

## Idiopathische Lungenfibrose



**OA Dr. Radda,**

**Lungenfacharzt im Humanomed Zentrum Athofen,  
Kur und Rehabilitation.**

Bei der idiopathischen Lungenfibrose handelt es sich um eine chronisch progressive Erkrankung unbekannter Ätiologie, die mit einer fortschreitenden Verschlechterung auf klinischer, radiologischer und funktioneller Ebene einhergeht. Die mittlere Überlebenszeit nach Diagnosestellung beträgt zwei bis fünf Jahre. Damit weist die IPF die schlechteste Prognose unter allen interstitiellen Lungenerkrankungen auf und ist von der Prognose her mit mehreren Karzinomen zu vergleichen. Definiert ist sie als chronisch progredient verlaufende fibrosierende interstitielle Pneumonie unbekannter Ursache, die primär bei älteren Erwachsenen auftritt, auf die Lunge begrenzt ist und mit einem definierten histologischen und/oder radiologischem Muster einer UIP einhergeht. Vorausgesetzt ist der Ausschluss anderer Formen einer interstitiellen Pneumonie einschließlich anderer idiopathischen interstitiellen Pneumonien und interstitiellen Lungenerkrankungen (ILD) in Zusammenhang mit Umweltbelastungen, Medikamenten oder systemischen Erkrankungen.

Als Triggerfaktoren werden Zigarettenrauchen, Umweltschäden, Infektionen, gastroösophagealer Reflux sowie auch genetische Faktoren im Sinne einer gewissen familiären Häufung angenommen, aber auch andere Erkrankungen können zu einer Lungenfibrose führen, diese sind naturgemäß dann als sekundäre Lungenfibrose zu benennen. Dies betrifft die exogen allergische Alveolitis, die medikamentös induzierte Lungenfibrose, die toxische Lungenfibrose, die Strahlenpneumonitis/Fibrose, die Lungenfibrose bei chronischer Aspiration bei Lipidpneumonie bei chronischer Linksherzinsuffizienz oder im Rahmen von chronisch infektiösen Erregern.

Bei den medikamentös induzierten Lungenfibrosen sind vor allem antibakterielle Substanzen wie Nitrofurantoin, zudem verschiedene Zytostatika anzuführen.

Bzgl. der Pathogenese wird angenommen, dass es initial und wiederholt zu Verletzungen des Epithelgewebes kommt, in weiterer Folge zu einer abnormalen Wundheilung und daraus folgend eine Progression des Gewebeschadens und fibrotischer Veränderungen der Lunge, aber auch andere Theorien wie eine Differenzierungsstörung der Blutzellen, welche schlussendlich in einer Vermehrung der Fibroblasten endet werden überlegt.

## **Klinisches Bild der IPF**

Im Vordergrund stehend ist der Auskultationsbefund mit der Sklerosiphonie, zudem zeigt sich bei der Inspektion häufig das Vorliegen von Trommelschlägelfinger oder Uhrglasnägel. Bei den verschiedenen Untersuchungen kann eine pulmonale Hypertonie, ein Cor pulmonale sowie eine restriktive Ventilationsstörung (kann anfangs fehlen) zu beobachten sein. Typischerweise kommt es auch zu einer Störung des Gasaustausches.

Klinisch klagen die Patienten über Ruhedyspnoe und über chronischen, zumeist unproduktiven, teilweise therapierefraktären Husten.

## **Diagnose**

Die Diagnose verlangt ein interdisziplinäres diagnostisches Team, bei dem der Lungenfacharzt, der Radiologe und der Pathologe eng miteinander zusammenarbeiten. Die Diagnose fibrosierender Lungenerkrankungen gehört zu den herausforderndsten Aufgaben in der Thoraxradiologie. Dies liegt vor allem daran, dass sich in der Computertomographie die verschiedenen Manifestationsformen von Lungenfibrosen und sehr ähneln und die Diagnose schwierig sein kann. Typischerweise gibt es aber in einem korrekt durchgeführten CT ein typisches UIP-Bild mit einer sogenannten basalen subpleuralen Prädominanz. Des Weiteren Vorliegen von retikulären Veränderungen, Honeycombing und das Fehlen von Veränderungen, die nicht mit einer UIP kompatibel sind. Sollte die Diagnose radiologisch nicht fest zu machen sein, ist zu überlegen, ob eine Histologieentnahme erforderlich ist oder nicht. Diesbezüglich gibt es einen diagnostischen Algorithmus für die IPF im Rahmen des ATS 2011 festgelegt.

## **Therapie der IPF**

Bei der Therapie der IPF unterscheiden wir zwischen nicht medikamentösen und medikamentösen Therapiemöglichkeiten, wobei die Wirkstoffe, vor allem das Pirfenidon, seit etwas mehr als zwei Jahren zugelassen ist. Der neueste Wirkstoff Nintedanib wurde seit Anfang dieses Jahres für die Therapie der idiopathischen Lungenfibrose ebenfalls zugelassen.

Bzgl. der nicht medikamentösen Therapie ist einerseits das frühzeitige Planen einer möglichen Transplantation in Erwägung zu ziehen, wobei die Patientin bei Diagnosestellung meist schon zu alt sind.

Als weiteres ist die Langzeitsauerstofftherapie/nur bei Bedarf zu überdenken und dem Patienten entsprechend zu empfehlen.

## **Die pulmonale Rehabilitation in entsprechenden Zentren ist sehr, sehr wichtig und für die Lebensqualität des Patienten unserer Erfahrung nach besonders wertvoll.**

Im Rahmen der pulmonalen Rehabilitation wird versucht vor allem auf die Symptome der Patienten einzugehen und diese entsprechend zu mildern. Es werden entsprechende Atemtechniken, insbesondere zur Verbesserung der Restriktion erklärt, geübt, erlernt aber naturgemäß auch Wirkstoffe optimiert um z.B. den therapierefraktären Husten „besser in den Griff zu bekommen“. Das übergeordnete Ziel der pulmonologischen Rehabilitation ist **Verbesserung der Lebensqualität mit all uns zur Verfügung stehenden Mitteln!** Das bezieht sich auf die Verbesserung der Leistungsfähigkeit, Erhöhen der Awareness der Grunderkrankung, aber auch das wir versuchen, die krankheitsspezifischen Symptome wie Husten, Verschleimung, Belastungsluftnot usw in den Hintergrund zu drängen. Des weiteren werden die Patienten von uns aufgeklärt, wie man die Langzeitsauerstoffversorgung, wenn erforderlich, zu benützen hat bzw legen wir größten Wert auf die richtige Verwendung der entsprechenden inhalativen Wirkstoffe. Des weiteren kommen verschiedenste Schulungen bzgl. Ernährung, Entspannungsübungen zu den Atemmuskeltrainings und atemphysiotherapeutischen Einheiten hinzu. Insgesamt bietet die Lungenrehabilitation die Möglichkeit sich ausführlich mit der Erkrankung auseinanderzusetzen, sich körperlich aber auch geistig zu erholen bzw das Rüstzeug zu erhalten für die Zukunft besser mit der chronischen Lungenerkrankung umgehen zu können und somit optimistischer in die Zukunft blicken zu können.

In diesem Sinne wünschen wir allen Betroffenen alles Gute und würden uns freuen so viele wie möglich in Althofen begrüßen zu dürfen.

### **IPF - Helpline ab September 2015**

#### **Medizinische Auskunft und Hilfe für Patientinnen und Patienten mit Lungenfibrose (IPF).**

Herr OA Dr. Radda, Lungenfacharzt am Humanomedzentrum Althofen, steht für uns PatientInnen ab 01. September 2015, für Betroffene und Angehörige, für medizinische Auskünfte zur Verfügung.

Es wird von der Firma Humanomed für 2 Stunden pro Woche die Telefonauskunft eingerichtet. Jeweils Montag von 13.00 Uhr bis 15.00 Uhr.

**Die Telefonnummer 04262/2071 DW 498**

**Vielen Dank an das Humanomed Zentrum Althofen für die Übernahme der Kosten und der Einrichtung der Helpline**