

Die idiopathische Lungenfibrose

Die idiopathische Lungenfibrose (IPF) gehört mit einer Prävalenz von 8,2/100.000 Einwohnern zu den selteneren Erkrankungen, deren Diagnose im Durchschnitt erst 1 ½ Jahre nach Beginn der ersten Symptome gestellt wird. Höheres Alter, das männliche Geschlecht, eine familiäre Disposition sowie eine positive Raucheranamnese scheinen die Entstehung der IPF zu begünstigen. Bei einer Diagnose vor dem 60. Lebensjahr sollte unbedingt die Abklärung einer Autoimmunerkrankung mit pulmonaler Manifestation als Differenzialdiagnose erfolgen. Bei der IPF treten weitere Komorbiditäten auf, die häufiger die Todesursache sind, als die IPF selbst.

Bei der IPF kommt es zu progredienten, narbenartigen Gewebsveränderungen, die vor allem das Interstitium der Lunge betreffen. Als Folge sinkt die pulmonale Compliance, die Diffusion von Sauerstoff und Kohlendioxid wird erschwert. Zunächst resultiert daraus eine verminderte arterielle Sauerstoffsättigung, in fortgeschrittenen Stadien kommt es zu einer Hyperkapnie.

Symptome:

- Dyspnoe bei Belastung, später auch in Ruhe
- Husten
- eingeschränkte Belastbarkeit

Diagnostik:

- Auskultation („Knisterrasseln“) in 80 – 95 %
- Inspektion: Uhrglasnägel in 20 – 30 %
- Lungenfunktionsdiagnostik: ggf. reduzierte FVC, TLC und TLCO
- Blutgasanalyse: zunächst Hypoxämie, im Verlauf ggf. Hyperkapnie
- CT: meist subpleurales Honigwabemuster, Bronchiektasen, Milchglastrübungen
- genetische Untersuchung: genetische Polymorphismen im Mucin 5B-Gen

Therapie:

Die Therapie erfolgt zunächst pharmakologisch mit Nintedanib oder Pirfenidon, bei Exazerbationen auch mit Steroiden. Zur Behandlung der Hypoxämie kann eine Langzeitsauerstofftherapie (LTOT) notwendig sein. Außerdem ist ein angepasstes körperliches Training zu empfehlen. Bei einer fortdauernden Überlastung der Atemmuskelpumpe kann eine Beatmungstherapie erforderlich werden. Nach kritischer Abwägung kann bei schweren Verläufen eine Lungentransplantation indiziert sein.

Quellen:

S2k-Leitlinie zur Diagnostik der idiopathischen Lungenfibrose. Pneumologie, 74 (05), 263 - 293.

Behr J., Günther A., Bonella F., Dinkel J., Fink L., Geiser T., Geißler K., Gläser S., Handzhiev S., Jonigk D., Koschel D., Kreuter M., Leuschner G., Markart P., Prass, A., Schönfeld N., Schupp J. C., Sitter H., Müller-Quernheim J., Costabel U. (2020).

S2k-Leitlinie Idiopathische Lungenfibrose – Update zur medikamentösen Therapie 2017. Pneumologie, 71 (07), 460 - 474

Behr J., Günther A., Bonella F., Geißler K., Koschel D., Kreuter M., Prasse A., Schönfeld N., Sitter H., Müller-Quernheim J., Costabel U. (2017).

Haftungsausschluss

Wir bitten Sie zu beachten, dass die Erkenntnisse in der Medizin, Pflege und angrenzenden Berufsgruppen durch Forschung und klinische Erfahrungen einem laufenden Wandel unterliegen. Trotz größter Sorgfalt bei der Zusammenstellung der Inhalte, sind der Leser und der klinische Anwender aufgefordert alle Inhalte vor ihrer Weitergabe oder praktischen Umsetzung kritisch auf ihre Richtigkeit, Vollständigkeit und Anwendbarkeit in der jeweiligen Situation zu überprüfen. Darüber hinaus weisen wir darauf hin, dass seitens des Erstellers für sämtliche Inhalte, ebenso für Vorgehensweisen, Therapiestrategien, Medikamenten- und Dosierungsangaben oder Applikationsformen, -wege und -zeiten sowie Geräteeinstellungen keinerlei Gewährleistung und Haftung übernommen wird und darüber hinaus grundsätzlich jegliche Form von Haftung ausgeschlossen ist.