

Lungenfibrose – Das Wichtigste in Kürze

Definition:

Bei der Lungenfibrose kommt es zu einem Umbau bzw. einer Vernarbung des Lungengerüsts. Auslöser können eine chronische Entzündung, oder aber auch eine chronische Schädigung der Deckzellen (Epithelzellen) der Lunge sein. In der Folge bildet sich übermäßig viel Bindegewebe und das Lungengewebe verhärtet und vernarbt (Fibrosierung), die Dehnbarkeit nimmt ab und der Gasaustausch wird eingeschränkt. Die Ursachen sind vielfältig und es gibt über 200 verschiedene Formen.

Formen:

Beispiele mit bekannter Ursache	Beispiele mit unbekannter Ursache
<p>Fibrose durch:</p> <ul style="list-style-type: none">• Infektionen und überschießende Entzündungsreaktion• Schadstoffe, z.B. Asbest (Asbestose), Quarzstaub (Silikose), andere Stäube (exogen allergische Alveolitis) sowie Medikamente, Strahlung• Systemerkrankungen, z.B. Sarkoidose, rheumatische Erkrankungen	<p>Idiopathische interstitielle Pneumonien:</p> <ul style="list-style-type: none">• Idiopathische pulmonale Fibrose (IPF): Häufigste Form mit unbekannter Ursache. Genetische Belastung in Verbindung mit inhalativen Noxen (Rauchen, Umweltverschmutzung) werden diskutiert.• Kryptogen organisierende Pneumonie (COP, früher BOOP): Nach einem Infekt, durch giftige Substanzen oder Medikamente oder auch ohne erkennbare Ursache.

Symptome:

Lungenfibrosen bleiben oft lange unbemerkt. Folgende Symptome treten meist erst bei bereits fortgeschrittenen Lungenschäden auf:

- Atemnot
- (Trockener) Husten ohne Auswurf
- Eingeschränkte Einatemtiefe, flache Atmung
- Blaufärbung an Lippen und Fingern (Sauerstoffmangel)
- Folgeerkrankungen: Lungenhochdruck, Herzschwäche

Krankheitsmechanismen:

- Gestörte Reparatur- und Regeneration des Lungengewebes
- Vermehrte Bildung von Bindegewebe, Vernarbung
- Schädigung der kleinsten Bronchien und Lungenbläschen
- Dehnbarkeit nimmt ab, Gasaustausch wird erschwert

Risikofaktoren:

- Schadstoffe wie Staube (z.B. durch berufliche Belastung)
- Umweltverschmutzung
- Infektionen in der Lunge (z.B. Covid-19)
- Systemerkrankung (Sarkoidose, rheumatische Erkrankung)
- Medikamente, Strahlung (z.B. Krebstherapie)
- Genetische Komponente (z.B. familiare Haufung der IPF und der Sarkoidose)
- Rauchen

Diagnose:

- Symptome in Kombination mit Risikofaktoren
- Korperliche Untersuchung: typisches Knistern in der Einatemphase beim Abhoren der Lunge (Knisterrasseln)
- Erniedrigte Sauerstoffsattigung im Blut
- Lungenfunktionsdiagnostik (Spirometrie)
- Bildgebende Verfahren, z.B. Rontgen-Thorax, CT
- Entnahme einer Gewebeprobe (Lungenspiegelung oder chirurgische Manahme)
- Weitere Diagnostik bei Verdacht einer Systemerkrankung

Therapie:

Bei Fortbestehen ist oft eine Zunahme der Vernarbung zu beobachten. Die medikamentose Therapie richtet sich daher gegen

- a) den auslosenden Mechanismus, wenn moglich (z.B. Entzundungshemmende Therapie),
- b) das Fortschreiten der Vernarbung.

Symptomatische Therapieansatze zielen auf eine verbesserte Sauerstoffversorgung oder Rehabilitationsmanahmen ab. Bei geeigneten Patienten sollte ggf. fruhzeitig gepruft werden, ob eine Lungentransplantation moglich ist.

Therapie der Fibrose	Weitere Manahmen
Pirfenidon und Nintedanib zur Hemmung der Vernarbung bei IPF	Schadstoffe meiden, Tabakentwohnung
Kortison und Immunsuppressiva fur entzundliche Krankheitsformen (z.B. COP)	Symptomatischen Saureruckfluss aus dem Magen abklaren und ggf. behandeln
Sauerstofftherapie bei Sauerstoffmangel	Impfungen (Covid-19, Grippe, Pneumokokken), Infekte soweit moglich vermeiden
Lungentransplantation	Training/ Atemgymnastik/ Lungensport/ Rehabilitation

Quellen: Behr, J. Deutsche Gesellschaft fur Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP): S2K Leitlinie zur Pharmakotherapie der idiopathischen Lungenfibrose (ein Update) und anderer progredienter pulmonaler Fibrosen. Stand: 11/2022 | Behr, J. Deutsche Gesellschaft fur Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP): S2K Leitlinie zur Diagnostik der Idiopathischen Lungenfibrose. Stand: 12/2019. | Mehr Informationen: www.lungeninformationsdienst.de/krankheiten/lungenfibrose | Fachliche Beratung: Prof. Dr. Antje Prasse,  2023, 3. Auflage