

Der EU-IPFF-Ratgeber:
Ein Leitfaden für das Leben mit idiopathischer Lungenfibrose



Inhaltsverzeichnis

1. Willkommen	4
2. Über den EU-IPFF	7
3. Wie wir diesen Leitfaden entwickelt haben	9
4. Was ist idiopathische Lungenfibrose (IPF)?	11
5. Was sind die Symptome?.....	15
6. Was sind die Risikofaktoren?	17
7. Wie wird IPF diagnostiziert?.....	19
8. Was ist ein interdisziplinäres Team (MDT)?	24
9. Kompetenzzentren für interstitielle Lungenerkrankungen und IPF	28
10. Welche Behandlungsmöglichkeiten stehen mir zur Verfügung?	35
11. Wie wird die Erkrankung fortschreiten?	45
12. Was kann ich selbst für mich tun?.....	48
13. Wo kann ich Unterstützung finden?	58
15. Anhang 1: Fragen für Ihren Arzt	67
15. Danksagungen	72
16. Quellenangaben.....	74

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Definition der Idiopathischen Lungenfibrose

Abbildung 2: Idiopathische Lungenfibrose verstehen

Abbildung 3: Lage der Lunge und Atemwege im Körper

Abbildung 4: Wie sich die idiopathische Lungenfibrose auf das Lungengewebe auswirkt

Abbildung 5: Unterschied zwischen dem Gewebe einer gesunden Lunge und einer von IPF betroffenen Lunge und Beispiele von Röntgenaufnahmen einer gesunden Lunge und einer von IPF betroffenen Lunge

Abbildung 6: Allgemeine Anzeichen und Symptome von IPF

Abbildung 7: IPF-Risikofaktoren

Abbildung 8: Der Weg zur Diagnose IPF

Abbildung 9: Interdisziplinäres Team für IPF

Abbildung 10: IPF-Bewältigung

Abbildung 11: Wie IPF mit der Zeit fortschreitet

Dieses Dokument dient nur zu Informationszwecken

Haftungsausschluss: Der Europäische Verband der Patienten mit idiopathischer Lungenfibrose & verwandten Erkrankungen (EU-IPFF) hat dieses Dokument zu Informationszwecken entwickelt. Bitte wenden Sie sich an Ihren Arzt, falls Sie medizinische Informationen besprechen müssen.

Die Diagramme und Abbildungen stellen lediglich die verschiedenen Stadien der Krankheit dar. Es ist nicht unsere Absicht den Verlauf der Krankheit dadurch vollständig zu erfassen.

F. Hoffmann - La Roche Ltd. und Boehringer Ingelheim haben diesen Leitfaden finanziell unterstützt.



1

Willkommen



WELCOME

1. Willkommen

Wenn Sie vor Kurzem mit idiopathischer Lungenfibrose (IPF) diagnostiziert wurden, haben Sie vermutlich eine Vielzahl von Bedenken und Fragen, die Sie mit Ihrem Arzt und den medizinischen Fachkräften besprechen möchten.

Dazu gehören vielleicht Fragen zu:

- Ihrer Krankheit,
- Ihrer Diagnose und den Behandlungsmöglichkeiten oder
- den Auswirkungen von IPF auf Ihr alltägliches Leben

Vielleicht haben Sie auch Angst, machen sich Sorgen, sind wütend oder verwirrt. Wir hoffen, dass dieser Leitfaden Ihnen helfen kann.

Dieser Leitfaden wurde vom Europäischen Verband der Patienten mit idiopathischer Lungenfibrose und verwandten Erkrankungen (EU-IPFF) zusammengestellt und soll Ihnen einige wichtige Informationen über IPF geben.

Allerdings wurde dieses Dokument lediglich zu Informationszwecken entwickelt. Bitte wenden Sie sich an Ihren Arzt, wenn Sie medizinische Daten besprechen möchten. Wir geben keine medizinische Beratung und der Inhalt dieses Leitfadens kann die Beratung und das medizinische Gutachten Ihres Arztes nicht ersetzen.

Der Leitfaden beschäftigt sich mit den folgenden Themen:

- welche Symptome können bei Ihnen auftreten,
- Tests für die Diagnose,
- Überwachung Ihrer Lungenerkrankung und
- die Ihnen zur Verfügung stehenden Behandlungsmöglichkeiten (mit oder ohne Medikamente).

Möglicherweise fällt es Ihnen schwer, über die Krankheit zu sprechen, aber einige Dinge können Ihnen helfen mit Ihrem Gesundheitszustand besser zurechtzukommen. Dazu gehört der Zugang zu einem interdisziplinär tätigen Team aus Ärzten, Krankenschwestern und Spezialisten sowie ein veränderter Lebensstil. In diesem Handbuch finden Sie auch dazu Informationen. Außerdem sind Informationen zum zu erwartenden Fortschreiten der Krankheit und zum möglichen Auftreten anderer mit Ihrer Krankheit verbundener Krankheitszustände enthalten.

Da IPF eine seltene Erkrankung ist, fühlen Sie sich nach Ihrer Diagnose möglicherweise isoliert oder allein. IPF-Patientenverbände und -gruppen können einen großen Unterschied machen, da Mitpatienten Ratschläge und Erfahrungen weitergeben können, die Ihnen - sowie Ihrer Familie und Ihren Freunden - dabei helfen, mit IPF umzugehen.

In diesem Leitfaden finden Sie daher die Kontaktdaten für die wichtigsten Verbände. Zudem haben wir auch Erfahrungsberichte von Patienten und Pflegern über ihr Leben mit IPF oder ihre Unterstützung von Menschen mit dieser Krankheit zusammengetragen.

Wir hoffen, dass dieses Handbuch Ihnen, Ihrer Familie und Ihren Freunden oder allen anderen, die Sie kennen und die vor kurzem die Diagnose IPF erhalten haben, von Nutzen sein kann.

Wir freuen uns über alle Anregungen für Informationen, die in dieses Handbuch aufgenommen werden sollen - bitte nehmen Sie Kontakt zu uns auf (secretariat@eu-ipff.org).

Mit den besten Wünschen,

Liam Galvin

Schriftführer EU-IPFF





2

Über den EU-IPFF

2. Über den EU-IPFF

Der Europäische Verband für Patienten mit idiopathischer Lungenfibrose und verwandten Erkrankungen (EU-IPFF) besteht aus 14 Patientenorganisationen aus zehn europäischen Ländern und ist die erste gesamteuropäische Organisation ihrer Art. Wir haben uns dazu verpflichtet, die IPF-Landschaft in Europa zu verändern.

Der EU-IPFF möchte die Rechte der IPF-Patienten in Europa verteidigen. Wir tun dies, indem wir die Lebensqualität und die Prognose von Patienten mit IPF und anderen interstitiellen Lungenerkrankungen fördern.

Die interstitiellen Lungenerkrankungen schließen eine große Gruppe von Krankheitsbildern ein, die durch eine fortschreitende Vernarbung des Lungengewebes gekennzeichnet sind. Das betroffene Gewebe befindet sich zwischen den Lungenbläschen (Alveolen) und stützt diese auch.

Weitere information finden Sie hier: www.eu-ipff.org.

3

Wie wir diesen Leitfaden entwickelt haben



3. Wie wir diesen Leitfaden entwickelt haben

Wir haben diesen Leitfaden auf der Grundlage der aktuellsten Informationen entwickelt, die IPF-Patienten von folgenden Stellen erhalten haben:

- Krankenhäuser,
- Patientenorganisationen,
- Industrie.

Dazu gehören:

- 19 Ratgeber, die von Patientenverbänden herausgegeben wurden,
- 17 Ratgeber, die von Krankenhäusern herausgegeben wurden und
- 4 Ratgeber, die von der Industrie herausgegeben wurden.

Medizinische Experten und Patientengruppen haben die Informationen geprüft, bewertet und bearbeitet, um einen hochwertigen, unbefangenen und umfassenden Patientenleitfaden zusammenzustellen.

Zusätzlich haben zwei Sitzungen von Patientenvertretern und Mitgliedern des Wissenschaftlichen Beratergremiums des EU-IPFF stattgefunden (im November 2016 in Brüssel und im Februar 2017 in Mailand), bei denen die zusammengetragenen Informationen geprüft und besprochen wurden.

Wenn Sie weitere Informationen wünschen oder Bedenken oder Anmerkungen zum Inhalt dieses Leitfadens haben, wenden Sie sich bitte an: secretariat@eu-ipff.org

Literaturhinweise

Wir haben in diesem Dokument nummerierte Literaturhinweise in eckige Klammern gesetzt. Die vollständigen Literaturhinweise sind in [Abschnitt 16](#) aufgeführt.

A woman with long brown hair is shown in profile, looking upwards and to the left. She is holding a purple, spiky flower close to her nose, appearing to smell it. The background is a lush garden with green leaves and many purple flowers. The lighting is bright, suggesting a sunny day.

4

Was ist idiopathische Lungenfibrose (IPF)?

4. Was ist idiopathische Lungenfibrose (IPF)?

I	Idiopathisch	Unbekannte Ursache
P	Pulmonal	die Lungen betreffend
F	Fibrose	Bildung von Narbengewebe

Abbildung 1: Definition der Idiopathischen Lungenfibrose (nach: [1])

Die idiopathische Lungenfibrose (IPF) ist eine seltene, langfristige, fortschreitende Erkrankung, die das verletzbare Gewebe in den Lungen angreift. Die Erkrankung führt zu einer stufenweisen, anhaltenden Abnahme der Lungenfunktion. ^[2] IPF tritt gewöhnlich bei Menschen im Alter ab 45 Jahren auf, das durchschnittliche Patientenalter ist 65. ^[3] Die Krankheit tritt eher bei Männern als bei Frauen auf. ^[4] Etwa 110.000 Menschen in Europa haben IPF und jedes Jahr erhalten 35.000 neue Patienten diese Diagnose. ^[5] Die Erkrankung ist unumkehrbar und ohne Behandlung stirbt die Hälfte der IPF-Patienten innerhalb von 2 bis 5 Jahren nach Diagnose. ^[6]

Wat IPF ist:	Was IPF nicht ist:
<input checked="" type="checkbox"/> Vernarbung der Lunge	<input checked="" type="checkbox"/> Es ist nicht Krebs
<input checked="" type="checkbox"/> Erschwerte Atmung	<input checked="" type="checkbox"/> Es ist keine Mukoviszidose (zystische Fibrose)
<input checked="" type="checkbox"/> Unbekannte Ursache	<input checked="" type="checkbox"/> Es ist nicht ansteckend

Abbildung 2: Idiopathische Lungenfibrose verstehen (nach: [7])

Wie kommt es zu IPF?

Bei IPF führt eine Schädigung der Zellen, die die Lungenbläschen oder „Alveolen“ der Lungen auskleiden, zu einer Vernarbung des Lungengewebes. Deshalb gehört IPF zu den interstitiellen Lungenerkrankungen (ILDs). Die interstitiellen Lungenerkrankungen beinhalten eine große Gruppe von Krankheitsbildern, die durch eine fortschreitende Vernarbung des Lungengewebes gekennzeichnet sind, das zwischen den Lungenbläschen liegt und diese stützt.

Bei IPF baut sich das Narbengewebe um die Alveolen herum auf und erschwert dadurch die Aufnahme von Sauerstoff in den Blutkreislauf. ^[8] Infolgedessen können das Gehirn, das Herz und andere lebenswichtige Organe möglicherweise nicht die Sauerstoffmenge aufnehmen, die sie für die ordnungsgemäße Funktion benötigen. ^[9] Der Umfang der Vernarbung nimmt mit der Zeit zu, aber die Geschwindigkeit, in der sie fortschreitet, ist unterschiedlich. Die Vernarbung ist grundsätzlich umkehrbar.

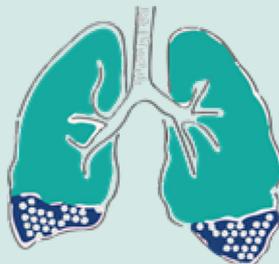


**Abbildung 3: Lage der Lunge und Atemwege
im Körper (nach: [10])**

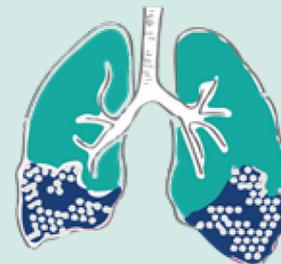
Idiopathische Lungenfibrose (IPF) ist eine seltene, schwer wiegende Erkrankung, die das verletzte Gewebe in den Lungen angreift



Normales gesundes Lungengewebe ist weich und flexibel und ermöglicht ein leichtes Atmen



Bei IPF wird das Lungengewebe geschädigt, das mit der Zeit vernarbt. Diesen Prozess nennt man Fibrose



Während sich die IPF verschlimmert, breitet sich die Vernarbung über die Lunge aus und macht das Atmen schwieriger. Ist das Lungengewebe von der fortschreitenden Vernarbung geschädigt, kann es sich leider nicht wieder erholen

Abbildung 4: Wie sich die idiopathische Lungenfibrose auf das Lungengewebe auswirkt (nach: [11])

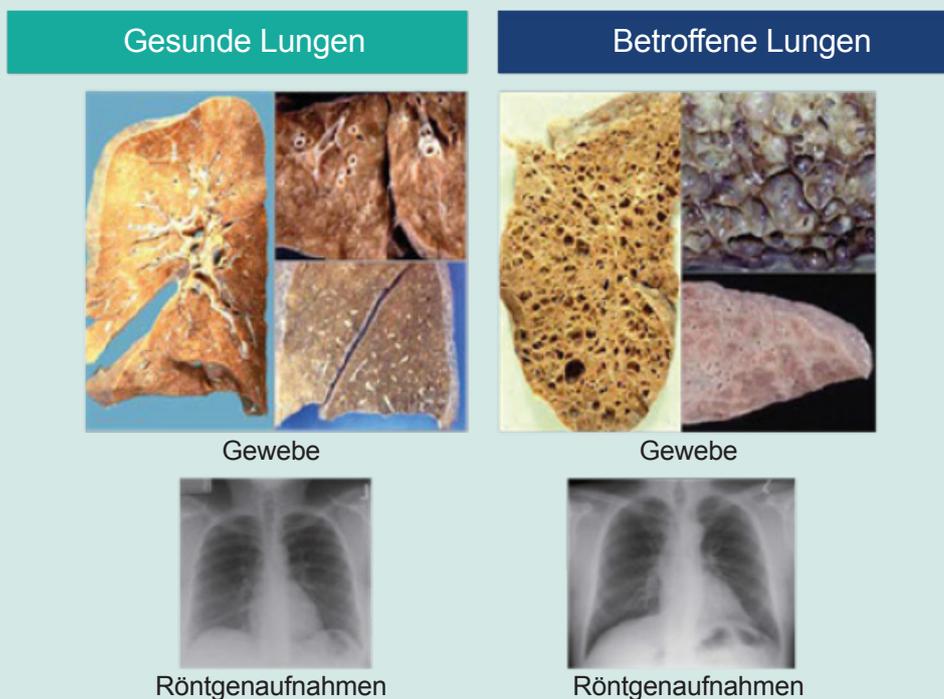
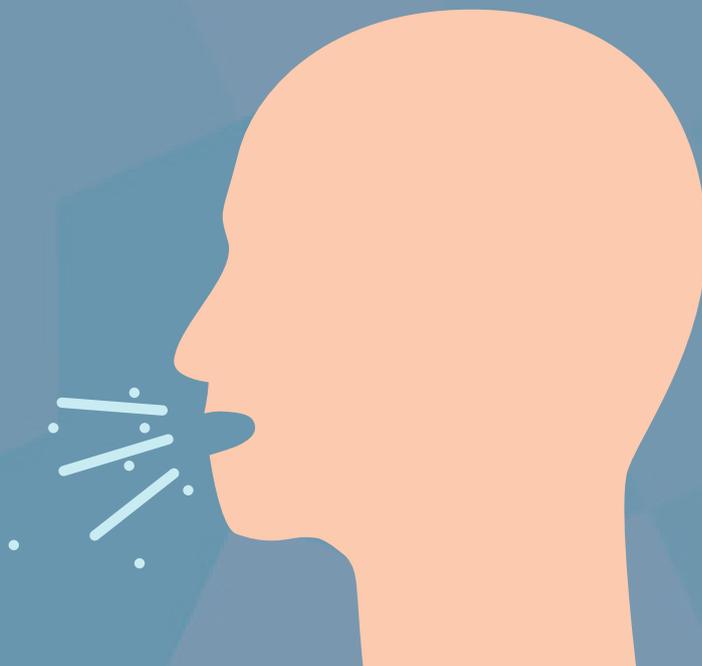


Abbildung 5: Unterschied zwischen dem Gewebe einer gesunden Lunge und einer von IPF betroffenen Lunge und Beispiele von Röntgenaufnahmen einer gesunden Lunge und einer von IPF betroffenen Lunge (nach: [12] [13])

5

Was sind die Symptome?



5. Was sind die Symptome?

Die Symptome von IPF entwickeln sich mit der Zeit und können von Mensch zu Mensch unterschiedlich sein. Die häufigsten Symptome von IPF sind Kurzatmigkeit (bekannt als Dyspnoe) und die folgenden Symptome:

- trockener chronischer Husten,
- Appetitlosigkeit,
- allmählicher, unerklärlicher Gewichtsverlust,
- Erschöpfung, Müdigkeit und allgemeines Unwohlsein sowie
- Gelenk- und Muskelschmerzen.^[4]

Bei etwa der Hälfte der an IPF erkrankten Menschen zeigen sich auch Trommelschlegelfinger (eine Vergrößerung und Rundung der Fingerspitzen oder Fußzehen).^[4]

Beim Abhören der Lunge von IPF-Patienten mit einem Stethoskop ist ein Knistern der Lunge, in etwa wie bei einem Klettbandverschluss, hörbar. Dieses Geräusch entsteht, wenn sich die engen Atemwege beim Einatmen „öffnen“.^[10]



Abbildung 6: Allgemeine Anzeichen und Symptome von IPF (nach: [1])



6

Was sind die Risikofaktoren?

6. Was sind die Risikofaktoren?

Manchmal ist der Zusammenhang zwischen IPF-Symptomen und den Risikofaktoren nicht eindeutig, jedoch wird dieser weiterhin erforscht. Wir wissen nicht genau, warum sich bei Menschen eine IPF entwickeln kann. Allerdings gibt es einige Dinge, die das Risiko für das Entstehen von IPF erhöhen. Dazu gehören:

- das Rauchen von Zigaretten,
- Umweltbelastungen wie beispielsweise Smog,
- mikrobielle Erreger (chronische Vireninfektion),
- gastroösophageale Refluxkrankheit (GERD) und
- ein Familienmitglied, das an Lungenfibrose erkrankt ist. ^[14]

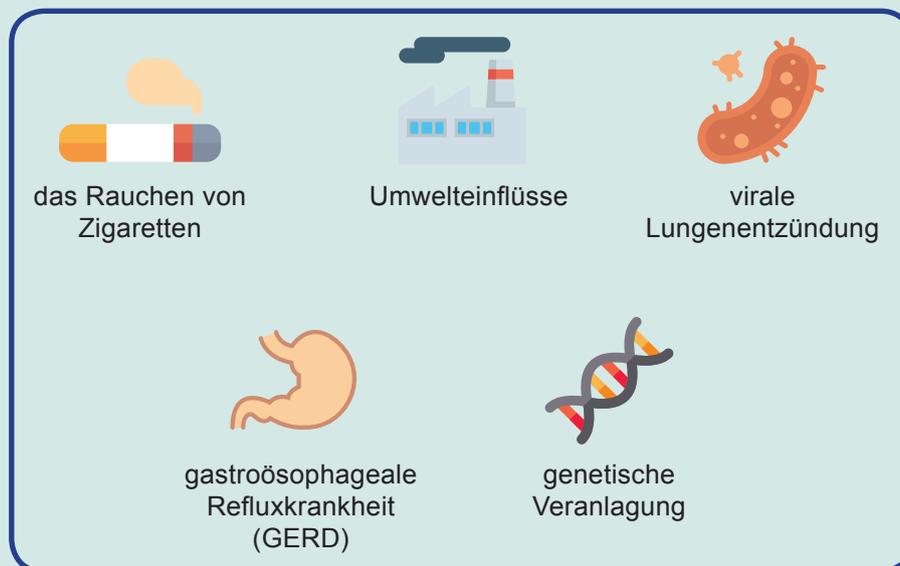
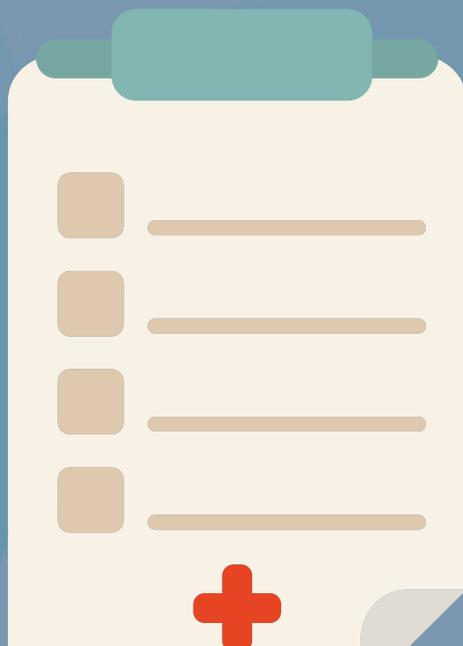


Abbildung 7: IPF-Risikofaktoren (nach: [1])

7

Wie wird IPF diagnostiziert?



7. Wie wird IPF diagnostiziert?

Die Symptome bei IPF ähneln denen von anderen, häufigeren Lungenerkrankungen. Leider kommt es dadurch oft zu einer verzögerten oder auch falschen Diagnose.^[10] Dies kann eine spezialisierte Behandlung verzögern.^[15]

Die Verzögerung der Diagnose von IPF kann zwischen 6 und 18 Monaten betragen.^{[15][16]} Um dies zu vermeiden, sollten Patienten an Fachzentren für interstitielle Lungenerkrankungen (ILD) verwiesen werden.

Falls bei Ihnen IPF vermutet wird, sollte die Diagnose durch ein fachübergreifendes Ärzteteam bestätigt werden, u. a. durch:

- Lungenfachärzte,
- Radiologen und
- Pathologen.

In einem ersten Schritt sollte Ihr Hausarzt Sie an einen Lungenfacharzt überweisen. Der Lungenfacharzt kann die folgenden Diagnosetests zur Bestätigung der Diagnose durchführen oder Sie an ein IPF-Fachzentrum überweisen.

Diagnosetests



Lungenauskultation (Abhören der Lunge)

Die Lungenauskultation ist eine der wichtigsten Untersuchungen, da IPF dadurch frühzeitig diagnostiziert werden kann.^[17] Falls beim Abhören der Lunge des Patienten ein Knistern wie von einem Klettbandverschluss zu hören ist, kann dies als wichtiges klinisches Merkmal für das Erkennen von IPF gewertet werden.



Pulmonale Funktionstests (PFT)

Pulmonale Funktionstests werden auch Lungenfunktionstests genannt. Die Spirometrie ist die häufigste Form des Lungenfunktionstests, die an Menschen mit IPF durchgeführt werden.

Während des PFT werden Sie gebeten, auf verschiedene Arten ein- und auszuatmen.

Mit diesen Tests kann festgestellt werden, wie sich IPF auf die Art, in der Sie atmen und Sauerstoff erhalten, auswirkt. Durch sie ist der Arzt in der Lage, die Gesamtmenge der Luft, die sich in Ihren Lungen befindet, zu messen und den Luftstrom in und aus der Lunge zu bestimmen. Dies zeigt, wie gut die Lunge arbeitet.^{[18][19]}

Der Test ist schmerzlos, erfordert von Ihnen aber eine große Anstrengung.



Sechsminütiger Gehstest

Mit diesem Test wird gemessen, wie weit Sie in sechs Minuten gehen können und wie viel Sauerstoff während des Gehens in Ihrem Körper vorhanden ist.^[20] Dabei wird festgestellt, wie schnell Ihnen beim Gehen der Sauerstoff ausgeht und ob Sie eine ergänzende Sauerstofftherapie benötigen.



Thorax-Röntgenaufnahme

Mit einer Thorax-Röntgenaufnahme kann mit geringer Strahlung ein zweidimensionales Bild Ihrer Brust aufgenommen werden. Durch die Thorax-Röntgenaufnahme kann häufig erkannt werden, dass mit der Lunge etwas nicht stimmt. Allerdings kann dadurch IPF nicht unbedingt erkannt werden.

Falls Ihr Ärzteteam der Ansicht ist, dass Sie an IPF leiden, wird möglicherweise eine Röntgenaufnahme gemacht, um die Lunge auf Abnormalitäten, die auf eine Vernarbung des Lungengewebes hindeuten, abzusuchen.^[1] Allerdings ist bei 5 - 15 % der Patienten mit einer erheblichen Vernarbung die Thorax-Röntgenaufnahme immer noch unauffällig. Daher muss man sich in Erinnerung rufen, dass IPF nicht allein anhand einer Thorax-Röntgenaufnahme diagnostiziert werden kann.^[10]



Blutproben

Es werden Blutproben genommen, um andere bekannte Ursachen für interstitielle Lungenerkrankungen (ILD), wie beispielsweise Autoimmunerkrankungen, zu untersuchen*.^[21]



Hochauflösende Computertomographie (HRCT)^[4]

Das Abtasten mit einer hochauflösenden Computertomographie, oder HRCT, ist das wichtigste bildgebende Verfahren, das für die Diagnose von IPF eingesetzt wird.

Mit einem hochauflösenden CT-Scan können Ärzte detaillierte Bilder vom Inneren des Brustraums anfertigen.

Der Scan ist schnell, schmerzlos und kommt mit verhältnismäßig niedriger Röntgenstrahlung aus. In der Hälfte aller Fälle reicht ein HRCT aus, um die Diagnose von IPF zu bestätigen, und es ist keine Lungenbiopsie erforderlich.^[12]



Bronchoskopie für transbronchiale Biopsie

Während der Bronchoskopie führt der Arzt bei örtlicher Betäubung oder unter Vollnarkose ein Bronchoskop (einen kleinen flexiblen Schlauch) durch Ihre Nase oder Ihren Mund ein. Der Schlauch wird durch die Trachea (Luftröhre) in die Lunge und die Atemwege geschoben.

* Autoimmunerkrankungen sind Erkrankungen, bei denen der Körper Antikörper bildet und eigenes Gewebe angreift. Dies kann zu einer Schädigung und in einigen Fällen zur Zerstörung des Gewebes führen.

Der Arzt entnimmt dann für die „transbronchiale Biopsie“ genannte Untersuchung ein kleines Stück des Lungengewebes. Da bei diesem Test nur eine begrenzte Gewebemenge entnommen werden kann, kann Ihr Arzt möglicherweise nicht mit Sicherheit herausfinden, was die Ursache für Ihre Lungenprobleme ist.^[10]



Bronchoalveolaire lavage (BAL)

Bij een BAL wordt vocht weggenomen uit uw onderste luchtwegen met een kleine, flexibele slang die een bronchoscoop wordt genoemd. Vervolgens wordt uit dit vocht een monster genomen van cellen om te testen. Dit is een minimaal invasieve procedure die heel nuttig kan zijn om andere interstitiële longaandoeningen uit te sluiten. Een bronchoscopie brengt echter ook risico's mee die uw dokter met u zal bespreken.



Lungenbiopsie

Eine Lungenbiopsie ist ein chirurgischer Eingriff, bei dem ein kleines Stück des Lungengewebes entfernt und analysiert wird. Eine Lungenbiopsie ist nur dann erforderlich, wenn Ärzte IPF nicht anderweitig diagnostizieren können, wie z. B. durch:

- Ihre Krankengeschichte,
- eine körperliche Untersuchung,
- Blutproben und
- ein Scan mit hochauflösender Computertomographie.

Um das Fortschreiten der Erkrankung zu beurteilen, wird eine Lungenbiopsie zusammen mit einer hochauflösenden Computertomographie (HRCT) eingesetzt.^[10] Je nach Ihrem persönlichen Risikofaktor und der Präferenz des Chirurgen kann eine Lungenbiopsie wie folgt durchgeführt werden::

- sogenannter „offener Eingriff“ ode
- videogestützte Thorakoskopie (VATS).

Eine VATS ist weniger invasiv als ein offener Eingriff. Nicht alle Patienten sind für eine Lungenbiopsie geeignet.



Genetische Beratung

Die genetische Beratung kann für Patienten hilfreich sein, in deren Familie das Auftreten von Lungenfibrose bekannt ist.

Wie Ärzte idiopathische Lungenfibrose (IPF) diagnostizieren?

Wenn Ihre Ärzte einen Verdacht auf Lungenfibrose haben, müssen verschiedene Dinge unternommen werden, um die Diagnose zu bestätigen und die Ursache zu finden. Ein medizinischer Zustand für den es keine bekannte Ursache gibt, wird als ‚idiopathisch‘ bezeichnet. Falls Ihr Arzt den Verdacht hat, dass Sie unter idiopathischer Lungenfibrose (IPF) leiden, sollten Sie sorgfältig untersucht werden, damit eine andere interstitielle Lungenerkrankung (ILD) ausgeschlossen werden kann.

Falls das Ärzteteam die Ursache für Ihre ILD nicht herausfinden kann, kann ein HRCT-Scan, auf dem eine „gewöhnliche interstitielle Pneumonie/Lungenentzündung“ (UIP) erkennbar ist, belegen, dass Sie an IPF erkrankt sind. Wenn der HRCT-Scan belegt, dass Sie keine UIP haben, können die Ärzte IPF anhand spezifischer HRCT-Scans und durch das Erkennen von Veränderungen am Lungengewebe diagnostizieren.

Die Diagnose von IPF kann am genauesten nach einer interdisziplinären Diskussion von ILD-Experten gestellt werden. Eine interdisziplinäre Diskussion liegt vor, wenn verschiedene Fachärzte zusammenarbeiten. Im nächsten Abschnitt finden Sie eine Erläuterung für interdisziplinäre Teams.

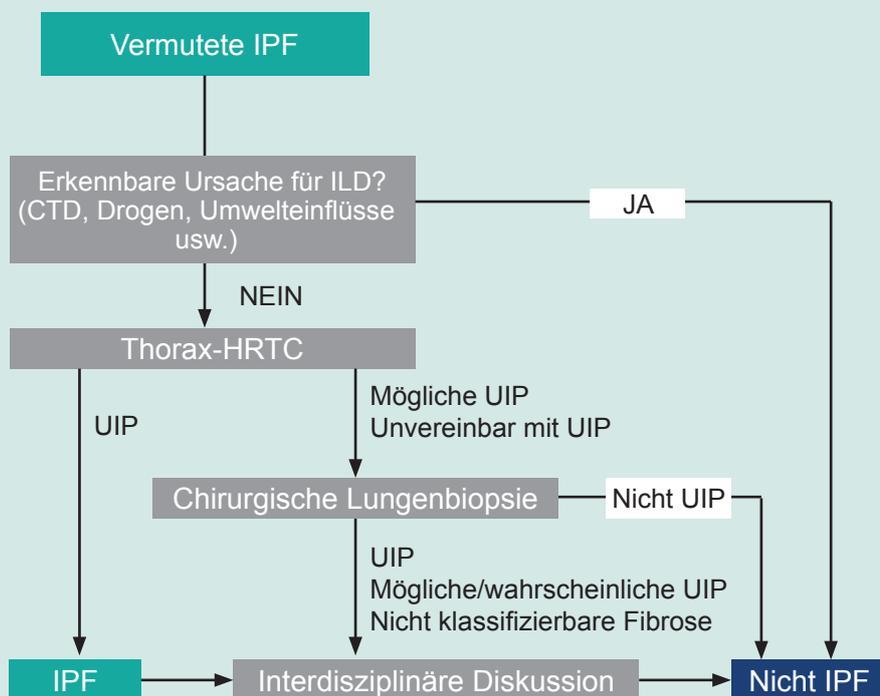


Abbildung 8: Der Weg zur Diagnose IPF (nach: [21])

8

Was ist ein interdisziplinäres Team (MDT)?

8. Was ist ein interdisziplinäres Team (MDT)?

Interdisziplinäre Teams (MDTs) bestehen aus Menschen, die sich auf unterschiedliche medizinische Kompetenzen spezialisiert haben, u.a.:

- Ärzte mit verschiedenen Fachgebieten,
- Krankenschwestern mit unterschiedlichen Fachgebieten sowie
- andere Gesundheitsdienstleister.

Diese Menschen arbeiten zusammen um Ihre Diagnose einer idiopathischen Lungenfibrose zu bestätigen und Ihnen die bestmögliche Behandlung anzubieten. Durch diese Herangehensweise können die Genauigkeit Ihrer Diagnose erhöht und unnötige Untersuchungen vermieden werden. Auch Ihre ersten Erfahrungen mit der Krankheit können durch das MDT verbessert werden.

Jedes führende ILD-Fachzentrum verfügt über ein MDT, das über die Behandlung entscheidet.^[22] Je nach Land gibt es Unterschiede in der Zusammensetzung eines interdisziplinären Teams - dies besteht aber u.a. aus einem:

- beratenden Pneumologen,
- beratenden Thorax-Radiologen,
- beratenden Pathologen,
- Fachkrankenpfleger für interstitielle Lungenerkrankungen,
- Koordinator für interdisziplinäre Teams,^[23]
- Physiotherapeuten oder Rheumatologen oder Immunologen**

Die Diagnose von IPF ist interdisziplinär. Das heißt, dass für die IPF-Diagnose auf erfahrene Klinikärzte, Radiologen und Pathologen zurückgegriffen wird. Auf internationaler Ebene hat sich die Genauigkeit der Diagnose durch diese Herangehensweise nachweislich verbessert.

Leider ist diese interdisziplinäre Herangehensweise nicht immer möglich. Für die Bewertung eines Krankheitsfalls ist es aber sehr wichtig, die Informationen zwischen verschiedenen Fachgebieten möglichst auszutauschen.

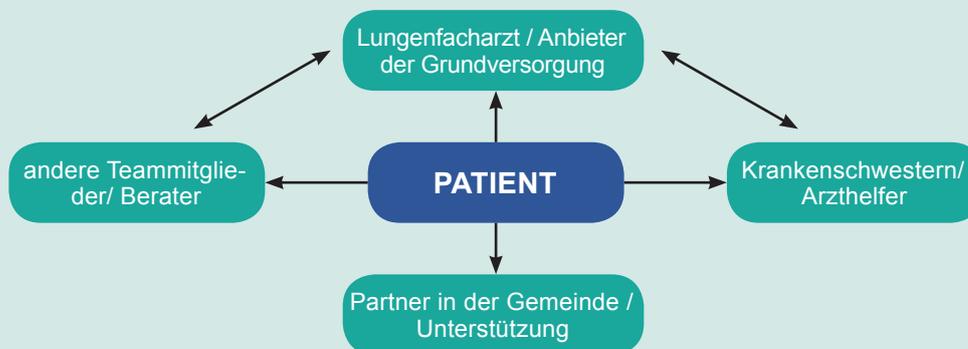


Abbildung 9: Interdisziplinäres Team für IPF (nach: [10])

** innerhalb des ERN-LUNG (Europäisches Netzwerk für seltene Lungenerkrankungen) ist ein MDT mindestens wie folgt zusammengesetzt: zwei Pneumologen, ein erfahrener Lungenradiologe (kann ein externer Radiologe sein), ein erfahrener Lungenpathologe (kann ein externer Pathologe sein), ein Krankenpfleger, ein Physiotherapeut, ein GCP-zertifizierter Studienassistent, ein Sozialarbeiter, ein Sekretär und Zugang zu einem Immunologen oder Rheumatologen oder beiden.



Aus Irland

Patientengeschichte:

Meine Erfahrung mit einer auf IPF spezialisierten Krankenpflegekraft

D.C.

Nachdem ich die IPF-Diagnose erhalten habe, waren meine Frau und ich am Boden zerstört. Wir wussten nicht, an wen wir uns wenden konnten oder was wir tun sollten. Wir waren wie betäubt. Nachdem der beratende Arzt den Raum verlassen hatte, wurden wir an unsere Krankenpflegerin für Atemwegserkrankungen übergeben. Sie erklärte uns mehrmals meine Diagnose und den Behandlungs- und Managementplan, bis ich vollständig verstanden hatte womit ich es zu tun habe.

Für alle Fragen, Sorgen und Rückfragen stand uns jederzeit eine persönliche Krankenpflegerin zur Verfügung. Dies war eine äußerst wertvolle Unterstützung für meine Frau und mich, da wir große Sorgen im Hinblick auf meine Gesundheit, die Medikamente und die Zukunft hatten. Die Krankenpflegerin war immer ansprechbar, auskunftsfreudig und beruhigend.



Aus Großbritannien:

Geschichte einer auf ILD spezialisierten Krankenpflegekraft: Annette Duck

Die auf ILD [interstitielle Lungenerkrankungen] spezialisierte Krankenpflegekraft spielt eine wichtige Rolle im regionalen interdisziplinären Team.

Ausgebildete ILD-Krankenpflegekräfte verstehen den Unterschied zwischen IPF und anderen ILDs und warum es für die Bewältigung und Behandlungsmöglichkeiten von IPF wichtig ist, eine korrekte Diagnose zu stellen.

Sie sind in der Lage, Patienten zu unterstützen und mit ihnen über ihre Untersuchungen und Untersuchungsergebnisse zu sprechen. Sie können ihnen auch bei den verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten, der Prognose und den Behandlungsplänen helfen.

ILD-Krankenpflegekräfte sind in Bezug auf den Krankheitsverlauf sehr sachkundig und können sich der Sorgen annehmen, die Patienten im Hinblick auf das Fortschreiten der Erkrankung und die ungewisse Zukunft haben könnten.

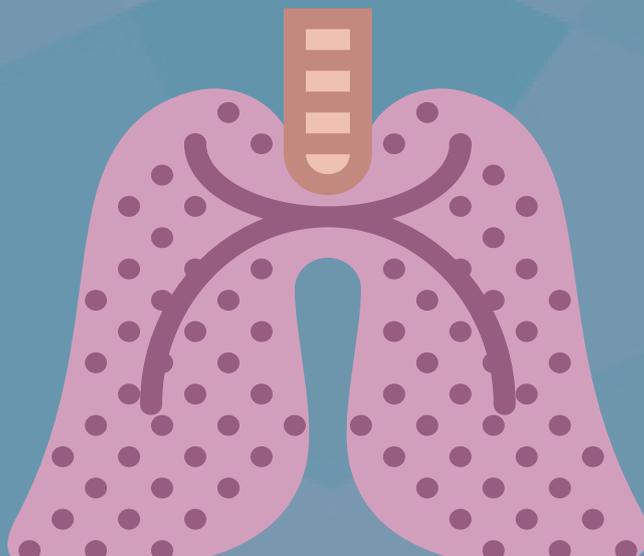
ILD-Krankenpflegekräfte sind ab der Diagnose ein Rettungsanker und geben ab diesem Zeitpunkt kontinuierlich Auskünfte. Sie wissen auch, wie und wann man andere Gesundheitsspezialisten, wie beispielsweise Sauerstofftherapeuten, Physiotherapeuten und Palliativpflegekräfte, für die Bewältigung von beschwerlichen Symptomen einbeziehen sollte.

ILD-Krankenpflegekräfte können in der Regel direkt an Lungen-Rehadienste verweisen und mit Allgemeinmedizinern [Hausärzten] und den örtlichen Betreuungsdiensten, einschließlich Gemeindeschwestern, Verbindung aufnehmen.

Eine ILD-Krankenpflegekraft an der Seite zu haben, die IPF kennt und versteht und sich darüber hinaus mit dem Gesundheitssystem auskennt, sollte ein „Muss“ für jeden Patienten mit der Diagnose IPF sein.

9

Kompetenzzentren für interstitielle Lungenerkrankungen und IPF



9. Kompetenzzentren für interstitielle Lungenerkrankungen und IPF

Kompetenzzentren (CEs) sind Expertenzentren für die Betreuung und Pflege von Patienten mit seltenen Erkrankungen (SE). CEs sind auf nationaler Ebene von jedem EU-Mitgliedsstaat vorgesehen.

Kompetenzzentren für ILD/IPF sind auf ILDs (interstitielle Lungenerkrankungen) spezialisiert. Sie sollen IPF-Patienten (unter anderem) den höchsten Betreuungsstandard sowie folgende Möglichkeiten bieten:

- eine zeitnahe Diagnose,
- geeignete Behandlungen und
- Verlaufskontrollen. ^[24]

Der Sachverständigenausschuss der Europäischen Union für seltene Erkrankungen (EUCERD) empfiehlt, dass Kompetenzzentren eine breite Palette an spezialisierten Dienstleistungen anbieten. Dazu gehören:

- Beratungsleistungen,
- medizinische Untersuchungen,
- spezielle Ausrüstung,
- genetische Untersuchung und Beratung, sowie
- Sozialfürsorge.

CEs leisten auch einen Forschungsbeitrag und arbeiten mit verschiedenen Interessengruppen zusammen, u. a. Organisationen von Patienten mit seltenen Erkrankungen. ^[25]

Die Europäische Kommission hat Europäische Referenznetzwerke (ERNs) organisiert, die sich mit komplexen oder seltenen Erkrankungen und Krankheitszuständen, die hoch spezialisierter Behandlungen und Ressourcen bedürfen, befassen sollen. CEs sind in die Europäischen Referenznetzwerke eingebunden und organisieren die Vermittlung von Fachwissen oder grenzübergreifende Betreuung, wo dies geeignet erscheint. Mehr Informationen über ERNs finden Sie [hier](https://ec.europa.eu/health/ern/policy_en). (https://ec.europa.eu/health/ern/policy_en)

Ein Europäisches Referenznetzwerk für Atemwegserkrankungen (ERN-LUNG) wurde im März 2017 gegründet und IPF ist Teil dieses Programms. Mehr Informationen über ERN-LUNG finden Sie [hier](http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/ernlung_factsheet_en.pdf). (http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/ernlung_factsheet_en.pdf)

Die Liste der Kompetenzzentren in Europa finden Sie [hier](http://ww.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search_Simple.php?lng=EN&LnkId=7029&Typ=Pat&CnsGen=n&fdp=y&from=rightMenu). (http://ww.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search_Simple.php?lng=EN&LnkId=7029&Typ=Pat&CnsGen=n&fdp=y&from=rightMenu)



Aus Deutschland

Patientengeschichte: Meine Diagnose und mein Leben mit IPF

K.G.

Schon einige Jahre, bevor bei mir die Diagnose IPF gestellt wurde, konnte ich feststellen, dass mir beim Sport oder Wandern das Atmen schwer fiel. Anfang 2012 fing mein Husten an und ich wurde auch kurzatmig. Mein Arzt diagnostizierte eine Bronchitis und verschrieb mir ein Kortisonspray, aber mein Husten wurde nicht besser.

Dann unterging ich einem HRCT, einer Bronchoskopie und einer wiederholten Überwachung meiner Lunge, aber es konnte immer noch keine eindeutige diagnose gestellt werden was mit mir nicht in Ordnung war. Der Oberarzt in der Lungenfachklinik, die ich aufgesucht hatte, wollte eine Biopsie durchführen, aber ich wollte kein Risiko eingehen. Stattdessen suchte ich eine Universitätsklinik auf, die auf Lungenerkrankungen spezialisiert war. Nach der Überprüfung meines CT-Scans und dem Abhören meiner Lunge diagnostizierte mir der Arzt dort sofort IPF.

Der Arzt erläuterte mir, was dies bedeutete, setzte mich auf eine Medikamentenbehandlung mit Pirfenidon und ordnete dreimonatliche Untersuchungen an.

Anfangs war der Schock über die Diagnose riesig. Je mehr ich über IPF las und erfuhr, dass diese Krankheit sowohl tödlich als auch unheilbar ist und die durchschnittliche Lebenserwartung nach Diagnose bei 2-3 Jahren liegt, desto mehr wurde mir klar, wie ernst die Lage war.

Ich fasste den Entschluss, alles nur erdenklich Mögliche über die Erkrankung, ihr Fortschreiten, die Behandlungsmöglichkeiten und die neuesten Forschungsergebnisse in Erfahrung zu bringen.

Ich trat der Patientenorganisation „Lungenfibrose e.V.“ bei und würde jedem Mitpatienten, der an IPF leidet, empfehlen, sich einer Patientenorganisation anzuschließen.

Ich habe außerdem an zwei klinischen Studien (Panoramastudie und Riff-Studie) in der Thoraxklinik in Heidelberg teilgenommen. An einer solchen Studie teilzunehmen, ist von großem Nutzen - man leistet nicht nur einen Beitrag zur Erforschung neuer

Behandlungsmöglichkeiten und Arzneimitteltests, sondern wird auch monatlichen Untersuchungen unterzogen und während der gesamten Studie medizinisch überwacht. Dies kann zu einer Verbesserung der Prognose beitragen.

Bisher geht es mir ziemlich gut. Meine Lungenfunktion ist relativ stabil geblieben, ich huste kaum noch, kann immer noch lange Flugreisen unternehmen und (mit einigen Einschränkungen) sportlich aktiv sein. Ich bleibe im Hinblick auf mögliche Fortschritte in der IPF-Forschung optimistisch. Vielleicht wird es eines Tages - und gerade rechtzeitig - einen medizinischen Durchbruch geben. Darauf hoffe ich, selbst wenn das Zulassungsverfahren für neue Medikamente Zeit braucht.

Ich würde jedem IPF-Patienten raten, Geschichten und Erfahrungen mit anderen IPF-Patienten über eine Selbsthilfegruppe auszutauschen und das Fortschreiten der Erkrankung mit einem aktiven Verstand, körperlicher Aktivität und einer positiven Lebenseinstellung zu bekämpfen.



Aus Griechenland

Patientengeschichte:

IPF anerkennen und sich der Wirklichkeit stellen

S.P.

Es war im Herbst 2008 und ich arbeitete mit einem Freund während der Olivenernte auf einem meiner Grundstücke. Mein Freund, der meinen Atem hörte, fragte mich, ob ich ein Problem mit meiner Lunge hätte. Ich antwortete, dass ich keine Probleme hätte, aber dass ich manchmal Schwierigkeiten beim Atmen bekäme und mit dem Arbeiten aufhören müsse, um einen tiefen Atemzug zu nehmen. Außerdem war ich leicht übergewichtig und wusste, dass ich eine Diät machen sollte. Deshalb dachte ich daran, zu einem Lungenfacharzt zu gehen, um meine Lunge untersuchen zu lassen.

Nach diesem Gespräch hatte ich nicht mehr genug Kraft, um zu gehen oder körperlich zu arbeiten, da mir das Atmen noch schwerer fiel - deshalb entschied ich mich, zum Arzt zu gehen.

Glücklicherweise kannte der Lungenfacharzt, den ich aufsuchte, IPF. Durch eine hochauflösende Computertomografie [HRCT] konnte er bereits die Vernarbung auf meiner Lunge erkennen. Danach musste ich für weitere diagnostische Untersuchungen ins Krankenhaus. Ich ging in ein öffentliches Krankenhaus in Athen, da ich auf dem Land lebe und es dort keine Lungenfachärzte gibt. Ich habe alle Untersuchungen machen lassen, u. a. eine Bronchoskopie und eine Biopsie, die letztendlich zu meiner IPF-Diagnose geführt haben.

Ich bin zusammen mit meiner Frau, die mich immer unterstützt hat, zum Arzt im Krankenhaus gegangen.

Er fragte mich, in einem strengen Ton: „Wer hat Ihnen geraten, Ihre Lunge untersuchen zu lassen?“

Und ich antwortete: „Ein Freund von mir, der gehört hat, wie schwer mir das Atmen fiel.“

Aber er sagte: „Vergessen Sie es, ignorieren Sie es einfach.“

Also war ich damit glücklich und wollte den Raum verlassen, aber ich hörte ihn hinter meinem Rücken sagen: „Sie haben nur noch etwa 3-5 Jahre zu leben.“

Also drehte ich mich um und fragte ihn: „Was haben Sie gesagt, Doktor? Gibt es denn keine Heilung?“

Er antwortete mir nicht. Er sagte nur, dass er mir in einem späteren, fortgeschrittenen Stadium Kortison geben und ich Sauerstoff benötigen würde.

Angesichts seines Verhaltens ging ich davon aus, dass der Arzt nicht bereit war noch weiter mit mir darüber zu sprechen. Ich drehte mich zu meiner Frau um, die das ganze Gespräch mitangehört hatte und sie war wirklich geschockt.

Sie fragte den Arzt: „Sollten Sie den Verlauf der Erkrankung nicht überwachen?“

Er antwortete: „Es ist in Ordnung, in sechs Monaten einen CT-Scan zu machen, damit wir sehen, wie schnell die Erkrankung fortschreitet.“

An dieser Stelle endete das Gespräch und wir fuhren wieder nach Hause.

Ich befolgte den Rat des Arztes und schaffte es, meine Erkrankung zu vergessen. Allerdings hörte meine Frau nie auf, mich daran zu erinnern, dass ich nach sechs Monaten einen CT-Scan machen sollte. Dennoch versuchte ich, den Rat meines Arztes zu befolgen und meine Erkrankung zu vergessen. Also stand auf der einen Seite meine Frau, die mich an den CT-Scan erinnerte und auf der anderen Seite hörte ich meinen Arzt sagen: „Vergessen Sie’s.“ „Vergessen Sie’s.“

Nach einiger Zeit bemerkte ich, dass mein Atmen schlimmer wurde und zwei Jahre später beschloss ich, die Untersuchung machen zu lassen. Das war im Frühjahr 2012.

Also ging ich wieder zum gleichen Arzt in Athen und brachte ihm den neuen CT-Scan, den ich hatte machen lassen, zusammen mit dem alten Scan.

Er sah sie an und sagte mir: „Leider schreitet Ihre Erkrankung fort“.

Er beschrieb mir, wie die Krankheit noch weiter, bis zu meinem Tod, fortschreiten würde, denn IPF sei nicht heilbar.

Ich ging und war wirklich enttäuscht. Ich verlor den Boden unter den Füßen, ich konnte nicht einmal mehr gehen und alles um mich herum erschien mir schwarz. Ich hatte so viele Gedanken in meinem Kopf, ich wusste nicht was ich tun sollte und war wirklich verzweifelt.

Als ich wieder zu Hause war, ging ich direkt ins Badezimmer, weil ich duschen wollte. Ich fühlte mich verloren und bewegte mich vollkommen mechanisch.

Ich ging in das Zimmer, in dem mein Computer steht, und begann verzweifelt nach Informationen über IPF zu suchen, bis ich die Webseite eines Lungenfacharztes fand. Dort las ich mir die Beschreibung der Erkrankung durch und demnach war sie nicht heilbar. Allerdings hieß es darin auch, dass ein neues Medikament gefunden worden war und gute Ergebnisse zeigte - was zu einer höheren Lebenserwartung bei Patienten führen würde.

Also rief ich den Lungenfacharzt an und wir hatten ein nettes Gespräch. Er war ganz anders als der andere Arzt, viel höflicher und freundlicher. Er hörte sich meine ganze Geschichte an und unterstützte mich psychologisch - und das hat er all die Jahre lang getan.

Langsam begann ich zu erkennen, dass ich, obwohl ich eine seltene Erkrankung hatte, nicht allein und mein Leben nicht vorbei war. Ich musste weitermachen und mit meiner Erkrankung klar kommen. Ich begann nach anderen IPF-Patienten zu suchen, da mir bewusst wurde, dass es das Schlimmste war sich zurückzuziehen. Ich musste über IPF sprechen. Der Austausch von Erfahrungen kann helfen, weil man feststellt, dass andere Menschen dasselbe erleben und die gleichen Sorgen haben, aber sie kämpfen immer noch und geben nicht auf. Einige von ihnen haben die Krankheit besiegt, eine Depression vermieden und die richtige Möglichkeit zur Bekämpfung von IPF gefunden.

Schließlich habe ich als Präsident des Nationalverbandes für Lungenfibrose viele Patienten mit IPF kennengelernt und mir deren Geschichten angehört. Daher trage ich das Gewicht meiner eigenen Erkrankung sowie das aller anderen Mitglieder des Verbandes.

Ich hoffe, dass mein Erfahrungsbericht auch anderen IPF-Patienten außerhalb von Griechenland helfen kann.

10

Welche
Behandlungsmöglichkeiten
stehen mir zur Verfügung?



10. Welche Behandlungsmöglichkeiten stehen mir zur Verfügung?

Um Ihre IPF zu bewältigen, werden sowohl medikamentöse als auch andere Behandlungsmöglichkeiten empfohlen. Sie sollten regelmäßige Kontrollen und medizinische Untersuchungen machen lassen.

Sobald Sie die Diagnose IPF erhalten, sollte man Ihnen psychologische Unterstützung anbieten. Sie sollten auch Kontakt zu Patienten-Selbsthilfegruppen aufnehmen, die Sie in allen Phasen Ihrer Erkrankung unterstützen können.

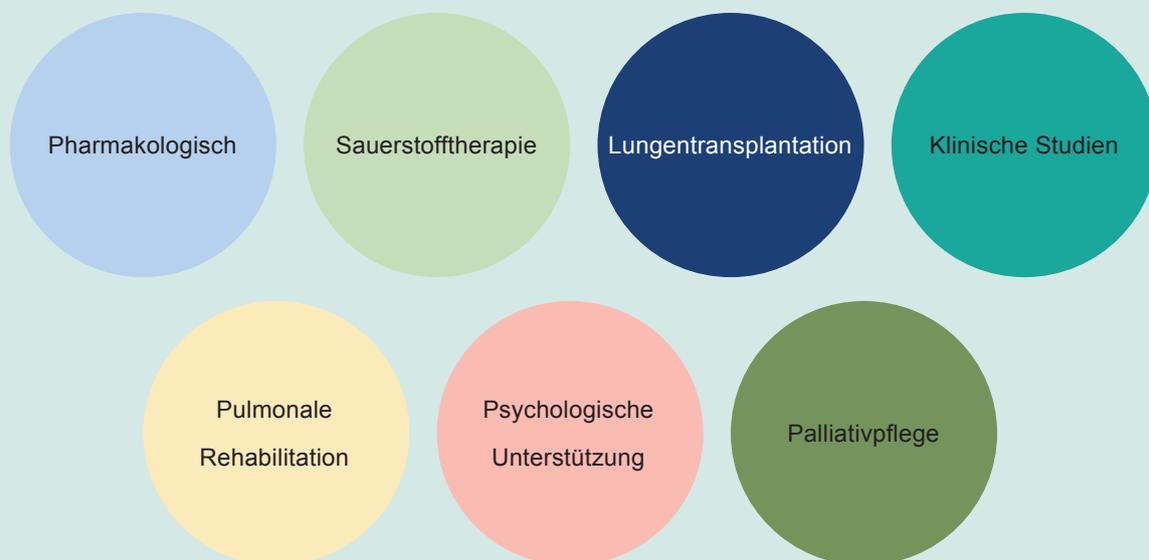


Abbildung 9: IPF-Bewältigung (nach: [1])



Pharmakologische Behandlungen

Derzeit gibt es keine heilenden Behandlungsmöglichkeiten für Menschen, die mit IPF leben. Allerdings gibt es zwei von der Europäischen Arzneimittelagentur zugelassene Medikamente, die den Krankheitsverlauf verlangsamen können ^[26] ^[27]. Eines dieser Arzneimittel enthält den Wirkstoff (Inhaltsstoff) Nintedanib und das andere den Wirkstoff Pirfenidon.

Mehr Informationen über diese beiden Arzneimittel können Sie unter den folgenden Links finden:

- Zusammenfassung der Produkteigenschaften Nintedanib: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf

- Zusammenfassung der Produkteigenschaften Pirfenidon: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf

Bei beiden Arzneimitteln handelt es sich um antifibrotische Arzneimittel. Sie tragen dazu bei, dass sich das Lungengewebe weniger stark vernarbt, und haben den Verlust der Lungenfunktion nachweislich um etwa 50% innerhalb eines Jahres reduzieren können. ^[28] ^[26] ^[27] (Dies wurde anhand einer Spirometrie - eine Methode zur Messung der Atmungskapazität - gemessen).

In den neuen IPF-Ratgebern wird weder das eine noch das andere Arzneimittel bevorzugt. Es wird eine bedingte Empfehlung für den Einsatz von entweder Nintedanib oder Pirfenidon für die Behandlung von IPF gegeben. ^[28] Das heißt, dass Ihr Arzt beurteilen wird, welches Arzneimittel für den jeweiligen Patienten im Einzelfall verschrieben werden sollte.

Sie sollten stets Ihren Arzt zur Besprechung der Behandlungsmöglichkeiten hinzuziehen, da jeder Patient anders ist und sich daher auch die Behandlungspläne voneinander unterscheiden. Darüber hinaus hat jedes europäische Land seine eigenen nationalen offiziellen Leitlinien für IPF und deren Behandlung. Die Zahlung und Vergütungskriterien für diese Arzneimittel können sich ebenfalls von Land zu Land unterscheiden. Eine abschließende Entscheidung zu Ihrer Behandlung sollte zusammen mit Ihrem Arzt getroffen werden, da eine Vielzahl von Faktoren zu berücksichtigen ist.

Sollten Sie weitere Fragen zu möglichen pharmazeutischen Behandlungsmöglichkeiten haben und/oder falls Sie etwaige Nebenwirkungen beobachten und diese melden möchten, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt oder Apotheker.



Klinische Studien

Eine klinische Studie ist eine Studie, die die Wirksamkeit und Sicherheit einer neuen Therapie bei Menschen prüft. Es gab bereits mehrere klinische Studien zu Behandlungsformen der IPF - Sie sollten mit Ihrem Arzt prüfen, ob es laufende Studien gibt, an denen Sie teilnehmen können. Sie können auch weitergehende Informationen zu laufenden klinischen Studien unter [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (weltweit) oder unter EU Clinical Trials Register finden.

Aus Deutschland

Patientengeschichte:

Warum ich an zwei klinischen Studien teilgenommen habe

K.G.

Klinische Studien sind ein wichtiger Teil der Erforschung neuer Wirkstoffe und Therapieformen für die wirksame Behandlung von Erkrankungen, einschließlich IPF, für die es immer noch keine Heilung gibt. Pharmaforscher und Fachärzte an Universitätskliniken mit angeschlossenen Studienzentren arbeiten zusammen, um neue Wirkstoffe an Patienten zu erproben oder zu studieren.

Für die Teilnahme ist ein hohes Maß an Engagement und Risikobereitschaft notwendig. Der Teilnehmer erfährt die Ergebnisse der Studie erst lange nachdem die Studie abgeschlossen wurde. Wenn man all dies bedenkt - was hat mich, als Patient, dazu bewogen, an zwei Studien teilzunehmen?

In erster Linie habe ich mich zur Teilnahme bereiterklärt, weil es ohne diese Studien nicht den langersehnten medizinischen Fortschritt für die Behandlung meiner Erkrankung geben kann. Als Teilnehmer an einer Studie trage ich zur Entwicklung neuer Therapien bei. Ich hoffe, dass ich wertvolle Zeit nicht durch die Einnahme von Placebos (Tablette ohne Wirkstoff) verschwende, sondern dass man mir den neuen Wirkstoff verabreicht. Ich versuche dies herauszufinden, indem ich das Fortschreiten meiner Erkrankung während der gesamten Dauer der Studie (in der Regel 12 Monate) genau beobachte.

Dies ist der Vorteil, wenn man an einer Studie teilnimmt. Während der Studie wurde ich von den sehr erfahrenen Studienassistenten und dem Studienarzt jeden Monat sorgfältig untersucht. Dazu gehörten meine Blutwerte, meine Lungenfunktionswerte, mein körperlicher Zustand und meine Leistungsfähigkeit und andere Angaben. Diese Untersuchungen sind für einen Patienten mit einer fortschreitenden Erkrankung wie IPF besonders wichtig und interessant.

Als Studienteilnehmer fühlen Sie sich überwacht, und das ist ziemlich beruhigend. Ich fühlte mich im Hinblick auf meine gesundheitliche Entwicklung gut informiert. Ich freute mich sehr, dass ich einmal im Monat die Gelegenheit hatte, mit dem Studienpersonal alle meine Fragen besprechen zu können. Diese monatlichen Begutachtungen sind für einen Patienten mit einer schweren Erkrankung und einem nicht vorhersehbaren Fortschreiten äußerst wichtig, interessant und beruhigend.

Ich kann es nur empfehlen, an einer Studie teilzunehmen - selbst wenn der Patient nicht in die Ausgestaltung und strategische Zielsetzung einbezogen wird. Leider wird von Ihnen erwartet, dass Sie mit relativ wenigen Informationen in die Studie einsteigen.



Nicht-pharmakologische Behandlungen

Während eine Lungentransplantation für Menschen mit IPF die einzige wirksame Heilung ist, gibt es mehrere nicht-pharmakologische Behandlungen, die zu einer Verbesserung Ihrer Lebensqualität beitragen können. ^[31] Diese und andere Behandlungsformen können die Belastung für Sie, Ihre Familie und Ihre Pflegekräfte lindern.



Pulmonale Rehabilitation

Die pulmonale Rehabilitation umfasst verschiedene Tätigkeiten, die die Symptome von IPF abschwächen und die gesamte Lebensqualität verbessern können. Dazu gehören u. a.:

- sportliche Übungen,
- Ernährungsberatung oder
- Erlernen von Atmungsstrategien.

Eine pulmonale Rehabilitation kann besonders wirkungsvoll sein:

- zur Linderung von Symptomen,
- zur Steigerung Ihrer sportlichen Aktivität (die wiederum die Neigung zu psychosozialen Störungen, wie Angstzustände und Depression, reduzieren kann) und
- zur Verkürzung der Dauer Ihres Aufenthalts im Krankenhaus. ^[32]



Sauerstofftherapie

Da der Sauerstoff in Ihrer Lunge durch die IPF schlechter in den Blutkreislauf und zu Ihren Körperorganen gelangen kann, ist in Ihren Arterien der Sauerstoffgehalt möglicherweise ungewöhnlich niedrig. Dies wird Hypoxämie genannt. Sie können unter Hypoxämie leiden, wenn Sie:

- eine Pause machen,
- schlafen (nächtliche Hypoxämie) oder
- sich sportlich betätigen.

Um mit den Auswirkungen von Hypoxämie besser zurecht zu kommen, erhalten Sie möglicherweise zusätzlichen Sauerstoff, um einige Symptome von IPF abzumildern und Ihre gesamte Lebensqualität zu verbessern. ^[33] Zusätzlicher Sauerstoff kann dabei helfen, die Kurzatmigkeit zu verringern und Ihre Fähigkeit zur Durchführung Ihrer täglichen Aufgaben zu verbessern.

Zu Beginn benötigen Sie zusätzlichen Sauerstoff vielleicht nur, während Sie Sport machen und schlafen, aber mit dem Fortschreiten der Erkrankung brauchen Sie unter Umständen ständig Sauerstoff, um den Sauerstoffgehalt in Ihrem Blut auf einem gesunden Niveau zu halten. Es gibt verschiedene Möglichkeiten für die Aufnahme von zusätzlichem Sauerstoff (Sauerstofftherapie) durch:

- einen Sauerstoffkonzentrator,
- eine Sauerstoffmaske,
- Sauerstoffbehälter (Druckgas) und
- flüssigen Sauerstoff.

Sauerstoffkonzentrator

Der Sauerstoffkonzentrator ist ein kleines elektrisches Gerät, mit dem Luft aufgenommen und der Sauerstoff von den anderen Gasen getrennt wird. Dadurch wird nur der Sauerstoff durch einen Schlauch geführt und über eine Nasenbrille in Ihre Lunge geleitet. Eine Nasenbrille besteht aus zwei dünnen Plastikschläuchen oder Nasenprongs, die in Ihre beiden Nasenlöcher geführt werden.

Sauerstoffmaske

Manchmal erhalten Sie den Sauerstoff auch über eine Gesichtsmaske, die über der Nase und dem Mund getragen und am Kopf befestigt wird.

Sauerstoffbehälter

„Ambulanter Sauerstoff“ aus Behältern wird verwendet, wenn Sie laufen oder zu Hause oder andernorts Sport treiben. Viele Patienten nutzen für den ambulanten Sauerstoff einen tragbaren Sauerstoffkonzentrator. Die Sauerstoffbehälter können mit einem Sauerstoffkonservator ausgerüstet werden, die eine „Impulsdosis“ Sauerstoff abgeben - und zwar nur dann, wenn Sie einatmen.

Flüssiger Sauerstoff

Wenn Sie eine große Menge ambulatorischen Sauerstoffs mit höheren Durchflussgeschwindigkeiten benutzen, empfiehlt Ihnen Ihr Arzt möglicherweise flüssigen Sauerstoff. Dieser befindet sich in einem großen Behälter, den Sie für das Befüllen eines kleineren Gerätes verwenden.

Sauerstoff und Reisen

Sie können mit Sauerstoff verreisen, allerdings haben die verschiedenen Fluggesellschaften unterschiedliche Vorschriften, die Sie zuvor prüfen sollten. Ihr Arzt und Ihre Patientenorganisation vor Ort können Ihnen dabei behilflich sein.

Ihr Arzt erklärt Ihnen, welche Art von Sauerstoffgerät Sie am besten nutzen sollten und welche Menge Sauerstoff Sie wie häufig benötigen. Fragen Sie stets bei Ihrem Arzt nach, wenn Sie nicht sicher sind, wie Sie den Sauerstoff nutzen sollten.



Psychologische Unterstützung

Psychologische Unterstützung ist ein sehr wichtiger Teil des Lebens mit IPF. Sie können dies mit Ihrem Arzt besprechen, der Ihnen nach der IPF-Diagnose diese Unterstützung möglicherweise direkt anbieten kann. Sie hilft Ihnen dabei, die Erkrankung anzunehmen, körperliche und emotionale Belastungen zu lindern und Ihre Lebensqualität zu verbessern.

Die psychologische Unterstützung kann Ihnen auch helfen, die Behandlung und die Nebenwirkungen der Medikamente anzunehmen. In einem fortgeschrittenen Stadium kann Ihnen psychologische Unterstützung eine Hilfe bei der Planung Ihres Lebensendes und der Wahl von Hospizpflege oder des Sterbens in häuslicher Umgebung sein.

Es ist wichtig, Ihre Freunde und Familienmitglieder in das psychologische Unterstützungsprogramm einzubeziehen, da sie Ihnen dabei helfen können, mit Ihrer IPF zurecht zu kommen.



Palliativpflege und Sterbebegleitung

Mehr über IPF und seine Behandlungsmöglichkeiten zu erfahren, kann Ihre Lebensqualität verbessern. Da IPF eine fortschreitende Erkrankung ohne bekanntes Heilmittel ist, fühlen sich Patienten häufig besser, wenn Sie Fragen der Sterbebegleitung mit kompetenten Fachleuten besprechen können. Wenn möglich, sollten Ihre engsten Familienmitglieder in diese Gespräche einbezogen werden.

Palliativpflege kann zur Kontrolle der Symptome eingesetzt werden und ist Teil eines ganzheitlichen Ansatzes zur Bewältigung von IPF. ^[34] Sie soll Ihnen helfen, sowohl die körperlichen Schmerzen als auch die umfassenden Belastungen und Probleme im Zusammenhang mit Ihrem Krankheitszustand zu lindern. Zur Palliativpflege gehören beispielsweise:

- frühzeitige Pflegeplanung und
- Patienten- und Pflegerschulung. ^[35]

Je nach Ihren Bedürfnissen und Vorlieben kann Palliativpflege auch körperliche, geistige, soziale und geistliche Aktivitäten umfassen. Ziel ist, Ihre Lebensqualität und die Ihrer Familie oder Pfleger zu verbessern. Egal, in welchem fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung Sie sich befinden, die Palliativpflege sollte ein wesentlicher Bestandteil Ihrer ganzheitlichen Betreuung sein. Sie ist für IPF-Patienten am Ende ihres Lebens unentbehrlich. ^[28] Sie sollten sich an Ihre Ärzte wenden und besprechen, wie Palliativpflege Ihnen und Ihrer Familie helfen kann.

Lernen, mit der Atemnot umzugehen

Palliativpflege kann Ihnen auch dabei helfen, Atemnotschübe zu bewältigen. Es ist sehr wichtig, dass Sie lernen, wie Sie Atemnot minimieren, damit umgehen und sie

bewältigen können. Zu lernen, wie man Atemnot bewältigen und damit leben kann, macht einen großen Unterschied für Ihre Lebensqualität aus. Ihre Gefühle können Ihre Atmung beeinflussen und Angst wegen Ihrer Atemnot zu haben, kann das Atmen sogar noch verschlimmern. Entspannung kann helfen, die Atemnot zu verringern, und eignet sich zur Linderung der Angst. Finden Sie also heraus, wie Sie am besten entspannen können.

Den Husten bewältigen

Palliativpflege umfasst auch Behandlungsmöglichkeiten zur Linderung der Symptome von Husten. Den Husten unter Kontrolle halten zu können, spielt eine wichtige Rolle bei der Bewältigung der IPF, da Sie sich wegen Ihres Hustens möglicherweise isoliert fühlen und beschämt sind, sofern Sie ihn nicht kontrollieren können. Das kann Ihnen die Interaktion und Kommunikation mit anderen Menschen erschweren. Tatsächlich ist es ein wichtiger Faktor für die Aufrechterhaltung Ihrer Lebensqualität, wenn Sie Ihren Husten beherrschen können.



Lungentransplantation

Ihr Arzt kann Sie an ein Lungentransplantationszentrum überweisen, wo Sie als Kandidat für eine Transplantation von einem oder beiden beschädigten Lungenflügeln aus einer Organspende beurteilt werden. Dies ist der einzige chirurgische Eingriff, der:

- das Fortschreiten von IPF umkehren,
- Ihre Lebensqualität verbessern und
- Ihre Lebenserwartung erhöhen kann.^[36]

Etwa 30% der Lungentransplantationen weltweit werden an IPF-Patienten durchgeführt.^[37]

Leider eignen sich nur 5% aller IPF-Patienten für eine Lungentransplantation, da die Auswahlkriterien für einen überlebenschfähigen Transplantationskandidaten sehr streng sind.

Dazu muss eine Reihe von Faktoren berücksichtigt werden, wie beispielsweise:

- das Alter des Patienten,
- der allgemeine Gesundheitszustand des Patienten,
- das wahrscheinliche Resultat des Eingriffs,
- die Schwere der IPF und
- das Fortschreiten der IPF.

Die Kriterien werden von den örtlichen oder nationalen Gesundheitsbehörden festgelegt und Sie sollten mit Ihrem Arzt darüber sprechen, ob Sie für eine Transplantation geeignet sind oder nicht. [28]

Falls Sie sich eignen, ist es wichtig daran zu denken, dass mit dem Eingriff Risiken verbunden sind, u. a. schwer wiegende Komplikationen, Infektionen oder Abstoßungsreaktionen der neuen Lunge bzw. Lungenflügel.

Tipps: Wie Sie am meisten vom Gespräch mit Ihrem Arzt profitieren können

Ein gutes Gespräch mit Ihrem Arzt ist sehr wichtig, wenn Sie mit IPF leben.



Stellen Sie Fragen

Haben Sie keine Angst, Ihrem Arzt Fragen zu stellen oder bei Bedarf einen weiteren Termin zu vereinbaren.



Nehmen Sie eine Begleitperson mit

Gehen Sie nicht alleine zu Ihrem Arzttermin; die Unterstützung durch eine andere Person kann Ihnen sehr helfen.



Geben Sie Ihrem Arzt alle Informationen

Teilen Sie Ihrem Arzt alles mit, was er nach Ihrer Ansicht wissen sollte.



Zeichnen Sie die Besprechung auf

Fragen Sie Ihren Arzt, ob Sie das Gespräch aufzeichnen dürfen, damit Sie es sich später erneut anhören können.

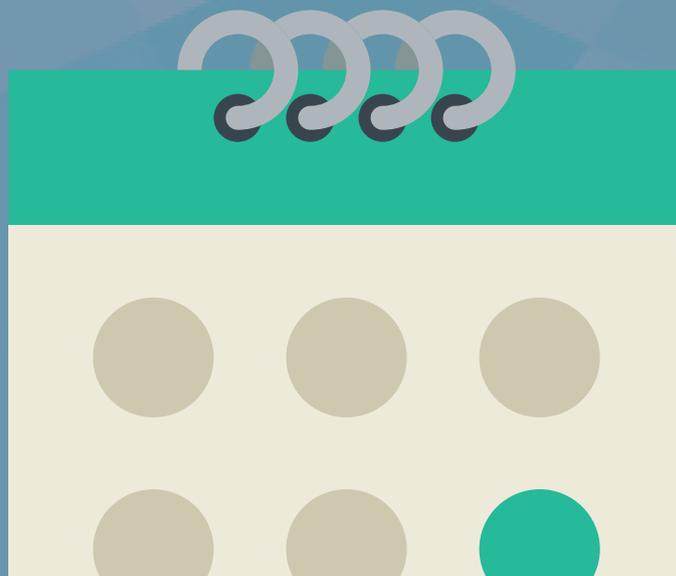


Machen Sie sich Notizen

Machen Sie sich Notizen, während Ihr Arzt Ihnen Vorschläge macht.

11

Wie wird die Erkrankung fortschreiten?



11. Wie wird die Erkrankung fortschreiten?

IPF schreitet von Mensch zu Mensch unterschiedlich fort

Es ist wichtig, sich daran zu erinnern, dass das Fortschreiten von IPF von Patient zu Patient sehr unterschiedlich sein kann. ^[38] Es ist unmöglich, genau vorauszusagen wie schnell Ihre IPF fortschreiten wird. ^[39]

Langsames Fortschreiten

Die meisten Menschen erleben eine langsame, aber beständige Verschlimmerung ihrer Erkrankung. Wenn Sie IPF mit einem langsamen Krankheitsverlauf haben, treten die Symptome vielleicht vor der Diagnose schon seit langer Zeit auf und Ihre Erkrankung kann immer noch verhältnismäßig langsam fortschreiten.

Beständiges Fortschreiten

Einige Menschen mit IPF bleiben stabil.

Schnelles Fortschreiten

Bei manchen Menschen mit IPF tritt bis zum Tod eine schnelle Verschlechterung ein. Dies wird als schnelles Fortschreiten bezeichnet. ^[40]

Akute Exazerbation

Bei einer Minderheit der Patienten kann eine unvorhersehbare akute (plötzliche und kurzfristige) Verschlimmerung ihrer Erkrankung auftreten, die als akute Exazerbation bezeichnet wird. Ein solches Ereignis kann einen tödlichen Verlauf nehmen oder den unter IPF leidenden Menschen mit einer erheblich verschlimmerten Erkrankung zurücklassen.

Falls es nicht möglich ist, die Ursache für diese akute Atmungsverschlechterung zu ermitteln, wird manchmal der Begriff ‚idiopathische akute IPF-Exazerbation‘ verwendet. Mit idiopathisch wird eine unbekannte Ursache beschrieben.

Eine akute Exazerbation kann jederzeit während einer IPF-Erkrankung auftreten. Manchmal wird die Diagnose erst beim Auftreten der ersten akuten Exazerbation gestellt.

Der Hauptrisikofaktor für eine akute IPF-Exazerbation ist eine fortgeschrittene Erkrankung.

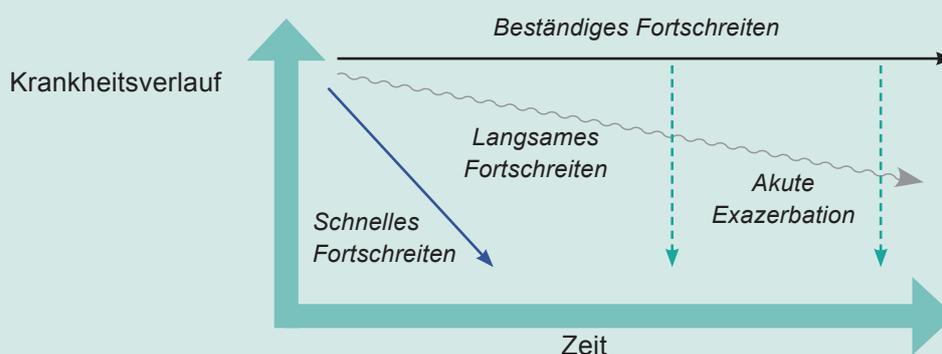


Abbildung 11: Wie IPF mit der Zeit fortschreitet (nach: [21])

Die Gefahr einer akuten Exazerbation macht eine regelmäßige Überwachung durch Ihren Arzt unerlässlich, damit er/sie:

- nachverfolgen kann, wie die Erkrankung fortschreitet,
- sehen kann, wie gut Sie auf eine Behandlung ansprechen und
- über die als nächstes zu ergreifenden Maßnahmen entscheiden kann.

Im Rahmen Ihrer regelmäßigen Überwachung werden Lungenfunktionstests zur Überwachung des Fortschreitens Ihrer Lungenerkrankung vorgenommen. ^[34]

Weitere Gesundheitszustände, unter denen IPF-Patienten leiden könnten (Begleiterkrankungen)

IPF kann ein entkräftender Zustand sein, da die meisten IPF-Patienten neben den schädlichen Wirkungen der Lungenfibrose unter weiteren, damit verbundenen Beeinträchtigungen leiden. Wenn Sie unter mehr als einer gesundheitlichen Beeinträchtigung gleichzeitig leiden, spricht man von Begleiterkrankungen. Wenn Sie neben Ihrer IPF unter Begleiterkrankungen leiden, können diese negative Auswirkungen auf Ihre Lebensqualität und Prognose haben. Bei der Bewältigung Ihrer IPF müssen Ärzte daher auch mögliche Begleiterkrankungen erkennen und behandeln. ^[41]

Diese Begleiterscheinungen können die Lungen (pulmonale Begleiterkrankungen) oder andere Teile Ihres Körpers betreffen (nicht pulmonale Begleiterkrankungen).

Pulmonale Begleiterkrankungen

Zu den pulmonalen Begleiterkrankungen gehören:

- pulmonale Hypertonie (Lungenhochdruck),
- Emphysem (Lungenaufblähung),
- venöse Thromboembolie,
- chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD) und
- Lungenkrebs. ^{[42] [43]}

Nicht-pulmonale Begleiterkrankungen

Zu den nicht-pulmonalen Begleiterkrankungen gehören:

- Erkrankungen der Herzkranzgefäße,
- Herzinsuffizienz,
- schlafbezogene Atmungsstörung,
- gastroösophageale Refluxkrankheit (GERD) und
- Angststörung oder Depression.

Alle Beschreibungen der Begleiterkrankungen finden Sie unter <http://erj.ersjournals.com/content/46/4/1113>.



12

Was kann ich selbst für
mich tun?

12. Was kann ich selbst für mich tun?

IPF ist ein äußerst komplexer Krankheitszustand. Die Erkrankung muss mit allen Symptomen bewältigt werden. Es ist unerlässlich, dass Sie einige Teile des Krankheitszustands selbst bewältigen. Dadurch können Sie:

- Ihre Pflegebetreuung kontrollieren,
- realistische Ziele setzen und
- Vorkehrungen für die Zukunft treffen

Sie müssen eng mit Ihrem Pflorgeteam zusammenarbeiten und eine aktive und positive Rolle auf dem Weg der Betreuung und der Betreuungsergebnisse einnehmen.

Ihr Arzt kann Sie am besten dahingehend beraten, wie Sie mit den Herausforderungen im Zusammenhang mit Ihrem Gesundheitszustand zurechtkommen können. Hier sind ein paar Vorschläge, wie Sie Ihren Lebensstil verändern und Ihre Lebensqualität verbessern können:

Hören Sie auf zu rauchen

Wenn Sie mit dem Rauchen aufhören oder sich nicht mehr dem Passivrauchen aussetzen, können Sie:

- den Sauerstoffgehalt in Ihrem Blut erhöhen,
- Ihren Blutdruck und Puls senken und
- das Risiko für Krebs- und Herzerkrankungen reduzieren.

Somit können Sie eine weitere Schädigung Ihrer Lunge verhindern.

Bleiben Sie aktiv

Durch regelmäßigen, leichten Sport können Sie nicht nur ein gesundes Gewicht halten, auch Ihre Muskeln werden gestärkt und die Leistungsfähigkeit Ihres Körpers stabilisiert. Dies hilft Ihnen bei der Bewältigung der Kurzatmigkeit.

Ernähren Sie sich gesund

Sie können so gesund wie möglich bleiben, wenn Sie sich ausgewogen und nahrhaft ernähren, u. a. :

- Obst,
- Gemüse,
- Vollkornprodukte,
- mageres Fleisch und
- Milchprodukte mit niedrigem Fettgehalt.

Empfohlen wird eine Ernährung mit einem geringen Anteil an:

- gesättigten Fettsäuren,
- Natrium (Salz) und
- Zuckerzusatz.

Ruhen Sie sich aus

Schlaf ist für die Stärkung Ihres Immunsystems und für eine Verbesserung des Wohlbefindens insgesamt enorm wichtig.

Halten Sie Ihren Impfschutz aufrecht

Es ist besonders wichtig, dass Sie sich gegen Grippe und Lungenentzündung impfen lassen. Sie sollten sich auch vor Infektionen schützen - diese können IPF verschlimmern.

Vermeiden Sie Stress

Wenn Sie körperlich und seelisch entspannt sind, können Sie dadurch einen übermäßigen Verbrauch von Sauerstoff vermeiden. Entspannungstechniken können helfen und Ihnen beibringen, wie Sie mit der Panik, die bei Kurzatmigkeit auftreten kann, umgehen können.

Schließen Sie sich einer Patientenselbsthilfegruppe an

Es ist wichtig, dass Sie aktiv und pro-aktiv an der Bewältigung der Herausforderungen eines Lebens mit IPF teilnehmen. Um mit Ihrer Erkrankung besser zurechtzukommen, kann es helfen, wenn Sie:

- andere Menschen mit IPF kennenlernen,
- einen Gemeinschaftssinn entwickeln,
- Erfahrungen austauschen und
- sich verstanden fühlen.

Beziehen Sie Ihre Familie und Pflegekräfte mit ein

Vielleicht fällt es Ihnen schwer, mit Ihrer Familie und Ihren Freunden über die Erkrankung zu sprechen - aber Reden kann dabei helfen, Ängste und Probleme zu überwinden. Suchen Sie ihre Nähe, binden Sie sie ein und halten Sie sie über Ihre Krankheit auf dem Laufenden. Dies kann Ihnen helfen, besser mit der Diagnose IPF klar zu kommen und sich weniger allein zu fühlen.

Entspannung und Achtsamkeit

Es gibt verschiedene Entspannungstechniken, die Ihnen helfen können, mit den emotionalen und psychologischen Herausforderungen umzugehen, die mit der Diagnose IPF einhergehen können. Achtsamkeit kann Ihnen helfen:

- sich darauf zu konzentrieren, was am wichtigsten in Ihrem Leben ist,
- Motivation zu finden,
- positiv zu bleiben, während Sie die körperlichen Herausforderungen und den veränderten Lebensstil für ein Leben mit IPF annehmen müssen, und
- zur Ruhe zu kommen, wenn Sie verzweifelt, entmutigt, verängstigt sind oder Schmerzen haben.

Yoga

Yoga wirkt sich sehr günstig auf IPF-Patienten aus, da es Ihre Lunge durch fokussiertes Atmen stimulieren kann. Auch Ihr Zwerchfell (der Muskel, der auf die Lunge wirkt) wird dadurch trainiert. Grundlegende Atemübungen können die Lungenfunktion verbessern und Atemprobleme lindern.

Tipps und Tricks - von Gesundheitsexperten empfohlen



Ihr Arzt

Vergewissern Sie sich, dass Ihnen ein Lungenfacharzt zur Seite steht, der sich mit Lungenfibrose auskennt und dem Sie vertrauen.

Besprechen Sie mit Ihrem Lungenfacharzt, was Sie tun können, wenn die Symptome schlimmer werden.

Ihr Arzt sollte Ihnen alle Informationen geben, die Sie für die Bewältigung von Nebenwirkungen und eine prophylaktische Therapie (zur Vermeidung von Symptomen oder einer Erkrankung) brauchen könnten. Nach dem Gespräch mit Ihnen wird Ihr Arzt in einigen Fällen die Arzneimitteldosis verändern, bis sich die Symptome bessern. Manchmal müssen Behandlungen eine Zeit lang unterbrochen werden.

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn jemand anderes in Ihrer Familie IPF oder eine andere Form der Lungenfibrose hat. Bei einer familiären Lungenfibrose ist Rauchen ganz besonders gefährlich.



Ihre Patientengeschichte

Führen Sie detaillierte und vollständige Aufzeichnungen über Ihre Patientengeschichte, damit Ihr Arzt sich ein umfassendes Bild von Ihrer gesundheitlichen Betreuung machen kann. Dazu gehören beispielsweise:

- Kopien von Ihren klinischen Untersuchungen und
- verabreichte Medikamente.

Informieren Sie sich, lesen Sie internationale Ratgeber und besuchen Sie Weiterbildungskurse und internationale Kongresse.



Aus den Niederlanden

Patientengeschichte:

Die Bedeutung von Meditation auf der IPF-Reise

Als ich die Diagnose IPF erhielt, wurde mir klar, dass ich den ganzen Tag nur daran dachte und es nicht aus meinem Kopf bekam. Wenn ich etwas mit meiner Frau unternahm, war mir immer klar, dass es das letzte Mal für mich sein könnte. Also entschieden wir uns, psychologische Hilfe zu suchen, da man uns diese nicht angeboten hatte.

Der zweite Schritt bestand darin, einen Psychologen zu finden, zu dem ich Vertrauen haben konnte.

Wir sind in den Urlaub nach Kos in Griechenland geflogen und dort habe ich mit meiner Frau einen Meditationskurs besucht, der uns sehr geholfen hat. Wir haben gelernt, wie man seinen Kopf frei bekommt und entscheiden kann, an was man denken möchte. Und dank der Meditation kann ich nun besser mit IPF umgehen.

Ich denke, dass den psychischen Folgen bei einer Diagnose mit IPF nicht genügend Aufmerksamkeit geschenkt wird



Aus Irland

Patientengeschichte: Meine Erfahrungen mit Achtsamkeit

M.C.

Achtsamkeit hat mir dabei geholfen, Belastungen und Ängste, die ich wegen IPF erlebt habe, zu reduzieren. Achtsam zu sein, hat mir dabei geholfen, selbst kleine Dinge des Lebens, die wir manchmal als selbstverständlich nehmen, zu erkennen (manchmal sehen wir, aber erkennen nicht) und zu genießen.

Im Hier und Jetzt glücklich zu sein, war eine sehr wertvolle Lernerfahrung für mich. Die Zeit mit IPF kann kostbar sein - daher bedeutet Achtsamkeit, dass ich diese Momente wertschätze.

Achtsamkeit hat mir in entscheidender Weise geholfen, Dinge loszulassen, über die ich mich sonst aufgeregt habe (beispielsweise im Verkehr stecken zu bleiben) und ich bin demzufolge ein gelassenerer Mensch geworden.

Ich fand heraus, dass die Bedeutung des richtigen Atmens ein wesentliches Merkmal der Achtsamkeit war. Es hilft, den Sauerstoff zum Gehirn zu leiten, und hat einen beruhigenden Effekt, und davon können Menschen mit IPF nur profitieren.



Aus Italien

IPF-Patienten Achtsamkeit beibringen

Roberto Ferrari

Wir haben mit den Achtsamkeitstechniken an Patienten mit IPF experimentiert. [44] IPF-Patienten wurden in eine 12-monatige Studie aufgenommen, die zeigen sollte, dass Achtsamkeit eine angemessene und durchführbare Herangehensweise an die verschiedenen Stadien der Erkrankung ist. Ich fand heraus, dass Achtsamkeit zu erheblichen Verbesserungen führen konnte, insbesondere beim Stimmungsbild der Patienten und ihrer Stressbelastung.

Achtsamkeit zu üben bedeutet, den Dingen Aufmerksamkeit zu schenken, die in genau jenem Moment in deinem Körper, in deinen Gedanken und in deinem Umfeld ablaufen. Es geht nicht nur darum konzentriert zu sein, sondern auch darum gelassen zu bleiben und sich bewusst zu werden - mit Neugier, Freundlichkeit und Unvoreingenommenheit.

Es ist eine Art des Seins, die man üben muss. Dazu gehört beispielsweise:

- unterschiedliche Meditationsübungen,
- auf den eigenen Körper zu hören und
- sich dessen bewusst zu werden, was in genau dem Moment gerade vor sich geht.

Dadurch wird es Ihnen möglich, Fähigkeiten zu entwickeln mit denen Sie den Schwierigkeiten im täglichen Leben begegnen können. Jeder kann Achtsamkeit üben und sie kann durch ein achtwöchiges MBSR Programm (Mindfulness Based Stress Reduction = Reduzierung von Belastungen durch Achtsamkeit) gefördert werden.

Während der letzten 30 Jahre wurde ihre Wirksamkeit in verschiedenen Gesundheitszuständen, einschließlich mit Leiden und Schmerzen verbundene Erkrankungen, erprobt. Heute gilt Achtsamkeit als grundlegender Teil der ergänzenden Medizin, die in die traditionelle pharmazeutische Therapie integriert wird. Die Neurowissenschaft hat gezeigt, dass Achtsamkeit sich auf die Aktivität und die Struktur des Gehirns auswirken kann und die Fähigkeit verleiht, die eigenen Gefühle unter Kontrolle zu halten.

Ich war Lehrer einer Gruppe von IPF-Patienten, die seit 2011 im Krankenhaus Achtsamkeit üben, und dies hat mir die Möglichkeit gegeben, diese Patienten zu begleiten und zu sehen, wie sich ihre Lebensqualität verbesserte. Achtsamkeit hat einen Nutzen, auch wenn sie nur ein paar Minuten am Tag geübt wird. Es kann ein nützliches Werkzeug sein, um jemanden zu beruhigen, wenn dieser sich in einer Atemkrise befindet. Wenn Sie jeden Tag eine halbe Stunde Achtsamkeit üben, kann Ihnen dies dabei helfen, Ihre Stimmung an einem schwierigen Tag zu verändern und mit Ihrer Erkrankung zurechtzukommen.

Letztendlich trägt dies dazu bei, dass Sie wieder Anschluss an das Leben finden und vollkommen daran teilhaben können.

Erfahrungsberichte von anderen Menschen aus Italien, die an IPF erkrankt sind und Achtsamkeit üben

„Eine wirklich lange Zeit habe ich mich nicht gut gefühlt. Jetzt hilft mir Achtsamkeit, einfach und leicht zu atmen.“

„Durch Achtsamkeit habe ich begriffen, dass es sehr wichtig ist, die Erkrankung nicht zu verleugnen. Es ist besser, der Krankheit ohne Angst und besonnen gegenüber zu treten.“

„Ich dachte, dass mich nichts mehr überraschen könnte. Aber ich musste meine Meinung ändern und meinen Verstand für Achtsamkeit öffnen.“

„Gestern ging mein Aufzug kaputt und ich war 45 Minuten darin eingeschlossen. Grundsätzlich bin ich eine sehr ängstliche Frau und in solchen Fällen bekomme ich normalerweise Panik und eine Atemkrise. Aber dieses Mal sagte ich zu mir: ‚Jetzt versuchen wir mal, das in die Tat umzusetzen, was ich mit Achtsamkeit gelernt habe. Ich fing an, über mein Atmen nachzudenken, bis das Rettungsteam kam. Ich fühlte

mich weder belastet noch ängstlich und die Zeit ging ganz ruhig vorbei. Ich denke, es ist wichtig, diese Erfahrung mit allen IPF-Patienten zu teilen.“

„Die Wirkung von Achtsamkeit war wirklich positiv. Wenn ich heute eine Atemkrise bekomme, dann erkenne ich, dass ich mich auf mein Atmen konzentrieren muss, und Achtsamkeit hat mir geholfen, wieder normal zu atmen und zur Ruhe zu kommen. Diese Technik scheint wirklich wichtig für die Bewältigung meiner Krise zu sein.“

„Diese Woche hatte ich eine lange Operation beim Zahnarzt. In der Regel bekomme ich von so etwas immer Hustenanfälle. Dank dessen, was ich während der Achtsamkeit gelernt habe, konnte ich jedoch bewusst atmen und musste überhaupt nicht husten. Bevor ich Achtsamkeit erlebt habe, konnte ich mir nicht vorstellen, dass so etwas bei mir funktionieren würde.“

„Dank Achtsamkeit habe ich gelernt, wie ich auf meinen Körper und mein Atmen hören kann. Es dauert länger als ich erwartet hätte, aber es ist eine unglaubliche Übung. Es geht nicht nur

darum, bestimmte Ziele festzulegen, sondern einfach den Augenblick an sich zu genießen, da dieser so perfekt ist.“

„Ich bin nicht gut darin Achtsamkeit für mich allein zu üben, aber ich versuche, die Übung in meinem Alltag zu machen und auf mein Atmen und auf meinen Körper zu hören.“ Es stellte sich als sehr wichtig für mich heraus - eine neue Dimension und etwas, das ich nicht mehr aufgeben werde.“

„Es passiert nicht oft, aber wenn ich allein bin und nachts husten muss, hilft es mir, wenn ich mich auf meine Atmung konzentriere und mich so mit meinem Körper verbinden und auf die Gegenwart konzentrieren kann.“

„Dank der Achtsamkeit habe ich gelernt, dass ich in jedem Augenblick, selbst wenn es schwer ist, am Leben bin und ich lebe meine eigene Gegenwart. Bevor ich es trainiert habe, war ich sehr nervös; auch jetzt bin ich nicht immer ruhig und bekomme auch manchmal noch Angst, aber ich versuche einfach, mein Leben in der Gegenwart zu leben. Ich bin immer noch sehr begeistert davon.“



Aus Italien

Die Vorteile von Nordic Walking für Menschen mit IPF

Debora Arletti

Nordic Walking kann man das ganze Jahr betreiben und es ist für jedermann machbar. Dadurch ist es möglich, draußen Sport zu treiben, alle Teile Ihres Körpers zu trainieren und dabei auch noch Spaß zu haben. Es ist eine gute Methode, um sein Gleichgewicht auf sichere und dynamische Art und Weise zu finden. Diese Technik basiert darauf, Ihre natürliche Art zu gehen mithilfe von zwei Stöcken, die Sie dabei unterstützen, wiederzuerlangen. Nordic Walking beansprucht alle Muskeln und wirkt sich positiv auf Ihr Herz-Kreislaufsystem und Ihre Körperhaltung aus.

Mit dieser Aktivität können Sie auf Ihre natürliche Art und Weise gehen - das ist das Beste für Ihre körperliche Verfassung. Und mit Nordic Walking können Sie auch etwas für Ihre Körperhaltung tun, während Sie sich der Art und Weise, in der Sie sich bewegen, viel bewusster werden. Durch die gleichmäßige Verteilung Ihres Gewichts auf Ihre Beine und die beiden Stöcke und eine korrekte Körperhaltung können Sie sich richtig sportlich betätigen, ohne zu stark zu ermüden.

Nordic Walking kann für Patienten mit verschiedenen Erkrankungen von großem Nutzen sein, da sie gemeinsam in einer ruhigen Umgebung an der frischen Luft sportlich aktiv sein können.

Diese Aktivität kann besonders vorteilhaft für Menschen mit IPF sein, da die beiden Stöcke Ihnen beim Gehen körperlichen Halt geben. Diese Art von Aktivität können Sie jeden Tag ausüben.

Mit Hilfe eines erfahrenen Übungsleiters kann sich Nordic Walking äußerst positiv auf Ihre Atmung auswirken.



Aus Italien

Die Vorteile von Yoga für Menschen mit IPF

Gaetano Zanni

Seit mehr als 25 Jahren praktiziere und lehre ich Yoga. Zu Beginn meiner Zusammenarbeit mit Rosalba Mele und dem italienischen Patientenverband „AMA fuori dal buio“ entdeckte ich, dass es sich positiv auf Menschen mit IPF auswirken könnte.

Yoga kann Menschen mit IPF helfen, weil sie unter Atemnot leiden, und Atmen ist für das Ausüben von Yoga von ganz besonderer Bedeutung.

Ich hatte als Gast an einem Treffen in einem Krankenhaus teilgenommen, wo Gesundheitsexperten und Patienten mit IPF sich gemeinsam an einen Tisch gesetzt hatten. Dort stellte ich fest, dass es diese Patienten waren, die wirklich Techniken benötigten, die ihnen bei der Bewältigung ihrer Atemnot helfen konnten.

Dies führte zu einer erfolgreichen Kooperation mit der „AMA fuori dal buio“ und den Gesundheitsexperten, die sich mit IPF beschäftigen. Wir haben Yoga-Veranstaltungen für Menschen mit IPF geplant. Diejenigen, die an diesen Veranstaltungen teilnahmen, konnten großen Nutzen für ihre Atmung erzielen. Durch Yoga war es ihnen möglich, sowohl während als auch nach den Übungen besser zu atmen.

Wir stehen erst am Anfang dieser Erfahrung. Wir sind überzeugt, dass es wichtig ist, in einem interdisziplinären Team zu arbeiten, das versteht, dass Yoga positive Auswirkungen auf das Wohlbefinden von Menschen mit IPF hat.

Yoga hat viele positive Ergebnisse für Menschen mit IPF gebracht und es wäre großartig, wenn alle Patientenverbände dies fördern würden.

13

Wo kann ich Unterstützung finden?



13. Wo kann ich Unterstützung finden?

Für Menschen, die mit IPF leben

Das Leben mit IPF kann seinen Tribut fordern - körperlich und seelisch. Lernen zu müssen, wie man mit seinem Gesundheitszustand zurechtkommt und mit der Prognose fertig wird, ist besonders schwierig wenn man dies allein bewältigen soll. So viel wie möglich über IPF zu erfahren, kann Ihnen das Gefühl geben alles unter Kontrolle zu haben.

Patientenorganisationen sind eine gute Anlaufstelle, denn sie geben genau die Informationen, die für Menschen die mit IPF leben wichtig sind. Sich einer örtlichen Selbsthilfegruppe anzuschließen kann auch hilfreich sein, um andere IPF-Patienten kennenzulernen und Ihre Erfahrungen auszutauschen. Die Unterstützung Ihrer Familie und Freunde ist enorm wichtig, aber der Kontakt zu ebenfalls von IPF betroffenen Mitpatienten, die die gleichen Erfahrungen durchleben, kann von besonderem Nutzen sein. Diese Gruppen können eine großartige Quelle für den Austausch von Wissen und Erfahrung, für Stärke und Solidarität sein.

Viele Selbsthilfegruppen sind in Krankenhäusern oder in der örtlichen Gemeinde organisiert - Ihr Arzt oder Ihre Krankenschwester für Atemwegserkrankungen können Ihnen bestimmt nähere Auskünfte darüber geben. Sie können auch über die Organisationen, die in der Tabelle auf der letzten Seite dieses Kapitels aufgeführt sind, Verbindung zu Patienten in Ihrem Land aufnehmen. Sie alle sind Mitglieder des EU-IPFF.

Allgemeine Hinweise für Pflegekräfte und Betreuer

Eine Person mit IPF zu pflegen und zu betreuen, ist eine schwierige und herausfordernde Aufgabe, die sowohl seelisch als auch körperlich auszehren kann. Wenn Sie jemanden pflegen und betreuen, der unter IPF leidet, lassen Sie dies Ihren Hausarzt wissen, der Sie im Hinblick auf Ihre eigene Gesundheit beraten und Sie bei Bedarf zur Unterstützung an Fachleute überweisen kann.

Denken Sie daran sich um sich selbst zu kümmern, da das Alltagsleben einer pflegenden Betreuungsperson eine große Herausforderung darstellt. Und zu guter Letzt: Haben Sie keine Angst, Ärzte und Krankenschwestern, die Ihren von IPF betroffenen Angehörigen oder Freund unterstützen, um eine gezielte Beratung zu bitten, wie man ihm am besten helfen kann.

Es gibt viele Selbsthilfegruppen für pflegende Betreuer, die Ihnen bei dieser Erfahrung hilfreich zur Seite stehen. In einigen EU-Ländern haben pflegende Betreuer möglicherweise Anspruch auf eine finanzielle Unterstützung oder Sachleistungen - Ihr Arzt kann Ihnen sicherlich mehr dazu sagen.

Hier finden Sie einige Tipps, damit Ihre pflegende Betreuung möglichst effektiv ist.

Lassen Sie sich einbeziehen

Lassen Sie sich aktiv in die medizinische Behandlung Ihrer geliebten Person einbeziehen und begleiten Sie sie zu den Arztbesuchen.

Nehmen Sie an den Treffen der Patientenvereinigungen teil und nehmen Sie eine aktive Rolle in Selbsthilfegruppen oder Patientenverbänden ein.

Machen Sie sich mit der Verabreichung der Medikamente und der medizinischen Ausrüstung vertraut. Sie sollten wissen, welche Medikamente die von Ihnen geliebte Person einnimmt und eine Liste der Medikamente anfertigen.

Sie sollten wissen wie die medizinische Ausrüstung funktioniert, die von Ihrer geliebten Person genutzt wird.

Zu Unabhängigkeit und einem gesunden Lebensstil ermutigen

Lassen Sie die von Ihnen geliebte Person alles und so lange wie möglich tun.

Helfen Sie ihr dabei, eine gesunde Ernährungsweise und sportliche Aktivitäten beizubehalten. Helfen Sie ihr, auf ihr Gewicht zu achten.

Erkundigen Sie sich über Palliativpflege

Erkundigen Sie sich über die Möglichkeiten einer Palliativpflege - auch schon lange bevor dies notwendig erscheint.

Beugen Sie Infektionen vor

Beugen Sie Atemwegsinfektionen vor, indem Sie z. B.:

- Ihre Hände waschen,
- sich impfen lassen,
- öffentliche Verkehrsmittel meiden und
- große Menschenansammlungen meiden.

Achten Sie auf sich

Passen Sie auf sich auf. Finden Sie jemanden, der Ihre Aufgaben übernehmen kann, wenn Sie wegen anderer Dinge verhindert sind.

Rat von einem pflegenden Betreuer an andere Betreuer

Arbeiten Sie zusammen

Planen Sie Ihr tägliches Programm gemeinsam und besprechen Sie am Abend, wie der Tag gelaufen ist.

Fördern Sie die geistige und körperliche Gesundheit

Finden Sie heraus, was körperlich und psychologisch möglich ist und leisten Sie Unterstützung.

Sorgen Sie für ein Gefühl von Sicherheit und Behaglichkeit.

Ermutigen Sie zu regelmäßiger körperlicher Aktivität, wie beispielsweise Wandern und Radfahren. Falls möglich, organisieren Sie diese Aktivitäten gemeinsam mit Freunden, Familien oder Patientengruppen.

Bereiten Sie gemeinsam mit Ihrem Partner gesunde und gut verdauliche Speisen zu.

Entdecken Sie Dinge, die Ihnen Spaß machen.

Nutzen Sie verfügbare Erfahrungen und Erlebnisse in Ihrem sozialen und kulturellen Umfeld. Übernehmen Sie Aufgaben, die Sie und Ihren Partner glücklich machen und mit anderen Menschen verbinden.



Aus Österreich

Erfahrungsbericht einer pflegenden Betreuungsperson: Pflegetbetreuung für einen Menschen mit IPF

H.W.

Seit mein Mann die Diagnose IPF erhielt, hat sich alles verändert. Er braucht mich jetzt viel mehr - das Leben ist ganz anders geworden.

Für ihn begann alles mit einem schweren grippalen Infekt. Er hatte Fieber, schwitzte stark und war sehr erschöpft. Dann kamen Gewichtsverlust und eine zuvor nicht vorhandene Atemnot beim Treppensteigen hinzu. Wir sind in eine andere Wohnung umgezogen, damit mein Mann nicht mehr so viele Treppen steigen musste.

Dann haben wir begonnen, nach einer Diagnose zu suchen. Unser Hausarzt veranlasste eine Thorax-Röntgenaufnahme, aber dabei wurde nichts Auffälliges festgestellt. Ein Lungenfacharzt verschrieb dann Inhalationssprays, aber die halfen nicht; seine Atemnot blieb. Danach wurde eine allergisch bedingte Entzündung der Lungenbläschen (Alveolitis) vermutet und kurzzeitig mit Cortison behandelt - ohne Wirkung.

Mein Mann fand dann über eine Selbsthilfegruppe Informationen, deren Leiter uns dazu riet, einen Spezialisten aufzusuchen. Wir suchten die Universitätsklinik im Allgemeinen Krankenhaus Wien (AKH Wien) auf, wo die Ärzte - nach zwei Jahren ohne Diagnose - feststellten, dass es idiopathische Lungenfibrose war. Es war eine Erleichterung, endlich eine Diagnose zu haben und zu wissen, dass es nicht Krebs war. Unsere Erleichterung war jedoch nur von kurzer Dauer, als wir mehr über die Prognose der Erkrankung erfuhren und begriffen, dass es dafür keine Heilung gibt.

Von da an hat sich alles verändert. Ich machte mir Sorgen darüber, was als Nächstes passieren würde und was wir tun müssten, um das Leben lebenswert zu machen. Wir kannten jetzt die Prognose und haben unser Leben entsprechend angepasst.

Mein Mann nahm die Arbeit in einer Patientengruppe auf, knüpfte Kontakte zu IPF-Spezialisten und gemeinsam mit ihnen hat er eine Informationsbroschüre zu IPF für Patienten ausgearbeitet. Er war körperlich geschwächt, aber engagiert im Kampf gegen IPF. Dies gab - und gibt ihm bis heute - den Antrieb und den Optimismus, etwas Zielgerichtetes für die Gemeinschaft zu tun.

Häufig ist die Situation für mich belastender als für meinen Ehemann. Ich versuche, ihm so viel Arbeit wie möglich abzunehmen und ermutige ihn gleichzeitig, körperlich fit zu bleiben, etwas Sport zu treiben und draußen - aber fernab vom Straßenverkehr - spazieren zu gehen.

Seine Muskeln werden schwächer, wenn er sich nicht ausreichend bewegt. Er leidet auch unter ständiger Müdigkeit und braucht eine Menge Unterstützung, um irgendeine Anstrengung zu unternehmen. Begleitende Belastungen und Krankheitszustände, wie z. B. eine Neuropathie (Nervenleiden), schränken seine Aktivitätsmöglichkeiten zusätzlich ein. Jeder Tag ist anders.

Jede Reise, ob kurz oder lang, muss bis ins letzte Detail durchgeplant werden. Für anstrengendere Aktivitäten muss stets Sauerstoff griffbereit sein. An einigen Tagen sind unsere Wege kürzer, an anderen sind sie länger. Um eine Verschlimmerung zu begrenzen, vermeiden wir Veranstaltungen und öffentliche Transportmittel während der Grippesaison. Fast alles macht eine zusätzliche Planung erforderlich. Dennoch erleben wir weiterhin zahlreiche erfüllende Augenblicke miteinander.

Mein Rat an IPF-Patienten ist:

- Bleiben Sie mit Ihren Familien und Ihren Freunden im Gespräch und
- betreiben Sie Aktivitäten, die Ihr Leben, Ihren Humor und Ihren Mut bereichern.

Dies hilft Ihnen dabei, Ihre eigene Fitness zu erhalten.



Aus den Niederlanden

Geschichte einer betreuenden Pflegeperson: Meine Frau hat IPF und ich bin ihr Pfleger

Henk ist ein Mann weniger Worte. Aber die Worte, die er spricht, kommen direkt von Herzen. Vor drei Jahren erhielt seine Frau Carla die Diagnose IPF und zu dem Zeitpunkt waren sie erst ein paar Jahre zusammen. Trotzdem machte dies ihre Beziehung stärker und, wie Henk sagt, sie mussten lernen, wie sie damit klar kommen. Carla ist jetzt 61 und Henk 64.

Die größte Veränderung ist, dass Carla nicht mehr arbeitet und den ganzen Tag zu Hause ist, während Henk sich um das Haus kümmert. Er war es gewohnt, dies auch früher zu tun und es stört ihn nicht, dass seine Frau jetzt weniger Dinge erledigen kann.

Henk sagt:

Wir können immer noch viele Dinge tun. Wir können immer noch spazieren gehen, obwohl wir einen Buggy benötigen und den Sauerstoff mitnehmen müssen. Drinnen ist es nicht so schlimm, aber wir brauchten etwas Zeit, um uns daran zu gewöhnen.

Ich muss neben jemandem laufen, der einen Schlauch in der Nase hat, und die Leute schauen mich an. Anfangs habe ich meinen Kopf weggedreht, aber jetzt sehe ich diese Leute an, direkt in die Augen, als ob ich ihnen sagen wollte ‚Na los, wollten Sie etwas sagen?‘

Möglicherweise denken sie, dass es bedauerndswert ist und es ist für mich natürlich kein Spaß, aber es ist sehr weit entfernt von bedauerndswert. Zu Beginn konnte Carla schon all die Hindernisse sehen, aber ich wollte sie nicht sehen. Vielleicht zeigt das auch die unterschiedliche Herangehensweise von Männern und Frauen, weil Frauen eher in die Zukunft denken.

Carla sagt mir, dass sie nicht weiß, was in meinem Kopf vorgeht, und natürlich weiß sie das nicht. Manchmal sitze ich da und weine, selbst wenn ich beim Arzt bin, und manchmal bekomme ich nur feuchte Augen. Aber wir können nicht in die Zukunft sehen und manchmal ist es schwer, damit umzugehen.

Ich habe tiefen Respekt für Carla, weil sie in ihrem Leben so viele Dinge durchstehen musste.

Es war schwer, mit der Tatsache umzugehen, dass sie nicht für eine Lungentransplantation geeignet war, also waren wir eine ganze Woche umsonst im Krankenhaus. Aber Carla ist eine sehr starke Frau und zusammen sind wir stark genug, das hier durchzustehen.

Also versuchen wir, so viel Zeit wie möglich gemeinsam zu verbringen und schöne Dinge zu tun. Und jetzt, wo ich Rentner bin, freue ich mich, dass ich nicht mehr arbeiten muss.

Carla erledigt ihre eigenen Dinge und sie besucht ihre Enkelkinder, und das sollte sie auch weiterhin tun. Ich kann jetzt zu Hause bleiben und Dinge im Haus erledigen; also bin ich seit Januar zu Hause, und jetzt können wir in den Urlaub fahren, wohin auch immer wir wollen und können es genießen!

Europäische Unterstützung für Menschen mit IPF.

Land	Mitglied im EU-IPFF	Website
Österreich	Lungenfibrose Forum	http://www.lungenfibroseforum.at/
Österreich	LOT Austria	http://www.selbsthilfe-lot.at/home.php
Belgien	Belgische Vereniging voor Longfibrose vzw (BVL)	http://www.longfibrose.org/
Belgien	Association Belge contre La Fibrose Pulmonaire Idiopathique (ABFPI)	http://www.fibrosepulmonaire.be/
Frankreich	Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire Idiopathique (A.P.E.F.P.I)	http://www.apefpi.com/
Deutschland	Lungenfibrose e. V.	http://www.lungenfibrose.de/
Griechenland	Hellenic Pulmonary Fibrosis Association LUNGS OF LIFE	https://www.facebook.com/Hellenic-Pulmonary-Fibrosis-Association-Lungs-of-life-1814181852162622/
Irland	Irish Lung Fibrosis Association (ILFA)	http://www.ilfa.ie/
Italien	AMA - FUORI DAL BUIO	http://www.fuoridalbuio.it/
Spanien	Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPPI)	http://fibrosispulmonar.es/
Niederlande	Longfibrose NL	http://www.longfibrose.nl/
Großbritannien	British Lung Foundation (BLF)	www.blf.org.uk/ipf
Großbritannien	Action for Pulmonary Fibrosis (APF)	http://www.actionpulmonaryfibrosis.org/
Großbritannien	Pulmonary Fibrosis Trust	http://www.pulmonaryfibrosistrust.org/



14. Anhang 1:
Fragen für Ihren Arzt

14. Anhang 1: Fragen für Ihren Arzt

Wenn Sie die Diagnose erhalten

1. Was kann ich jetzt noch machen, da ich IPF habe?
2. Was kann ich nicht mehr machen, da ich IPF habe?
3. Mit welchen Problemen sollte ich rechnen?
4. Werden sich die Symptome mit der Zeit verschlimmern?
5. Wie wirken sich äußere Faktoren auf meine Lunge aus, zum Beispiel:
 - starke Gerüche,
 - Tierhaare und
 - das Wetter?
6. Wie kann ich eine zweite Meinung einholen?

Behandlungsformen

7. Gibt es, abgesehen von der pharmakologischen (medikamentösen) Behandlung, irgendwelche anderen Behandlungsmöglichkeiten?
8. Warum haben Sie mir genau diese Behandlung verschrieben?
9. Was sollte ich tun, um mit meiner Erkrankung umzugehen?
10. Was sollte ich tun, wenn sich meine Symptome plötzlich verschlimmern?
11. Was sollte ich tun, wenn ich plötzlich große Angst habe?
12. Kann ich zu speziell ausgebildeten Pflegekräften gehen?
13. Kann ich einen Ausdruck meines Behandlungsplans bekommen?
14. Ist der Einsatz von zusätzlichem Sauerstoff hilfreich für mich?

Medikamente

15. Ich glaube, dass die Medikamente, die ich einnehme, mir nicht helfen; wie kann ich sicherstellen, dass ich die richtigen Medikamente nehme?
16. Wie weiß ich, ob ich meinen Sauerstoff richtig benutze?
17. Ich wechsle von einem Medikament zum nächsten; wie weiß ich, ob das neue Medikament bei mir besser funktioniert als das vorherige?

Mobilität und Sport

18. Wie wirken sich Sport oder Krafttraining auf meine IPF aus?
19. Was ist die beste Form von Sport für mich?
20. Wenn ich Sport mache, sollte ich dann von einem Physiotherapeuten überwacht werden oder kann ich Sport alleine machen?
21. Sollte ich vor oder nach dem Sport mehr Medikamente einnehmen?
22. Kann ich mit meiner Sauerstoffflasche fliegen?

Ernährung

23. Wirkt sich meine Ernährung auf meine IPF aus? Wenn ja, wie?
24. Sollte ich eine bestimmte Diät einhalten und bestimmte Lebensmittel meiden?
25. Sollte ich an Gewicht zu- oder abnehmen?
26. Ist es sinnvoll, zu einer Ernährungsberatung zu gehen?

Rauchen

27. Was geschieht, wenn ich nicht mit dem Rauchen aufhöre?
28. Ich habe oft versucht, mit dem Rauchen aufzuhören, aber ich habe es nicht geschafft. Was soll ich tun?
29. Wo bekomme ich Hilfe, um mit dem Rauchen aufzuhören?
30. Wäre eine E-Zigarette eine gute Alternative?
31. Was kann ich tun, wenn andere in meiner Umgebung weiter rauchen und sich dies auf meine Gesundheit auswirkt?

Lungenfunktionstest

32. Ist der Lungenfunktionstest schmerzhaft? Macht er mich müde?
33. Sollte ich vor dem Lungenfunktionstest aufhören, meine Medikamente einzunehmen?
34. Wie funktioniert der Lungenfunktionstest?
35. Wie wirkt sich der Lungenfunktionstest auf meine Lunge und meine Gesundheit insgesamt aus?
36. Wie lange dauert es, bis ich die Ergebnisse vom Lungenfunktionstest bekomme?
37. Was ist ein gutes Ergebnis für einen Lungenfunktionstest?
38. Wie oft wird ein Lungenfunktionstest gemacht?

Probleme mit Gefühlen und Gedanken

39. Manchmal bin ich wegen meiner Lungenerkrankung traurig, ängstlich oder wütend. Sind diese Gefühle normal?
40. Was kann ich wegen meiner Gefühle wegen IPF tun?
41. Wer kann mir helfen, mit meinen Gefühlen wegen IPF umzugehen?
42. Welche Gefühle haben andere Menschen wegen ihrer Lungenerkrankung?
43. Wo und wie kann ich Kontakt zu anderen Menschen mit einer ähnlichen Lungenerkrankung aufnehmen?

Lebensende

44. Falls die Behandlungsmöglichkeiten die Gesundheit meiner Lunge nicht verbessern, bedeutet es dann, dass ich nicht lange zu leben habe?
45. Was sollte ich tun, wenn meine Gesundheit sich sehr schnell verschlechtert?
46. Wenn ich Morphium erhalte, sterbe ich dann schneller?
47. Ist es möglich, dass ich sterbe, weil ich mir große Sorgen mache?

15. Danksagungen

Wir möchten uns bei allen Mitgliedern des EU-IPFF und den Mitgliedern des Wissenschaftlichen Beirats für ihre kostbare Hilfe durch ihren Beitrag zu diesem Leitfaden bedanken.

Mitglieder des EU-IPFF

- LOT Austria, Österreich
- Lungenfibrose Forum, Österreich
- Association Belge contre La Fibrose Pulmonaire Idiopathique (ABFPI), Belgien
- Belgische Vereniging voor Longfibrose vzw (BVL), Belgien
- Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire Idiopathique (A.P.E.F.P.I),
Frankreich
- Lungenfibrose e. V., Deutschland
- Hellenic Pulmonary Fibrosis Association, Lungs of Life, Griechenland
- Irish Lung Fibrosis Association (ILFA), Irland
- AMA - fuori dal buio, Italien
- Longfibrose NL, Niederlande
- Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPFI),
Spanien
- Action for Pulmonary Fibrosis (APF), Großbritannien
- British Lung Foundation (BLF), Großbritannien
- Pulmonary Fibrosis Trust, Großbritannien

Mitglieder des Wissenschaftlichen Beirats

- Helmut Prosch, Medizinische Universität Wien, Österreich
- Wim Wuyts, Universitätskrankenhaus Leuven, Belgien
- Benjamin Bondue, Erasme Krankenhaus, Freie Universität Brüssel, Belgien
- Vincent Cottin, CHU Lyon, Frankreich
- Benoit Wallaert, Hôpital Albert Calmette Lille, Frankreich
- Francesco Bonella, Ruhrländische Klinik, Medizinische Fakultät, Universität Duisburg-Essen, Deutschland
- Andreas Günther, Universitätskrankenhaus Gießen, Deutschland
- Demosthenes Bouros, Nationale und Kapodistrias-Universität Athen, Griechenland
- Katherine O'Reilly, Mater Misericordiae, Universitätskrankenhaus, Dublin, Irland
- Elisabetta Balestro, Azienda Ospedaliera di Padova, Universität Padova, Italien
- Stefania Cerri, Universität Modena, Italien
- Luca Richeldi, Universität Southampton, Großbritannien.
- Marlies Wijssenbeek, Erasmus Medisch Centrum Rotterdam, Niederlande
- Maria Molina, Health Universität de Barcelona Campus, Spanien
- Claudia Valenzuela, Krankenhaus La Princesa - Comunidad de Madrid, Spanien
- Helen Parfrey, Papworth Krankenhaus, Großbritannien
- Anne-Marie Russell, Imperial College London, Großbritannien

16. Quellenangaben

- [1] Boehringer Ingelheim & EU-IPFF, “Life with IPF – an eBook,” [Online]. Available: <https://www.boehringer-ingelheim.com/file/28552/download?token=dBRrll77>. [Accessed 13 April 2017].
- [2] L. Nalysnyk, J. Cid-Ruzafa and P. Rotella, “Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature,” *Eur Respir Rev*, vol. 21, no. 126, pp. 355-361, 2012.
- [3] J. Cordier and V. Cottin, “Neglected evidence in idiopathic pulmonary fibrosis: from history to earlier diagnosis,” *Eur Respir J*, vol. 42, p. 916–923, 2013.
- [4] E. Meltzer and P. Noble, “Idiopathic pulmonary fibrosis,” Orphanet, March 2008. [Online]. Available: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=7029&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Idiopathic-pulmonary-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=7029&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Idiopathic-pulmonary-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/). [Accessed 13 April 2017].
- [5] IPF World, “European IPF Charter,” [Online]. Available: <http://www.ipfcharter.org/>. [Accessed 21 July 2015].
- [6] B. Ley, C. Ryerson and E. Vittinghoff, “A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis,” *Ann Intern Med*, vol. 156, no. 10, pp. 684-691, 2012.
- [7] British Lung Foundation, “Idiopathic pulmonary fibrosis and other types of interstitial lung disease,” 2014. [Online]. Available: <http://spirohub.com/wp-content/uploads/2015/10/BLF-patient-information-ILD-and-IPF.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [8] NHS Choices, “Pulmonary Fibrosis (idiopathic),” [Online]. Available: <http://www.nhs.uk/conditions/pulmonary-fibrosis/Pages/Introduction.aspx>. [Accessed 13 April 2017].
- [9] National Heart, Lung, and Blood Institute, “What Is Idiopathic Pulmonary Fibrosis?,” National Heart, Lung, and Blood Institute, 20 September 2011. [Online]. Available: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/ipf/>. [Accessed 13 April 2017].
- [10] Pulmonary Fibrosis Foundation, “Patient Information Guide,” Pulmonary Fibrosis Foundation, 2015. [Online]. Available: http://www.pulmonaryfibrosis.org/docs/default-source/patient-information-guides/pff_patinfoguide_v0215.pdf?sfvrsn=0. [Accessed 13 April 2017].
- [11] Roche, “Fight IPF Consultation Guide,” February 2017. [Online]. Available: <http://www>.

- fightipf.co.uk/content/dam/fightipf/files/en_gb/REU048%20Consultation_guide_UK.pdf.
[Accessed 13 April 2017].
- [12] Intermune, “Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Europe,” [Online]. Available: <http://www.osservatoriomalattie.it/documenti/category/7-documenti-vari?download=13:scheda-fibrosi-polmonare-idiopatica>. [Accessed 13 April 2017].
- [13] AMA fuori dal buio, “IPF patients guide,” [Online]. Available: <https://www.osservatoriomalattie.it/documenti/category/2-linee-guida-sulle-malattie-rare?download=14:ipf-guida-pazienti-e-familiari-2014>. [Accessed 13 April 2017].
- [14] Y. D. Haim, “IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS,” FLORIDA MD, pp. 26-28, 2012.
- [15] D. Lamas, S. Kawut and E. Bagiella, “Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: a cohort study,” *Am. J. Respir. Crit. Care Med*, vol. 184, pp. 842-847, 2011.
- [16] F. Bonella, M. Wijsenbeek and M. Molina-Molina, “European IPF Patient Charter: unmet needs and a call to action for healthcare policymakers,” *Eur Respir J.*, vol. 47, no. 2, pp. 597-606, 2016.
- [17] V. Cottin and J. Cordier, “Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis?,” *European Respiratory Journal*, vol. 40, pp. 519-521, 2012.
- [18] Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease, “GOLD Spirometry Guide,” 2010. [Online]. Available: http://goldcopd.org/wp-content/uploads/2016/04/GOLD_Spirometry_2010.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [19] Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste, “Fibrosi polmonare,” 3 July 2016. [Online]. Available: <http://www.aots.sanita.fvg.it/aots/InfoCMS/RepositPubbl/table34/16/Allegati/fibrosi%20polmonare.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [20] Canadian Pulmonary Fibrosis Foundation, “Support Group Toolkit,” [Online]. Available: <http://cpff.ca/get-involved/support-group-toolkit/>. [Accessed 13 April 2017].
- [21] G. Raghu, H. Collard and J. Egan, “An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management,” *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 183, p. 788–824, 2011.
- [22] S. Tomassetti, S. Piciocchi and P. Tantalocco, “The multidisciplinary approach in the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: a patient case-based review,” *Eur Respir Rev*, vol. 24, no. 135, pp. 69-77, 2015.

- [23] National Institute For Health and Care Excellence, “Idiopathic pulmonary fibrosis in adults: diagnosis and management,” 12 June 2013. [Online]. Available: <https://www.nice.org.uk/guidance/cg163/resources/idiopathic-pulmonary-fibrosis-in-adults-diagnosis-and-management-35109690087877>. [Accessed 13 April 2017].
- [24] EURORDIS, “Policy fact sheet - centres of expertise,” 2013. [Online]. Available: http://www.eurordis.org/sites/default/files/publications/factsheet_Centres_Expertise.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [25] European Union Committee of Experts on Rare Diseases, “Recommendations on Quality Criteria for Centres of Expertise for Rare Diseases in Member States,” 24 October 2011. [Online]. Available: http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/rare_diseases/docs/eucerd_centresexpertise_en.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [26] European Medicines Agency , “Summary of product characteristics Ofev,” [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf. [Accessed 11 May 2017].
- [27] European Medicines Agency , “Summary of product characteristics Esbriet,” [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf. [Accessed 11 May 2017].
- [28] G. Raghu, B. Rochwerg and Y. Zhang, “An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline,” *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 192, no. 5, p. 644, 2015.
- [29] European Medicines Agency, “Esbriet (pirfenidone) EPAR summary,” 2015. [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/002154/WC500102979.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [30] European Medicines Agency, “Ofev (nintedanib) EPAR Summary,” 2014. [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/003821/WC500182477.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [31] B. Bradley, H. Branley and J. Egan, “Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society,” *Thorax*, vol. 63, no. 5, pp. 1-58, 2008.
- [32] C. Emery, R. Schein and E. Hauck, “Psychological and cognitive outcomes of a randomized trial of exercise among patients with chronic obstructive pulmonary disease,” *Health Psychol*, vol. 17, p. 232–240, 1998.

- [33] V. De, B. Kessels and M. Drent, “Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients,” *Eur Respir J*, vol. 17, p. 954–961, 2001.
- [34] J. Lee, S. McLaughlin and H. Collard, “Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis,” *Curr Opin Pulm Med*, vol. 17, no. 5, pp. 348-354, 2011.
- [35] D. Lewis and J. Scullion, “Palliative and end-of-life care for patients with idiopathic pulmonary fibrosis: challenges and dilemmas,” *Int J Palliat Nurs*, vol. 18, no. 7, pp. 331-337, 2012.
- [36] J. Egan, “Follow-up and nonpharmacological management of the idiopathic pulmonary fibrosis patient,” *Eur Respir Rev*, vol. 20, no. 120, pp. 114-117, 2011.
- [37] J. Christie, L. Edwards and A. Kucheryavaya, “The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-seventh official adult lung and heart-lung transplant report – 2010,” *J Heart Lung Transplant*, vol. 29, p. 1104–1118, 2010.
- [38] D. Kim, H. Collard and T. King, “Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias,” *Proc Am Thorac Soc*, vol. 3, pp. 285-292, 2006.
- [39] KnowIPFnow, “Patient brochure: Living with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF),” 2015. [Online]. Available: <https://knowipfnow.com/modules/enabled/force-download/download.php?url=%2Fipfmaterials%2FknowIPFNowPatientBrochure.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [40] M. Selman, G. Carrillo and A. Estrada, “Accelerated variant of idiopathic pulmonary fibrosis: clinical behavior and gene expression pattern,” *PLoS ONE*, vol. 2, p. e482, 2007 2007.
- [41] C. King and S. Nathan, “Idiopathic pulmonary fibrosis: effects and optimal management of comorbidities,” *Lancet Respir Med*, vol. 5, no. 1, pp. 72-84, 2016.
- [42] T. Corte, S. Wort and A. Wells, “Pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary fibrosis: a review,” *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis*, vol. 26, pp. 7-19, 2009.
- [43] G. Raghu, V. C. Amatto, J. Behr and S. Stowasser, “Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review,” *European Respiratory Journal*, vol. 46, p. 1113–1130, 2015.
- [44] G. Sgalla, S. Cerri and R. Ferrari, “Mindfulness-based stress reduction in patients with interstitial lung diseases: a pilot, single-centre observational study on safety and efficacy,” *BMJ Open Respiratory Research*, vol. 2, p. e000065, 2015.