

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 ILD Ambulanzen: www.ogp.at

Selbsthilfegruppe Lungenfibrose Forum Austria:

www.lungenfibroseforum.at, Helpline 0664/75502225

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 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; 198:44–68
- 3 Behr J et al. S2K-Leitlinie zur Diagnostik der idiopathischen Lungenfibrose. *Pneumologie* 2020; 74:263–293
- 4 Sennekamp et al. Empfehlungen zur Diagnostik der exogen–allergischen Alveolitis. *Allergologie* 2006; 29:431–438
- 5 Harold R et al. Acute Exacerbation of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An International Working Group Report. *Am J Respir Crit Care Med* 2016; 194:265–275
- 6 Masi AT 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 et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1101–1107

Therapie ILD

Medikamentöse Therapie

Immunsuppression

Erstlinientherapie

Prednisolon (Aprednisolon®)

Beginn üblicherweise mit 0,5-1 mg/kg/d

Dosisreduktion und Therapiedauer unterschiedlich, je nach ILD & 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 ILDs 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

Interstitielle Lungenerkrankungen

2. aktualisierte Auflage 2021

Impressum

Medieninhaber: Österreichische Gesellschaft für Pneumologie (ÖGP)

Erstellt vom Arbeitskreis Interstitielle Lungenerkrankungen

Twitter @ogp_ild; E-Mail: ild@ogp.at

Druck: Friedrich Druck

Interstitielle Lungenerkrankungen (ILD)^{1,2}

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

ILD bekannter Ursache	EAA
Exogen allergische Alveolitis	EAA
Medikamenteninduziert	
Autoimmunerkrankungen	
Pneumokoniosen	

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

Andere ILD	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 IPF Antifibrotische Th	langfristige Verlaufsbeobachtung

Diagnose IPF modif. nach 2

HRCT Muster	Histopathologisches Muster		
	UIP	Wahrscheinlich UIP	Unbestimmt
Wahrscheinlich UIP	IPF	IPF	keine IPF
Unbestimmt	IPF möglich	IPF möglich	keine IPF
Andere	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

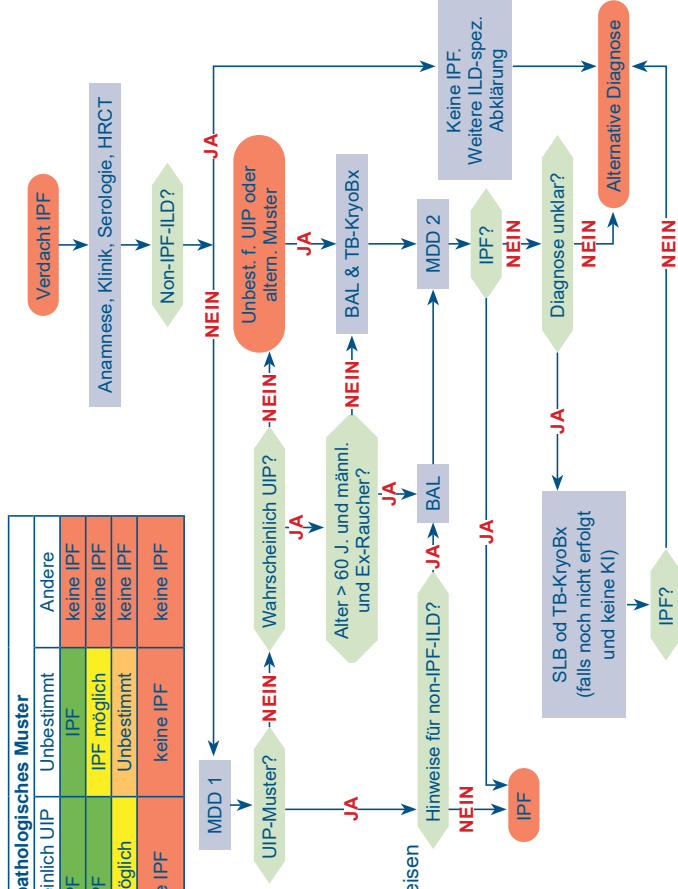
UIP Muster:

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)