

Lungenfibrose – Das Wichtigste in Kürze

Definition:

Bei der Lungenfibrose kommt es zu einem narbigen Umbau des Lungengerüsts. Der auslösende Mechanismus kann eine chronische Entzündung, in anderen Fällen 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), dadurch nimmt die Dehnbarkeit ab und der Gasaustausch wird eingeschränkt. Die Ursachen einer Lungenfibrose sind vielfältig und es existieren über 100 verschiedene Formen.

Formen:

Beispiele mit bekannter Ursache (ca. 50 Prozent)	Beispiele mit unbekannter Ursache (ca. 50 Prozent)
<p>Firbse durch:</p> <p>Infektionen und überschießende Entzündungsreaktion</p> <p>Schadstoffe, z.B. Asbest (<u>Asbestose</u>), Quarzstaub (<u>Silikose</u>), andere Stäube (<u>exogen allergische Alveolitis</u>) sowie Medikamente, Strahlung</p> <p>Systemerkrankungen, z.B. Sarkoidose, rheumatische Erkrankungen</p>	<p>Idiopathische interstitielle Pneumonien:</p> <p>Idiopathische pulmonale Fibrose (IPF) Häufigste Form einer Lungenfibrose mit unbekannter Ursache. Genetische Belastung in Verbindung mit inhalativen Noxen (Rauchen, Umweltverschmutzung) werden diskutiert.</p> <p>Kryptogen organisierende Pneumonie (COP, früher BOOP). Nach einem Infekt, durch giftige Substanzen oder Medikamente oder auch ohne erkennbare Ursache kommt es zu einer akuten Fibrosierung der Lunge.</p>

Symptome:

Lungenfibrosen bleiben oft lange unbemerkt. Nachstehende Symptome treten in der Regel erst bei bereits fortgeschrittenen Lungenschäden auf.

- Atemnot, vor allem bei Belastung
- (Trockener) Husten ohne Auswurf
- Eingeschränkte Einatemtiefe, flache Atmung
- 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 Gewebes nimmt ab, Gasaustausch wird erschwert

Risikofaktoren:

- Berufliche Belastung (Stäube, Gase oder Dämpfe)
- Umweltverschmutzung
- Infektionen in der Lunge
- Systemerkrankung (Sarkoidose, rheumatische Erkrankung)
- Medikamente, Strahlung (z.B. Krebstherapie)
- Genetische Komponente (z.B. familiäre Häufung der IPF und der Sarkoidose)
- Rauchen

Diagnose:

- Symptome (Atemnot, Husten), ggf. in Kombination mit Risikofaktoren
- Körperliche Untersuchung: typisches Knistern in der Einatemphase beim Abhören der Lunge (Knisterrasseln)
- Erniedrigte Sauerstoffsättigung im Blut
- Lungenfunktionsdiagnostik (Spirometrie)
- Bildgebende Verfahren, z.B. Röntgen-Thorax, CT
- Entnahme einer Gewebeprobe (Lungenspiegelung oder chirurgische Maßnahme)
- Weitere Diagnostik bei Verdacht einer Systemerkrankung

Therapie:

Bei Fortbestehen des auslösenden Mechanismus ist oft eine Zunahme der Vernarbung zu beobachten. Die medikamentöse Therapie richtet sich daher gegen

a) den auslösenden Mechanismus, so möglich (z.B. Entzündungshemmende Therapie),

b) das Fortschreiten der Vernarbung.

Symptomatische Therapieansätze zielen auf eine verbesserte Sauerstoffversorgung oder Rehabilitationsmaßnahmen ab. Bei geeigneten Patienten sollte ggf. frühzeitig geprüft werden, ob eine Lungentransplantation möglich ist.

Therapie der Fibrose	Weitere Maßnahmen
Pirfenidon und Nintedanib zur Hemmung der Vernarbung bei IPF	Schadstoffe meiden, Tabakentwöhnung
Kortison und Immunsuppressiva für entzündliche Krankheitsformen (z.B. COP)	Symptomatischen Säurerückfluss aus dem Magen abklären und ggf. behandeln
Sauerstofftherapie bei Sauerstoffmangel	Impfungen (Grippe, Pneumokokken), Infekte soweit möglich vermeiden
Lungentransplantation	Training/ Atemgymnastik/ Lungensport/ Rehabilitation

Quellen: European IPF Network: Information for patients, Behr, J. et al.: S2k-Leitlinie Idiopathische Lungenfibrose - Update zur medikamentösen Therapie 2017 [Mehr Informationen: www.lungeninformationsdienst.de/krankheiten/lungenfibrose](http://www.lungeninformationsdienst.de/krankheiten/lungenfibrose) Fachliche Beratung: Prof. Dr. Andreas Günther, © 2018, 2. Auflage