

10 Fragen und Antworten zur Interstitiellen Lungenerkrankung

1. Was ist eine Interstitielle Lungenerkrankung?

Die Interstitiellen Lungenerkrankungen (ILD) sind eine Gruppe von Erkrankungen, die das Lungenbindegewebe betreffen. Normalerweise weiten und verengen sich Lungenbläschen (Alveolen) problemlos und der Sauerstoff kann in die Blutbahn aufgenommen werden. Bei Patienten, die eine Interstitielle Lungenerkrankung haben, ist das Bindegewebe des Lungengerüsts, das Interstitium, entzündet oder vernarbt („fibrosiert“). Dadurch kann die Lunge sich nicht mehr wie bisher problemlos erweitern und die Sauerstoffaufnahme wird entsprechend erschwert.

2. Was sind die Beschwerden bei Interstitieller Lungenerkrankung?

Die Beschwerden treten meist erst nach einiger Zeit ein und unterscheiden sich von Patient zu Patient. Einige Patienten bemerken im Verlauf der Krankheit eine zunehmende Atemnot bei Belastung. Im fortgeschrittenen Stadium tritt die Atemnot auch schon bei leichter Aktivität und in Ruhe auf. Außerdem können ein trockener (Reiz-) Husten, Leistungsminderung und eine allgemeine Schwäche auftreten.

3. Was sind die Ursachen?

Für eine Interstitielle Lungenerkrankung gibt es viele Gründe. Dazu gehört ein beruflicher oder privater Kontakt mit Schadstoffen (Stäube, Kontakt zu Vögeln wie zum Beispiel Wellensittichen, Asbest). Außerdem können Bindegewebserkrankungen (Lupus, Sklerodermie, rheumatoide Arthritis) zu einer Interstitiellen Lungenerkrankung führen. Auch nach einer vorausgegangenen Bestrahlung kann es zu einer Lungenfibrose kommen. Einige Medikamente wie Chemotherapie oder Amiodaron können eine solche Fibrose verursachen. Tabakrauch wird mit Interstitiellen Lungenerkrankungen in Verbindung gebracht. Bei manchen Patienten wird eine familiäre Häufung der Erkrankung beobachtet. Jedoch kann bei einigen Patienten keine Ursache gefunden werden. In diesem Fall sprechen wir von einer „idiopathischen“ Lungenerkrankung. Die häufigste idiopathische Lungenerkrankung ist die idiopathische Lungenfibrose (also Lungenvernarbung ungeklärter Ursache).

4. Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Die Diagnosestellung der Interstitiellen Lungenerkrankung kann schwierig und langwierig sein, da die Beschwerden vor allem am Anfang unspezifisch und nur gering ausgeprägt sind. Sollte ein Arzt den Verdacht auf eine ILD haben, wird er den Patienten klinisch untersuchen. Er wird insbesondere beim Abhören der Lunge auf ein Knistern achten, welches ein frühes Zeichen der Lungenfibrose ist. Außerdem können Röntgenbilder oder CT-Bilder der Lunge angefertigt werden. Eine Lungenfunktionsprüfung („LuFu“) gibt unter anderem Aufschluss über den Sauerstoffaustausch der Lunge.

Oft muss zur Sicherung der Diagnose zusätzlich eine Gewebeprobe aus der Lunge entnommen werden. Die Biopsie kann entweder im Rahmen einer Lungenspiegelung (Bronchoskopie) oder im Rahmen einer Operation erfolgen. Für die Einstufung des Schweregrades der Krankheit wird außerdem ein Belastungstest wie der 6-Minuten-

Gehtest durchgeführt. Dabei wird gemessen, wie viele Meter der Patient innerhalb von 6 Minuten zu Fuß zurücklegen kann.

5. An wen kann ich mich wenden, wenn ich vermute, an einer Interstitiellen Lungenerkrankung zu leiden?

Wenden Sie sich an Ihren Hausarzt, er wird Sie befragen, untersuchen und gegebenenfalls an einen Lungenspezialisten überweisen.

6. Welche Krankheiten zählen zu den Interstitiellen Lungenerkrankungen?

Es werden über 100 verschiedene Krankheiten aus dem Formenkreis der Interstitiellen Lungenerkrankung beschrieben. Viele dieser Erkrankungen sind jedoch sehr selten.

- Idiopathische interstitielle Pneumonie
 - o Idiopathische Pulmonalfibrose
 - o Nicht-spezifische interstitielle Pneumonie
 - o Kryptogen organisierende Pneumonie
 - o Respiratorische bronchiolitische interstitielle Lungenerkrankung
 - o Desquamative interstitielle Pneumonie
 - o Akute interstitielle Pneumonie
 - o Lymphoide interstitielle Pneumonie
- Sarkoidose
- Iatrogene Pneumonitis/Fibrose (medikamenteninduziert, strahleninduziert)
- EosinophileILD
- ErblicheILD
- Asbestose

7. Was sind die Komplikationen einer Interstitiellen Lungenerkrankung?

Die Interstitielle Lungenerkrankung geht mit drei großen Komplikationen einher:

- a. Lungengefäßhochdruck: Anders als beim herkömmlichen, systemischem Bluthochdruck betrifft der Lungenhochdruck nur die Gefäße der Lunge. Durch die Vernarbung (Fibrose) der Lunge oder niedrige Sauerstofflevel werden kleine Blutgefäße eingengt, dadurch wird der Blutfluss in der Lunge beschränkt. Als Reaktion erhöht sich der Druck in den Lungengefäßen.
- b. Rechtsherzbelastung: Die rechte Herzkammer muss stärker pumpen, um das Blut in die verengten Lungengefäße zu bringen. Dies ist oft eine Folge des Lungengefäßhochdruckes und ist ein schwerwiegendes Krankheitsbild, da es zum Herzversagen führen kann.
- c. Respiratorisches Versagen: Im Endstadium einer chronischen Interstitiellen Lungenerkrankung können niedrige Sauerstofflevel im Blut sowie der erhöhte Druck in den Pulmonalarterien und das Versagen der rechten Herzkammer zu einem Herz-Kreislauf-Versagen führen. Das ist ein potenziell lebensbedrohlicher Zustand.

8. Wie kann die Erkrankung behandelt werden?

Die Behandlung ist abhängig von Ursache und Schweregrad der Erkrankung. Ist die Ursache entzündlich, wird sie mit entzündungshemmenden Medikamenten wie Steroiden

(Cortison) oder auch stärkeren Medikamenten wie Immunsuppressiva (Azathioprin, Mycophenolat Mofetil) behandelt. Ihr Lungenfacharzt wird sich mit einem Spezialisten für Interstitielle Lungenerkrankung besprechen und Sie gegebenenfalls an ein spezialisiertes Zentrum überweisen.

Bei Patienten, bei denen die Vernarbung (Fibrose) ausgeprägt ist, können neue antifibrotische Medikamente eingesetzt werden. Mögliche Medikamente sind Pirfenidon und Nintedanib. Die Medikamente können die Erkrankung nicht heilen, aber sie können das Fortschreiten der Erkrankung verlangsamen. Bei einem kleinen Anteil der Patienten kann eine Lungentransplantation in Erwägung gezogen werden.

Zusätzlich kann bei Patienten eine Langzeit-Sauerstoff-Therapie, bei der zu Hause und unterwegs über einen dünnen Schlauch („Nasenbrille“) Sauerstoff verabreicht wird, die Atemnot lindern. Eine Kur (Rehabilitationsmaßnahme) kann dem Patienten außerdem helfen, seine Muskelkraft zu stärken und den Umgang mit der Krankheit zu lernen. Darüber hinaus sollen einhergehende andere Lungenerkrankungen sowie Komplikationen der ILD Lungengefäßhochdruck (Pulmonale Hypertonie) bestmöglich therapiert werden. Eine Heilung ist bei vielen Erkrankungen aus der Gruppe der Interstitiellen Lungenerkrankungen leider nicht möglich.

9. Wie sieht mein Besuch beim Spezialisten für Interstitielle Lungenerkrankungen aus?

Ihr erster Besuch in einer ILD-Ambulanz wird etwa einen halben Tag dauern. Zu Beginn werden meist einige Untersuchungen (Herzultraschall, Röntgen/CT, Lungenfunktionstest, 6-Minuten-Gehtest und Blutentnahme) durchgeführt. Anschließend wird ein Arzt Sie ausführlich zu Ihrer bisherigen Krankengeschichte befragen und Sie untersuchen. Gegebenenfalls wird man Sie über aktuell laufende Studien und eine mögliche Teilnahme informieren.

Um eine bestmögliche Einschätzung Ihrer Krankheit zu gewährleisten, sollten Sie alle bisher angefertigten Untersuchungen – inklusive Röntgen- und CT-Bilder auf CD plus vorherige Arztbriefe – und Ihren Medikamentenplan mitbringen.

10. Bei mir wurde eine ILD diagnostiziert, was kann ich tun?

Pflegen Sie eine gesunde Ernährung. Essen Sie abwechslungsreich mit viel Obst und Gemüse sowie magerem Eiweiß. Einige Medikamente können den Appetit erhöhen (Cortison) oder vermindern (antifibrotische Medikamente). Zögern Sie nicht, eine Ernährungsberatung in Anspruch zu nehmen.

Bleiben Sie in Bewegung. Dabei kann auch eine Kur (Rehabilitationsmaßnahme) helfen. Suchen Sie sich Bewegungsgewohnheiten, die zu Ihnen passen.

Frischen Sie Ihre Impfungen auf (insbesondere Grippe- und Pneumokokken-Impfung). Patienten mit Lungenerkrankungen haben ein höheres Risiko für einen schweren Verlauf von Atemwegsinfekten, sodass Sie sich bestmöglich davor schützen sollten.

Besprechen Sie mit Ihrem Hausarzt, was Sie im Falle eines Atemwegsinfektes tun sollen. Informieren Sie Ihren Arzt im Falle neuer Atemwegsprobleme.

Die Diagnose einer Interstitiellen Lungenerkrankung kann sowohl für den Patienten als auch für die Angehörigen eine emotionale Zeit sein. Sollte die Dauer bis zur Diagnose lang

gewesen sein, kann es sein, dass Sie eine Erleichterung über die Gewissheit verspüren, aber auch Unsicherheit über die Zukunft. Neue Medikamente sowie häufige Arztbesuche und eine Änderung des Lebensstils werden auf Sie zukommen. Sprechen sie mit einer Vertrauensperson und lassen Sie sich helfen, durch diese Zeit zu kommen. Sollten Sie professionelle Hilfe benötigen, kann eine Unterstützung durch Ihren Hausarzt oder Lungenfacharzt vermittelt werden.