

Interstitielle Lungenerkrankungen

1. Auflage 2019

Interstitielle Lungenerkrankungen (ILE)^{1,2}

Idiopathische Interstitielle Pneumonien (IIP)	ILE bekannter Ursache
Chronisch Fibrosierende IIPs Idiopathische Lungenfibrose IPF Nicht spezifische IP NSIP	Exogen allergische Alveolitis EAA Medikamenteninduziert Autoimmunerkrankungen Pneumokoniosen
Raucher assoziierte IIPs Respirat. Bronchiolitis ILD RB ILD Desquamative IP DIP	Granulomatöse ILE Sarkoidose Infektionen (Mykosen, Mykobakterien) Metallstaub, zB Beryllium
akute/subakute IIPs Kryptogen organisierende Pneumonie COP Akute IP AIP	Andere ILE Pulmonale Alveolarproteinose PAP Lymphangioloio-myomatose LAM Pulm. Langerhans-Zell-Histiozytose PLCH
seltene IIPs Lymphozytäre IP LIP Idiopathische pleuropulmonale Fibroelastose IPPFE Akut fibrinöse und organisierende Pneumonie AFOP	

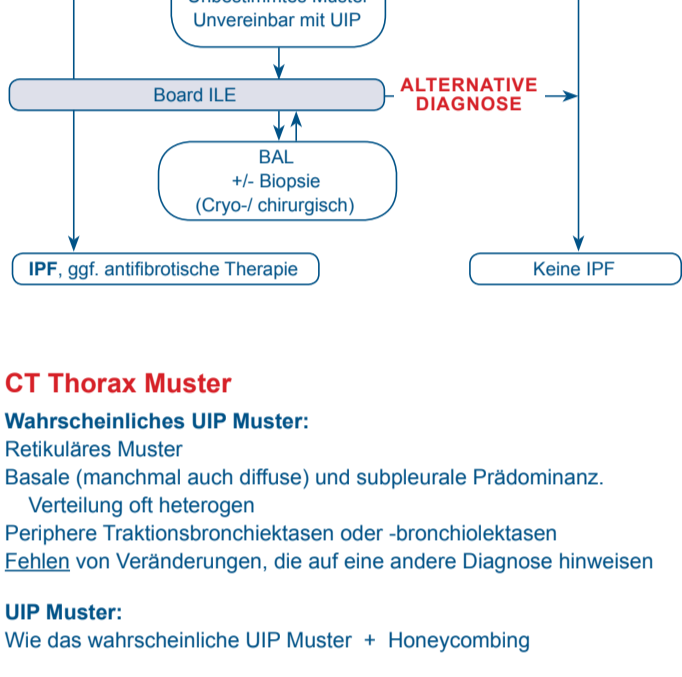
Klassifikation nach Verhalten inkl. Therapie¹

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 Rezidiv-ausschluss
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 Immunmodulation IPF Antifibrotische Th	langfristige Verlaufsbeobachtung

Diagnose IPF modif. nach 3

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

Ablaufschema IPF Diagnostik³



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

Eosin. Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)

- Kriterien⁶ (4 von 6)**
- Asthma
 - Eosinophilie (>10%)
 - Mono-, Polyneuropathie
 - wechselnde pulmonale Infiltrate
 - paranasale Rhinosinopathie
 - Extravaskuläre Eosinophilie

Diagnose EAA⁴

- Kriterien:**
 Antigenexposition
 Expositionen- 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 Karenztest
 positiver inhalativer Expositions- oder Provokationstest

Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)

- Kriterien⁷ (2 von 4)**
- Nasale oder orale Schleimhautentzündung
 - Abnormales Röntgenbild
 - Urinsediment (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)

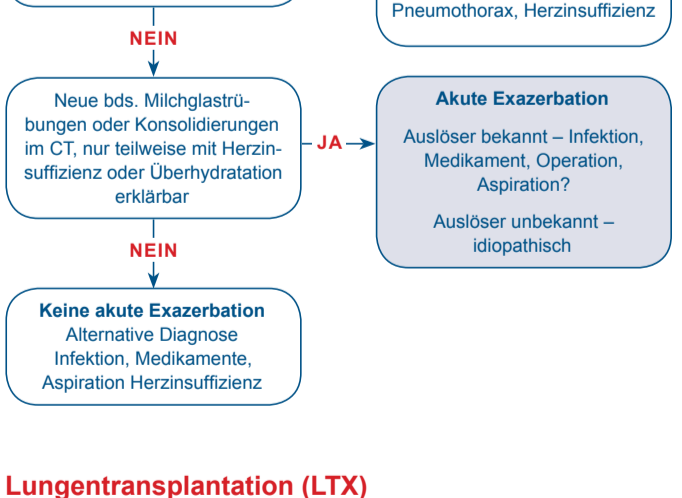
Therapie ILE

- 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 pO₂ < 55 mmHg, SO₂ < 90%
- Palliativmedizinische Maßnahmen, ggf. Kontakt mit Palliativteam

Diagnose Akute Exazerbation⁵



Lungentransplantation (LTX)

- Vorstellung LTX Ambulanz wenn**
 FVC Abfall ≥ 10% in 6 Monaten oder
 DLCO Abfall ≥ 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

- 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
- ATS/ERS international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias Am J Respir Crit Care Med 2002; 165:277-304.
- 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
- Sennekamp J, Müller-Wening D, Amthor M et al. Empfehlungen zur Diagnostik der exogen-allergischen Alveolitis. Allergologie 2006; 11: 431-438
- 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
- 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.
- 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

Impressum

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

Mit freundlicher Unterstützung:

