



# Idiopathische Lungenfibrose: Chronische Krankheit mit unbekannter Ursache

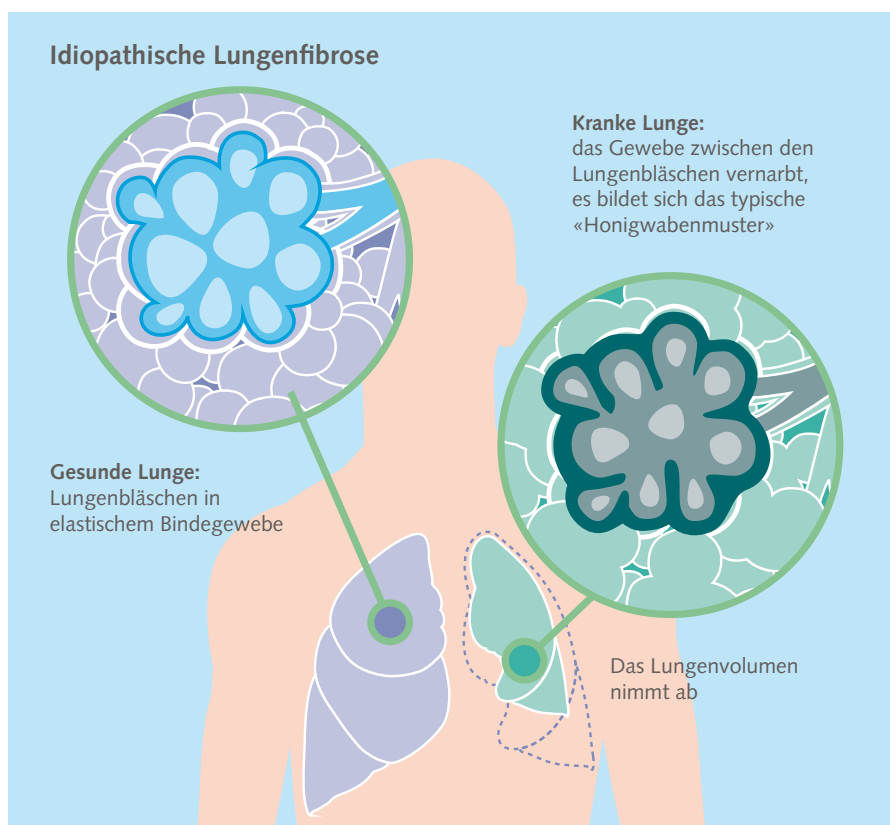
Die idiopathische Lungenfibrose (IPF) ist eine seltene, aggressive und schnell fortschreitende Lungenerkrankung ungeklärter Ursache, die zu schwerer Atemnot und Invalidität führt. Die chronische Krankheit betrifft fast ausschliesslich Menschen, die älter als 50 sind. An neuen Therapien wird intensiv geforscht.

## Was heisst idiopathische Lungenfibrose?

Der Begriff Lungenfibrose («Narbenlunge») fasst Krankheiten zusammen, bei denen sich vermehrt Bindegewebe zwischen den Lungenbläschen bildet und vernarbt. Verursacht wird eine Fibrose zum Beispiel durch das Einatmen von Stäuben, toxischen Gasen oder Dämpfen, aber auch durch Infektionen, Strahlenschäden oder die Einnahme bestimmter Medikamente. Bei etwa jeder zweiten Lungenfibrose ist die Ursache jedoch nicht bekannt: Man spricht dann von einer idiopathischen Lungenfibrose, kurz: IPF (englisch: idiopathic pulmonary fibrosis).

## Was ist die Ursache dieser Erkrankung?

Grundsätzlich ist die IPF eine seltene, nicht ansteckende, chronische Krankheit: Neuere Studien gehen von 6 bis 20 Betroffenen pro 100000 Menschen aus. Diagnostiziert wird die Krankheit in der Regel nach dem 50. Lebensjahr; Männer sind öfter betroffen als Frauen. IPF kann familiär gehäuft auftreten; vermutlich spielen genetische Faktoren eine Rolle. Die Wissenschaft geht heute davon aus, dass bei IPF-Patientinnen und



-Patienten die Wundheilung in der Lunge beeinträchtigt ist. Die gestörten Reparaturprozesse können zur Vernarbung des Gewebes führen. Die genauen Prozesse sind sehr komplex und nicht ausreichend erforscht.

### Wie wird IPF diagnostiziert?

IPF bleibt meist lange unbemerkt. Häufige Symptome sind ein trockener Reizhusten und Atemnot, zunächst bei Anstrengung, später auch im Ruhezustand. Wenn diese Beschwerden auftreten, ist die Krankheit oft schon fortgeschritten.

Für die Diagnose arbeiten Pneumologen, Pathologen und Radiologen eng zusammen: Der Lungenfunktionstest zeigt die Leistungsfähigkeit der Atemorgane. Klinische Untersuchungen und hochauflösende Computertomographien geben weiteren Aufschluss. Lungenspezialisten erkennen das klinische, radiologische Bild der Lungenfibrosen, die typischen «Honigwabemuster» im Gewebe. Meist führen sie zusätzlich eine Bronchoskopie durch, eine Lungenspiegelung, bei der ein dünner Schlauch mit einer Kamera durch Mund oder Nase in die Atemwege eingeführt wird und kleine Lungengewebsproben entnommen werden. Lässt sich keine der bekannten Ursachen für eine Lungenfibrose feststellen, handelt es sich um eine IPF.

### Wie verläuft die IPF?

Da das Bindegewebe zwischen den Lungenbläschen vernarbt, wird die Lunge starr und unelastisch. Wegen dieser Versteifung kostet vor allem das Einatmen mehr Kraft.

Mit der Zeit verdrängt immer mehr funktionsloses, vernarbt Gewebe das gesunde Lungengewebe. Das Volumen der Lunge nimmt ab; die Aufnahme von Sauerstoff aus der Atemluft ins Blut wird erschwert. Die Betroffenen leiden unter einer immer stärkeren Atemnot und unter trockenem Husten.

IPF schreitet meist schnell voran: Das mittlere Überleben nach der Diagnose liegt bei etwa drei bis fünf Jahren, längere Verläufe sind aber auch bekannt.

### Zwei Fragen an Prof. Dr. Thomas Geiser, Facharzt FMH für Pneumologie

#### Was ist das Heimtückische an der IPF?

Die Krankheit bleibt oft über Jahre hinweg unbemerkt. Erst wenn die Lunge schon stark geschädigt ist, machen sich die Krankheitszeichen bemerkbar: meist trockener Reizhusten und Atemnot bei körperlicher Belastung.

#### Wie ist der Stand der Forschung?

Die Forschung bemüht sich intensiv, die Vorgänge zu entschlüsseln. Wir finden immer mehr Puzzle-Teile bei diesem komplexen Krankheitsbild. Inzwischen wurden einige Signalwege und Botenstoffe erkannt, die zu der Vernarbung der Lunge führen. Hier werden Angriffspunkte für neue Therapien gesucht. Es wird eine Vielzahl von Studien durchgeführt, die neue Erkenntnisse und therapeutische Möglichkeiten bringen.

Zu hoffen ist, dass in Zukunft eine Mono- oder Kombinationstherapie verschiedener Medikamente die Aussicht auf die Heilung der zurzeit noch fatalen Krankheit verbessert.

### Welche Therapien gibt es?

Die Vernarbungen des Lungengewebes lassen sich nicht rückgängig machen. Medikamente oder andere therapeutische Massnahmen können den Prozess der Vernarbung bislang nur teilweise verlangsamen. Hier setzen Forscher grosse Hoffnungen auf neue antifibrotische Medikamente, die offenbar das Fortschreiten stoppen oder verlangsamen können. Allerdings liegen noch keine Ergebnisse von Langzeituntersuchungen vor. Im Rahmen der Behandlung wird versucht, Beschwerden zu lindern sowie mögliche Komplikationen und Folgeerkrankungen zu vermeiden.

Atem- und Bewegungstherapie im Rahmen einer pulmonalen Rehabilitation, Entspannungsübungen und Stressreduktion können die Lebensqualität der Betroffenen verbessern. Im Verlauf der Krankheit ist oft eine zusätzliche Sauerstoffversorgung notwendig. Eine Lungentransplantation kann unter Umständen lebensverlängernd wirken.

→ [www.lungenliga.ch](http://www.lungenliga.ch)  
[www.siold.ch/de](http://www.siold.ch/de)