Akut exazerbierte IPF: weltweiter Wunsch nach harmonisierten Leitlinien

Kreuter M et al. Acute exacerbation of idiopathic pumonary fibrosis: International survey and call for harmonisation. Eur Respir J 2020; doi:10.1183/13993003.0176-2019

Die mittlere Überlebenszeit der idiopathischen Lungenfibrose (IPF) beträgt nur 2 – 5 Jahre. Akute Exazerbationen stellen dabei die häufigste Todesursache dar. Die Studie zeigt basierend auf Expertenmeinungen die globale Variabilität hinsichtlich Prävention, Diagnostik und Behandlungen der akut exazerbierten IPF (AE-IPF).

Die Untersuchung entstand am Zentrum für interstitielle und seltene Lungenkrankheiten der Universität Heidelberg. Die Experten identifizierten zunächst weltweit Lungenfachärzte mit einem besonderen Interesse auf diesem Gebiet. Pneumologen auf allen Kontinenten erhielten die Einladung, ihre Meinungen und ihr Vorgehen bei AE-IPF mitzuteilen. 509 Spezialisten aus 66 Ländern folgten der Möglichkeit, einen Ankreuzfragebogen mit 20 Items zu beantworten. 42,6 % kamen aus Europa, 26,7 % aus Asien, 11,2 % aus Nordamerika, 9,8 % aus Südamerika, 4,9 % aus Australien/Neuseeland und 1 % aus Afrika. Zwei Drittel der Teilnehmer arbeiteten in auf interstitielle Lungenkrankheiten spezialisierten Abteilungen. Die Mortalität der AE-IPF schätzten 56,6 % auf ≥ 50 % ein.

Hinsichtlich der Diagnostik bei AE-IPF bestanden große Übereinstimmungen. Hochauflösende Dünnschicht-CT erfolgten oft, wobei sie mit 91 % am häufigsten in Asien und seltener in Europa (67 %) stattfanden. Mehrheitlich erfolgten Echokardiografien und Bestimmungen von NT-pro-BNP/BNP, D-Dimeren und Troponin. Der Serumbiomarker KL-6 wurde überwiegend in Asien untersucht. Während 85 % der Ärzte Sputum mikrobiologisch untersuchen ließen, erfolgten bronchoalveoläre Lavagen überwiegend (70,5 %), wenn der begründete Verdacht auf eine Infektion bestand. Oft untersuchte spezifische Pathogene waren Influenzaviren, atypische Bakterien und Pneumocystis jiroveci.

Bei der Behandlung der akuten Exazerbation bevorzugten 63 % eine 3-tägige, hochdosierte Kortikosteroidgabe (500 – 1000 mg Methylprednisolon) mit einem anschließenden, langsamen Ausschleichen. Andere Immunsuppressiva wurden selten genutzt. Mehr als jeder 2. Arzt (56 %) setzte Breitspektrumantibiotika ein. 23 % verordneten diese nur bei bestätigten Infektionen. Die Einleitung einer nicht vorbestehenden antifibrotischen Therapie in der akuten Exazerbation empfahlen 67 % und lehnten 33 % ab. 95 % meinten, eine maschinelle Beatmung müsse allen Erkrankten offenstehen, und 45 % sahen diese nur als Bridging bis zu einer Lungentransplantation indiziert. Bei den Präventionsstrategien standen Impfungen, die antifibrotische Therapie und spezielle Rehabilitationsmaßnahmen ganz im Vordergrund.

Die Autoren verweisen auf die regional unterschiedlich frequente Teilnahme an der Studie, insbesondere im Hinblick auf Afrika. Sie betonen, dass der internationale, subjektive bzw. institutionelle Umgang mit AE-IPF abgefragt wurde. Zuverlässige Informationen zu Inzidenzen und Ergebnissen in den einzelnen Ländern lagen nicht vor.

FAZIT

Die Studie zeigte Gemeinsamkeiten, aber auch Unterschiede im Management der AE-IPF. Die größten Übereinstimmungen bestanden bei dem Wunsch nach mehr Forschung zur Therapie (86 %) und Pathophysiologie (83 %). 79 % wünschten sich eine Vereinheitlichung der Leitlinien und zwei Drittel eine bessere Ausbildung der Ärzte und erweiterte Schulung der Betroffenen. 60 % sprachen sich für die Zusammenarbeit verschiedener Spezialisten und 58 % für multidisziplinäre Teams aus.

Dr. med. Susanne Krome, Melle

Dieses Dokument wurde zum persönlichen Gebrauch heruntergeladen. Vervielfältigung nur mit Zustimmung des Verlages.