

Idiopatisk lungfibros

IPF

Informationsmöte för patienter och
anhöriga

2018-02-01

Jonas Geir Einarsson

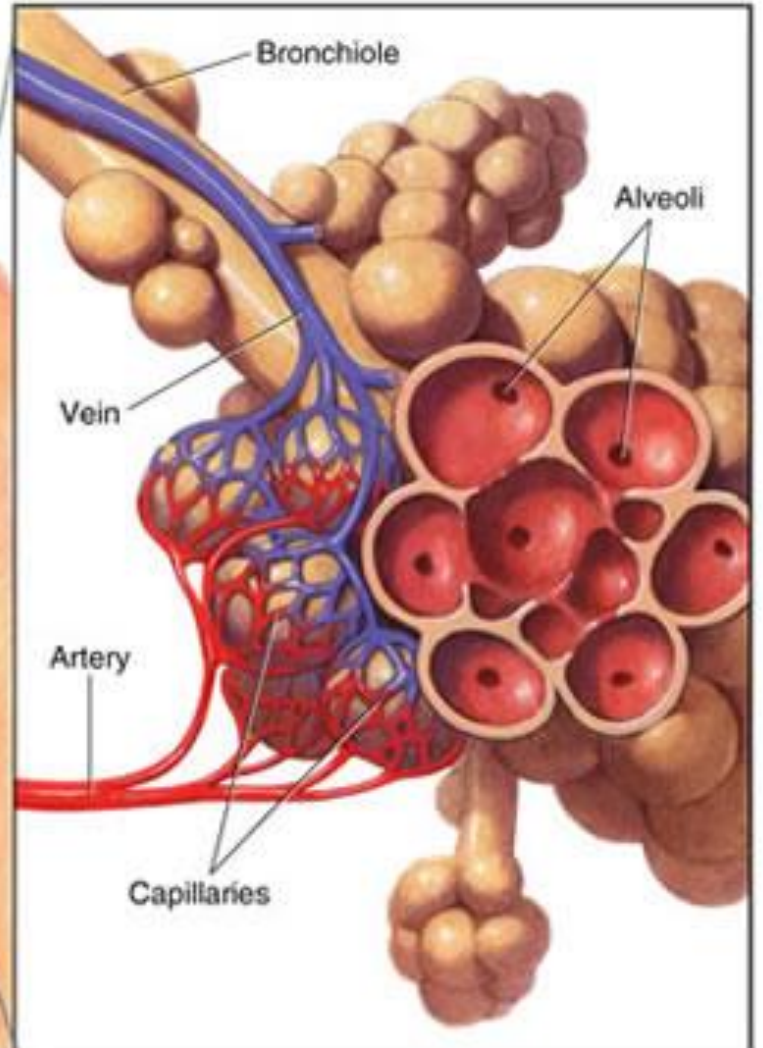
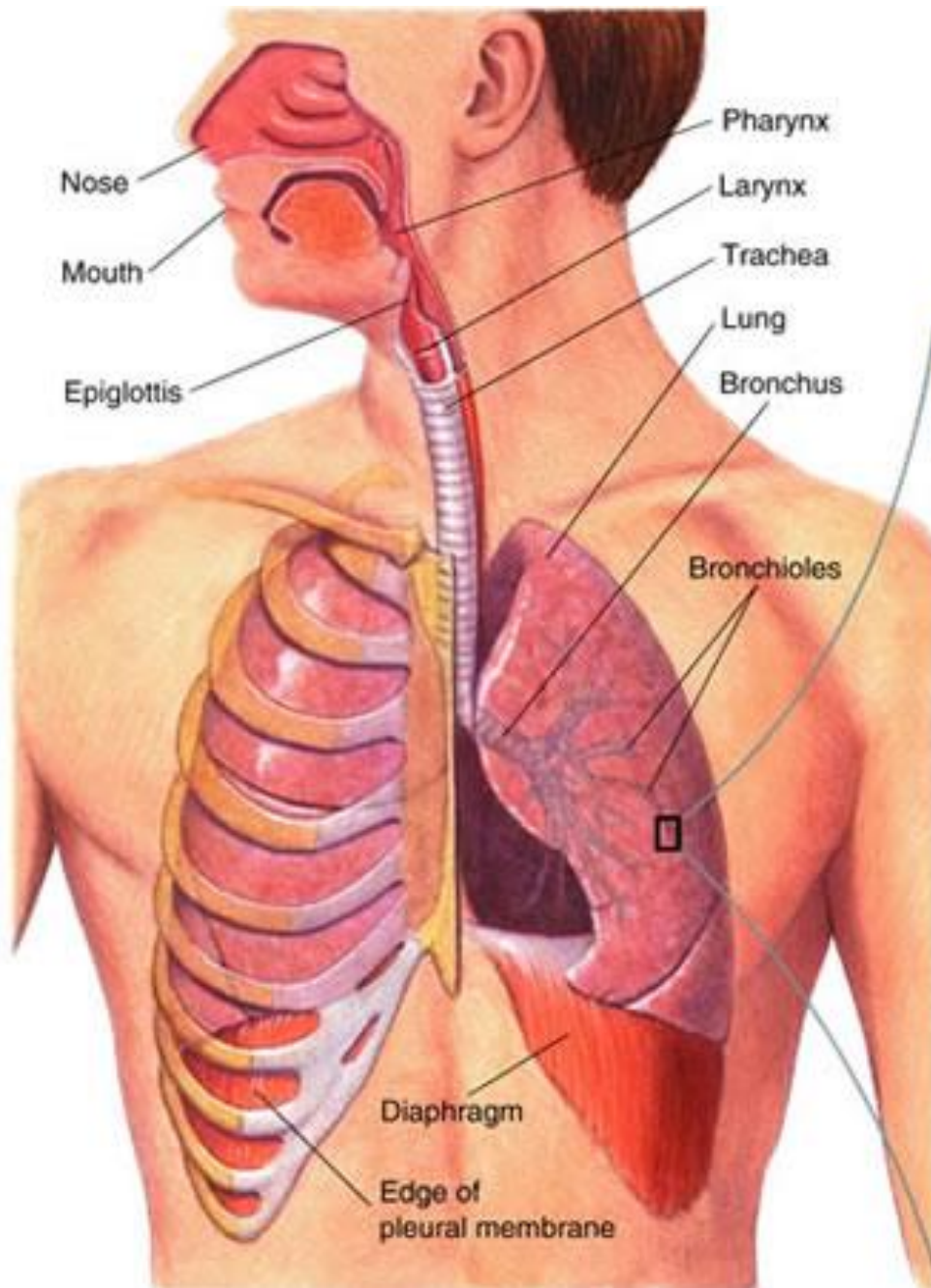
Bitr. överläkare

Lung- allergisektionen

SUS, Lund

Agenda

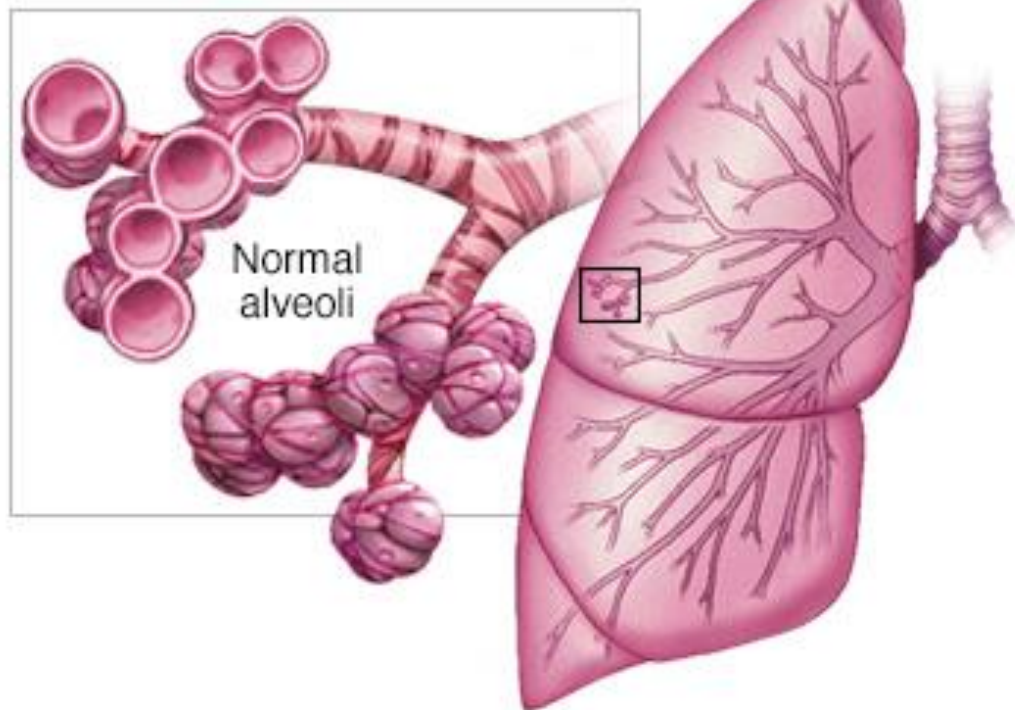
- Vad är idiopatisk lungfibros?
 - IPF (idiopathic pulmonary fibrosis)
- Hur ställer man diagnosen?
- Prognos
- Behandling
- Framtiden
- Frågor



Idiopatisk lungfibros (IPF)

- Lungfibros
 - Ärrbildning/bindväv mellan lungsäckarna (alveoli)
 - Stela lungor
 - Försämrad syreupptagningsförmåga
- Idiopatisk
 - Okänd orsak
- Lungfibros pga. kända orsaker - exempel
 - Reumatism
 - Läkemedel
 - Asbest

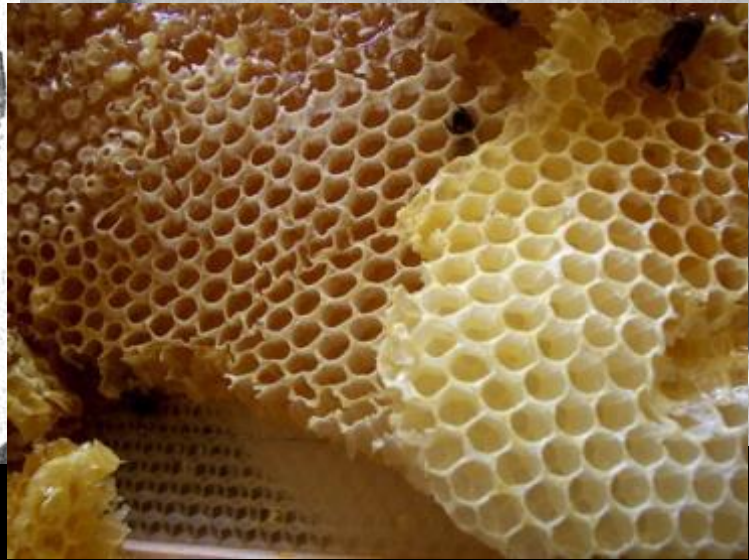
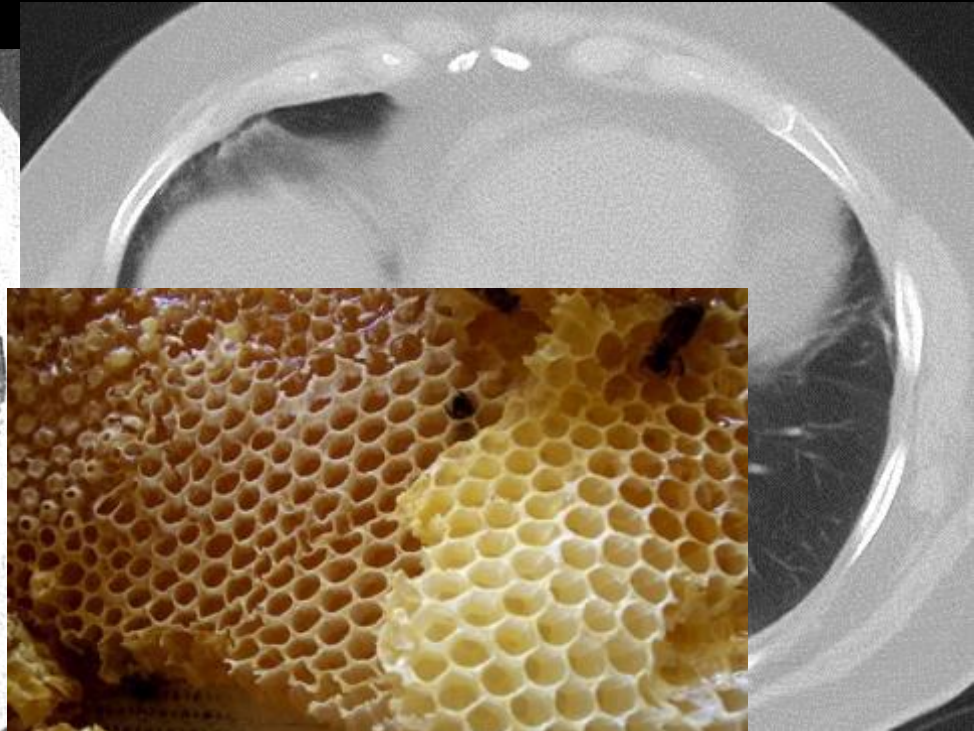
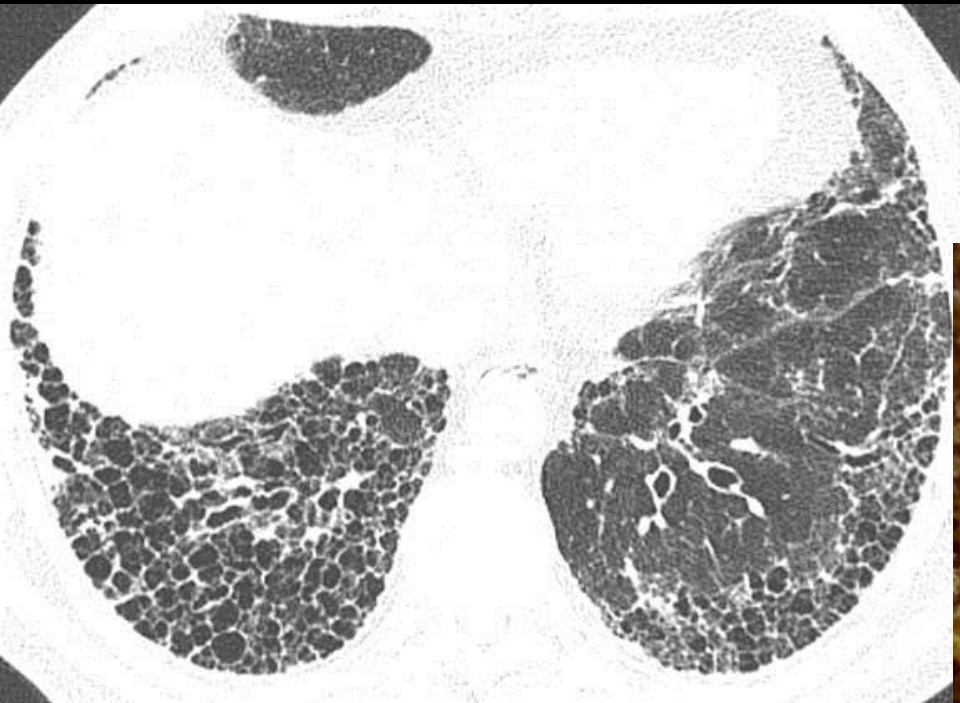
Normal lung and alveoli



Alveoli in pulmonary fibrosis

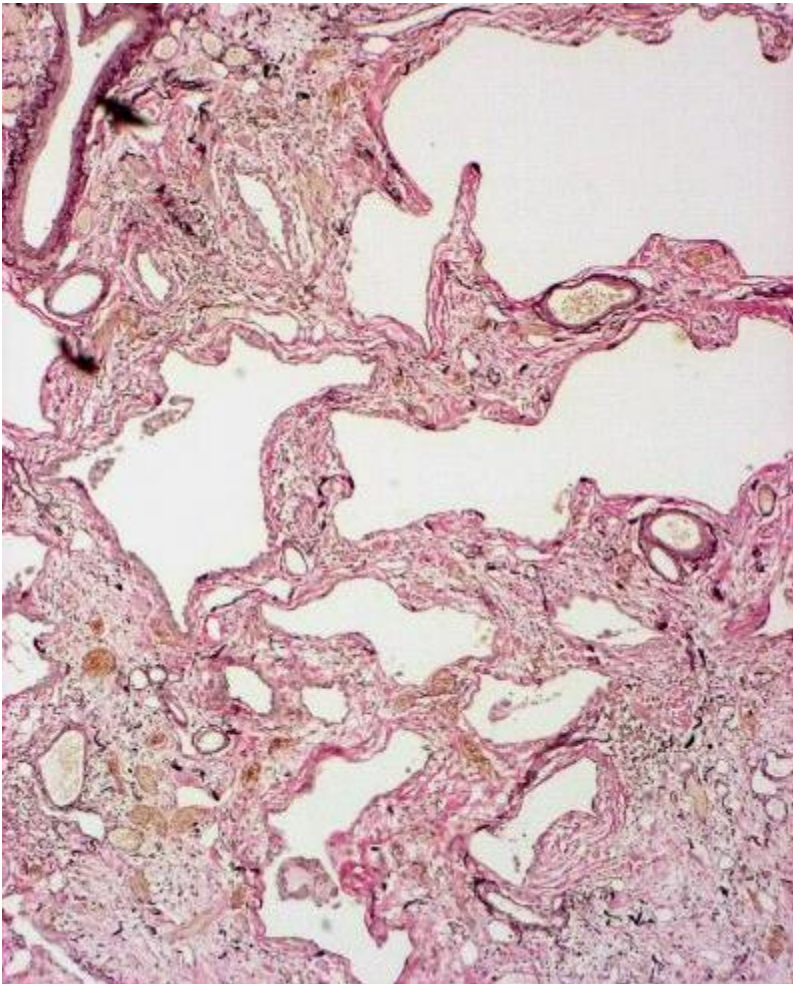


©2016
MAYO

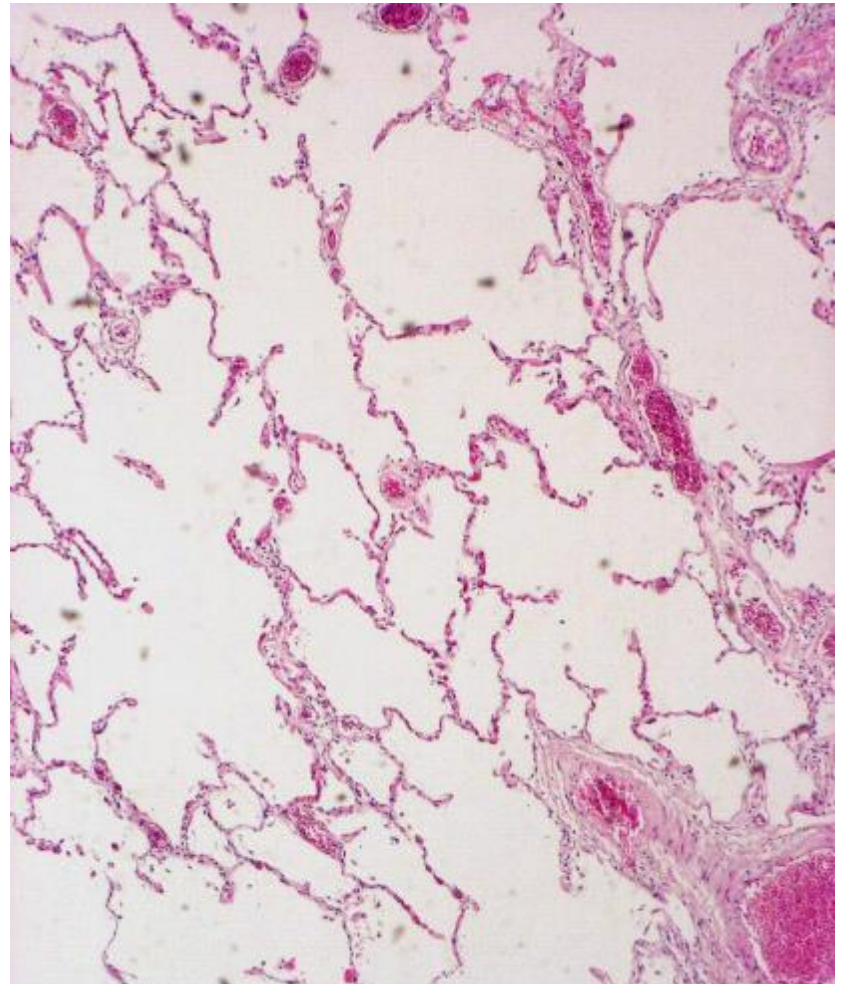


Lungfibros vs normal lunga

Fibros



Normal lunga



Idiopatisk lungfibros

- Riskfaktorer
 - Ålder
 - Manligt kön
 - Rökning
 - Yrke
 - Virusinfektion
 - Refluxsjukdom?
- Förekomst
 - Relativt ovanlig sjukdom
 - Möjligen ca. 1500 patienter i Sverige
 - 14-16 per 100.000

Idiopatisk lungfibros

Symptom

- Andfåddhet
 - Kommer smygande
 - Vid ansträngning
 - I vila vid allvarlig sjukdom
- Hosta
 - Oftast torrhosta
- Trötthet
- Viktnedgång
- Nagelförändringar



Idiopatisk lungfibros

Hur ställer man diagnosen?

- Viktigt att ställa rätt diagnos från början
 - Olika sjukdomar har olika behandlingar och prognos
- Flertal sjukdomar och tillstånd kan ge liknande sjukdomsbild
- I regel samarbete mellan lungläkare, röntgenläkare och i vissa fall patologer
 - Ibland reumatologer, infektionsläkare, yrkes- och miljömedicin etc.
- Utredningen kan vara krävande och ta tid
- Det förekommer att det inte går att ställa någon diagnos med säkerhet!
 - Oklar interstitiell lungsjukdom

Idiopathic interstitial pneumonias

- Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) = Usual interstitial pneumonia (UIP)
- Non-specific interstitial pneumonia (NSIP)
- Cryptogenic organizing pneumonia (COP)
- Lymphoid interstitial pneumonia (LIP)
- Desquamative interstitial pneumonia (DIP)
- Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease (RBILD)
- Smoking-related interstitial fibrosis (SRIF)
- Acute interstitial pneumonia (AIP) = Idiopathic diffuse alveolar damage (DAD)

Granulomatous disorders

- Sarcoidosis
- Hypersensitivity pneumonitis (HP)
- Berylliosis
- Wegener's granulomatosis (granulomatous polyangiitis)
- Granulomatosis associated with infection or connective tissue disorder

Interstitial lung disease associated with connective tissue disorders

- Scleroderma
- Undifferentiated connective tissue disease
- Dermatomyositis
- Rheumatoid arthritis (RA)
- Systemic lupus erythematosus (SLE)
- Sjögren syndrome
- Ankylosing spondylitis

Eosinophilic pneumonias

- Acute eosinophilic pneumonia
- Chronic eosinophilic pneumonia
- Churg-Strauss syndrome
- Hypereosinophilic syndrome
- Simple pulmonary eosinophilia (Löffler syndrome)
- Eosinophilic pneumonia of specific cause (drug toxicity, tropical eosinophilia, allergic bronchopulmonary aspergillosis et c)

Inherited disorders

- Familial idiopathic fibrosis
- Familial sarcoidosis
- Hermansky-Pudlak syndrome
- Neurofibromatosis
- Metabolic storage diseases

Exogenous/occupational/inhalational disorders

- Silicosis
- Coal worker's pneumoconiosis
- Asbestosis
- Berylliosis
- Aluminium pneumoconiosis
- Hard metal lung disease
- Siderosis
- Toxic gases
- Near-drowning
- Drug hypersensitivity
- Radiation pneumonitis/fibrosis

Alveolar haemorrhage syndromes

- Vasculitis
- Goodpasture syndrome
- Connective tissue disease-related
- Idiopathic pulmonary hemosiderosis
- Glomerulonephritis

Miscellaneous disorders

- Acute respiratory distress syndrome (ARDS) = diffuse alveolar damage (DAD)
- Pulmonary Langerhans cell histiocytosis
- Pulmonary alveolar proteinosis
- Lymphangioleiomyomatosis
- Amyloidosis
- Aspiration
- Lipoid pneumonia

Idiopatisk lungfibros

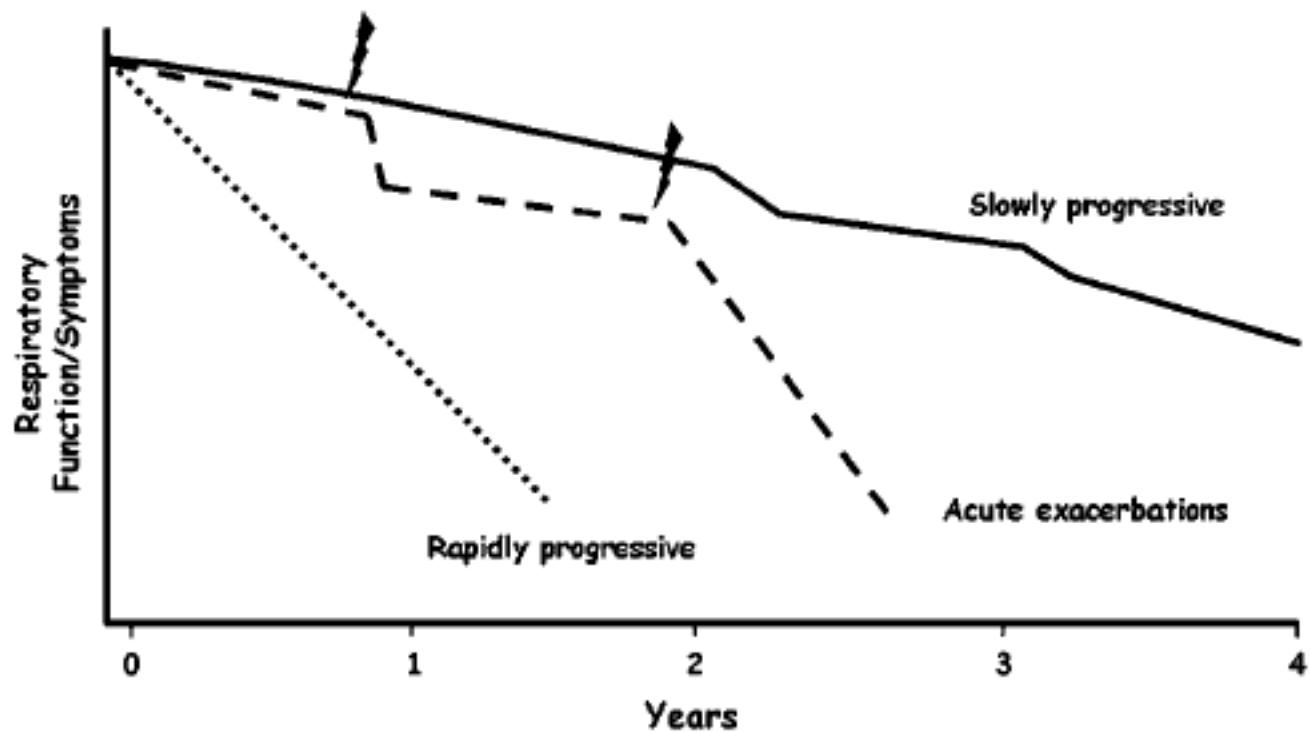
- Utredning
 - Kan vara "enkel"
 - Anamnes
 - Undersökning
 - Blodprover
 - Spirometri
 - Gångtest
 - Röntgen
 - HRCT (skiktröntgen)
 - Kan vara "mindre enkel"
 - Bronkoskopi
 - Lungbiopsi
 - Bedömning av olika specialiteter

Idiopatisk lungfibros

Prognos - förlopp

- Allvarlig sjukdom
- Ingen botande behandling finns
- Medelöverlevnad 2,5-3,5 år från diagnos
- 20-40% lever > 5 år
- Stor variation mellan personer
- Kan vara svårt att förutsäga om prognos för individuell patient
 - Ålder
 - Lungfunktion vid diagnos
 - Utseende på skikröntgen
 - Gångtest
 - Försämring av lungfunktion över tid

Sjukdomsförlopp



Idiopatisk lungfibros

Prognos - förlopp

- Tilltagande andfåddhet
 - Mindre och mindre ansträngning
 - Andfåddhet i vila
- Svår hosta
- Avmagring
 - Nedsatt apitit
 - Ökat energibehov
- Trötthet
- Bensvullnad
 - Hjärtsvikt
- Oro

Idiopatisk lungfibros

Behandling

- Läkemedel
- Syrgas
- Lungtransplantation
- Träning
- Kost
- Rökstopp
- Vaccinationer
- Samtalsbehandling
- Palliativ behandling

Idiopatisk lungfibros

Läkemedel

- Inga läkemedel finns som kan bota sjukdomen
- Fram till 2011 (2012) användes ofta cellgifter

ORIGINAL ARTICLE

Prednisone, Azathioprine, and N-Acetylcysteine for Pulmonary Fibrosis

The Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Research Network*

ABSTRACT

Idiopatisk lungfibros

Läkemedel

- Två godkända läkemedel på marknaden
- Esbriet[®] (Pirfenidione)
- Ofev[®] (Nintedanib)
- Båda medicinerna minskar fall i lungfunktion över tid med ca 50%

Idiopatisk lungfibros

Esbriet[®] (Pirfenidon)

- Uppfunnit på 1970 talet
- Första provningen på patienter 1990 talet
- Godkänt i Europa 2011 och i USA 2014
- 1-3 tabletter 3 gånger dagligen
- Minskar fibrosutveckling
- Förvarar lungfunktion
- Biverkningar:
 - Hudutslag – solljus
 - Yrsel
 - Trötthet
 - Viktminskning
 - Magbesvär
 - Leverprover

Idiopatisk lungfibros

Ofev[®] (Nintedanib)

- Ursprungligen utvecklat som cancerläkemedel
- Godkänt i Europa 2015 och USA 2014
- 1 tablett 2 gånger dagligen
- Minskar fibrosutveckling
- Förvarar lungfunktion
- Biverkningar:
 - Diarré
 - Illamående
 - Kräkningar
 - Viktminskning
 - Leverprover

Biverkningar av läkemedelsbehandling

- Allmänt hanterbara biverkningar
 - Solskyddsmedel
 - Ta tabletterna med mat
 - Dela upp tabletterna under måltid
 - Fundera på kost och ev. göra ändringar
 - Mediciner mot magsyra
 - Mediciner mot diarré
 - Minska dosen
 - Byta till det andra läkemedlet
- Viktigt med tätt kontakt i början av behandlingen

Idiopatisk lungfibros

Behandling

- Syrgas
 - Ges när det föreligger syrebrist i vila
 - Mätning med blodgas (Inte mätning på finger)
 - Kan övervägas vid ansträngning om syrebrist endast vid aktivitet
 - Kan lindra andfåddhet vid syrebrist
 - Kan möjligen förlänga liv vid syrebrist
 - Kan möjligen öka effekten av träning
 - MER FORSKNING BEHÖVS

Idiopatisk lungfibros

- Lungtransplantation
 - IPF blivit vanligare orsak för lungtransplantation sista åren
 - Viktigt att ta upp frågan tidigt i sjukdomsförloppet
 - Kan dock endast övervägas i vissa fall
 - Ålder
 - Övriga sjukdomar
 - Sista behandlingsalternativet
 - All annan behandling ska vara insatt

Idiopatisk lungfibros

Framtiden

- Mycket mer IPF forskning görs på senare år
- Vi lär oss mer om sjukdomen varje år
- Flertal nya mediciner provas just nu
 - Esbriet + Ofev
 - Olika tilläggsbehandlingar ovanpå Ofev/Esbriet
 - Helt nya mediciner
- Flertal stora läkemedelsbolag forskar och utvecklar mediciner på IPF

Tack!