



Lungenfibrose – Was nun?

Fokus: Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF)



Lungenfibrose
Forum Austria

Lungenfibrose – Was nun?

Herausgegeben vom Lungenfibrose Forum Austria

www.lungenfibroseforum.at

REDAKTION

Ing. Günther Wanke (Lungenfibrose Forum Austria)

WISSENSCHAFTLICHE BERATUNG



Prim. Assoc. Prof. Dr. Peter Errhalt,
Klinische Abteilung für Pneumologie,
Universitätsklinikum Krems,
Mitterweg 10, 3500 Krems



OA Dr. Karin Vonbank
Leitung Kardioresp. Funktionslabor,
Abt. für Pneumologie,
MEDIZINISCHE UNIVERSITÄT WIEN, KIM II
MEDCLINIC
Postgasse 6, 1010 Wien

LECTURE BOARD

Prim. Univ.-Prof. Dr. Wolfgang Pohl
Abteilung für Atmungs- und Lungenkrankheiten Krankenhaus Hietzing

OA Dr. Hubert Koller
1. Interne Lungenabteilung mit Intensivstation Otto-Wagner-Spital

OA Dr. Stefan Scheidl
Klinische Abteilung für Lungenkrankheiten
Medizinische Universitätsklinik Graz

OA Dr. Klaus Hackner
Klinische Abteilung für Pneumologie, Universitätsklinikum Krems

OA Dr. Sabin Handzhiev
Klinische Abteilung für Pneumologie, Universitätsklinikum Krems



**Lungenfibrose
Forum Austria**

Impressum: Lungenfibrose Forum Austria
Vereinssitz: A-3052 Innermanzing, Dänekeplatz 5
Kontakt: Ing. Günther Wanke, Tel.: +43 699 11506412
E-Mail: office@lungenfibroseforum.at
Das Lungenfibrose Forum Austria ist ein gemeinnütziger Verein
und nicht auf Gewinn ausgerichtet (ZVR-Zahl: 979365302).
Bankverbindung: Raiffeisenbank Wienerwald
IBAN: AT39 3266 7000 0200 0842, BIC: RLNWATWWPRB

Gestaltung: Alexander Ach Schuh
Foto, Titelseite: Andreas Siegel /
photocase.com
Druckerei Janetschek GmbH,
www.janetschek.at

4. Auflage 09/2021

Inhalt

Vorwort — 4	Symptome der IPF — 10	Lungenfibrose- Zentren — 28
Lungenfibrose und interstitielle Lungenerkrankungen — 5	Wie kann die IPF festgestellt werden? — 10	Nützliche Weblinks — 30
Die verschiedenen Formen der interstitiellen Lungenerkrankungen — 7	Weiterführende Diagnostik — 12	Abkürzungen — 30
Was bedeutet IPF? — 8	Verlauf der IPF — 15	
Risikofaktoren für die Entstehung einer IPF — 9	Therapie der IPF — 16	
Wie häufig kommt eine IPF vor? — 10	Trainingstherapie bei Lungenfibrose — 21	
	Patienteninterviews — 24	

*Unsere gemeinsame Vision ist,
für eine Verbesserung der Lebens-
qualität von FibrosepatientInnen
zu kämpfen, während nach
Lösungen für eine bessere lang-
fristige Behandlung und letztlich
Heilung geforscht wird.*



Liebe Patientinnen und Patienten!

Um diese schwierig zu diagnostizierende und schwere Erkrankung im Frühstadium zu erkennen, ist breite Aufklärung und Information von Nöten. Die Selbsthilfegruppen haben es sich zur Aufgabe gemacht, Fibrosepatientinnen und -patienten sowie ihre Angehörigen möglichst umfassend zu unterstützen, damit die Diagnose und Therapie einleuchtend ist.

Prim. Assoc. Prof. Dr. Peter Errhalt und sein Team, hat diese medizinisch komplexen Inhalte in eine allgemein verständliche und damit für uns Betroffene und Patienten hilfreiche Form gegossen. Wir danken ihm, Frau OÄ Dr. Vonbank und allen, die am Entstehen dieser Broschüre beteiligt waren. Es sollen hier auch betroffene Patientinnen und Patienten zum Umgang mit der Krankheit zu Wort kommen.



Trotz des seltenen Auftretens dieser Erkrankung wollen wir die Vernetzung Betroffener ermöglichen, den Austausch fördern sowie den Angehörigen Sicherheit und Zuversicht in der Begleitung und im Umgang mit dieser Krankheit geben.

Ing. Günther Wanke

Lungenfibrose Forum Austria

Die IPF ist eine sehr seltene und auch sehr schwerwiegende Erkrankung. Nach derzeitigem Wissenstand ist die IPF nicht heilbar, die auslösende Ursache bleibt trotz intensiver Forschungsbemühungen im Dunklen. Viele Aspekte der Erkrankung sind also derzeit noch unbekannt, obwohl es in den letzten Jahren gelungen ist, Fortschritte in der Diagnose und auch in der Behandlung zu erreichen.

Es ist das Ziel dieser Patientenbroschüre, für Erkrankte und ihre Angehörigen einen leicht lesbaren Leitfaden anzubieten, der die gegenwärtigen Kenntnisse über diese Erkrankung kompakt vermittelt und wichtige Anlaufstellen aufzeigt. Ein besonders wichtiges Ziel ist es, den Patientinnen und Patienten zu vermitteln, dass sie mit dieser Diagnose nicht allein gelassen werden, sondern dass sich in Österreich viele Menschen unterschiedlicher Professionen um sie kümmern!



Prim. Assoc. Prof. Dr. Peter Errhalt

Klinische Abteilung für Pneumologie,
Universitätsklinikum Krems

Lungenfibrose und interstitielle Lungenerkrankungen

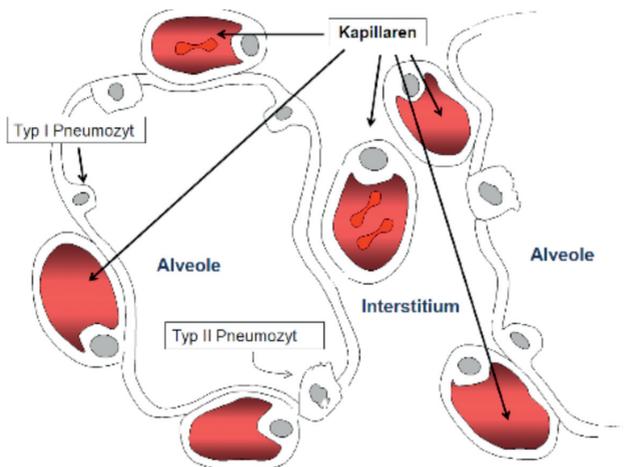
Prim. Assoc. Prof. Dr. Peter Errhalt

„Fibrose“ beschreibt Veränderungen in der Feinstruktur der Lunge, die man sich am besten als Vernarbung vorstellen kann.

Diese Vernarbung findet im „Zwischengewebe“, dem „Interstitium“ der Lunge, statt (davon leitet sich das Eigenschaftswort „interstitiell“ ab). Als Interstitium wird der Raum außerhalb der Bronchien und Lungenbläschen bezeichnet (siehe Abb. 1). Krankheiten, die überwiegend in diesem Gewebsbereich entstehen oder ablaufen, werden daher folgerichtig „interstitielle Lungenerkrankungen“ genannt (englisch: „interstitial lung diseases“ ILD).

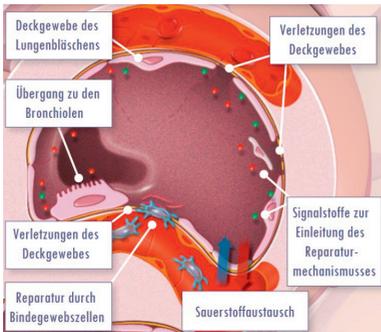
Im Interstitium befinden sich in der gesunden Lunge die Kapillaren (kleinste Blutgefäße), die größeren Lungengefäße sowie eine flüssige Substanz, die man als „extrazelluläre Matrix“ bezeichnet. Diese besteht aus Wasser und verschiedenen Eiweiß-Zucker-Molekülen (Mucopolysaccharide, Glykosaminoglykane, Proteoglykane, usw.), die unterschiedliche Funktionen haben: Wasserspeicher, Signalübermittlung zwischen unterschiedlichen Zellen, Beeinflussung von Wundheilungsprozessen und vieles mehr. Eingebettet in diese Matrix sind auch wenige Zellen, überwiegend Bindegewebszellen wie Fibroblasten sowie Zellen, die aus dem Blutstrom aus- und in das Interstitium einwandern können, wie die Zellen des Immunsystems.

Abb.1: Schema der Lungenbläschen und des Interstitiums (Prim. Errhalt)



Ein wesentlicher Bestandteil der Matrix sind schließlich viele elastische und deutlich weniger kollagene Bindegewebsfasern. Diese sorgen gemeinsam mit der extrazellulären Matrix für die Formstabilität und Elastizität der Lunge.

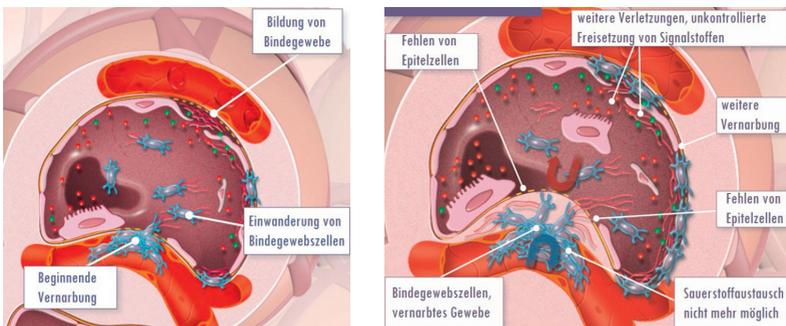
Abb.2a: Gesunde Lunge



In der gesunden Lunge (Abb.2a) wird damit dem Sauerstoff, der durch die Wand der Lungenbläschen, durch die interstitielle Matrix und die Wand der Blutgefäße diffundieren muss, nur wenig Widerstand entgegengesetzt.

Bei den verschiedenen Formen der interstitiellen Lungenkrankheiten kommt es jedoch früher oder später zu einer massiven Vermehrung von Bindegewebsfasern und -zellen in der extrazellulären Matrix (Abb. 2b und 2c Wirkmechanismus 2 und 3). Das führt zu einer Versteifung der Lunge und behindert die Wanderung des Sauerstoffs in die Lungengefäße. Beides zusammen führt zu einer erheblichen Funktionseinschränkung der Lunge mit allen daraus resultierenden Symptomen, auf die im Verlauf dieser Broschüre noch eingegangen wird.

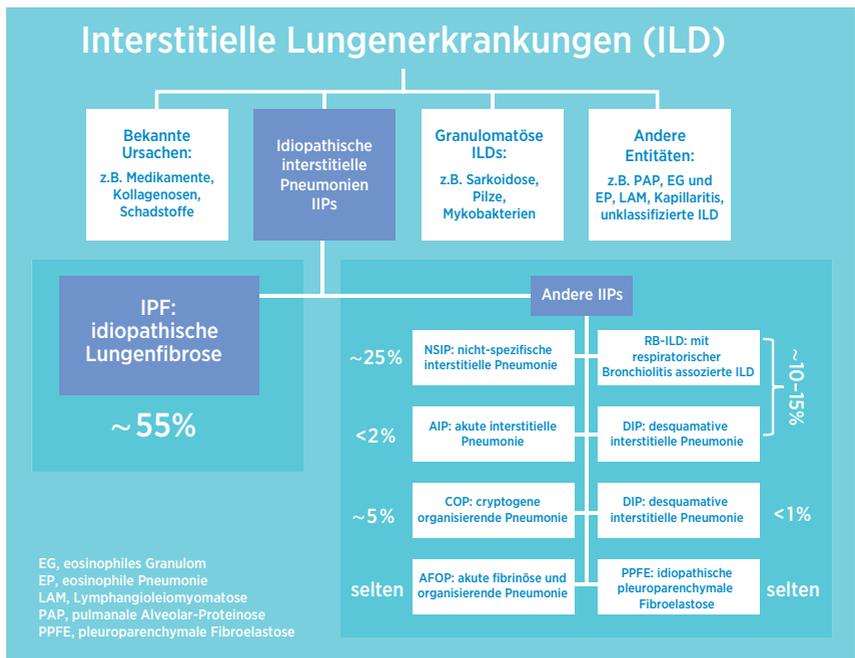
Abb.2b und 2c Wirkmechanismus 2 und 3



Die verschiedenen Formen der interstitiellen Lungenerkrankungen

Die verschiedenen Formen der interstitiellen Lungenerkrankungen (ILDs) werden nach derzeitiger Klassifikation der European Respiratory Society (ERS) und American Thoracic Society (ATS) in vier große Gruppen eingeteilt (siehe Abb.3). Die zugrunde liegenden Krankheitsmechanismen sind dabei sehr unterschiedlich. Bei einigen Erkrankungen dominiert eine entzündliche Komponente, wobei das Immunsystem körpereigene Strukturen oder Substanzen fälschlicherweise als „fremd“ erkennt und versucht, sie durch einen massiven Abwehrmechanismus zu eliminieren („Autoimmunerkrankungen“). Bei anderen Erkrankungen sind Umweltschadstoffe wesentlich beteiligt. Bei wieder anderen sind fehlgeleitete Reparaturmechanismen die Ursache der Erkrankung, oder aber es besteht eine überschießende Reaktion auf eingeatmete Stoffe, die vom Immunsystem irrtümlich als besonders gefährlich eingestuft werden (z.B. die Farmer- oder Vogelhalterlunge).

Abb.3: interstitielle Lungenerkrankungen, modifiziert nach ERS/ATS



Gemeinsam ist diesen Erkrankungen, dass sie unbehandelt meist zu einer Vernarbung des Lungeninterstitiums führen, die nicht mehr rückgängig zu machen ist. Im „Endstadium“ der Fibrose kann deshalb meist nicht mehr unterschieden werden, welcher Ursache die Erkrankung zuzuordnen ist. Von wesentlichem therapeutischem Interesse ist es daher, die Erkrankungen frühzeitig zu erkennen und in ihren Verlauf einzugreifen, bevor die irreversiblen Vernarbungsprozesse eingetreten sind.

Mit 40% stellen die sogenannten „idiopathischen interstitiellen Pneumonien“ die größte Gruppe der interstitiellen Lungenkrankheiten dar. In dieser Gruppe sind neun Krankheitsformen zusammengefasst, deren wichtigste und häufigste die „idiopathische Lungenfibrose“ ist. (American Thorax Society 2016)

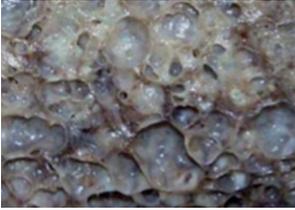
Was bedeutet IPF?

Die Abkürzung IPF kommt aus dem Englischen („idiopathic pulmonary fibrosis“) und heißt übersetzt „idiopathische Lungenfibrose“. Das Wort „idiopathisch“ (von altgriechisch: *ídiós* ‚eigen‘ sowie *páthos* ‚Leiden‘) wird in der Medizin immer dann verwendet, wenn keine fassbare Ursache für eine Erkrankung identifiziert werden kann. „Fibrose“ kennzeichnet Veränderungen in der Gewebsstruktur eines Organs, die man sich am besten als Vernarbung vorstellen kann. Eine Narbenbildung bei einem Heilungsprozess ist grundsätzlich eine sinnvolle Schutzfunktion des Körpers als Reaktion auf kleinste oder auch größere Verletzungen.

Nach aktuellem Wissenstand liegen bei der IPF aber krankhafte Veränderungen im normalen Heilungsprozess vor, die zu einer überschießenden Narbenbildung im Lungengewebe führen. Dabei kommt es zu einer gesteigerten Produktion und Anreicherung von Bindegewebe im Interstitium.

Typischerweise tritt eine massive Vermehrung von Bindegewebszellen (sogenannten Fibroblasten) auf, die sich zu stecknadelkopfgroßen Ansammlungen zusammenschließen. Diese „Fibroblasten-Foci“ sind für die IPF charakteristisch. Die Fibroblasten produzieren als Ausdruck des überschießenden Reparatur-Mechanismus Bindegewebsfasern (kollagene Fasern), die im Interstitium abgelagert werden und damit das Narbengewebe bilden. Dadurch kommt es schließlich zu einer völlig anderen Gewebestruktur, wobei die Lungenbläschen durch Narbengewebe verdrängt und ersetzt werden. Die Ursachen dieses anormalen Heilungsprozesses sind nicht bekannt.

Detail aus Abb.8 „honeycombing“



Der Begriff „idiopathische Lungenfibrose“ definiert also eine Erkrankung, für die noch keine zugrundeliegende Ursache gefunden wurde und bei der es zur Vernarbung des Lungengewebes kommt, wobei gesundes Lungengewebe in Form der Lungenbläschen verloren geht. Wenn dieser Prozess abgelaufen ist, erinnert das Narbengewebe an das Aussehen von Honigwaben. Das hat auch zur Fachbezeichnung „honeycombing“ geführt.

Risikofaktoren für die Entstehung einer IPF

Zigarettenrauchen kann das Risiko für die Entwicklung einer IPF erhöhen, vor allem, wenn mehr als ein Päckchen täglich über mindestens 20 Jahre geraucht worden ist.

In einigen Fällen tritt die idiopathische Lungenfibrose bei Patientinnen und Patienten auf, die Familienangehörige mit IPF haben. Dies deutet darauf hin, dass genetische Faktoren bei der Entwicklung einer IPF eine Rolle spielen könnten. Diese Erkrankten mit Hinweis auf eine familiäre Ursache machen jedoch weniger als 5% aller IPF-Patientinnen und -Patienten aus.

Es wird auch vermutet, dass die sogenannte Reflux-Erkrankung eine Rolle spielen könnte. Dabei kommt es durch einen ungenügenden Abschluss der Speiseröhre gegen den Magen zu einem Rückfluss (=Reflux) von Magensäure in die Speiseröhre und weiter über den Kehlkopf in die Luftröhre und die Bronchien. Die Patientin/der Patient spürt das manchmal als „Sodbrennen“. Das führt zu kleinsten Säureverätzungen in der Lunge, die durch einen überschießenden Heilungsprozess beantwortet werden und auf diesem Weg zu einer Vernarbung führen.

Ein höheres Risiko besteht auch bei starker Belastung durch Umweltschadstoffe: Metall- und Holzstaub, Landwirtschaft, Vogelzucht, Schneiden oder Schleifen von Gestein. Schließlich wurden auch Infektionen mit unterschiedlichsten Keimen in mehreren Studien untersucht. Ein Beweis für eine infektiöse (Mit-) Ursache konnte jedoch bisher noch nicht erbracht werden.

Obwohl alle diese Risikofaktoren mit der IPF in Verbindung stehen, konnte eine ursächliche Verbindung bisher nicht bewiesen werden. Die eigentliche Ursache der Erkrankung bleibt also vorerst unbekannt.

Wie häufig kommt eine IPF vor?

Dr. Klaus Hackner

Die genaue Häufigkeit der IPF lässt sich schwer feststellen, es handelt sich jedoch um eine relativ seltene Krankheit. Schätzungsweise erkranken in den 27 EU-Ländern jedes Jahr zwischen 30.000 und 60.000 Menschen neu. IPF tritt bei Männern häufiger auf als bei Frauen und wird für gewöhnlich erst über dem Alter von 50 Jahren diagnostiziert. In Österreich sind etwa 1.100 bis 1.700 Menschen von dieser Erkrankung betroffen. Die Dunkelziffer, also Menschen bei denen noch keine korrekte Diagnose gestellt wurde ist vermutlich deutlich höher.

Symptome der IPF

Alle nachfolgenden Symptome sind nicht sehr spezifisch, das heißt, sie können bei einer Vielzahl an Lungenerkrankungen vorkommen und erlauben vorerst keine Zuordnung zu einer bestimmten Erkrankung.

- **Chronischer Husten:** gewöhnlich ein trockener Husten, bei dem kein Schleim gebildet und abgehustet wird.
- **Kurzatmigkeit:** zunehmende Kurzatmigkeit bei körperlichen Aktivitäten, die früher nicht zu Kurzatmigkeit geführt haben
- **Luftnot in Ruhe:** bei fortschreitender Erkrankung
- **Müdigkeit & ungewollter Gewichtsverlust**
- **Trommelschlägelfinger und Uhrglasnägel** entstehen durch chronischen Sauerstoffmangel im Gewebe mit daraus folgender Neubildung von kleinsten Blutgefäßen. (Abb. 4).

Abb.4: Trommelschlägelfinger mit Uhrglasnägeln



Wie kann die IPF festgestellt werden?

Bei Patientinnen und Patienten, die sich mit den oben genannten Beschwerden beim Facharzt/bei der Fachärztin vorstellen, muss eine große Zahl an möglichen Erkrankungen berücksichtigt und in Erwägung gezogen werden. Jede Abklärung beginnt mit einer Befragung zur Krankengeschichte (Anamnese) und einer körperlichen Untersuchung. (siehe Abb. 3).

Anamnese

Hierbei schildern die Patientinnen und Patienten die aktuellen Beschwerden sowie die bei ihnen bereits diagnostizierten und bekannten Erkrankungen. Es werden die eingenommenen Medikamente abgefragt, da eine nicht unbeträchtliche Anzahl an Medikamenten als „unerwünschte Nebenwirkung“ Veränderungen in der Lunge hervorrufen kann.

Die Rauchgewohnheiten sind besonders wichtig, da bestimmte ILD nahezu ausschließlich bei Raucherinnen und Rauchern vorkommen. Wichtig sind weiters Erkrankungen in der Verwandtschaft wie rheumatische Erkrankungen, Allergien usw. Die Anamnese hat in der Diagnose einen enorm wichtigen Stellenwert, weil sie der behandelnden Ärztin/dem behandelnden Arzt hilft, andere Erkrankungen vorerst auszuschließen und eine fundierte Verdachtsdiagnose zu stellen. Seien Sie daher nicht ungeduldig („Das habe ich doch schon so oft erzählt!“), denn für die Spezialistin/den Spezialisten ist das persönliche Gespräch nicht durch Befunde oder ähnliches zu ersetzen!

Klinische Untersuchung

Beim Abklopfen des Brustkorbs (Perkussion) kann die Ärztin/der Arzt möglicherweise bereits eine Schrumpfung der Lunge durch höhergestellte untere Lungengrenzen feststellen. Beim Abhören mit dem Stethoskop sind Raselgeräusche charakteristisch, die am Ende der Einatmung zu hören sind und an das Öffnen eines Klettverschlusses erinnern („Sklerosiphonie“). Das Vorhandensein von Uhrglasnägeln oder Trommelschlagelfingern wird ebenfalls überprüft, sowie etwaige Gelenkveränderungen oder Auffälligkeiten an der Haut die auf andere Erkrankungen als Ursache der Lungenveränderungen zurückzuführen sind.

Abb.5:



Technische Basisdiagnostik

Bei Verdacht auf eine interstitielle Lungenerkrankung sind folgende Untersuchungen obligat durchzuführen.

Lungenfunktionstest: (Abb.6) Dieser erfolgt am besten in Form einer Bodyplethysmografie mit Durchlässigkeitsmessung für Kohlenmonoxid (DLCO). Eine häufige Veränderung in der Lungenfunktion ist eine Verkleinerung des Lungenvolumens. Hierbei ist die totale Lungenkapazität (TLC) unter dem alters- und größenspezifischen Normwert reduziert, und wird als „Restriktion“ bezeichnet.

Das maximale Atemzugsvolumen („Vitalkapazität“, VC) ist damit ebenfalls unter dem Normwert.

Die DLCO wird durch Zugabe von einer geringen und ungefährlichen Menge Kohlenmonoxid (CO) zur Einatemluft überprüft. Es wird anschließend gemessen, wieviel CO wieder ausgeatmet wird. Bei einer gesunden Lunge wird der Großteil des eingeatmeten CO über die Lungenbläschen ins Interstitium und weiter in die Blutgefäße der Lunge geleitet. Dort wird es an die roten Blutkörperchen gebunden und abtransportiert. In der Ausatemluft ist daher fast kein CO mehr nachweisbar. Wenn allerdings die Aufnahme in die roten Blutkörperchen dadurch behindert ist, dass im Interstitium eine Vernarbung stattfindet, dann wird vom eingeatmeten CO deutlich weniger im Blutstrom abtransportiert und deutlich mehr wieder abgeatmet. Dies wird als „Diffusionsstörung“ bezeichnet.

Blutgasanalyse in Ruhe und nach Belastung: Die Blutgasanalyse (BGA) kann anfänglich noch normale Werte in Ruhe aufweisen. Bei Belastung (z.B. Radfahren auf dem Fahrradergometer) kommt es jedoch häufig bereits in Frühstadien zu einer Abnahme des Sauerstoffgehalts im Blut als Folge der behinderten Sauerstoffaufnahme durch die Vernarbung im Lungengewebe. In späteren Krankheitsstadien ist bereits in Ruhe ein zu niedriger Sauerstoffgehalt im Blut messbar.

Lungenröntgen: Im Frühstadium der Erkrankung sind im Lungenröntgen häufig noch keine Veränderungen feststellbar. Mit zunehmender Krankheitsdauer werden die interstitiellen Veränderungen im Lungenröntgen langsam sichtbar. Das Muster (englisch: „pattern“) der Veränderungen und die Verteilung in den unterschiedlichen Lungenarealen erlaubt manchmal bereits eine erste Verdachtsdiagnose. Die Veränderungen bei der IPF sollten symmetrisch beide Lungenflügel be treffen und von oben nach unten zunehmen.

Weiterführende Diagnostik

Wenn durch die Basisdiagnostik der Verdacht auf eine interstitielle Lungenerkrankung gefallen ist, ist eine weiterführende Diagnostik erforderlich. Im

Abb.6: Bodyplethysmografie im LK Krems



Abb.7: BGA im LK Krems



günstigsten Fall erfolgt diese an einem spezialisierten Zentrum, um einen zielgerichteten Untersuchungsgang etablieren zu können und unnötige Zusatzuntersuchungen zu vermeiden.

Der nächste Schritt ist die Computertomografie (CT). HR-CT bedeutet „high-resolution CT“ und beschreibt eine **Computertomografie** mit speziell hochauflösender Technik. Sie erlaubt es, die krankhaften Veränderungen im Lungengewebe mit hoher Detailgenauigkeit abzubilden und zu beschreiben.

Abb.8: HR-CT normale Lunge

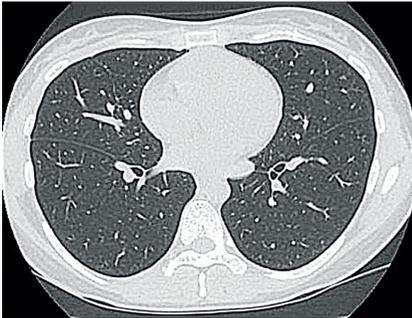
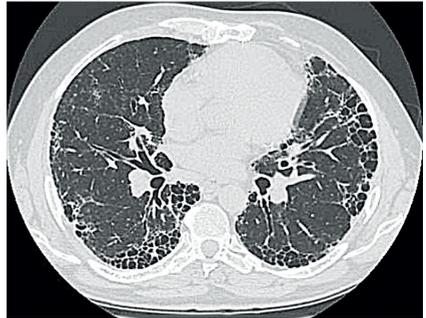


Abb.9: HR-CT bei IPF



Es werden für die IPF vier Merkmale als krankheitsspezifisch definiert:

1. In der Lungenperipherie („subpleural“) und in Zwerchfellnähe („basal“) sind die Veränderungen am deutlichsten.
2. Es zeigt sich ein netzartiges Muster („retikulär“)
3. Es zeigt sich ein Honigwabemuster („Honeycombing“). Dieses ist häufig verbunden mit einer Erweiterung der Bronchien durch den Zug, den die Vernarbungsvorgänge in der Lunge auslösen („Traktionsbronchiektasien“).
4. Es zeigt sich kein anderes Muster, das für die IPF nicht typisch wäre (z. B. sollten keine oder nur sehr geringe „Milchglasverschattungen“ zu sehen sein, als Ausdruck einer Entzündung der Lungenbläschen).

Wenn andere Erkrankungen ausgeschlossen werden können, die ein ähnliches Bild in der CT zeigen, dann kann nach den aktuellen Guidelines eine IPF als gesichert angesehen werden und eine Gewebsentnahme ist nicht mehr erforderlich für die Diagnosestellung.

Wenn das radiologische Muster nicht alle vier Kriterien erfüllt oder wenn aus anderen Gründen die Diagnose unklar bleibt, ist eine weiterführende invasive Diagnostik, also eine Gewebebiopsie und/oder Gewinnung von Zellen aus der Lunge, in einem spezialisierten Zentrum erforderlich.

Invasive Diagnostik

Als nächster Schritt wird meist eine Lungenspiegelung (Bronchoskopie) nötig sein, um einerseits andere Erkrankungen auszuschließen und andererseits invasive Methoden zur Diagnosefindung zu vermeiden.

Bronchoskopie: Der Eingriff wird in diesem Fall meist in Vollnarkose durchgeführt. Mit einem beweglichen Instrument – ähnlich wie bei einer Magenspiegelung, nur deutlich dünner – werden über einen Beatmungstubus die Luftröhre und die Bronchien inspiziert. Bei Verdacht auf eine interstitielle Lungenerkrankung wird meist als erste Maßnahme eine BAL durchgeführt.

BAL: BAL bedeutet „bronchoalveoläre Lavage“. Dabei werden in einem definierten Lungenlappen über den Arbeitskanal des Bronchoskops 100 bis 200 ml sterile Kochsalzlösung eingespritzt und auf gleichem Weg wieder abgesaugt. Die mit der Kochsalzlösung aus den Lungenbläschen ausgewaschenen Zellen geben einen ersten Hinweis auf die Ursache der Erkrankung. Anschließend wird meist auch eine Lungenbiopsie durchgeführt.

Bronchoskopische Lungenbiopsie:

Dabei wird über den Arbeitskanal des Bronchoskops eine spezielle Kryosonde eingeführt und in jene Regionen der Lunge dirigiert, die in der HR-CT die deutlichsten Krankheitsspuren zeigen. Dort erfolgen dann, meist mit Hilfe einer Röntgen-Durchleuchtung, mehrere „Kryo-Biopsien“ aus der Lunge. „Kryo“ bedeutet Kälte: Dabei wird über den Arbeitskanal des Bronchoskops eine Sonde eingeführt, an deren metallischer Spitze Kälte mit bis zu -80° Celsius erzeugt

Abb.8: Honigwabenveränderungen der Lunge bei IPF

Images reproduced with permission from: Leslie KO, Wick MR, eds. Practical Pulmonary Pathology: A Diagnostic Approach. 2nd Ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2005



werden kann. Damit kann das betroffene Lungengewebe „angefroren“ werden und bleibt an der Spitze der Sonde haften. So können deutlich größere Proben als z. B. mit der Zangenbiopsie gewonnen werden; dadurch steigt die Wahrscheinlichkeit, dass der Pathologe ohne weiterführende Untersuchungen die Diagnose stellen kann. Wenn die Untersuchung dieser Biopsien keine eindeutige Zuordnung der Krankheiten erlaubt, ist als nächster Schritt eine chirurgische Gewebsentnahme notwendig.

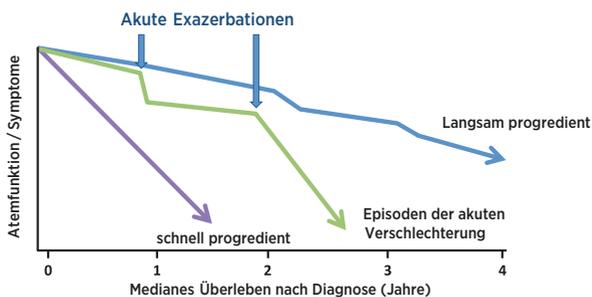
VATS: Die Abkürzung bedeutet „videoassisted thoracic surgery“ und kennzeichnet ein chirurgisches Verfahren, das mit der „Knopflochmethode“ Gewebeproben aus der Lunge entnimmt. Nach den Empfehlungen der letzten amerikanisch-europäischen Konsensus-Konferenz sollten mindestens drei Proben aus verschiedenen Lungenlappen mit einer Mindestgröße von jeweils 2 cm entnommen werden. Damit ist schlussendlich in nahezu allen Fällen die diagnostische Zuordnung möglich.

Verlauf der IPF

Der Verlauf der Erkrankung ist meist langsam progredient (fortschreitend). Der Verlust an Lungengewebe durch Schrumpfung und der Umbau in Narbengewebe führen zu einer kontinuierlichen Verschlechterung mit zunehmender Einschränkung der Lungenfunktion. Eine Abnahme der Lungenfunktion (insbesondere der Vitalkapazität/VC) über 10% in einem Jahr ist mit einem besonderen hohen Sterblichkeitsrisiko verbunden. Phasen der langsam progredienten Verschlechterung können von Phasen der plötzlichen akuten Verschlechterung abgelöst werden,

die als „Exazerbationen“ bezeichnet werden. Diese Exazerbationen treten häufig ohne erkennbaren Grund auf. Wichtige bekannte Auslösefaktoren sind fortgesetztes Rauchen (daher ist unbedingt ein Rauchstopp erforderlich!) und bakterielle/virale Infektionen (unter anderem z. B. auch COVID19). Die bereits ein-

Abb.9: Zeitlicher Verlauf der IPF



getretene Verschlechterung ist in den meisten Fällen nicht mehr rückgängig zu machen, daher ist die Prognose der IPF derzeit leider immer noch ungünstig und ist sogar mit manchen Krebserkrankungen vergleichbar. Umso wichtiger ist es daher, an einem ausgewiesenen Zentrum behandelt zu werden, damit Ihr Arzt/Ihre Ärztin auch richtig auf die jeweils aktuelle Situation reagieren und notwendige Schritte rechtzeitig einleiten kann (Etablierung einer Langzeit-Sauerstofftherapie, Überweisung zur Rehabilitation, Behandlung etwaiger Therapieebenenwirkungen, Zusammenarbeit mit einem Transplantationszentrum zur zeitgerechten Listung ...).

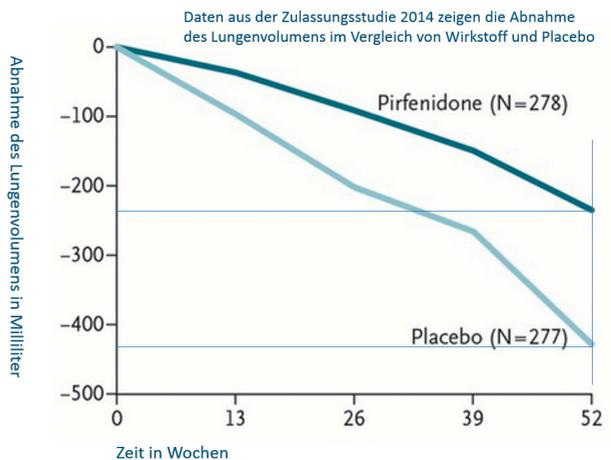
Therapie der IPF

Wenn eine IPF festgestellt wurde, ist die Einleitung einer Therapie dringend erforderlich.

Medikamentöse Therapie der IPF

Pirfenidone (Esbriet®) war das erste Medikament, das speziell für die Behandlung der IPF entwickelt wurde und zur Behandlung zugelassen ist. Es verfügt über anti-tzündliche, antioxidative und antifibrotische Eigenschaften und setzt daher an verschiedenen Stellen im Krankheitsprozess an. Es kommt bei Patientinnen und Patienten mit mildem bis mittelschwerem Krankheitszustand zum Einsatz. Zwingend erforderlich ist eine zuverlässige Diagnosestellung, am besten durch ein spezialisiertes Zentrum.

Die durchgeführten Studien zeigen, dass unter Pirfenidone die Abnahme der Vitalkapazität (VC) deutlich geringer ausfällt als ohne Medikament. Auch ist der Prozentsatz der Patientinnen und Patienten, die 5% oder sogar mehr als 10% der VC in einem Jahr verlieren, unter Behandlung mit Pirfenidone deutlich geringer. Das ist von Bedeutung, da besonders



jene Patientinnen und Patienten gefährdet sind, die einen raschen Lungenfunktionsverlust ($>10\%$ VC) erleiden. Schließlich ist auch die IPF-bezogene Sterblichkeit unter Pirfenidone signifikant reduziert.

Bei der Behandlung mit Pirfenidone sind einige Besonderheiten zu berücksichtigen: Die Dosis wird langsam bis zur Zieldosis von 3×3 Kapseln täglich erhöht. Während der Behandlung müssen regelmäßige Laborkontrollen zur Beurteilung der Leberfunktion durchgeführt werden. Das Medikament kann zu einer erhöhten Empfindlichkeit gegenüber Sonneneinstrahlung führen (Photosensibilisierungsreaktion). Sonnenbaden (einschließlich Höhensonne!) sollte daher unbedingt vermieden und Sonnenschutz mit hohem Lichtschutzfaktor (>30) konsequent verwendet werden.

Nintedanib (Ofev®) ist das zweite in Österreich zugelassene Medikament für die Behandlung der IPF und ist für alle Schweregrade der Erkrankung zugelassen. Nintedanib ist ein intrazellulärer Multi-Tyrosin-Kinase-Inhibitor. Eine antifibrotische Wirkung erfolgt über die Blockade verschiedener Moleküle an der Zelloberfläche (Tyrosin-Kinase-Rezeptoren), denen eine Rolle bei der Entstehung der IPF zugeschrieben wird, wie dem „platelet-derived growth factor“ (PDGF), „fibroblast growth factor“ (FGF) und dem „vascular endothelial growth factor“ (VEGF). Es zeigte sich in den Studien ebenfalls eine signifikante Reduktion des Verlustes der VC nach einem Jahr im Vergleich zu Patienten ohne dieses Medikament. Die Behandlung erfolgt in Kapselform mit zweimal täglicher Gabe alle 12 Stunden. Die Kapseln sollten zu einer Mahlzeit eingenommen werden; sie sollten im Ganzen mit Wasser geschluckt und nicht zerkaut oder zerkleinert werden. Während der Behandlung müssen regelmäßige Laborkontrollen zur Beurteilung der Leberfunktion und der Nierenfunktion durchgeführt werden. Das Medikament kann zu Nebenwirkungen im Magen-Darm-Bereich führen, insbesondere kann es zum vermehrten Auftreten von Durchfällen kommen, die aber mit geeigneten Medikamenten gut behandelbar sind. Über die Kombination der beiden Medikamente gibt es derzeit keine ausreichenden Daten.

Nintedanib wird mittlerweile auch für andere progrediente Lungenfibrosen abseits der IPF, wie z. B. der Lungenfibrose bei systemischer Sklerose, angewendet, da Studien auch hier einen geringeren Verlust von Vitalkapazität im Vergleich zu einem Placebo gezeigt haben.

Stellenwert anderer Medikamente bei IPF

Cortison wird nicht mehr zur Behandlung der IPF empfohlen. Es kommt jedoch bei „akuten Exazerbationen“ in Ermangelung anderer Medikamente immer wieder zum Einsatz.

Azathioprin wird zur Behandlung der IPF nicht mehr empfohlen, besonders nicht in Kombination mit Cortison und N-Acetylcystein (NAC).

Protonenpumpenhemmer, wie z. B. Pantoprazol, können bei Vorhandensein einer zusätzlichen gastro-ösophageale Refluxerkrankung (GERD) zum Einsatz kommen. Bei der Entstehung der IPF könnte bei manchen Patientinnen/Patienten nämlich möglicherweise auch eine chronische geringe Aspiration von Magensäure eine Rolle spielen. Omeprazol sollte aber nicht gemeinsam mit Pirfenidone zum Einsatz kommen, da die Wirkung der antifibrotischen Therapie dadurch verringert wird.

Nicht empfohlene Medikamente

Die bis vor einigen Jahren übliche Dreifach-Therapie mit N-Acetylcystein (NAC), Cortison und Azathioprin ist für Patientinnen und Patienten mit neu diagnostizierter IPF nicht mehr zugelassen.

Drei **Endothelinrezeptor-Antagonisten** die zunächst als vielversprechende Substanzen galten wurden bisher bei IPF getestet: **Bosentan**, **Ambrisentan** und **Macitentan**. Alle drei Substanzen zeigten keinen positiven Effekt und sind daher nicht zur Behandlung der IPF zugelassen.

NAC ist ein Medikament, das häufig zur Behandlung von zähflüssigem Lungensekret bei Patientinnen und Patienten mit COPD und anderen Lungenerkrankungen eingesetzt wird, damit das Sekret leichter abgehustet werden kann. NAC hat jedoch auch eine antientzündliche Potenz und wurde daher bei der IPF eingesetzt. Die Ergebnisse einer großen Studie aus 2014 zeigte allerdings keinen positiven Effekt. Daher sollte NAC zur Therapie der IPF nicht mehr eingesetzt werden.

Auch Interferon- γ -1B, Sildenafil, Etanercept und Imatinib werden als ungeeignet zur Behandlung der IPF eingestuft.

Nichtmedikamentöse Therapie der IPF

Langzeit-Sauerstofftherapie (LTOT: „long-term oxygen-treatment“): Wenn bei Belastung oder auch bereits in Ruhe der Sauerstoffgehalt des Blutes unter einen bestimmten kritischen Wert sinkt, ist die Zufuhr von zusätzlichem Sauerstoff notwendig. Damit kann die Belastbarkeit der Patientinnen und Patienten verbessert werden bzw. ist in vielen Fällen nur durch die Sauerstoffzufuhr ein Belastungstraining überhaupt erst möglich. Speziell bei Entwicklung eines Lungenhochdrucks, der unter anderem wegen des Sauerstoffmangels bei vielen Formen der Lungenerkrankungen auftreten kann, ist eine LTOT meist unverzichtbar.

Abb.10: Sauerstoffsysteme



Die LTOT wird von der Ärztin/vom Arzt verordnet und von der Krankenkasse bezahlt. LTOT hat eine nachgewiesene lebensverlängernde Wirkung, allerdings nur dann, wenn sie entsprechend der ärztlichen Verordnung verwendet wird. Therapieziel ist es, die Sauerstoffsättigung über 90% zu halten bzw. einen Sauerstoffpartialdruck im Blut von über 60 mmHg zu erreichen. Die LTOT sollte unbedingt mindestens 16 Stunden pro Tag durchgeführt werden, wobei die Zufuhr von Sauerstoff für den Körper natürlich besonders dann unverzichtbar ist, wenn viel Sauerstoff verbraucht wird, also bei körperlicher Anstrengung! Dafür gibt es viele verschiedene Systeme. Ihre Ärztin/ihr Arzt wird das für Sie geeignete System verordnen.

Lungentransplantation: Eine Lungentransplantation ist eine Therapieoption, die nur für ausgesuchte Patientinnen und Patienten in Frage kommt, da der Eingriff nur bei Vorliegen definierter Transplantations-Kriterien durchgeführt werden kann. Eine entscheidende Grundvoraussetzung ist absolute Nikotinkarenz. Das Rauchen muss nachweislich seit mindestens einem Jahr aufgegeben worden sein! Die Altersgrenze liegt gegenwärtig bei 65 Jahren, wobei es hier allerdings weniger um das tatsächliche Lebensalter als vielmehr um das biologische Alter geht. Weiters muss zwar einerseits die Lungenfunktion deutlich eingeschränkt sein, um für diese Therapie in Frage zu kommen, andererseits muss es der Gesamtzustand des Patienten/der Patientin erlauben, einen so schwerwiegenden Eingriff durchzuführen. Besonders wichtig ist daher die Erhaltung der körperlichen Fitness trotz der Erkrankung, wobei LTOT und Rehabilitation eine wesentliche Rolle spielen. Es ist entscheidend, dass der richtige Zeitpunkt für diese Behandlungsoption nicht übersehen wird, weshalb die engmaschige Betreuung in einem Lun-

genfibrose-Zentrum mit rechtzeitiger Vorstellung an einem Transplantations-Zentrum von zentraler Bedeutung ist.

Wie können Sie die Therapie zusätzlich unterstützen?

Patientinnen und Patienten, die an einer IPF leiden, können durchaus den Verlauf ihrer Lungenerkrankung positiv beeinflussen.



Das Rauchen aufgeben!

Rauchen ist ein bekannter Risikofaktor für die IPF. Das Fortschreiten der Krankheit wird durch das Rauchen beschleunigt. Deshalb wird allen Patientinnen und Patienten empfohlen, mit dem Rauchen aufzuhören. Auch sollten verrauchte Räume und generell verschmutzte Luft aller Art gemieden werden.

Pulmonale Rehabilitation und allgemeine Fitness

Die pulmonale Rehabilitation umfasst Bewegungstraining, Atemtechniken, medizinische Aufklärung, Ernährungsberatung sowie emotionale Unterstützung und wird von einem Team aus Krankenpflegepersonal, Atem- und Physiotherapeuten, Sozialarbeitern und Diätetikern unterstützt. Die während der Rehabilitation gesteigerte Belastbarkeit sollte durch regelmäßige Übungen zu Hause möglichst lange aufrecht erhalten werden. Informationen über die pulmonale Rehabilitation finden Sie im nächsten Kapitel.

Ernährung

Richtige Ernährung und gesundes Essen sind wichtig für die Gesundheit und das Wohlbefinden insgesamt. Patientinnen und Patienten mit einer Lungenfibrose sollten versuchen, ein normales Körpergewicht zu erreichen oder aufrecht zu erhalten. Übergewicht bedeutet eine unnötige Belastung des Körpers und kann zu verstärkter Atemnot führen. Bei Untergewicht ist es dagegen schwieriger für den Organismus, sich gegen Infektionen zu wehren und daher sollte dieses ebenfalls vermieden werden. Zudem sind deutliches Über- und Untergewicht mögliche Ausschlussgründe für eine Lungentransplantation!

Impfungen

Patientinnen und Patienten mit Lungenfibrose leiden häufig an Atemwegsinfektionen. Ältere Erkrankte sollten daher darauf achten, sich regelmäßig impfen zu lassen. Eine Impfung gegen Lungenentzündung (Pneumokokken-Infektion) ist

dabei ebenso empfehlenswert wie eine Grippeimpfung, sowie allgemeine Impfempfehlungen, wie z. B. COVID19. Auch sollten nach Möglichkeit größere Menschenansammlungen gemieden werden, besonders in der kalten Jahreszeit. So können Sie Tröpfcheninfektionen der Atemwege vermeiden.

Trainingstherapie bei Lungenfibrose

Dr. Karin Vonbank

Eines der ersten Symptome bei Patientinnen und Patienten mit Lungenfibrose ist die Atemnot unter Belastung. Dies führt oft dazu, dass Erkrankte sehr rasch Anstrengungen meiden und diese Leistungseinschränkung ihrer Grunderkrankung zuschreiben. Aber oftmals zwingt die Kombination aus Sauerstoffmangel und muskulären Veränderungen aufgrund der früh einsetzenden Inaktivität die Patientinnen und Patienten zum Vermeiden von Anstrengungen. Beidem kann durch entsprechende Maßnahmen entgegengewirkt werden. Körperliche Aktivität, maximale Leistungsfähigkeit und die Muskelkraft sind unabhängige prognostische Parameter. So konnte aufgezeigt werden, dass eine 6-Minutengehstrecke über 250 Meter bzw. < 3200 Schritte pro Tag die Prognose wesentlich verbessern kann. Der Einsatz einer Sauerstofftherapie unter Belastung und gezieltes Training führen zu einer Steigerung der Belastbarkeit und Ausdauerfähigkeit, der Lebensqualität und Lebenserwartung.

Wie trainiere ich richtig?

Sehr oft werden Patientinnen und Patienten mit Lungenfibrose das erste Mal im Zuge eines Rehabilitationsaufenthaltes mit einem strukturierten Training konfrontiert. Prinzipiell lässt sich bei der Trainingstherapie das Ausdauertraining, das Krafttraining und das Atemmuskeltraining unterscheiden.

Das Ausdauertraining richtet sich nach dem körperlichen Zustand. Wichtig ist mit Hilfe einer Form der Belastungsuntersuchung den körperlichen Zustand festzustellen und den Sauerstoffgehalt unter Belastung zu überprüfen. Kommt es während der Belastung zu einem Abfall der Sauerstoffsättigung unter 90%, so muss das Training unter Sauerstofftherapie erfolgen.

Bei starker körperlicher Einschränkung kann zuerst mit einem Krafttraining begonnen werden, um die Muskulatur aufzubauen und die Muskelkraft zu stärken und somit die Belastbarkeit zu verbessern. Auch ist es für viele schwierig, längere kontinuierliche Belastungen durchzuführen, wobei sich gezeigt hat, dass ein In-

tervalltraining bei starker Einschränkung oftmals besser einsetzbar ist. Dabei wird über einen Zeitraum von 10–15 Minuten kurze Belastungen mit hoher Intensität (~ 20 sec) abgewechselt mit längeren Belastungen mit niedriger Intensität (~ 40 sec) trainiert. In Studien konnte gezeigt werden, dass die Atemnot und der Sauerstoffabfall während der Belastung durch diese Form weniger ausgeprägt zu sein scheinen. Bei kontinuierlichem Ausdauertraining, d. h. z. B. am Ergometer mit gleichbleibender Intensität, wird das Training durch die Herzfrequenz kontrolliert.

Mit Hilfe der Belastungsuntersuchung kann der Trainingsumfang und der richtige Herzfrequenzbereich berechnet werden. Oft reicht es bereits aus 3 mal 15 Minuten in der Woche zu trainieren, um die Leistungsfähigkeit zu verbessern. Die Herzfrequenz während des Trainings wird mit einer Pulsuhr gemessen. Wichtig ist, die Belastung so zu wählen, dass der Großteil des Trainings in der vorgegeben

Herzfrequenz durchgeführt wird. Um das Training effektiv durchzuführen, muss mindestens 2-mal in der Woche trainiert werden, idealerweise 3- bis 4-mal. Der Trainingsumfang sollte mindestens 10 Minuten betragen.

Regelmäßige Bewegung und Training führen zu einer gesteigerten Leistungsfähigkeit und damit zu einer deutlich höheren Lebensqualität und Lebenserwartung!



Beim Krafttraining muss jede Muskelgruppe einzeln trainiert werden, d. h. am besten wären 8 verschiedene Übungen, um alle großen Muskelgruppen einzubeziehen. Dies wird mit Hilfe bestimmter Geräte und unter Anleitung in den Rehabilitationseinrichtungen durchgeführt.

In den letzten Jahren konnte auch gezeigt werden, dass ein speziell durchgeführtes Atemmuskeltraining besonders bei Patientinnen und Patienten mit Lungenfibrose zu einer Verbesserung des Atemverhaltens führen kann. So kann die Atemanstrengung vermindert und damit die Atemnot während der Belastung reduziert werden. Einen wesentlichen Teil des Trainings stellt auch die Atemphysiotherapie mit gezielten Übungen, die eine Verbesserung der Atemarbeit ermöglicht.

Was kann ich beim Training falsch machen?

Prinzipiell zeigt uns der Körper genau, wann es zu viel ist. Trainiert man zu viel oder zu intensiv, kommt es rasch zu einer Ermüdung, insbesondere der Muskulatur und die Beine werden so richtig „schwer“. Auch hat man das Gefühl, dass das Training von Mal zu Mal mühsamer wird. Die Herzfrequenz während des Trainings wird höher und die Belastbarkeit geringer. Wichtig ist, dass das Training nicht abgebrochen wird, sondern nur der Umfang und die Intensität an den Trainingszustand angepasst werden. Trainiert man zu wenig intensiv, ist die durchgeführte Bewegung zwar durchaus positiv zu werten, die Leistungsfähigkeit kann sich jedoch nicht verbessern.

Infekte führen oft zu einer Unterbrechung des Trainings, aber je schneller wieder mit regelmäßiger Bewegung begonnen wird, desto eher werden die Belastbarkeit und dadurch die Lebensqualität wieder erhöht.

Wo kann ich trainieren?

Neben den stationären pneumologischen Rehabilitationseinrichtungen gibt es in Wien auch ambulante Zentren, die ein koordiniertes Trainingsprogramm anbieten.

Aber das Wichtigste ist, Bewegung in den Alltag einzubauen, denn entscheidend sind nicht nur die wenigen Rehab-Wochen, sondern dass ein regelmäßiges Training ganzjährig durchgeführt wird. Der Trainingseffekt hält nämlich leider nicht an. Um die Leistungsfähigkeit nach einem Rehabilitationsaufenthalt zu erhalten, ist es notwendig, das Training fortzuführen. Jede Patientin und jeder Patient muss für sich selbst entscheiden, welche Trainings-/Bewegungsform für sie/ihn am besten ist, ob Radfahren bzw. Ergometer, Nordic Walken oder einfach gezieltes Gehen. Auch regelmäßiges Tanzen ist eine Bewegungsform, die vielen Spaß macht. Der große Vorteil beim Tanzen ist: Man ist nicht allein. Regelmäßige Bewegung und Training führen zu einer gesteigerten Leistungsfähigkeit und damit zu einer deutlich höheren Lebensqualität und Lebenserwartung!

Die Sauerstofftherapie und gezieltes Training zur Steigerung der Belastbarkeit und Ausdauerfähigkeit erhöhen Lebensqualität und Lebenserwartung.



Patientinnen- und Patientengeschichten

Eine Patientin und ein Patient haben ihre Geschichten über ihre Krankheit erzählt. Über die Diagnose und den Krankheitsbeginn, die Einschränkungen im Alltag, die Veränderungen im Denken und Fühlen. Wie werde ich durch meine Umwelt wahrgenommen, welche hilfreichen Beziehungen stehen mir zur Seite – und was hat Priorität.

Beide Interviewte sind Mitglieder der Selbsthilfegruppe LOT-Austria und wollen anonym bleiben. Die Texte sind authentisch und entsprechen den Interviews, sie wurden durch das Lektorat nicht verändert. Die Interviews führte Günther Wanke.

Patientin aus Wien:

Vor etwa zwanzig Jahren erkrankte ich an einer exogen allergischen Alveolitis. Als Auslöser wurden Bettfedern vermutet. Dies führte zu einem fünfwöchigen Spitalsaufenthalt im Otto-Wagner-Spital auf der Baumgartner Höhe. Ich bekam eine Therapie mit Kortison in unterschiedlichen Dosierungen – bis dann letztlich Ende der Neunzigerjahre die Alveolitis in eine Lungenfibrose überging. In den Folgejahren bekam ich verschiedene Medikamente, zum Beispiel Interferon und Immunsuppressiva, die alle ihre Wirkung kurzzeitig zeigten – und vielleicht auch zu einer Stabilisierung des Krankheitsfortschrittes beigetragen haben. Ich habe all die Jahre genau Buch geführt und festgestellt, dass sich mein Lungenvolumen pro Jahr etwa um ein bis zwei Prozent verringerte. Ab 2010 habe ich Sauerstoff genommen, in der Öffentlichkeit mit Scheu, da mich die Reaktion der Umwelt sehr verstörte. Man wird natürlich angestarrt mit der Nasenbrille, wofür ich mich anfangs genierte, jetzt jedoch bin ich es schon gewöhnt, sodass es mir nichts ausmacht. Heute trage ich meine Nasenbrille überall erhobenen Hauptes. Das nun mittlerweile verfügbare – und in klinischen Tests freigegebene IPF-Medikament – ist für mich nicht mehr möglich, da es nur für leichte bis mittelschwere Erkrankung freigegeben wurde.

Anfangs ergaben sich für mich im Alltag kaum Einschränkungen durch die Erkrankung. Bergsteigen war zwar nicht mehr möglich, doch leichte Wanderungen, Radfahren, Schwimmen, Gymnastik, Haushalt und Gartenarbeit waren kein Pro-

blem. Ich merkte schon, dass ich leichter in Atemnot kam, doch dies konnte ich gut verkraften. Derzeit ist es so, dass ich fast keine Haus- und Gartenarbeit mehr machen kann. Gehen wird immer schwieriger, ich muss nach einigen Metern immer kurz stehen bleiben, um zu verschnaufen.

Ich bin manchmal traurig, dass ich vieles nicht mehr tun kann – Rad fahren oder Bergsteigen – doch bin ich auch dankbar dafür, dass ich in meinem Leben so viele schöne Dinge erleben durfte, an die ich mich jetzt gerne erinnere. Manchmal habe ich auch ein schlechtes Gewissen meinem Ehepartner gegenüber, der sein Leben ganz auf die Situation eingestellt hat, um mich zu unterstützen. Ich empfinde das nicht als selbstverständlich, ich bin meinem Mann sehr dankbar. Die Gedanken kreisen natürlich auch oft um die Krankheit – wie wird es weitergehen? Ich bemühe mich, im Hier und Jetzt zu leben, doch leider gelingt mir das nicht immer. Die Krankheit ist doch immer präsent, wir müssen unser Leben dem, was möglich ist, eben anpassen. Mein Mann sucht immer nach neuen Wegen, um mein Dasein zu erleichtern.

Mit der Erkrankung habe ich aber schon einen anderen Blickwinkel gewonnen: dass ich alles, was noch möglich ist, auch mit Freude mache, zum Beispiel spazieren gehen in schöner Umgebung, gut essen gehen, kleine Bergabwanderungen ... und dass ich alles intensiver erlebe und mich an kleinen Dingen des Lebens erfreuen kann. Eine große Hilfe ist mir auch der Computer geworden. Über das Forum der „Deutschen Sauerstoffliga“ habe ich hilfreiche Leute kennen gelernt. Die Art, wie so ein Forum betrieben wird, finde ich sehr gut. Danach fand ich zur Selbsthilfegruppe. Über diese Gruppe gibt es jetzt auch persönliche Beziehungen.

Was in meinem Leben jetzt Priorität hat:

Die Krankheit nicht dominieren lassen, versuchen Wohlbefinden – soweit möglich – zu erreichen, Harmonie innerhalb der Familie, zusätzliche Belastungen vermeiden, interessante Programme im Fernsehen und Radio ansehen beziehungsweise anhören, gute Bücher lesen, Freunde treffen und gute Gespräche führen – was sich halt so ergibt. Mich von meinem Mann verwöhnen lassen – und das auch annehmen können.

Interview aus 2013

Patient aus Niederösterreich, Alter 73 Jahre:

Mein Krankheitsbeginn war unspektakulär. Allerdings wurden im Laufe der letzten Jahre die Wegstrecken immer kürzer, bis sich Kurzatmigkeit einstellte. Ich habe bis 2002 viel geraucht – und sah die Kurzatmigkeit als natürliche Folge des Rauchens.

Im Anfangsstadium haben sich auch langanhaltende Hustenanfälle bemerkbar gemacht. Die Intervalle der Besuche beim Lungenfacharzt wurden auch immer kürzer. Bei den anschließend durchgeführten Lungenfunktionstests ergab sich eine stetige schleichende Verschlechterung der Werte. Im Herbst 2012 hat mich mein Arzt ins Wilhelminenspital überwiesen, darauf erfolgte kurzfristig eine Probenentnahme aus der Lunge im Otto-Wagner-Spital. Ich wollte das alles schnell erledigt haben. Durch diesen Eingriff hat sich der Diagnoseverdacht Lungenfibrose erhärtet.

Nach weiteren Lungenfunktionstests wurde auch seitens der Fachärzteschaft im Wilhelminenspital diese Diagnose bestätigt und das IPF-Medikament verordnet und von der Krankenkasse auch bewilligt. Seit März dieses Jahres nehme ich dieses Medikament regelmäßig ein.

Meine Leistungsfähigkeit hat relativ schnell nachgelassen. Konkret sieht das so aus: Solange ich mich nicht anstrenge, geht es mir gut, selbst bei geringer Belastung stellt sich Kurzatmigkeit ein. Zurzeit nehme ich drei Liter Sauerstoff pro Minute, sechzehn bis achtzehn Stunden im Tag. Ich verwende Sauerstoffkonzentratoren sowohl zu Hause stationär als auch einen mobilen Konzentrator für unterwegs. Das ermöglicht mir vier bis fünf Stunden Bewegungsfreiheit ohne Steckdose. Trotz Sauerstoffversorgung bleibt aber die Kurzatmigkeit, ich muss einfach auch öfter rasten. Auf jeden Fall wirkt sich die Sauerstoffgabe auf die Sauerstoffsättigung im Blut aus. Das ist für mich ein Zeichen, dass es notwendig ist, den Sauerstoff zu nehmen. Wie auch immer, ich bin doch viel unterwegs. Ich muss halt immer darauf schauen, dass ich mein Auto so abstelle, dass ich ohne Anstrengung mein Ziel erreichen kann. Ich nehme sehr gerne am gesellschaftlichen Leben teil – solange ich das kann. Zum Beispiel fahren wir jetzt zwei Tage zu Festspielen ins Burgenland. Mit zwei Konzentratoren scheint mir das kein Problem zu sein.

Natürlich kann ich nicht mehr auf die Berge gehen, nicht mehr Golf spielen. Ich beschränke mich darauf, was ich noch machen kann: Bücher lesen und als ganz wesentliches Vorhaben meine Lebensgeschichte niederschreiben. Die Idee ent-

stand aus der Tatsache heraus, dass es auch von meinem Großvater Tagebücher, in Kurrent geschrieben, gab, die ich „übersetzte“, weil es ja sonst niemand mehr lesen kann. Ich will jetzt auch den Anschluss mit meiner Geschichte finden. Ich will schon etwas tun, was Sinn macht – dem Leben Sinn geben. Das ist für mein Gefühlsleben von Bedeutung.

Dann sind da noch meine Aufgaben als Vereinsobmann eines Clubs mit 90 Mitgliedern. So habe ich unter anderem zehn Clubveranstaltungen und Exkursionen im Jahr zu organisieren, die ich bisher auch alle als Teilnehmer mit großem Vergnügen mitmachen konnte. Für Langeweile bleibt keine Zeit übrig.

Meine Umwelt hat mich mit meiner Veränderung, Sauerstoff in der Nase, weniger beweglich, als gegeben angenommen. Ich muss mich nicht verstecken, es ist eine neue Normalität. Für mich und die Umwelt. Die Kontakte zu Freunden und Verwandten blieben wie sie waren. Die Umgebung versucht, mir noch hilfsbereiter zu begegnen. Man nimmt mir Tätigkeiten ab, um mich zu entlasten. Ich genieße auch all die Kurzurlaube, die ich stets mit meiner Frau verbringe. Es tut ein wenig weh sehen zu müssen, wie meine Frau Tätigkeiten verrichten muss, für die ich bisher zuständig war. Ich muss das annehmen, es ist so.

Im Vordergrund stehen jetzt meine neuen Ziele. Die Lebensgeschichte. Pläne für gesellschaftliche und kulturelle Begegnungen. Ich lasse das Leben herankommen.

Es ist so, wie es ist!

Interview aus 2013

Fibrosezentren in Österreich

KÄRNTEN

Klinikum Klagenfurt am Wörthersee
Prim. Dr. Markus Rauter, OA Dr. Thomas Jaritz
St. Veiter Straße 47, 9020 Klagenfurt
0463/538 – 31303

Landeskrankenhaus Villach
OA Dr. Boris Fugger, OÄ Dr. Angelika Kugi
Nikolaigasse 43, 9500 Villach

NIEDERÖSTERREICH

Landeskrankenhaus Hohegg
OÄ Dr. Tatjana Bundalo
Hoheggerstraße 88, 2840 Grimmenstein
02644/6300 – 24207

Landeskrankenhaus Krems
Prim. Dr. Peter Errhalt
OÄ Dr. Riegler, OA Dr. Handzhiev
ILD-Fachambulanz
Mitterweg 10, 3500 Krems
02732/9004 – 2404

OBERÖSTERREICH

Kepler Univ. Klinikum Linz
Med. Campus 3, Klinik für Lungenheilkunde
Prim. Doz. Dr. Lamprecht
Krankenhausstraße 9, 4020 Linz
0732/7806 6930

Krankenhaus der Elisabethinen Linz
Prim. Assoz.-Prof. Priv.-Doz. Christopher Lambers
OÄ Dr. Julia Kerle-Scharmüller
Fadingerstraße 1, 4020 Linz
0732/7676 4220

Landeskrankenhaus Steyr
Prim. Prof. Dr. Andrea Koch
OA Dr. Alexander Ebner
Sierninger Straße 170, 4400 Steyr
05055/466 – 25401

LKH Vöcklabruck
Prim. Dr. Baumgartner
Dr. Wilhelm-Bock-Straße 1, 4840 Vöcklabruck
05 055/471 – 25409

Klinikum Wels-Grieskirchen
Prim. Dr. Eckmayr, OÄ Dr. Steinmaurer
Grieskirchner Str 42, 4600 Wels,
07242/4150

TIROL

Landeskrankenhaus Natters
Prim. Dr. Herbert Jamnig, OÄ Dr. Bucher
In der Stille 20, 6161 Natters
0512 / 5408 – 86150

Medizinische Universität Innsbruck,
Universitätsklinik für Innere Medizin 6,
Schwerpunkt Pneumologie
ao. Univ.-Prof. Dr. Judith Löffler-Ragg
PD OA Dr. Tancevski
ILD-Fachambulanz
Anichstrasse 35, 6020 Innsbruck
0512/504 – 23260

Fibrosezentren in Österreich

STEIERMARK

LKH- Univ. Klinikum Graz,
Universitätsklinik für Innere Medizin,
Klinische Abteilung für Lungenkrankheiten
Prim. Univ. Prof. Dr. Olschewski
OA Dr. Flick, OA Dr. Scheidl

ILD-Fachambulanz

Auenbrugger Platz 15, 8036 Graz
0316/6385-12253

Krankenhaus der Elisabethinen Graz
Dr. Wolfgang Auer, ILD-Fachambulanz
Leiter des Arbeitskreises für interstitielle
Erkrankungen

Elisabethinengasse 14, 8020 Graz
0316/70630-1580

Krankenhaus der Elisabethinen Graz
OA Blaukovitsch, Dr. Landlinger,

ILD-Fachambulanz

Elisabethinengasse 14, 8020 Graz
0316/70630-1580

LKH Graz 2, Standort Enzenbach

Prim. Dr. Eveline King
Hörgas 30, 8112 Gratwein
03124/501-7002

Landeskrankenhaus Leoben-Eisenerz

Prim. Dr. Lorenz Erler
Vordernberger Straße 42, 8700 Leoben
03842/401-3598

SALZBURG

LKH Salzburg, Universitätsklinik für
Pneumologie/Lungenheilkunde
Ass Dr. Imlinger
Dr. Raphaela Moosbrugger, Dr. Concas

ILD-Fachambulanz

Müllner Hauptstraße 48, 5020 Salzburg
05 7255 55793

VORARLBERG

Landeskrankenhaus Hohenems

Prim. Dr. Peter Cerkl
Bahnhofstraße 31, A-6845 Hohenems
05576/703-5500

WIEN

Sozialmedizinisches Zentrum Baumgartner Höhe
Otto Wagner Spital und Pflegezentrum,
2. Interne Lungenabteilung

Prim. Dr. Sylvia Hartl
assoc.Prof., MBA OA Dr. Hubert Koller
Baumgartner Höhe 1, 1145 Wien
01/910 60-41240 oder 41248

Krankenhaus Hietzing mit Neurologischem
Zentrum Rosenhügel
Abteilung für Atmungs- und Lungenkrankheiten
Prim. Univ.-Prof. Dr. Wolfgang Pohl, OA Dr. Kubin

ILD-Fachambulanz

Wolkersbergenstraße 1, 1130 Wien
01/80 110-2490

Klinik Floridsdorf, Abteilung für Innere Medizin
und Pneumologie

Prim. Priv.-Doz. Dr. Arschang Valipour
Dr. Mathis Hochrainer
Brünnerstraße 68, 1145 Wien
+01/27700-0

Wilhelminenspital, 2. Medizinische Abteilung-
Lungenabteilung, Medizinische Universität Wien

Prim. Univ.-Prof. Dr. Funk, Dr. Egger
Montleartstraße 37, 1160 Wien
01/49 150-2211

AKH Wien, Klinische Abteilung für Pulmologie
Univ.-Prof. Dr. Marco Idzko

ILD-Fachambulanz

Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien
01/404 00-47760

Nützliche Weblinks

Die Website der Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie (ÖGP) bietet eine nützliche Aufstellung der österreichischen Spezialzentren für interstitielle Lungenerkrankungen.

ILD Fachzentren

<https://www.ogp.at/spezialzentren-ild/>



Leitlinie zur Diagnostik der idiopathischen Lungenfibrose (DACH Leitlinie 2020)

<https://www.ogp.at/s2k-leitlinie-zur-diagnostik-der-idiopathischen-lungenfibrose/>



Pocket Card der interstitiellen Erkrankungen

<https://www.ogp.at/pocket-card-interstitielle-lungenerkrankungen/>



Pocket Card zur pneumologischen Rehabilitation

<https://www.ogp.at/pocket-card-rehabilitation/>



Abkürzungen

ATS	American Thoracic Society	ILD	Interstitial Lung Disease
BAL	Broncho-Alveoläre-Lavage	IPF	Idiopathic Pulmonary Fibrosis
BGA	Blutgasanalyse	LTOT	Long-term-oxygen-treatment
CO	Kohlenmonoxid	NAC	N-Acetylcystein
DLCO	Durchlässigkeit des Lungengewebes für CO	NW	Normalwert (altersentsprechend)
ERS	European Respiratory Society	TLC	Totale Lungkapazität
FVC	Forcierte Vitalkapazität	UIP	Usual Interstitial Pneumonitis
HR-CT	high-resolution computed tomography	VATS	Video-assisted-thoracic-surgery
		VC	Vitalkapazität



Interessensvertretung für Menschen mit Lungenfibrose

Als Interessensvertretung möchten wir die Vernetzung Betroffener ermöglichen, den Austausch fördern sowie Angehörigen Sicherheit und Zuversicht in der Begleitung und im Umgang mit dieser Krankheit geben.

Wie wir informieren

- Über unsere Website & soziale Medien
- Über Telefon, E-Mail, Newsletter
- Im Austausch mit anderen Betroffenen

Wie wir Sie unterstützen

- Vorträge und Informationen von Ärztinnen & Ärzten
- Publikation von neuesten Erkenntnissen der medizinischen und pharmazeutischen ILD-Forschung
- Vermittlung an Kompetenzzentren
- Gespräche & Austausch: persönlich und über digitale Medien wie E-Mail und Foren
- Verbindung mit Patientenorganisationen und IPF-Nurse-Diensten

Die Ziele des Lungenfibrose Forums

- Gemeinsam mehr bewegen für betroffene PatientInnen durch Medizin und Forschung
- Eine Verbesserung der Lebensqualität von Betroffenen und die Vermittlung von Menschen mit unterschiedlicher Profession, die sich in Österreich um sie bemühen.





Lungenfibrose Forum Austria

Interessensvertretung für Menschen mit Lungenfibrose
Zögern Sie nicht, bei Fragen mit uns Kontakt aufzunehmen.

Telefon

+43 699 11506412

E-Mail

office@lungenfibroseforum.at

Website

www.lungenfibroseforum.at

So werden Sie Mitglied:

- Schicken sie uns eine E-Mail mit Ihrem Namen, Ihrer Adresse und Telefonnummer.
E-Mail-Registrierung unter
office@lungenfibroseforum.at
- Oder Sie rufen uns an. Telefonische Anmeldung unter +43 699 11506412

Registrierte Mitglieder nützen alle Angebote kostenlos.



Boehringer
Ingelheim