

Diagnose und Langzeitfolgen von Lungenfibrosen - Was genau ist eine Lungenfibrose und wie wird sie diagnostiziert

A. Valipour

Abteilung für Innere Medizin und Pneumologie

Karl-Landsteiner-Institut für Lungenforschung und Pneumologische Onkologie

Klinik Floridsdorf

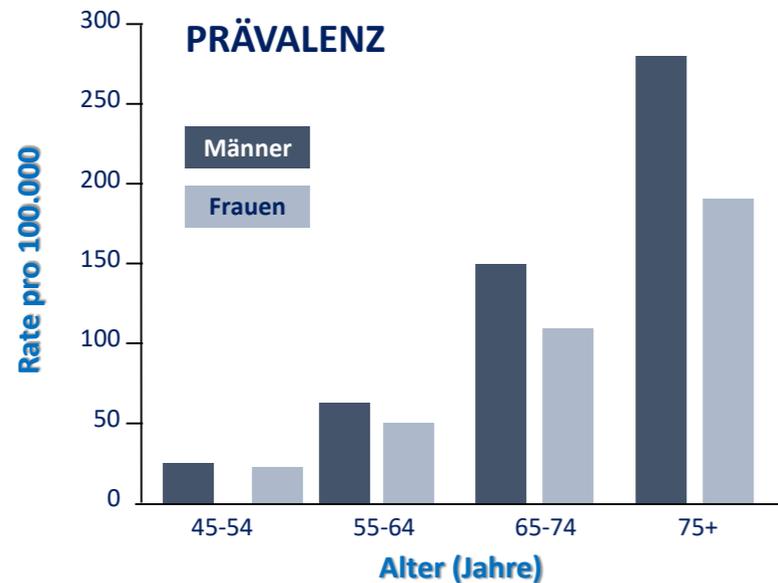
Wien

Was ist eine Lungenfibrose?



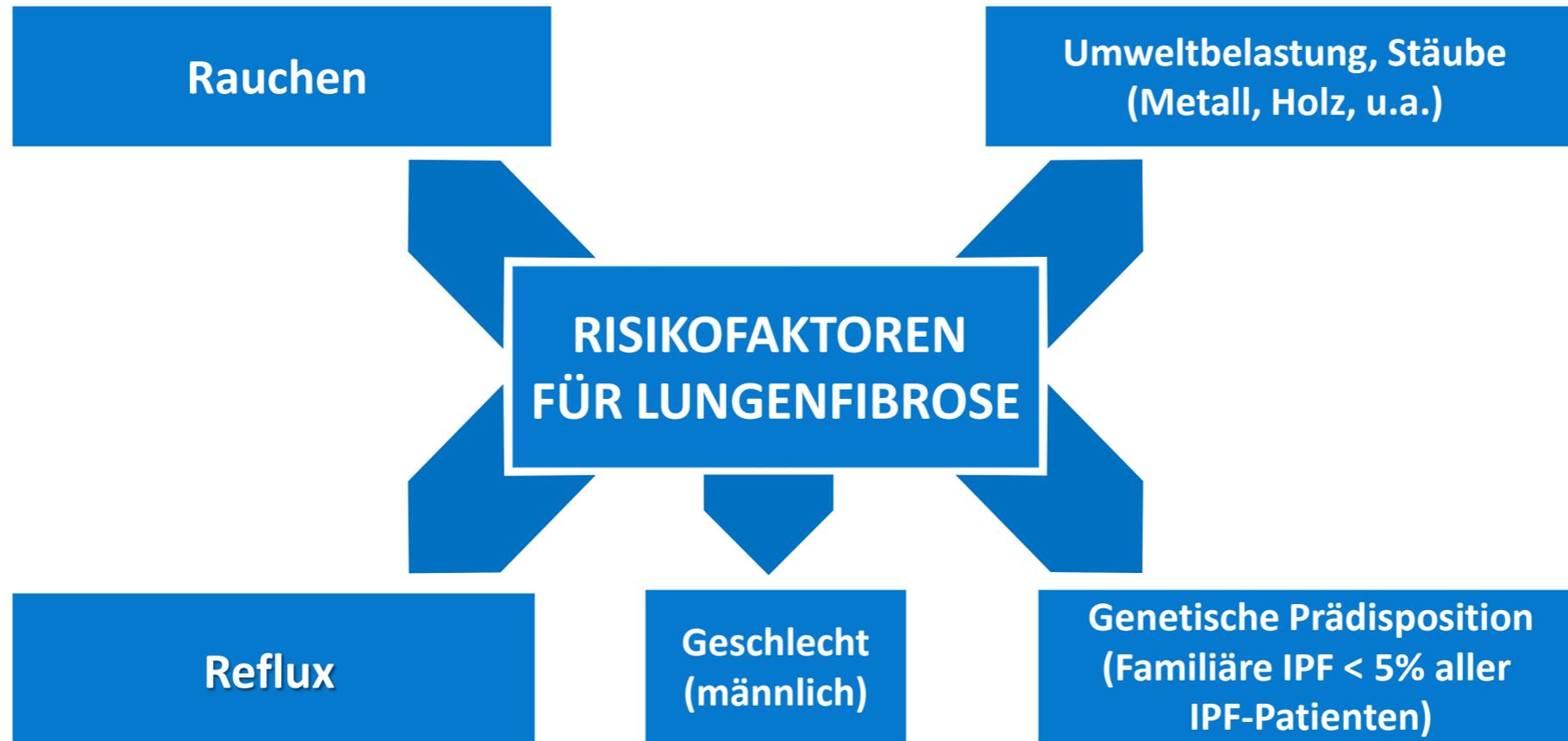
**Bindegewebige Vernarbung
des Lungengewebes
↓
Lungenschrumpfung**

Wie häufig ist die Lungenfibrose?



2-29 VON 100.000 MENSCHEN¹
SIND VON DER IDIOPATHISCHEN
LUNGENFIBROSE (IPF) BETROFFEN

Raghu G, et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2006;174:810–16; Nalysnyk L, et al. *Eur Respir Rev* 2012;21:355-61



Behr J, et al. *Pneumologie* 2013;67:81-111; Borchers et al. *Clinic Rev Allerg Immunol* 2011; 40:117-134.

Lungenfibrose als Folge verschiedener Erkrankungen

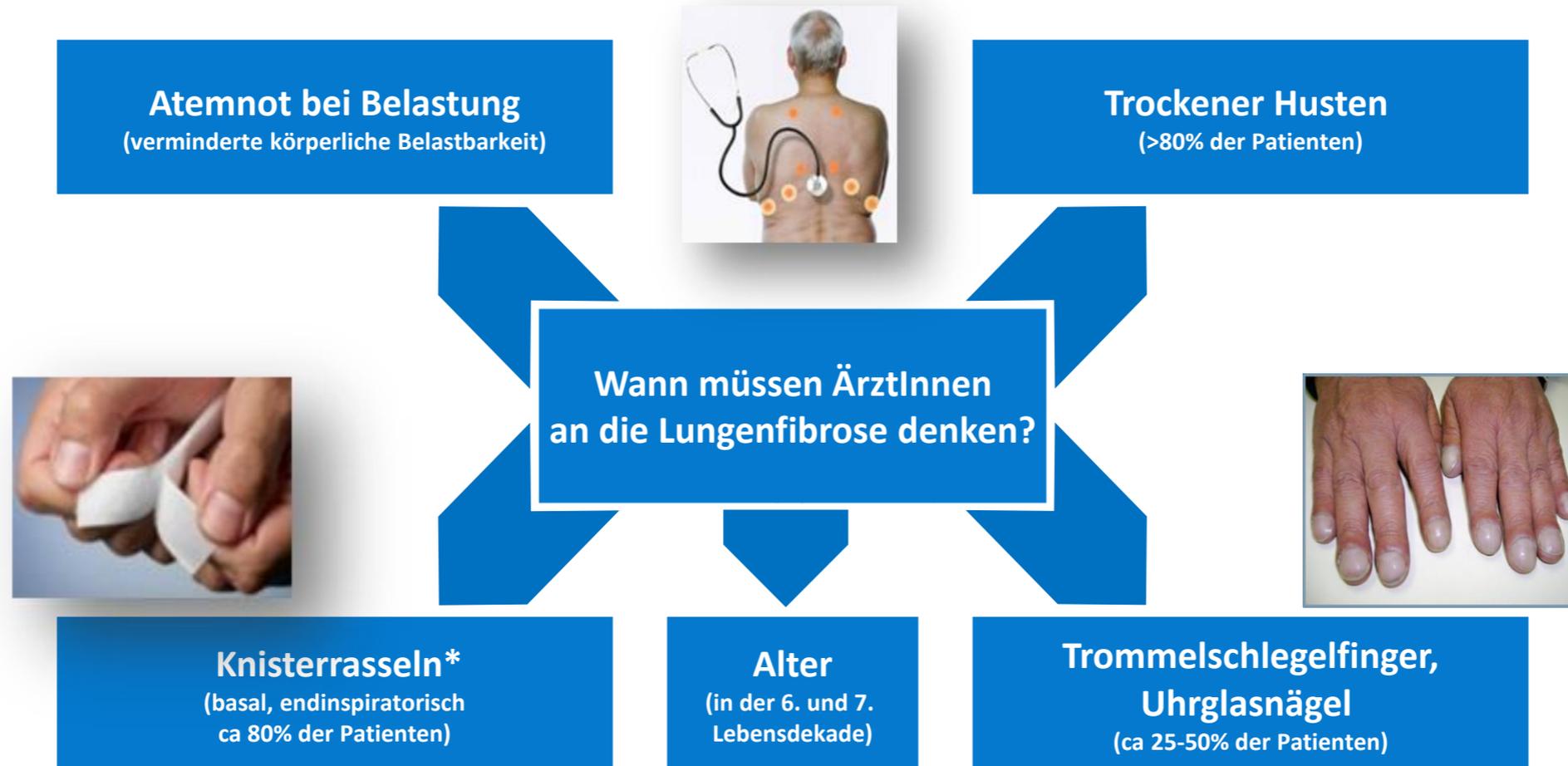
- Idiopathische Lungenfibrose (IPF)
- idiopathische NSIP
- unklassifizierte IIP
- Hypersensitivitätspneumonitis
- Rheumatoide Arthritis-assoziierte ILD (RA-ILD)
- Mischkollagenosen-ILD (MCTD-ILD)
- Systemische Sklerose-ILD (SSc-ILD)
- Expositions-bedingte ILD
- Sarkoidose
- Andere fibrosierende ILDs

Chronische
Lungenerkrankungen

Rheumatologische
Erkrankungen

Auto-
immunerkrankungen

Wann sollte die Medizin an die Lungenfibrose denken?



Behr J, et al. *Pneumologie* 2013;67:81-111; Borchers et al. *Clinic Rev Allerg Immunol* 2011; 40:117-134.

Beschwerden bei Lungenfibrose

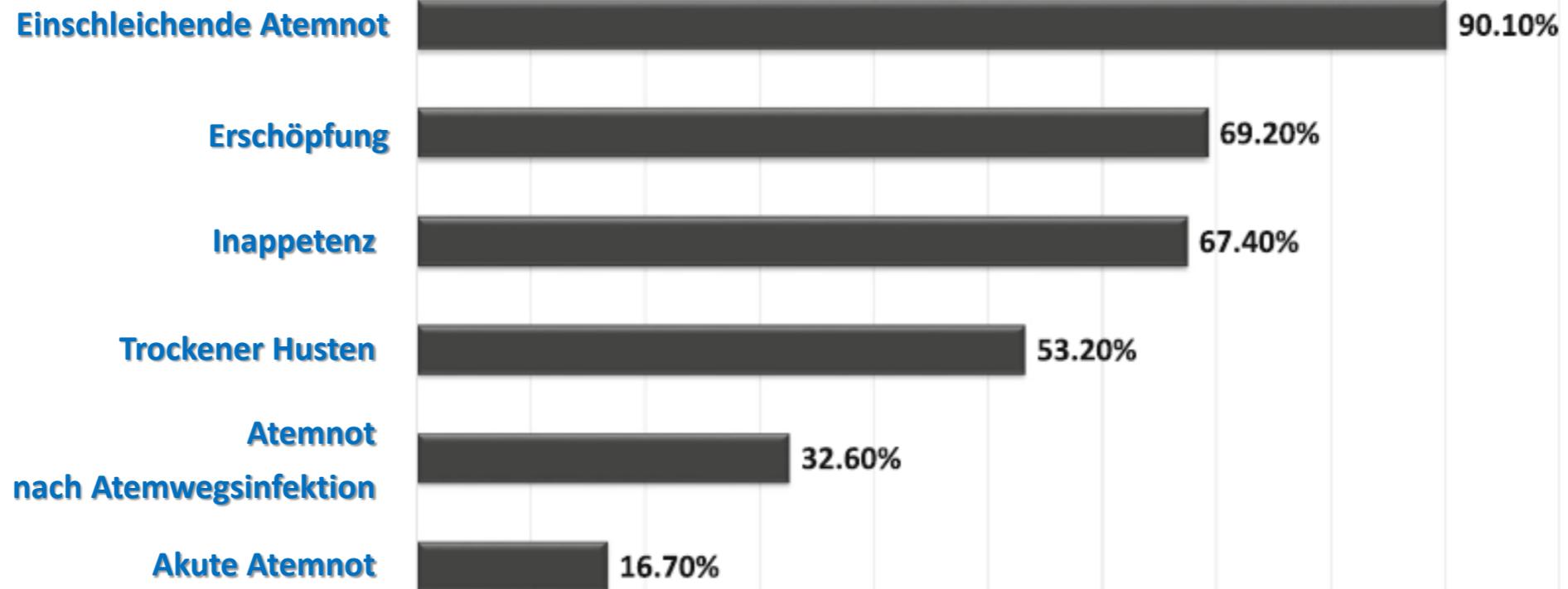


Fig. 2 Distribution of self-reported symptoms of IPF patients. Data are presented as percentage of all patients with reported symptom

Sounds
of IPF
SUSPECT.DETECT.THINK IPF

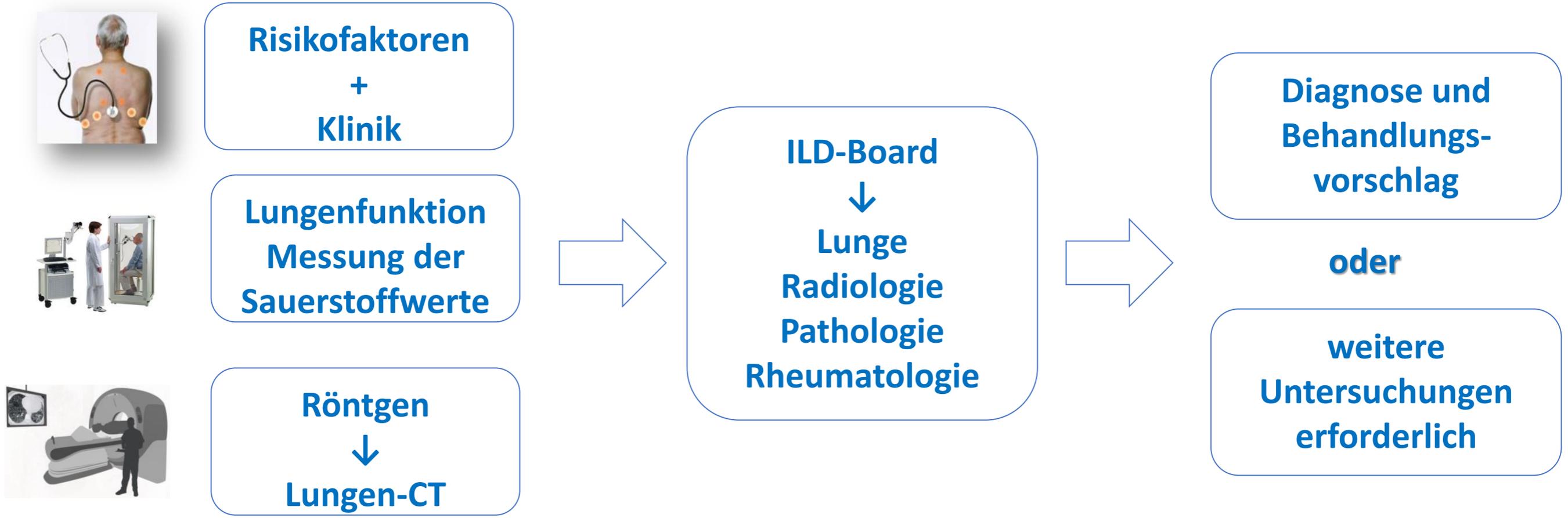


ipf sound challenge

Start

<https://www.soundsofipf.de/testen-sie-ihr-ohr>

Wann stelle ich die Diagnose einer Lungenfibrose?



Hochauflösende Computertomographie der Lunge als wesentlicher Bestandteil zur Diagnosefindung

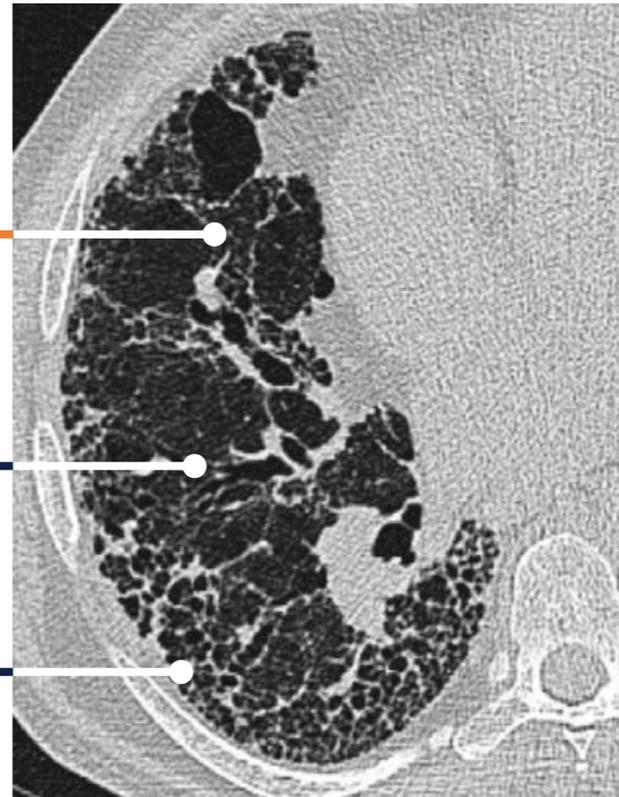
Retikuläre Veränderungen

Fehlen bzw. nur geringe Milchglatrübungen und auf andere Erkrankungen hinweisende Muster

Traktionsbronchiektasen

Honigwaben

Subpleurale, basale
Prädominanz



Behr J, et al. *Pneumologie* 2013; 67:81-111.

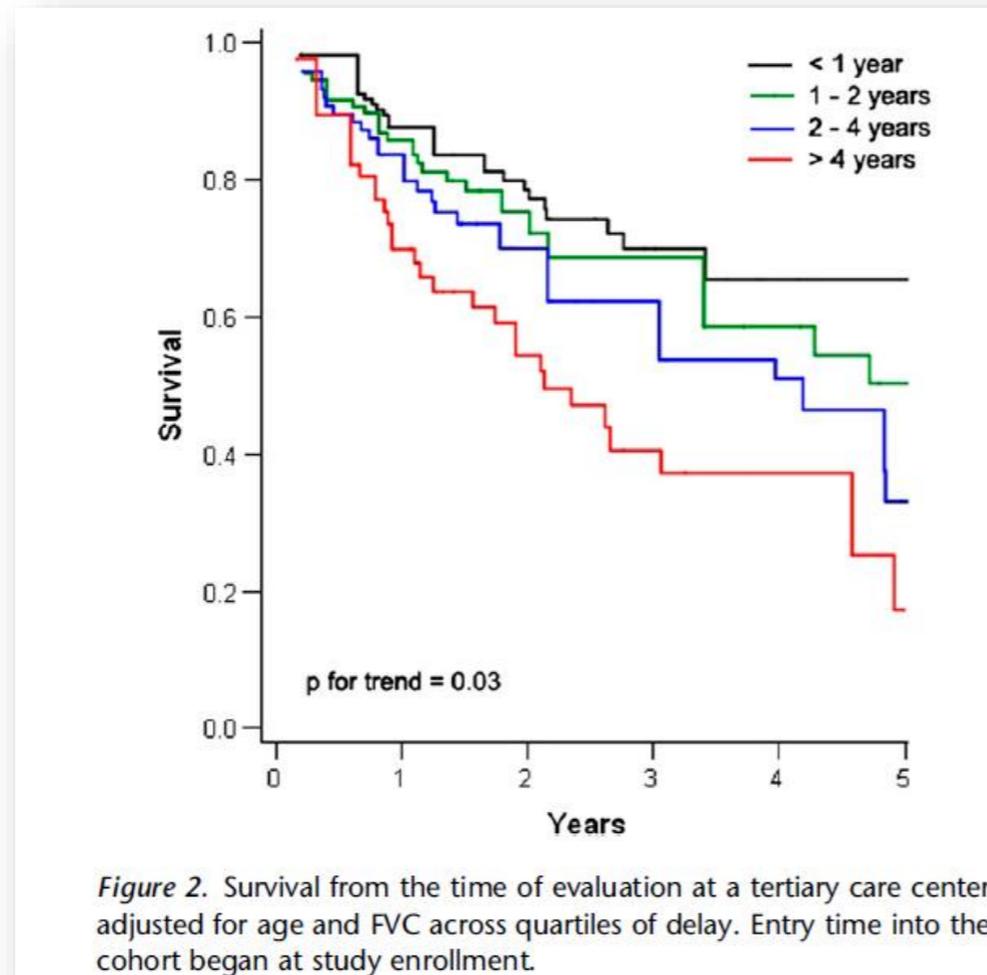
Geschätzte Zeit bis zur Diagnose IPF in Österreich

**>12 Monate bis zur Diagnose
für rund 63% der Patienten
trotz typischer
Krankheitsbeschwerden**

Quelle: Spectra Österreich, November 2016

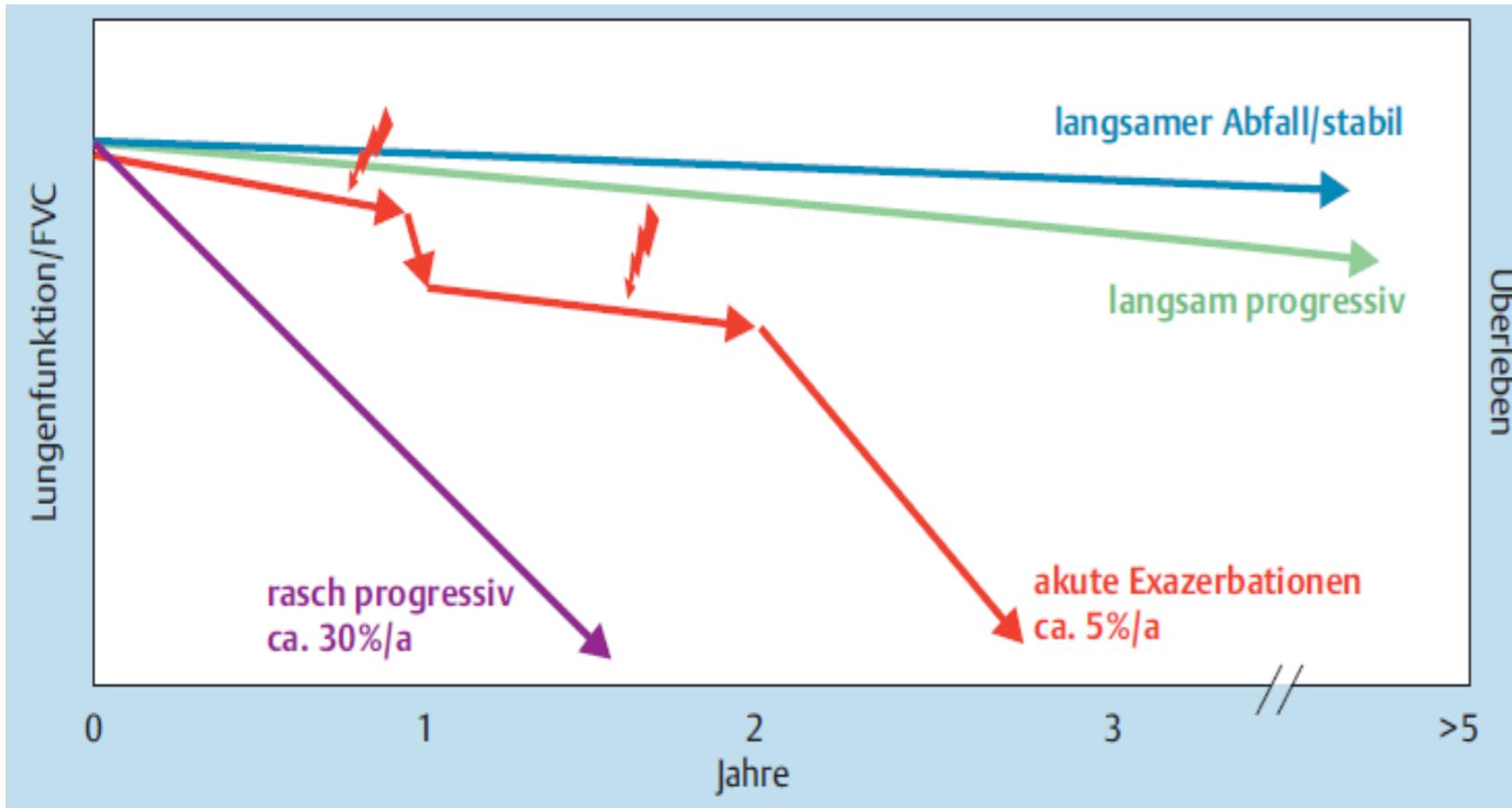


Frühere Diagnose der Lungenfibrose erhöht die Überlebenschance



Lamas DJ, AJRCCM 2011

Verlauf der Lungenfibrose (IPF)



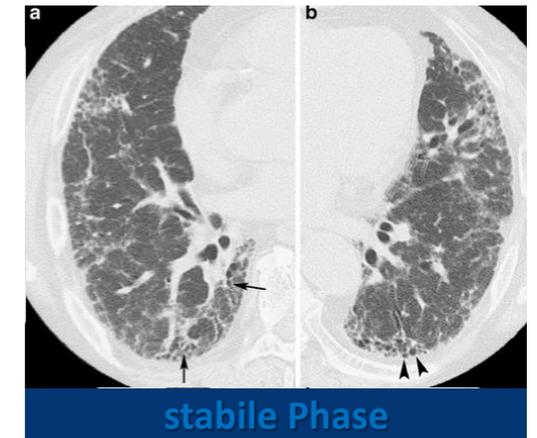
Verlauf bei non-IPF
Lungenfibrose
unterscheidet sich
↓
18-32% mit
fortschreitenden Verlauf

Wijsenbeek et al, ATS 2018

Collard HR, et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;176:636-43; Song JW, et al. *Eur Respir J* 2011;37:356-63; Behr J. *Dtsch Arztebl Int* 2013;110:875-81; Ryerson CJ et al., *Eur Respir J* 2015;46:512-520; Collard et al. *AJR and CCMC* 2016;194;3:265-275.

„Exazerbationen“ der Lungenfibrose

- Beschwerden: Rasche Zunahme der Atemnot innerhalb von 4 Wochen, Verschlimmerung des Hustens, Fieber und/oder vermehrter Auswurf
- Häufig durch (virale) Infekte verursacht
- Hoher Sauerstoffbedarf
- Neue Infiltrationen im Lungenröntgen bzw. Thorax-CT
- Stark beschleunigter Krankheitsverlauf
- Behandlung: meist stationäre Aufnahme erforderlich!



Abbildungen nach Fujimoto K, et al. *Eur Radiol* 2012.



Collard HR, et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;176:636-43; Song JW, et al. *Eur Respir J* 2011;37:356-63; Behr J. *Dtsch Arztebl Int* 2013;110:875-81; Ryerson CJ et al., *Eur Respir J* 2015;46:512-520; Collard et al. *AJR and CCMC* 2016;194;3:265-275.

Expertenzentren für Lungenfibrose in Österreich



FA Dr. Mathis Hochrainer
OÄ Dr. Magdalena Hofer
Spezialambulanz für
Interstitielle Lungenkrankheiten
Klinik Floridsdorf

Allgemeine Behandlungsziele



VERLANGSAMEN DER KRANKHEITSVERSCHLECHTERUNG



VERHÜTUNG VON AKUTEN EXAZERBATIONEN



ERLEICHTERUNG VON BESCHWERDEN



VERLÄNGERUNG DER ÜBERLEBENSZEIT



Behr J, et al. *Pneumologie* 2013; 67:81-111.

Empfehlungen zur Behandlung der Lungenfibrose

EMPFEHLUNG

Symptomatischen Patienten mit einer optimalerweise multidisziplinär basierten Diagnose einer definitiven IPF soll ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung eine anti-fibrotische Behandlung empfohlen werden (A).



Der frühe **VOGEL**
fängt den **WURM!**

Behr et al 2017 Pneumologie. 2017

Antifibrotische Medikamente zur Behandlung der Lungenfibrose



Behandlungsziel:

Verlangsamung der
Krankheitsverschlechterung



Medikamenteneinsatz bei Lungenfibrose (2008-2017)

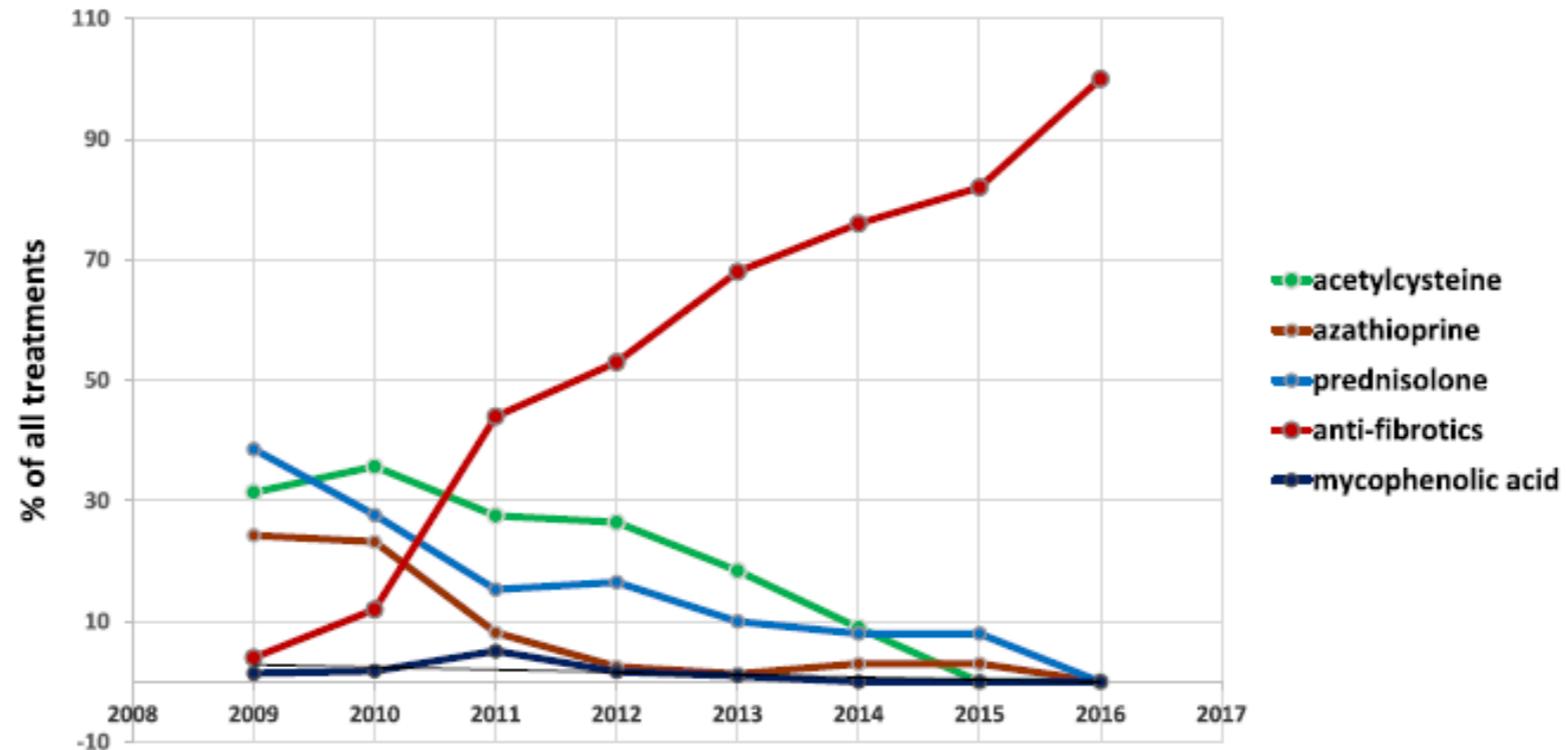
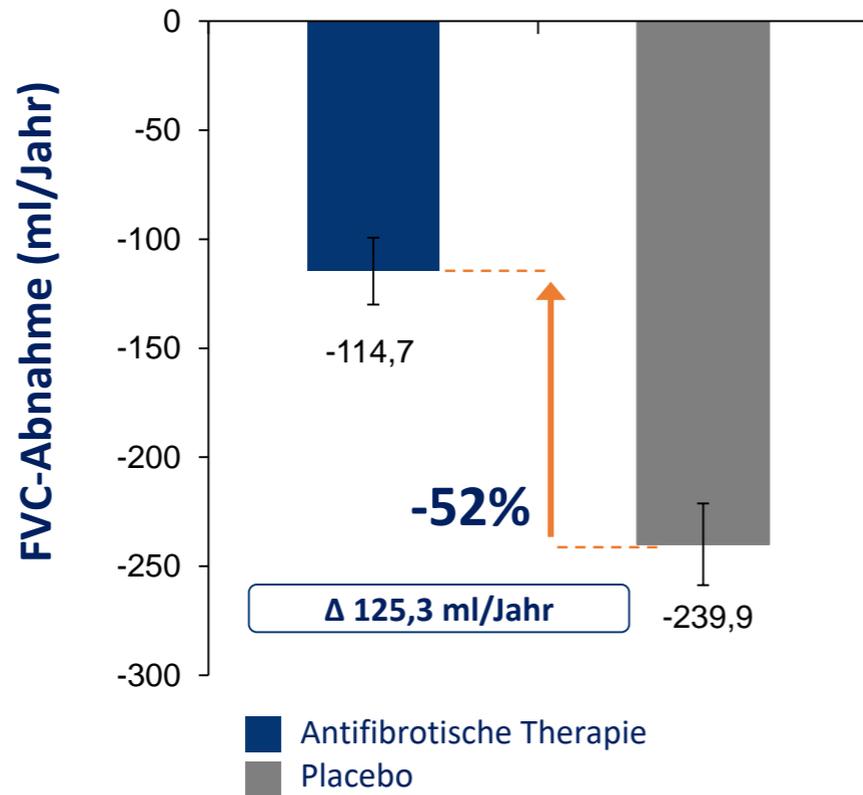
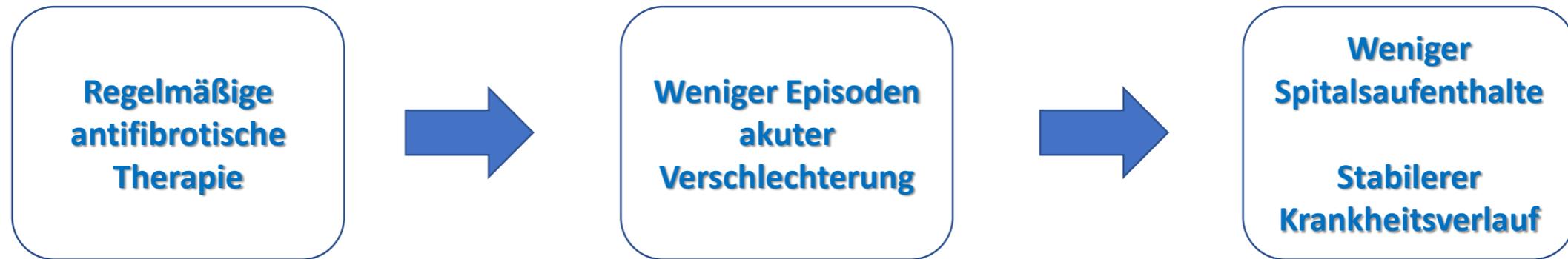


Fig. 5 Change in IPF treatment over time. The graph shows various therapeutic regime (acetylcysteine, azathioprine, prednisolone, mycophenolic acid and anti-fibrotic drugs) in percentage of all treated patients

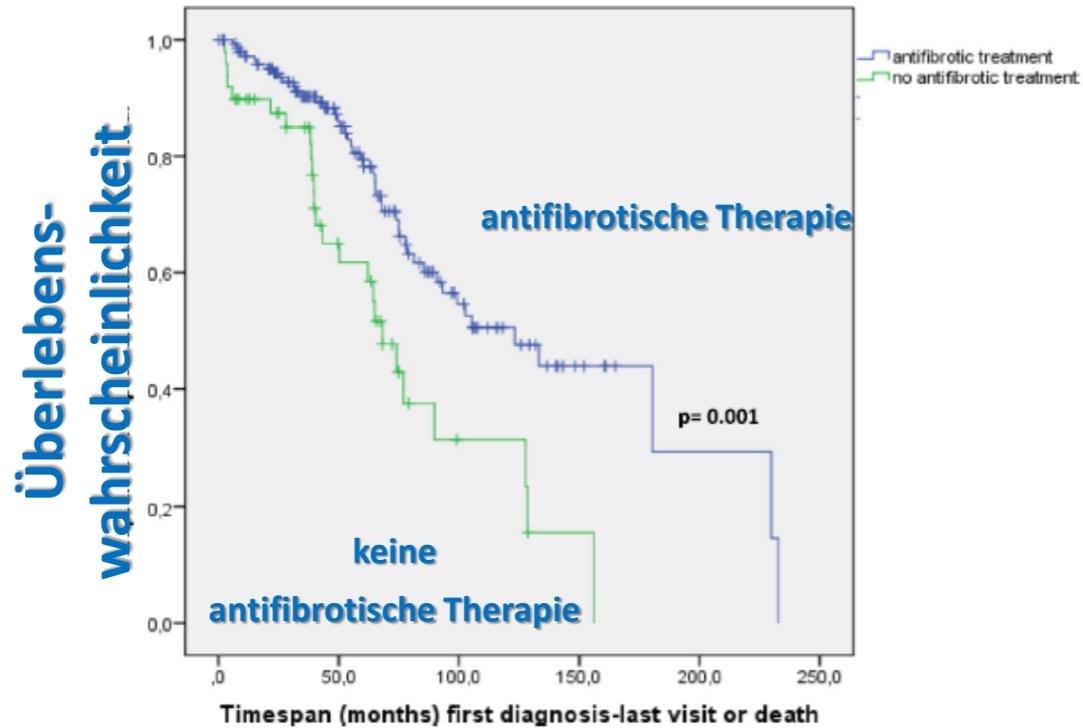
Auswirkungen einer antifibrotischen Therapie bei IPF



Antifibrotische Therapie senkt Exazerbationsraten



Antifibrotische Therapie senkt Sterblichkeit



Überleben mit
Antifibrotika
etwa 10 Jahre

Überleben ohne
Antifibrotika
etwa 5-6 Jahre

Guenther A, Respir Res 2018

Mögliche Nebenwirkungen der antifibrotischen Medikation

- **Durchfall („weicher Stuhl“)**
- **Übelkeit**
- **Gewichtsverlust**
- **Hautausschlag**
- **Lichtempfindlichkeit**

Durch flankierende
Maßnahmen ist selten eine
Beendigung der Therapie
erforderlich

Sauerstofftherapie

Akute Sauerstofftherapie im Krankenhaus



Heim- Sauerstofftherapie



Sauerstoffbedarf muss individuell bestimmt werden!



LUNGENFUNKTION



BELASTUNGSTEST



Lungenfibrose: früh erkennen und früh behandeln!

