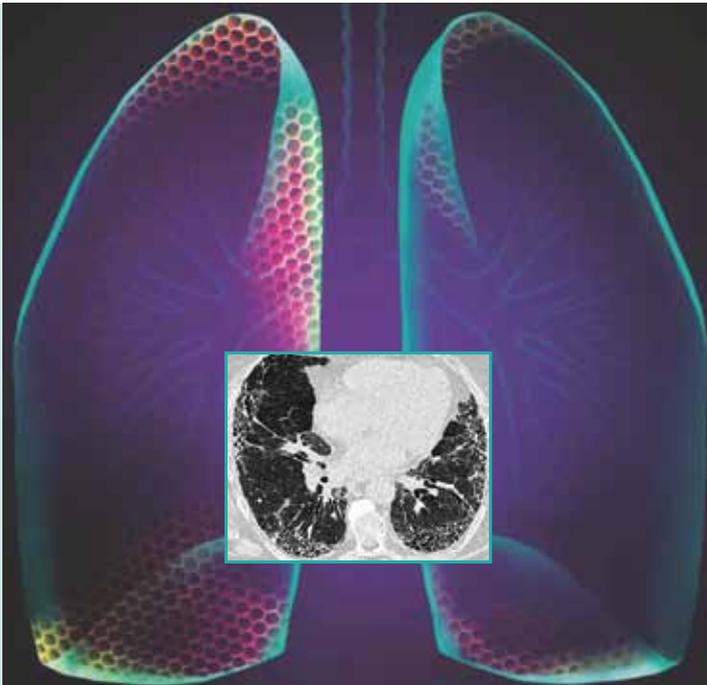


# Information zur Lungenfibrose

IPF



Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF)



LOT  
Austria

Herausgegeben von der österreichischen Selbsthilfegruppe für  
COPD, Lungenfibrose und Langzeit-Sauerstoff-Therapie LOT-Austria

## IMPRESSUM:

### **Herausgeber**

Österreichische Selbsthilfegruppe für COPD, Lungenfibrose und  
Langzeit-Sauerstoff-Therapie (LOT-Austria)  
www.selbsthilfe-lot.at, office@selbsthilfe-lot.at

### **Redaktion**

Ing. Günther Wanke

### **Wissenschaftliche Beratung**



**Prim. Dr. Peter Errhalt**  
Pneumologische Abteilung  
LK Krems



**OA Dr. Karin Vonbank**  
MedClinic  
Dominikanerbastei 3  
1010 Wien  
+43(1) 512263060

### **Gestaltung**

Ing. Günther Wanke  
Grafikdesign Bushnak, [www.bushnak.at](http://www.bushnak.at)

### **Lecture board**

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

**Univ.-Prof. Dr. Christian M. Kähler**  
Leiter des Schwerpunkts Pneumologie - USPH/USID Innsbruck  
Universitätsklinik für Innere Medizin VI  
Medizinische Universität Innsbruck (MUI)

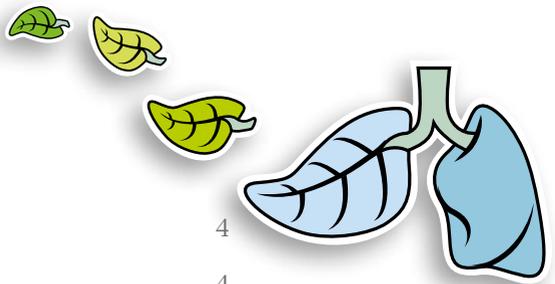
**OA Dr. Hubert Koller**  
1. Interne Lungenabteilung mit Intensivstation  
Otto-Wagner-Spital, 1140 Wien

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

### **Druck**

DRUCKEREI JANETSCHKE GMBH, [www.janetschke.at](http://www.janetschke.at)

2. Auflage 10/2014



Vorwort Günther Wanke	4
Vorwort Prim. Dr. Peter Errhalt	4
Lungenfibrose und interstitielle Lungenerkrankungen	5
Die verschiedenen Formen der interstitiellen Lungenerkrankungen	6
Was bedeutet IPF?	8
Risikofaktoren für die Entstehung einer Lungenfibrose	9
Wie häufig kommt eine IPF vor?	9
Symptome der IPF	10
Wie kann die IPF festgestellt werden?	10
Weiterführende Diagnostik	12
Verlauf der IPF	15
Therapie der IPF	16
Trainingstherapie bei Lungenfibrose	21
Patienteninterviews	23
ALFA (“Austrian Lung Fibrosis Association”)	27
Abkürzungen	27
LOT-Austria	28
SAUERSTOFF-TANKSTELLEN	29
LUNGENFIBROSE-ZENTREN	30



**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.*



Günther Wanke

*Prim. Dr. Peter Errhalt hat diese medizinisch komplexen Inhalte in eine allgemein verständliche und damit für uns Betroffene und Patienten hilfreiche Form gegossen. Wir danken ihm, Frau 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.*



*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.*

Prim. Dr.  
Peter Errhalt

*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!*



(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.

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.

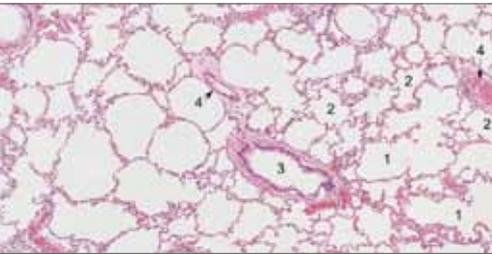


Abb.2: Gesunde Lunge

In der **gesunden Lunge** (Abb.2) 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.

Das führt zu einer Versteifung der Lunge und behindert die Wanderung des Sauerstoffs in die Lungengefäße. Beides zusammen führt dann zu einer erheblichen Funktionseinschränkung der Lunge mit allen daraus resultierenden Symptomen, auf die im Verlauf dieser Broschüre noch eingegangen wird.

## Die verschiedenen Formen der interstitiellen Lungenkrankheiten

Die ILDs werden nach derzeitiger Klassifikation der ERS und 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

# Interstitielle Lungenerkrankungen (ILD)

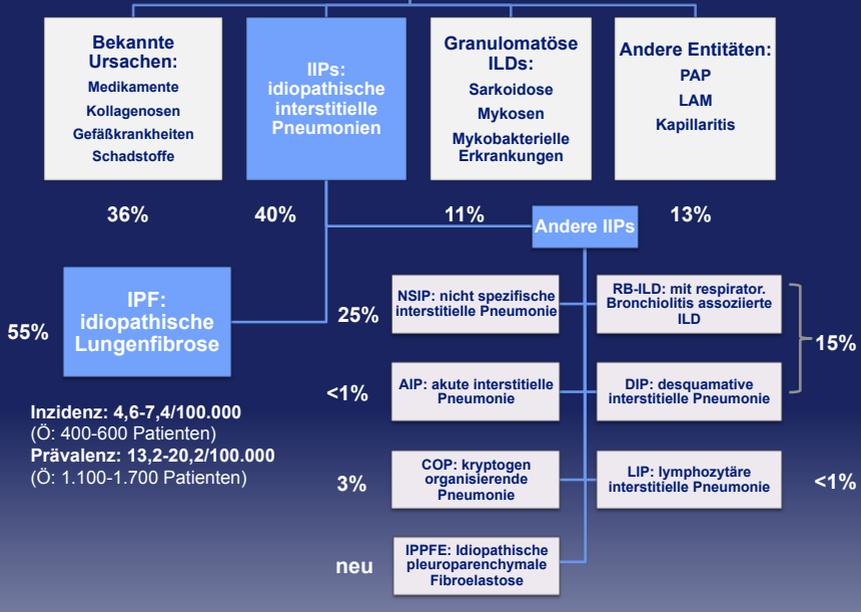


Abb.3: interstitielle Lungenkrankheiten, modifiziert nach ERS/ATS

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).

Gemeinsam ist allen 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 acht Krankheitsformen zusammengefasst, deren wichtigste und häufigste die „idiopathische Lungenfibrose“ ist.

## Was bedeutet IPF?

Die Abkürzung IPF kommt aus dem Englischen („idiopathic pulmonary fibrosis“) und heißt übersetzt „idiopathische Lungenfibrose“.

Das Wort „idiopathisch“ (von altgriechisch: *ídios* ‚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 zusammenballen, die man „Fibroblasten-Foci“ nennt, und die für die IPF charakteristisch sind. Diese 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, es gibt jedoch einige Faktoren, die mit einem erhöhten Risiko einer IPF-Entstehung in Verbindung gebracht werden.



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. (Siehe Abb. 8)

## Risikofaktoren für die Entstehung einer Lungenfibrose

Zigarettenrauchen kann das Risiko für die Entwicklung einer IPF erhöhen, vor allem, wenn mehr als ein Päckchen 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?

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 35.000 Menschen neu. Sie tritt bei Männern häufiger auf als bei Frauen und wird für gewöhnlich im Alter zwischen 40 und 80 Jahren diagnostiziert. In Österreich sind etwa 1.100 bis 1.700 Menschen von dieser Erkrankung betroffen.

## Symptome der IPF

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



Abb.4: Trommelschlägelfinger mit Uhrglasnägeln

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

## 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 in Frage kommenden Erkrankungen berücksichtigt und in Erwägung gezogen werden (siehe Abb. 3). Jede Abklärung beginnt mit einer Befragung zur Krankengeschichte (Anamnese) und einer körperlichen Untersuchung.

### 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 im Interstitium 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 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 den Fachmann ist das persönliche Gespräch nicht durch Befunde oder ähnliches zu ersetzen!

## Klinische Untersuchung

Beim Abklopfen des Brustkorbs (Perkussion) kann der Arzt bereits eine Verkleinerung der Lunge durch höhergestellte untere Lungengrenzen feststellen.

Beim Abhören mit dem Stethoskop sind Rasselgeräusche charakteristisch, die am Ende der Einatmung zu hören sind und an das Öffnen eines Klettverschlusses erinnern („Skleosiphonie“).

Das Vorhandensein von Uhrglasnägeln oder Trommelschlägelfingern wird ebenfalls spätestens während der klinischen Untersuchung auffallen.

## Technische Basisdiagnostik

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

**Lungenfunktionstest:** Dieser erfolgt am besten in Form einer Bodyplethysmografie (Abb. 5) mit Durchlässigkeitsmessung für Kohlenmonoxid (DLCO). Eine häufige Veränderung in der Lungenfunktion ist eine Verkleinerung des Lungenvolumens. Hierbei ist die totale Lungkapazität (TLC) unter 80% des altersentsprechenden Normwertes reduziert, das wird als „Restriktion“ bezeichnet.

Das maximale Atemzugsvolumen („Vitalkapazität“ VC) ist damit ebenfalls unter 80% des NW verkleinert.

Die DLCO wird durch Zugabe von Kohlenmonoxid (CO) zur Einatemluft überprüft. Es wird während des Lungenfunktionstests 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 Blutkapillaren geleitet. Dort wird es an die roten



Abb.5: Bodyplethysmografie im LK Krems

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 auf dem Fahrradergometer kommt es jedoch häufig bereits auch 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.



Abb.6: BGA im LK Krems

**Lungenröntgen:** Im Frühstadium der Erkrankung sind im Lungenröntgen häufig noch keine Veränderungen feststellbar. Mit zunehmender Krankheitsdauer werden die interstitiellen Veränderungen im Lungenröntgen sichtbar werden. Das Muster (englisch: „pattern“) der Veränderungen und die Verteilung in den unterschiedlichen Lungenarealen erlaubt vielfach bereits eine erste Verdachtsdiagnose.

Die Veränderungen bei der IPF sollten symmetrisch beide Lungenflügel betreffen 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 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.

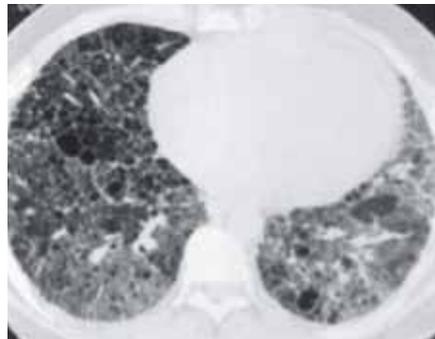
**HR-CT:** HR-CT bedeutet „high-resolution CT“ und beschreibt eine Computertomografie mit speziell hochauflösender Technik. Sie erlaubt es, die pathologischen Veränderungen

im Lungengewebe mit hoher Detailgenauigkeit abzubilden und zu beschreiben (siehe Abb. 7). 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).



Abb.7: HR-CT normale Lunge



HR-CT bei IPF

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 (siehe unten) 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 in einem spezialisierten Zentrum erforderlich.

## Invasive Diagnostik

Als nächster Schritt wird meist eine Lungenspiegelung (Bronchoskopie) nötig sein, um einerseits andere Erkrankungen auszuschließen und andererseits invasivere 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 200ml 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 eine periphere Lungenbiopsie durchgeführt.

**Bronchoskopische Lungenbiopsie:** Dabei wird über den Arbeitskanal des Bronchoskops eine Zange eingeführt und in jene Regionen der Lunge dirigiert, die in der bildgebenden Diagnostik die deutlichsten Krankheitsspuren zeigen. Dort erfolgen dann, meist mit Hilfe einer Durchleuchtung, mehrere Biopsien aus der Lunge. Wenn die Untersuchung dieser Biopsien keine eindeutige Zuordnung zu einer der in Abb.3 gezeigten 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“ Proben aus der Lunge entnimmt.



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

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. Der Verlust an Lungengewebe und der Umbau in Narbengewebe führen zu einer kontinuierlichen Verschlechterung mit zunehmender Einschränkung der Lungenfunktion. Eine Abnahme der Lungenfunktion (insbesondere der VC) über 10% in einem Jahr ist mit einem besonders hohen Mortalitätsrisiko verbunden. Phasen der langsam progredienten Verschlechterung können von Phasen der plötzlichen akuten Verschlechterung abgelöst werden, die als „akute Exazerbationen“ bezeichnet werden. Diese Exazerbationen treten häufig ohne erkennbaren Grund auf. Wichtige bekannte Auslösefaktoren sind fortgesetztes Rauchen (daher ist unbedingte Nikotinkarenz erforderlich!) und bakterielle / virale Infektionen.

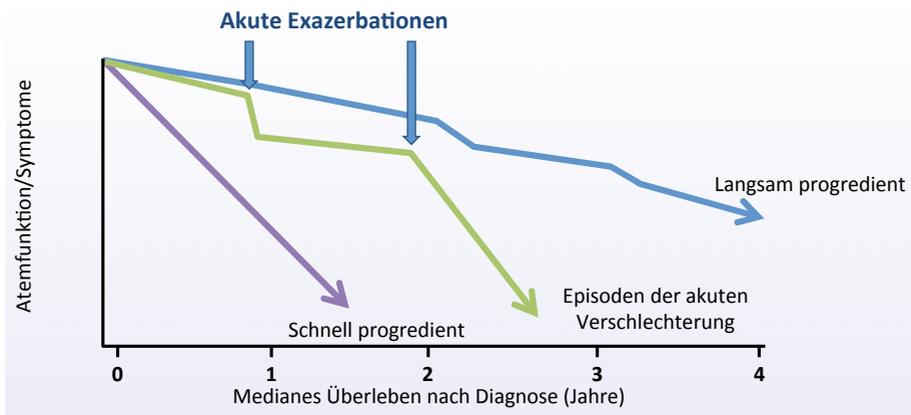


Abb. 9: Zeitlicher Verlauf der IPF

Die bereits eingetretene Verschlechterung ist in den meisten Fällen nicht mehr rückgängig zu machen, daher ist die Prognose der IPF derzeit leider immer noch ungünstig und bewegt sich im Bereich mancher Krebserkrankungen (Abb. 10). 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 Therapienebenwirkungen, Zusammenarbeit mit einem Transplantationszentrum zur zeitgerechten Leistung...).

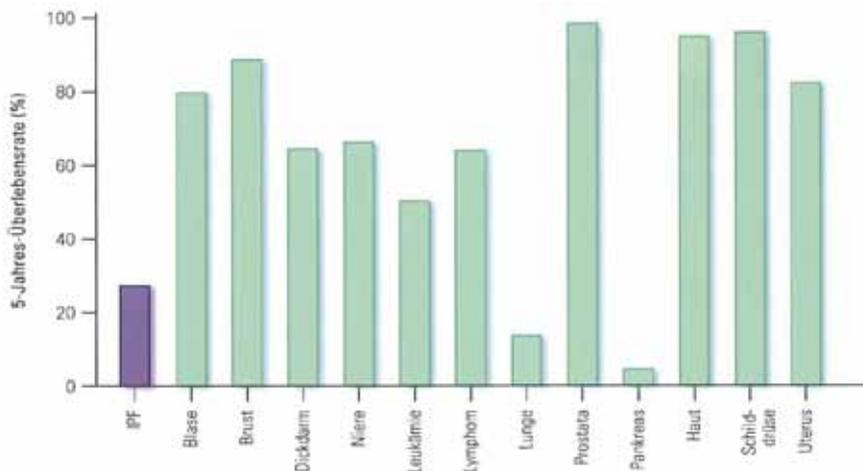


Abb. 10: Vergleich der 5-Jahres-Überlebensrate von IPF mit häufigen Krebserkrankungen

## Therapie der IPF

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

### Medikamentöse Therapie der IPF

**Pirfenidone:** Pirfenidone (Esbriet®) ist derzeit das einzige Medikament, das speziell für die Behandlung der IPF entwickelt wurde und in Europa zugelassen ist. Es verfügt über antientzündliche, 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

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 Mortalität unter Pirfenidone signifikant reduziert.

Bei der Behandlung mit Pirfenidone sind einige Besonderheiten zu berücksichtigen:

Die Dosis wird langsam bis zur Zieldosis von 3 x 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 Sonnencremes mit hohem Lichtschutzfaktor (>30) konsequent verwendet werden.

## Stellenwert anderer Medikamente bei IPF

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

**Azathioprin:** Azathioprin wird zur Behandlung der IPF nicht mehr empfohlen, besonders nicht in Kombination mit Cortison und NAC. Bei Patientinnen und Patienten, die vor Bekanntwerden der ersten Ergebnisse der „Panther-Studie“ auf dieses Medikament eingestellt wurden und bei denen ein zufriedenstellender Krankheitsverlauf besteht, kann jedoch in Absprache mit den Betroffenen die Therapie weitergeführt werden.

## Nicht empfohlene Medikamente

**Tripple-Therapie:** Die bis vor kurzem übliche „Tripple-Therapie“ mit N-Acetylcystein (NAC, hochdosiert 3 x 600mg täglich), Cortison und Azathioprin ist für Patientinnen und Patienten mit neu diagnostizierter IPF nicht mehr zugelassen (Panther-Studie). Für Betroffene, die mit dieser Medikation bereits einen guten Krankheitsverlauf zeigen, sollte eine Änderung der Therapie jedoch sehr genau abgewogen werden. Bei anderen interstitiellen Lungenerkrankungen ist die Tripple Therapie - sofern notwendig - allerdings weiterhin erlaubt.

Drei **Endothelinrezeptor-Antagonisten** wurden bisher bei IPF getestet: **Bosentan** (2 Studien) mit negativem Ergebnis, sowie **Ambrisentan** ebenfalls mit negativem Ergebnis. Eine Studie mit der deutlich gewebeängigeren Substanz **Macitentan**, die beide Endothelin-Rezeptoren (A und B) hemmt und als erfolgsversprechende Substanz galt, zeigte keinen positiven Effekt; Macitentan ist daher ebenfalls nicht zur Behandlung der IPF zugelassen.

**NAC:** NAC ist ein Medikament, das häufig zur Behandlung von zähflüssigem Bronchialsekret bei Patientinnen und Patienten mit COPD eingesetzt wird, damit das Sekret leichter abgehustet werden kann. NAC hat jedoch auch eine antioxidative Potenz und wurde daher bei der IPF eingesetzt. Die Ergebnisse einer großen Studie wurden 2014 veröffentlicht und NAC zeigte keinen Vorteil im Vergleich zu Placebo. Daher sollte NAC zur Therapie der IPF nicht mehr eingesetzt werden.

Auch Interferon- $\gamma$ , Sildenafil, Etanercept und Imatinib werden als ungeeignet zur Behandlung der IPF eingestuft.

## Medikamente in Erprobung

Vielversprechend sind erste Ergebnisse mit sogenannten „Multikinase-Inhibitoren“. Diese Substanzen greifen in eine Reihe von Signalübertragungswegen der Zelle ein, die als Wachstumsbegünstigend wirken und damit auch die Vernarbung fördern. Nintedanib ist ein Vertreter dieser Substanzgruppe. Die ersten Studienergebnisse sind ermutigend, ein beschleunigtes Zulassungsverfahren wurde in Europa und USA bereits eingeleitet. Das Medikament wird vermutlich 2015 zur Behandlung der IPF verfügbar sein.

## 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 erhöht werden beziehungsweise ist in vielen Fällen nur durch Sauerstoffzufuhr ein Belastungstraining überhaupt erst möglich. Speziell bei Entwicklung eines Lungenhochdrucks, der unter anderem wegen des Sauerstoffmangels bei vielen Formen der Lungenfibrosen auftreten kann, ist eine LTOT meist unverzichtbar.

Die LTOT wird vom Arzt/von der Ärztin 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 60mmHg 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. Ihr Arzt wird das für Sie geeignete System verordnen.



Abb. 11: Sauerstoffsysteme

**Lungentransplantation:** Eine Lungentransplantation ist eine Therapieoption, die nur für ausgesuchte Patientinnen und Patienten in Frage kommt, da der Eingriff nur bei Vorliegen definierter Transplant-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 Fibrosezentrum mit rechtzeitiger Vorstellung an einem Transplant-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 idiopathische Lungenfibrose (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 Erziehung, 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 IPF 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 IPF 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. Auch sollten nach Möglichkeit größere Menschenansammlungen gemieden werden, besonders in der kalten Jahreszeit. So können Sie Tröpfcheninfektionen der Atemwege vermeiden.

# Trainingstherapie bei Lungenfibrose

*OÄ. 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. So führen der Einsatz einer Sauerstofftherapie unter Belastung und gezieltes Training 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.

In den meisten Fällen wird das **Ausdauertraining** am Ergometer durchgeführt, aber bei starker Leistungseinschränkung ist oft auch ein schnelles Gehen bereits effektiv. Wichtig ist mit Hilfe einer 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. 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. Es ist auch möglich, die Intensität der Belastung zu variieren, das heißt z.B. eine Minute mit hoher Intensität und 3 Minuten mit niedriger Intensität abzuwechseln.

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. Atemphysiotherapie mit gezielten Übungen verbessert zudem die Atemarbeit.

### 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!

## 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 Problem. Ich merkte schon, dass ich leichter in Atemnot kam, doch dies konnte ich gut verkraften. Derzeit



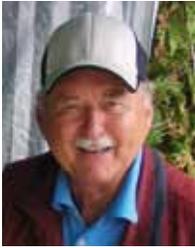
ist es so, dass ich fast keine Haus- und Gartenarbeit mehr machen kann. Gehen wird immer schwieriger, ich muss nach einigen Metern immer kurz stehen bleiben, um zu verschaukeln.

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 LOT-Austria. Über die LOT-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.



**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 Medikament ESBRIET 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 anstrengende, 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 entstand 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 konnten. 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!

# ALFA (“Austrian Lung Fibrosis Association”)

*Prim. Dr. Peter Errhalt*

Unter diesem Namen wurde 2013 von Spezialistinnen und Spezialisten aus ganz Österreich ein Verein gegründet, der sich mit interstitiellen Lungenkrankheiten, deren Prävention und Behandlung, sowie der Forschung und Lehre auf diesem Gebiet beschäftigt. Die Netzwerkbildung der ärztlichen Vereinsmitglieder und ein online-Register möglichst aller Patienten mit IPF in Österreich soll die Qualität der Diagnose und der Behandlung der betroffenen Patienten weiter optimieren.

Nähere Informationen zu den Vereinsgründern und Mitgliedern, sowie über die Aktivitäten erfahren Sie unter **[www.alfa-lungenfibrose.at](http://www.alfa-lungenfibrose.at)**

## Abkürzungen

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

## Die Europäische IPF Patienten Charta

Patientengruppen aus zehn europäischen Ländern erarbeiteten in mehreren Meetings die gemeinsamen Herausforderungen.



LUNGENFIBRO2E<sup>®</sup> e.v.



Mit dieser Europäischen Patienten-Charta fordern IPF Patientenorganisationen in ganz Europa politische Entscheidungsträger, Gesundheitsdienstleister, Geldgeber, Versicherer und nationale Regierungen auf, Maßnahmen zu ergreifen, die mehr Bewusstsein für die Idiopathische Lungenfibrose schaffen, die gleiche und verbesserte Behandlungsstandards gewährleisten und die einen gleichen Zugang sowie eine bessere Qualität in der Betreuung von IPF Patienten auf Europäischer Ebene schaffen.

Die Charta zeigt nationalen Regierungen, europäischen Institutionen und Organisationen im Gesundheitswesen Empfehlungen auf, die, wenn sie angenommen werden, nicht nur Verbesserungen in der Lebensqualität der IPF-Patienten sicherstellen, sondern auch Bemühungen unterstützen würden, Lösungen für eine bessere langfristige Behandlung und letztlich Heilung zu finden.

# SAUERSTOFF - TANKSTELLEN in Österreich

PLZ	Ort	Adresse	Bezeichnung / Institut	Telefon
1010	Wien	Stubenring 2	Urania Apotheke	01-512 44 63
1060	Wien	Linke Wienzeile 20	Apotheke am Naschmarkt	01-586 51 59
1070	Wien	Westbahnstraße 32	Apotheke zum weißen Hirschen	01-523 76 68
1100	Wien	Reumannplatz 16	Apotheke am Reumannplatz	01- 604 13 98
1140	Wien	Hütteldorferstr. 186	Europa Apotheke	01-912 37 90
1150	Wien	Gablengasse 31	Lindwurm Apotheke	01-982 24 21
1170	Wien	Hernalser Hauptstr. 155	Linden Apotheke	01-486 24 04
1210	Wien	Kürschnergasse 1A	Apotheke 21	01-890 32 28
1230	Wien	Ketzergasse 368	Apotheke Rodaun	01-888 41 70
2320	Schwechat	Wienerstraße 5	Landschaftsapotheke	01-707 64 96
2353	Guntramsdorf	Mühlgasse 1	Ärztzentrum Dr. Michael Zimmerl	02236-32 00 48
2700	Wr.Neustadt	Zehnergasse 3	Dr. Wolfgang Janystin	02622-23 4 70
2700	Wr.Neustadt	Zehnergasse 4	Bahnhof Apotheke	02622-232 93
3100	St. Pölten	Schmiedgasse 4-6	Dr. Herbert Riemer Lungenarzt	02742-35 24 29
3100	St. Pölten	Kremsergasse 37	Herz-Jesu-Apotheke	02742-35 31 72-11
3500	Krems	Mitterweg 10	LKH Krems/Pneumologie/4C	02732-9004-2440
4010	Linz	Fadingerstraße 1	Krankenhaus Elisabethinen	0732-76 76 0
4020	Linz	Bahnhofplatz 3-6	City Apotheke	0732-60 01 50
4061	Pasching	Plus-Kauf-Straße 7	Christophorus Apotheke	07229-610 85
4600	Wels	Eferdinger Straße 20	Schutzengel-Apotheke	07242-470 98
5020	Salzburg	Gaisbergstraße 20	Borromäus Apotheke	0662-64 36 55
5760	Saalfelden	Leogangerstraße 39	Pinzgau-Apotheke	06582-741 03
6020	Innsbruck	Sillufer 3	Österr. Rotes Kreuz Innsbruck	0512-33 444 -0
6500	Landeck	Malsenerstraße 18	Stadt Apotheke „Zur Mariahilf“	05442-623 34
6850	Dornbirn	Messestraße 2	Apotheke am Messepark	05572-558 80
6900	Bregenz	Kirchstraße 7	Stadt Apotheke	05574-421 02
7082	Donnerskirchen	Neusiedlerstraße 16	Schutzengel-Apotheke	02683-8542
7350	Oberpullendorf	Hauptstraße 48 A	Dr. Ömer ERGIN FA für HNO	02612-42 74 90
7350	Oberpullendorf	Schloßplatz 1	Apotheke zum Mohren	02612-423 39
8045	Graz-Andritz	Weinzöttlstraße 3	Apotheke Andritz	0316-67 28 08
8054	Seiersberg	Kärntnerstraße 537	Lilien-Apotheke	0316-25 30 05
9020	Klagenfurt	Neuer Platz 9	Apotheke zum Lindwurm	0463-51 25 75
9500	Villach	Hauptplatz 9	Apotheke zum goldenen Löwen	04242-241 18

aktualisierte Version im Downloadbereich auf [www.selbsthilfe-lot.at](http://www.selbsthilfe-lot.at)

# LUNGENFIBROSE - ZENTREN in Österreich

## KÄRNTEN

### Klinikum Klagenfurt am Wörthersee

**Prim. Dr. Christian Geltner**  
St. Veiter Str. 47, 9020 Klagenfurt  
0463 / 538 - 22398

### Landeskrankenhaus Villach

**OA Dr. Boris Fugger,**  
**OÄ Dr. Angelika Kugi**  
Nikolaigasse 43, 9500 Villach  
04242 / 208 - 0

## NIEDERÖSTERREICH

### Landeskrankenhaus Hohegg

**OÄ Dr. Sabine Hummer**  
Hoheggerstraße 88, 2840 Grimmenstein  
02644 / 6300 - 0

### Landeskrankenhaus Krems

**Prim. Dr. Peter Errhalt**  
Mitterweg 10, 3500 Krems  
02732 / 9004 - 2404

## OBERÖSTERREICH

### AKH Linz Abteilung Pneumologie

**Prim. Doz. Dr. Lamprecht**  
Krankenhausstraße 9, 4020 Linz  
0732/7806-6911

### Krankenhaus der Elisabethinen Linz

**Prim. Dr. Josef Bolitschek**  
**OÄ Dr. Franz Wimberger**  
**OÄ Dr. Julia Kerle-Scharmüller**  
Fadingerstraße 1, 4020 Linz  
0732 / 7676 - 4203

### Landeskrankenhaus Steyr

**Prim. Dr. Josef Bolitschek**  
**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 055471-25450

### Klinikum Wels-Grieskirchen

**Prim. Dr. Eckmayr**  
Grieskirchner Str 42, 4600 Wels,  
07242-415-2382

## VORARLBERG

### Landeskrankenhaus Hohenems

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

## SALZBURG

### LKH Salzburg, Universitätsklinik für Pneumologie/ Lungenheilkunde

**Dr. Christina Imlinger**  
Müllner Hauptstraße 48, 5020 Salzburg  
0662/4482-58373

## TIROL

### Landeskrankenhaus Natters

OA Dr. Brigitte Bucher  
In der Stille 20, 6161 Natters  
0512 / 5408 - 48 351

### Medizinische Universität

**Innsbruck,**  
Universitätsklinik für Innere Medizin I,  
Schwerpunkt Pneumologie / USPH Innsbruck  
A. Univ.-Prof. Dr. Christian M. Kähler  
Anichstrasse 35, 6020 Innsbruck  
0512 / 504 - 81 405

## STEIERMARK

### LKH- Univ. Kinikum Graz Universitätsklinik für Innere Medizin, Klinische Abteilung für Lungenkrankheiten

Prim. Univ.-Prof. Dr. Horst Olschewski  
OA Dr. Stefan Scheidl  
Auenbrugger Platz 15, 8036 Graz  
0316 / 385 - 12 863

### LKH Hörgas-Enzenbach,

Standort Enzenbach  
Prim. Dr. Gert Wurzinger  
OA Dr. Michael Woltsche  
Hörgas 68, 8112 Gratwein  
03124 / 501 - 2000

### Krankenhaus der Elisabethinen Graz

Dr. Auer  
Elisabethinergasse 14, 8020 Graz  
Tel: 0316 70630-1580

### Landeskrankenhaus Leoben-Eisenerz

Prim. Dr. Martin Flicker  
Vordernberger Straße 42, 8700 Leoben,  
03842 / 401 - 0

## WIEN

### AKH Wien,

Klinische Abteilung für Pulmologie  
Univ.-Prof. Dr. Ziesche  
Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien  
01/404 00-4776

### Sozialmedizinisches Zentrum Baum- gartner Höhe Otto Wagner Spital und Pflegezentrum,

1. Interne Lungenabteilung  
OA Dr. Hubert Koller  
Baumgartner Höhe 1, 1145 Wien  
01 / 910 60 - 0

### Sozialmedizinisches Zentrum Baum- gartner Höhe Otto Wagner Spital und Pflegezentrum,

2. Interne Lungenabteilung  
Dr. Piotr Cichon  
Baumgartner Höhe 1, 1145 Wien  
01 / 910 60 - 0

### Wilhelminenspital

2. Medizinische Abteilung-Lungenabteilung,  
Medizinische Universität Wien  
Prim. Univ.-Prof. Dr. Meinhard Kneussl  
Montleartstraße 37, 1160 Wien  
01 / 49 150 - 22 01

### Krankenhaus Hietzing mit Neurologi- schem Zentrum Rosenhügel

Prim. Univ.-Prof. Dr. Wolfgang Pohl  
Wolkersbergenstraße 1, 1130 Wien  
01 / 80 110 - 2471



gedruckt nach der Richtlinie „Druckerzeugnisse“  
des Österreichischen Umweltzeichens  
Druckerei Janetschek GmbH - UW-Nr. 637



Foto: Wanke (Cit  des sciences, La Villette-Paris)



**INTERMUNE**<sup>®</sup>  
Leader in IPF



NÖ GESUNDHEITS- UND SOZIALFONDS



Hauptverband der  
österreichischen  
Sozialversicherungsträger