDCA). 26% var non-responders på UDCA enligt Paris II kriterier. Endast ett fåtal (2%) fick second-line behandling och då i första hand med budesonid.

Metod

Journalgenomgång från samtliga universitetssjukhus på PCB-patienter mellan 2005-2016.

PBC patienter	710	
AMA-positiva	542	76,5%
AH/overlap	78	11%
Kända diagnos	153	21,5%
Kända uppföljning	109	15%
Gallsaltsbindare	70	11%
Fatigue diagnos	158	22%
Fatigue uppföljning	107	15%
Cirros	189	27%
Acites	68	10%
Variacer	94	13%
Encefalopati	30	4,2%
HCC	24	3,4%
Levertransplantation	31	4,4%

Slutsats

Genomsnittsalder vid diagnos och könsfördelning är likartade i denna moderna kohort jämfört med tidigare beskrivna svensk patientkohort. Däremot ser prognosen ut att vara bättre trots att mer än en fjärdedel hade cirros, nämligen på grund av att flertalet patienter i dag behandlas med UDCA. Det är viktigt att identifiera de som inte svarar på behandling och fler borde erbjudas second-line terapi.