

Lungentransplantation (LTX)

Vorstellung LTX Ambulanz wenn
FVC Abfall $\geq 10\%$ in 6 Monaten oder
DLCO Abfall $\geq 15\%$ in 6 Monaten oder
O2 Bedarf in Ruhe / bei Belastung

Tel. Nr. LTX Ambulanzen
AKH Wien 01 40400 69070
LKH Natters 050 504 86351

Wichtige Adressen

Medikamentendatenbank: www.pneumotox.com
Liste der ILE Ambulanzen: www.ogp.at
Selbsthilfegruppe Lungenfibrose Forum Austria:
www.lungenfibroseforum.at, Helpline 0663/06090333

Literatur

- 1 Travis WD et al. An official ATS/ERS statement: update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 188: 733–748
- 2 ATS/ERS international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165:277–304.
- 3 Raghu G et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018 Sep 1;198(5):e44–e68
- 4 Sennekamp J, Müller-Wening D, Amthor M et al. Empfehlungen zur Diagnostik der exogen-allergischen Alveolitis. *Allergologie* 2006; 11: 431±438
- 5 Harold R. Collard et al. Acute Exacerbation of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An International Working Group Report. *Am J Respir Crit Care Med* Vol 194, Iss 3, pp 265–275, Aug 1, 2016
- 6 Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg–Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1094–1100.
- 7 Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA et al The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 33:1101–1107

Therapie ILE

Medikamentöse Therapie

Immunmodulation

Erstlinientherapie

Prednisolon (Aprednisolon®)

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

Zweitlinientherapie

Azathioprin (zB Imurek®)

Vor Beginn Thiopurinmethyltransferase-Aktivität 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. 2000 mg/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 ILEs bzw. Rauchentwöhnung
Impfungen (Pneumokokken, Influenza)
Begleiterkrankungen optimal behandeln
Lungentransplantation rechtzeitig erwägen
Über Selbsthilfegruppen informieren
Psychosoziale Unterstützungsoptionen ausschöpfen
Pneumologische Rehabilitation, da

- Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit
- Verbesserung der Lebensqualität
- Abschwächung der klinischen Symptome
- Linderung der psychischen Komorbiditäten

Langzeit O2 Therapie, Indikation $pO_2 < 55$ mmHg, $SO_2 < 90\%$
Palliativmedizinische Maßnahmen, ggf. Kontakt mit Palliativteam

Eine Empfehlung der



Österreichische Gesellschaft
für Pneumologie
Austrian Society of Pneumology

Interstitielle Lungenerkrankungen

1. Auflage 2019

Impressum

Medieninhaber: Österreichische Gesellschaft für Pneumologie (ÖGP)
Erstellt vom Arbeitskreis Interstitielle Lungenerkrankungen
Twitter @ogp_ild; E-Mail: ild@ogp.at
Druck: Friedrich Druck

Mit freundlicher Unterstützung:



Interstitielle Lungenerkrankungen (ILE)^{1,2}

Idiopathische Interstitielle Pneumonien (IIP) Chronisch Fibrosierende IIPs Idiopathische Lungenfibrose Nicht spezifische IP	IIP NSIP
Raucher assoziierte IIPs Respirat. Bronchiolitis ILD Desquamative IP	RB ILD DIP
akute/subakute IIPs Kryptogen organisierende Pneumonie Akute IP	COP AIP
seltenere IIPs Lymphozytäre IP Idiopathische pleuropulmonale Fibroelastose Akut fibrinöse und organisierende Pneumonie	LIP IPPFE AFOP

ILE bekannter Ursache Exogen allergische Alveolitis Medikamenteninduziert Autoimmunerkrankungen Pneumokoniosen	EAA
---	-----

Granulomatöse ILE Sarkoidose Infektionen (Mykosen, Mykobakterien) Metalstaub, zB Beryllium
--

Andere ILE Pulmonale Alveolarproteinose Lymphangioliomyomatose Pulm. Langerhans-Zell-Histiozytose	PAP LAM PLCH
---	--------------------

Klassifikation nach Verhalten inkl. Therapie¹

Klinisches Verhalten	Beispiele	Therapieziel	Therapie	Verlaufskontrolle
Reversibel und selbstlimitierend	RB ILD	Ursachen erkennen und beseitigen	Immunmodulation s. dort	Kurzfristig 3-6 Monate Heilung?
Reversibel mit Progressionsrisiko	Zelluläre NSIP manche DIP COP	Remission erreichen, Th optimieren	Immunmodulation	Kurzfristig für Therapieansprechen, langfristig Rezidivabschluss
Stabil, aber persistierend	fibrotische NSIP	Progression verhindern	Immunmodulation	langfristige Verlaufsbeobachtung
Progressiv, nicht reversibel mit Stabilisierungspotenzial	fibrotische NSIP	Stabilisieren	Immunmodulation	langfristige Verlaufsbeobachtung
Progressiv, irreversibel trotz Behandlung	fibrotische NSIP IPF	Progression verlangsamen	NSIP	langfristige Verlaufsbeobachtung
			IPF Antifibrotische Th	langfristige Verlaufsbeobachtung

Diagnose IPF modif. nach 3

IPF Verdacht	Histopathologisches Muster		
	UIP	Wahrscheinlich UIP	Alternativ
HRCT Muster	UIP	IPF	keine IPF
	Wahrscheinlich UIP	IPF	keine IPF
	Unbestimmt	IPF möglich	keine IPF
Alternativ	IPF möglich/ keine IPF	keine IPF	keine IPF

CT Thorax Muster

Wahrscheinliches UIP Muster:

Retikuläres Muster
 Basale (manchmal auch diffuse) und subpleurale Prädominanz.
 Verteilung oft heterogen
 Periphere Traktionsbronchiektasen oder -bronchiolektasen
 Fehlen von Veränderungen, die auf eine andere Diagnose hinweisen

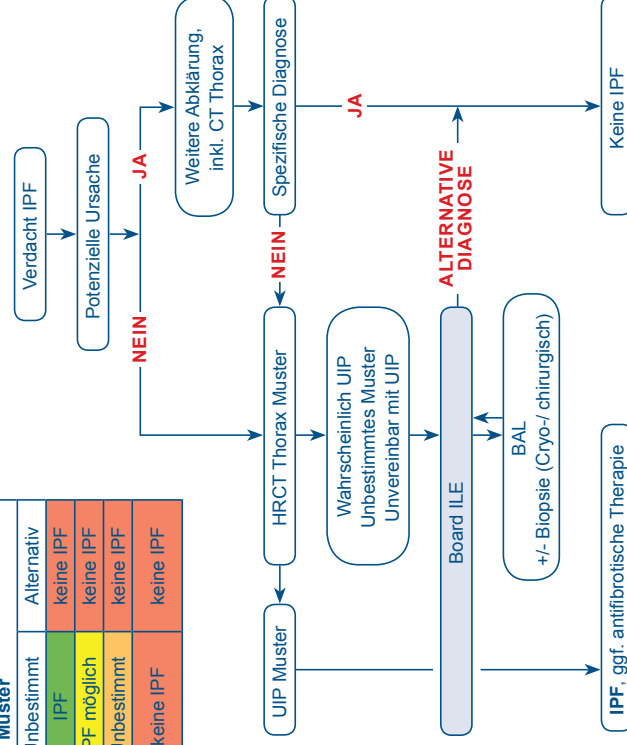
UIP Muster:

Wie das wahrscheinliche UIP Muster + Honeycombing

NSIP:

Milchglasverdichtungen
 Retikuläre Verdichtungen
 Basale Prädominanz mit diffuser oder peripherer Betonung
 Kein oder wenig Honeycombing

Ablaufschema IPF Diagnostik³



Eosin. Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)

Kriterien⁶ (4 von 6)

- Asthma
- Eosinophilie (>10%)
- Mono-, Polyneuropathie
- wechselnde pulmonale Infiltrate
- paranasale Rhinosinopathie
- Extravasculäre Eosinophilie

Diagnose EAA⁴

Kriterien:

Antigenexposition
 Expositions- und/oder zeitabhängige Symptome
 spezifische IgG-Antikörper im Serum
 Sklerosiphonie (Knisterrasseln)
 Röntgenzeichen der EAA, ggf. im HR-CT
 ↓ pO2 in Ruhe und/oder bei Belastung oder DCO ↓

Sind alle 6 Kriterien erfüllt, liegt eine EAA vor.

Fehlt eines der oben genannten Kriterien, so kann

dieses durch eines der folgenden ersetzt werden:

Lymphozytose in der BAL
 mit EAA zu vereinbarenden histopathol. Befund der Lunge
 positiver Karentest
 positiver inhalativer Expositions- oder Provokationstest

Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)

Kriterien⁷ (2 von 4)

- Nasale oder orale Schleimhautentzündung
- Abnormales Röntgenbild
- Urnsediment (Mikrohämaturie, dysmorphe Erythrozyten)
- Biopsie mit granulomatöser Entzündung

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)