

Seltene Erkrankungen

- Gibt es Hinweise auf schwerere Verläufe von COVID-19 bei Patienten mit **Lungenhochdruck**?
- Ist das Risiko, einen schweren Verlauf der Erkrankung zu erleiden, auch bei einer **pulmonalen Hypertonie** erhöht? Oder ist die Datenlage hierfür noch zu unsicher?
- Welches Risiko haben Menschen mit **PAH**?

Prof. Dr. Kreuter: Es gibt hier mehrere Aspekte zu berücksichtigen. Einerseits, dass bei schweren COVID-19 Verläufen eine Lungenembolie eintreten kann, die einen Lungenhochdruck zur Folge haben kann bzw. einen bestehenden verschlechtern kann. Andererseits ist die Datenlage zur Einschätzung noch gering. Eine jüngste sehr gute Umfrage unter PH-Zentrumsleitern zeigt mehreres: Das Auftreten von COVID-19 bei Patienten mit PAH/CTEPH scheint ähnlich der in der Allgemeinbevölkerung zu sein. Allerdings sind die Folgen für die Betroffenen dann ausgeprägter als die für nicht an PAH Erkrankte. Daher ist ein ausreichender Schutz, v.a. Hygiene, Abstandswahrung und Mundschutz für Sie extrem wichtig.

- Gibt es bereits Hinweise, ob das Risiko von Patienten mit **systemischer Sklerose**, einen schweren COVID-19 Verlauf zu entwickeln, erhöht ist?

Prof. Dr. Kreuter: Im Grunde hat mein Vortrag zu interstitiellen Lungenerkrankungen diese Erkrankungen zu berücksichtigen versucht. Aber gerne führe ich dies weiter aus. Es gibt mittlerweile ein paar neuere Erfahrungen. Aus Norditalien, also einer Region in Europa, die sehr stark betroffen war, kommen neuste Daten. Diese zeigen, dass Patienten mit systemischer Sklerose auch unter Immunmodulation ein ähnliches, d.h. im Vergleich zur Normalbevölkerung nicht erhöhtes Risiko hatten, an COVID-19 bzw. an schwerer COVID-19 zu erkranken. Allerdings, was ich glaube sehr wichtig ist, waren diese Patienten äußerst vorsichtig und haben sich streng an Abstandsregelungen, Hygiene usw. gehalten, was die Bedeutung dieser einfachen, aber sehr wirksamen Maßnahmen demonstriert. Es zeigt aber auch, dass Sie als Betroffene Ihre wichtige Therapie fortführen und nicht selbstständig unterbrechen sollten bzw. bei Fragen oder Beschwerden dies mit Ihrem Arzt absprechen müssen. Darüber hinaus gibt es sehr gute neue Empfehlungen der World Scleroderma Foundation, d.h. von engagierten Rheumatologen.

- Ich gehöre zu einer Risikogruppen (**Systemische Sklerose** und Einnahme von Immunsuppressiva: Ciclosporin und Myfortic). Kann ein Arzt mir Masken verschreiben und die Krankenkasse die Kosten übernehmen?

Prof. Dr. Kreuter: Das wäre mit Ihrer Krankenkasse direkt zu besprechen. In jedem Fall aber sind Masken sehr wichtig, wie in Bezug auf die Frage des andern Betroffenen diskutiert.

- Wie groß ist das Risiko für LAM-Patientinnen, einen schweren Verlauf zu bekommen?
- Sind **LAM**-Patienten Risikogruppen?

Prof. Dr. Kreuter: Leider gibt es bisher keine veröffentlichten Daten und wohl nur wenige Erfahrungen hierzu. Allerdings gibt es sehr gute Empfehlungen der LAM Foundation, d.h. einer Patientenorganisation, die sehr gute ärztliche Berater hat. Diese ruft dazu auf, vorsichtig zu sein aber die Therapie mit Sirolimus, so sie durchgeführt werden muss fortzuführen und nur bei Infekten bzw. bei Infekten in der Familie zu pausieren. Ob LAM ein erhöhtes Risiko für schwere COVID-19 ist, ist unklar, da zum Glück Menschen mit schweren Lungenerkrankungen bisher seltener als Menschen z.B. mit schweren Herzerkrankungen betroffen sind. Allerdings sollten Sie sehr vorsichtig sein und sich an die offiziellen Empfehlungen halten und im Falle eines Infekts unbedingt kurzfristig mit Ihren betreuenden Ärzten sprechen, was zu tun ist.

- Ich bin **LAM** Patientin bei Prof. Kreuter. Meine Frage: Soll ich mein Kind nach den Sommerferien in den Präsenzunterricht schicken? Was würden Sie raten?

Prof. Dr. Kreuter: Dies ist ähnlich der Frage, ob LAM Patienten ein erhöhtes Risiko haben. Diese Frage ist derzeit nicht zu beantworten, da immer Nutzen und Risiko abgewogen werden müssen; für Sie und Ihr Kind. Die Folgen für Kinder, wenn sie nicht in die Schule geht haben wir alle in den letzten Wochen erlebt; welche Folgen eine Infektion bei Ihnen haben würde und ob Ihr Kind tatsächlich eine Corona Infektion nach Hause bringen kann ist unklar, aber Vorsicht ist geboten. Daher würde ich es von Ihrer persönliche Lage und von der allgemeinen Infektionslage zum Schulbeginn abhängig machen.

- Ich habe **LAM** mit noch geringer Einschränkung der Lungenfunktion - ist ein normaler Büroalltag zu vermeiden, sollte ich lieber weiter im Homeoffice arbeiten?

Prof. Dr. Kreuter: Sicherlich hat eine Homeoffice-Tätigkeit eine sehr gute Schutzfunktion und, wenn machbar und von Ihrem Arbeitgeber unterstützt, eine einfache, gute Schutzmaßnahme.

- Gehören LAM-Patienten zur Risikogruppe? Bin im Kundenkontakt im Bankgeschäft tätig. Wäre für mich wichtig, ob ich Kundenkontakt haben sollte.

Prof. Dr. Kreuter: Bitte sehen Sie meine Antwort zur Frage oben. Wenn Sie Kundenkontakt haben, ist auf alle Fälle eine gute Hygiene, Abstand, Maske und ggf. zusätzlicher Plexiglasschutz empfehlenswert

- Mich würde interessieren, als Lungentransplantierte mit **LAM**, inwiefern die Immunsupprimierung hier förderlich oder schädlich im Hinblick auf COVID-19 ist.
- Was ist bei **Sarkoidose** der Lunge unter Prednisolon 7mg täglich?

Prof. Dr. Kreuter: Ähnlich wie bei anderen Erkrankungen sollte eine Immunsuppression, wenn sie medizinisch indiziert ist, fortgeführt werden; das ist insbesondere bei Lungentransplantierten wichtig. Ob eine Immunsuppression vor (schwerer) COVID-19 schützt wird sehr kontrovers diskutiert, denken Sie nur an Hydroxychloroquin. Es ist hypothetisch denkbar, aber nicht bewiesen und es wird sicherlich Unterschiede zwischen Medikamenten geben.

- Ich habe **LAM**, Lymphangiomyomatose, nehme Rapamune und Kortison. Wie groß ist mein Risiko, schwer zu erkranken?

Prof. Dr. Kreuter: Bitte finden Sie meine Antwort oben. In jedem Fall würde ich bei LAM die Indikation zu Kortison überprüfen lassen, da dies keine Standardtherapie bei LAM ist.

- Ich habe **LAM** und nehme um die Krankheit stabil zu halten Rapamune. Meine Lungenfunktion ist soweit stabil. Ist **LAM** ein Risiko für einen schweren Verlauf? und soll Rapamune weiter genommen werden?

Prof. Dr. Kreuter: Bitte finden Sie meine Antwort oben. Wenn es OHNE Infekt eine Indikation zu Sirolimus gibt, sollte diese Therapie nicht unterbrochen werden, solange keine Anzeichen eines Infekts bestehen.

- Ich bin 60 Jahre, und habe die seltene Erkrankung **LAM**. Meine Lungenfunktion ist stabil. Außerdem nehme ich das Medikament Rapamune. Gehört man mit dieser Erkrankung zu den Risikogruppen? Da die Lungenfunktion stabil ist, sollte ich das Medikament, das ja ein Immunsuppressivum ist, weglassen?

Prof. Dr. Kreuter: Bitte finden Sie meine Antwort oben. Wenn es OHNE Infekt eine Indikation zu Sirolimus gibt, sollte diese Therapie nicht unterbrochen werden, solange keine Anzeichen eines Infekts bestehen.

- Bei mir wurde im April eine akute **Sarkoidose** mit Granulombefall der Lunge diagnostiziert. Besteht eine erhöhte Gefahr für einen schweren Verlauf?
- Wie groß ist die Gefahr bei **Sarkoidose** der Lunge, einen schweren Verlauf zu haben. Außerdem sind Asthma und ein Stimmbandanfallssyndrom vorhanden.

Prof. Dr. Kreuter: Die Erfahrungen zu Sarkoidose und COVID-19 sind ebenfalls sehr limitiert. Es gibt aber eine jüngste sehr gute Empfehlung von einigen Experten. Diese raten mit Ihrem Arzt darüber zu diskutieren, wie schwer Ihre Sarkoidose ist und ob sie aktiv oder stabil ist. In Abhängigkeit davon sollte die Therapie z.B. mit Kortison usw. entsprechend angepasst werden, um eine möglichst gute Kontrolle über die Sarkoidose mit gleichzeitig möglichst niedrigster Dosis zu haben. Aber dies muss in jedem Fall mit Ihrem behandelnden Arzt abgestimmt sein.

- Ich hatte **Sarkoidose** mit Lungenbeteiligung und gelte aktuell als "gesund". Besteht hier auch ein erhöhtes Risiko?

Prof. Dr. Kreuter: Bitte sehen Sie meine Antworten oben.

- Gab es **Sarkoidose** Patienten mit COVID-19? Wie war deren Krankheitsverlauf?

Prof. Dr. Kreuter: Die Erfahrungen sind noch sehr eingeschränkt.

- Ich habe **Lungensarkoidose**, bekomme MTX und Kortison, dazu brauche ich 24 Std. Sauerstoff. Falls ich Corona kriegen würde, würde das nicht durch die Medikamente unterdrückt, so dass die Symptome erst gar nicht so aufkommen würden. Ich habe die Sorge, dass wenn es passiert man es erst merkt, wenn es quasi zu spät ist. Husten, Fieber, Atemlosigkeit sind ja bei mir Alltag, auch die Geschmacksverringering habe ich durch das MTX* ja auch.

Prof. Dr. Kreuter: Diese Frage wurde bereits im live-Chat diskutiert. Für den Fall einer Infektion würden sich die Beschwerden deutlich ändern bzw. verstärken. Sollten Sie eine Änderung Ihrer Beschwerden bemerken, dann sollten Sie umgehend ärztlichen Ratschlag einholen.

* MTX = Methotrexat

- Uns interessiert besonders das Risiko von **Sarkoidose, Fibrose, EAA*** in unserer Freiburger Selbsthilfegruppe. Sie sagten, wir sollen uns bei Verschlechterung an die Fachärzte/Ambulanz wenden, Die übliche Auskunft ist: Termin in 4-6 Monaten. Meine persönliche Frage: Ich nehme Prednisolon 5mg und Daxas 500. Meiner Lunge geht es damit besser, aber eine Leberfibrose Stufe 4 kam als Nebenwirkung. Ich wollte Daxas reduzieren, habe nun Angst vor erhöhter COVID-19 Gefahr was raten Sie mir, Prof. Kreuter?

Prof. Dr. Kreuter: Ob Roflumilast (Daxas) das Risiko von COVID-19 erhöht oder erniedrigt ist unklar und es ist bisher keine etablierte Therapie einer ILD**, auch wenn es einige Hinweise auf Wirksamkeit gibt. Glücklicherweise sind wir in meinem Zentrum in der Lage, durch unsere ILD Fachkrankenschwester (ILD nurse) einen telefonischen Ratschlag zu erteilen. Vielleicht wäre es sinnvoll, wenn Sie als Patientenvertreter sich mit anderen Patientenselbsthilfegruppen verbinden und Ihre ärztlichen Berater bitten, Ihnen bei schwierigen Fragen zur Seite zu stehen und Patient*innen die Möglichkeit geben, sich bei Fragen an Sie zu wenden.

* EAA = exogene allergische Alveolitis

** ILD = Interstitielle Lungenerkrankungen, von englisch: Interstitial Lung Disease

- Wie wäre Ihre Einschätzung bei einer Infektion bei einer beidseitigen **Pleurodese** mit vollständiger Verschwartung? Besteht ein erhöhtes Risiko für chronische Lungensarkoidose mit jetzt schon bestehender Lungenfunktionseinschränkung seit 30 Jahren, Müdigkeit und Erschöpfung noch mehr/höhere Schäden zu erleiden?

Prof. Dr. Kreuter: Siehe meine Antworten oben; ob eine Pleurodese einen Einfluss hat, ist unbekannt; wichtig ist, dass Sie die Lunge in Ihrer Selbstreinigungsfunktion unterstützen. Z.B. erschwertes Abhusten erschwert mit Inhalationen unterstützen. Müdigkeit und Erschöpfung sind, Symptome auch durch COVID-19 zu finden sind, daher sollten Sie sehr vorsichtig sein und sich gut schützen.

- Ist das Risiko bei einer **Lungenfibrose** unter **Sklerodermie** mit dem erhöhten Risiko unter einer ILD vergleichbar?
- Ich bin an einer **Sklerodermie** mit Organbeteiligungen, nämlich der Lunge und des Herzens. Zunächst wurde eine Lungengerüstverengung festgestellt, nun aber eine Lungenfibrose, welche mit dem Medikament Olev 150 mg behandelt werden. Mein Immunsystem wurde bewusst außer Kraft gesetzt. Soll ich diese Therapien beibehalten? Corona spielt bei mir keine Rolle.

Prof. Kreuter: Dies ist eine sehr schwierige Frage, da eine Empfehlung nur gegeben werden kann, wenn man alle Befunde kennt. Allerdings ist Nintedanib (OFEV) nicht immunsuppressiv und ein vor kurzem zugelassenes Medikament bei Sklerodermie mit Lungenfibrose, für das Studien gezeigt haben, dass es den Verlauf positiv beeinflussen kann. Daher scheint eine Fortführung nach Diskussion mit Ihren betreuenden Ärzten sinnvoll.

- Ich habe eine **Lungenfibrose** (Vitalkapazität 44%) und soll Ende August stationär in die Uniklinik zu den Voruntersuchungen für die Transplantation. Ich bin unsicher, ob ich dieses Risiko eingehen soll, zumal meine Lebensqualität momentan noch halbwegs akzeptabel ist. Allein eine Lufu stellt ja schon ein Infektionsrisiko dar, da ja lediglich das Mundstück des Gerätes gewechselt wird & es zwischen dem Schlauchsystem und mir keinen Virenfilter gibt.

Prof. Dr. Kreuter: Ich kann Ihre Bedenken verstehen. Allerdings ist eine Transplantation, für den Fall einer schweren Komplikation Ihrer Fibrose lebensrettend – und dies geht nur, wenn die vorherigen Untersuchungen komplett durchgeführt wurden.

- Ich habe seit 32 Jahren eine **Lungenfibrose**, die aber zum Stillstand gekommen ist, bin übergewichtig mit einem BMI über 40 und arbeite in einer Apotheke im HV. Sollte ich mich besser krankschreiben lassen und zuhause bleiben?

Prof. Dr. Kreuter: Wir wissen, dass insbesondere Übergewicht und v.a. bei Lungenfibrose ein sehr hohes Risiko ist. Daher ist die Gewichtsreduktion sicherlich die beste Vorsorge, auch wenn die Schwierigkeit, rasch und effektiv jedem von uns sehr gut bekannt ist.

- Hallo, ich habe eine seltene Erkrankung mit **Lungenfibrose**. Wir sind 3 Personen im Haushalt, meine Frau, mein 7-jähriger Sohn und ich. Meine Frage an Sie: Wie soll ich den Umgang mit meiner Familie gestalten, um auch ein annähernd aktives Familienmitglied zu sein? Die letzten 4 Monate habe ich eigentlich sehr zurück gezogen gelebt, jedoch kann ich im Hinblick auf die Familie, das so weiter nicht beibehalten. Alle leiden an dieser Situation extrem!

Prof. Dr. Kreuter: Eine ähnliche Frage haben wir im live Chat schon diskutiert. Auch hier gilt es Nutzen und Risiko abzuwägen. Und der Nutzen, ein aktives in die Familie eingebundenes Mitglied zu sein, ist sicherlich wichtig. Daher sollten Sie gemeinsam über den möglichst großen Schutz zu Hause nachdenken, um gleichzeitig auch am Familienleben teilzunehmen. Dazu gehört eine strenge Hygiene und auch ggf. das Tragen eines Mundschutzes.

- Ich habe eine diagnostizierte idiopathische Lungenfibrose, bisher ohne bemerkbare Beschwerden. Die Diagnose habe ich seit Anfang Februar 2020, nach einer wochenlangen Erkältung mit sehr anhaltenden Reizhusten. Seit 2018 gibt es aber bereits Hinweise durch ein CT, dass da was nicht in Ordnung ist. Nach einer vor 3 Wochen erfolgten Lungenspiegelung kenne ich nun die endgültige Diagnose. Der momentane Ansatz heißt jetzt "wait and see". Wie sehen die aktuellen Therapiemöglichkeiten aus und was muss ich ab jetzt zukünftig beachten, auch im Zusammenhang mit Corona? Mein Alter ist 67 und ich bin männlichen Geschlechts.

Prof. Dr. Kreuter: Wenn es wirklich eine IPF* ist, so lautet die Empfehlung der deutschen Leitlinie für IPF, dass IPF Patienten mit Beschwerden eine antifibrotische Therapie empfohlen werden sollte. Diese heißen Nintedanib und Pirfenidon, alternativ wäre die Teilnahme an einer Studie zu erwägen. Bei Corona ist die Gefahr eines akuten Schutzes, einer sog. akuten Exazerbation zu bedenken, die durch diese Medikamente hoffentlich abgemildert wird.

* IPF = Idiopathische Lungenfibrose, idiopathische pulmonale Fibrose