

Ergänzende Maßnahmen

Allgemeine erläuternde und pflegerische Maßnahmen sind besonders bei Lungenfibrose-Patienten notwendig und hilfreich (Tab.2).

kurzgefasst: Aktuelle medikamentöse Behandlungsempfehlung ist eine Kortisontherapie in Kombination mit Azathioprin für zunächst ein halbes Jahr und bei Erfolg Therapiefortführung. Bei Zustandsverschlechterung ist eine alternative zytotoxische oder eine Behandlung mit neueren antifibrotisch wirksamen Substanzen zu erwägen.

Fazit

Insgesamt ist die Evidenz-basierte Datenlage zu einer rationalen Therapie der idiopathischen Lungenfibrose unzureichend. Wegen der Seltenheit dieses Krankheitsbildes ist auch in absehbarer Zeit von einer Änderung dieser Situation nicht auszugehen. Allerdings empfiehlt die Mehrzahl der Experten heute im Gegensatz zu der bisherigen Auffassung, dass dieses Krankheitsbild möglichst von Beginn an in kombinierter Form mit Kortikosteroiden und Azathioprin behandelt werden sollte. Zahlreiche neue, antifibrotisch wirkende Substanzen werden in naher Zukunft hoffentlich auch klinisch verfügbar sein, sodass möglicherweise in Zukunft bessere Behandlungsergebnisse erzielt werden können.

Literatur

- 1 American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis and treatment. Am J Respir Crit Care Med 2000; 161: 646-664
- 2 Freudenberger T, Raghu G. Idiopathic pulmonary fibrosis. In: Olivieri D, du Bois RM (edit.). Eur Respir Mon 2000; 14: 79-95
- 3 Mapel DW, Samet JM, Coultas DB. Corticosteroids and the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Chest 1976; 69: 43-47
- 4 Stack BH, Grant IW, Irvine WJ et al. Idiopathic diffuse interstitial lung disease: A review of 42 cases. Am Rev Respir Dis 1965; 92: 939-948
- 5 Carrington CB, Gaensler EA, Coutu RE, Fitzgerald MX, Gupta RG. Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. N Engl J Med 1978; 298: 801-809
- 6 Cegla UH. Treatment of idiopathic fibrosing alveolitis: Therapeutic experiences with azathioprine-prednisolone and p-penicillamine-prednisolone combination therapy. Schweiz Med Wschr 1977; 107: 185
- 7 Raghu GW, Depaso J, Cain K, Hammar SP, Wetzel CE, Dreis DF, Hutchinson J, Pardee NE, Winterbauer RH. Azathioprine combined with prednisone in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: A prospective double-blind randomized placebo-controlled clinical trial. Am Rev Respir Dis 1991; 144: 291-296
- 8 Douglas WW, Ryu JH, Swensen SJ, Offord KP, Schroeder DR, Caron GM, DeRemee RA and Members of the Lung Study Group. Colchicine versus prednisone in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med 1998; 158: 220-225
- 9 Mason RJ, Schwarze MJ, Hunninghake GW, Musson RA. Pharmacological therapy for idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160: 1771-1777
- 10 Behr J, Maier K, Degenkolb B, Krombach F, Vogelmeier C. Antioxidative and clinical effects of high-dose N-acetylcysteine in fibrosing alveolitis. Am J Respir Crit Care Med 1997; 156: 1897-1901

Korrespondenz

Prof. Dr. H. Lode
Pneumologie I, Zentralklinik Emil von Behring
Department Heckeshorn
Zum Heckeshorn 33
14109 Berlin
E-Mail: haloheck@zedat.fu-berlin.de

Idiopathische Lungenfibrose – Teil 3: Der konkrete Fall

Anamnese: Ein 71-jähriger Patient wurde vom Hausarzt wegen persistierender Pneumonie zugewiesen. Unter wechselnder antibiotischer Therapie kam es zu einer **Progredienz der Belastungsdyspnoe** und des **trockenen Hustens**. Der Patient hatte in den letzten 3 Monaten 7 kg Gewicht verloren. Aus der früheren Anamnese waren eine koronare Herzkrankheit, Bluthochdruck, ein Schlaganfall und ein Arteria-carotis-interna-Bypass zu eruiieren. Der Patient war Exraucher (30 Packungsjahre) und seit 13 Jahren Rentner. Beruflich war er in Logistik und Einkauf tätig gewesen, Belastungen durch weitere inhalative Noxen bestanden nicht. Die Medikation bei Aufnahme bestand aus ASS 100 und Amlodipin.

Untersuchungen: **Auskultatorisch** bestanden seitengleiches Vesikulärratmen und beiderseits basales Knistern. Die Atemfrequenz lag bei 21 pro Minute. Das **Thorax-Röntgenbild** zeigte eine peripher und in den Untergeschossen betonte feinnetzige und teilweise kleinvabige interstitielle Zeichnungsmehrung (vergleichbar der Abb. 1 des Beitrages zur Diagnostik, s. S. 396). Im **hochauflösenden CT** fand sich subpleu-

ral und in den Untergeschossen betont eine feinnetzige Zeichnung (vergleichbar der Abb. 2 des Beitrages zur Diagnostik). Die **Lungenfunktionsprüfung** zeigte eine restriktive Ventilationsstörung, die totale Lungenkapazität war auf 72% des Normwertes, der **Gastransferfaktor** (Verhältnis DCLO/VA) auf 58% reduziert. In der **Ruhe-Blutgasanalyse** lag bei einem Sauerstoffpartialdruck von 60 mmHg eine respiratorische Partialinsuffizienz vor. In der **Spiroergometrie** fiel der Sauerstoffpartialdruck um 15 mmHg, die bereits in Ruhe erhöhte arterioalveoläre Sauerstoffdifferenz von 38 mmHg stieg auf 61 mmHg unter maximaler Belastung, die Belastung wurde wegen Dyspnoe abgebrochen. Die **klinisch-chemischen Untersuchungen** (Rheumafaktor, präzipitierende Antikörper, ANA, ANCA, ACE) waren unauffällig. In der **bronchialveolären Lavage** fanden sich 24% Granulozyten, 6% Lymphozyten und 70% Makrophagen. Bei der **Bronchoskopie** zeigte sich endobronchial ein unauffälliger Befund, die **transbronchiale periphere Biopsie** war nicht richtungweisend. Die mittels minimalinvasiver Thoraxchirurgie durchgeführte **Keilexzision** im linken Ober- und Unterebenen zeigte **histologisch** eine deut-

lich ausgebildete interstitielle Lungenfibrose (UIP) in beiden Exzisaten.

Therapie und Verlauf: Eine Therapie mit **Prednisolon** (0,5 mg/kg) und **Azathioprin** in ansteigender Dosierung (bis 2 mg/kg) wurde eingeleitet. Die Verlaufskontrolle nach 3 Monaten zeigte eine gute Therapieverträglichkeit, jedoch keine radiologische oder lungenfunktionelle Veränderung. Die Therapie wurde zunächst fortgesetzt. Bei der Verlaufskontrolle nach 6 Monaten hatte die Belastungsdyspnoe zugenommen. Die restriktive Ventilationsstörung war zwar unverändert, der Gastransfer jedoch zunehmend eingeschränkt. Das medikamentöse Therapieregime wurde daher jetzt auf **Prednison** und **Cyclophosphamid** umgestellt.

Prognose: Bei einem jüngeren Patienten wäre auch die Aufnahme auf eine Lungentransplantationsliste zu erwägen. Aufgrund des **bisherigen Therapieverlaufes** und des **Patientenalters** ist insgesamt von einer eher schlechten Prognose auszugehen.

Prof. Dr. H. Lode, Dr. R. Erbes, Berlin