

Thieme Case Report

Editorial

Inhalt

3/2013

Pirfenidon

Die idiopathische pulmonale Fibrose (IPF), die eine geschätzte Inzidenz von 3–7 bzw. eine Prävalenz von 14–28 auf 100 000 Patientenjahre hat, gehört noch immer zu den großen medizinischen Herausforderungen der Pneumologie. Häufig wird sie erst spät erkannt, auch weil die klinischen Symptome eine ganze Reihe von Differenzialdiagnosen zulassen und relativ unspezifisch sind. Die Fibrosierung ist bei vielen Patienten dann bereits fortgeschritten, die Lungenfunktion irreversibel eingeschränkt. Entsprechend schlecht ist die Prognose mit 5-Jahres-Überlebensraten zwischen 20 und 40%. Wirksame Behandlungsoptionen, die den unaufhaltsam progredienten Krankheitsverlauf verlangsamen oder gar zu einer Stabilisierung führen könnten, standen bislang nicht zur Verfügung. Versuche mit verschiedensten therapeutischen Ansätzen wie Immunsuppressiva, Immunmodulatoren oder Antikoagulanzen waren wenig bzw. nicht effektiv und sind für die Therapie der idiopathischen Lungenerkrankung nicht zugelassen.

Seit 2011 steht mit Pirfenidon erstmals ein antifibrotischer Wirkstoff zur Verfügung, dessen Wirksamkeit bei leichter bis mittelschwerer IPF in einem umfangreichen Studienprogramm untersucht wurde und der auf der Basis dieser ausführlichen Studien für diese Indikation als bislang einzige Substanz zugelassen ist. Pirfenidon kann nachweislich die Lungenfunktion der Patienten stabilisieren und in der Praxis zu einer klinischen Besserung der Beschwerden führen. Zudem verlängert Pirfenidon das progressionsfreie Überleben.

In den vergangenen eineinhalb Jahren, in denen Pirfenidon für den Einsatz im klinischen Alltag zur Verfügung steht, konnten umfangreiche praktische Erfahrungen gesammelt werden. Die vorliegenden Fallbeispiele stellen eine Auswahl dar, die einen Einblick in die oft komplexe Diagnostik der idiopathischen Lungenfibrose sowie das individuelle Therapie- und Nebenwirkungsmanagement von Pirfenidon gibt. Gleichzeitig sollen sie die Sensibilität für das Krankheitsbild erhöhen, denn je früher die exakte Diagnose gestellt wird, umso mehr profitieren die Patienten von einer Therapie.

Mein Dank gilt den Kollegen, die die Kasuistiken zur Verfügung gestellt haben, sowie der Firma Internune für die freundliche Unterstützung dieser Publikation. Ihnen, liebe Leserinnen und Leser, wünsche ich eine informative Lektüre mit vielen Anregungen, die Ihnen in der täglichen Arbeit mit Ihren Patienten nützlich sein sollen.



Inhalt

2 Impressum

3 Editorial

Priv.-Doz. Dr. Michael Kreuter, Heidelberg

4 Pirfenidon – Bei der idiopathischen Lungenfibrose

Priv.-Doz. Dr. Michael Kreuter, Heidelberg

6 Fall 1: Kombinierte idiopathische pulmonale Fibrose und Lungenemphysem (CPFE)

Priv.-Doz. Dr. Michael Kreuter, Prof. Dr. Philipp Schnabel, Prof. Dr. Claus Peter Heußel, Heidelberg

8 Fall 2: Quälender Reizhusten als typisches Symptom bei idiopathischer Lungenfibrose

Priv.-Doz. Dr. med. Sven Gläser, Greifswald

9 Fall 3: Multimorbider Patient mit IPF und deutlich reduzierter Belastungstoleranz

Priv.-Doz. Dr. med. Sven Gläser, Greifswald

10 Fall 4: Mittelschwere idiopathische Lungenfibrose nach erfolgloser immunsuppressiver Therapie

Dr. med. Dirk Koschel, Coswig

12 Fall 5: Verbesserung der Lungenfunktion bei idiopathischer Lungenfibrose unter Pirfenidon

Dr. med. Andreas Wilke, Berlin

14 Fall 6: 69-jähriger Mann mit Lungenemphysem und gleichzeitiger idiopathischer Lungenfibrose

Dr. med. Lars Hagmeyer, Solingen

*Priv.-Doz. Dr. Michael Kreuter,
Heidelberg*