

IPF:

Empfehlungen für Hausärztinnen und Hausärzte

Dr. med. M. Funke-Chambour

Hausärzte nehmen bei der Frühdiagnose der IPF und der Betreuung der Patienten eine zentrale Rolle ein. Diese Broschüre fasst die wichtigsten Empfehlungen der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie (SGP) für die Diagnose und Therapie der IPF zusammen [1].

Definition IPF

Die idiopathische Lungenfibrose (idiopathic pulmonary fibrosis oder IPF) ist eine seltene chronische Lungenerkrankung, die insbesondere Männer über 60 Jahre betrifft. Die Prävalenz und Inzidenz sind aufgrund unterschiedlicher Definitionen in der Literatur nicht einheitlich. Die Prävalenz nimmt insbesondere bei über 75-Jährigen zu, wobei genaue Daten für die Schweiz nicht bekannt sind [2].

Die Patienten klagen häufig zunächst über Atemnot bei Anstrengung und trockenen Husten. Der Verlauf ist meist progredient mit zunehmender Symptomatik innerhalb weniger Jahre.

Die Ursachen für IPF sind nicht genau bekannt, es werden aber verschiedene Faktoren für überschüssende Narbenbildung im Lungengewebe verantwortlich gemacht. Es gibt vielfältige Ursachen für eine Lungenfibrose:

- Infektionen
- Strahlenschäden (zum Beispiel im Rahmen einer Krebstherapie)
- Einnahme von Medikamenten
- Einatmen von Asbestfasern oder anderen Stäuben

Bei IPF kann man jedoch keine klare Ursache festlegen. Vermutlich spielen auch genetische Faktoren eine Rolle, ausserdem ist Rauchen ein Risikofaktor für die

SCHWEIZERISCHE GESELLSCHAFT
FÜR **PNEUMOLOGIE**
SOCIÉTÉ SUISSE DE **PNEUMOLOGIE**
SOCIETÀ SVIZZERA DI **PNEUMOLOGIA**



LUNGENLIGA SCHWEIZ
LIGUE **PULMONAIRE** SUISSE
LEGA **POLMONARE** SVIZZERA
LIA **PULMUNARA** SVIZRA



Erkrankung an IPF. Von IPF sind aus unbekanntem Gründen grundsätzlich häufiger Männer betroffen als Frauen.

Trotz unterschiedlicher Verläufe ist die Überlebenszeit nach Diagnosestellung recht kurz und kann der einer Tumorerkrankung gleichen. Neue Medikamente, die den Verlauf der Erkrankung beeinflussen, sind in der Schweiz zugelassen und erhältlich. Obwohl nationale und internationale Empfehlungen bestehen, bleiben viele Fragen unbeantwortet.

Die Arbeitsgruppe für interstitielle und seltene Lungenerkrankungen der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie (SGP) hat daher beschlossen, im Rahmen einer Expertengruppe Empfehlungen für die Diagnose und Behandlung der IPF zu verfassen. Diese werden nachfolgend zusammengefasst dargestellt.

Symptome

In der Regel werden Patienten vorstellig, die zunehmend unter Atemnot bei Anstrengung und im weiteren Verlauf auch in Ruhephasen leiden. Hinzu kommt oftmals ein trockener Reizhusten, der schlecht auf herkömmliche Therapien anspricht.

Die Kriterien der Diagnose

Klinischer Status

Je nach Stadium der Erkrankung können Zeichen eines chronischen Sauerstoffmangels erkennbar sein (Zyanose). In

Unspezifische Symptome

Anstrengungsatemnot

Trockener Husten

Klinischer Status

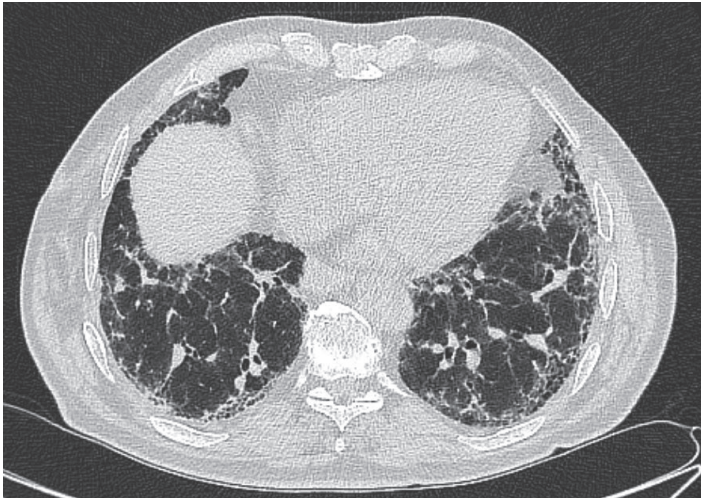
Ggf. Zyanose, Trommelschlegelfinger

Auskultatorisch inspiratorisches Knister-rasseln (Klettverschlussgeräusch)

fortgeschrittenen Stadien lassen sich Trommelschlegelfinger feststellen.

Bei der Lungenauskultation hört man während der Inspiration ein typisches trockenes Rasselgeräusch. Dieses ist insbesondere in den hinteren, basalen Abschnitten wahrzunehmen und unterscheidet sich von den feuchten Rasselgeräuschen des Lungenödems. Es ähnelt dem Öffnungsgeräusch eines Klettverschlusses. Bei dieser klinischen Auffälligkeit sollten weitere Abklärungen folgen.

Auf der Röntgenthoraxaufnahme kann sich eine Volumenminderung der Lunge zeigen. Ausserdem finden sich in den peripheren und basalen Abschnitten typischerweise Anzeichen für eine Fibrose.



CT-Thoraxbild eines Patienten mit IPF und klassischem UIP-Muster

Frühzeitige Verdachtsdiagnose durch den Hausarzt

Wenn sich in der Hausarztpraxis Patienten mit Anstrengungsatemnot und trockenem Husten vorstellen, muss insbesondere bei Männern (aktive oder ehemalige Raucher) über 60 Jahren an IPF gedacht werden. Die Untersuchungen sollten dann diese Differentialdiagnostik berücksichtigen. Sollte sich diese Verdachtsdiagnose bestätigen, ist eine entsprechende Weiterleitung des Patienten erforderlich. Der Hausarzt nimmt somit eine Schlüsselrolle für das frühzeitige Entdecken der IPF ein. Obwohl es aktuell keine kurativen Therapien gibt, ist eine frühe Diagnose wichtig, da so ein Fortschreiten der Erkrankung verhindert wer-

den kann und eine falsche Behandlung vermieden wird.

Weitere Abklärung bei einem Facharzt für Pneumologie

Die weitere Abklärung sollte bei einem Facharzt für Pneumologie erfolgen, da die Diagnose schwierig ist und die Therapie sich wesentlich von der bei anderen Lungenparenchymerkrankungen unterscheidet. Die schweizerischen Empfehlungen zur Diagnose und Therapie der IPF gehen auf spezielle Abklärungsschritte der Pneumologie-Fachärzte ein. Es wird empfohlen, im Rahmen der Lungenfunktionsprüfung zusätzlich zur DLCO- und FVC-Messung eine Bodyplethysmographie durchzuführen. Ausserdem sollte ein

Belastungstest (6-Minuten-Gehtest, Spiroergometrie) durchgeführt werden. Die Laboruntersuchungen erfassen verschiedene Systemerkrankungen. Es wird eine Lungenspiegelung (Bronchoskopie mit bronchoalveolärer Lavage) zur weiteren Abklärung empfohlen. Über die Durchführung einer Biopsie (einschliesslich Kryobiopsie) muss individuell entschieden werden. Es entspricht dem heutigen Goldstandard, dass Diagnose und Therapie im Rahmen einer multidisziplinären Besprechung (multidisciplinary discussion – MDD) eines Zentrums für interstitielle Lungenerkrankungen (englisch: interstitial lung disease) (ILD-Zentrum) diskutiert werden.

Therapieempfehlungen

Aktuell sind 2 Medikamente (mit den Wirkstoffen Pirfenidon und Nintedanib) in der Schweiz zugelassen, die den Verlauf der Erkrankung verlangsamen können. Alle Patienten mit Diagnose IPF sollten bezüglich einer Therapie evaluiert werden. Die Wahl des Medikamentes richtet sich unter anderem nach den Nebenwirkungsprofilen und sollte von einem Pneumologen getroffen werden, der mit den jeweiligen Medikamenten Erfahrung hat. Die Medikamente können einschränkende Nebenwirkungen haben, die oft durch kleinere Dosisanpassungen oder symptomorientierte Bedarfsmedikation

Abklärung beim Spezialisten	
Anamnese	Abklärung Expositionen
Lungenfunktionstest (Bodyplethysmographie mit Diffusionsmessung) und Belastungstest	Beurteilung der funktionellen Einschränkung
Blutuntersuchung	Ausschluss einer Systemerkrankung
CT-Thoraxuntersuchung	Charakteristische Merkmale (UIP-Muster)
Bronchoskopie mit BAL, falls erforderlich Biopsie (bronchoskopische Kryobiopsie oder chirurgische Wedgebiopsie)	Histopathologische Diagnose
Diagnose	Multidisziplinäres Board eines ILD-Zentrums

on erträglich gemacht werden können.

Die schweizerischen Empfehlungen beinhalten eine 3- bis 6-monatige Verlaufskontrolle bei einem ILD-erfahrenen Facharzt. Bei weiterer Verschlechterung unter Therapie kann nicht immer von einem Therapieversagen ausgegangen und ein eventueller Therapieabbruch muss sorgfältig geprüft werden. Therapien, wie z. B. N-Acetylcystein haben momentan keine Bedeutung für die Behandlung von IPF. IPF-Patienten sollten bei Verschlechterung des Zustands oder fehlendem Therapieansprechen im Hinblick auf eine mögliche Transplantation beurteilt werden.

Als allgemeine Massnahmen für die Patienten werden pulmonale Rehabilitation – zur Steigerung der Leistungsfähigkeit und der Lebensqualität durch einen verbesserten Umgang mit der Erkrankung – sowie ggf. Sauerstoffsupplementation empfohlen. Generell wird zu einem Rauchstopp sowie regelmässigen Grippeimpfungen und einer einmaligen Pneumokokkenimpfung geraten.

Nebenerkrankungen treten häufig in Form eines symptomatischen Refluxes auf. Husten und Atemnot sollten ebenfalls symptomatisch behandelt werden, wobei der Husten bei IPF häufig therapieresistent ist und Patienten zu Therapie und Einschluss in laufende Studien in ILD-Zentren überwiesen werden können.

Im Idealfall erfolgt die Patientenbetreu-

ung in enger Zusammenarbeit mit dem Hausarzt, in Koordination mit einer ILD-Spezialpflegefachkraft oder auch mit einer Beraterin oder einem Berater der kantonalen Lungenliga. Die chronisch erkrankten IPF-Patienten werden somit in allen Situationen qualifiziert beraten und betreut.

Besonders gefürchtet: die akute Exazerbation

Die akute Exazerbation ist eine getriggerte (z.B. Infekt) oder ungetriggerte Beschleunigung des Krankheitsprozesses. Bei akuter Verschlechterung oder Exazerbation ist die richtige Therapie schwierig. Oft benötigen die Patienten eine stationäre Behandlung, die idealerweise in einem erfahrenen ILD-Zentrum erfolgt. Häufig wird nach Einführung einer breiten antibiotischen Behandlung ein kurzer Steroidstoss durchgeführt, wobei es hierzu keine kontrollierten wissenschaftlichen Studien gibt und dieser Ansatz daher umstritten ist. Aufgrund der deutlich erhöhten Mortalität bei akuter Exazerbation ist eine schnelle Therapieeinleitung möglicher Triggerfaktoren (z.B. Infekt, Pneumothorax, Lungenembolie) wesentlich. Bei Komplikationen oder schlechtem Verlauf hat sich die invasive mechanische Ventilation als nachteilig erwiesen und sollte daher nur in ausgewählten Fällen erfolgen (z. B. bei geplanter Lungentransplantation), da die Prognose sehr schlecht ist [1].

IPF in der Hausarztpraxis: das Wichtigste in Kürze

Wann muss man an IPF denken?

- Betrifft typischerweise Männer > 60 Jahre
- Chronische Anstrengungsatemnot, Husten
- Bei der Auskultation beidseits basales inspiratorisches Knisterrasseln
- Bei Spirometrie verminderte Vitalkapazität
- Anzeichen für eine Fibrose auf dem Röntgenbild

Diagnosestellung

- HRCT des Thorax
- Lungenfunktionsprüfung
- Lungenspiegelung (BAL, bronchoskopische Biopsie), ggf. Wedgebiopsie
- Diagnosestellung durch MDD Board

Therapie der IPF

- Rauchstopp, Therapie von Komorbiditäten (z. B. symptomatischer Reflux)
- Antifibrotische Therapie
- Sauerstoff falls erforderlich
- Jährliche Grippeimpfung, einmalige Pneumokokkenimpfung
- Ambulante und/oder stationäre pulmonale Rehabilitation
- Rasche Behandlung bei vor allem pulmonalem Infekt
- Individuelle Evaluierung einer Transplantation oder Palliation
- Evaluierung neuerer Therapien im ILD-Zentrum (im Rahmen von klinischen Studien an universitären Zentren und A-Kliniken)

Literatur

1. Funke-Chambour, M., Azzola, A., Adler, D., Barazzone-Argiroffo, C., Benden, C., Boehler, A., et al. (2017). Idiopathic pulmonary fibrosis in Switzerland – Diagnosis and Treatment Position of the Working Group for Interstitial and rare lung diseases of the Swiss Respiratory Society Respiration. 2017;93(5):363–378. 2014;14(3):45–46.
 2. Funke-Chambour, M. & Geiser, T. (2015). Idiopathic pulmonary fibrosis: the turning point is now! Swiss Med Wkly. 2015;145:w14139.
-

Diese Broschüre konnte mit der grosszügigen
Unterstützung von Sponsoren realisiert werden.

Wir danken:



Boehringer
Ingelheim

Schweizerische Gesellschaft für Pneumologie

Peter Merian-Strasse 80
4002 Basel
Tel. 061 686 77 47
info@pneumo.ch
www.pneumo.ch

Lungenliga Schweiz

Chutzenstrasse 10
3007 Bern
Tel. 031 378 20 50
info@lung.ch
www.lungenliga.ch

Die Dienstleistungen der Lungenliga bei IPF

Die Lungenliga engagiert sich in der Prävention und Früherkennung der IPF. Für Betroffene stellt sie eine integrierte Beratung (bio-psycho-sozial) sicher. Sie fördert durch Projekte gezielt die Behandlungsqualität und unterstützt die Forschung auf dem Gebiet der Lungenkrankheiten.

Für Fachpersonen

Vorbereitungskurse zum eidgenössischen Fachausweis «Berater / Beraterin für Atembehinderungen und Tuberkulose»

Weiterbildungskurse wie z. B.:

- Fachtagungen zu long-term oxygen therapy (LTOT)
- Grundwissen über Lungen- und Atemwegserkrankungen
- Ganzkörperplethysmographie
- Palliativpflege

Kurse für MPA zu Atemwegserkrankungen

Elektronische Verordnungsformulare, Richtlinien und andere Grundlagenpapiere

Kostenlose IPF- und Flüssigsauerstoff-Tankstellenbroschüren zum Auflegen in der Arztpraxis und zur Weitergabe an die Patienten

(www.lungenliga.ch/publikationen)

Unterstützung der klinischen und der Grundlagenforschung auf dem Gebiet der Pneumologie mittels eines eigenen **Forschungsfonds**

Für Patientinnen und Patienten

Abgabe, Installation, Instruktion und Wartung von **Sauerstofftherapiegeräten**

Spezifische **Beratung und Betreuung** der Patienten und ihrer Angehörigen, Therapiekontrolle sowie aktive Nachbetreuung. Einige kantonale Lungenligen bieten eine ambulante pulmonale Rehabilitation an.

Förderung der Mobilität von Patienten durch den Betrieb von öffentlich zugänglichen **Flüssigsauerstoff-Tankstellen**

Erholung und spezielle Ferienangebote für Patienten und ihre Angehörigen

Förderung von **Selbsthilfe- und Erfahrungsaustauschgruppen**, Durchführung diverser **Kurse/Veranstaltungen** für Betroffene

Eigene Coaching-Programme zur **Stärkung der Selbstmanagement-Kompetenzen der Patienten**

Psychosoziale Beratung: umfassende Beratung der Patienten sowie ihrer Angehörigen im Umgang mit den Folgen der chronischen Krankheit

Politisches Engagement für die Förderung gesunder Luft

Prävention und Früherkennung mittels Aufklärungskampagnen, Öffentlichkeitsarbeit, Informationsmaterial, Events (z. B. Lungenfunktionsmessungen an Messen etc.)

Rauchstoppangebote (Beratungen und Kurse)