

IPF og progressiv lungefibrose

Diagnoser, behandling og status forskning

Michael Durheim

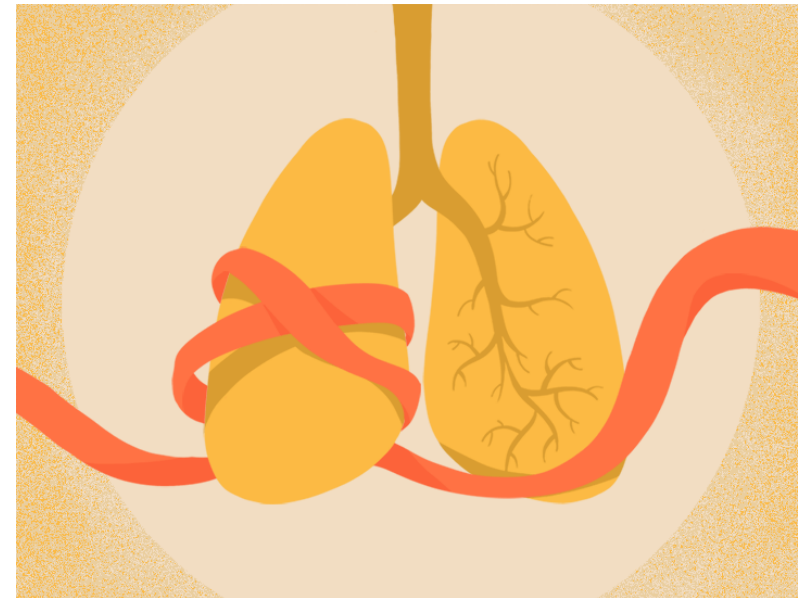
Overlege, Lungeavd., OUS-Rikshospitalet

Førsteamanuensis, Universitetet i Oslo

Obstruktiv (asthma, KOLS)

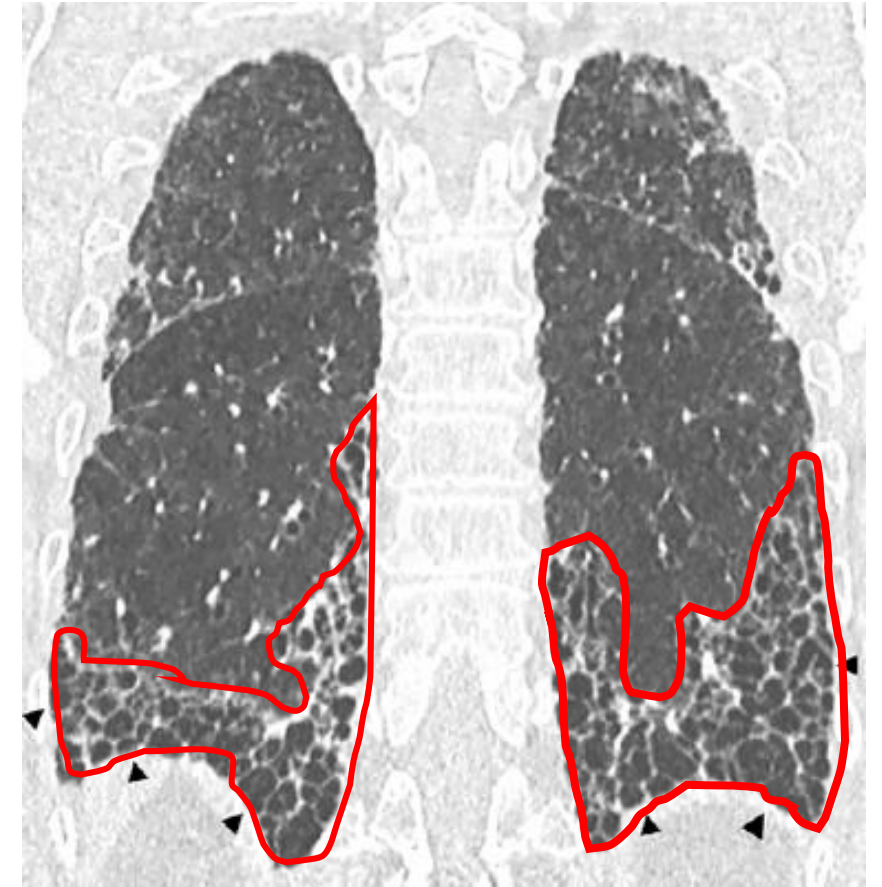


Restriktiv (interstitiell lungesykdom)



Interstitiell lungesykdom (ILS, ILD)

- Fibrose (arr) og/eller inflammasjon i lungevevet
- Restriksjon (stive lunger)
 - Redusert FVC, TLC
- Redusert gassutveksling (transport av oksygen fra luft til blod)
 - Redusert DLCO
- Kjente- og ukjente årsaker
- Arketype: idiopatisk pulmonal fibrose (IPF)





skade



inflammasjon
(betennelse)



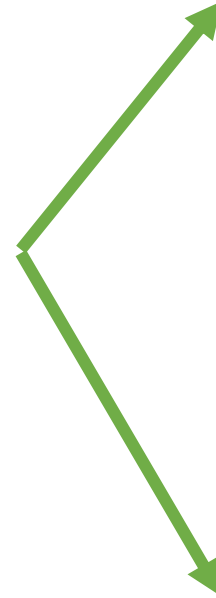
fibrose
(arr)



skade



inflammasjon
(betennelse)



OK--så hva skjer ved IPF?

?

skade

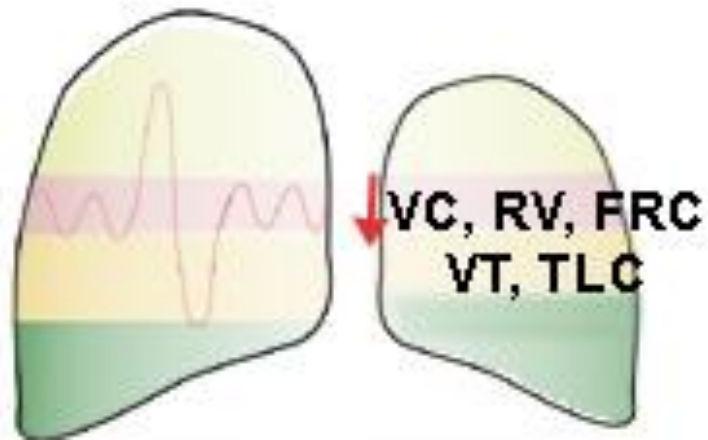
X

inflammasjon
(betennelse)

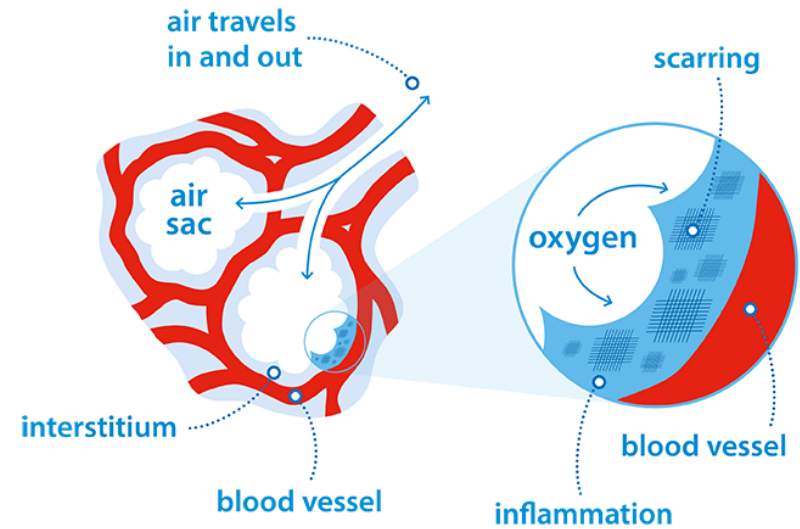


fibrose
(arr)

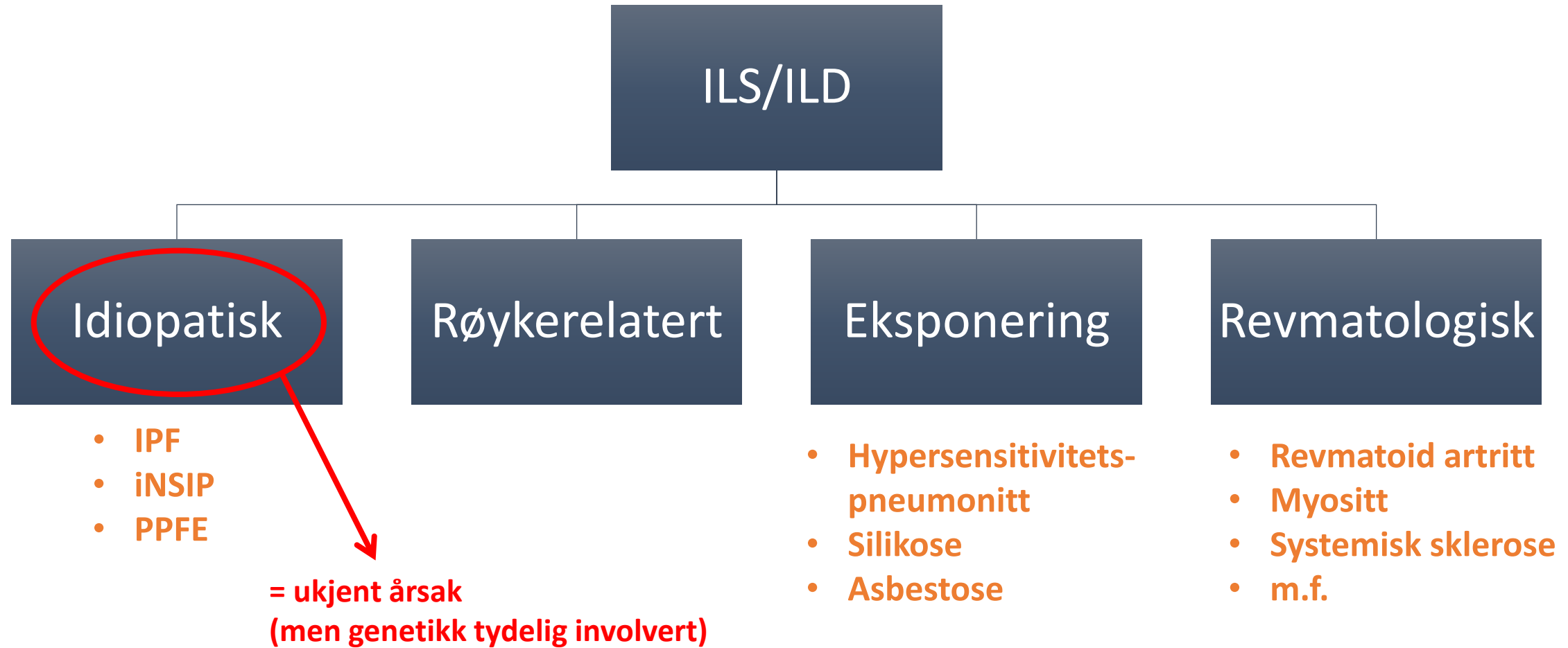
Hvordan påvirkes lungene av fibrose?



“Stive lunger”
(mindre elastiske)
Mindre volum å puste med



“Fortykket membran”
(mellom luftrom og blodbane)
Forhindrer transport av oksygen



(med mange, mange flere...)

Hvordan klassifiseres ILD

lungelege

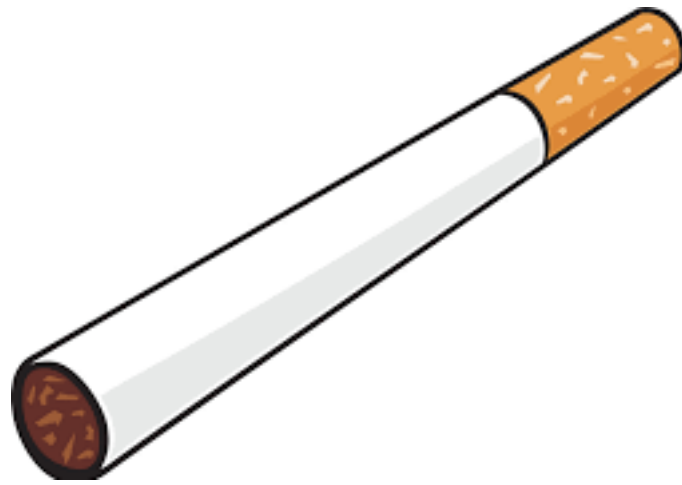


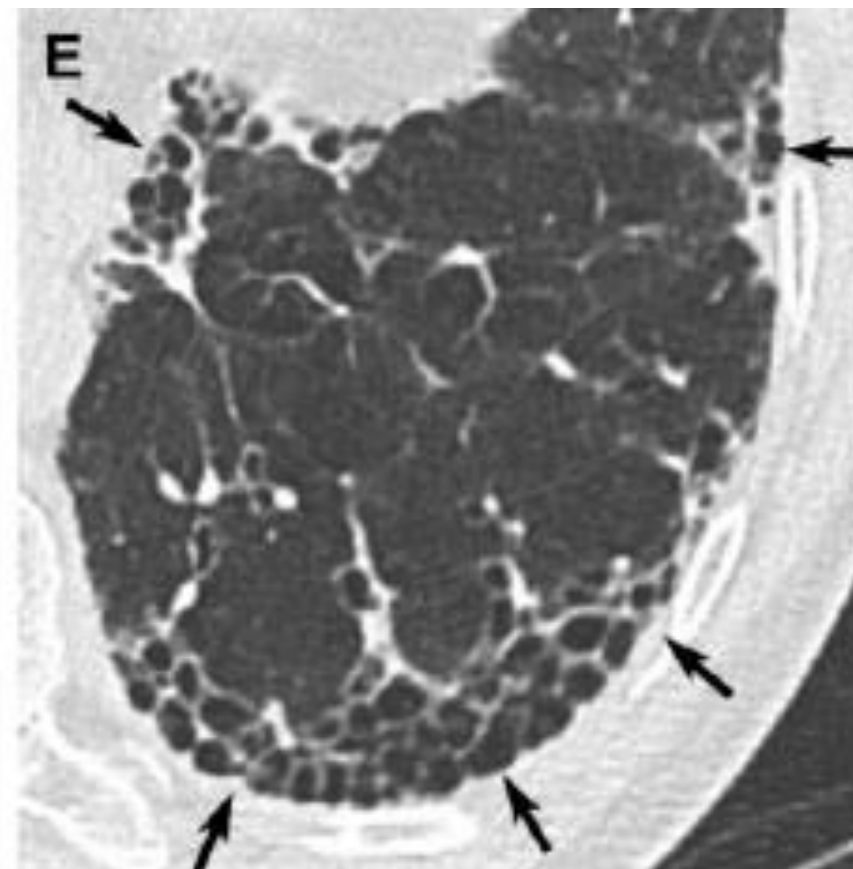
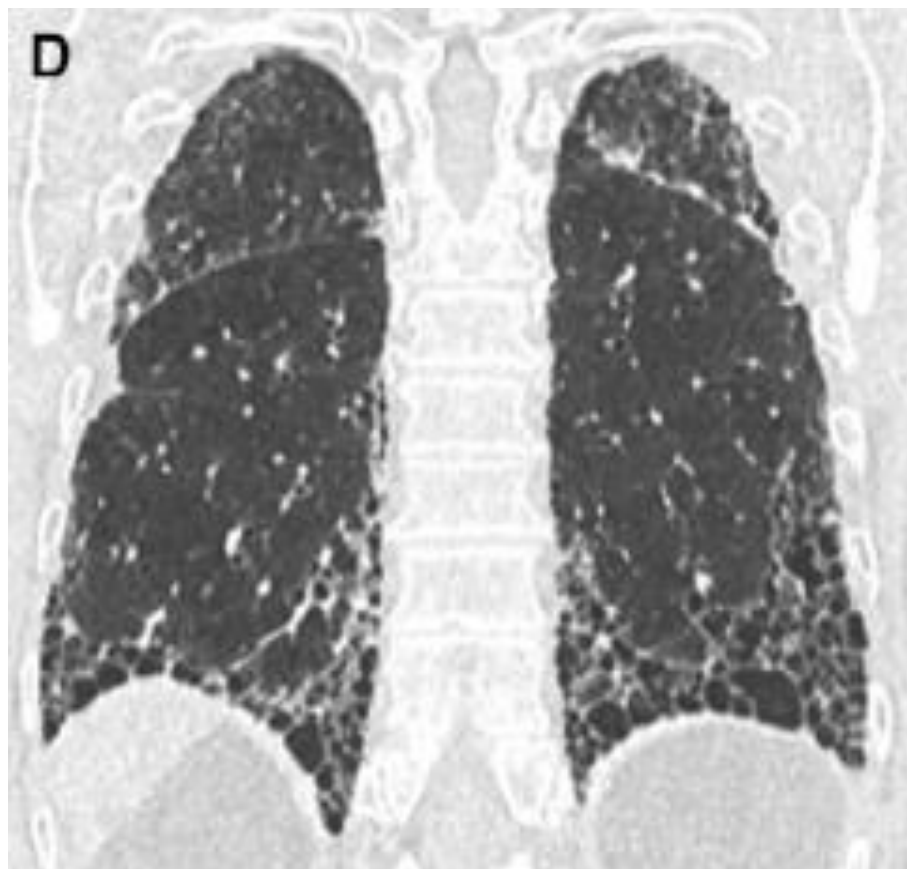
patolog

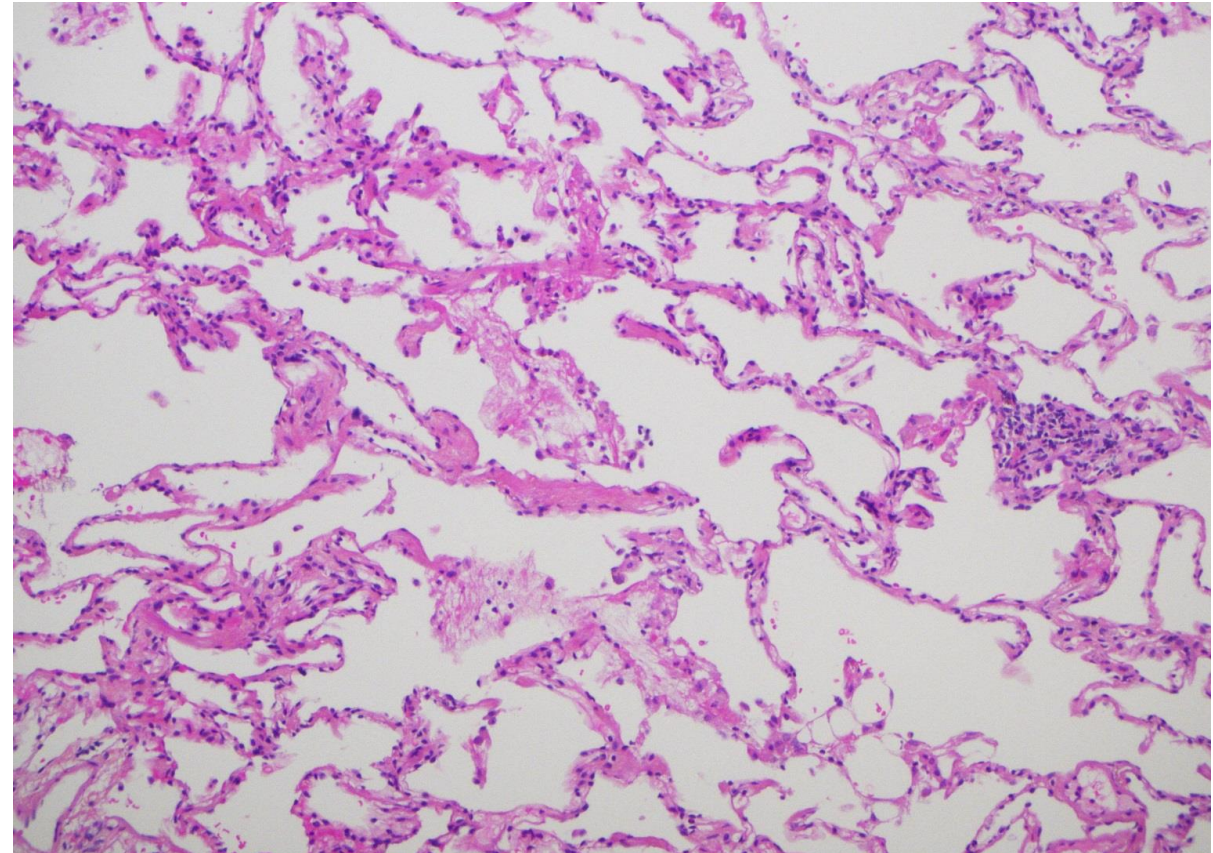
radiolog

(revmatolog)

(arbeidsmedisiner)

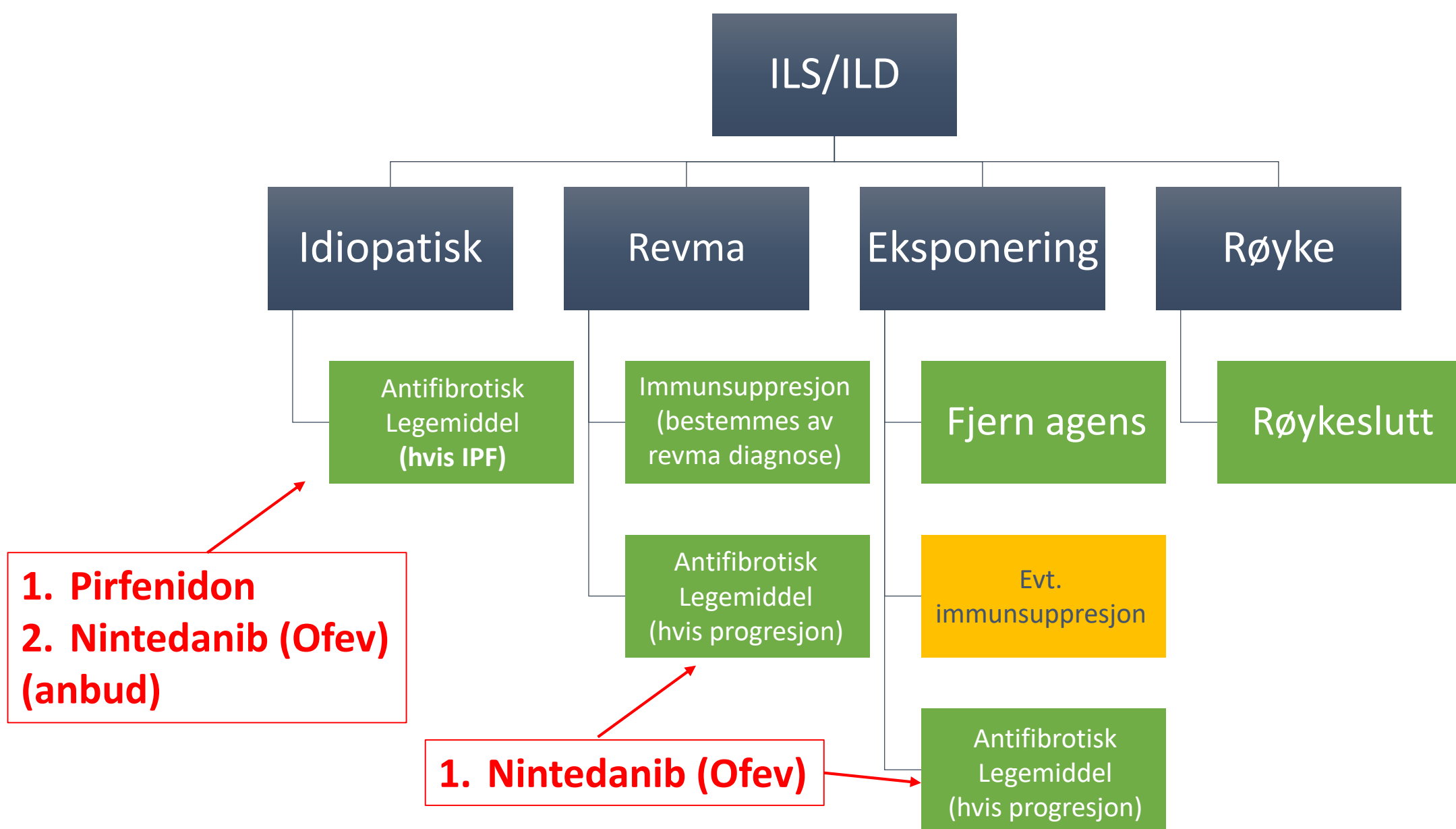






Behandling

BEHANDLING



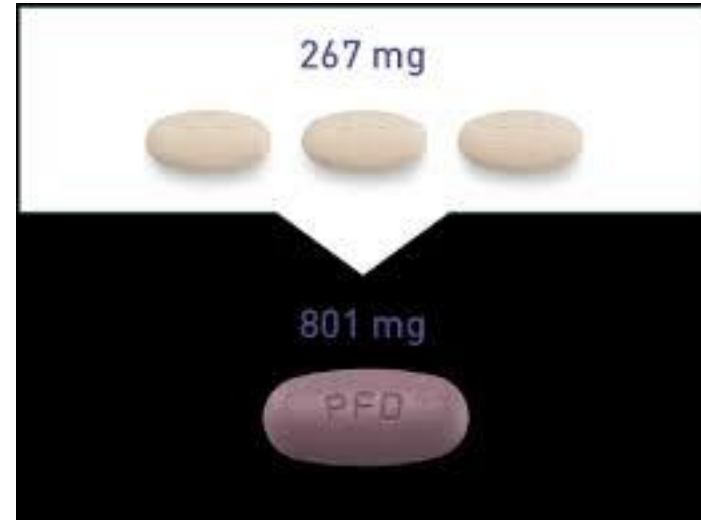
1. Pirfenidon
2. Nintedanib (Ofev)
(anbud)

1. Nintedanib (Ofev)

Antifibrotisk behandling

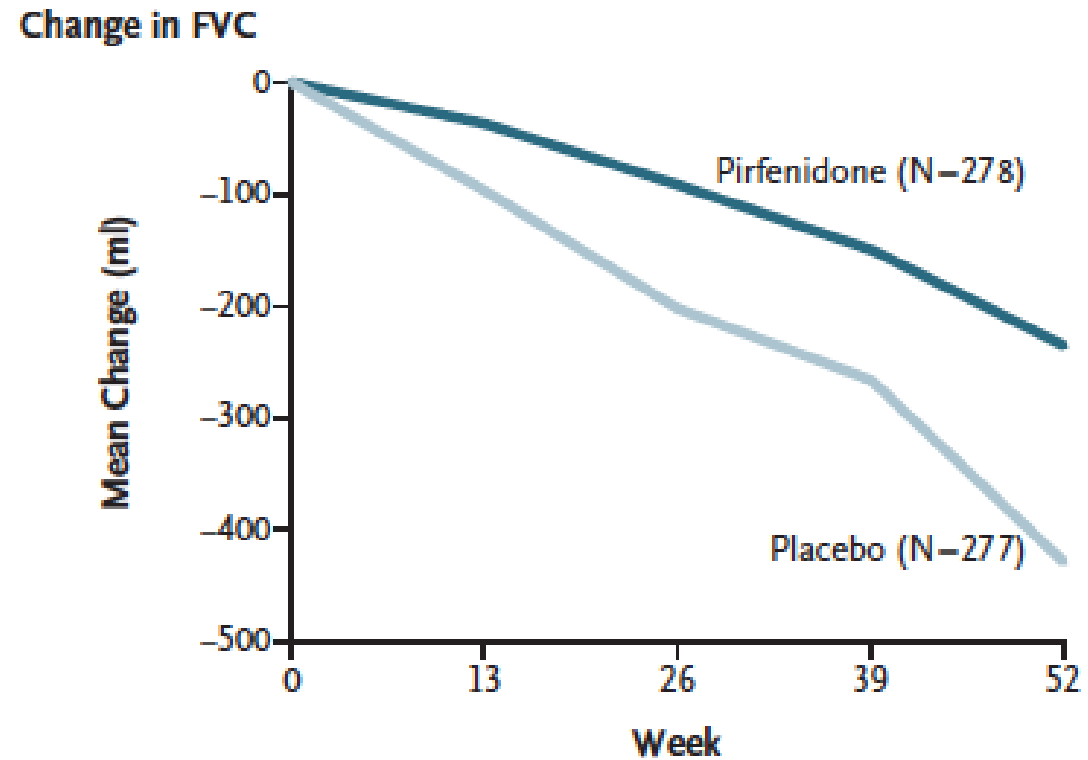


**nintedanib
(Ofev)**

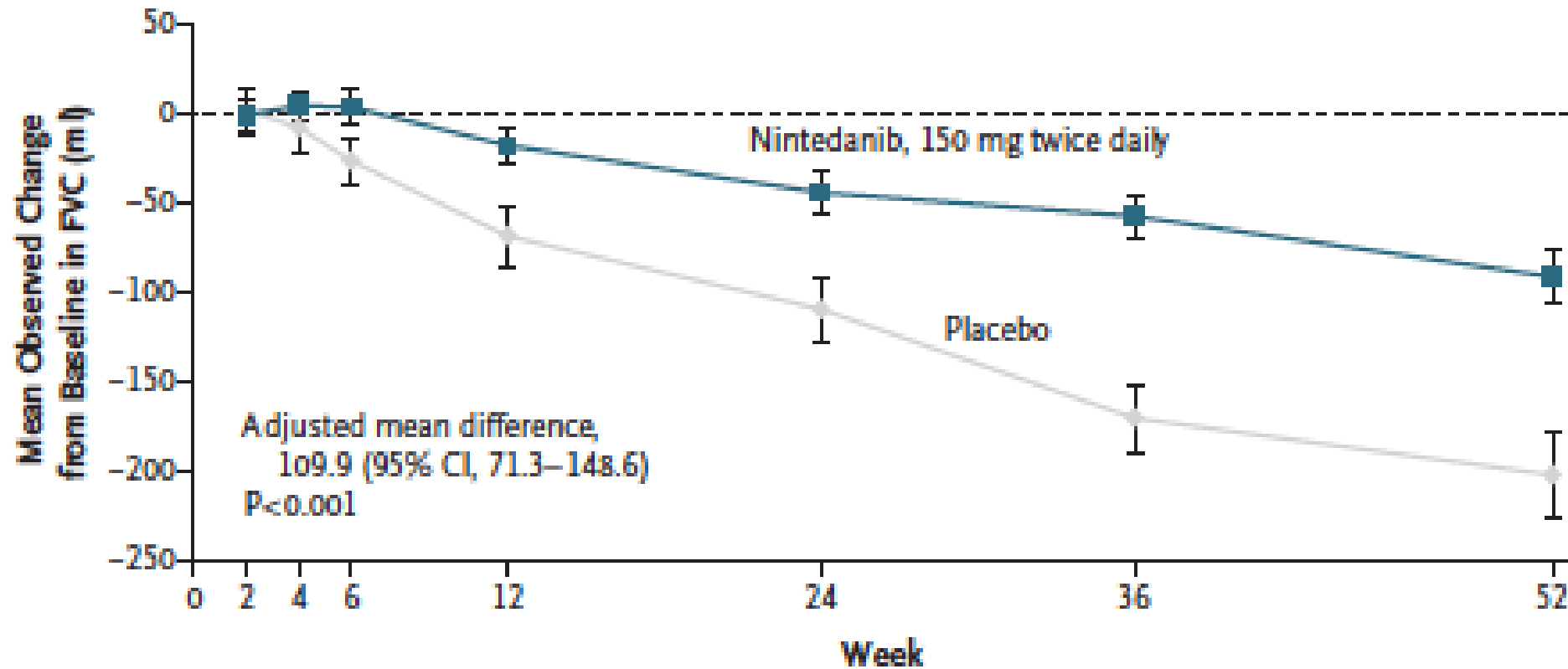


**pirfenidon
(Esbriet)**

Hva er gevinsten? (pirfenidon)



Hva er gevinsten? (nintedanib/Ofev)



Fordeler med nintedanib/Ofev eller pirfenidon

- “Bremser” forverring over tid
 - Effekt varierer blant pasienter!
- Redusert risiko for død
- Redusert risiko for akutt forverring/sykehusinnleggelse
- Ikke bedring av hoste eller pust

Hva med bivirkninger/forsiktighetsregler?

	Nintedanib (Ofev)	Pirfenidon (Esbriet)
Diare	60%	*
Kvalme	20-25%	35%
Vekttap	10%	10%
Utslett (sol-relatert)	*	25%

- Betennelse i lever (sjeldent, men må kontrollere blodprøver)
- (Liten) økt risiko for blødning med Ofev
- Behov for solbelyttelse med pirfenidon

Oppdagelse

ILS/ILD

Diagnose

Annet
lungefibrose

IPF

Behandling

Underliggende
årsaker

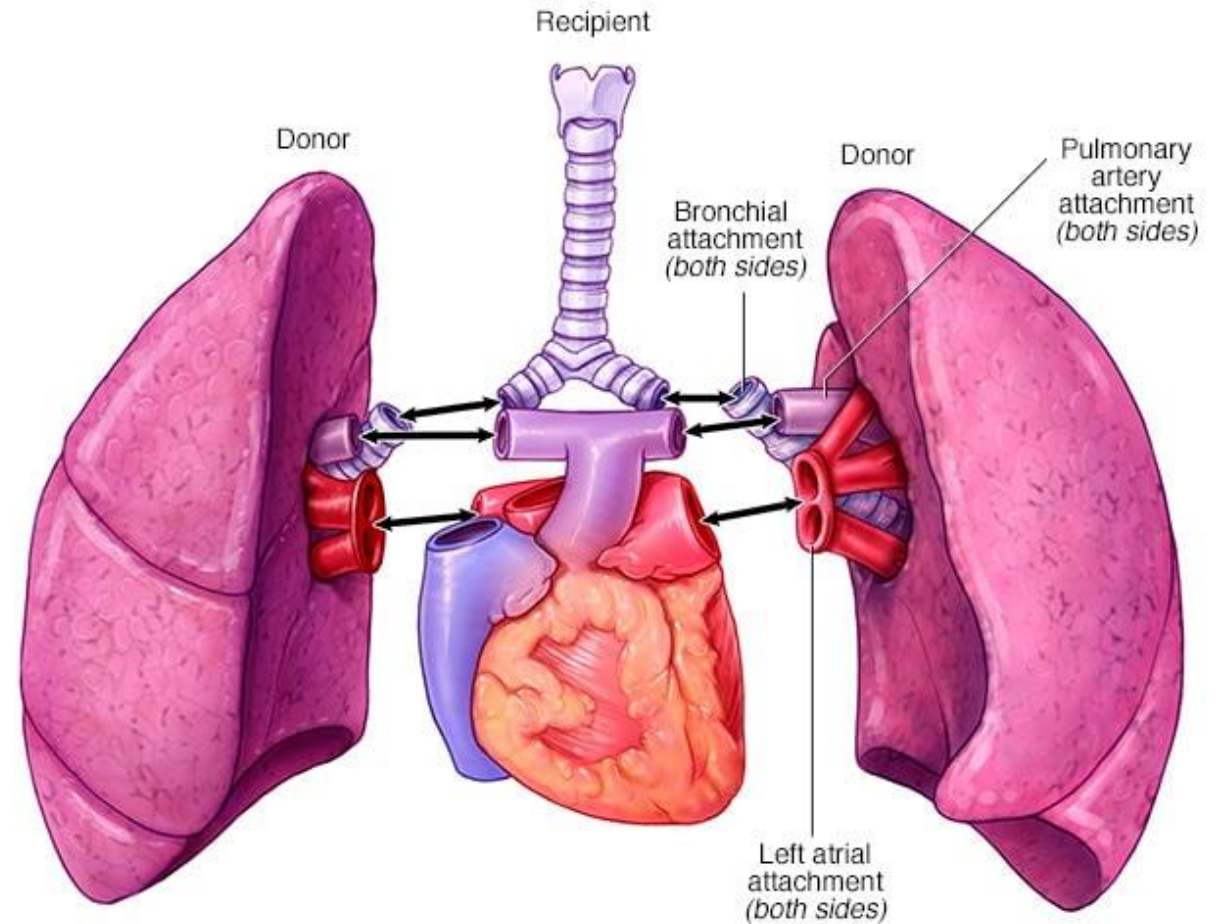
Immundempende
legemiddel

Antifibrotisk
legemiddel

...hvis progresjon

Lungetransplantasjon

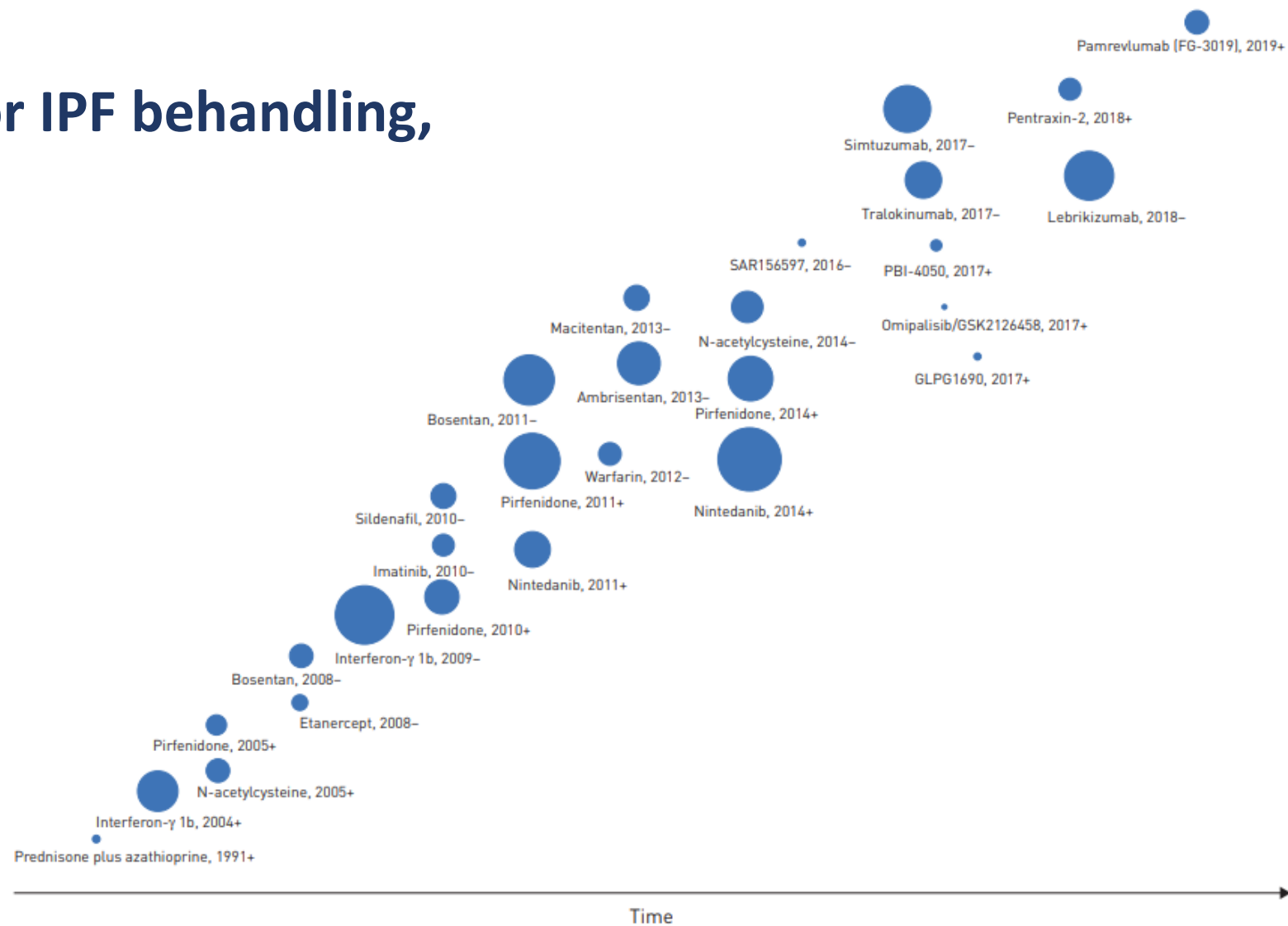
- Forbedret overlevelse hos *utvalgte* pasienter
- Livslang immundempende behandling
 - Mange komplikasjoner
- Begrenset overlevelse
- Donorlunger er et knapt resurs



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

Status forskning

Kliniske studier for IPF behandling, siste 30 år



FIBRONEER

- Fosfodiesterase 4b hemmer
- Tablett, hver morgen og kveld
- Pågående fase 3 studier internasjonalt
 - IPF
 - Annen ILD som har blitt verre tross eksisterende behandling
 - Norge: **Haukeland, Ahus, Rikshospitalet**
 - Brukes i tillegg til standard behandling

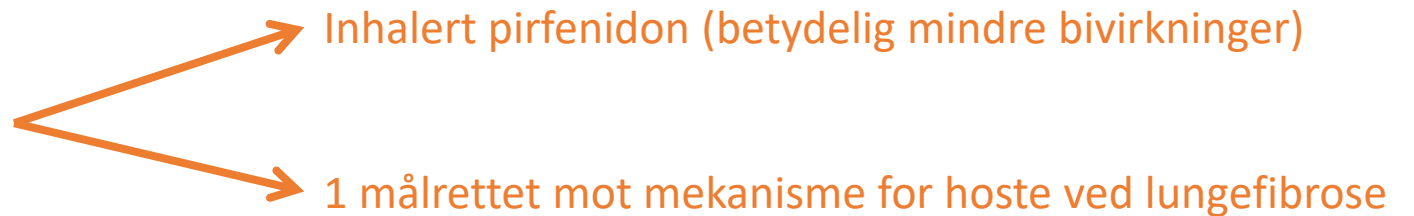
Andre fase 3 (og noen spennende fase 2)

- Fase 3:

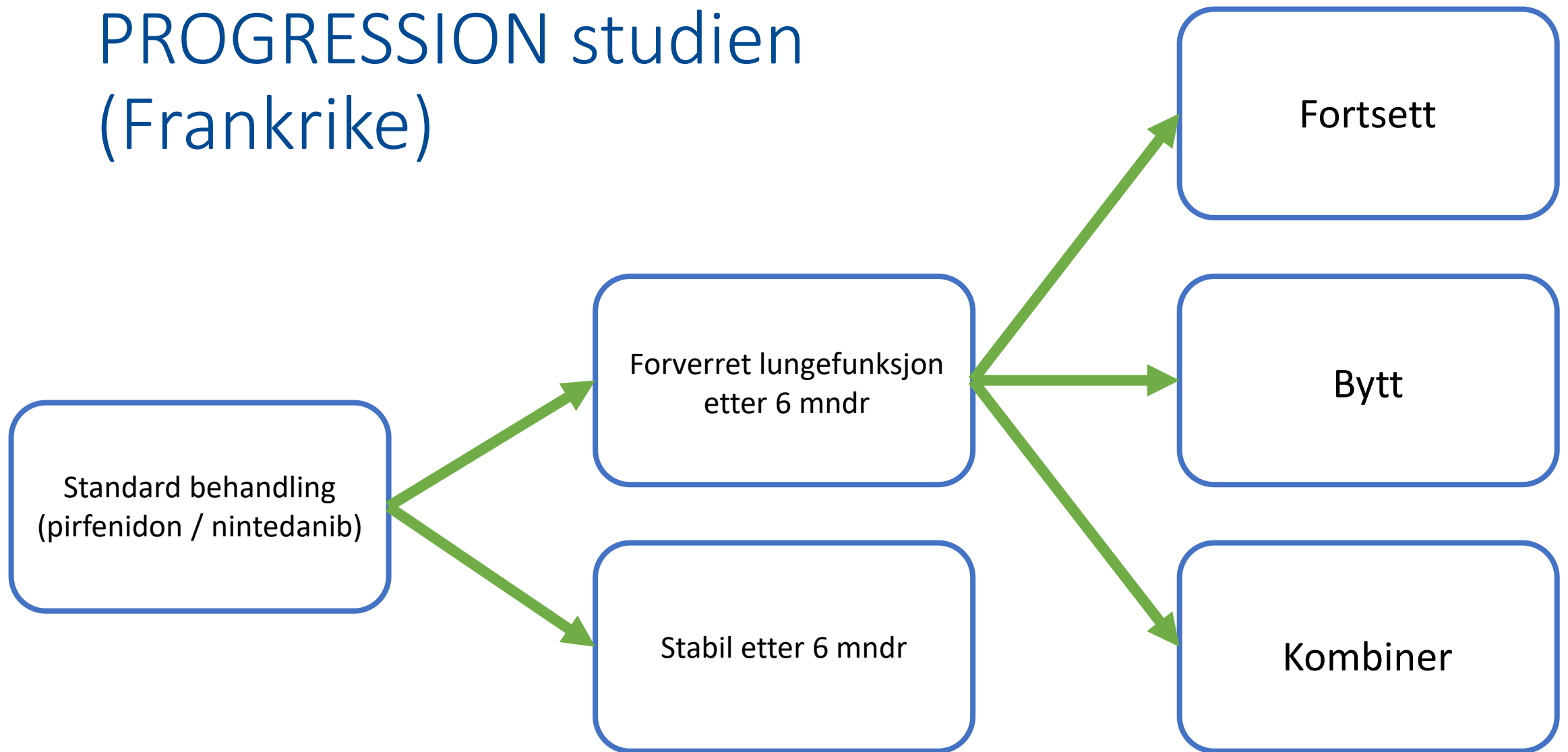
- 3 studier avsluttet siste årene pga manglende effekt
- 1 pågående
- 2 kommende

- Fase 2:

- Mange
- Men et par unike å nevne



PROGRESSION studien (Frankrike)



Oppsummering

- ‘Lungefibrose’ er en diverse gruppe kroniske lungesykdommer
 - Til felles: betennelse og/eller arr (fibrose), som gir stivhet og forhindret gass utveksling
- Riktig diagnose bestemmer om antifibrotisk behandling fra start, eller først senere, hvis/når andre tiltak ikke gir stabilitet
- Antibrotisk behandling bremser lungefibrose, men reverserer ikke
- Håp for nye medisiner, og bedre bruk av eksisterende medinser, gjennom pågående forskning