Clinical and Experimental HEPATOLOGY

Clin Exp HEPATOL 2026; 12, 4: 1–6
DOI: https://doi.org/10.5114/ceh.2026.165680
Otrzymano: 04.10.2026, **Zaakceptowano:** 04.10.2026, **Opublikowano:** 12.10.2026

Artykuł przeglądowy

Rekomendacje dotyczące diagnostyki i terapii pierwotnego zapalenia dróg żółciowych na rok 2026, Polska Grupa Ekspertów Pierwotnego Zapalenia Dróg Żółciowych

Robert Flisiak[1], Jerzy Jaroszewicz[2], Michał Kukla[3], Wojciech Lisik[4], Małgorzata Pawłowska[5], Anna Piekarska[6], Katarzyna Sikorska[7], Krzysztof Simon[8], Krzysztof Tomasiewicz[9], Marta Wawrzynowicz-Syczewska[10], Dorota Zarębska-Michaluk[11]

[1]Klinika Chorób Zakaźnych i Hepatologii, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku
[2]Katedra i Klinika Chorób Zakaźnych i Hepatologii, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
[3]Katedra Gastroenterologii i Hepatologii, *Collegium Medicum*, Uniwersytet Jagielloński w Krakowie
[4]Klinika Chirurgii Ogólnej, Onkologicznej, Metabolicznej i Torakochirurgii, Wojskowy Instytut Medyczny, Państwowy Instytut Badawczy w Warszawie
[5]Katedra Chorób Zakaźnych i Hepatologii, *Collegium Medicum* w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu
[6]Klinika Chorób Zakaźnych i Hepatologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi
[7]Klinika Chorób Tropikalnych i Pasożytniczych, Gdański Uniwersytet Medyczny
[8]Klinika Chorób Zakaźnych i Hepatologii, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu
[9]Klinika Chorób Zakaźnych i Hepatologii USK-1, Uniwersytet Medyczny w Lublinie
[10]Klinika Chorób Zakaźnych, Hepatologii i Transplantacji Wątroby, Pomorski Uniwersytet Medyczny w Szczecinie
[11]Zakład Chorób Zakaźnych i Alergologii, Uniwersytet Jana Kochanowskiego w Kielcach

Streszczenie

Częstość rozpoznań pierwotnego zapalenia dróg żółciowych (*primary biliary cholangitis* – PBC) w Polsce, wynosząca 11,1 na 100 tys. mieszkańców, jest o połowę niższa od średniej europejskiej. Wynika to z niedostatecznej świadomości na temat tej choroby, a w konsekwencji zbyt rzadkiego rozpoznawania PBC. Niniejsze rekomendacje są skierowane zarówno do lekarzy praktyków, jak i instytucji kształtujących politykę zdrowotną, a ich celem jest ujednolicenie zasad diagnostyki i terapii PBC. Uwzględniono kryteria rozpoznania oraz możliwości terapeutyczne, wskazując również zasady postępowania w przypadku niepowodzenia terapii. Rekomendacje zostały oparte na aktualnie dostępnych rekomendacjach międzynarodowych oraz wiedzy i doświadczeniu ekspertów. Polska Grupa Ekspertów Pierwotnego Zapalenia Dróg Żółciowych została wyłoniona spośród członków Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego, Polskiego Towarzystwa Epidemiologów i Lekarzy Chorób Zakaźnych oraz *Central European Hepatologic Collaboration*, które gromadzą lekarzy i naukowców zajmujących się w Polsce chorobami wątroby, w tym PBC. W celu osiągnięcia konsensusu zastosowano metodę Delphi. Ostateczny poziom zgody członków panelu dla poszczególnych tez rekomendacji wynosił od 96% do 100%.

Słowa kluczowe: wątroba, pierwotne zapalenie dróg żółciowych, seladelpar, elafibranor, kwas ursodeoksycholowy.

Adres do korespondencji:

Prof. Robert Flisiak, Klinika Chorób Zakaźnych i Hepatologii, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku, e-mail: robert.flisiak1@gmail.com

Wstęp

Pierwotne zapalenie dróg żółciowych (*primary biliary cholangitis* – PBC) to rzadka, przewlekła, cholestatyczna choroba wątroby charakteryzująca się postępującym, immunologicznie uwarunkowanym niszczeniem międzyzrazikowych i przegrodowych przewodów żółciowych, co może prowadzić do marskości wątroby [1]. Pierwsze opisy tej choroby pochodzą z XIX wieku, jednak po raz pierwszy została nazwana pierwotną marskością żółciową wątroby w 1949 roku [2]. W 2015 roku Beuers i wsp. [3] zaproponowali

Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International (CC BY-NC-SA 4.0)
Copyright © Clinical and Experimental Hepatology

zmianę nazwy na pierwotne zapalenie dróg żółciowych, aby lepiej odzwierciedlić szerszy charakter schorzenia, uzasadniający jak najwcześniejszą diagnostykę i leczenie. Nazwa ta została utrwalona w rekomendacjach Europejskiego Towarzystwa Badań nad Wątrobą (EASL) opublikowanych w roku 2017 [4].

Ponad 90% wszystkich zachorowań na PBC jest rejestrowanych u kobiet, zwykle po 50. roku życia, aczkolwiek coraz częściej jest ono rozpoznawane przed 40. rokiem życia [5]. Patogeneza PBC pozostaje niejasna, jednak wydaje się, że choroba jest inicjowana przez współdziałanie predyspozycji genetycznych oraz ekspozycji na czynniki środowiskowe [6]. Charakterystyczną cechą serologiczną PBC jest obecność przeciwciał przeciwmitochondrialnych podtypu M2 (AMA-M2), skierowanych przeciwko podjednostce E2 kompleksu dehydrogenazy pirogronianowej (PDC-E2) w komórkach nabłonka dróg żółciowych [7, 8]. W postaci choroby przebiegającej bez przeciwciał AMA rozpoznanie można potwierdzić na podstawie obecności swoistych przeciwciał przeciwjądrowych, przeciw glikoproteinie 210 (anty-gp210) i białku nakrapianemu (anty-sp100), których obecność wiąże się z bardziej agresywnym przebiegiem choroby i gorszym rokowaniem [9]. Podwyższona aktywność fosfatazy zasadowej (*alkaline phosphatase* – ALP) stanowi kluczowy marker biochemiczny cholestazy i – wraz ze stężeniem bilirubiny – odzwierciedla stopień zaawansowania oraz dynamikę postępu choroby [10]. We wczesnym stadium PBC zazwyczaj przebiega bezobjawowo i jedynym wskaźnikiem przepowiadającym chorobę mogą być autoprzeciwciała, dopiero później dołączają się objawy kliniczne, z których najczęściej zgłaszanymi są świąd i zmęczenie [11–13]. W wyniku dalszej progresji choroby, wraz z narastającym włóknieniem i przebudową struktury wątroby, dochodzi do rozwoju marskości tego narządu [14].

Zbiorcze szacunki światowe wskazują na częstość występowania PBC wynoszącą 14,6, a w Europie 22,3 na 100 000 mieszkańców [15, 16]. Tymczasem częstość rozpoznań PBC w Polsce, wynosząca 11,1 na 100 000 mieszkańców, jest zróżnicowana i waha się od zaledwie 2,3 w województwie wielkopolskim do ok. 20 w województwach podlaskim i zachodniopomorskim [17]. Tak niska częstość i duże zróżnicowanie wynikają zapewne z niedostatecznego rozpowszechnienia wiedzy i zaangażowania w diagnozowanie PBC. Niniejsze rekomendacje mają służyć poprawie tego stanu i są skierowane zarówno do lekarzy praktyków różnych specjalności, jak i instytucji kształtujących politykę zdrowotną. Ich celem jest ujednolicenie zasad diagnostyki i terapii PBC oraz dostosowanie aktualnego stanu wiedzy do realiów polskiego systemu opieki zdrowotnej.

Polska Grupa Ekspertów Pierwotnego Zapalenia Dróg Żółciowych (PGE PBC) została wyłoniona z członków Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego, Polskiego Towarzystwa Epidemiologów i Lekarzy Chorób Zakaźnych oraz *Central European Hepatologic Collaboration*, które gromadzą lekarzy i naukowców zajmujących się w Polsce chorobami wątroby, w tym PBC. Aby osiągnąć konsensus wśród członków grupy ekspertów, zastosowano metodę Delphi obejmującą trzy rundy ankietowe, podczas których uzgodniono treść 17 kluczowych tez rekomendacji. Poziom zgody (PZ) członków panelu dla poszczególnych tez rekomendacji ustalono procentowo. Ostateczna wersja rekomendacji została zaakceptowana przez wszystkich członków grupy ekspertów.

Badania przesiewowe (PZ: 97%)

Badaniami przesiewowymi w kierunku PBC, polegającymi na rutynowym oznaczaniu aktywności fosfatazy zasadowej, powinny być objęte wszystkie osoby w wieku powyżej 40 lat, najlepiej w ramach masowych programów profilaktycznych, takich jakim w Polsce jest „Moje Zdrowie". W przypadku braku możliwości prowadzenia badań na tak dużą skalę program przesiewowy powinien obejmować przynajmniej kobiety w wieku powyżej 50 lat.

Rozpoznanie (PZ: 98%)

Prowadząc postępowanie diagnostyczne w kierunku PBC, możemy mieć do czynienia z rozpoznaniem pewnym lub możliwym, a także z seronegatywnym PBC i stanem określanym jako pre-PBC.

- Z pewnym rozpoznaniem PBC mamy do czynienia w przypadku jednoczesnego stwierdzenia aktywności ALP przekraczających górną granicę normy (GGN) i obecności we krwi autoprzeciwciał przeciwmitochondrialnych AMA-M2 lub swoistych dla PBC autoprzeciwciał przeciwjądrowych (ANA), takich jak anty-gp210 i anty-sp100 [4].
- Za możliwe rozpoznanie PBC należy uznać sytuację, w której prawidłowym aktywnościom ALP towarzyszą przekraczające GGN aktywności γ-glutamylotransferazy (GGT) i obecność we krwi AMA-M2 lub anty-gp210 czy też anty-sp100. W takiej sytuacji dla pełnego potwierdzenia rozpoznania PBC wskazane jest stwierdzenie typowych dla PBC cech histologicznych w bioptacie wątroby [18].
- W przypadku podejrzenia seronegatywnego PBC, gdy pomimo podwyższonych aktywności ALP nie są wykrywane autoprzeciwciała swoiste dla tej choroby, należy przeprowadzić szczegółową dia-

gnostykę różnicową z uwagi na dużą niepewność rozpoznania, a do rozpoznania PBC w tych przypadkach konieczne jest wykazanie typowych dla PBC cech histologicznych w bioptacie wątroby.
- Pre-PBC jest stanem, w którym stwierdza się obecność we krwi AMA-M2 lub ANA swoistych dla PBC przy prawidłowych aktywnościach ALP i GGT. Nie pozwala to na ustalenie rozpoznania choroby, ale uzasadnia monitorowanie przynajmniej raz do roku aktywności tych enzymów.

Należy podkreślić, że we wszystkich wymienionych postaciach konieczna jest diagnostyka różnicowa w kierunku innych przyczyn podwyższonych aktywności ALP lub GGT. Znaczenie w diagnostyce PBC innych od wymienionych powyżej autoprzeciwciał, takich jak anty-Ro52, anty-PML i anty-LC1, nie zostało ustalone. W populacji polskich chorych z PBC występują one z częstością, odpowiednio, 34%, 15% i 6% [5]. Według niektórych autorów mogą prognozować szybszą progresję choroby, co jednak wymaga dalszych badań.

Różnicowanie (PZ: 96%)

W różnicowaniu należy uwzględnić wszelkie stany chorobowe przebiegające z zaburzeniami funkcji wątroby lub cholestazą, ale w pierwszej kolejności należy się skoncentrować na następujących chorobach wątroby:
– autoimmunizacyjne zapalenie wątroby,
– stwardniające zapalenie dróg żółciowych,
– stłuszczeniowa choroba wątroby,
– wirusowe zapalenia wątroby,
– polekowe i toksyczne uszkodzenie wątroby,
– IgG4-zależne stwardniające zapalenie dróg żółciowych,
– choroby naczyń wewnątrzwątrobowych,
– spichrzeniowe choroby wątroby (hemochromatoza, choroba Wilsona, sarkoidoza, histiocytoza z komórek Langerhansa, amyloidoza wątrobowa),
– inne choroby przebiegające z cholestazą.

Ocena zaawansowania choroby (PZ: 99%)

Podstawowymi objawami klinicznymi, które ujawniają się zwykle w zaawansowanym stadium PBC, są świąd oraz narastające w czasie zmęczenie. W celu obiektywizacji nasilenia świądu i jego dynamiki warto korzystać ze skali numerycznej 5-D. Prostszą, choć mniej precyzyjną skalą NRS (*numerical rating scale*) można ocenić nasilenie świądu średnie i maksymalne w ostatniej dobie w zakresie od 0 do 10 punktów. Analogiczna skala NRS-F (*fatigue numerical rating scale*) pozwala na ocenę i monitorowanie dynamiki zmęczenia [19, 20].

Wraz z ustaleniem rozpoznania PBC konieczna jest ocena zaawansowania choroby, będącego punktem wyjścia do porównania z dalszym jej przebiegiem. Jest to niezbędne do określenia rokowania i ustalenia postępowania. Wśród wskaźników laboratoryjnych kluczowe są aktywności ALP i GGT, a dodatkowo aminotransferazy alaninowej (*alanine aminotransferase* – ALT) i asparaginowej (*aspartate aminotransferase* – AST) oraz stężenia bilirubiny, albumin, a także wartości liczby płytek krwi, INR (*international normalized ratio*) i czasu protrombinowego. Wskazane jest też wyliczenie wartości wskaźnika FIB-4 (*fibrosis index 4*) oraz APRI (*AST to platelet ratio index*), a w przypadku chorych z marskością ocena wg skali Childa-Pugha.

Oprócz rutynowego badania ultrasonograficznego (USG) wątroby celowe jest określenie sztywności tkanki wątrobowej (*liver stiffness measure* – LSM) z wykorzystaniem techniki elastograficznej. Jeśli jest to niezbędne do rozpoznania lub różnicowania, należy rozważyć wykonanie biopsji wątroby umożliwiającej ocenę histologiczną. Chorzy z rozpoznaną marskością w przebiegu PBC powinni mieć wykonaną endoskopię górnego odcinka przewodu pokarmowego w celu oceny pod kątem obecności żylaków przełyku, jednak zgodnie z kryteriami Baveno VII u chorych z LSM < 20 kPa oraz liczbą płytek krwi na poziomie przynajmniej 150 000/mm^3 można odstąpić od oceny endoskopowej [21].

Cele leczenia PBC (PZ: 100%)

Podstawowym celem terapii PBC jest zatrzymanie lub przynajmniej spowolnienie progresji choroby w jak najwcześniejszym stadium. Zapobiega to rozwojowi marskości i konieczności przeszczepienia wątroby, sprzyjając przedłużeniu życia. Dodatkowym celem leczenia jest poprawa jakości życia chorych poprzez zmniejszenie nasilenia świądu i zmęczenia.

Leczenie pierwszoliniowe (PZ: 98%)

Po ustaleniu rozpoznania PBC jako leczenie pierwszoliniowe należy zastosować kwas ursodeoksycholowy (UDCA) w dawce 13–15 mg/kg dziennie [4]. Nie ma wystarczających dowodów na celowość stosowania fenofibratu, kwasu obetycholowego, budesonidu.

Ocena efektów leczenia (PZ: 97%)

Skuteczność leczenia powinna być oceniona między 6. a 12. miesiącem od rozpoczęcia terapii. Analizie poddaje się wymienione uprzednio wskaźniki laboratoryjne, ze szczególnym uwzględnieniem aktywno-

ści ALP i stężenia bilirubiny, które mają bezpośredni wpływ na decyzje dotyczące dalszego postępowania. Zmiana nasilenia świądu i zmęczenia, zobiektywizowana przez wykorzystanie skali 5-D, NRS i NRS-F, jest często ważnym elementem motywującym chorych do dalszego leczenia [22]. Ze względu na inwazyjny charakter biopsji wątroby, co ogranicza możliwość jej częstego powtarzania, ocena dynamiki LSM, FIB-4 czy też APRI staje się podstawową metodą monitorowania progresji choroby [22]. W celu wczesnego wykrywania zmian nowotworowych uzasadnione jest wykonywanie USG wątroby oraz pomiar stężenia CA 19-9 i AFP przy okazji oceny skuteczności leczenia PBC. U chorych z zaawansowanym PBC wskazane jest ustalenie rokowania z wykorzystaniem wskaźników GLOBE lub UK-PBC, których wyliczenie jest możliwe dzięki ogólnodostępnym stronom internetowym [23–25].

Skuteczne leczenie (PZ: 99%)

Terapię pierwszoliniową uznaje się za skuteczną, jeśli po 6–12 miesiącach od jej rozpoczęcia stężenie bilirubiny ulegnie normalizacji, a aktywność ALP obniży się poniżej 1,67-krotności GGN. Jeśli wyjściowa aktywność ALP mieściła się pomiędzy GGN a 1,5-krotnością GGN, terapię można uznać za skuteczną po uzyskaniu normalizacji aktywności ALP [22, 26].

Postępowanie w przypadku skutecznej terapii pierwszoliniowej (PZ: 99%)

Skuteczne leczenie UDCA uzasadnia jego kontynuację w optymalnej dawce 13–15 mg/kg dziennie z koniecznością monitorowania w odstępach 6-miesięcznych aktywności ALP, GGT, ALT i AST, stężenia bilirubiny, liczby płytek krwi. LSM i USG powinny być wykonywane co 12 miesięcy, a po rozpoznaniu marskości USG należy wykonywać co 6 miesięcy. U osób z niewielkim zaawansowaniem choroby (LSM < 9 kPa) i bez progresji monitorowanie z wykorzystaniem powyższych markerów należy prowadzić w odstępach rocznych. Jeśli wieloletnia obserwacja wskazuje na stabilny przebieg choroby, badania kontrolne można wykonywać w większych odstępach czasu, ale nie rzadziej niż co 2 lata, w celu zachowania statusu kontynuacji leczenia.

Przy okazji badań kontrolnych związanych z PBC wskazane jest monitorowanie i leczenie zaburzeń lipidowych, osteoporozy, zespołu metabolicznego oraz suplementacja witamin rozpuszczalnych w tłuszczach w przypadku ich niedoborów. Jednocześnie należy pamiętać o potrzebie wykonania badań przesiewowych w kierunku innych chorób z autoimmunizacji.

Postępowanie po nieskutecznej terapii pierwszoliniowej (PZ: 100%)

W przypadku nieskuteczności monoterapii UDCA należy kontynuować jego stosowanie w skojarzeniu z jednym z agonistów receptora aktywowanego przez proliferatory peroksysomów (*peroxisome proliferator-activated receptor* – PPAR):
– elafibranor (Iqirvo), 80 mg dziennie [27, 28],
– seladelpar (Lyvdelzi), 10 mg dziennie [29, 30].

Pacjenci z marskością i wywiadem dekompensacji i/lub nadciśnienia wrotnego nie powinni otrzymywać agonistów PPAR; należy ich niezwłocznie kierować do przeszczepienia wątroby.

Postępowanie w przypadku nietolerancji UDCA (PZ: 100%)

W przypadku wystąpienia działań niepożądanych w trakcie leczenia UDCA w stopniu uniemożliwiającym kontynuowanie terapii należy niezwłocznie zastąpić UDCA jednym z agonistów PPAR stosowanym w monoterapii w dawkach podanych wyżej. Pacjenci z wywiadem dekompensacji i/lub nadciśnienia wrotnego nie powinni otrzymywać agonistów PPAR; należy ich niezwłocznie kierować do przeszczepienia wątroby.

Postępowanie przy nietolerancji lub nieskuteczności drugiej linii terapii (PZ: 96%)

Podobnie jak w przypadku pierwszej linii ocenę skuteczności drugiej linii leczenia należy przeprowadzić pomiędzy 6. a 12. miesiącem od rozpoczęcia terapii. W razie stwierdzenia nieskuteczności należy zamienić stosowanego agonistę PPAR na drugi i leczenie prowadzić w skojarzeniu z UDCA, o ile jest on tolerowany.

Leczenie przeciwświądowe (PZ: 96%)

W przypadku świądu związanego z PBC, zwłaszcza o niewielkim nasileniu, skuteczne może być zewnętrzne stosowanie emolientów. Główną metodą zmniejszania świądu powinno jednak być doustne podawanie cholestyraminy w dawce 4–16 g dziennie. W przypadku jej nieskuteczności, pomimo stosowania maksymalnej dawki, można rozważyć ryfampicynę w dawce 150–300 mg dziennie. Przyszłościową terapią świądu związanego z PBC mogą być inhibitory transporterów jelitowych kwasów żółciowych (*ileal bile acid transporters* – IBAT). Spośród preparatów należących do tej grupy w najbliższym czasie można się spodzie-

wać wprowadzenia lineriksibatu (26 lipca 2026 roku uzyskał pozytywną opinię EMA), natomiast odewiksibat i maraliksibat, pomimo skuteczności wykazanej w innych chorobach cholestatycznych, dotychczas nie uzyskały autoryzacji do leczenia świądu w PBC.

Przeszczepienie wątroby (PZ: 100%)

U pacjentów z zaawansowaną chorobą wątroby w przebiegu PBC należy rozważyć przeszczepienie wątroby, zwłaszcza w przypadku:
- stwierdzenia wartości LSM przekraczających 20 kPa, szczególnie w połączeniu z liczbą płytek mniejszą lub równą 150 000/mm^3, co wskazuje na bardzo wysokie prawdopodobieństwo klinicznie istotnego nadciśnienia wrotnego [31],
- niekorzystnej prognozy ryzyka progresji po wyliczeniu wskaźników GLOBE lub UK-PBC,
- wystąpienia incydentów dekompensacji lub cech nadciśnienia wrotnego,
- sklasyfikowania jako B lub C w skali Childa-Pugha,
- rozpoznania raka wątrobowokomórkowego lub dróg żółciowych,
- przewlekle podwyższonego stężenia bilirubiny powyżej 3 mg/dl,
- uporczywego, długotrwałego i opornego na leczenie świądu na poziomie NRS > 6 punktów (w skali uśrednionej lub maksymalnej) lub 5-D > 20 punktów.

Zidentyfikowanie którejkolwiek z powyższych sytuacji uzasadnia skonsultowanie pacjenta z ośrodkiem przeszczepiającym wątroby.

Terapia po przeszczepieniu wątroby (PZ: 100%)

Po przeszczepieniu wątroby chorzy z PBC podlegają zasadom immunosupresji zgodnym ze standardami i rekomendacjami transplantologicznymi. Dodatkowo, ze względu na ryzyko nawrotu choroby, powinni nadal otrzymywać UDCA w dawce 13–15 mg/kg dziennie.

Autoimmunizacyjne zapalenie wątroby u chorego z PBC (PZ: 98%)

Podejrzenie autoimmunizacyjnego zapalenia wątroby (*autoimmune hepatitis* – AIH) u chorych z PBC powstaje w przypadku wykrycia ANA lub innych autoprzeciwciał związanych z AIH oraz nieproporcjonalnie wysokiej aktywności aminotransferaz pomimo obniżania aktywności ALP w trakcie terapii PBC. Rozpoznanie zespołu nakładania AIH/PBC wymaga potwierdzenia histologicznego. Istotne w różnicowaniu może być oznaczenie stężenia immunoglobulin M i G. Po ustaleniu rozpoznania zespołu AIH/PBC postępowanie w pierwszej kolejności powinno uwzględniać terapię immunosupresyjną zgodną z zaleceniami dla AIH, niezależnie od leczenia PBC.

Postępowanie u kobiet w ciąży (PZ: 100%)

U kobiet chorych na PBC, które są w ciąży, nie ma przeciwwskazań do stosowania UDCA w dawce 13–15 mg/kg dziennie, a w przypadku świądu dodatkowo cholestyraminy. Ryfampicyna może być rozważona dopiero w trzecim trymestrze. Nie należy stosować agonistów PPAR.

Oświadczenia

Badanie nie otrzymało zewnętrznego finansowania.
Zgoda komisji etycznej: nie dotyczy.
Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Lleo A, Marzorati S, Anaya JM, et al. Primary biliary cholangitis: a comprehensive overview. Hepatol Int 2017; 11: 485-499.
2. Ahrens EH Jr, Kunkel HG. The relationship between serum lipids and skin xanthomata in 18 patients with primary biliary cirrhosis. J Clin Invest 1949; 28: 1565-1574.
3. Beuers U, Gershwin ME, Gish RG, et al. Changing nomenclature for PBC: from 'cirrhosis' to 'cholangitis'. J Hepatol 2015; 63: 1285-1287.
4. European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines: the diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. J Hepatol 2017; 67: 145-172.
5. Rogalska M, Berkan-Kawińska A, Klapaczyński J, et al. Clinical characteristics of patients with primary biliary cholangitis treated with ursodeoxycholic acid. Pol Arch Intern Med 2025; 135: 17071.
6. Lleo A, Leung PSC, Hirschfield GM, et al. The pathogenesis of primary biliary cholangitis: a comprehensive review. Semin Liver Dis 2020; 40: 34-48.
7. Berg PA, Klein R. Antimitochondrial antibodies in primary biliary cirrhosis and other disorders: definition and clinical relevance. Dig Dis 1992; 10: 85-10.
8. Flisiak R, Pelszynska M, Prokopowicz D, et al. High concentration of antimitochondrial antibodies predicts progressive primary biliary cirrhosis. World J Gastroenterol 2005; 11: 5706-5709.
9. Tanaka A, Ma X, Takahashi A, et al. Primary biliary cholangitis. Lancet 2024; 404: 1053-1066.
10. Poupon R, Chazouillères O, Balkau B, et al. Clinical and biochemical expression of the histopathological lesions of primary biliary cirrhosis. J Hepatol 1999; 30: 408-412.
11. Prince MI, Chetwynd A, Craig WL, et al. Asymptomatic primary biliary cirrhosis: clinical features, prognosis, and symptom progression in a large population based cohort. Gut 2004; 53: 865-870.
12. Metcalf JV, Mitchison HC, Palmer JM, et al. Natural history of early primary biliary cirrhosis. Lancet 1996; 348: 1399-1402.
13. Jaroszewicz J, Flisiak R. Pierwotna marskość żółciowa wątroby [Primary biliary cirrhosis]. Pol Merk Lek 2000; 8: 369-372.

14. Sherlock S. Primary biliary cirrhosis, primary sclerosing cholangitis, and autoimmune cholangitis. Clin Liver Dis 2000; 4: 97-113.
15. Lv T, Chen S, Li M, et al. Regional variation and temporal trend of primary biliary cholangitis epidemiology: a systematic review and meta-analysis. J Gastroenterol Hepatol 2021; 36: 1423-1434.
16. Gazda J, Drazilova S, Janicko M, Jarcuska P. The epidemiology of primary biliary cholangitis in European countries: a systematic review and meta-analysis. Can J Gastroenterol Hepatol 2021; 2021: 9151525.
17. E-zdrowie. Liczba pacjentów, którym udzielono świadczeń w związku z cholestazami. https://ezdrowie.gov.pl/portal/home/badania-i-dane/zdrowe-dane/zestawienia/cholestaz-watroba-swiadczenia-2024
18. Gerussi A, Bernasconi DP, O'Donnell SE, et al. Measurement of gamma glutamyl transferase to determine risk of liver transplantation or death in patients with primary biliary cholangitis. Clin Gastroenterol Hepatol 2021; 19: 1688-1697.e14.
19. Elman S, Hynan LS, Gabriel V, et al. The 5-D itch scale: a new measure of pruritus. Br J Dermatol 2010; 162: 587-593.
20. Mayo MJ, Carey E, Smith HT, et al. Impact of pruritus on quality of life and current treatment patterns in patients with primary biliary cholangitis. Dig Dis Sci 2023; 68: 995-1005.
21. Brzdęk M, Dobrowolska K, Janczura J, et al. Advances in portal hypertension management: Evolution of the Baveno guidelines. World J Gastroenterol 2025; 31: 110241.
22. Levy C, Lleo A, Martins A et al. EASL-AASLD Delphi consensus statement on surrogate endpoints and real-world evidence in primary biliary cholangitis. J Hepatol 2026; 85: 583-602.
23. The global PBC study group. https://www.globalpbc.com/globe
24. UK-PBC Risk Score Calculator. https://www.uk-pbc.com/resources/tools/riskcalculator/
25. Carbone M, Harms MH, Lammers WJ, et al. Clinical application of the GLOBE and United Kingdom-primary biliary cholangitis risk scores in a trial cohort of patients with primary biliary cholangitis. Hepatol Commun 2018; 2: 683-692.
26. Murillo Perez CF, Harms MH, Lindor KD, et al. Goals of treatment for improved survival in primary biliary cholangitis: treatment target should be bilirubin within the normal range and normalization of alkaline phosphatase. Am J Gastroenterol 2020; 115: 1066-1074.
27. Iqirvo, smpc. https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/iqirvo#product-info
28. Kowdley KV, Bowlus CL, Levy C, et al. Efficacy and safety of elafibranor in primary biliary cholangitis. N Engl J Med 2024; 390: 795-805.
29. Lyvdelzi, smpc. https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/lyvdelzi#product-info
30. Hirschfield GM, Bowlus CL, Mayo MJ, et al. A phase 3 trial of seladelpar in primary biliary cholangitis. N Engl J Med 2024; 390: 783-794.
31. de Franchis R, Bosch J, Garcia-Tsao G, et al.; Baveno VII Faculty. Baveno VII – Renewing consensus in portal hypertension. J Hepatol 2022; 76: 959-974.