

Lungenfibrose – Das Wichtigste in Kürze

Definition:

Bei der Lungenfibrose kommt es zu einem Umbau des Lungengerüsts. Nach äußeren oder inneren Schädigungen des Lungengewebes erfolgt durch gestörte Reparaturmechanismen eine nur ungenügende Regeneration der Deckzellen in den Lungenbläschen. Das Stützgewebe der Lunge vernarbt und verhärtet sich dabei. Die Folge sind eine eingeschränkte Dehnbarkeit und ein verminderter Gasaustausch beim Atmen. Die Ursachen einer Lungenfibrose sind vielfältig.

Formen:

mit bekannter Ursache (ca. 50%)	mit unbekannter Ursache (ca. 50%)
Infektionen Schadstoffe , z. B. Asbest (Asbestose), Quarzstaub (Silikose), andere Stäube (exogen allergische Alveolitis) sowie Medikamente, Strahlung Kreislaufkrankungen , z. B. bei Herzschwäche und Kreislaufschock Systemerkrankungen , z. B. Sarkoidose, rheumatische Erkrankungen	Idiopathische Lungenfibrose (IPF) Bedeutung einer genetischen Vorbelastung und von Rauchen werden diskutiert. - Sonderform: COP (früher BOOP), kryptogene organisierende Pneumonie: nach Infekt oder auch ohne erkennbare Ursache kommt es zu einer akuten Fibrosierung der Lunge.

Beschwerden:

Die Lungenfibrose bleibt oft lange unbemerkt. Die nachstehenden Symptome treten in der Regel erst bei bereits höhergradigen Lungenschäden auf.

- Atemnot, vor allem bei Belastung
- (trockener) Husten
- Blaufärbung an Lippen und Fingern (Sauerstoffmangel)
- Folgeerkrankungen: Lungenhochdruck, Herzschwäche

Krankheitsmechanismen:

- gestörte Reparatur- und Regenerationsmechanismen des Lungengewebes
- vermehrte Bildung von Bindegewebe, Vernarbung
- Schädigung der kleinsten Bronchien und Lungenbläschen
- Dehnbarkeit des Lungengewebes ↓, Gasaustausch ↓

(Fortsetzung auf der Rückseite)

Quellen: European IPF Network: Information for patients,
Leitlinie der Dt. Gesellschaft für Pneumologie zur IPF, In: Pneumologie 2013

Mehr Informationen: www.lungeninformationsdienst.de/krankheiten

Risikofaktoren:

- berufliche Belastung (Stäube, Gase oder Dämpfe)
- Systemerkrankung (Sarkoidose, rheumatische Erkrankung)
- Medikamente, Strahlung (z. B. Krebstherapie)
- genetische Komponente (familiäre Häufung der IPF)
- Rauchen: Zusammenhang (v. a. für IPF) wird diskutiert

Diagnose:

- Beschwerden: Atemnot, Husten, ggf. Risikofaktoren
- körperliche Untersuchung: typisches Knistern in der Einatemphase beim Abhören der Lunge
- erniedrigte Sauerstoffsättigung im Blut
- Lungenfunktionsdiagnostik (Spirometrie):
 - * Lungenvolumen (z. B. Vitalkapazität): misst das Gasvolumen beim Ein- und Ausatmen
 - * Diffusionskapazität: bestimmt den Gasaustausch
- bildgebende Verfahren, z. B. Röntgen-Thorax, Computertomographie
- Gewinnung einer Gewebeprobe zur Diagnosesicherung (Lungenspiegelung oder chirurgische Maßnahme)
- weitere Diagnostik bei Verdacht einer Systemerkrankung
- für die Diagnose einer IPF müssen alle Kriterien einer Lungenfibrose erbracht und die bekannten Ursachen ausgeschlossen werden.

Therapie:

Einmal entstandene Fibrosierungen der Lunge sind unumkehrbar. Die Therapie richtet sich daher gegen ein Fortschreiten der Erkrankung und hat zum Ziel, die Symptome zu lindern.

Therapie der Fibrose	Weitere Maßnahmen
Pirfenidon zur Hemmung der Vernarbung	Abstinenz von Schadstoffen, Tabakentwöhnung
N-Acetylcystein als Antioxidans	Abklärung und Behandlung von Säurerückfluss aus dem Magen
Kortison und Immunsuppressiva für entzündliche Krankheitsformen (z. B. COP)	Training/Atemgymnastik/Lungensport
Lungentransplantation	Impfung (Grippe, Pneumokokken)
Akt. Forschungsgegenstand: u. a. Enzyme, Tyrosinkinasehemmer, Antikörper	Sauerstofftherapie bei Sauerstoffmangel

Quellen: European IPF Network: Information for patients,
Leitlinie der Dt. Gesellschaft für Pneumologie zur IPF, In: Pneumologie 2013

Mehr Informationen: www.lungeninformationsdienst.de/krankheiten