

Herausgeber dieser Serie zu seltenen Lungenerkrankungen ist Dr. Romain Lazor.*

Idiopathische Lungenfibrose

Die idiopathische Lungenfibrose ist eine relativ seltene Lungenerkrankung, die zu schwerer Atemnot führen kann. Leider gibt es zurzeit nur wenige Medikamente, welche eine Stabilisierung der Erkrankung bringen können. Neue therapeutische Möglichkeiten zeichnen sich jedoch ab.

Bei der idiopathischen Lungenfibrose (englisch: idiopathic pulmonary fibrosis = IPF) handelt es sich um eine relativ seltene Lungenerkrankung, deren Ursache man nicht genau kennt (idiopathisch = unklare Ursache). Meistens sind Männer im Alter über 50 Jahre betroffen. Die Häufigkeit wird in amerikanischen Studien auf 6–20 Fälle pro 100 000 Menschen geschätzt. In der Schweiz hat die von der Lungenliga unterstützte SIOLD (Schweizerische Gruppe für Interstitielle und seltene Lungenerkrankungen, www.siold.ch) ein Register aufgebaut, welches es erlauben sollte, entsprechende epidemiologische Zahlen in unserem Land zu erarbeiten.

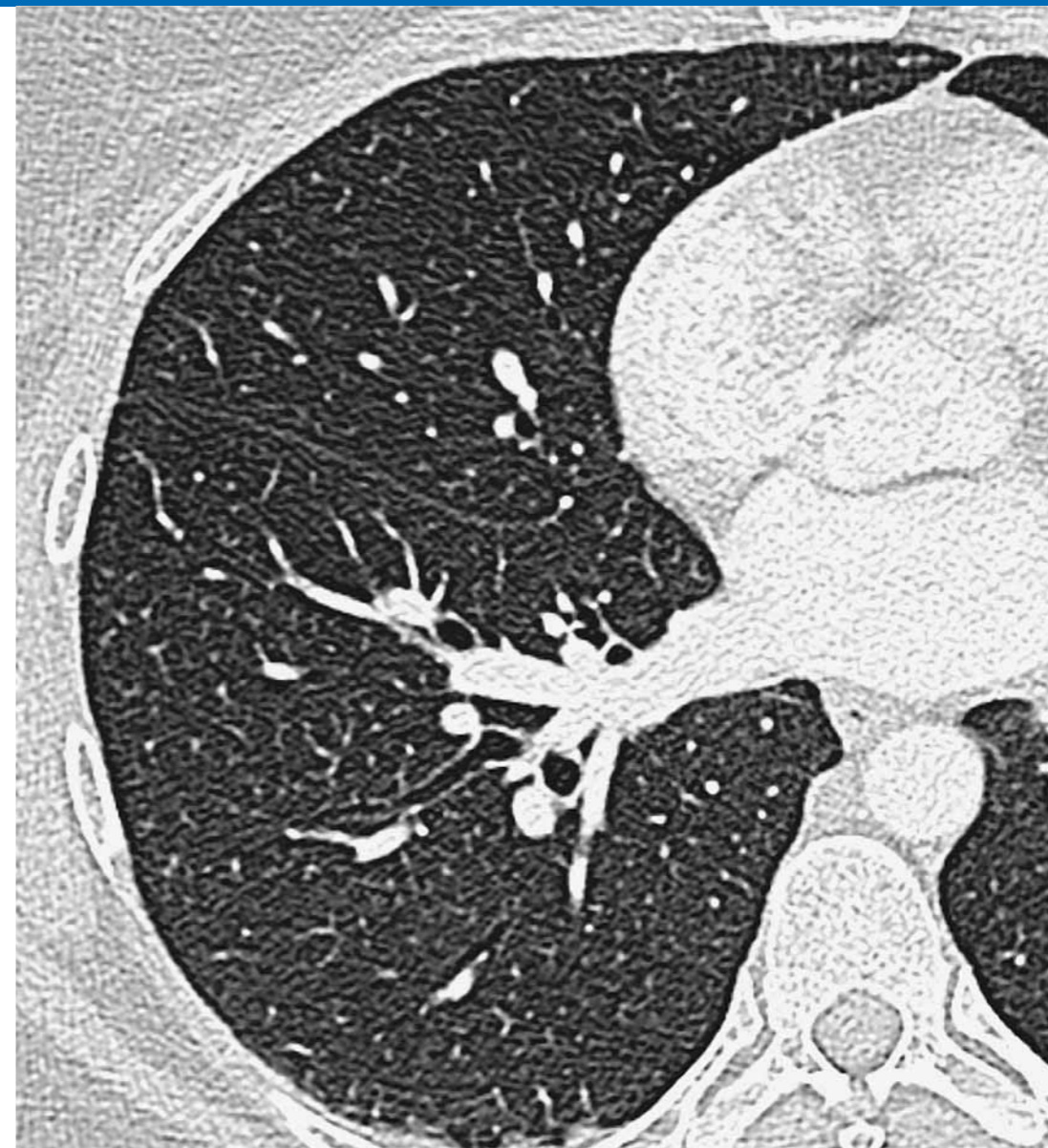
Die betroffenen Patienten klagen meist über eine zunehmende Atemnot, zuerst bei Anstrengung, in späteren Krankheitsstadien auch bereits in Ruhe. Ein weiteres Symptom ist häufig ein trockener Reizhusten. Ursache dieser Beschwerden ist eine Vernarbung des Lungengerüsts, was zu einer Lungenschrumpfung führt. Entsprechend ist

das Lungenvolumen bei diesen Patienten deutlich verkleinert und der eingeatmete Sauerstoff vermag nicht mehr in genügender Menge in das Blut zu gelangen. Dies erklärt die tiefen Sauerstoffwerte im Blut und die daraus resultierende Anstrengungsatemnot dieser Patienten. Das mittlere Überleben nach Diagnosestellung wird mit 3–4 Jahren angegeben.

Weshalb es zu dieser Lungenvernarbung bzw. Lungenschrumpfung kommt, ist nicht klar. Möglicherweise spielen Schadstoffe eine Rolle, welche mit der Umgebungsluft über längere Zeit eingeatmet werden und dann in den Lungenbläschen zu Schädigungen führen können. Sicher spielen auch genetische Faktoren eine wichtige Rolle, schliesslich kommen bis 3% der idiopathischen Lungenfibrosen familiär gehäuft vor.

Jedenfalls geht man heute davon aus, dass die Wundheilung in der Lunge bei Patienten mit IPF gestört ist. Normalerweise werden Schädigungen, welche sich in den Lungen durch das Einatmen von Schadstoffen ergeben, sofort geheilt. Bei Patienten mit IPF kommt es durch die gestörte Wundheilung zu einer ungünstigen Narbenbildung. Dieser Prozess ist äusserst komplex und noch nicht im Detail verstanden. Die moderne Forschung beschäftigt sich jedoch intensiv mit den zellulären und molekularbiologischen Vorgängen, welche schliesslich zu der Lungenfibrosierung führen, dies nicht zuletzt in der Absicht, neue therapeutische Ansätze zu finden.

Die Diagnose einer idiopathischen Lungenfibrose lässt sich nach Ausschluss von anderen Ursachen einer Lungenfibrose meist aufgrund der Symptomatik, der klinischen Untersuchung sowie einer hochauflösenden Computertomographie der Lungen (siehe Bild) stellen. Die Krankheit beginnt meist in unmittelbarer Nähe des Lungenfells sowie in den unteren Lungenabschnitten mit der



Computertomographie normaler Lungen

Hochauflösende Computertomographie eines Patienten mit idiopathischer Lungenfibrose. Ausgeprägtes «Honigwabemuster» als Ausdruck der Lungenfibrose.



Ausbildung von fibrotischen Veränderungen, welche bei Fortschreiten ein «Honigwabemuster» annehmen können. Falls aufgrund der Computertomographie die Diagnose nicht sicher gestellt werden kann, wird eine Lungenbiopsie empfohlen, d.h. die Entnahme eines kleinen Lungengewebsstückes, welches dann in den meisten Fällen am Mikroskop die sichere Diagnose erlaubt. Entsprechend sollte die Diagnosestellung einer idiopathischen Lungenfibrose interdisziplinär an einem Zentrum erfolgen, unter Zuziehung von spezialisierten Fachärzten (Radiologen, Pathologen und Pneumologen).

Leider haben bisherige medikamentöse Therapien nur teilweise zu einem Behandlungserfolg geführt. Neben der Gabe von Sauerstoff werden in Kombination mit dem entzündungshemmenden Kortison zusätzliche Immunsuppressiva wie beispielsweise Azathioprin eingesetzt, allerdings mit bisher eher unbefriedigendem Therapieerfolg. Diese Kombination wird heute gemäss einer kürzlich veröffentlichten Studie mit N-Acetyl-

cystein ergänzt. Zwar gehen die fibrotischen Veränderungen mit einer leichten Entzündung einher, allerdings vermochten antientzündliche Medikamente den Krankheitsverlauf leider nur teilweise zu beeinflussen. Neue therapeutische Ansätze sind daher dringend angezeigt.

Heute versucht man daher vielmehr, den Vernarbungsprozess mit antifibrotischen Medikamenten zu verlangsamen. Viele dieser neuen Medikamente sind noch in klinischer Erprobung, zeigen teilweise jedoch bereits vielversprechende Resultate. Universitäre Zentren in der Schweiz, wie beispielsweise das Berner Inselspital, sind sowohl in der Grundlagenforschung wie auch an internationalen klinischen Studien zur Erprobung von neuen Medikamenten gegen IPF beteiligt. Aufgrund der schwierigen Behandlung ist es sinnvoll, dass Patienten mit IPF möglichst innerhalb von Studienprotokollen behandelt werden. Falls die Krankheit jedoch bereits weit fortgeschritten ist, muss die Möglichkeit einer Lungentransplantation diskutiert werden.

* Die Lungenliga unterstützt das von Dr. Lazor geleitete Register für seltene Lungenerkrankungen finanziell.