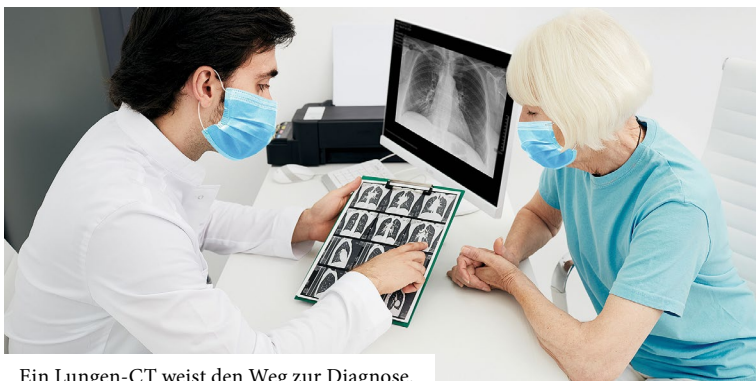


# Denken Sie bei unklarer Dyspnoe auch an eine Lungenfibrose!

*Neue medikamentöse Optionen verfügbar* -- Autor: P. Stiefelhagen

Die Lungenfibrose kann ganz unterschiedliche Ursachen haben, sie ist also ein Überbegriff für viele verschiedene Erkrankungen. Die differenzialdiagnostische Abklärung ist nicht immer einfach und ähnelt einem Puzzle. Findet sich keine Ursache, so spricht man von einer idiopathischen Lungenfibrose.



Ein Lungen-CT weist den Weg zur Diagnose.

Zu den Ursachen einer interstitiellen Lungenerkrankung gehören Pneumokoniosen wie die Silikose oder die Asbestose, Lungenentzündungen, kardiale Stauungen, Neoplasien im Sinne einer Lymphangiosis carcinomatosa, idiopathische Erkrankungen wie die Sarkoidose, die exogen allergischen Alveolitis (EAA), Medikamente wie Amiodaron oder eine Strahlenexposition. Auch Kollagenosen oder rheumatoide Arthritiden können zur Lungenfibrose führen.

Zur komplexen Kategorisierung des Krankheitsbilds gehören die unspezifische interstitielle Pneumopathie (NSIP) oder die kryptogene organisierende Pneumonie (COP). Findet sich keine Ursache, so spricht man von einer idiopathischen Lungenfibrose (IPF).

## Vom Symptom zur Diagnose

Leitsymptome einer Lungenfibrose sind Dyspnoe, abnehmende körperliche Leistungsfähigkeit und Husten. Nicht selten sind bereits anamnestische Hinweise richtungsweisend, z. B. auf bestimmte Medikamente oder Vorerkrankungen wie Malignome, Herzvitien oder Kollagenosen. Auch Angaben zu Beruf und Hobbys können im Hinblick auf eine EAA wichtig sein (z. B. Landwirte, Taubenzüchter).

Typische klinische Befunde bei Patienten mit einer Lungenfibrose sind Trommelschlegelfinger, Zyanose und Knisterrasseln bei der Lungenauskultation. Auch eine Splenomegalie, Lymphome sowie Haut- und Gelenkveränderungen können Hinweise sein.

Eine interstitielle Lungenerkrankung erfordert stets eine weiterführende apparative Diagnostik. Dazu gehört die Spirometrie bzw. die Bodyplethysmografie. Typisch für eine Lungenfibrose sind die Abnahme von FEV<sub>1</sub>, Vitalkapazität und Diffusionskapazität, auch wenn die Lungenfunktion zunächst noch normal oder nur gering beeinträchtigt sein kann. Die Blutgasanalyse zeigt meist eine respiratorische Partialinsuffizienz mit erniedrigten Werten von O<sub>2</sub> und CO<sub>2</sub>. Die hochauflösende Computertomografie (HR-CT) ist ein unverzichtbarer Bestandteil der Diagnostik.

Kann die Diagnose mittels HR-CT nicht eindeutig gesichert werden, ist eine chirurgische Lungenbiopsie erforderlich. Auch kann die moderne Bildgebung die zytologische bzw. histologische Diagnostik mittels bronchoalveolärer Lavage und transbronchialer Biopsie nicht vollständig ersetzen.

## Zielgerichtete Substanzen früh einsetzen

Die Prognose der Lungenfibrose hängt maßgeblich von der Grunderkrankung ab. Der Regelfall ist aber ein progredienter Verlauf mit schlechter Prognose. So ist bei einer IPF nach vier Jahren jeder zweite Patient verstorben. Die medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten sind sehr begrenzt. So zeigen Steroide bei NSIP, COP und EAA eine sehr gute Wirkung, nicht aber bei IPF. Für zwei neue, zielgerichtete Substanzen, Pirfenidon und Nintedanib, konnten in klinischen Studien eine antifibrotische und progressionsverzögernde Wirkung dokumentiert werden. Die Behandlung mit einer dieser Substanzen sollte mit der Diagnosestellung beginnen. Eine Heilung durch eine medikamentöse Therapie ist indes nicht in Sicht. ■

**Zwei neue, zielgerichtete Substanzen haben in Studien gezeigt, dass sie die Progression einer Lungenfibrose verzögern können.**