

A middle-aged man with short dark hair is sitting on the grass, leaning against the trunk of a large tree. He is wearing a light blue button-down shirt over a white t-shirt and dark blue jeans. He is holding an open book and looking off to the side with a thoughtful expression. The background is a lush green lawn with various plants and trees, suggesting a park or a natural setting.

Idiopathische Lungenfibrose (IPF)

Chronische Krankheit mit unbekannter Ursache



LUNGENLIGA

Die Lungenfibrose ist eine seltene, aggressive und häufig schnell fortschreitende Erkrankung, bei der vernarbtes Gewebe in der Lunge deren Funktion kontinuierlich einschränkt. Ist die Ursache unbekannt, spricht man von einer Idiopathischen Lungenfibrose (IPF).


4/5 Was ist IPF

Typisch sind Beschwerden wie zunehmende Atemnot bei Anstrengungen, meist trockener Husten, Müdigkeit und abnehmende körperliche Belastbarkeit. Die relativ unspezifischen Symptome machen die Diagnose der seltenen Krankheit schwierig.

6/7 Symptome und Diagnose

Auslöser einer Lungenfibrose können Strahlenschäden, Medikamente oder das Einatmen von Stäuben sein.

8 Ursachen



Sauerstofftherapie, pulmonale Rehabilitation mit Atemübungen und Physiotherapie gehören zu einer umfassenden Behandlung.

9 Behandlung

IPF-Betroffene haben nicht nur körperliche Beschwerden, auch die Psyche leidet unter der chronischen Atemnot. Zahlreiche Beratungs- und Hilfsangebote helfen, die Lebensqualität Betroffener zu verbessern.

10/11/12 Leben mit IPF

Die Lungenliga klärt die breite Öffentlichkeit und Fachpersonen über Symptome und Folgen der seltenen Lungenkrankheit IPF auf. Sie bietet Betroffenen und Angehörigen Beratung sowie Unterstützung und setzt sich für die Forschungsförderung ein.

13 Engagement

Was man über die Idiopathische Lungenfibrose wissen sollte

Die Lungenfibrose ist eine seltene, aggressive und häufig schnell fortschreitende Erkrankung, bei der vernarbttes Gewebe in der Lunge deren Funktion kontinuierlich einschränkt. Ist die Ursache unbekannt, spricht man von einer Idiopathischen Lungenfibrose (IPF).

Wer ist betroffen?

IPF ist eine seltene, nicht ansteckende, chronische Lungenkrankheit, die sich zunächst meist mit Atemnot und trockenem Husten äussert. 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.

Was löst die Krankheit aus?

Das Einatmen von Stäuben, aber auch Infektionen, Strahlenschäden oder bestimmte Medikamente können eine Lungenfibrose verursachen. Bei jedem zweiten Betroffenen ist die Ursache für die Lungenfibrose nicht bekannt: Dann handelt es sich um eine sogenannte Idiopathische Lungenfibrose, kurz: IPF (englisch: idiopathic pulmonary fibrosis).

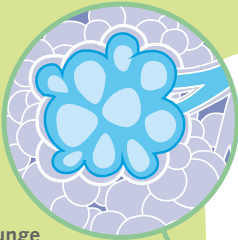
Was geschieht in der Lunge?

Man nimmt an, dass wiederholte Mikroschädigungen mit anschliessend gestörter Wundheilung in der Lunge zu einer Vernarbung führen. Es bildet sich mehr Bindegewebe zwischen den Lungenbläschen (Alveolen) und den sie umgebenden Blutgefässen. Dieses zusätzliche Gewebe vernarbt und macht die Lunge starr und unelastisch. Dadurch kostet den Betroffenen vor allem das Einatmen mehr Kraft: Es fällt immer schwerer, die versteifte Lunge zu dehnen.

Mit der Zeit wird immer mehr gesundes von funktionslosem, vernarbttem Gewebe verdrängt. So nimmt das Volumen der Lunge ab. Es gelangt weniger Sauerstoff aus der Atemluft ins Blut. Dadurch wird die körperliche Belastbarkeit eingeschränkt. Es kommt zu Atemnot: zuerst nur bei Anstrengung, später aber auch im Ruhezustand.

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

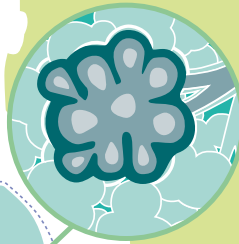
Idiopathische Lungenfibrose (IPF)



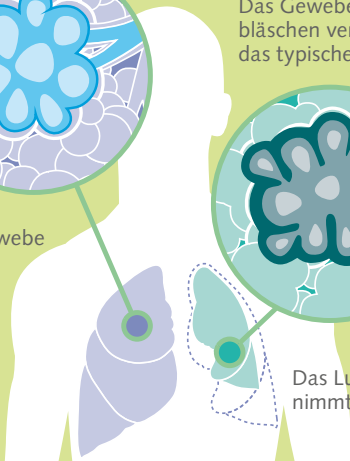
Gesunde Lunge
Lungenbläschen in
elastischem Bindegewebe

Kranke Lunge

Das Gewebe zwischen den Lungenbläschen vernarbt, es bildet sich das typische «Honigwabemuster»



Das Lungenvolumen
nimmt ab



Wie äussert sich IPF?

Typisch sind Beschwerden wie zunehmende Atemnot bei Anstrengungen, meist trockener Husten, Müdigkeit und abnehmende körperliche Belastbarkeit. Die relativ unspezifischen Symptome machen die Diagnose der seltenen Krankheit schwierig.

Welche Symptome können auf eine IPF hinweisen?

IPF bleibt meist lange unbemerkt und die Symptome werden zuerst oft mit anderen Atemwegserkrankungen wie Asthma und COPD (chronisch obstruktive Lungenerkrankung) oder einer Herzinsuffizienz verwechselt. Häufige Symptome sind ein trockener Reizhusten, Müdigkeit und die Einschränkung der körperlichen Belastbarkeit. Geraten die Betroffenen zuerst nur bei Anstrengung in Atemnot, so geschieht dies später auch im Ruhezustand. Wenn diese Beschwerden auftreten, ist die Krankheit oft schon fortgeschritten. Das ist

Die IPF-Diagnose ist eine Herausforderung und erfordert die Zusammenarbeit verschiedener Experten.

typisch für diese seltene Erkrankung. Dabei wäre eine frühe Diagnose wichtig, um die Behandlung spezifisch auf das Krankheitsbild auszurichten, das Fortschreiten der Krankheit möglichst zu verlangsamen und die Lebensqualität zu verbessern. Darum empfiehlt es sich, bei zunehmender Atemnot und Husten in je-

dem Fall die Hausärztin oder den Hausarzt aufzusuchen.

Diagnose durch Tests und bildgebende Verfahren

Für die Diagnose arbeiten Pneumologen, Pathologen und Radiologen eng zusammen. Der Lungenfunktionstest (Spirometrie) misst Volumen und Fluss des Atemstroms und lässt sich einfach, schmerzfrei und innerhalb weniger Minuten durchführen. Patientinnen und Patienten mit Lungenfibrose haben in der Regel verkleinerte Atemvolumen.

Klinische Untersuchungen und bildgebende Verfahren wie Röntgenbilder und hochauflösende Computertomographien (CT) geben weiteren Aufschluss. Lungenspezialisten erkennen das klinische radiologische Bild der Lungenfibrosen zum Beispiel die typischen «Honigwabemuster» in den unteren Lungenabschnitten. Meist führen sie zusätzlich eine Bronchoskopie (Lungenspiegelung) durch, bei der ein dünner Schlauch mit einer Kamera durch Mund oder Nase in die Atemwege eingeführt wird. Dabei werden kleine Lungengewebsproben (Biopsien) und Spül-

flüssigkeit (Bronchoalveoläre Lavage) entnommen. Wenn das Beschwerdebild und die Ergebnisse der Bildgebung auf Lungenfibrose schliessen lassen, jedoch keine Ursache dafür festzustellen ist, handelt es sich um eine IPF.

→ Mehr Informationen zur Spirometrie bietet das Infoblatt «Spirometrie» (Lungenfunktionstest) unter www.lungenliga.ch/publikationen oder Tel. 031 378 20 50.

Drei Fragen an Prof. Dr. med. 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 Symptome bemerkbar: meist trockener Reizhusten und Atemnot bei körperlicher Belastung. Eine frühzeitige Diagnose ist daher wichtig.

Wie wird IPF diagnostiziert?

Die IPF-Diagnose ist eine Herausforderung. Sie erfordert die interdisziplinäre Zusammenarbeit von Expertinnen und Experten aus verschiedenen medizinischen Fachgebieten. Dabei müssen Herz- und Lungenerkrankungen mit ähnlichen Symptomen sicher ausgeschlossen werden können.

Wie ist der Stand der Forschung?

Die Forschung bemüht sich intensiv, die Vorgänge zu entschlüsseln. Wir finden immer mehr Puzzleteile bei diesem komplexen Krankheitsbild. Inzwischen wurden einige Signalwege und Botenstoffe erkannt, die zur Vernarbung der Lunge führen. Hier werden Ansatzpunkte 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 Kombinationsbehandlung mit verschiedenen Medikamenten die Aussicht auf die Heilung der zurzeit noch tödlichen Krankheit verbessert.

Die Ursache: meist unbekannt

Auslöser einer Lungenfibrose können Infektionen, Strahlenschäden, Nebenwirkungen von Medikamenten oder das Einatmen von Stäuben sein. Bei IPF kennt man die Ursache nicht.

Auf der Suche nach dem Auslöser

Da bei einer Lungenfibrose verschiedene Ursachen in Frage kommen, sind umfassende Untersuchungen wichtig. Beispielsweise um festzustellen, ob die Erkrankung berufsbedingt ist, weil regelmäßig Schadstoffe wie Asbest- oder Quarzstaub eingeatmet werden.

Die Ursachen einer Lungenfibrose können vielfältig sein:

- Infektionen
- Strahlenschäden (zum Beispiel im Rahmen einer Krebstherapie)
- die Einnahme von Medikamenten
- das Einatmen von Asbestfasern oder anderen Stäuben

Ist der Auslöser der Erkrankung bekannt, gilt es, diesen möglichst sofort zu meiden.

IPF: Ursachen werden erforscht

Beim grössten Teil der Patientinnen und Patienten findet man jedoch keine Ursache für die Erkrankung. Grundsätzlich sind Männer öfter betroffen als Frauen. IPF kann familiär gehäuft auftreten, vermutlich spielen genetische Faktoren eine Rolle. Die Forschung geht heute davon aus, dass bei IPF-Erkrankten die Wundheilung in der Lunge beeinträchtigt ist. Die gestörten Reparaturprozesse können zur Vernarbung des Gewebes führen. Die genauen Prozesse sind sehr komplex und noch nicht ausreichend erforscht.

Beschwerden lindern und den Krankheitsverlauf bremsen

Sauerstofftherapie, pulmonale Rehabilitation mit Atemübungen und Physiotherapie gehören in der Regel zu einer umfassenden Behandlung.

IPF ist nicht heilbar: Die Vernarbungen des Lungengewebes lassen sich nicht rückgängig machen. Medikamente (Antifibrotika) können den Prozess der Vernarbung und damit das Fortschreiten der Erkrankung verlangsamen. Im Rahmen der Behandlung wird vor allem versucht, die Beschwerden der Atemnot und des Hustens zu lindern sowie mögliche Komplikationen und Folgeerkrankungen zu vermeiden.

Neue Medikamente

Zurzeit sind neue antifibrotische Medikamente erhältlich, die die Vernarbung des Lungengewebes verlangsamen. Erste Langzeitergebnisse deuten darauf hin, dass dadurch das Fortschreiten der Krankheit insgesamt verlangsamt wird. Weitere Forschungsergebnisse werden den Stellenwert dieser antifibrotischen Medikamente im Langzeitverlauf aufzeigen.

Mit der heutigen Technik lässt sich die Sauerstoffbehandlung gut zu Hause durchführen. Die Betroffenen erhalten dabei über eine Nasenbrille Sauerstoff aus einem Konzentrator oder aus einem Behälter mit Flüssigsauerstoff. Der zusätzliche Sauerstoff kann die Lebensqualität verbessern. Mit einem mobilen Sauerstofftank sind Ausflüge und kurze Spaziergänge möglich. Hier unterstützen die kantonalen Lungenligen die Betroffenen mit Schulungs- und Beratungsangeboten.

Chirurgische Eingriffe

Bei schwerer Erkrankung sollte die Möglichkeit einer Lungentransplantation abgeklärt werden. Allerdings kommt diese Option nur für Patientinnen und Patienten infrage, die abgesehen von der Lungenerkrankung in guter körperlicher Verfassung sind und in der Regel das 65. Altersjahr nicht überschritten haben. Es ist aber sehr schwierig, ein passendes Spenderorgan zu finden.

Sauerstofftherapie erleichtert die Atmung

Bei der Lungenfibrose verschlechtert sich die Atmung meist stetig. Betroffene sind deshalb bei fortgeschrittener Krankheit oft auf zusätzlichen Sauerstoff angewiesen.

A middle-aged man with short dark hair is leaning against the trunk of a large tree. He is wearing a light blue button-down shirt over a white t-shirt and dark blue jeans. He is looking slightly to his left with a neutral expression. The background is a lush green park with sunlight filtering through the trees.

Unabdingbar: der Rauchstopp

Rauchen trägt bei Betroffenen zur Verschlechterung des Krankheitsverlaufs bei und verstärkt die Atemnot. Auch Passivrauch und verschmutzte Luft sollten möglichst vermieden werden.

Hier finden Sie Unterstützung zum Thema Rauchstopp:

- Individuelle Beratung und Gruppenkurse bei Ihrer kantonalen Lungenliga
- Telefonische Beratung: Rauchstopp-line 0848 000 181 der Krebsliga (Montag bis Freitag, 11.00 bis 19.00 Uhr, Deutsch, Französisch, Italienisch)

Nützliche Adressen zum Thema Rauchstopp:
www.lungenliga.ch/rauchstopp
www.stop-tabac.ch

Lebensqualität erhalten

IPF-Betroffene haben nicht nur körperliche Beschwerden, auch die Psyche leidet unter der chronischen Atemnot. Zahlreiche Beratungs- und Hilfsangebote helfen, die Lebensqualität von Personen mit IPF zu verbessern.

Psychosoziale Beratung: darüber reden

IPF beeinträchtigt die Lebensqualität in vielerlei Weise. Die Unsicherheit über den Verlauf der Krankheit ist beängstigend und belastend, auch für Angehörige. Darüber sprechen zu können, kann helfen, damit besser umzugehen. Die kantonalen Lungenligen bieten dazu Beratungen an und vermitteln bei Bedarf weitere Ansprechpersonen.

Ruhig atmen und sich entspannen

Stress und Anspannung zu vermeiden, ist für IPF-Betroffene besonders wichtig, damit sich die Atemnot nicht verstärkt. Im Rahmen einer Physiotherapie, einer Atemtherapie oder -schulung kann man lernen, anders zu atmen, die Brustmuskulatur zu entspannen, zu dehnen und zu mobilisieren. Atemerleichternde Stellungen und Entspannungstechniken werden eingeübt. Auch hier gibt es diverse Angebote der kantonalen Lungenligen.

In Bewegung bleiben

Die nachlassende körperliche Leistungsfähigkeit ist meist das erste spürbare Symptom der IPF. In der Folge werden Belastungen oft ganz vermieden, was dazu führt, dass die Fitness mehr und

mehr nachlässt und die wichtige Muskulatur weiter abgebaut wird. So geraten die Betroffenen auch bei wenig Bewegung in immer grössere Atemnot und ziehen sich in der Folge immer mehr aus dem gesellschaftlichen Leben zurück. Regelmässiges, der körperlichen Verfassung angepasstes Ausdauertraining ist das beste Rezept, dem entgegenzuwirken. Indem die Betroffenen leistungsfähiger werden, trauen sie sich mehr zu, vergrössern ihren Aktivitätsradius und verbessern so ihre Lebensqualität entscheidend.

Pulmonale Rehabilitation

Ist die Erkrankung bereits fortgeschritten, kommt die pulmonale Rehabilitation zum Einsatz. Sie wird von einem interdisziplinären Team durchgeführt, dem Spezialistinnen und Spezialisten aus Medizin, Pflege, Physiotherapie, Ernährungsberatung und Psychologie genauso angehören können wie Sozialarbeiterinnen oder Sozialarbeiter. Je nach Schwere der Erkrankung wird die pulmonale Rehabilitation stationär oder ambulant durchgeführt. Im stationären Programm sind zwischen vier und sechs Stunden tägliche Aktivitäten geplant, im ambulanten jeweils zwei bis drei Stunden pro Therapietag. Körperliche

Aktivitäten und Übungen werden individuell auf die Fähigkeiten und Bedürfnisse der Betroffenen abgestimmt, damit sie für sich den grösstmöglichen Nutzen daraus ziehen können.

Sich gesund ernähren

Auch die Ernährung trägt viel zur Lebensqualität bei. Ein ausgewogener Mix von Eiweiss, Kohlehydraten und Fetten, viel Obst und Gemüse und wenig Fertigprodukten ist für die Versorgung des Körpers mit Nährstoffen und Vitaminen wichtig. Starkes Übergewicht wirkt sich negativ auf den Krankheitsverlauf aus. So fällt es schwerer, sich zu bewegen und man kommt schneller ausser Atem. Genauso wichtig ist es aber auch, nicht ins Untergewicht zu fallen und bei Kräften zu bleiben – auch wenn bei fortgeschrittener Krankheit das Essen vielleicht schwerfällt. Eine Ernährungsberatung leistet zu einer gesunden Ernährung wertvolle Impulse.

Infektionen vermeiden

IPF-Betroffene sollten Infekte möglichst vermeiden. Die jährliche Grippe-Impfung und eine Impfung gegen Pneumokokken, die Lungenentzündung auslösen können, schützen.

Auch eine gute Hygiene hilft:

- täglich mehrmals die Hände waschen oder desinfizieren
- voll besetzte öffentliche Verkehrsmittel meiden
- häufig lüften
- Handgeben in Grippezeiten vermeiden

Bei ersten Infektanzeichen sollte die Hausärztin oder der Hausarzt aufgesucht werden.

Das Engagement der Lungenliga

Die Lungenliga klärt die breite Öffentlichkeit und Fachpersonen über Symptome und Folgen der seltenen Lungenkrankheit IPF auf. Sie bietet Betroffenen und Angehörigen Beratung sowie Unterstützung und setzt sich für die Forschungsförderung ein.

Information

IPF ist wenig bekannt. Patientinnen und Patienten, Interessierte und Fachpersonen haben kaum Zugang zu fundierten Informationen. Hier setzt die Lungenliga an: Sie informiert verständlich über die Diagnose und Therapien.

Therapie und Rehabilitation

In enger Zusammenarbeit mit der verordnenden Ärztin oder dem verordnenden Arzt unterstützt die Lungenliga die Behandlung.

- Ist eine Sauerstofftherapie nötig, organisiert die Lungenliga Apparate und Sauerstofflieferungen, und Fachpersonen unterstützen die Patientinnen und Patienten bei der Integration der Therapie in den Alltag.
- Einige kantonale Lungenligen bieten eine ambulante pulmonale Rehabilitation an. Dabei werden die Patientinnen und Patienten von einem Team von Fachleuten aus den Bereichen Lungenheilkunde, Physiotherapie und Ernährungslehre angeleitet und betreut.

Beratung und weitere Angebote

- Die psychosoziale Beratung der Lungenliga, Erfahrungsaustausch- und Selbsthilfegruppen unterstützen Betroffene und ihre Angehörigen, mit den Folgen der Krankheit umzugehen.

- In den Kursen «Atmen und Bewegen» erlernen lungenkranke Menschen Atemübungen, die stärken, beruhigen sowie Selbstvertrauen und Lebensfreude fördern.
- Mit den «Luftholtagen» bietet die Lungenliga Menschen mit Atembehinderungen und ihren Angehörigen unter fachlicher Begleitung Ferien an. Dazu gehören Ausflüge, Atemübungen und Bewegungsaktivitäten.
- Die Lungenliga hat schweizweit ein Netz von Flüssigsauerstoff-Tankstellen aufgebaut. Atembehinderte Menschen können dort ihre mobilen Sauerstoffbehälter kostenlos auffüllen und so ihre Mobilität erhöhen.

Forschung

Die Lungenliga setzt sich für die Forschungsförderung ein, um die Therapieaussichten und die Lebensqualität von Patientinnen und Patienten langfristig zu verbessern.

→ Weitere Informationen:

www.lungenliga.ch

www.swissip.ch

Haben Sie noch Fragen? Bitte zögern Sie nicht, die kantonale Lungenliga in Ihrer Nähe zu kontaktieren (Seiten 14 und 15).

Wir sind bei Ihnen in der Nähe

Aargau

Tel. 062 832 40 00
lungenliga.aargau@lag.ch
www.lungenliga-ag.ch

Appenzell Ausserrhoden

Tel. 071 228 47 47
info@lungenliga-sg.ch
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

Appenzell Innerrhoden

Tel. 071 228 47 47
info@lungenliga-sg.ch
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

Baselland/Basel-Stadt

Tel. 061 927 91 22
info@llbb.ch
www.llbb.ch

Bern

Tel. 031 300 26 26
info@lungenliga-be.ch
www.lungenliga-be.ch

Fribourg

Tel. 026 426 02 70
info@liguepulmonaire-fr.ch
www.liguepulmonaire-fr.ch

Genève

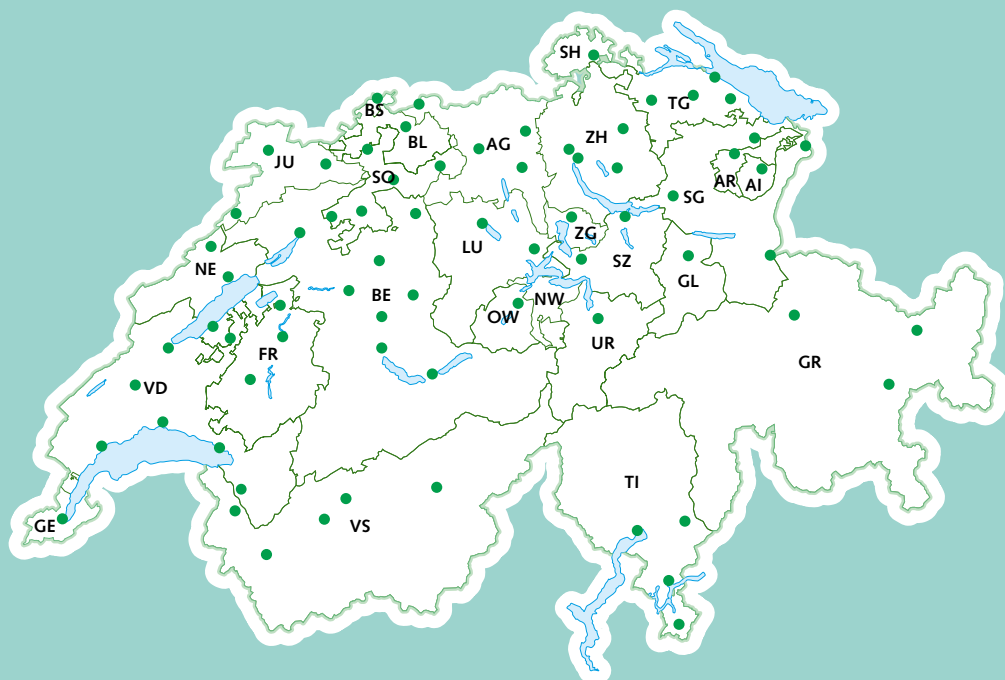
Tél. 022 309 09 90
info@lpge.ch
www.lpge.ch

Glarus

Tel. 055 640 50 15
lungenligaglarus@bluewin.ch
www.lungenliga-gl.ch

Graubünden

Tel. 081 354 91 00
info@llgr.ch
www.llgr.ch



Jura

Tél. 032 422 20 12
direction@liguepj.ch
www.liguepulmonaire.ch

Luzern

Tel. 041 429 31 10
info@lungenliga-
zentralschweiz.ch
www.lungenliga-
zentralschweiz.ch

Neuchâtel

Tél. 032 720 20 50
info@lpne.ch
www.lpne.ch

St. Gallen und Fürstentum Liechtenstein

Tel. 071 228 47 47
info@lungenliga-sg.ch
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

Schaffhausen

Tel. 052 625 28 03
info@lungenliga-sh.ch
www.lungenliga-sh.ch

Schwyz

Tel. 055 410 55 52
pfaeffikon.llsz@hin.ch
www.lungenligaschwyz.ch

Solothurn

Tel. 032 628 68 28
info@lungenliga-so.ch
www.lungenliga-so.ch

Thurgau

Tel. 071 626 98 98
info@lungenliga-tg.ch
www.lungenliga-tg.ch

Ticino

Tel. 091 973 22 80
info@lpti.ch
www.legapolmonare.ch

Unterwalden (NW/OW)

Tel. 041 429 31 10
info@lungenliga-
zentralschweiz.ch
www.lungenliga-
zentralschweiz.ch

Uri

Tel. 041 870 15 72
lungenliga.uri@bluewin.ch
www.lungenliga-uri.ch

Valais

Tél. 027 329 04 29
info@psvalais.ch
www.liguepulmonaire.ch

Vaud

Tél. 021 623 38 00
info@lpvd.ch
www.lpvd.ch

Zug

Tel. 041 429 31 10
info@lungenliga-
zentralschweiz.ch
www.lungenliga-
zentralschweiz.ch

Zürich

Tel. 0800 07 08 09
beratung@lunge-zuerich.ch
www.lunge-zuerich.ch

Diese Broschüre konnte nur mit
der grosszügigen Unterstützung
von Sponsoren realisiert werden.
Wir danken:



Verlag und Redaktion

Lungenliga Schweiz
Chutzenstrasse 10
3007 Bern
Tel. 031 378 20 50
Fax 031 378 20 51
info@lung.ch
www.lungenliga.ch

Text

Mareike Fischer, Klarkom AG, Bern

Bilder

imagenavi/Getty Images
Sabine Freiermuth, Zürich

Medizinische Beratung

Prof. Dr. med. Thomas Geiser,
Facharzt FMH für Pneumologie

Konzept und Layout

in flagranti communication, Lyss

Korrektorat

Syntax Übersetzungen AG, Thalwil

Druck

Jost Druck AG, Hünibach
März 2017/1. Auflage



Lungenliga Schweiz

Chutzenstrasse 10

3007 Bern

Tel. 031 378 20 50

Fax 031 378 20 51

info@lung.ch

www.lungenliga.ch

Spendenkonto PK 30-882-0

