

ILD-Spezialambulanz am Klinikum Klagenfurt am Wörthersee

Frühe Therapieinitiierung bei idiopathischer pulmonaler Fibrose (IPF) ist essenziell

Bereits vor der Zulassung der ersten antifibrotischen Substanz zur Behandlung der idiopathischen pulmonalen Fibrose (IPF) wurde an der Abteilung für Lungenkrankheiten im Klinikum Klagenfurt am Wörthersee eine Ambulanz für interstitielle Lungenerkrankungen (ILD) etabliert. Die Awareness für die IPF ist laut Prim. Dr. Markus Rauter seitdem gestiegen. OA Dr. Thomas Jaritz, der die ILD-Ambulanz leitet, betont, dass eine frühzeitige Therapieinitiierung essenziell ist, um der Progredienz der Erkrankung entgegenzuwirken.

Die ILD-Ambulanz am Klinikum Klagenfurt am Wörthersee wurde 2010 gegründet und ist das einzige ILD-Zentrum in Kärnten. In den ersten Jahren haben OA Dr. Thomas Jaritz und Dr. Ulrich Radda die Patienten betreut, inzwischen ist Dr. Jaritz alleine für alle ILD-Patienten zuständig. Gegenwärtig werden ca. 150 Patienten behandelt, 50 davon haben die Diagnose IPF. „Vor Einführung der antifibrotischen Substanzen konnten wir IPF nicht effektiv therapieren, inzwischen streben wir bei allen Patienten eine medikamentöse Therapie an“, berichtet Jaritz.

Seit der Verfügbarkeit von Substanzen, mit denen die Krankheitsprogression verlangsamt werden kann, wird einer frühzeitigen Therapieinitiierung immer mehr Bedeutung zugemessen.¹ Der frühe Therapiestart ist wichtig, um das gesunde Lungengewebe und die Lungenfunktion möglichst lange zu erhalten. Des Weiteren ist der Verlauf der Erkrankung unvorhersehbar und es kann jederzeit zu akuten Exzerationen kommen, denen durch eine antifibrotische Therapie vorgebeugt werden kann (Abb. 1).^{2,3}

Awareness hat sich gesteigert

Seit die IPF vermehrt im Rahmen medizinischer Fortbildungen und medialer Berichterstattung thematisiert wird, hat sich auch die Awareness für die Erkrankung gesteigert. Zumindest für Kärnten können Dr. Jaritz und Prim. Rauter bestätigen, dass die Kooperation mit den niedergelassenen



T. Jaritz, Klagenfurt M. Rauter, Klagenfurt

senen Lungenfachärzten ausgezeichnet funktioniert. „Wir bekommen wesentlich mehr Patienten mit dem Verdacht auf ILD zugewiesen als noch vor 10 Jahren. Wir haben zwar immer noch Patienten, bei denen die Diagnose früher hätte gestellt werden können, aber insgesamt werden die Patienten zügiger der richtigen Diagnose zugeführt“, konstatiert Rauter. Zudem werden alle zwei Monate auf Initiative des Klinikums Klagenfurt mit der Gruppe der niedergelassenen Kollegen gemeinsame Qualitätschecks durchgeführt. Das bedeutet, es werden Neuerungen, die aktuelle Studienlage, offene Fragen und bei Bedarf Optimierungen des Zuweisungsprozederes besprochen. Darüber hinaus bietet die Abteilung für Lungenkrankheiten regelmäßig eine Bezirksärzterfortbildung für Allgemeinärzte an.

Von der Zuweisung bis zur Therapie

Die Spezialambulanz für ILD ist montags, donnerstags und freitags geöffnet. Die Patienten werden entweder vom niedergelassenen Lungenfacharzt oder von

der allgemeinen Ambulanz zugewiesen. Beim Erstkontakt wird die Anamnese erhoben und es erfolgen ein ausführliches Gespräch über Komorbiditäten und Medikation sowie eine körperliche Untersuchung und ein Lungenfunktionstest. Wenn nicht schon entsprechende Befunde vorhanden sind, werden eine Röntgenuntersuchung und eine hochauflösende Computertomografie (HRCT) sowie bei Bedarf ein Pleuralultraschall durchgeführt. Darüber hinaus werden die Blutgase bestimmt. Bei der Laboruntersuchung werden zusätzlich zum Routinelabor auch sogenannte Rheumafaktoren erhoben, um andere Diagnosen auszuschließen. Falls erforderlich, wird der Patient einer Bronchoskopie unterzogen. Wenn diese zu keiner definitiven Diagnose führt, besteht die Möglichkeit einer Kryobiopsie – sofern der Patient dazu einwilligt und fit genug ist. Gegebenenfalls kann zudem eine Thorakoskopie erfolgen, um eine Stufenbiopsie zu entnehmen.

Im ILD-Board, das sich aus Pulmologen, Radiologen, Pathologen, Thoraxchirurgen und Rheumatologen zusammensetzt, wird monatlich der Status aller ILD-Patienten besprochen. Sobald alle für die Diagnose erforderlichen Befunde vorliegen und der Fall des Patienten im ILD-Board besprochen worden ist, wird der Patient von Dr. Jaritz kontaktiert und erhält zeitnah einen weiteren Ambulanztermin.

Im Rahmen der Befundbesprechung erfolgt eine umfassende Aufklärung des Patienten, es werden Therapiemöglichkeiten diskutiert und es wird auf die Relevanz

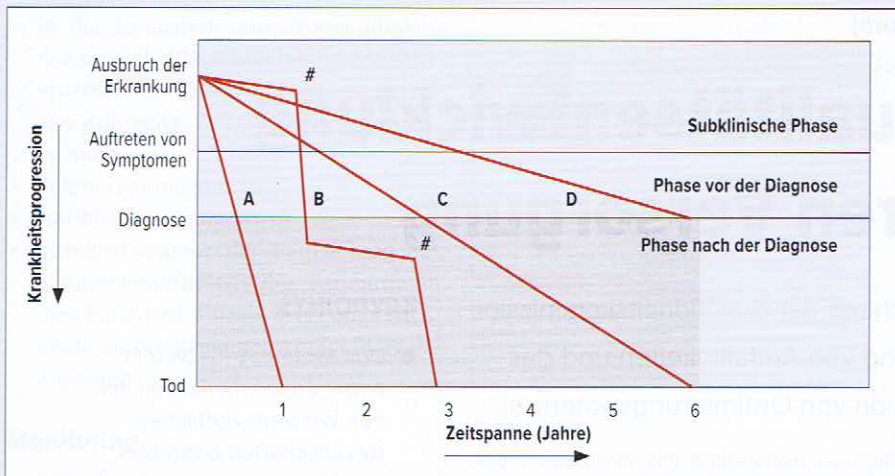


Abb. 1: Der Verlauf der IPF ist unvorhersehbar. Der frühe Therapiestart ist wichtig, um das gesunde Lungengewebe und die Lungenfunktion möglichst lange zu erhalten.²

Die roten Linien zeigen die verschiedenen möglichen Krankheitsverläufe.

- A: schnelle Verschlechterung ohne Therapie
- B: Episoden akuter Verschlechterung
- C: chronisch progressive Verschlechterung ohne Therapie
- D: langsame Verschlechterung ohne Therapie
- # Phasen relativer Stabilität vor einer akuten Verschlechterung

eines Rehabilitationsaufenthaltes hingewiesen. Nach Möglichkeit sollen alle Patienten rehabilitiert werden, die meisten willigen dazu auch ein. Der Zugang zur Reha ist niederschwellig, die meisten Patienten kommen dafür in das Humanomed Zentrum Althofen, wo vor einigen Jahren ein Rehabilitationsschwerpunkt für ILD etabliert worden ist.

Medikamentöse Therapie der IPF

Bei der Diagnose IPF werden die Patienten über die Verfügbarkeit von zwei antifibrotisch wirksamen Substanzen, ihre möglichen Nebenwirkungen (AE) und den Einnahmemodus aufgeklärt. Grundsätzlich geht Nintedanib eher mit gastrointestinalen, Pirfenidon eher mit dermalen AE einher. Diese sind laut Dr. Jaritz mit Dosisreduktionen gut zu behandeln, nur ganz selten muss ein Patient die Therapie aufgrund von AE abbrechen. Die Therapie der gastrointestinalen Nebenwirkungen hängt von ihrer Schwere ab. Bei geringen Symptomen verordnet Dr. Jaritz zuerst Loperamid bei Bedarf, bessern sich die Beschwerden nicht, reduziert er die Nintedanibdosis auf 2x 100mg bis die Beschwerden abgeklungen sind und die Dosis wieder auf 150mg erhöht werden kann. Nur wenn auch dies ohne Erfolg bleibt, wird bei weiterhin starken Durchfällen das Medika-

ment abgesetzt. Begleitend erhält der Patient entsprechende Ernährungsempfehlungen. Ob Pirfenidon oder Nintedanib eingesetzt wird, hängt von den individuellen Komorbiditäten und Präferenzen des Patienten ab. Dennoch erfolgen die Neueinstellungen hauptsächlich auf Nintedanib, da die Patienten davon weniger Tabletten pro Tag einnehmen müssen als von Pirfenidon. Auch wenn die Patienten noch keine Beeinträchtigung durch die verminderte Lungenfunktion spüren, herrscht an der ILD-Ambulanz in Klagenfurt Konsens darüber, dass ein frühzeitiger Therapiebeginn sehr wichtig ist. Die Patienten werden darüber aufgeklärt, dass ohne Therapie das Risiko für eine raschere Progredienz erhöht ist. Insbesondere Patienten, deren Lungenfunktion noch nicht spürbar beeinträchtigt ist, verweigern mangels Einsicht häufig die Therapie. Sie werden dann engmaschig kontrolliert. In einer rezenten Analyse wurde bestätigt, dass besonders Patienten mit einer gut erhaltenen Lungenfunktion (forcierte Vitalkapazität [FVC] >90%) von der antifibrotischen Therapie profitieren.⁴

Weiteres Monitoring

Die Kontrollen finden in der ersten Zeit nach Diagnosestellung in der ILD-Ambulanz statt, vor allem wegen des AE-Managements und allfälliger damit verbundener

Dosismodifikationen. Die erste Nachkontrolle ist einen Monat nach Therapiestart vorgesehen, die weiteren Kontrollen erfolgen in dreimonatlichen Abständen. Wenn die Compliance eines Patienten als gut eingeschätzt wird und/oder der Patient weit vom Krankenhaus entfernt wohnt, werden die Nachkontrollen langfristig vom niedergelassenen Lungenfacharzt durchgeführt. Dieser schickt die Befunde je nach Bedarf halbjährlich oder jährlich zur ILD-Ambulanz nach Klagenfurt.

In Zukunft ist auch eine Teilnahme des Zentrums am Register der Austrian Lung Fibrosis Association (ALFA) geplant, das von Prim. Dr. Peter Errhalt, klinische Abteilung für Pneumologie, Universitätsklinikum Krems, initiiert worden ist.

Eigene Lungentransplantambulanz

Für bestimmte Patienten, deren Krankheit sich trotz Therapie verschlechtert, besteht die Möglichkeit einer Lungentransplantation (LUTX). Am Klinikum Klagenfurt am Wörthersee gibt es eine eigene Spezialambulanz für Lungentransplantationen, die diese Patienten betreut. Dort werden alle für die LUTX erforderlichen Voruntersuchungen durchgeführt. Die Transplantation erfolgt dann an der klinischen Abteilung für Thoraxchirurgie der Medizinischen Universität (MedUni) Wien. Zwischen der klinischen Abteilung für Thoraxchirurgie der MedUni Wien und der Abteilung für Lungenkrankheiten des Klinikums Klagenfurt besteht zudem eine umfassende Kooperation, die auch Trainings und Hospitanzen von Kollegen aus Klagenfurt an der MedUni Wien umfasst. So ist sichergestellt, dass Vor- und Nachsorgeuntersuchungen in Klagenfurt durchgeführt werden können.

Bericht:
Mag. Dr. Anita Schreiberhuber

Literatur:

1 Molina-Molina M et al.: Expert Rev Respir Med 2018; 12: 537-539 2 Cottin V, Richeldi L.: Eur Respir Rev 2014; 23: 106-110 3 Ley B et al.: Respir Crit Care Med 2011; 183: 431-440 4 Kolb M et al.: Thorax 2017; 72: 340-346

Entgeltliche Einschaltung
Mit freundlicher Unterstützung durch
die Boehringer Ingelheim RCV GmbH & Co KG
Fachkurzinformation siehe Seite 38 | AT/OFE/0319/PC-AT-100548