

IPF/PPF – Sarkoidose-Husten



Prof. Michael Kreuter

IPF-Diagnose basierend auf Basis der Muster im HRCT und der Biopsie

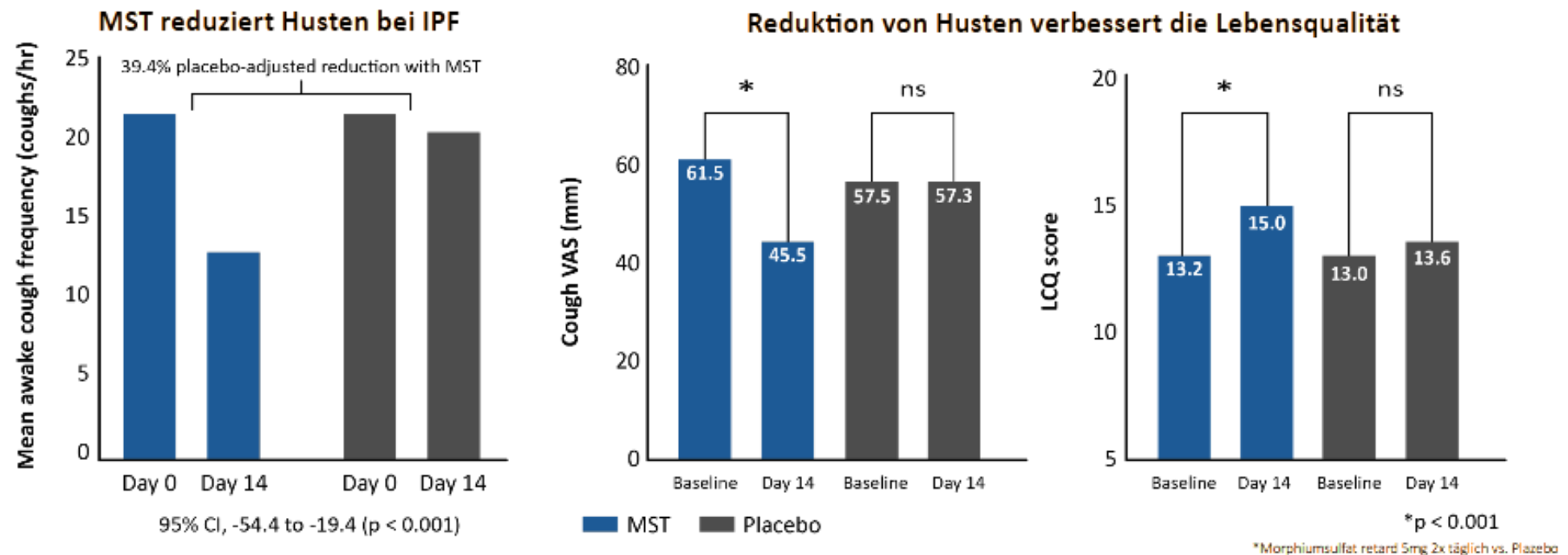
IPF vermutet		Histopathologie Muster			
		UIP	UIP wahrscheinlich	Unsicher für UIP oder keine Biopsie	Alternative Diagnose
HRCT Muster	UIP	IPF	IPF	IPF	Keine IPF Dx
	UIP wahrscheinlich	IPF	IPF	IPF (wahrscheinlich)	Keine IPF Dx
	unsicher	IPF	IPF (wahrscheinlich)	unsicher	Keine IPF Dx
	Alternative Diagnose	IPF (wahrscheinlich)	unsicher	Keine IPF Dx	Keine IPF Dx

IPF ist eine wahrscheinliche Diagnose wenn moderate bis schwere Traktionsbronchiektasen und/oder Bronchiolektasen (definiert als milde Traktionsbronchiektasen und/oder Bronchiolektasen in vier oder mehr Lappen, inklusive der Lingula als Lappen, oder moderate bis schwere Traktionsbronchiektasen in zwei oder mehr Lappen) in einem Mann >50 Jahre oder in einer Frau >60 Jahre alt.

HRCT: high resolution computed tomography, IPF: Idiopathic pulmonary fibrosis; UIP: usual interstitial pneumonia

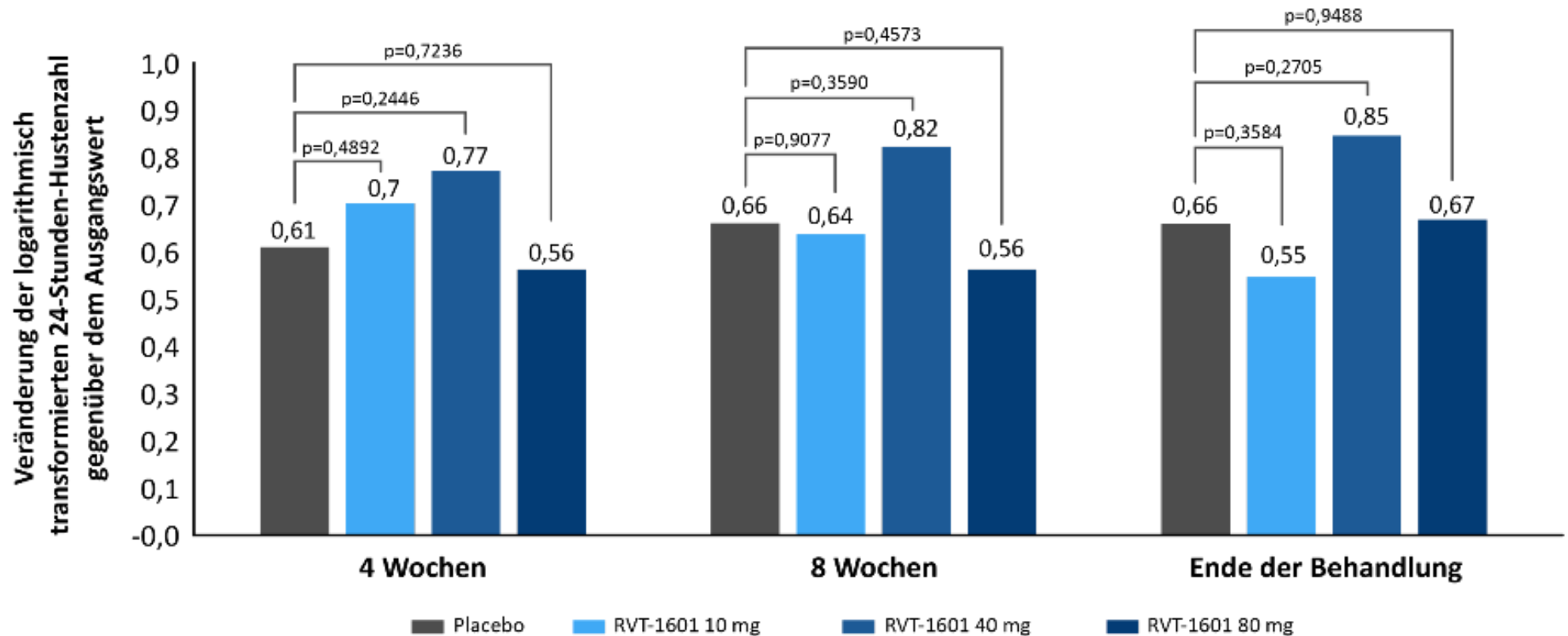
PAciFy Cough Trial: Morphinsulfat (MST*) für die Behandlung von Husten bei IPF

Primärer Endpunkt: % Veränderung der täglichen Hustenfrequenz zum Ausgangspunkt, analysiert durch objektives, digitales Hustenmonitoring nach 14 Tagen Behandlung.



Schlussfolgerung: niedrig dosiertes MST ist effektiv gegen Husten und zeigte keine schweren unerwünschten Effekte

Vernebeltes Cromoglycinsäurepräparat RVT-1601 reduziert nicht die Hustenfrequenz bei IPF



Definition der PPF

In einem Patienten mit einer interstitieller Lungenerkrankung mit bekannter oder unbekannter Ursache, außer IPF, mit radiologischer Evidenz von Pulmonaler Fibrose, ist die PPF definiert durch das Auftreten von mindestens zwei der folgenden drei Kriterien innerhalb des letzten Jahres ohne alternative Erklärung*:

1. Verschlechterung der respiratorischen Symptome

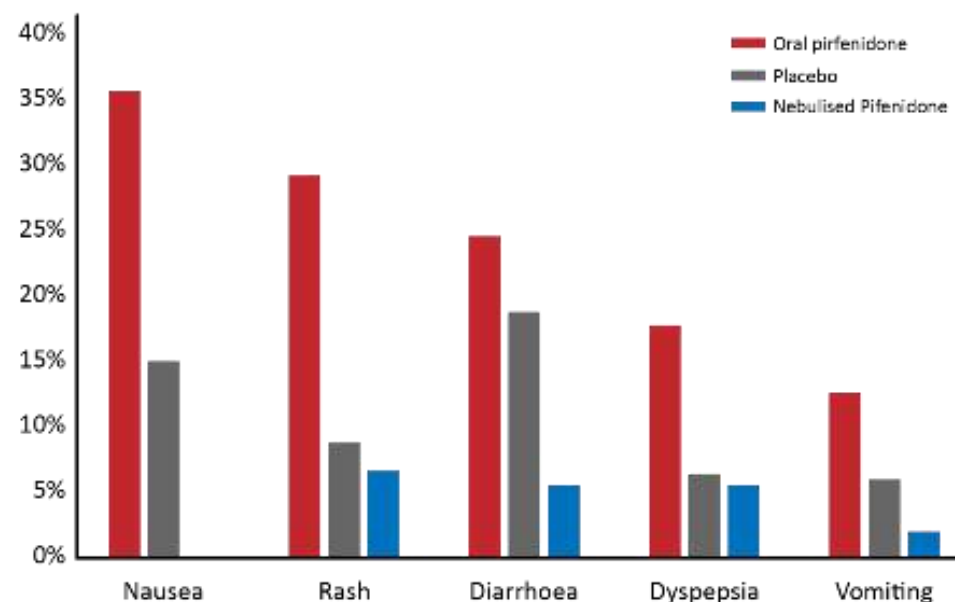
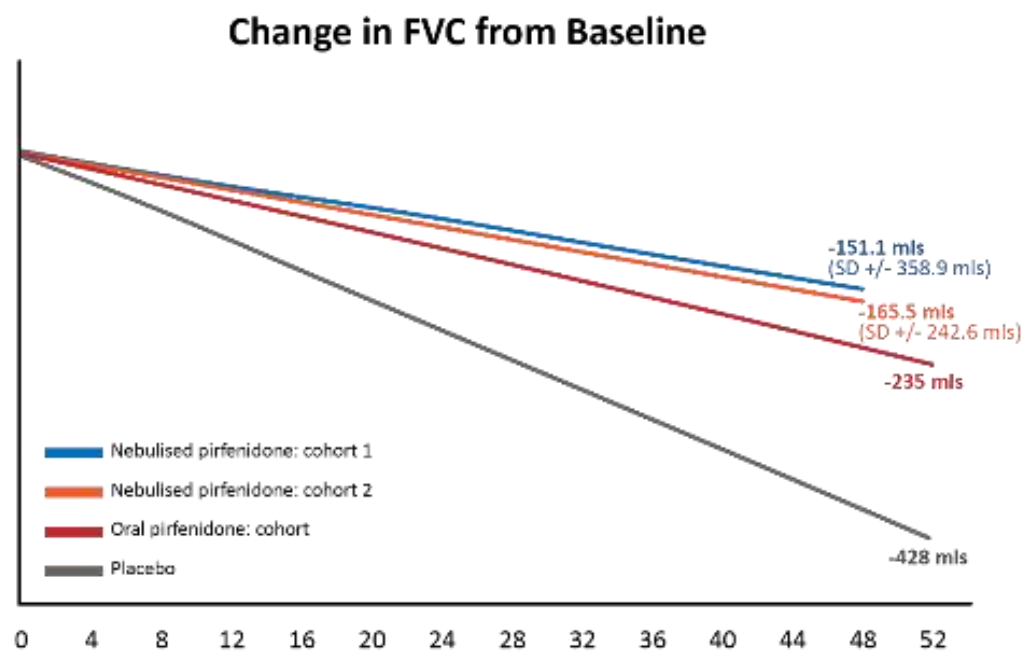
2. Physiologische Evidenz der Krankheitsprogression (einer der beiden folgenden Punkte):
a. Absoluter Verlust an FVC $\geq 5\%$ predicted innerhalb eines Jahres
b. Absoluter Verlust an DL_{CO} (korrigiert für Hb) $\geq 10\%$ predicted innerhalb eines Jahres

3. Radiologische Evidenz der Krankheitsprogression (einer oder mehrere der folgenden Punkte):
a. Erhöhtes Ausmaß oder erhöhter Schweregrad der Traktionsbronchiektasie und der Bronchiolektasie
b. Neue Milchglatrübung mit Traktionsbronchiektasie
c. Neue feine Retikulationen
d. Erhöhtes Ausmaß oder erhöhte Grobmaschigkeit der retikulären Abnormalitäten
e. Neues oder erhöhtes "honeycombing"
f. Erhöhter Verlust an Lappenvolumen

*Obwohl es wichtig ist, alternative Erklärungen für eine Verschlechterung der Merkmale für alle Patienten mit Verdacht auf eine Progression auszuschließen, ist dies besonders wichtig bei Patienten mit sich verschlechternden respiratorischen Symptomen und/oder einem Rückgang des DL_{CO}, da diese Merkmale für PPF im Vergleich zu FVC und Thorax-Computertomographie eine geringere Spezifität aufweisen

IPF: Idiopathic pulmonary fibrosis; PPF: progressive pulmonary fibrosis; FVC: forced vital capacity; DLCO: Diffusionskapazität

Vernebeltes Pirfenidone bei Patienten mit IPF: erste Sicherheitsdaten im offenen Behandlungsarm



Hoch-Dosis (40 mg) versus niedrig Dosis (20 mg) Prednisolon für die Behandlung der Sarkoidose: eine randomisierte Studie (SARCORT trial)



Hochdosis:

- 40 mg/Tag für 1 Monat
- 30, 20, 15, 10, 5 mg/Tag für je 1 Monat
- Ausschleichen über 2 Wochen

(Kumulativedosis 3.390 mg)

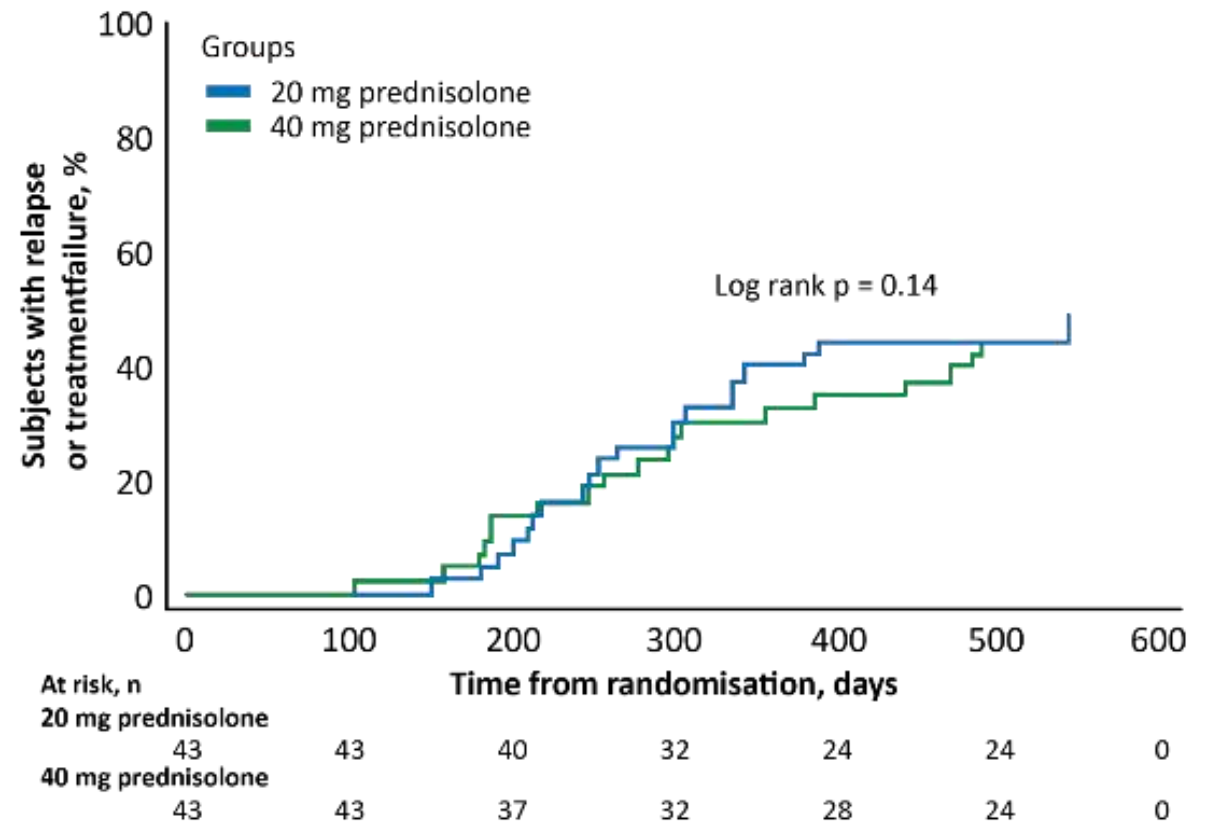
Niedrigdosis:

- 20 mg/Tag für 2 Monat
- 15 mg/Tag für 2 Monat
- 10, 5 mg/Tag für je 1 Monat
- Ausschleichen über 2 Wochen

(Kumulativedosis 2.410 mg)

SARCORT trial: 20 mg versus 40 mg Prednisolon bei Sarkoidose

Radiologisches Stadium		
Thorax Röntgen		
0	1 (2,3)	0 (0)
1	4 (9,3)	8 (18,6)
2	26 (60,5)	24 (55,8)
3	10 (23,3)	10 (23,3)
4	2 (4,7)	1 (2,3)



Eine Produktion von:

GSK © 2023

