

Erste wirksame Therapie bei Lungenfibrose durch Systemische Sklerose

Ein grosser Teil der Patienten mit Systemischer Sklerose stirbt an dadurch verursachten Gewebeveränderungen der Lunge. Eine internationale Studie unter der Leitung von Prof. Dr. med. Oliver Distler, Direktor der Klinik für Rheumatologie am USZ, zeigt nun erstmals eine Behandlungsmöglichkeit auf.

Systemische Sklerose oder Sklerodermie gehört zu den seltenen Krankheiten. Zwischen 1500 und 2000 Menschen in der Schweiz leiden an dieser Autoimmunerkrankung. Sie führt zu einer fortschreitenden Verdickung des Bindegewebes und Veränderungen an den Blutgefässen mit Durchblutungsstörungen. Davon betroffen sind die Haut, aber auch die Organe, und besonders häufig die Lunge: rund 70 Prozent der Patientinnen und Patienten mit Systemischer Sklerose sterben an einer Lungenbeteiligung, mehr als die Hälfte davon an einer Lungenfibrose, also der verstärkten Bildung von Bindegewebe in der Lunge. Die Krankheit ist nicht heilbar.

Signifikante Verlangsamung des Krankheitsverlaufs

In einer internationalen randomisierten Placebo-kontrollierten Doppelblindstudie mit 576 Patientinnen und Patienten aus 32 Ländern untersuchte ein Forscherteam unter der Leitung des Rheumatologen Prof. Dr. med. Oliver Distler vom USZ, ob sich der Wirkstoff Nintedanib positiv auf die Lungenfunktion von Patienten mit Systemischer Sklerose und auf den Verlauf der Krankheit auswirkt. Präklinische Modelle liessen diese Vermutung zu. Es handelt sich um die grösste jemals durchgeführte Studie zu Sklerodermie. Publiziert wurde sie im New England Journal of Medicine.

Die Patienten nahmen während 52 Wochen zweimal täglich Nintedanib oder ein Placebo ein, regelmässig wurde ihre Lungenfunktion überprüft. Gemessen wurde dafür die forcierte expiratorische Vitalkapazität (FVC) der Patienten. Dieser FVC-Wert gibt Aufschluss über die Lungenleistung. Bei der Auswertung der Patientendaten zeigte sich dabei über die gesamte Studiendauer hinweg eine zunehmende Differenz zwischen der Placebo- und der Nintedanib-Gruppe: Während sich die Lungenfunktion bei der Placebo-Gruppe kontinuierlich verschlechterte, zeigte sich bei der Nintedanib-Gruppe ein markant geringerer Abbau der Lungenfunktion und damit eine deutliche Verlangsamung des Krankheitsverlaufs. Der Unterschied in der Lungenfunktion lag nach 52 Wochen bei signifikanten -41 ml.

Erste Therapie überhaupt lässt Ärzte und Patienten hoffen

«Die Ergebnisse der Studie zeigen, dass der Wirkstoff tatsächlich einen positiven Effekt auf die Lungenfunktion und den Verlauf der Krankheit hat», fasst Oliver Distler die Ergebnisse zusammen. Wie sich die Einnahme von Nintedanib langfristig auswirkt und ob damit eine Verbesserung der Lebensqualität der Patientinnen und Patienten insgesamt sowie eine geringere Mortalität erreicht werden kann, steht noch nicht fest. «Bisher standen zur gezielten Behandlung der Lunge bei Systemischer Sklerose jedoch keinerlei nachgewiesenermassen wirksame Therapien zur Verfügung. Das Ergebnis der Studie ist deshalb für die Forschung zur Systemischen Sklerose ein Meilenstein und für betroffene Patientinnen und Patienten von grosser Bedeutung.»

Weltweit führendes Zentrum für Systemische Sklerose am USZ

Das USZ gehört zu den führenden Zentren für Systemische Sklerose in Europa und weltweit. Die Klinik für Rheumatologie unter der Leitung von Prof. Distler engagiert sich stark in der Erforschung dieser rheumatologischen Autoimmunerkrankung.

Publikation

Oliver Distler, M.D., Kristin B. Highland, M.D., Martina Gahlemann, M.D. et al., [Nintedanib for Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease](#). The New England Journal of Medicine. DOI: 10.1056/NEJMoa1903076