




Lungenfibrose

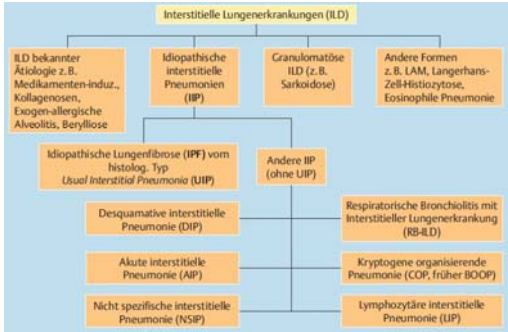
- Welche aktuellen Therapieansätze gibt es ? -

Dr. med. Claus Neurohr


Leiter des Schwerpunkts Pneumologie
Medizinische Klinik und Poliklinik I
Klinikum der Universität München – Campus Großhadern



Lungenfibrose (ILD) =
Interstitielle Lungenerkrankung

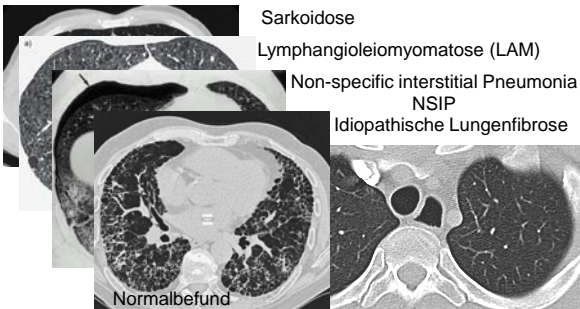


Neurohr C, Behr J, DMW 2009



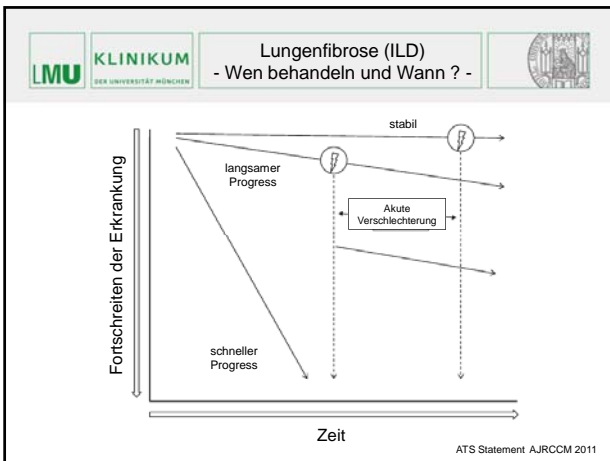
Lungenfibrose (ILD)
- Radiologische Unterschiede -

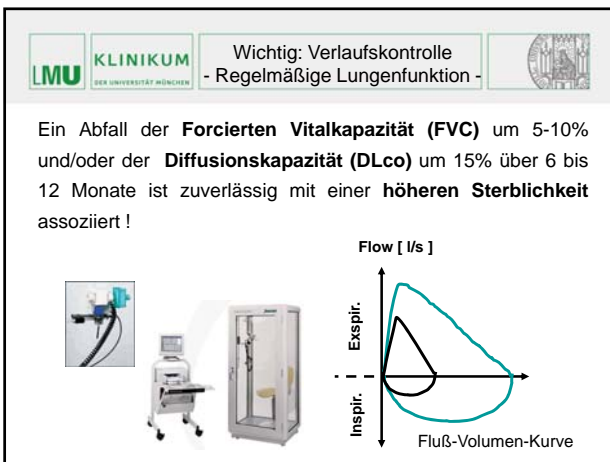
Hochauflösende Computertomographie (HRCT)



Normalbefund

JA Verschakelen Current Op Pulm Med 2010





- LMU KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
- ### Therapieoptionen
- Medikamentöse Therapieoptionen
 - Spezifische Medikamente
 - Behandlung von Begleiterkrankungen:
 - z.Bsp. Reflux/ Sodbrennen
 - Lungenhochdruck (pulmonale Hypertonie)
 - Nichtpharmakologische Therapieoptionen
 - Pulmonale Rehabilitation
 - Sauerstoff-Langzeittherapie
 - Künstliche Beatmung
 - Lungentransplantation

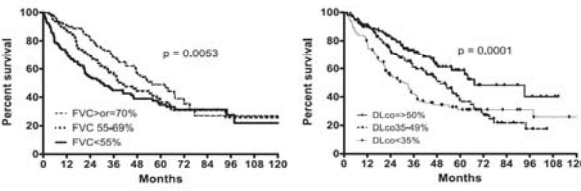
Häufigste ILD: Sarkoidose

- 90% d. F. Spontanremission oder stabil:
 - Keine** Therapie notwendig
- Bei Einschränkung der Lungenfunktion oder
 - Nieren-, Augen-, Herzbeteiligung, ...
 - Kortison-Therapie (Monate – Jahre !)
 - u.U. andere Immunsuppressiva
 - MTX, Azathioprin, MMF, Infliximab, ...
 - Regelmäßige Kontrollen (stabil?)
 - u.U. Sauerstoff-Langzeittherapie, Lungentransplantation, ...



Gefährlichste ILD: IPF idiopathische pulmonale Fibrose

“IPF bleibt eine tödliche Erkrankung mit einer schlechten Prognose”
 Medianes Überleben 41,2 Monate (= 3,4 Jahre)



Alter, männliches Geschlecht, FVC % pred., und DLco % pred. sagen eine erhöhte Mortalität voraus !

Nathan SD et al. CHEST 2011

IPF Therapieversager !

Keine Indikation für:

- Kortikosteroid Monotherapie
- Kombination Kortikosteroid and immunomodulatorische Therapy (z. Bsp. Azathioprin oder Cyclophosphamid)
- Colchicin
- Cyclosporin A
- Interferon- γ 1b
- Anti-tumor necrosis factor (TNF)-Therapie: Etanercept
- Endothelin receptor antagonisten (ERA):
 - Bosentan, Ambrisentan, Macitentan

ATS Statement AJRCCM 2011

LMU KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN Therapieoption ACC Acetylcystein bei IPF

Acetylcystein + Aza. + Cortic. vs Placebo + Aza. + Cortic.

ACC hat signifikant die Verschlechterung der Lungenfunktion verlangsamt!
 Vitalkapazität (VC) Absoluter Unterschied 180 ml
 Relativer Unterschied 9 %

M Demedts, J Behr et al. NEJM 2005

LMU KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN Neues Medikament für IPF Pirfenidon (Esbriet®)

Analyse:
 Pirfenidon verlangsamt signifikant den FVC Verlust
 Pirfenidon verlängerte das sog. Progressions-freie Überleben

Absolute difference*	0.5%	2.7%	3.5%	3.3%	2.4%	2.5%
Relative difference*	28.5%	63.6%	57.5%	41.6%	25.1%	22.8%
p value†	0.003	<0.0001	<0.0001	<0.0001	0.0003	0.005

PW Noble et al. Lancet 2011

LMU KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN IPF Therapie mit BIBF 1120 TOMORROW Trial

Relativer Unterschied zwischen Medikament und Placebo: 68 % !

L. Richeldi et al. NEJM 2011



Therapieoption Sauerstoff


Sauerstofflangzeittherapie (LOT)

- Indikationsstellung: → Lungenfacharzt
 - → Blutgasanalyse
- Sauerstoffpartialdruck $pO_2 < 55$ mmHg in Ruhe
- oder pO_2 55 – 60 mmHg + Lungenhochdruck
- oder $pO_2 < 55$ mmHg unter Belastung



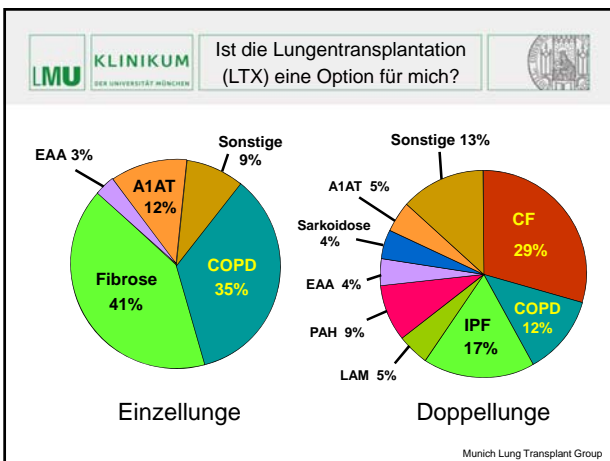





Therapieoption Rehabilitation


Anschlußheilbehandlung/ Rehabilitation sinnvoll

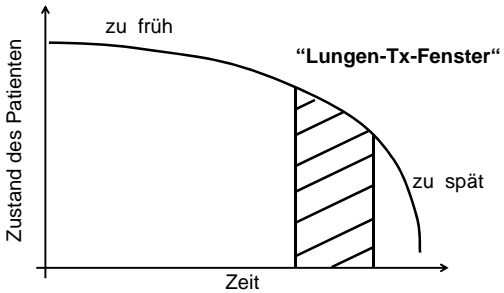
- nach respiratorischem Infekt / Lungenentzündung
- Über- oder Untergewicht
- Rauchen
- vor und nach geplanter Lungentransplantation








Therapieoption
Lungentransplantation


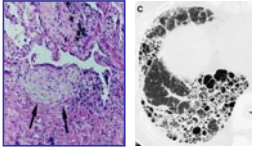
- mittlere Wartezeit bis zur Lungen-Tx: 22 Monate
- ca. 16% d. Pat. versterben auf der Warteliste








Therapieoption
Lungentransplantation (LTx)


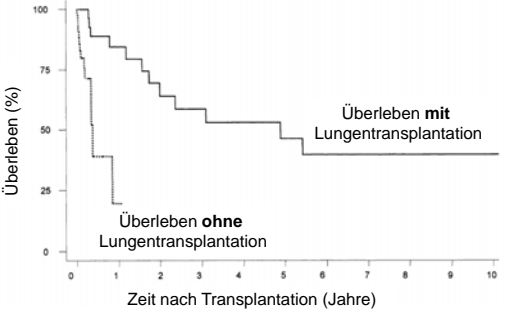
Grunderkrankung: Lungenfibrose

- Vorstellung in LTx-Zentrum bei Diagnosestellung
- Listung wenn histologisch oder radiologisch:
 - UIP
- und
- DLCO < 39% oder
- FVC-Verlust > 10% innerhalb von 6 Monaten

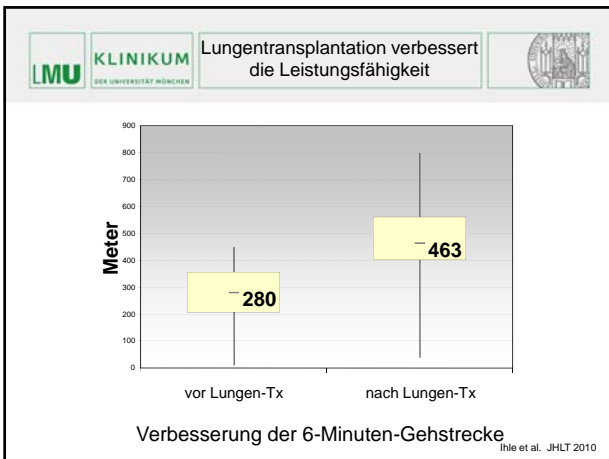


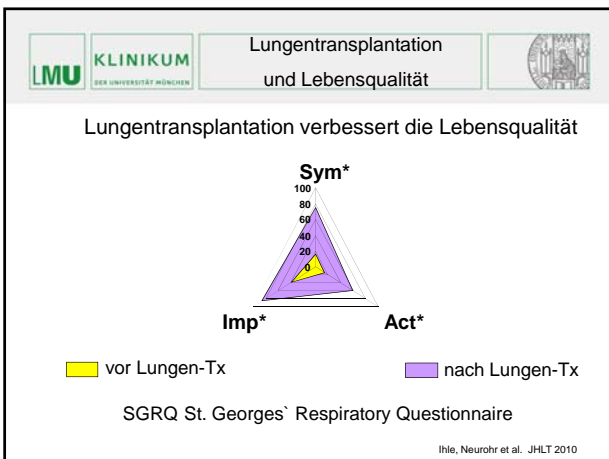
Consensus Report JHLT 2006



Lungenfibrose: Überlebensvorteil durch Transplantation







Thabut et al. JTCO 2003





- LMU KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN **Zusammenfassung**
- Die Therapie einer Lungenfibrose hängt von der genauen Form und dem Verlauf ab
 - Regelmäßige Lungenfunktionskontrollen sind notwendig
 - Die Teilnahme an Medikamentenstudien ist zu empfehlen
 - Die Lungentransplantation ist eine etablierte Therapie für Lungenerkrankungen im Endstadium

		
<p>Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit</p> <p>Dr. Claus Neurohr</p> <p>Kontakt: Claus.Neurohr@med.uni.muenchen.de Tel. 089-7095-3071, Fax. 089-7095-8877</p>		
