



Interstitielle Lungenerkrankungen

3. aktualisierte Auflage 2023

Einteilung ILD

Idiopathische interstitielle Pneumonie (IIP)

- iNSIP
- iPPFE
- iDIP
- AFOP
- nicht klassifizierbar
- IPF
- COP
- AIP
- eosinophil

Autoimmune ILDs

- RA-ILD
- SSc-ILD
- CTD-ILD
- Myositis-ILD
- Sjögren
- Vaskulitis
- SLE
- andere

Expositionsbedingte ILDs

- EAA
- berufsbedingt:
 - » Asbestose
 - » Silikose
 - » Berylliose
 - » ...andere
- Medikamente
- Strahlung
- Drogen-assoziiert
- postinfektiös
- RBILD

ILDs mit Zysten

- LCH
- lympho-proliferativ
- PAP
- LAM
- andere

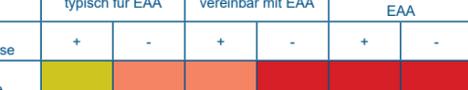
Sarkoidose

Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, et al. *Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline*. Am J Respir Crit Care Med. 2022 May 1;205(9):e18-e47.

Kontinuum der ILD

Typische ILD und Befunde

Klassische ILD-Entitäten	Sarkoidose, akute EAA, Cryptogen organisierende Pneumonie, akute Myositis-assoziierte ILD	ILD bei verschiedenen Autoimmunerkrankungen (z.B. Kollagenosen), fibrosierende EAA	Idiopathische Lungenfibrose, UIP-ILD bei rheumatoider Arthritis, progrediente pulmonale Fibrose
Laborbefunde	Lymphocytäre BAL	Autoimmun-Antikörper	Monocyten-Erhöhung
HRCT-Befunde/-Muster	Organisierende Pneumonie, Milchglas, Konsolidierungen, Noduli	NSIP, LIP	UIP, Traktionsbronchiektasen, Honeycombing



Therapie	Immun-modulatorisch/immunsuppressiv	Primär oft immun-modulatorisch/immunsuppressiv, bei Progress ggf. antifibrotisch, Kombination?	Antifibrotische Therapie
Prognose, Therapieziel	Besserung, Stabilisierung/Ausheilung	Besserung, Stabilisierung	Stabilisierung, Progressionshemmung

Johansson KA, Chaudhuri N, Adegunsoye A, Wolters PJ. *Treatment of fibrotic interstitial lung disease: current approaches and future directions*. Lancet. 2021 Oct 16;398(10309):1450-1460. Wijsenbeek M, Suzuki A, Maher TM. *Interstitial lung diseases*. Lancet. 2022 Sep 3;400(10354):769-786.

Diagnostische Sicherheit für EAA basierend auf HRCT, Exposition, BAL und Histologie

HRCT	typisch für EAA		vereinbar mit EAA		undeterminiert für EAA	
	+	-	+	-	+	-
EAA-typische Expositionsanamnese	+	-	+	-	+	-
Keine BAL/BAL ohne Lymphocytose UND keine Histo/undeterminierte Histo	moderat	niedrig	niedrig	unwrsl	unwrsl	unwrsl
BAL-Lymphocytose OHNE Histo	hoch	moderat	moderat	niedrig	niedrig	unwrsl
BAL-Lymphocytose MIT undeterminierter Histo	definitiv	hoch	moderat	moderat	niedrig	unwrsl
Wahrscheinliche EAA in Histo	definitiv	hoch	hoch	moderat	moderat	niedrig
Typische EAA in Histo	definitiv	definitiv	definitiv	definitiv	definitiv	hoch

BAL threshold: 30% Lymphocytosen (aber ohne Evidenz für diesen Grenzwert!)

Kriterien für CT und Histo jeweils in der Vollpublikation!

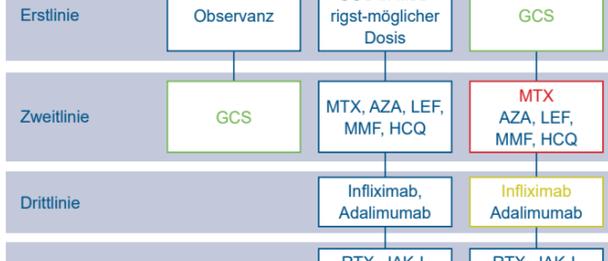
Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, et al. *Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults: An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline*. Am J Respir Crit Care Med. 2020 Aug 1;202(3):e36-e69. Erratum in: Am J Respir Crit Care Med. 2021 Jan 1;203(1):150-151. Erratum in: Am J Respir Crit Care Med. 2022 Aug 15;206(4):518.

Empfehlungen zu Abklärung extrapulmonaler Sarkoidose

Baseline-Screening		Verlaufskontrollen	
Untersuchung	Indikation	Untersuchung	Intervall/Indikation
Serumkreatinin + Serumkalzium	Hyperkalzämie	Serumkreatinin, Serumkalzium	jährlich
Leberfunktionsparameter	Leberbeteiligung	Leberfunktionsparameter	jährlich
Augenärztliche Untersuchung	Augenbeteiligung	Augenärztliche Untersuchung	Bei Symptomen
Blutbild	Differenzialdiagnostik	Kardiale Abklärung (EKG, Echo, Langzeit-EKG, Herz-MRT)	Bei klinischen Hinweisen
EKG	Herzbeteiligung	PH-Abklärung (Echo, Rechtsherzkatheter)	Bei klinischen Hinweisen

Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, et al. *Diagnosis and Detection of Sarcoidosis: An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline*. Am J Respir Crit Care Med. 2020 Apr 15;201(8):e26-e51.

Therapiealgorithmus pulmonale Sarkoidose



Eskalation bei

- signifikanten GCS-Nebenwirkungen
- persistierender/zunehmender Krankheitsaktivität
- Relapse

Therapieerfolg:

- Klinischer Response
- Erfolgreiche Steroidreduktion

Evidenzgrade:

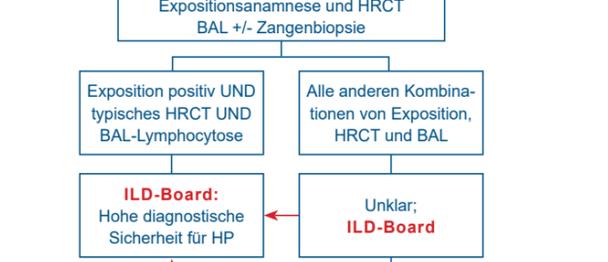
- **Starke Empfehlung, niedriger Evidenzgrad**
- **Bedingte Empfehlung, niedriger Evidenzgrad**
- **Bedingte Empfehlung, sehr niedriger Evidenzgrad**

Abkürzungen:

- GCS: Glucocorticosteroide
- MTX: Methotrexat
- AZA: Azathioprin
- LMF: Leflunomid
- MMF: Mycophenolat-Mofetil
- HCQ: Hydroxychloroquin
- RTX: Rituximab
- JAK-I: Janus-Kinase-Inhibitoren
- RCI: repository (Depot-)Corticotropin-Injektion
- TPMT: Thiopurinmethyltransferase

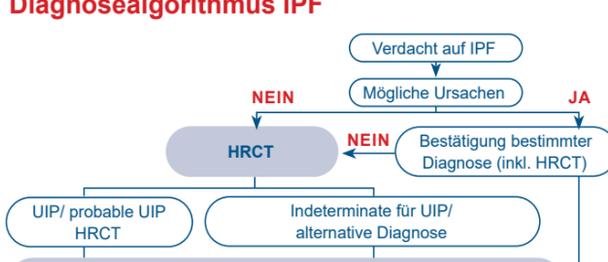
Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, et al. *ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis*. Eur Respir J 2021; 58: 2004079

Diagnosealgorithmus EAA



Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, et al. *Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults: An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline*. Am J Respir Crit Care Med. 2020 Aug 1;202(3):e36-e69. Erratum in: Am J Respir Crit Care Med. 2021 Jan 1;203(1):150-151. Erratum in: Am J Respir Crit Care Med. 2022 Aug 15;206(4):518.

Diagnosealgorithmus IPF



Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, et al. *Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline*. Am J Respir Crit Care Med. 2022 May 1;205(9):e18-e47.

Kriterien: Prog. pulmonale Fibrose (PPF) (mind. 2 von 3 – binnen eines Jahres)

Verschlechterung respiratorische Symptome

Verschlechterung Lungenwertes:
 Abfall FVC \geq 5 % des Sollwertes
 Abfall DLCO \geq 10 % des Sollwertes

Radiologische Krankheitsprogression:
 Zunahme von Ausmaß oder Schwere Traktionsbri(ol)ektasen
 Neue Milchglasverschattung mit Traktionsbronchiektasen
 Neue feine Retikulationen
 Zunahme Ausmaß und Deutlichkeit von Retikulationen
 Neues oder Zunahme von Honeycombing
 Zunehmender Volumensverlust von Lungenlappen

Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, et al. *Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline*. Am J Respir Crit Care Med. 2022 May 1;205(9):e18-e47.

Diff. Diagnose pulmonaler Granulome

- Infektionen:
 - Viren – Masern
 - Bakterien – Mykobakterien, Brucellose, Chlamydien...
 - Pilze – Aspergillose, Blastomykose, Coccidioidomykose...
 - Helminthen: Schistosomiasis, Trichinosis, Filariasis
- Sarkoidose
- bronchozentrische Granulomatose
- entzündliche Darmerkrankungen
- Exogen Allergische Alveolitis (EAA)
- Pneumokoniosen
 - Metalle – Beryllium, Aluminium, Titanium
 - Chemikalien – Talkum, Silikate, Mineralöl
- Pulmonale Langerhans Zell Histiozytose (PLCH)
- Autoimmunerkrankungen- RA-ILD, Vaskulitiden
- Aspirationspneumonie (Fremdkörperreaktion)

Therapie ILD

Medikamentöse Therapie

Immunsuppression

Erstlinientherapie

Prednisolon (Aprednison®)

Beginn üblicherweise mit 0,5-1 mg/kg/d
 Dosisreduktion und Therapiedauer unterschiedlich, je nach ILD & Verlauf

Zweitlinientherapie

Azathioprin (zB Imurek®)

Vor Beginn TPMT-Allele bestimmen, bei reduzierter Aktivität AZA nicht empfohlen
 Übliche Dosierung: 1,5-2,5 mg/kg (max. 150 mg/d), stufenweise Steigerung

regelmäßige Laborkontrollen

Mycophenolat-Mofetil (zB CellCept®)

Übliche Dosierung: 0,5-1 g alle 12h, max. 3g/d
 stufenweise Steigerung, regelmäßige Laborkontrollen

Methotrexat (Ebetrexat®)

Übliche Dosierung: 10-30 mg 1x pro Woche
 Folsäure am Tag nach MTX geben
 regelmäßige Laborkontrollen

Andere: Rituximab, Infliximab, Cyclophosphamid...

Antifibrotische Therapie

Nintedanib (Ofev®)

150 mg 1-0-1, p.o., je nach NW Dosisreduktion 100 mg 1-0-1 möglich
 Häufigste Nebenwirkungen: Durchfall, Leberfunktionsstörung

Pirfenidon (Esbriet®)

Dosierung: 3 x 3 Tabletten von 267 mg, insg. 2403 mg pro Tag
 Aufdosierung in 2 Wochen
 Häufigste Nebenwirkungen: Leberfunktionsstörung, Phototoxizität

PPI: bei klinischen Hinweisen auf Reflux, zB Pantoprazol 20 mg 0-0-1

Nichtmedikamentöse Therapie

- Nikotinkarenz bei allen ILDs bzw. Rauchentwöhnung
- Impfungen (Pneumokokken, Influenza, COVID-19, Herpes zoster, Pertussis)
- Begleiterkrankungen optimal behandeln
- Lungentransplantation rechtzeitig erwägen
- Über Selbsthilfegruppen informieren
- Psychosoziale Unterstützungsoptionen ausschöpfen
- Neurologische Rehabilitation, da
 - » Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit
 - » Verbesserung der Lebensqualität
 - » Abschwächung der klinischen Symptome
 - » Linderung der psychischen Komorbiditäten
- Langzeit O2 Therapie, Indikation pO2 < 55 mmHg, SO2 < 90%
- Palliativmedizinische Maßnahmen, ggf. Kontakt mit Palliativteam

Lungentransplantation (LuTX)

Frühzeitig an LuTX denken!

Tel. Nr. LuTX Ambulanzen

AKH Wien	01 40400 69070
LKH Natters	050 504 86351
Ordensklinikum Linz Elisabethinen	07676 4204

Wichtige Adressen

- Medikamentendatenbank: www.pneumotox.com
- Liste der ILD Ambulanzen: www.ogp.at/mitglieder
- Selbsthilfegruppe Lungenfibrose Forum Austria: www.lungenfibroseforum.at, Helpline 0664/75502225
- Schulungsvideos www.selpers.com/Lungenfibrose

Impressum

Medieninhaber: Österreichische Gesellschaft für Pneumologie (ÖGP)
 Erstellt von der Expert*innengruppe Interstitielle Lungenerkrankungen und „Orphan Diseases“

E-Mail: ild@ogp.at