

Case Report

21/2018

- | | | | |
|---|--|----|---|
| 2 | Impressum | 8 | Fall 3: 58-jähriger Patient mit stabiler IPF seit 8 Jahren |
| 3 | Editorial | 10 | Fall 4: 56-jähriger Patient mit IPF wird erfolgreich lungentransplantiert |
| 4 | Fall 1: 75-jähriger Patient mit IPF-Erstdiagnose | 12 | Fall 5: 73-jährige Patientin mit IPF und schwerer pulmonaler Hypertonie |
| 6 | Fall 2: 55-jährige Patientin mit frühzeitiger IPF-Erstdiagnose | | |

Patientenfälle aus dem Therapiealltag mit Pirfenidon

Die idiopathische pulmonale Fibrose (IPF) ist eine schwerwiegende Lungenerkrankung, die primär bei älteren Erwachsenen auftritt. Sie verläuft chronisch-progredient und führt unbehandelt innerhalb von 2–5 Jahren nach der Diagnosestellung zum Tod [1, 2]. Die Ätiologie ist nach wie vor nicht geklärt, als potenzielle Risikofaktoren gelten Rauchen, genetische und Umwelteinflüsse [4]. Die Leitsymptome, bei denen an eine IPF zu denken ist, sind:

- chronischer, trockener Husten und zunehmende Belastungsdyspnoe [4]
- auskultatorisches Knisterrasseln, sog. Sklerosiphonie (Hör-Beispiele unter <https://diagnoseipf.de/hearipf/auskultation-ipf/>) [5]
- Trommelschlegelfinger [4].

Die Diagnose der IPF ist eine Herausforderung und sollte idealerweise in einem multidisziplinären Board („ILD Board“) gestellt werden. Durchschnittlich vergehen zwischen den ersten Beschwerden und der Vorstellung in einem spezialisierten Zentrum 2,2 Jahre. Die späte Diagnosestellung geht mit einer Erhöhung der Sterblichkeit einher [6]. Nach der 2017 aktualisierten deutschen IPF-Leitlinie sollte die IPF zeitnah nach Diagnosestellung antifibrotisch behandelt werden [3]. Pirfenidon wurde die höchstmögliche positive Empfehlung zugesprochen (Empfehlungsgrad A, Evidenzgrad 1-a) [3]. Die Datenlage belegt außerdem, dass sich die antifibrotische Therapie über alle untersuchten funktionellen Schweregrade hinweg gleich gut auf die Krankheitsprogression auswirkt [3].

Im vorliegenden Case Report haben wir für Sie Patientenfälle aus Klinik und Praxis zusammengetragen, die im Kontext mit praxisrelevanten Fragestellungen wichtige Ansatzpunkte zum Therapiealltag mit Pirfenidon bieten, wie z. B. Zeitpunkt des Therapiestarts und langfristige Stabilisierung oder „Bridging“ bei Patienten, die für eine Lungentransplantation gelistet wurden. An dieser Stelle möchte ich auch meinen Dank an alle Kollegen aussprechen, die diese Fälle dokumentiert und zur Verfügung gestellt haben.

Literatur

- [1] Ley B et al. Am J Respir Crit Care Med 2011; 183: 431–440
- [2] Raghu G et al. Am J Respir Crit Care Med 2011; 183: 788–824
- [3] Behr J et al. S2k-Leitlinie Idiopathische Lungenfibrose – Update zur medikamentösen Therapie. DOI <https://doi.org/10.1055/s-0043-106160>, Online-Publikation: 2017/Pneumologie
- [4] Behr J et al. Pneumologie 2013; 67: 81–111
- [5] Cottin V, Cordier JF. Eur Respir J 2012; 40: 519–521
- [6] <http://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.201104-0668OC>