



Interstitielle Lungenerkrankungen

2. aktualisierte Auflage 2021

Interstitielle Lungenerkrankungen (ILD)^{1,2}

Idiopathische Interstitielle Pneumonien (IIP)	ILD 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	GranulomatöseILD Sarkoidose Infektionen (Mykosen, Mykobakterien) Metallstaub, zB Beryllium
akute/subakute IIPs Kryptogen organisierende Pneumonie Akute IP COP AIP	AndereILD Pulmonale Alveolarproteinose PAP Lymphangioleiomatose LAM Pulm. Langerhans-Zell-Histiozytose PLCH
seltene IIPs Lymphozytäre IP LIP Idiopathische pleuropulmonale Fibroelastose IPPFE Akut fibrinöse und organisierende Pneumonie AFOP	

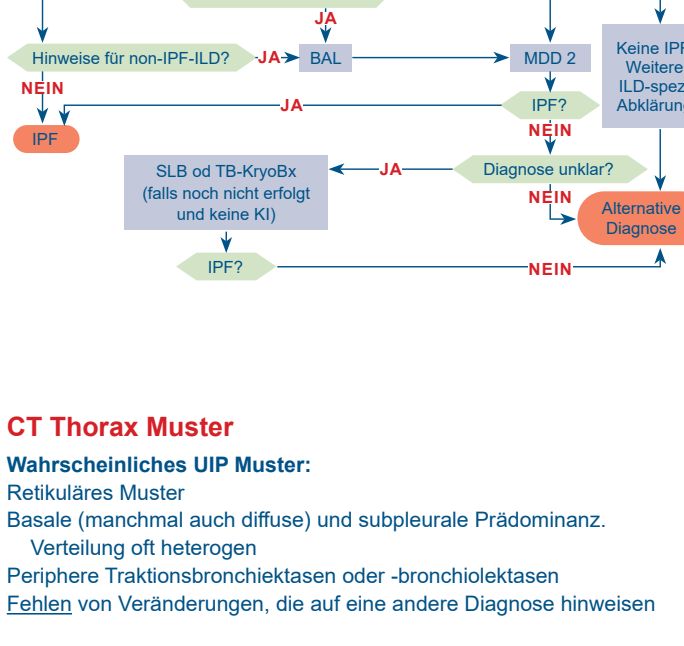
Klassifikation nach Verhalten inkl. Therapie¹

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 2

IPF Verdacht	HRCT Muster	Histopathologisches Muster			
		UIP	Wahrscheinlich UIP	Unbestimmt	Andere
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
Andere	Andere	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
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
- Urinsediment (Mikrohämaturie, dysmorphe Erythrozyten)
- Biopsie mit granulomatöser Entzündung

Diff. Diagnose pulmonaler Granulome

Infektionen:

- Viren – Masern
- Bakterien – Mykobakterien, Brucellose, Chlamydien...
- Pilze – Aspergilliose, 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)

TherapieILD

Medikamentöse Therapie

Immunsuppression

Erstlinientherapie

Prednisolon (Aprednisolon®)

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

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 allenILDs 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 derILD Ambulanzen: www.ogp.at
Selbsthilfegruppe Lungenfibrose Forum Austria:
www.lungenfibroseforum.at, Helpline 0664/75502225

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
- 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
- Behr J et al. S2K-Leitlinie zur Diagnostik der idiopathischen Lungenfibrose. Pneumologie 2020; 74:263-293
- Sennekamp et al. Empfehlungen zur Diagnostik der exogen-allergischen Alveolitis. Allergologie 2006; 29:431-438
- 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
- 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.
- Leavitt RY et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum 1990; 33:1101-1107

Impressum

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