

Reaktion (Vögel, allergene Stäube), wird häufig primär mit Kortison therapiert. Entstand die Lungenfibrose auf dem Boden einer anderen Erkrankung (z.B. einer so genannten Autoimmunerkrankung oder einer Sarkoidose) wird Kortison als Monotherapie oder in Kombination mit einem Immunhemmer eingesetzt. Die Therapiedauer hängt vom individuellen Therapieerfolg und der Schwere der Erkrankung ab.

Für die Therapie der IPF (idiopathische Lungenfibrose) sind zwei Präparate zugelassen, nämlich das Nintedanib und das Pirfenidon. Ziel beider ist die Verlangsamung der bei dieser Erkrankung typischen und schnellen Lungenvernarbung und damit des Erkrankungsprogresses. Leider profitieren nicht alle Patienten von dieser Therapie. Zudem haben beide Präparate sehr spezifische Nebenwirkungen, die besondere Vorsichtsmaßnahmen erforderlich machen, wie z.B. bei Durchfall, Übelkeit, Bauchschmerzen und erhöhten Leber-Enzym-Werten beim Nintedanib. Beim Pirfenidon ist darüber hinaus ein konsequenter Sonnenschutz erforderlich. Andere Medikamente sind bei der Lungenfibrose wirkungslos, wie z.B. Antikoagulantien („Blutverdünner“) oder Medikamente zur Senkung eines bei dieser Erkrankung beobachteten Lungengefäßhochdrucks. Grundsätzlich müssen Patienten mit einer Lungenfibrose in einem erfahrenen Lungenzentrum betreut werden.

Bei einer akuten Verschlechterung (Exazerbation) kann mit Kortison und bei einem bakteriellen Infekt vorübergehend auch mit einem Antibiotikum therapiert werden. Zusätzlich zur medikamentösen Therapie profitieren alle Patienten von einem Rauchstopp, denn Rauchen ist mit einem schnellen Fortschreiten der Erkrankung assoziiert.

Körperliches Training und eine auf Lungenfibrose ausgerichtete Rehabilitationsmaßnahme unterstützen den Therapieerfolg.

Wenn bei fortgeschrittener Erkrankung die Sauerstoffsättigung im Blut erniedrigt ist, wird eine Langzeitsauerstofftherapie verordnet. Patienten mit einem solchen Sauerstoffdefizit erhalten meist über eine Nasenbrille zusätzlich Sauerstoff, wobei die Sauerstoff-




gabe nach Möglichkeit täglich über 24 Stunden erfolgen sollte. Ob darüber hinaus - außerhalb der Exazerbations-situation - bei einer fibrosebedingten schweren, chronischen Gasaustauschstörung eine (nicht-invasive) Heimbeatmung sinnvoll ist, muss individuell in einem Lungenzentrum entschieden werden.

Am Ende der therapeutischen Möglichkeiten kommt dann - allerdings nur für eine kleine Patientengruppe - die Lungentransplantation in Frage.

Wo erhalten Sie weitere Informationen?

Patientenorganisation Lungenfibrose e.V.
Telefon (02 01) 48 89 90
Mo.-Fr. von 10:00 bis 13:00 Uhr
www.lungenfibrose.de

Ein wichtiger Ansprechpartner bei Fragen zur Langzeitsauerstofftherapie ist die Deutsche Sauerstoff- und BeatmungsLiga LOT e.V.
Telefon (0 86 51) 76 21 48
www.sauerstoffliga.de

Deutsche Atemwegsliga e. V.
Raiffeisenstraße 38
33175 Bad Lippspringe
Telefon (0 52 52) 93 36 15
Telefax (0 52 52) 93 36 16
eMail: kontakt@atemwegsliga.de
Internet: atemwegsliga.de
 facebook.com/atemwegsliga.de
 twitter.com/atemwegsliga
 youtube.com/user/atemwegsliga



Stand: 2023 Titelbild - fotolia.com



Deutsche
Atemwegsliga e. V.

Informationsblatt



Was ist das?

Bei der Lungenfibrose geht gesundes Lungengewebe zugrunde und wird durch Narbengewebe ersetzt, welches sich zusammenzieht. Hierdurch kommt es zu einem Verlust an Lungenvolumen und die Lunge schrumpft. Die Lungenfibrose ist mit der Narbenbildung an der Haut nach Verletzungen vergleichbar. Der Verlust an Lungengewebe führt dazu, dass über die Lunge weniger Sauerstoff aufgenommen werden kann und ein Mangel an Sauerstoff im Körper besteht.

Die Betroffenen müssen schneller atmen, um den Verlust an Lungenvolumen auszugleichen, und das tiefe Einatmen ist nicht mehr möglich. Die Anzahl der Atemzüge pro Minute (bei Erwachsenen normalerweise 10 bis 16) nimmt zu, die maximale Luftmenge, die ein- oder ausgeatmet werden kann, nimmt ab. Es entsteht das Gefühl der Atemnot, zunächst nur bei größeren körperlichen Anstrengungen, später bereits beim Sprechen. Infolge der Lungenfibrose kann auch vermehrt Husten auftreten.

Was verursacht Lungenfibrose?

Nur in einem Teil der Fälle ist die Ursache bekannt. Die Lungenfibrose ist eine Erkrankung des älteren Menschen. Sie tritt auf, wenn die Zellen der Lunge geschädigt sind und Schäden am Lungengewebe nicht mehr richtig repariert werden können. Schadstoffe in der Atemluft wie Zigarettenrauch oder Asbest, aber auch manche Medikamente und chronische Entzündungen können die Zellen der Lunge schädigen und so zur Lungenvernarbung führen.

- Die häufigste Form ist die idiopathische Lungenfibrose, deren Ursache man nicht kennt, die aber gehäuft bei Ex-Zigarettenrauchern und Männern auftritt.
- Eine andere Form der Lungenfibrose wird durch eine Allergie auf Eiweiße (im Kot / Federn) von Wellensittichen, Tauben oder Hühnern, durch bestimmte Schimmelpilze und andere organische Stäube ausgelöst, die zu einer chronischen Entzündung in den Lungenbläschen führt. Nach längerem Schwelen der Entzündung kommt es zur Lungenfibrose.

- Auch einige Arzneimittel (z.B. Nitrofurantoin, Methotrexat, Amiodaron, Medikamente für die Krebsbehandlung) können eine Lungenfibrose hervorrufen. Auf diese Nebenwirkungen wird in den jeweiligen Beipackzetteln hingewiesen.
- Eine Lungenfibrose kann auch als Berufskrankheit auftreten, hervorgerufen z.B. durch Asbest- oder Steinstaub (Silikose). Auch einige andere Erkrankungen, die nicht ursächlich die Lunge betreffen, und sogenannte Autoimmunerkrankungen, wie die chronische rheumatische Gelenkentzündung, der Lupus erythematodes oder die Sklerodermie können über eine chronische Entzündung zu einer Lungenfibrose führen.
- Auch eine Bestrahlung der Lunge, z.B. im Rahmen einer Krebsbehandlung, kann eine Lungenfibrose auslösen.
- Gleiches gilt für die Lungensarkoidose.

Wenn die Ursache nicht festgestellt werden kann, spricht man von einer idiopathischen Form. Das Griechische "idiopathisch" bedeutet "ohne erkennbare Ursache entstanden". Lungenfibrosen bezeichnet man auch als Interstitielle Lungenerkrankung. Interstitiell steht für „in den Zwischenräumen liegend“, in diesem Fall zwischen Lungenbläschen und kleinsten Blutgefäßen.

Wie kann man eine Lungenfibrose erkennen?

Hauptkennzeichen sind trockener (Reiz-)Husten und Atemnot bei Belastung, die aber auch bei anderen Atemwegs-, Lungen- und Herzkrankheiten auftreten können. Bei manchen Patienten mit Lungenfibrose kann es zu einer Verdickung der Fingerendglieder mit verbreiterten und gerundeten Fingernägeln kommen. Man spricht von Trommelschlegelfingern und Uhrglasnägeln.

Beim Abhören der Lunge sind knisternde Nebengeräusche bei der Einatmung charakteristisch. Das Geräusch ist mit dem Geräusch vergleichbar, das beim Laufen durch trockenes Laub entsteht. Die Veränderungen im Röntgenbild der Lunge sind erst dann gut zu erkennen, wenn die Fibrose schon fortgeschritten ist. Die wichtigste Röntgenuntersuchung zur Abklärung derartiger Lungenerkrankungen ist die Computertomographie (HRCT) der Lunge. Untersuchungen wie spezielle Lungen-

funktionsprüfungen und die Bronchoskopie sind weitere wichtige Bausteine der Diagnostik. Mit der Lungenspülung (broncho-alveoläre Lavage = BAL) können Zellen aus der Lunge mit Hilfe eines flexiblen Bronchoskops ausgespült und mikroskopisch untersucht werden. Das Ergebnis hat häufig für die Wahl der richtigen Behandlung große Bedeutung. Manchmal ist für die Diagnosestellung die Untersuchung einer Gewebeprobe aus der Lunge unvermeidlich. Diese wird entweder bei der Bronchoskopie, häufiger jedoch bei einem kleineren chirurgischen Eingriff entnommen. Heute wird diese Gewebeentnahme meist als sogenannte video-assistierte Thorakoskopie (VATS) durchgeführt. Die exakte Bestimmung der Lungenfibrose-Form ist schwierig. Deswegen arbeiten Lungenarzt, Röntgenarzt und Pathologe eng zusammen.

Lungenerkrankungen, die zu einer Lungenfibrose führen, können sehr selten auch schon bei Säuglingen und Kleinkindern auftreten. Neben den bei Erwachsenen beschriebenen Symptomen fallen die betroffenen Kinder häufig durch eine Trinkschwäche und Gedeihstörung auf. Für einen Teil der Erkrankungen konnten inzwischen genetische Ursachen gefunden werden.

Welche Möglichkeiten der Behandlung gibt es?

Am leichtesten ist die Behandlung, wenn man die Ursache einer Krankheit kennt. Ein Landwirt, der durch Kontakt mit verschimmeltem Heu erkrankt ist, muss selbstverständlich künftig jeden Kontakt mit feuchtem Heu und den darin gedeihenden Schimmelpilzen und Bakterien vermeiden.

Bei eindeutig nachgewiesenem Zusammenhang muss z.B. der Ziervogel aus der Wohnung entfernt, der Taubenstall aufgegeben, ein als Fibrose-Ursache in Frage kommendes Arzneimittel ab- und ggf. ersetzt werden. Häufig lässt sich die Erkrankung aber mit solchen Maßnahmen alleine nicht stoppen und es ist eine weiterführende medikamentöse Therapie notwendig. Welche Medikamente sinnvoll sind, hängt sehr von der Ursache ab. Basiert die Lungenfibrose auf einer allergischen