

## Patientenratgeber:

Weißbuch der Selbsthilfegruppen  
"Lunge und Atemwege in Deutschland"

ISBN 3-13-133311

Erhältlich bei der Deutschen Lungenstiftung.

## Wir über uns

Die Deutsche Lungenstiftung e.V. ist ein gemeinnütziger eingetragener Verein, der sich die Verbesserung der Situation von Patienten mit Lungenkrankheiten zum Ziel gesetzt hat. Die Stiftung ist auf Initiative von Mitgliedern der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie 1994 gegründet worden.

**Wir kümmern** uns mit Themen zu Umwelt und Lunge um die für die Bevölkerung wichtigsten Zukunftsfragen.

**Wir vertreten** diese Themen mit der wissenschaftlichen Gesellschaft (Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin) in der nichtärztlichen Öffentlichkeit (Herausgabe „Weißbuch Lunge“).

**Wir sind** Ansprechpartner für alle Medien und vermitteln Experten zu den Brennpunktthemen.

**Wir akquirieren** Mittel für angewandte pneumologische Forschung.

**Wir fördern** den wissenschaftlichen Nachwuchs (Doktorandenpreis).

**Wir übersetzen** Empfehlungen und Leitlinien der wissenschaftlichen Gesellschaft in eine laiengerechte Sprache und fördern deren Verbreitung.

**Wir fördern** die Publizität pneumologischer Themen (Wilhelm und Ingeborg Roloff-Preis für Journalisten).

**Wir realisieren** Präventionsprojekte bei Erwachsenen, Kindern und Jugendlichen.

**Wir arbeiten** mit allen pneumologischen Selbsthilfegruppen und -organisationen zusammen (Herausgabe "Weißbuch Selbsthilfegruppen in Deutschland").

**Wir liefern** praktische Unterstützung für regionale Informationsveranstaltungen für Betroffene und Interessierte.

Die Deutsche Lungenstiftung e.V. finanziert sich ausschließlich durch Mitgliedsbeiträge, Spenden und Zuwendungen. Weitere Informationen können unter folgender Anschrift angefordert werden:



Geschäftsstelle:  
Reuterdamm 77  
30853 Langenhagen  
Tel.: (0511) 2155110  
Fax: (0511) 2155113  
info@lungenstiftung.de  
www.lungenstiftung.de

Spendenkonto:  
Commerzbank AG  
IBAN: DE21 2508 0020 0111 0111 00  
BIC: DRESDEFF250

Unterkonto Lungenkrebs:  
IBAN: DE 91 2508 0020 0111 0111 01  
BIC: DRESDEFF250

Spenden sind steuerlich abzugsfähig. Eine Spendenbescheinigung wird automatisch zugestellt.

**Vorstandsvorsitzender:**  
Prof. Dr. med. Claus Vogelmeier, Marburg

# Lungenfibrose



# Die Deutsche Lungenstiftung informiert: Lungenfibrose

## Was ist eine Lungenfibrose?

Bei der Lungenfibrose entsteht Narbengewebe zwischen den Lungenbläschen und der sie umgebenden Blutgefäße. Diese Umwandlung des Lungengewebes führt zu einer Versteifung der Lunge mit nachfolgender Einschränkung der Fähigkeit, Sauerstoff aufzunehmen. Ursächlich können sein: nichtorganische Stäube (Beispiele: Silikose, Asbestose) und organische Stäube (Beispiel: Vogelhalterlunge) sowie Medikamente (Beispiele: Antiarrhythmika, Chemotherapeutika). Lungenfibrosen begleiten aber auch Systemerkrankungen (Beispiele: Sarkoidose, Rheuma, Sklerodermie). Findet man keine Ursache spricht man von „idiopathischer“ Lungenfibrose.

Die idiopathische Lungenfibrose tritt vor allem bei älteren Menschen auf, Männer sind etwas häufiger betroffen, geschätzt erkranken 5-10 Personen pro 100.000 pro Jahr. Ein eindeutiges Risikoprofil ist nicht definiert: diskutiert werden aktuelles oder ehemaliges Inhalationsrauchen, genetische Faktoren und verschiedene Virusinfektionen.

## Wie wird die Diagnose Lungenfibrose gestellt?

### Körperliche Untersuchung

Nach sorgfältiger Erhebung der Anamnese (Fragen nach äußeren Ursachen und Systemerkrankungen) hat die körperliche Untersuchung große Bedeutung: bei über ¾ aller Patienten mit idiopathischer Lungenfibrose hört der Arzt bei der Auskultation der Lunge ein feinblasiges Knistern besonders beim Einatmen, die sog. Sklerosiphonie.

### Lungenfunktion

Gemessen werden insbesondere das Lungenvolumen (forcierte Vitalkapazität) und die Fähigkeit Kohlenmonoxid (CO) aufzunehmen, aus der dann auf die Sauerstoffaufnahme in den Lungenbläschen geschlossen werden kann (Diffusionskapazität).

### Blutgasanalysen

Unter Ruhe- und Belastungsbedingungen (Treppensteigen, 6-Minuten-Gehtest) werden im arterialisierten Blut Sauerstoff- und Kohlendrucke bestimmt. Diese Daten sind für die Einschätzung der Krankheitsprognose und für eine eventuell erforderliche Sauerstofflangzeittherapie von entscheidender Bedeutung.

### Bildgebende Verfahren

Bereits Nativröntgenaufnahmen der Lunge in 2 Ebenen können durch eine auffallende Zeichnungsvermehrung Hinweise auf eine morphologisch geänderte Lungengerüststruktur geben. Unverzichtbar für die Diagnose Lungenfibrose ist die hochauflösende Computertomographie (HRCT). Sie zeigt für die idiopathische Lungenfibrose ein nahezu beweisendes Muster aus sog. Honigwaben mit erweiterten kleinen Bronchien (Traktionsbronchiektasen) sowie netzartige Abschattungen, besonders in den unteren Lungenabschnitten und in der Nähe des Rippenfells (subpleural und basal).

### Bronchoskopie und chirurgische Biopsie

Die mittels Bronchoskopie durchgeführte Spülung eines Lungenlappens mit anschließender Analyse der gewonnenen Entzündungszellen (bronchoalveoläre Lavage) hat für die Differenzialdiagnose einer idiopathischen Lungenfibrose Bedeutung (Beispiele: exogen allergische Alveolitis, Sarkoidose), eine transbronchiale Lungenbiopsie mittels kleiner Zangen wird wegen der Gewinnung zu geringer und damit nicht repräsentativer Gewebeanteile nicht mehr empfohlen. Nicht abschließend beurteilbar ist der Stellenwert der transbronchialen Kryobiopsie, wobei Lungengewebe an eine Kältesonde angefroren und danach aus dem Gewebeverband gelöst wird. Damit werden größere Gewebestücke als mit der Zangenbiopsie gewonnen. Die chirurgische Lungenbiopsie könnte die Genese der Lungenfibrose histologisch am ehesten sichern, allerdings ist diese Maßnahme mit einer höheren Morbidität und Mortalität verbunden, sodass sie nur dann infrage kommt, wenn das HRCT eine idiopathische

Lungenfibrose ausschließt und die Risikofaktoren des Patienten für den chirurgischen Eingriff klein sind.

## Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es bei der Lungenfibrose?

Die Prognose für die Lungenfibrose ist abhängig von der Ursache, sie ist sehr kritisch bei der idiopathischen Lungenfibrose einzuschätzen. Der jährliche Verlust an forcierter Vitalkapazität ist ein gutes Maß für die Beurteilung des Krankheitsverlaufs. Besonders zu beachten sind Krankheitsschübe (Exazerbationen), die einen erheblich negativen Einfluss auf die Krankheit nehmen.

Liegen exogene Ursachen für die Lungenfibrose vor, sind diese soweit wie möglich zu vermeiden, begleitet die Lungenfibrose Systemerkrankungen, richtet sich die medikamentöse Therapie nach der Grundkrankheit. Zur Behandlung der idiopathischen Lungenfibrose stehen aktuell zwei Medikamente zur Verfügung, die die Narbenbildung in der Lunge verhindern und den Verlust der Vitalkapazität vermindern: Nintedanib und Pirfenidon. Beide Medikamente sind gegen verschiedene Wachstumsfaktoren gerichtet und wirken dadurch antifibrotisch.

Neben der pharmakologischen Therapie ist bei Sauerstoffmangel unter körperlicher Belastung und/oder unter Ruhebedingungen eine Sauerstofflangzeitgabe unabdingbar, die heute zur Verfügung stehende Technik dafür ermöglicht eine bedeutend verbesserte Lebensqualität. Körperliche Aktivitäten in Form von Rehabilitation und Eigeninitiativen (tägliches Spazieren gehen) sind geeignet, den Trainingszustand der Muskulatur zu stabilisieren. Ist der Krankheitsverlauf rasch progredient muss frühzeitig über eine potentielle Lungentransplantation entschieden werden, die Anbindung des Patienten an erfahrene Lungenzentren ist dann erforderlich.