

KAPITEL 19

INTERSTITIELLE LUNGENERKRANKUNGEN

Talmadge E. King, Jr.

Für die deutsche Ausgabe Tobias Welte

ABSCHNITT II

Atemwegserkrankungen

Pathogenese	225	ILD bei Kollagenosen	236
Anamnese	226	Arzneimittelinduzierte interstitielle Lungen-	
Pulmonale Symptome	228	erkrankungen	237
Körperliche Untersuchung	228	Eosinophile Pneumonien	237
Labordiagnostik	229	Alveolarproteinose	237
Bildgebende Darstellung des Thorax	229	Lymphangioleiomyomatose der Lunge	238
Lungenfunktionstestung	229	Syndrome einer interstitiellen Lungenerkrankung mit	
Kardiopulmonale Belastungstests	230	diffusen alveolären Hämorrhagien (DAH)	238
Bronchoskopie und bronchoalveoläre Lavage (BAL)	230	Mit einer interstitiellen Lungenerkrankung assoziierte	
Histologische und zytologische Untersuchungen	230	Erbkrankheiten	239
■ Formen der interstitiellen Lungenerkrankung	232	ILD mit granulomatösen Veränderungen im Lungen-	
Idiopathische Lungenfibrose	232	gewebe oder vaskulären Strukturen	239
Nicht spezifische interstitielle Pneumonie (NSIP)	234	Lymphozytär-infiltrative Erkrankungen	240
Akute interstitielle Pneumonie (idiopathische fulmi-		Bronchozentrische Granulomatose	240
nante Lungenfibrose/Hamman-Rich-Syndrom)	234	Internationale Aspekte	240
Kryptogene organisierende Pneumonie	235	■ Weiterführende Literatur	240
ILD, die mit Rauchen assoziiert sind	235		

Die ersten Symptome einer interstitiellen Lungenerkrankung sind meist eine zunehmende Belastungsdyspnoe oder ein persistierender, nicht produktiver Husten. Hämoptysen, Giemen und Brustschmerzen können bestehen. Häufig lenken interstitielle Transparenzminierungen auf dem Thorax-Röntgenbild die Diagnostik in Richtung einer interstitiellen Lungenerkrankung.

Die interstitiellen Lungenerkrankungen bilden eine große Gruppe von Erkrankungen des Lungenparenchyms, also der Alveolen, des Alveolarepithels, des Kapillarendothels, der Räume zwischen diesen Strukturen sowie des perivaskulären und lymphatischen Gewebes. Diese heterogenen Erkrankungen werden aufgrund einer ähnlichen klinischen, radiologischen, physiologischen oder pathologischen Manifestation in einer Gruppe zusammengefasst. Gemeinsam ist diesen Erkrankungen außerdem, dass sie häufig mit einer beachtlichen Morbidität und Mortalität einhergehen. Für die meisten von ihnen gibt es nur ein geringes Einverständnis bezüglich der besten Behandlungsweise.

Die Klassifizierung der interstitiellen Lungenerkrankungen ist schwierig, da mehr als 200 eigenständige Krankheitsbilder durch diffusen, parenchymatösen Lungenbefall charakterisiert sind, entweder als Primärerkrankung oder als wichtiger Teil einer Multiorganerkrankung, wie Kollagenosen. Sinnvoll ist die Unterteilung der interstitiellen Lungenerkrankungen entsprechend der zugrunde liegenden Histopathologie in zwei Gruppen: (1) solche mit führender Entzündung und Fibrose und (2) solche mit führender granulomatöser Reaktion im Interstitium oder im Bereich von Gefäßen (**Tab. 19-1**). Jede dieser Gruppen kann abhängig von bekannter oder unbekannter Ursache weiter unterteilt werden. Jede interstitielle Lungenerkrankung weist in der Regel eine akute und eine chronische Phase auf. Selten kommt es zu intermittierenden Verläufen mit asymptomatischen Phasen.

Die Sarkoidose, die idiopathische Lungenfibrose und die Lungenfibrosen im Rahmen von Kollagenosen sind die häufigsten interstitiellen Lungenerkrankungen unbekannter Ursache. Unter den interstitiellen Lungener-

Tabelle 19-1

HAUPTKATEGORIEN DER ALVEOLÄREN UND INTERSTITIELLEN ENTZÜNDLICHEN LUNGENERKRANKUNGEN

PULMONALE ANTWORT MIT ALVEOLITIS, INTERSTITIELLER ENTZÜNDUNG UND FIBROSE

Bekannte Ursache

Asbest Rauch, Gase Arzneimittel (Antibiotika, Amiodaron, Gold) und Chemotherapeutika	Bestrahlung Aspirationspneumonie Residuen eines ARDS (Zustand nach Schocklunge)
--	---

Unbekannte Ursache

Idiopathische interstitielle Pneumonien Idiopathische Lungenfibrose (usual interstitial pneumonia; UIP) Desquamative interstitielle Pneumonie (DIP) Mit respiratorischer Bronchiolitis assoziierte interstitielle Lungenerkrankung Akute interstitielle Pneumonie (diffuse Alveolarschädigung) Kryptogene organisierende Pneumonie (Bronchiolitis obliterans mit organisierender Pneumonie) Unspezifische interstitielle Pneumonie Kollagenosen Systemischer Lupus erythematoses, rheumatoide Arthritis, ankylosierende Spondylarthritis, systemische Sklerose, Sjögren-Syndrom, Polymyositis-Dermatomyositis Pulmonale Hämorrhagiesyndrome Goodpasture-Syndrom, idiopathische Lungenhämosiderose, isolierte pulmonale Kapillarentzündung	Alveolarproteinose Infiltrative lymphozytäre Störungen (mit Kollagenosen assoziierte lymphozytäre interstitielle Pneumonitis) Eosinophile Pneumonien Lymphangioliomyomatose Amyloidose Erbkrankheiten Tuberöse Sklerose, Neurofibromatose, Niemann-Pick-Krankheit, Gaucher-Krankheit, Hermansky-Pudlak-Syndrom Gastrointestinale und Lebererkrankungen Crohn-Krankheit, primär biliäre Zirrhose, chronisch-aktive Hepatitis, Colitis ulcerosa Graft-versus-host-Erkrankung (bei Knochenmarktransplantation, Organtransplantation)
---	--

PULMONALE ANTWORT MIT GRANULOMBILDUNG

Bekannte Ursache

Exogen-allergische Alveolitis (organische Stäube)	Lungenerkrankungen durch anorganische Stäube (Beryllium, Silikate)
---	--

Unbekannte Ursache

Sarkoidose Langerhans-Zellgranulomatose (eosinophiles Granulom, Histiozytose X) Granulomatöse Vaskulitiden Wegner-Granulomatose, allergische Granulomatose (Churg-Strauss-Syndrom)	Bronchozentrische Granulomatose Lymphomatoide Granulomatose
---	--

krankungen mit bekannter Ursache umfasst die größte Gruppe die Erkrankungen durch Expositionen gegenüber beruflichen und Umweltschadstoffen, insbesondere die Inhalation von anorganischen Stäuben, organischen Stäuben und verschiedenen Dämpfen und Gasen (Kap. 9 und 10) (Tab. 19-2). Bei vielen interstitiellen Lungenerkrankungen ist eine genaue klinische Diagnosestellung möglich, insbesondere wenn eine ausführliche Berufs- und Umwelthanamnese möglich sind. Für andere Formen ist die histologische Untersuchung von Material, das mittels Thorakoskopie oder offener Lungenbiopsie gewonnen wurde, zur Bestätigung der Diagnose unverzichtbar. Durch eine verbesserte Korrelation zwischen Histologie und CT-Bild verspricht die hochauflösende Computertomografie (HRCT), die Diagnostik weiter zu verbessern.

PATHOGENESE

Interstitielle Lungenerkrankungen sind nicht maligne Erkrankungen. Eine infektiöse Genese wurde bisher

nicht identifiziert. Der genaue Ablauf, der von der Schädigung zur Fibrose führt, ist nicht bekannt. Obwohl zahlreiche Stoffe die Schädigung auslösen können, zeigt das Lungengewebe nur eine beschränkte Zahl von immunpathogenetischen Antworten. Die Reparaturmechanismen weisen gemeinsame Charakteristika auf (Abb. 19-1).

Wie bereits erwähnt, sind die zwei wesentlichen histopathologischen Formen die granulomatöse sowie eine mit überwiegender Entzündung und Fibrose.

Granulomatöse Lungenerkrankungen

Dieser Prozess ist durch die Akkumulation von T-Lymphozyten, Makrophagen und Epitheloidzellen charakterisiert, die sich im Lungenparenchym zu Granulomen organisieren. Die granulomatösen Läsionen können zu einer Fibrose fortschreiten. Viele Patienten mit granulomatöser Lungenerkrankung bleiben von einer schweren Einschränkung der Lungenfunktion verschont oder es kommt, falls Symptome auftreten, zur Besserung nach

RELATIVE HÄUFIGKEIT INTERSTITIELLER LUNGEN-ERKRANKUNGEN

DIAGNOSE	RELATIVE HÄUFIGKEIT, %
Idiopathische interstitielle Pneumonie	40
Idiopathische Lungenfibrose	55
Nicht spezifische interstitielle Pneumonie	25
Mit respiratorischer Bronchiolitis assoziierte interstitielle Lungenerkrankung und desquamative interstitielle Pneumonie	15
Kryptogen organisierende Pneumonie	3
Akute interstitielle Pneumonie	< 1
Berufs-/umweltbedingte Erkrankungen	26
Sarkoidose	10
Kollagenosen	9
Arzneimittelinduzierte/strahlenbedingte interstitielle Lungenerkrankungen	1
Pulmonale Hämorrhagiesyndrome	< 1
Andere	13

Quelle: DB Coultas, R Hubbard, in JP Lynch III (ed): Lung Biology in Health and Disease. New York, Marcel Dekker, 2004; und S Garantzotis et al: J Clin Invest 114:319, 2004.

Therapie. Differentialdiagnostisch kommen hauptsächlich die Sarkoidose und die exogen-allergische Alveolitis (Kap. 9) in Betracht.

Entzündung und Fibrose

Der erste Schritt in der Pathogenese ist eine Epithelschädigung mit nachfolgender Entzündung in den Lufträumen und Alveolarwänden (**Abb. 19-2**). Bei Chronifizierung breitet sich die Entzündung auf benachbarte Anteile des Interstitiums und des Gefäßsystems aus und führt schließlich zur interstitiellen Fibrosierung. Wichtige histopathologische Formen der interstitiellen Lungenerkrankungen sind unter anderem die gewöhnliche interstitielle Pneumonie (UIP, usual interstitial pneumonia), die unspezifische interstitielle Pneumonie, die respiratorische Bronchiolitis, die organisierende Pneumonie (Bronchiolitis obliterans mit organisierender Pneumonie; BOOP), der diffuse Alveolarschaden (akut oder organisierend), die desquamative interstitielle Pneumonie und die lymphozytische interstitielle Pneumonie. Die Entwicklung einer irreversiblen Vernarbung (Fibrose) der Alveolarwände, der Atemwege oder des Gefäßsystems ist die am meisten gefürchtete Folge all dieser Entitäten, da sie meist fortschreitet und zu ausgeprägten Störungen der Ventilation und des Gasaustausches führt.

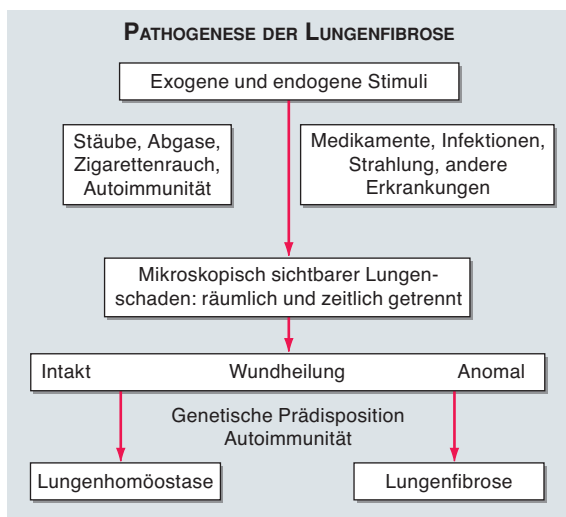


Abbildung 19-1

Möglicher pathogenetischer Mechanismus der Lungenfibrose. Die Lunge wird natürlicherweise durch verschiedene exogene und endogene Stimuli geschädigt. Mehrere lokale und systemische Faktoren (z.B. Fibroblasten, zirkulierende Fibrozyten, Chemokine, Wachstums- und Gerinnungsfaktoren) tragen zur Gewebshheilung und zur funktionellen Erholung bei. Die Dysregulation dieses komplexen Netzwerks durch genetische Prädisposition, autoimmune Bedingungen oder Begleiterkrankungen führt zur gestörten Wundheilung mit nachfolgender pulmonaler Fibrosierung. Andererseits kann eine massive Schädigung der Lunge auch intakte Reparaturmechanismen überfordern und zu einer Lungenfibrosierung führen. (Aus S Garantzotis, et al: J Clin Invest 114:319, 2004.)

ANAMNESE

Krankheitsdauer

Akute Manifestationen (einige Tage bis Wochen) treten, wenn auch selten, bei Allergien (auf Arzneimittel, Pilze, Helminthen), bei der akuten idiopathischen interstitiellen Pneumonie, der eosinophilen Pneumonie und der exogen-allergischen Alveolitis auf. Aufgrund diffuser, alveolärer Verschattungen im Röntgenbild können diese leicht mit atypischen Pneumonien verwechselt werden. *Subakute Manifestationen* (Wochen bis Monate) können bei allen interstitiellen Lungenerkrankungen auftreten, kommen jedoch besonders häufig bei der Sarkoidose, den durch Arzneimittel ausgelösten interstitiellen Lungenerkrankungen, den alveolären Hämorrhagiesyndromen, der kryptogenen organisierenden Pneumonie und den akuten immunologischen Pneumonien vor, die einen systemischen Lupus erythematodes oder eine Polymyositis komplizieren. Bei den meisten interstitiellen Lungenerkrankungen bestehen *chronische Symptome* (Monate bis Jahre). Beispiele hierfür sind unter anderem die idiopathische Lungenfibrose (IPF), die Sarkoidose, die pulmonale Langerhans-Zellhistiozytose (PLCH) (auch Langerhans-Zellgranulomatose, eosinophiles Granulom oder Histiozytose X genannt), die Pneumokoniosen und die Kollagenosen. *Phasenhafte Verläufe* sind ungewöhn-

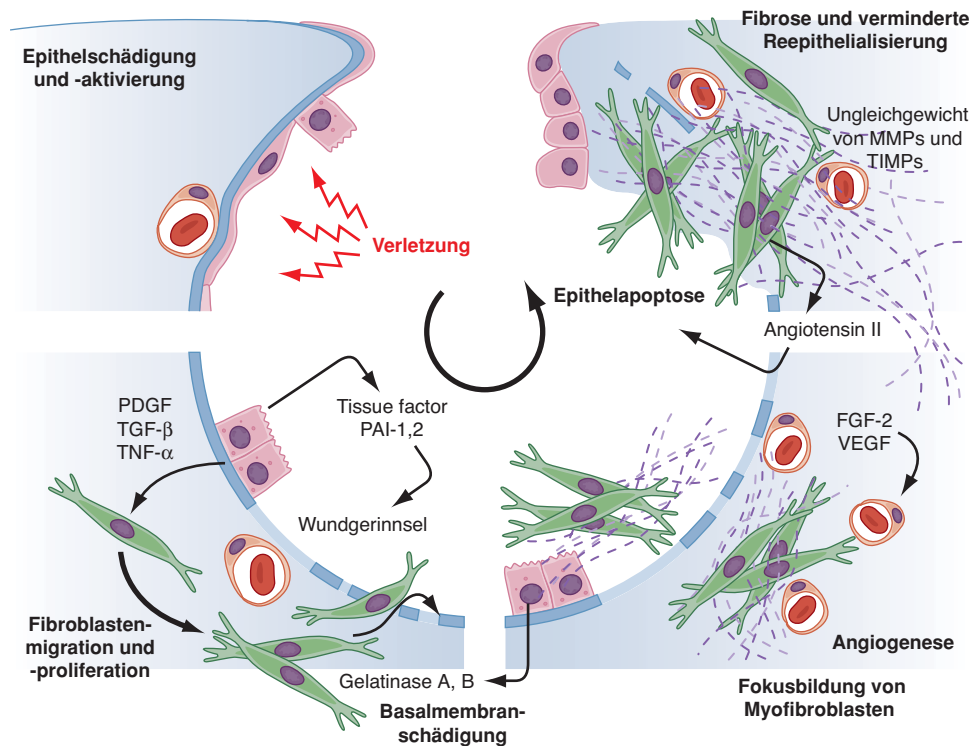


Abbildung 19-2

Zellbiologie der interstitiellen Lungenerkrankung. Wiederholte minimale Verletzungen schädigen und aktivieren Alveolarepithelzellen (*oben links*), die ihrerseits in den Alveolarräumen ein antifibrinolytisches Milieu erzeugen und die lokale Gerinnungsaktivität steigern. Alveolarepithelzellen sezernieren Wachstumsfaktoren, induzieren die Fibroblastenmigration und -proliferation und fördern deren Differenzierung zu Myofibroblasten (*unten links*). Subepitheliale Myofibroblasten und Alveolarepithelzellen produzieren Gelatinase, eine Proteinase, die für Schädigungen der Basalmembran und die Migration von Fibroblasten-Myofibroblasten verantwortlich ist (*unten rechts*). Angiogenetische Faktoren induzieren eine Neovaskularisierung. Sowohl intraalveoläre als auch interstitielle Myofibroblasten sekretieren extrazelluläre Matrixproteine, vor allem Kollagene. Ein Ungleichgewicht von interstitiellen Kollagenasen und Gewebsinhibitoren von Metalloproteinasen för-

dert die progressive Ablagerung von extrazellulärer Matrix (*oben rechts*). Signale, die für die Apoptose von Myofibroblasten notwendig sind, scheinen bei der idiopathischen Lungenfibrose zu fehlen oder werden zumindest verspätet ausgesendet, sodass das Zellüberleben verlängert ist. Myofibroblasten produzieren Angiotensinogen, das ebenso wie Angiotensin den Tod von Alveolarepithelzellen fördert und damit die Reepithelialisierung hemmt. **Abkürzungen:** FGF-2 = Fibroblast Growth Factor 2; MMPs = Matrix-Metalloproteinasen; PAI-1/-2 = Plasminogen Activator Inhibitor 1/2; PDGF = Platelet-derived Growth Factor; TGF- β = Transforming Growth Factor β ; TIMPs = Tissue Inhibitors of Metalloproteinases; TNF- α = Tumor Necrosis Factor α ; VEGF = Vascular Endothelial Growth Factor. (Mit *frdl. Genehmigung* aus M Selman *et al: Ann Intern Med* 134:136, 2001.)

lich, kommen jedoch bei der eosinophilen Pneumonie, der exogen-allergischen Alveolitis, der kryptogenen organisierenden Pneumonie, den Vaskulitiden, den pulmonalen Hämorrhagiesyndromen und dem Churg-Strauss-Syndrom vor.

Alter

Bei den meisten Patienten mit einer Sarkoidose, einer interstitiellen Lungenerkrankung im Rahmen einer Kollagenose, einer Lymphangiioleiomyomatose (LAM), PLCH, erblichen Formen einer interstitiellen Lungenerkrankung (familiäre interstitielle Lungenerkrankung, Gaucher-Krankheit, Hermansky-Pudlak-Syndrom) manifestiert sich die Erkrankung im Alter von 20 bis 40

Jahren. Die meisten Patienten mit idiopathischer Lungenfibrose sind älter als 50 Jahre.

Geschlecht

Die Lymphangiioleiomyomatose und die tuberöse Sklerose kommen ausschließlich bei prämenopausalen Frauen vor. Interstitielle Lungenerkrankungen bei Hermansky-Pudlak-Syndrom und Kollagenosen treten ebenfalls häufiger bei Frauen auf. Eine Ausnahme ist die interstitielle Lungenerkrankung bei rheumatoider Arthritis, die bei Männern häufiger ist. Durch die berufliche Exposition sind zudem Pneumokoniosen bei Männern häufiger.

Familiäre Häufungen (mit autosomal dominantem Vererbungsmuster) sind für die tuberöse Sklerose und Neurofibromatose bekannt. Ein autosomal rezessives Vererbungsmuster kommt bei der Niemann-Pick-Krankheit, der Gaucher-Krankheit und dem Hermansky-Pudlak-Syndrom vor. Auch für die Sarkoidose werden immer häufiger familiäre Häufungen beschrieben. Familiäre Lungenfibrosen sind mit einer Mutation im Surfactant-Protein C assoziiert und durch verschiedene Muster der interstitiellen Pneumonie charakterisiert inklusive der unspezifischen interstitiellen Pneumonie, der desquamativen interstitiellen Pneumonie sowie der idiopathischen Lungenfibrose.

Raucheranamnese

Zwischen 65 und 75 % der Patienten mit idiopathischer Lungenfibrose haben eine Raucheranamnese. Patienten mit pulmonaler Langerhans-Zellhistiozytose, desquamativer interstitieller Pneumonie (DIP), Goodpasture-Syndrom, respiratorischer Bronchiolitis und pulmonaler alveolärer Proteinose sind fast immer Raucher oder ehemalige Raucher.

Berufs- und Umgebungsanamnese

Eine streng chronologische Auflistung aller Arbeitsplätze des Patienten inklusive der genauen Tätigkeiten und Expositionen muss angestrebt werden. Bei exogen-allergischen Alveolitiden (siehe Abb. 9-1) stehen Beschwerden der Atemorgane, Fieber, Schüttelfrost und pathologische Röntgenbilder oft in zeitlichem Zusammenhang mit einem Hobby (Taubenzüchterkrankheit) oder zum Arbeitsplatz (Farmerlunge; Kap. 9). Oft lassen die Symptome nach oder verschwinden gänzlich, wenn der Patient den Expositionsort für mehrere Tage meidet. Ebenso kommt es zu einem Wiederauftreten der Symptome bei erneuter Exposition.

Weitere wichtige Punkte in der Anamnese

Da parasitäre Infektionen eine pulmonale Eosinophilie erzeugen können, sollte bei Patienten mit bekannten oder vermuteten interstitiellen Lungenerkrankungen eine Reiseanamnese erhoben werden. Risikofaktoren für eine HIV-Infektion sind bei allen Patienten mit interstitiellen Lungenerkrankungen zu erfragen, da einige Erkrankungen bei Erstmanifestation oder während des klinischen Verlaufs auftreten können, bei einer HIV-Infektion zum Beispiel eine Bronchiolitis obliterans mit organisierender Pneumonie (BOOP), eine akute inter-

stitielle Pneumonie, eine lymphozytäre interstitielle Pneumonitis oder diffuse alveoläre Hämorrhagien.

PULMONALE SYMPTOME

Atemnot ist ein häufiges und im Vordergrund stehendes Symptom bei Patienten mit interstitiellen Lungenerkrankungen und tritt besonders bei idiopathischen interstitiellen Pneumonien, exogen-allergischen Alveolitiden, kryptogener organisierender Pneumonie, Sarkoidose, eosinophilen Pneumonien und bei pulmonaler Langerhans-Zellhistiozytose auf. Einige Patienten, besonders die mit Sarkoidose, Silikose, pulmonaler Langerhans-Zellhistiozytose, exogen-allergischer Alveolitis, Lipoidpneumonie oder Lymphangiosis carcinomatosa, können im frühen Verlauf der Erkrankung ausgeprägte parenchymatöse Veränderungen im Röntgenbild aufweisen, ohne jedoch deutliche Dyspnoe zu verspüren. Giemen und Brummen sind ein ungewöhnliches Symptom bei interstitiellen Lungenerkrankungen, wurden jedoch bei chronischer eosinophiler Pneumonie, Churg-Strauss-Syndrom, Bronchiolitis und Sarkoidose beschrieben. Klinisch bedeutsame Thoraxschmerzen sind bei den meisten interstitiellen Lungenerkrankungen ungewöhnlich. Retrosternale Beschwerden sind jedoch bei Sarkoidose häufig. Eine plötzliche Zunahme der Atemnot, besonders in Zusammenhang mit akutem Thoraxschmerz, kann auf einen Spontanpneumothorax hinweisen, der bei pulmonaler Langerhans-Zellhistiozytose, tuberöser Sklerose, Lymphangioliomyomatose und Neurofibromatose vorkommt. Hämoptysen und blutig tingiertes Sputum sind selten Erstmanifestationen einer interstitiellen Lungenerkrankung, können jedoch beim diffusen alveolären Hämorrhagiesyndrom (DAHS), der Lymphangioliomyomatose, der tuberösen Sklerose und den granulomatösen Vaskulitiden auftreten. Müdigkeit und Gewichtsverlust sind bei allen interstitiellen Lungenerkrankungen häufig.

KÖRPERLICHE UNTERSUCHUNG

Die klinischen Befunde sind gewöhnlich unspezifisch. Am häufigsten findet man eine Tachypnoe und beidseitig basal trockenes endinspiratorisches Knistern (**Sklerosiphonie**), das bei den meisten interstitiellen Lungenerkrankungen, die mit einer Entzündung assoziiert sind, vorhanden ist, bei granulomatösen Lungenerkrankungen seltener zu hören ist. Knistern kann auch bei unauffälligem Thorax-Röntgenbild vorhanden sein. Verstreute spätinspiratorische hochgestellte Rasselgeräusche – so genanntes inspiratorisches Quietschen – kann man bei Patienten mit Bronchiolitis hören. Die kardiale Untersuchung ist, abgesehen von späten Erkrankungsstadien mit Zeichen der pulmonalen Hypertonie und des Cor pul-

monale, normalerweise unauffällig. Eine Zyanose und Trommelschlägelfinger kommen bei einigen Patienten mit fortgeschrittener Erkrankung vor.

LABORDIAGNOSTIK

Antinukleäre Antikörper, Rheumafaktoren und zirkulierende Immunkomplexe können bei manchen Patienten auch ohne bekannte Kollagenose nachgewiesen werden. Ein erhöhtes LDH ist bei interstitiellen Lungenerkrankungen ein häufiger, jedoch unspezifischer Befund. Bei einer Sarkoidose ist oft der Serumspiegel von Angiotensin Converting Enzyme (ACE) erhöht. Serumpräzipitate bestätigen bei Verdacht auf eine exogen-allergische Alveolitis eine Exposition, sind jedoch kein diagnostischer Parameter für die Verlaufsbeurteilung. Die Bestimmung von antineutrophilen zytoplasmatischen (ANCA) und Anti-Basalmembranantikörpern ist zur Diagnostik bei Verdacht auf Vaskulitiden nützlich. Das Elektrokardiogramm (EKG) ist zu Anfang normalerweise unauffällig. Kommt es zu einer pulmonal arteriellen Hypertonie, so zeigt es eine Rechtsverschiebung der Herzachse oder eine rechtsventrikuläre Hypertrophie. Die Echokardiografie zeigt bei pulmonal arterieller Hypertonie eine rechtsventrikuläre Dilatation und/oder Hypertrophie.

BILDGEBENDE DARSTELLUNG DES THORAX

Röntgenübersichtsaufnahme des Thorax

Der erste Verdacht auf eine interstitielle Lungenerkrankung wird oft aufgrund eines pathologischen Thorax-Röntgenbilds erhoben, das meist beidseits eine basale retikuläre Zeichnungsvermehrung zeigt. Auch noduläre Infiltrate oder gemischte Muster mit alveolärer Verschattung und einer retikulären Zeichnungsvermehrung können vorkommen. Einige interstitielle Lungenerkrankungen sind durch noduläre Verdichtungen mit einer Prädiagnostik in den Lungenoberfeldern gekennzeichnet (Sarkoidose, pulmonale Langerhans-Zellhistiozytose, chronische exogen-allergische Alveolitis, Silikose, Berylliose, nekrotisch-noduläre Form der rheumatoiden Arthritis, ankylosierende Spondylitis). Die Thorax-Röntgenaufnahme korreliert nur schlecht mit den klinischen und histopathologischen Erkrankungsstadien. Der radiologische Befund einer Honigwabenstruktur (honeycombing) stimmt mit dem pathologischen Befund von zystischen Bereichen und zunehmender Fibrose überein. Diese Veränderungen deuten auf eine schlechte Prognose hin. In den meisten Fällen zeigt das Röntgenbild des Thorax keine spezifischen Veränderungen und erlaubt keine spezifische Diagnose.



Abbildung 19-3

Idiopathische Lungenfibrose. Das High-resolution-Computertomografie(HRCT)-Bild zeigt beidseits basale, peripher betonte retikuläre Veränderungen mit Traktionsbronchiektasen und Honigwabenbildung. Die Lungenbiopsie zeigte typische Befunde einer gewöhnlichen interstitiellen Pneumonie (UIP).

Computertomografie

Die hochauflösende Computertomografie (HRCT) ist dem einfachen Röntgenbild der Lunge bei der Früherkennung und der Sicherung des Verdachts auf eine interstitielle Lungenerkrankung deutlich überlegen (Abb. 19-3). Das HRCT erlaubt ebenfalls eine bessere Bestimmung des Ausmaßes und der Verteilung der Erkrankung. Es ist besonders nützlich bei der Untersuchung von Patienten mit normaler Thoraxübersichtsaufnahme. Begleiterkrankungen wie eine mediastinale Adenopathie, Karzinome oder ein Lungenemphysem werden oft am besten im HRCT erkannt. Bei passenden klinischen Gegebenheiten kann das HRCT bei einer idiopathischen Lungenfibrose, Sarkoidose, exogen-allergischen Alveolitis, Asbestose, Lymphangiosis carcinomatosa oder pulmonalen Langerhans-Zellhistiozytose ausreichend charakteristisch sein, sodass sich eine Lungenbiopsie erübrigt. Wenn eine Lungenbiopsie nötig ist, hilft das HRCT bei der Wahl der Stellen, an denen die Biopsien entnommen werden sollen.

LUNGENFUNKTIONSTESTUNG

Spirometrie und Lungenvolumina

Eine Lungenfunktionsmessung ist bei Patienten mit interstitiellen Lungenerkrankungen wichtig, um das Ausmaß der Lungenerkrankung zu bestimmen. Die meisten interstitiellen Lungenerkrankungen führen zu einer restriktiven Ventilationsstörung mit Reduktion von totaler Lungkapazität (TLC), funktioneller Residualkapazität (FRC) und Residualvolumen (RV; Kap. 5). Das forcierte expiratorische Volumen in einer Sekunde (FEV1) und