

Patientenseminar Bronchiektasen

Studienübersicht

Jessica Rademacher
Klinik für Pneumologie



MHH

Medizinische Hochschule
Hannover

Studien Übersicht

- Diagnostik
- Therapie
 - Mukolytika
 - Inhalative Antibiotika
 - systemisch wirksame Antibiotika
 - Nicht-Tuberkulöse Mykobakterien



Bronchiektasen Ätiologie

Rademacher u. Ringshausen.
Pneumologie 2013

Tab. 1 Ätiologie der Bronchiektasen, modifiziert nach [4].

Strukturelle Lungenerkrankungen

- Williams-Campbell-Syndrom
- Mounier-Kuhn-Syndrom
- Ehlers-Danlos-Syndrom

Toxischer Schaden der Atemwege

- Inhalative Noxen
- Chronisch rezidivierende Aspiration
- Gastro-ösophagealer Reflux

Bronchialobstruktion

- Tumor
- Fremdkörper

Obstruktive Atemwegserkrankungen

- Asthma bronchiale
- Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)
- Alpha-1-AT-Mangel

Defekte der mukoziliären Clearance

- Primär- und sekundär ziliäre Dyskinesie
- Funktionsstörungen im Chlorid- oder Natriumkanal (CFTR, ENaC)

Allergische bronchopulmonale Aspergillose

Immundefekte

- Common variable immunodeficiency, Agammaglobulinämie
- Sekundäre Immundefizienz (Hämatolog. Erkrankungen, Immunsuppression)

Infektionen

- Infektionen in der Kindheit (Tuberkulose, Pneumonien, Masern, Keuchhusten)
- Atypische Mykobakterien

Bronchiektasen bei Systemerkrankungen

- Chronisch entzündliche Darmerkrankungen
- Yellow-nail-Syndrom
- Bindegewebserkrankungen (Kollagenosen)

Idiopathische Bronchiektasen

Differenzialdiagnose

Mukoviszidose

- Mukoviszidose (lateinisch mucus „Schleim“ und viscidus „zäh“) auch Zystische Fibrose
- Autosomal rezessiv vererbte Stoffwechselerkrankung
- Zumeist Diagnose im Kindesalter
- Durch Mutation bedingte Fehlfunktion von Chloridkanälen bestimmter Körperzellen, wodurch das Sekret der Drüsen zäh wird
- Diagnostik über Schweißtest, bei positivem Befund weitere Abklärung in der Kinderklinik

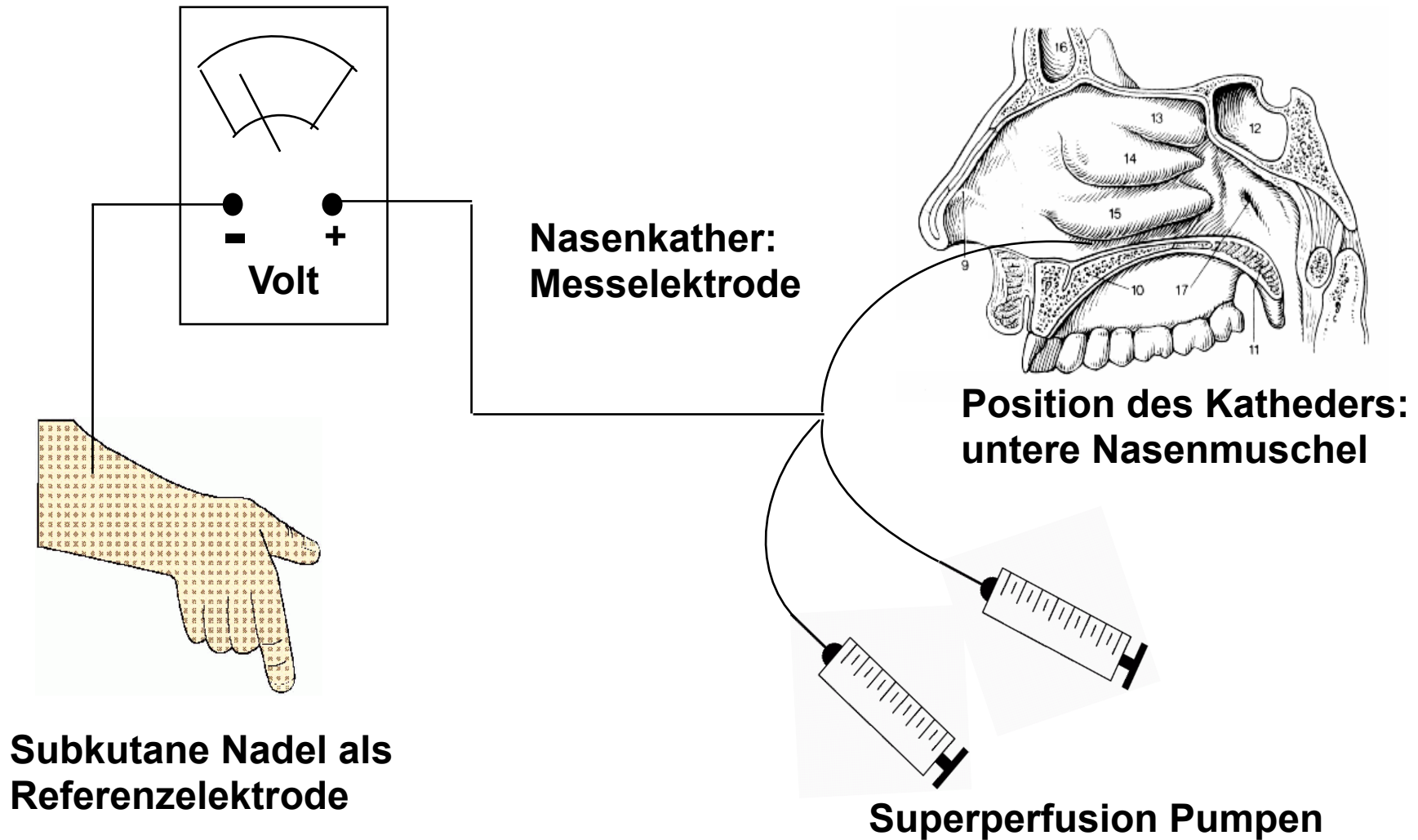
Funktionelle Sequenzvarianten in den CFTR- und SCNN-Genen

Mukoviszidose- ähnliche Erkrankung

- 40% aller Patienten mit Bronchiektasen sind
Genträger für Mutation im CFTR-Gen
- Störungen im Chloridkanal (CFTR) beeinträchtigen
Salz und Wasserhomeostase
- Mutationen im SCNN führen zu einem hyperaktiven
Natriumkanal

| | |
|---------------|---|
| Studientyp: | Monozentrische, prospektive Studie |
| Messung: | Isolierung von DNA, Analyse mittels PCR |
| Ziel: | Frequenz der Genträgerschaft in den SCNN- Genen |
| Durchführung: | Kinderklinik der MHH |

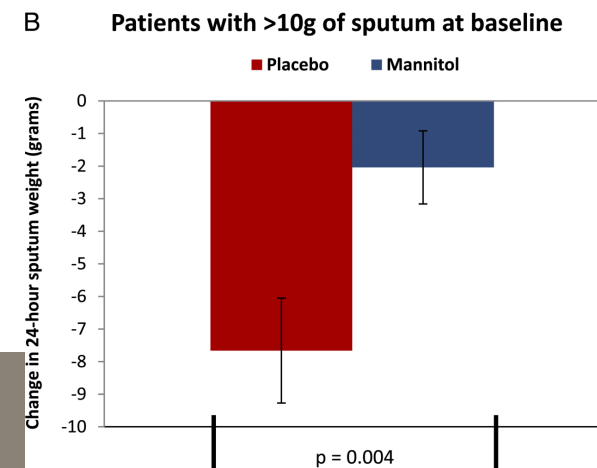
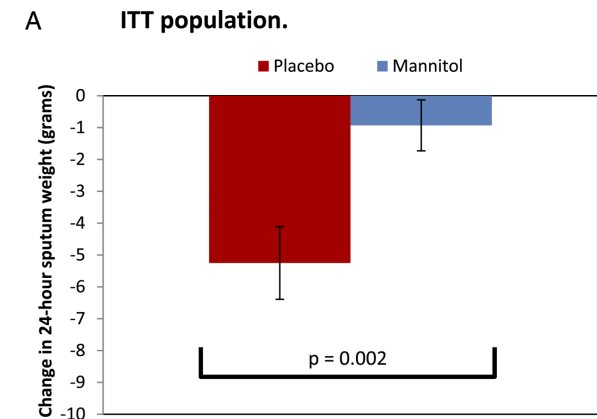
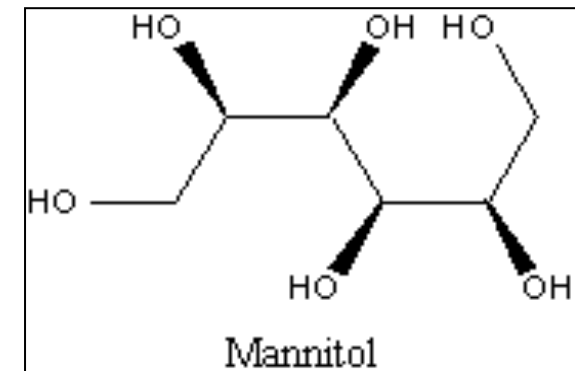
Nasale transepitheliale Potentialdifferenz (nPD)



Bilton et al. CHEST 2014

Inhalatives Mannitol

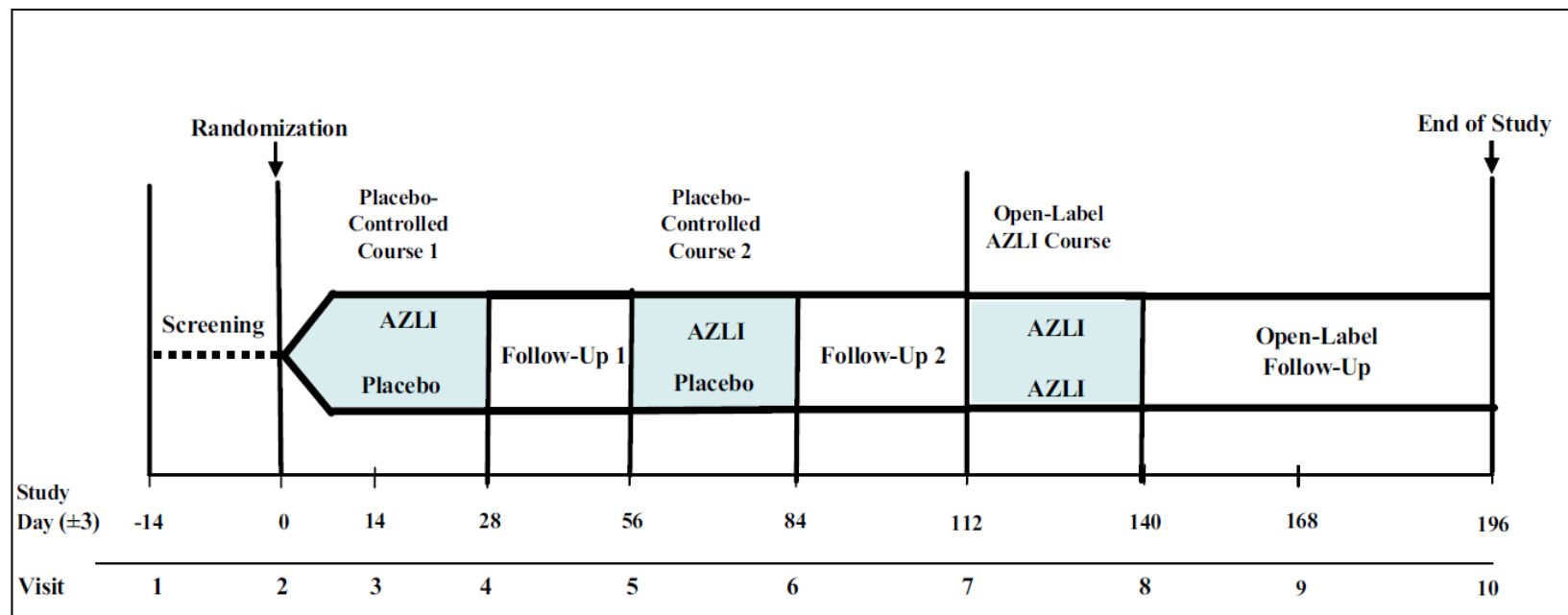
- Randomisiert- Placebo- Kontrollierte multizentrische Studie, Phase III
- Inhalation mit Mannitol im Osmohaler für 12 Monate
- Zeit bis zur nächsten Exazerbation
- Rekrutierung abgeschlossen
- Ergebnisse vorliegend



AIR-BX I und AIR-BX II

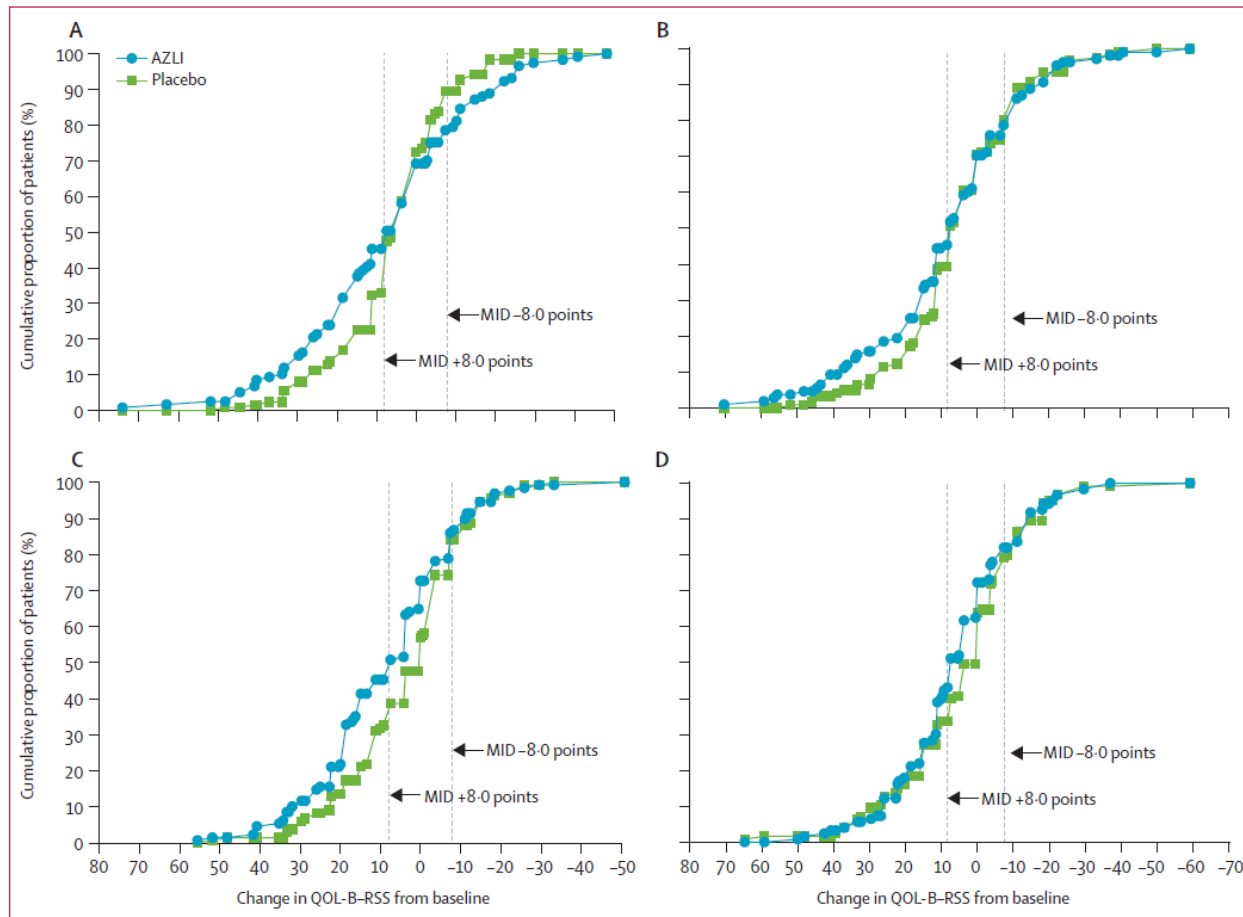
Inhalatives Aztreonam (Cayston)

- Phase III, Multizentrisch, Placebo- Kontrolliert
- Flüssiginhalation mit Aztreonam über Pari-E flow
- Alle Ätiologien zugelassen
- Studie abgeschlossen und 2014 publiziert



AIR-BX I und AIR-BX II

Ergebnisse der Studie



RESPIRE

Inhalatives Ciprofloxacin

- Randomisiert- Placebo- Kontrollierte multizentrische Studie, Phase III
- 28 Tage vs. 14 Tage vs. Placebo
- Zeit bis zur nächsten Exazerbation
- Rekrutierung abgeschlossen
- Ergebnisse stehen aus



ORBIT 3

Inhalatives liposomales Ciprofloxacin

- Randomisierte, Placebo- Kontrollierte Multicenter Studie, 1x tgl., Phase III
- Idiopathische Bronchiektasen
- Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* obligat
- Zeit bis zur nächsten Exazerbation
- Beginn noch in diesem Jahr erwartet

Polyphor Ltd

POL7080

- Phase II- Studie, Multizentrisch
- Behandlung einer akuten Exazerbation bei Non- CF Bronchiektasen bei *Pseudomonas aeruginosa*
- Intravenöse Therapie von 10- 14 Tagen
- Studienbeginn noch in diesem Jahr geplant
- Behandlung im Clinical Research Center (CRC)

Nicht-tuberkulöse Mykobakterien

Inhalatives liposomales Amikacin

- Randomisiert, multizentrisch
- Patienten mit Nachweis von Nicht- Tuberkulösen Mykobakterien
- Refraktär zur Standardtherapie
- Studienbeginn noch in diesem Jahr geplant

Vielen Dank!

Ihr Studienteam:

