*„Die Studien mit Pirfenidon geben
Anlass zu vorsichtigem Optimismus.“*

Prof. Dr. med. Philipp Markart
Gießen

Prof. Dr. med. Andreas Günther
Gießen

Neues Medikament, neue Leitlinie

Fortschritte bei der idiopathischen pulmonalen Fibrose

— Insbesondere zwei wichtige Entwicklungen hat das Jahr 2011 bisher für die idiopathische pulmonale Fibrose (IPF) gebracht. Zum einen wurde mit Pirfenidon das erste Medikament für die spezifische Behandlung der milden bis moderaten IPF in der Europäischen Union (nicht aber in den USA) zugelassen. Die in der Vergangenheit nicht selten praktizierte Behandlung der IPF mit Kortikosteroiden und Immunsuppressiva wie z. B. Azathioprin oder Cyclophosphamid verlief in den meisten Fällen frustan und war oft mit erheblichen Nebenwirkungen verbunden. Nun steht den behandelnden Ärzten erstmals eine zugelassene Substanz zur Verfügung.

Krankheitsprogress und Abnahme der Lungenfunktion gebremst

Die nachgewiesenen Effekte von Pirfenidon erscheinen zwar moderat, und in einer der beiden Studien des CAPACITY-Programmes wurde der primäre Endpunkt sogar verfehlt. Eine Cochrane-Metaanalyse der bislang durchgeführten Studien ergab aber, dass der Krankheitsprogress und die Verschlechterung der Lungenfunktion signifikant verlangsamt werden.

Die bisher vorliegenden Studien geben also Anlass zu vorsichtigem Optimismus. Dennoch sollte die Suche nach wirksamen Substanzen zur Behandlung der IPF weiter forciert und entsprechende klinische Studien durchgeführt werden. Die wichtigsten Erkenntnisse der oben erwähnten Cochrane-Analyse, die neben Pirfenidon auch andere pharmakologische Therapiestudien berücksichtigte, werden in dieser Ausgabe von PneumoNews im Rahmen eines Literaturreferates auf Seite 18 kurz vorgestellt.

Die zweite wichtige Entwicklung: Im März diesen Jahres wurde eine neue, von der amerikanischen Thoraxgesellschaft (ATS) und der Europäischen Respiratorischen

Gesellschaft (ERS) zusammen mit anderen Thoraxgesellschaften erstellte Leitlinie zur Diagnostik und zum Management der IPF veröffentlicht. Diese Leitlinie ersetzt das mehr als zehn Jahre alte ATS/ERS-Konsensus-Statement.

Geänderte Diagnosekriterien

Highlights der neuen Leitlinie sind evidenzbasierte Empfehlungen zur Diagnostik und zur medikamentösen und nicht medikamentösen Behandlung der IPF. Unter anderem entfallen die vormaligen definierten Haupt- und Nebenkriterien für die klinische Diagnose der IPF. Dem HRCT kommt eine zentrale Rolle im Rahmen der Diagnostik der IPF zu.

Bezüglich der Therapie der IPF liegt nach Ansicht der Leitlinienautoren gegenwärtig keine ausreichende Evidenz vor, um für eine bestimmte medikamentöse Therapie eine positive Empfehlung auszusprechen. Dies gilt unter anderem auch für Pirfenidon, für das – wie z. B. auch für die Kombinationstherapie Prednison plus Azathioprin plus Acetylcystein – eine Empfehlung „weak no“ ausgesprochen wird. Das heißt, die Autoren halten diese Substanzen für die Mehrzahl der IPF-Patienten für nicht angemessen, bei einigen Patienten kann ihr Einsatz jedoch angemessen sein. Die Marktzulassung von Pirfenidon in der EU durch die EMA war bei der Erstellung der Leitlinie noch nicht bekannt.

Die wichtigsten Aspekte der Leitlinie werden wir in der nächsten Ausgabe von PneumoNews vorstellen.

Prof. Dr. med. Philipp Markart,
Prof. Dr. med. Andreas Günther