

# Testen Sie Ihr Fachwissen

## Test Your Knowledge

**Autor**  
A. Valipour

**Institut**  
I. Interne Lungenabteilung  
mit Intensivstation,  
Ludwig-Boltzmann-Institut für  
COPD und Pneumologische  
Epidemiologie,  
Otto-Wagner-Spital, Wien

### Fallbeschreibung

72-jähriger Patient, pensionierter Perlmutterdrehler, 172 cm, 75 kg, Vater und Schwester mit einer Anamnese eines Lungenkarzinoms, Raucher bis vor 12 Jahren, mit gesamt 40 pack-years. Seit knapp 2 Jahren langsam progrediente Belastungsdyspnoe und gelegentlich nicht-produktiver Husten. Zuvor beschreibt der Patient seinen Zustand als lungengesund, weder in der Kindheit noch im Erwachsenenalter gab es „relevante Probleme mit der Lunge“. Seit einigen Jahren besteht eine leicht erhöhte Infektanfälligkeit mit 1–2× Bronchitis pro Jahr. Als Vorerkrankungen sind auf eine milde arterielle Hypertonie mit diastolischer Dysfunktion und auf eine stattgehabte Hernienoperation inguinal zu verweisen. Hinweise für eine rheumatoide Grunderkrankung gibt es nicht. Es besteht eine Allergie gegenüber Acetylsalicylsäure. Auskultatorisch ist in den apikalen Lungenabschnitten ein leises Atemgeräusch, basal vereinzelt Knisterrasseln zu hören.

In der weiteren Abklärung des Patienten erheben Sie folgende Befunde:

FEV1/FVC Ratio 67%, FEV1 66%, TLC 106%, RV 110%. In einer arteriellen Blutgasanalyse attestieren Sie eine milde respiratorische Partialinsuffizienz mit  $\text{paCO}_2$  43 mmHg und  $\text{paO}_2$  62 mmHg unter Raumluft, bei Belastung mit 50 Watt kommt es zu einem Abfall des  $\text{paO}_2$  auf 53 mmHg. Sie führen eine Lungencomputertomografie durch, dabei zeigt sich folgendes Bild:



**Abb. 1** Lungencomputertomografie mit Darstellung beider Oberlappen.



**Abb. 2** Lungencomputertomografie mit Darstellung beider Unterlappen.

### Wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose?

- A: Idiopathisch Pulmonale Fibrose (IPF)
- B: Lymphangiome der Lunge
- C: Langerhanszell-Histiozytose (LCH)
- D: CPFE (Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema)

### Bibliografie

**DOI** <http://dx.doi.org/10.1055/s-0042-116577>  
Pneumologie 2016; 70: 697–698  
© Georg Thieme Verlag KG  
Stuttgart · New York  
ISSN 0934-8387

### Korrespondenzadresse

**PD Dr. Arschang Valipour**  
I. Interne Lungenabteilung  
mit Intensivstation  
Ludwig-Boltzmann-Institut für  
COPD und Pneumologische  
Epidemiologie  
Otto-Wagner-Spital  
Sanatoriumstraße 2  
1140 Wien  
Österreich  
[arschang.valipour@wienkav.at](mailto:arschang.valipour@wienkav.at)

Die Auflösung finden Sie auf der nächsten Seite.

## Fallauflösung



### Diagnose: CPFE (Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema)

#### Erläuterung:

Auch wenn die taxonomische Zugehörigkeit und die pathobiologische Entität der CPFE noch nicht endgültig geklärt sind, scheint diese Erkrankung mit den sogenannten raucherassoziierten interstitiellen Lungenerkrankungen (Smoking Related Interstitial Lung Disease, SR-ILD) verwandt zu sein. Dafür spricht, aktuellen Untersuchungen zufolge, dass der kumulative Zigarettenkonsum (packyears) eines Rauchers nicht nur zu einer Wahrscheinlichkeitszunahme eines Lungenemphysems, sondern auch zu einer Zunahme interstitieller Veränderungen in der Lungen-Computertomografie führt (MESA-Studie). Männer dürften häufiger von der CPFE betroffen sein als Frauen. Aus rezenten longitudinalen Studien bei Raucherpopulationen mit und ohne COPD (COPD Gene, ECLIPSE) findet sich bei rund 7–9% der untersuchten Probanden eine SR-ILD in der Lungen-CT. In diesen Untersuchungen wurde allerdings kein Zusammenhang mit dem Schweregrad einer COPD attestiert. Der Anteil von Patienten mit bereits diagnostizierter COPD bei manifester Diagnose einer IPF variiert jedoch je nach Studienlage zwischen 6% und 67%.

Die Diagnostik der CPFE ist funktionell und vor allem radiologisch zu stellen. Die radiologischen Veränderungen stützen sich auf die Computertomografie und entsprechen einer Kombination aus zentrilobulären und paraseptalen Emphysementeilern mit zur gleichen Zeit typischen Merkmalen einer Lungenfibrose, im Sinne von Verdickung der interlobulären Septen und Traktionsbronchiektasien, hin zu klassischem basalen Honeycombing. Die radiologischen Zeichen korrelieren gut mit den histologisch nachgewiesenen Veränderungen des Lungenemphysems und der idiopathischen Lungenfibrose. Funktionell weisen Patienten mit CPFE in der Regel eine eher mild-moderate Atemflussobstruktion auf, in der Bodyplethysmografie zeigt sich jedoch, im Vergleich zu Patienten mit Lungenemphysem ohne IPF, eine „relative“ Einschränkung der totalen Lungenka-

pazität, wie in dem oben angeführten Fall (Restriktion + Obstruktion) illustriert. In der erweiterten physiologischen Abklärung findet sich eine schwere Diffusionsstörung mit ausgeprägter Ruhe- und Belastungshypoxämie, letztere zeigt häufig eine rasche Progredienz. Die Leistungsfähigkeit von Patienten mit SR-ILD ist deutlich stärker eingeschränkt als von Patienten ohne interstitielle Veränderungen. Patienten mit CPFE sind häufig von einer pulmonalen Hypertonie betroffen. Der Druck im kleinen Kreislauf korreliert erwartungsgemäß mit der Überlebenswahrscheinlichkeit betroffener Patienten. Studien zufolge verstirbt etwa jeder 2. Patient mit CPFE innerhalb von 5 Jahren ab Diagnosestellung, wobei die respiratorische Insuffizienz als häufigste Todesursache angeführt wird. Das Vorhandensein einer CPFE ist darüber hinaus ein Risikofaktor für postoperative Komplikationen nach thoraxchirurgischen Eingriffen. Rezente Daten demonstrieren ein benachteiligtes Langzeitüberleben von Patienten nach primär kurativer Lungenkarzinomresektion bei gleichzeitigen histologischen Anzeichen einer CPFE.

Die Behandlung der CPFE entspricht gegenwärtig der Therapie des Lungenemphysems (COPD) zum einen und der Therapie der idiopathischen Lungenfibrose zum anderen. Neben der obligaten Raucherentwöhnung erhalten viele Patienten eine antiobstruktive Inhalationstherapie zur Verbesserung der COPD-spezifischen Symptomatik. Bei entsprechender Hypoxämie ist eine Sauerstofftherapie zu verordnen und den physiologischen Bedürfnissen unter Alltagsbelastungen anzupassen. Die Lungentransplantation kommt bedauerlicherweise für die Mehrheit der betroffenen Patienten (v. a. aufgrund des krankheitsspezifischen Alters) nicht in Frage. Subgruppenanalysen von rezenteren klinischen Studien zur idiopathischen Lungenfibrose inkludierten Patienten mit COPD, sodass aller Wahrscheinlichkeit nach auch selektierte Patienten mit CPFE von den modernen Pharmaka wie Pirfenidon bzw. Nintedanib profitieren könnten. Zukünftige Studien mit detaillierterer Charakterisierung der Patienten sind jedoch zu fordern, um Patienten mit CPFE individualisierte therapeutische Ansätze bieten zu können.