



**EU-IPFF**

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



# EU-IPFF BERATUNGSLEITFADEN

Ein Leitfaden für das **Leben** mit Lungenfibrose



1

# WAS IST LUNGEN-FIBROSE?

Die Lungenfibrose (PF) ist eine fortschreitende und unheilbare Krankheit, die das empfindliche Gewebe der Lunge angreift. Sie führt zu einer Vernarbung der Lunge und zu einer Abnahme der Lungenfunktion und zunehmender Atemnot. PF kann eine bekannte oder eine unbekannte Ursache haben, wie die idiopathische Lungenfibrose (IPF). PF tritt typischerweise bei Menschen auf, die älter als 45 Jahre sind, und das Durchschnittsalter der Patienten liegt bei 65 Jahren.

---

**In Europa leben etwa 400.000 Menschen mit Lungenfibrose, und etwa 100.000 Patienten sterben jedes Jahr an der Krankheit.**

---

Die Lungenfibrose ist irreversibel, und eine Behandlung kann das Fortschreiten der Krankheit nur verlangsamen. Im Durchschnitt sterben PF-Patienten innerhalb von 3-7 Jahren nach der Diagnose.

2

Leben mit Lungenfibrose

## Verbreitete Arten von Lungenfibrose (Pulmonalfibrose)

- Idiopathische pulmonale Fibrose
- Nicht-spezifische interstitielle Pneumonie
- Chronische Überempfindlichkeitspneumonitis
- Rheumatoide Arthritis - ILD\*
- Sklerodermie - ILD
- Fibrotische Sarkoidose
- Nicht klassifizierbare ILD

## WIE KOMMT ES ZU PF?

Bei PF führt eine Schädigung der Zellen, die die Lungenbläschen auskleiden, zur Bildung von Narbengewebe, das den Sauerstofftransport in den Blutkreislauf erschwert. Infolgedessen erhalten das Gehirn, das Herz und andere lebenswichtige Organe möglicherweise nicht die Menge an Sauerstoff, die sie benötigen, um richtig zu funktionieren. Das Ausmaß der Narbenbildung nimmt in der Regel mit der Zeit zu, wobei die Geschwindigkeit des Fortschreitens variiert.

\* ILD: Interstitielle Lungenerkrankung, die eine Vernarbung der Lunge verursacht

## WAS SIND DIE SYMPTOME?

Die Symptome von PF entwickeln sich mit der Zeit und können von Person zu Person unterschiedlich sein. Bei der Diagnose sind die häufigsten Symptome von PF **Kurzatmigkeit, anhaltender trockener Husten und Müdigkeit**. Im Laufe der Zeit wird der Husten oft produktiv, und in den späteren Stadien der Krankheit treten weitere Faktoren wie **Appetitlosigkeit, schmerzende Gelenke und Muskeln** sowie ein allmählicher, **unerklärlicher Gewichtsverlust** auf.

Bei etwa der Hälfte der Menschen mit PF kann es auch zu einer Klumpung der Finger kommen (Verbreiterung und Abrundung der Finger- oder Zehenspitzen).

Wenn jemand ein Stethoskop benutzt, um die Lunge einer Person mit PF abzuhören, kann er **“klettverschlussartige” Knistergeräusche in der Lunge** hören. Dabei handelt es sich um **“Öffnungsgeräusche”**, die von den kleinen Atemwegen beim Einatmen erzeugt werden und in beiden Lungenflügeln zu hören sind.



## WIE WIRD PF DIAGNOSTIZIERT?

**Wenn der Verdacht auf PF besteht, sind mehrere Untersuchungen erforderlich, angefangen mit einer CT-Untersuchung der Lunge, aber auch Funktionstests, bronchoalveoläre Lavage, Bluttests oder eine Biopsie.**

Eine verzögerte Diagnose von PF kommt häufig vor und kann in allen Stadien auftreten. Im Durchschnitt dauert es 7-8 Monate, bis ein Patient eine Diagnose erhält, und bei 40% der Patienten dauert es über ein Jahr. Dies kann darauf zurückzuführen sein, dass die Symptome der PF denen anderer, häufigerer Lungen- oder Herzerkrankungen ähneln. Und es kann auch sein, dass Patienten nur langsam ihren Hausarzt aufsuchen, wenn sie Symptome zeigen. Hausärzte/PCP überweisen Patienten möglicherweise nicht schnell genug an Lungenspezialisten, und es kann beim Vereinbaren eines Termins im Krankenhaus zu Wartezeiten kommen, damit die notwendigen Tests durchgeführt werden, um eine korrekte Diagnose zu stellen.

---

**Außerdem wird bei 37% der Patienten mindestens einmal eine Fehldiagnose gestellt. Wenn Sie sich bei Ihrem Arzt nicht wohlfühlen oder nicht optimal behandelt werden, sollten Sie sich an folgende Stellen wenden, um eine zweite Meinung einzuholen.**

---

## WAS SIND DIE RISIKOFAKTOREN?

Wir wissen nicht genau, was die Ursachen für die Entwicklung von PF sind. Es gibt jedoch mehrere Faktoren, die das Risiko einer Person erhöhen, eine PF zu entwickeln.

Sie umfassen:



**Zigarettenrauchen**



**Umwelt und Beruf Expositionen** wie Luftverschmutzung



**Mikrobielle Erreger**  
(chronische Virusinfektion)



**Gastro-ösophageale Refluxkrankheit (GERD)**



**Familiengeschichte und genetische Varianten**



## WAS IST EIN MULTIDISZIPLINÄRES TEAM?

Multidisziplinäre Teams (MDTs) setzen sich aus Personen zusammen, die auf verschiedene medizinische Fachgebiete spezialisiert sind. Die Diagnose von PF ist multidisziplinär. Sie stützt sich also auf erfahrene Kliniker, Radiologen und Pathologen, um PF zu diagnostizieren. Sie zusammenarbeiten, um Ihre Diagnose zu bestätigen und Ihnen die bestmögliche Behandlung zukommen zu lassen.

---

**Auf internationaler Ebene hat sich bewiesen, dass dieser Ansatz die Genauigkeit der Diagnose verbessert.**

---

# KOMPETENZZENTREN FÜR INTERSTITIELLE LUNGENERKRANKUNGEN UND PF

**Centres of Expertise (CEs) sind Expertenzentren für die Behandlung und Pflege von Patienten mit seltenen Krankheiten. Fachzentren für ILD/PF sind auf ILDs spezialisiert.** Ihr Ziel ist es, Patienten mit ILD/PF (u.a.) auf höchstem Niveau zu versorgen und eine rechtzeitige Diagnose, geeignete Behandlungen und Nachsorge zu bieten. Sie tragen auch zur Forschung bei und arbeiten mit verschiedenen Interessengruppen, einschließlich Patientenorganisationen, zusammen.

Darüber hinaus hat die Europäische Kommission Europäische Referenznetzwerke (ERN) eingerichtet, die sich mit komplexen oder seltenen Krankheiten und Zuständen befassen, die hochspezialisierte Behandlung und Ressourcen erfordern. Sie vereinen mehrere CEs und bieten Expertenmeinungen, Beratung und Überweisungen für die grenzüberschreitende Versorgung, wenn dies angebracht ist.

Im März 2017 wurde ein ERN zu Atemwegserkrankungen, einschließlich fILDs, ins Leben gerufen: das ERN-LUNG. Das ERN-LUNG (weitere Informationen finden Sie [hier](#)) besteht aus vielen europäischen Expertenzentren ([siehe hier](#)), aber nicht alle Zentren sind Mitglieder. Wir empfehlen dringend, dass Sie sich bei Ihrer örtlichen Patientengruppe oder dem Hausarzt über das nächstgelegene staatlich anerkannte Zentrum erkundigen.



## DER VERLAUF DER KRANKHEIT

**Der Verlauf der PF ist von Person zu Person unterschiedlich, und es ist unmöglich genau vorherzusagen, wie schnell die PF bei Ihnen voranschreiten wird.**

Bei den meisten Menschen mit PF kommt es zu einer langsamen, aber stetigen Verschlechterung der Krankheit. Wenn Sie an PF leiden, die langsam fortschreitet, können Sie lange Zeit bestimmte Symptome haben, bevor die Diagnose gestellt wird. Allerdings kann auch danach Ihre Krankheit immer noch relativ langsam fortschreiten.

Bei einigen Patienten kann es jederzeit zu einer unvorhersehbaren akuten (plötzlichen und kurzfristigen) Verschlechterung ihrer Erkrankung kommen, die als akute Exazerbationen bezeichnet werden. Ein solches Ereignis kann tödlich sein oder bei einer Person mit PF zu einer erheblichen Verschlechterung der Erkrankung führen. Oft wird die Diagnose PF erst bei der ersten akuten Exazerbation gestellt. Der Hauptrisikofaktor für eine akute Exazerbation der PF ist eine fortgeschrittene Erkrankung.

**Wegen der Gefahr einer akuten Exazerbation ist eine regelmäßige Überwachung durch Ihren Arzt unerlässlich, damit er den Krankheitsverlauf verfolgen und feststellen kann, wie Sie auf die Behandlung ansprechen.**

### ANDERE KRANKHEITEN, DIE PATIENTEN MIT PF HABEN KÖNNEN (KOMORBIDITÄTEN)

PF kann eine schwächende Erkrankung sein, da viele PF-Patienten zusätzlich zu den nachteiligen Auswirkungen der PF andere Begleiterkrankungen, so genannte **Komorbiditäten**, aufweisen.

Diese können sich negativ auf Ihre Lebensqualität und Ihre Prognose auswirken. Aus diesem Grund müssen die Ärzte auch alle Begleiterkrankungen, die Sie möglicherweise entwickeln, erkennen und behandeln. Diese Erkrankungen können die Lunge (pulmonale Komorbiditäten) oder andere Teile Ihres Körpers (nicht-pulmonale Komorbiditäten) betreffen.

Die Definitionen der Komorbiditäten finden Sie [hier](#).



## 4

## WELCHE BEHANDLUNGEN SIND VERFÜGBAR?

Zur Behandlung Ihrer PF werden sowohl pharmakologische (medikamentöse) als auch nicht-pharmakologische Behandlungen empfohlen. Außerdem sollten Sie regelmäßig zu Vorsorgeuntersuchungen und medizinischen Untersuchungen gehen. Sobald bei Ihnen eine PF diagnostiziert wird, sollte Ihnen auch psychologische Unterstützung angeboten werden.

Es ist für Sie ratsam, sich mit Patientengruppen in Verbindung zu setzen, die Sie in allen Phasen Ihrer Krankheit unterstützen können. Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, z. B. Durchfall oder Gewichtsverlust, sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder mit der Pflegekraft, die Sie betreut.



### PHARMAKOLOGISCHE BEHANDLUNGEN

Die Entscheidung über pharmakologische Behandlungen hängt von der Diagnose und dem Krankheitsverlauf ab. Antifibrotische Medikamente (Pirfenidon oder Nintedanib) werden bei Lungenfibrose empfohlen. Sie tragen dazu bei, die Vernarbung des Gewebes zu verhindern, verlangsamen nachweislich das Fortschreiten der Krankheit im Laufe der Zeit und können die Lebenserwartung erhöhen.

Bei einigen PF-Patienten wird in der Regel eine Immunmodulation (Substanzen, die die Funktion des Immunsystems beeinflussen) als Erstbehandlung empfohlen. Wenn die Krankheit weiter fortschreitet, kann eine antifibrotische Therapie wie Nintedanib in Betracht gezogen werden.



### KLINISCHE STUDIEN

Eine klinische Studie ist eine Untersuchung, in der die Wirksamkeit und Sicherheit einer neuen Therapie am Menschen getestet wird. Es wurden bereits mehrere klinische Studien zur Behandlung von PF durchgeführt. Sie sollten sich bei Ihrem Arzt erkundigen, ob es laufende Studien gibt, an denen Sie teilnehmen können.

Weitere Informationen über laufende klinische Studien finden Sie auch unter [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (weltweit), dem [EU-IPFF-Finder für klinische Studien](#) oder im [EU-Register für klinische Prüfungen](#).

**Eine Lungentransplantation ist zwar die einzig wirksame Heilungsmöglichkeit für Menschen mit PF, doch es gibt verschiedene nicht-pharmakologische Behandlungen, die zur Verbesserung der Lebensqualität beitragen können.**

### • Pulmonale Rehabilitation

Dazu gehören verschiedene Aktivitäten zur Linderung der Symptome von PF und zur Verbesserung der allgemeinen Lebensqualität. Diese sind z. B. Bewegung, Ernährungsberatung und Atemstrategien. Lungenschulung und -rehabilitation können besonders wirksam sein, um die Symptome zu lindern, die körperliche Belastbarkeit zu erhöhen, und die Dauer eines Krankenhausaufenthalts zu verkürzen.

### • Sauerstoff-Therapie

Da PF die Fähigkeit der Lunge, Sauerstoff aufzunehmen, beeinträchtigt, was so nicht hinreichend in den Blutkreislauf und in den Körper gelangt, kann es zu einem abnormal niedrigen Sauerstoffgehalt im Blut und zu Atemnot kommen. Dies kann beim Sport, im Ruhezustand oder sogar im Schlaf auftreten. Daher könnten Sie zusätzlichen Sauerstoff über einen Konzentrator (ein kleines elektrisches Gerät), oder durch stationäre und tragbare Gas- oder Flüssigsauerstoffsysteme (angeschlossen über Gesichtsmasken oder Nasenschläuche) erhalten.

### • Lungentransplantation

Die Lungentransplantation ist der einzige chirurgische Eingriff, der das Fortschreiten der PF umkehren und Ihre Lebensqualität und Lebenserwartung verbessern kann. Etwa 30% der Lungentransplantationen weltweit werden bei Patienten mit PF durchgeführt. Leider kommen weniger als 5% aller PF-Patienten für eine Lungentransplantation in Frage, da die Kriterien für die Auswahl als geeigneter Transplantationskandidat recht streng sind. Diese berücksichtigen eine Reihe von Faktoren wie das Alter des Patienten, seinen allgemeinen Gesundheitszustand, den Schweregrad und das Fortschreiten der PF. Diese finden Sie [hier](#).

Einige  
**30%**  
der  
Lungentransplantationen  
werden bei Patienten  
mit fILD  
durchgeführt

Nur  
**5%**  
aller Patienten mit  
fILD kommen für eine  
Lungentransplantation  
in Frage





- **Palliativmedizin und Sterbebegleitung**

Die Palliativmedizin ist ein ganzheitlicher Pflegeansatz, der die Lebensqualität der Patienten während des gesamten Krankheitsverlaufs verbessern soll. Sie zielt darauf ab, Ihnen Linderung von körperlichen Schmerzen zu verschaffen, und die allgemeinen Belastungen und Probleme im Zusammenhang mit Ihrer Erkrankung zu lindern.

Zu den wichtigsten Aspekten der Palliativversorgung für PF-Patienten gehören die Vorausplanung der Versorgung, die Behandlung von Nebenwirkungen von Medikamenten und von Symptomen wie Husten und Atemnot, psychologische Unterstützung, pulmonale Rehabilitation und Betreuung am Lebensende.

---

**Palliativpflege kann körperliche, geistige, soziale oder spirituelle Aktivitäten umfassen - je nach Ihren Bedürfnissen und Vorlieben.**

---

- **Lernen, mit Atemnot und Husten umzugehen**

**Die Fähigkeit, den Husten in den Griff zu bekommen, spielt eine wichtige Rolle bei der Bewältigung von PF, denn der Husten kann dazu führen, dass man sich isoliert und beschämt fühlt.**

Es ist sehr wichtig, dass Sie lernen, wie Sie Ihre Atemnot lindern und bewältigen können, denn sie kann einen großen Einfluss auf Ihre Gesundheit und Lebensqualität haben. Ihre Emotionen können sich auf Ihre Atmung auswirken und die Angst vor Atemnot kann Ihre Atmung noch weiter verschlimmern. Entspannung kann helfen, die Atemnot zu verringern, und sie ist nützlich, um Ängste zu reduzieren.

Weitere Ratschläge zum Umgang mit Kurzatmigkeit finden Sie [hier](#).



5

## FRAGEN AN DEN ARZT

Es kann manchmal schwierig sein, genau zu wissen, was Sie von Ihrem Hausarzt, von der Krankenschwester oder dem Facharzt fragen sollen. Es ist wichtig, dass Sie sich Gedanken darüber machen, welche Fragen Sie stellen möchten, wenn Sie im Laufe Ihrer Diagnose und Behandlung verschiedene Fachkräfte des Gesundheitswesens aufsuchen.



### Die besten Fragen

Der Lungefibrose e.V. bietet umfassende Informationen über Lungenfibrose, Selbsthilfegruppen und Behandlungsmöglichkeiten.

## WIE KANN ICH AUF MICH SELBST AUFPASSEN?

Es ist wichtig, dass Sie einige Aspekte dieser komplexen Erkrankung selbst in die Hand nehmen. So können Sie Ihre Versorgung selbst steuern, realistische Ziele setzen, und sich auf Ihre Zukunft vorbereiten.



### • Das Rauchen aufgeben

Vermeiden Sie auch Passivrauchen, um den Sauerstoffgehalt in Ihrem Blut zu erhöhen, Ihren Blutdruck und Ihre Herzfrequenz zu senken und Ihr Risiko für Krebs und Herzkrankheiten zu verringern.



### • Aktiv bleiben

Regelmäßiger, moderater Sport hilft Ihnen nicht nur, ein gesundes Gewicht zu halten, sondern stärkt auch Ihre Muskeln und hält Ihren Körper effizient in Schwung. Dies kann angeleitete Übungen mit einem Physiotherapeuten, aber auch eigenständige Übungen umfassen.



### • Gesund essen

Eine ausgewogene, nahrhafte Ernährung kann Ihnen helfen, möglichst gesund zu bleiben. Ihre Diät sollte Obst, Gemüse, Vollkornprodukte, mageres Fleisch oder fettarme Milchprodukte, und sollte wenig gesättigte Fette, Natrium (Salz) und Zuckerzusatz enthalten.



### • Anpassung der Wohnung

Passen Sie Ihre Wohnung an, um Sicherheit zu gewährleisten und ein selbständiges Leben zu ermöglichen, z. B. durch den Einbau eines Treppenlifts, von Handläufen oder eines angepassten Badezimmers. Ihr nationaler Gesundheitsdienst, die Krankenkassen oder lokale Agenturen können Informationen über Zuschüsse und Unterstützung anbieten.



### • Genügend Ruhe

Schlaf ist wichtig, um das Immunsystem zu stärken und das allgemeine Wohlbefinden zu verbessern.



### • Impfungen auf dem neuesten Stand halten

Sie sollten auch den Kontakt mit Infektionen vermeiden, da diese die PF verschlimmern können. Das können Sie tun, indem Sie sich die Hände waschen, große Menschenansammlungen und öffentliche Verkehrsmittel meiden, und die Impfungen gegen Grippe, Lungenentzündung und Covid-19 auf dem neuesten Stand halten.



### • Stress vermeiden

Wenn Sie körperlich und seelisch entspannt sind, kann das helfen, einen übermäßigen Sauerstoffverbrauch zu vermeiden. Mit Entspannungstechniken können Sie auch lernen, mit der Panik umzugehen, die mit der Kurzatmigkeit einhergehen kann.



### • Entspannung und Achtsamkeit

Es gibt verschiedene Entspannungstechniken, die Ihnen helfen können, mit den emotionalen und psychologischen Herausforderungen umzugehen, die mit einer PF-Diagnose einhergehen können. Achtsamkeit kann Ihnen helfen, mit den körperlichen und lebensstilbedingten Herausforderungen des Lebens mit PF umzugehen, und um Sie zu beruhigen, wenn Sie verzweifelt, entmutigt, verängstigt sind oder Schmerzen haben.



### • Yoga und ähnliche Aktivitäten

Yoga ist für PF-Patienten von Vorteil, da es die Lunge durch gezielte Atmung stimulieren kann. Außerdem trainiert es das Zwerchfell (den Muskel, der die Lunge steuert). Einfache Atemübungen können die Lungenfunktion verbessern und Atemprobleme lindern.

---

**Sie müssen eng mit Ihrem Behandlungsteam zusammenarbeiten, um eine aktive und positive Rolle im Behandlungsverlauf und bei den Behandlungsergebnissen zu übernehmen.**

---

**Informationen darüber, wie Sie besser für sich selbst sorgen und mit PF leben können, finden Sie [hier](#).**





## 7

# PSYCHOLOGISCHE UNTERSTÜTZUNG

**Psychologische Unterstützung** kann Ihnen helfen, mit Ihrer Krankheit und den Nebenwirkungen zurechtzukommen. Im fortgeschrittenen Stadium kann eine solche Unterstützung Ihnen bei der Planung des Lebensendes und bei der Entscheidung für ein Hospiz oder den Komfort Ihres Zuhauses helfen.

Es ist wichtig, dass Sie Ihre Freunde und Familienangehörigen von Anfang an mit einbeziehen, da sie Sie in der Regel unterstützen und Ihnen bei der Bewältigung Ihrer PF helfen können. Es mag schwierig sein, aber solche Gespräche können Ihnen helfen, Ihre Ängste und Schwierigkeiten zu überwinden.



## 8

# NEHMEN SIE KONTAKT ZU EINER PATIENTENORGANISATION AUF UND TRETEN SIE IHR BEI

Der Beitritt zu einer örtlichen Selbsthilfegruppe kann für Sie hilfreich sein, da Sie dort andere PF-Patienten, deren Partner und Betreuer treffen und sich mit ihnen über Ihre Erfahrungen austauschen können. Die Unterstützung durch Ihre Familie und Freunde ist wichtig, aber auch der Kontakt zu anderen Patienten, die die gleichen Erfahrungen machen, ist äußerst nützlich.

Viele Selbsthilfegruppen sind in Krankenhäusern oder in örtlichen Gemeinden organisiert - Ihr Arzt oder der Krankenpfleger / die Krankenschwester für Atemwegserkrankungen sollte Ihnen mehr darüber sagen können.



Sie können auch über die folgenden Organisationen Kontakt zu Patienten in Ihrem Land aufnehmen aufgelistet auf unserer [Webseite](#).

Wenn Sie so viel wie möglich über PF herausfinden, haben Sie auch mehr Kontrolle. Patientenorganisationen sind eine gute Anlaufstelle, denn sie bieten Informationen für Menschen, die mit PF leben, sowie gegenseitige Unterstützung.



# ALLGEMEINE BERATUNG FÜR PFLEGENDE

**Die Pflege von Menschen mit PF ist eine schwierige und anspruchsvolle Aufgabe, die sowohl emotional als auch körperlich anstrengend sein kann. Wenn Sie jemanden pflegen, der an PF leidet, sollten Sie Ihren Hausarzt darüber informieren, damit er Sie zu Ihrer eigenen Gesundheit beraten und Sie bei Bedarf an spezialisierte Hilfe verweisen kann. Oftmals gibt es nationale Selbsthilfegruppen für pflegende Angehörige.**

Denken Sie daran, auch auf sich selbst aufzupassen, denn der Alltag eines Pflegers kann herausfordernd sein. Scheuen Sie sich nicht, die Ärzte und Krankenschwestern, die Ihren Angehörigen oder Freund mit PF betreuen, um spezielle Ratschläge zu bitten, wie sie der Patientin oder dem Patienten am besten helfen können.

Es gibt viele Organisationen zur Unterstützung pflegender Angehöriger, die Ihnen auch bei dieser Erfahrung helfen können. Und in einigen EU-Ländern haben pflegende Angehörige möglicherweise Anspruch auf finanzielle Unterstützung oder Sachleistungen - Ihr Arzt wird Ihnen mehr darüber sagen können.



## Tipps für die Pflege

**Hier** finden Sie einige Vorschläge, die Ihnen helfen können, ein effektiver Betreuer zu sein.



Diese Broschüre wird freundlicherweise gesponsert von:



Boehringer  
Ingelheim



## KONTAKT:

EU-IPFF AISBL

Abstratt 127

3090 Overijse, Belgien

[secretariat@eu-ipff.org](mailto:secretariat@eu-ipff.org)

[www.eu-ipff.org](http://www.eu-ipff.org)

