

Eine schwer zu behandelnde Kombination

Rheuma mit pulmonaler Beteiligung

Zum entzündlich-rheumatischen Formenkreis gehören verschiedene Erkrankungsbilder wie die rheumatoide Arthritis, die systemische Sklerose (SSc), der systemische Lupus erythematoses, das Sjögren-Syndrom, aber auch idiopathische inflammatorische Myopathien. Eine pulmonale Manifestation ist bei jeder dieser Erkrankungen möglich, tritt in unterschiedlicher Häufigkeit auf und ist prognoserelevant.

Hierbei können verschiedene Kompartimente der Lunge involviert sein: Neben den Atemwegen (z. B. in Form einer Bronchiolitis oder Bronchiektasen), dem pulmonalen Gefäßsystem (pulmonale Hypertonie, Vaskulitis), der Pleura oder der Thoraxwand ist insbesondere das Lungeninterstitium in Form einer interstitiellen/fibrosierenden Lungenerkrankung häufig betroffen. Die hierbei nachweisbaren radiologischen und histopathologischen Muster entsprechen denen der idiopathischen interstitiellen Pneumonien, also z. B. UIP („usual interstitial pneumonia“), NSIP (nicht spezifische interstitielle Pneumonie) oder OP (organisierende Pneumonie).

Patienten mit rheumatischen Erkrankungen werden üblicherweise mit Immunsuppressiva bzw. Biologika behandelt. Ob sich diese Therapien günstig auf eine pulmonale Beteiligung, insbesondere auf den Verlauf einer interstitiellen Lungenerkrankung auswirken, wurde bisher nur in wenigen randomisierten kontrollierten klinischen Studien untersucht: In den Scleroderma Lung Studies I und II konnten positive Effekte von Cyclophosphamid bzw. Mycophenolat Mofetil (MMF) auf den lungenfunktionellen Verlauf von SSc-Patienten mit interstitieller Lungenerkrankung nachgewiesen werden [1, 2].

Neu ist der Einsatz antifibrotisch wirkender Substanzen, die bisher nur zur Behandlung der idiopathischen pulmonalen Fibrose (IPF) zugelassen waren: In der SENSICIS-Studie konnte nachgewiesen werden, dass Nintedanib, ein gegen die Rezeptoren verschiedener Wachstumsfaktoren gerichteter Tyrosinkinaseinhibitor, die jährliche Rate des Abfalls der forcierten Vitalkapazität (FVC) bei SSc-Patienten mit interstitieller Lungenerkrankung signifikant abschwächt, und zwar unabhängig davon, ob die Patienten begleitend mit MMF behandelt wurden oder nicht [3]. Eine entsprechende Zulassung für Nintedanib zur Behandlung der SSc-assoziierten interstitiellen Lungenerkrankung liegt seit kurzem vor.

Aus einer Phase-II-Studie liegen positive Studienergebnisse für Pirfenidon bei der Behandlung progredienter Nicht-IPF-Lungenfibrosen vor; in dieser Studie waren auch Patienten mit fibrosierender Lungenerkrankung bei entzündlich-rheumatischer Grunderkrankung eingeschlossen [4, 5].

Die Behandlung von Patienten mit entzündlich-rheumatischer Grunderkrankung und pulmonaler Beteiligung setzt eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Pneumologen und Rheumatologen und entsprechende Kenntnisse aus dem jeweils anderen Fachgebiet voraus.



Prof. Dr. Philipp Markart

Campus Fulda Universitätsmedizin Marburg
Medizinische Klinik V (Pneumologie)
Pacelliallee 4, 36043 Fulda
Philipp.markart@klinikum-fulda.de

In ihrem Fortbildungsbeitrag geben Prof. Krause und Prof. Kreuter einen Überblick über die pulmonale Manifestation rheumatischer Erkrankungen mit einem besonderen Fokus auf den interstitiellen Lungenerkrankungen.

Frau Dr. Tello präsentiert eine spannende Kasuistik eines Patienten mit rheumatoider Arthritis und interstitieller Lungenerkrankung, der zunächst mit diversen Immunsuppressiva und Biologika und schließlich – bei Fortschreiten der interstitiellen Lungenerkrankung – auf der Basis eines individuellen Heilversuches medikamentös antifibrotisch behandelt wurde.

Schließlich wird das aktuelle Wissen zum Thema IPAF vorgestellt: Der Terminus IPAF („Interstitial pneumonia with autoimmune features“) ist vorgesehen für Patienten mit idiopathischer interstitieller Pneumonie, die klinische, serologische u./o. morphologische Zeichen einer möglichen Autoimmunerkrankung aufweisen, ohne dass die diagnostischen Kriterien einer definierten rheumatischen Erkrankung erfüllt sind.

Ich wünsche Ihnen viel Spaß bei der Lektüre.

Philipp Markart

Literatur

1. Tashkin DP, Elashoff R, Clements PJ et al. Cyclophosphamide versus placebo in scleroderma lung disease. *N Engl J Med.* 2006;354(25):2655-66
2. Tashkin DP, Roth MD, Clements PJ et al. Mycophenolate mofetil versus oral cyclophosphamide in scleroderma-related interstitial lung disease (SLS II): a randomised controlled, double-blind, parallel group trial. *Lancet Respir Med.* 2016;4(9):708-719
3. Distler O, Highland KB, Gahlemann M et al. Nintedanib for Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease. *N Engl J Med.* 2019;380(26):2518-2528
4. Behr J, Neuser P, Prasse A et al. Exploring efficacy and safety of oral Pirfenidone for progressive, non-IPF lung fibrosis (RELIEF) - a randomized, double-blind, placebo-controlled, parallel group, multi-center, phase II trial. *BMC Pulm Med.* 2017;17(1):122
5. Guenther A, Prasse A, Kreuter M et al. Late Breaking Abstract - Exploring Efficacy and Safety of oral Pirfenidone for progressive, non-IPF Lung Fibrosis (RELIEF). *Eur Respir J.* 2019;54(Suppl. 63):RCT1879. <https://doi.org/10.1183/13993003.congress-2019.RCT1879>

Hier steht eine Anzeige.

