

Seltene Lungenerkrankungen

Michael Kreuter • Ulrich Costabel

Felix JF Herth • Detlef Kirsten

Hrsg.

Seltene Lungen- erkrankungen

2. Auflage

Hrsg.

Prof. Dr. Michael Kreuter
Zentrum für interstitielle und seltene
Lungenerkrankungen, Thoraxklinik
Universitätsklinikum Heidelberg
Heidelberg, Deutschland

Prof. Dr. Felix JF Herth
Thoraxklinik, Pneumologie und
Beatmungsmedizin und Translational Lung
Research Center (TLRCH)
Universitätsklinikum Heidelberg
Heidelberg, Deutschland

Prof. Dr. Ulrich Costabel
Ruhrlandklinik
Universitätsmedizin Essen
Essen, Deutschland

Prof. Dr. Detlef Kirsten
Vormals LungenClinic Grosshansdorf
Grosshansdorf, Deutschland

ISBN 978-3-662-63650-3 ISBN 978-3-662-63651-0 (eBook)
<https://doi.org/10.1007/978-3-662-63651-0>

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie;
detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

© Springer-Verlag GmbH Deutschland, ein Teil von Springer Nature 2016, 2022

Das Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung, die nicht ausdrücklich vom Urheberrechtsgesetz zugelassen ist, bedarf der vorherigen Zustimmung des Verlags. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Bearbeitungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Die Wiedergabe von allgemein beschreibenden Bezeichnungen, Marken, Unternehmensnamen etc. in diesem Werk bedeutet nicht, dass diese frei durch jedermann benutzt werden dürfen. Die Berechtigung zur Benutzung unterliegt, auch ohne gesonderten Hinweis hierzu, den Regeln des Markenrechts. Die Rechte des jeweiligen Zeicheninhabers sind zu beachten.

Der Verlag, die Autoren und die Herausgeber gehen davon aus, dass die Angaben und Informationen in diesem Werk zum Zeitpunkt der Veröffentlichung vollständig und korrekt sind. Weder der Verlag noch die Autoren oder die Herausgeber übernehmen, ausdrücklich oder implizit, Gewähr für den Inhalt des Werkes, etwaige Fehler oder Äußerungen. Der Verlag bleibt im Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutionsadressen neutral.

Planung/Lektorat: Ulrike Hartmann

Springer ist ein Imprint der eingetragenen Gesellschaft Springer-Verlag GmbH, DE und ist ein Teil von Springer Nature.

Die Anschrift der Gesellschaft ist: Heidelberger Platz 3, 14197 Berlin, Germany

Vorwort

Das Interesse an seltenen Erkrankungen hat in den letzten Jahren enorm zugenommen. Das ist nicht zuletzt dem großen Engagement von Patientenverbänden und Selbsthilfegruppen geschuldet, sondern auch der Bildung von Zentren für seltene Erkrankungen. Jedoch sind bei Erkrankungen mit einer Inzidenz von ≤ 5 auf 10.000 Menschen Diagnostik und Therapie häufig noch nicht standardisiert oder evidenzbasiert und nur selten Gegenstand der medizinischen Ausbildung. Das gilt auch für unser komplexes Fachgebiet, die Pneumologie.

Um diese Lücke in der Pneumologie zu schließen, erschienen 2002–2004 erstmalig drei kleine Bücher zum Thema seltene Lungenerkrankungen von Detlef Kirsten und Ulrich Costabel herausgegeben – ein von vielen gefragtes und geschätztes Werk. Aus der Erkenntnis heraus, dass sich das Wissen um seltene Lungenerkrankungen stetig erweitert, war es uns 2016 in der 1. Auflage dieses Buchs eine sehr wichtige Aufgabe, seltene Lungenerkrankungen sorgfältig und möglichst praktisch zu beschreiben. Dabei war es allen Autoren ein Anliegen, sowohl die Grundlagen zur Diagnostik und Therapie dieser Erkrankungen im Allgemeinen zu vermitteln als auch einen relativ umfassenden Überblick über die verschiedenen Erkrankungsbilder selbst zu erstellen und damit die 2002 begonnene Arbeit fortzusetzen.

Doch der Fortschritt bleibt zum Glück nicht stehen und daher war eine Neuauflage nach 5 Jahren dringend notwendig. Erfreulicherweise konnten wir nicht nur viele renommierte Kollegen, die Experten in ihren Fachgebieten sind, erneut als Autoren für die Aktualisierung der Beiträge gewinnen, sondern auch wieder ein interdisziplinäres Team aus Klinikern, Radiologen und Pathologen bilden, die ihre jeweilige Expertise aus den unterschiedlichen Bereichen einbringen konnten – so wie wir es heute in der Diagnostik und Betreuung von Patienten mit seltenen Lungenerkrankungen täglich leben. Zudem haben wir neue Kapitel aufgenommen, um einen noch umfassenderen Überblick über seltene Lungenerkrankungen vermitteln zu können.

Unser Dank gilt dem Springer-Verlag, der unsere Idee mit Enthusiasmus aufgegriffen hat, und den Autoren, die erneut hervorragende Arbeit geleistet haben, um Ihnen eine aktuelle Neuauflage präsentieren zu können.

Wir wünschen Ihnen viel Freude beim Nachschlagen und Lesen und hoffen, dass Ihnen unser aktualisiertes Buch eine Hilfe in Ihrer täglichen Arbeit ist.

Ihre

Michael Kreuter

Ulrich Costabel

Felix JF Herth

Detlef Kirsten

März 2021

Inhaltsverzeichnis

1	Epidemiologie und Register bei seltenen Lungenerkrankungen	1
	<i>Sven Gläser, David Pittrow und Jürgen Behr</i>	
2	Klinische Diagnostik	9
	<i>Detlef Kirsten, Michael Kreuter, Felix JF Herth und Ulrich Costabel</i>	
3	Radiologische Diagnostik	19
	<i>Helmut Prosch</i>	
4	Pathologische Diagnostik	33
	<i>Dirk Theegarten, Iris Bittmann und Arne Warth</i>	
5	Grundlagen der medikamentösen Therapie.....	41
	<i>Fotios Drakopanagiotakis und Andreas Günther</i>	
6	Grundlagen der nichtmedikamentösen Therapie.....	63
	<i>Andreas R. Koczulla, Klaus Kenn und Inga Jarosch</i>	
7	Lungentransplantation bei seltenen Lungenerkrankungen	71
	<i>Jens Gottlieb und Vasiliki Besa</i>	
8	Pulmonale Manifestationen rheumatologischer Erkrankungen	83
	<i>Michael Kreuter, Hanns-Martin Lorenz, Francesco Bonella, Martin Kohlhäufel und Anna-Maria Hoffmann-Vold</i>	
9	Pulmonale Manifestationen von Vaskulitiden	101
	<i>Bernhard Hellmich, Jörg Henes und Jürgen Hetzel</i>	
10	Medikamentös induzierte Lungenerkrankungen.....	125
	<i>Jens Schreiber und Philippe Camus</i>	
11	Idiopathische Lungenfibrose	145
	<i>Lars Hagmeyer, Nicolas Kahn, Anne Marie Kirsten und Martin Kolb</i>	

12	Idiopathische interstitielle Pneumonien jenseits der IPF	163
	<i>Michael Kreuter, Martin Claussen und Ulrich Costabel</i>	
13	Granulomatöse Erkrankungen	189
	<i>Detlef Kirsten, Antje Prasse und Ulrich Costabel</i>	
14	Exogen-allergische Alveolitis	209
	<i>Dirk Koschel</i>	
15	Arbeitsbedingte Atemwegs- und Lungenerkrankungen	235
	<i>Dennis Nowak, Uta Ochmann und Ullrich G. Mueller-Lisse</i>	
16	Pulmonale Langerhans-Zell-Histiozytose	265
	<i>Nicolas Schönfeld und Detlef Kirsten</i>	
17	Lymphangioleiomyomatose	273
	<i>Hubert Wirtz, Detlef Kirsten und Henrik Watz</i>	
18	Birt-Hogg-Dubé-Syndrom	285
	<i>Eva Brunnemer und Michael Kreuter</i>	
19	Eosinophile Pneumonien und hypereosinophiles Syndrom	291
	<i>Ulrich Costabel und Claus Kroegel</i>	
20	Pulmonale Alveolarproteinose	303
	<i>Francesco Bonella, Nico Lachmann, Michael Kreuter und Ulrich Costabel</i>	
21	Amyloidose	317
	<i>Lars Hagmeyer, Ute Hegenbart, Stefan Schönland, Björn Kleibrink und Helmut Teschler</i>	
22	Pulmonale alveoläre Mikrolithiasis	335
	<i>Philipp Markart und Ute Oltmanns</i>	
23	Idiopathische pulmonale Hämosiderose	341
	<i>Ute Oltmanns und Philipp Markart</i>	
24	IgG4-assoziierte Erkrankungen	347
	<i>Jens Schreiber, Nadine Waldburg und Eva Lücke</i>	

25	Interstitielle Lungenerkrankung bei COVID	353
	<i>Antje Prasse und Klaus Warnatz</i>	
26	Spezielle interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter	361
	<i>Matthias Gries</i>	
27	Primäre ziliäre Dyskinesie	381
	<i>Claudius Werner und Heymut Omran</i>	
28	Mukoviszidose	389
	<i>Olaf Sommerburg und Marcus A. Mall</i>	
29	Seltene Lungeninfekte	403
	<i>Teresa J. Euler und Gernot G. U. Rohde</i>	
30	Pulmonale Hypertonie	419
	<i>Horst Olschewski</i>	
31	Zwerchfellparese	439
	<i>Sarah Bettina Schwarz, Nils Jurriaan Kosse, Daniel Sebastian Majorski und Wolfram Windisch</i>	
32	Swyer-James-Macleod-Syndrom	447
	<i>Thomas Wessendorf</i>	
33	Seltene Asthmaformen	453
	<i>Christian Taube und Ina Haasler</i>	
34	Allergische bronchopulmonale Aspergillose	467
	<i>J. Christian Virchow</i>	
35	Alpha-1-Antitrypsin-Mangel	495
	<i>Timm Greulich und Martina Veith</i>	
36	Vocal Cord Dysfunction	513
	<i>Andreas R. Koczulla und Klaus Kenn</i>	
37	Pulmonale Manifestation hämatoonkologischer Erkrankungen und Therapien	521
	<i>Karin Palmowski, Urte Sommerwerck und Thomas Luft</i>	

38	Gastrointestinale Erkrankungen im Fokus der Lunge	537
	<i>Frank Reichenberger, Georg Glatki und Tilman Gerlach</i>	
39	Bronchiolitis	551
	<i>Ulrich Costabel und Claus Kroegel</i>	
40	Seltene Tracheaerkrankungen	569
	<i>Felix JF Herth und Ralf Eberhardt</i>	
41	Bronchitis plastica	577
	<i>Jochen Schmitz</i>	
	Serviceteil	
	Stichwortverzeichnis.....	585

Autorenverzeichnis

Jürgen Behr Prof. Dr. med. Medizinische Klinik und Poliklinik V, Mitglied des Deutschen Zentrums für Lungenforschung (DZL), LMU Klinikum, München, Deutschland

Juergen.Behr@med.uni-muenchen.de

Vasiliki Besa Dr. Ruhrlandklinik, Westdeutsches Zentrum für Lungentransplantation, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland

Vasiliki.Besa@rlk.uk-essen.de

vasiliki.besa@ruhrlandklinik.uk-essen.de

Iris Bittmann Prof. Dr. med. Pathologisches Institut, Agaplesion Diakoniekrankenhaus Rotenburg, Rotenburg, Deutschland

bittmann@diako-online.de

Francesco Bonella PD Dr. med. Ruhrlandklinik, Zentrum für interstitielle und seltene Lungenerkrankungen, Klinik für Pneumologie, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland

Francesco.Bonella@rlk.uk-essen.de

Eva Brunnemer Dr. med. Pneumologische Schwerpunktpraxis, Heidelberg, Deutschland

Philippe Camus Prof. Dr. med. Department of Pulmonary Medicine and Intensive Care, Centre Hospitalier Unversitaire Dijon, Dijon Cedex, France

Martin Claussen Dr. med. Pneumologie, LungenClinic Grosshansdorf, Grosshansdorf, Deutschland

m.claussen@lungenclinic.de

Ulrich Costabel Prof. Dr. med. Ruhrlandklinik, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland

ulrich.costabel@rlk.uk-essen.de

Fotios Drakopanagiotakis Dr. Klinikum Fulda, Universitätsmedizin Marburg, Fulda, Deutschland

fotios.drakopanagiotakis@klinikum-fulda.de

Ralf Eberhardt Prof. Dr. med. Pneumologie, Klinik Barmbeck, Hamburg, Deutschland

Ralf.Eberhardt@med.uni-heidelberg.de

Teresa J. Euler Medizinische Klinik 1, Schwerpunkt Pneumologie und Allergologie, Universitätsklinikum Frankfurt, Frankfurt, Deutschland

Teresa-Janina.Euler@kgu.de

Tilman Gerlach Prof. Dr. med. Abteilung Gastroenterologie, Klinikum Augustinum München, München, Deutschland

t.gerlach@med.augustinum

gerlach@med.augustinum.de

Sven Gläser Prof. Dr. med. Klinik für Innere Medizin – Pneumologie und Infektiologie, Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin, Deutschland

Klinik für Innere Medizin B – Bereich Pneumologie, Infektiologie und Weaningzentrum, Universitätsmedizin Greifswald, Greifswald, Deutschland

sven.glaeser@vivantes.de

Georg Glattki Dr. med. Klinik für Innere Medizin und Pneumologie, Karl-Hansen-Klinik, Bad Lippspringe, Deutschland

g.glattki@medizinisches-zentrum.de

glattki@K-Plus.de

Jens Gottlieb Prof. Dr. med. Klinik für Pneumologie, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland

Biomedical Research in Endstage and Obstructive Lung Disease Hannover (BREATH), Deutsches Forschungszentrum für Lungenforschung (DZL), Hannover, Deutschland

gottlieb.jens@mh-hannover.de

Timm Greulich PD Dr. med. Klinik für Innere Medizin, Pneumologie, Universitätsklinikum Marburg, Marburg, Deutschland

greulich@med.uni-marburg.de

Matthias Griese Prof. Dr. med. Kinderklinik und Kinderpoliklinik, Dr. von Haunersches Kinderspital der LMU, Deutsches Zentrum für Lungenforschung, München, Deutschland

matthias.griese@med.uni-muenchen.de

Andreas Günther Prof. Dr. med. Medizinische Klinik und Poliklinik II, Universitätsklinikum Giessen Marburg GmbH, Medizinische Klinik III Pneumologie und Intensivmedizin Agaplesion Evangelisches Krankenhaus Mittelhessen, Gießen, Deutschland

Andreas.Guenther@innere.med.uni-giessen.de

Ina Haasler Dr. Ruhrlandklinik, Klinik für Pneumologie, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland

ina.haasler@ruhrlandklinik.uk-essen.de

Lars Hagmeyer Dr. med. Klinik für Pneumologie und Allergologie, Zentrum für Schlaf- und Beatmungsmedizin, Institut für Pneumologie an der Universität zu Köln, Krankenhaus Bethanien, Solingen, Deutschland

Lars.Hagmeyer@klinik-bethanien.de

Ute Hegenbart Prof. Dr. med. Innere Medizin V, Klinik für Hämatologie, Onkologie und Rheumatologie, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland

Ute.Hegenbart@med.uni-heidelberg.de

Bernhard Hellmich Prof. Dr. med. Klinik für Innere Medizin, Rheumatologie und Immunologie, medius Klinik Kichheim, Kirchheim unter Teck, Deutschland
b.hellmich@medius-kliniken.de

Jörg Henes Prof. Dr. med. Medizinische Klinik II (Hämatologie, Onkologie, Klinische Immunologie und Rheumatologie), Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland
joerg.henes@med.uni-tuebingen.de

Felix JF Herth Prof. Dr. med. Thoraxklinik, Pneumologie und Beatmungsmedizin und Translational Lung Research Center (TLRCH), Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland
felix.herth@med.uni-heidelberg.de

Jürgen Hetzel PD Dr. med. Medizinische Klinik VIII (Medizinische Onkologie und Pneumologie), Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland
Department Innere Medizin, Pneumologie, Kantonsspital Winterthur, Winterthur, Schweiz
juergen.hetzel@med.uni-tuebingen.de

Anna-Maria Hoffmann-Vold Dr. med. Abteilung für Rheumatologie, Universitätsklinikum, Oslo, Norwegen
a.m.hoffmann-vold@medisin.uio.no

Inga Jarosch Dr. rer. med. Fachzentrum für Pneumologie, Schön Klinik Berchtesgadener Land, Schöna am Königssee, Deutschland
IJarosch@schoen-klinik.de

Nicolas Kahn Dr. med. Thoraxklinik, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland
nicolas.kahn@med.uni-heidelberg.de

Klaus Kenn Dr. med. Fachzentrum für Pneumologie, Schön Klinik Berchtesgadener Land, Schöna am Königssee, Deutschland
KKenn@schoen-kliniken.de

Anne Marie Kirsten PD Dr. med. Pneumologisches Forschungsinstitut, LungenClinic Grosshansdorf, Grosshansdorf, Deutschland
a.kirsten@pulmoresearch.de

Detlef Kirsten Prof. Dr. med. Vormalis LungenClinic Grosshansdorf, Grosshansdorf, Deutschland

Björn Kleibrink Dr. med. Ruhrlandklinik, Klinik für Pneumologie, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland
bjoern.kleibrink@ruhrlandklinik.uk-essen.de

Andreas R. Koczulla Prof. Dr. Fachzentrum für Pneumologie, Schön Klinik Berchtesgadener Land, Schönau am Königssee, Deutschland
Philipps Universität Marburg, Marburg, Deutschland
RKoczulla@schoen-klinik.de

Martin Kohlhäufel Prof. Dr. med. Lungenpraxis Leonberg, Leonberg, Deutschland

Martin Kolb Prof. Dr. med. Firestone Institute for Respiratory Health, McMaster University Hamilton, Hamilton, Kanada
kolbm@mcmaster.ca

Dirk Koschel Prof. Dr. med. Innere Medizin/Pneumologie, Fachkrankenhaus Coswig, Lungenzentrum, Coswig, Deutschland
Bereich Pneumologie, Medizinische Klinik 1, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Dresden, Deutschland
koschel@fachkrankenhaus-coswig.de

Nils Jurriaan Kosse Dr. med. Lungenklinik Köln-Merheim, Abteilung für Thoraxchirurgie, Universität Witten/Herdecke, Medizinische Fakultät, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln, Deutschland
KosseN@kliniken-koeln.de

Michael Kreuter Prof. Dr. med. Zentrum für interstitielle und seltene Lungenerkrankungen, Thoraxklinik, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland
Deutsches Zentrum für Lungenforschung, Heidelberg, Deutschland
kreuter@uni-heidelberg.de

Claus Kroegel Prof. Dr. med. Dr. (Ehemals) Pneumologie und Allergologie/Immunologie, Klinikum der Universität Jena, Jena, Deutschland
claus.kroegel@med.uni-jena.de

Nico Lachmann Prof. Dr. rer. nat. Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Medizinische Hochschule Hannover (MHH), Hannover, Deutschland
Lachmann.nico@mh-hannover.de

Hanns-Martin Lorenz Prof. Dr. med. Medizinische Klinik und Poliklinik V, Sektion Rheumatologie, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland
Hannes.Lorenz@med.uni-heidelberg.de

Eva Lücke Dr. med. Klinik für Pneumologie, Universitätsklinikum Magdeburg der Otto-von-Guerike-Universität, Magdeburg, Deutschland
eva.luecke@med.ovgu.de

Thomas Luft Prof. Dr. med. Medizinische Klinik V, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland
Thomas.Luft@med.uni-heidelberg.de

Daniel Sebastian Majorski Dr. med. Lungenklinik Köln-Merheim, Abteilung für Pneumologie, Universität Witten/Herdecke, Medizinische Fakultät, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln, Deutschland

MajorskiD@kliniken-koeln.de

Marcus A. Mall Prof. Dr. med. Klinik für Pädiatrie m.S. Pneumologie, Immunologie und Intensivmedizin, Charité Universitätsmedizin Berlin – Campus Virchow-Klinikum, Berlin, Deutschland

marcus.mall@charite.de

Philipp Markart Prof. Dr. med. Medizinische Klinik V (Pneumologie), Klinikum Fulda, Campus Fulda Universitätsmedizin Marburg, Fulda, Deutschland

Medizinische Klinik 2, Universitätsklinikum Gießen und Marburg, Standort Gießen, Gießen, Deutschland

Philipp.Markart@klinikum-fulda.de

Ullrich G. Mueller-Lisse Prof. Dr. med. Klinik und Poliklinik für Radiologie, LMU-Klinikum, München, Deutschland

ullrich.mueller-lisse@med.lmu.de

Dennis Nowak Prof. Dr. med. Institut und Poliklinik für Arbeits- Sozial- und Umweltmedizin, Comprehensive Pneumology Center (CPC) München, Mitglied im Deutschen Zentrum für Lungenforschung (DZL), LMU Klinikum, München, Deutschland

dennis.nowak@med.uni-muenchen.de

d.nowak@lmu.de

Uta Ochmann Dr. med. Institut und Poliklinik für Arbeits- Sozial- und Umweltmedizin, Comprehensive Pneumology Center (CPC) München, Mitglied im Deutschen Zentrum für Lungenforschung (DZL), LMU Klinikum, München, Deutschland

Horst Olschewski Prof. Dr. med. Klinische Abteilung für Pneumologie, Medizinische Universität Graz, Graz, Österreich

horst.olschewski@medunigraz.at

Ute Oltmanns PD Dr. med. Klinik für Pneumologie, HELIOS Klinikum Pforzheim GmbH, Pforzheim, Deutschland

Ute.Oltmanns@helios-gesundheit.de

Heymut Omran Prof. Dr. med. Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

Heymut.Omran@ukmuenster.de

Karin Palmowski Dr. med. Thoraxklinik, Pneumologie und Beatmungsmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland

karin.palmowski@med.uni-heidelberg.de

David Pittrow Prof. Dr. med. Institut für Klinische Pharmakologie, Medizinische Fakultät, Technische Universität Carl Gustav Carus, Dresden, Deutschland
david.pittrow@mailbox.tu-dresden.de

Antje Prasse Prof. Dr. med. Klinik für Pneumologie, Universitätsklinikum Hannover, Hannover, Deutschland
Prasse.Antje@mh-hannover.de

Helmut Prosch Assoc. Prof. PD Dr. med. Univ. Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich
helmut.prosch@meduniwien.ac.at

Frank Reichenberger Prof. Dr. med. Abteilung Pneumologie, Klinikum Augustinum München, München, Deutschland
mail@prof-reichenberger.de

Gernot G. U. Rohde Prof. Dr. med. Medizinische Klinik 1, Schwerpunkt Pneumologie und Allergologie, Universitätsklinikum Frankfurt, Frankfurt, Deutschland
Gernot.Rohde@kgu.de

Jochen Schmitz Dr. med. Pneumologie, ehem. LungenClinic Grosshansdorf, Grosshansdorf, Deutschland

Nicolas Schönfeld Dr. med. Pneumologie, Helios Klinikum Emil von Behring, Berlin, Deutschland
nicolas.schoenfeld@helios-gesundheit.de

Stefan Schönland Prof. Dr. med. Innere Medizin V, Klinik für Hämatologie, Onkologie und Rheumatologie, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland
Stefan.Schoenland@med.uni-heidelberg.de

Jens Schreiber Prof. Dr. med. Klinik für Pneumologie, Universitätsklinikum Magdeburg der Otto-von-Guerike-Universität, Magdeburg, Deutschland
jens.schreiber@med.ovgu.de

Sarah Bettina Schwarz Dr. med. Lungenklinik Köln-Merheim, Abteilung für Pneumologie, Universität Witten/Herdecke, Medizinische Fakultät, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln, Deutschland
schwarzsa@kliniken-koeln.de

Olaf Sommerburg PD Dr. med. Sektion Pädiatrische Pneumologie & Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum, Klinik III, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland

Mitglied des Deutschen Zentrums für Lungenforschung (DZL), Zentrum für Translationale Lungenforschung Heidelberg (TLRC), Heidelberg, Deutschland
Olaf.Sommerburg@med.uni-heidelberg.de

Urte Sommerwerck Dr. med. Klinik für Pneumologie, Allergologie, Schlaf- und Beatmungsmedizin, Krankenhaus der Augustinerinnen, Köln, gGmbH, Köln, Deutschland
usommerwerck@severinskloesterchen.de

Christian Taube Prof. Dr. Ruhrlandklinik, Klinik für Pneumologie, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland
Christian.Taube@rlk.uk-essen.de

Helmut Teschler Prof. Dr. med. Dipl.-Ing Ambulantes Lungenzentrum, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland
helmut.teschler@ruhrlandklinik.uk-essen.de

Dirk Theegarten Prof. Dr. med. Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Essen, Essen, Deutschland
dirk.theegarten@uk-essen.de

Martina Veith Dipl.-Biol Klinik für Innere Medizin, Pneumologie, Universitätsklinikum Marburg, Marburg, Deutschland
veithm@staff.uni-marburg.de

J. Christian Virchow Prof. Dr. med. Abteilungen für Pneumologie / Interdisziplinäre Internistische Intensivmedizin, Zentrum für Innere Medizin, Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland
j.c.virchow@med.uni-rostock.de
JohannChristian.Virchow@med.uni-rostock.de

Nadine Waldburg Dr. med. Pneumologische Schwerpunktpraxis, Magdeburg, Deutschland

Klaus Warnatz Prof. Dr. med. Klinik für Rheumatologie und Klinische Immunologie, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland
klaus.warnatz@uniklinik-freiburg.de

Arne Warth Prof. Dr. med. MVZ Wetzlar, MVZ Institut für Pathologie, Zytologie und Molekularpathologie GbR, Wetzlar, Deutschland
warth@patho-uegp.de

Henrik Watz PD Dr. med. Pneumologisches Forschungsinstitut, LungenClinic Grosshansdorf, Grosshansdorf, Deutschland
h.watz@pulmoresearch.de

Claudius Werner PD Dr. med. Kinder- und Jugendmedizin, Helios Kliniken Schwerin GmbH, Schwerin, Deutschland
Claudius.Werner@helios-gesundheit.de

Thomas Wessendorf Dr. med. Ruhrlandklinik, Universitätsklinikum Essen, Essen, Deutschland
thomas.wessendorf@rlk.uk-essen.de

Wolfram Windisch Prof. Dr. med. Lungenklinik Köln-Merheim, Abteilung für Pneumologie, Universität Witten/Herdecke, Medizinische Fakultät, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln, Deutschland

WindischW@kliniken-koeln.de

Hubert Wirtz Prof. Dr. med. Medizinische Klinik und Poliklinik I, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig, Deutschland

hubert.wirtz@medizin.uni-leipzig.de

Die Herausgeber



Michael Kreuter Prof. Dr. med.

ist Leiter des Zentrums für interstitielle und seltene Lungenerkrankungen der Thoraxklinik des Universitätsklinikums Heidelberg.

Studium der Humanmedizin in Marburg. Facharztausbildung in Münster, Boston und Heidelberg. Forschungsaufenthalt am Children's Hospital, Harvard Medical School, Boston (2001–2002). 2007 Anerkennung als Internist, gefolgt von den Schwerpunktbezeichnungen Pneumologie sowie Hämatologie und internistische Onkologie. Habilitation 2010 an der Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg.

Aktuell Leiter der Sektion interstitielle Lungenerkrankungen, des interdisziplinären Sarkoidosezentrums sowie des Zentrums für seltene Lungenerkrankungen im Zentrum für seltene Erkrankungen des Universitätsklinikums Heidelberg. Seit 2021 leitender Oberarzt der Abteilung Pneumologie und Beatmungsmedizin der Thoraxklinik Heidelberg. Klinische und wissenschaftliche Schwerpunkte: seltene und interstitielle Lungenerkrankungen.



Ulrich Costabel Prof. Dr. med.

ist Senior Consultant für Interstitielle und Seltene Lungenkrankheiten an der Ruhrlandklinik, Westdeutsches Lungenzentrum am Universitätsklinikum Essen.

Studium, Promotion und Habilitation (1987) an der Universität Freiburg. Ausbildung zum Internisten mit Schwerpunkt Pneumologie bei Prof. Matthys an der Universitätsklinik in Freiburg. Dort Oberarzt von 1985 bis 1987. Chefarzt der Abteilung Pneumologie und Allergologie an der Ruhrlandklinik in Essen von 1987 bis 2014.

Präsident emeritus der World Association of Sarcoidosis and other Granulomatous Disorders (WASOG). Präsident des Sarkoidose-Weltkongresses 1997, Chief Editor des European Respiratory Journal 1994 bis 1999.

Auszeichnungen: Karl-Hansen Preis der Deutschen Gesellschaft für Allergologie und klinische Immunologie 1987, Stipendium der Japan Society for the Promotion of Science mit einem 6-monatigen Forschungsaufenthalt am Chest Disease Research Institute der Universität Kyoto in Japan 1992 bis 1993, Sarkoidoseforschungspreis der Deutschen Sarkoidosevereinigung, World Sarcoidosis Person of the Year Award der Irischen Sarkoidose-Stiftung. Forschungsschwerpunkte: Klinische und immunologische Studien bei interstitiellen Lungenerkrankungen, Anwendung der bronchoalveolären Lavage in Klinik und Forschung mit zellbiologischen Untersuchungen.



Felix JF Herth Univ.-Prof. Dr. med. Dipl. Oec. med.

ist Medizinischer Geschäftsführer und Chefarzt der Pneumologie und Beatmungsmedizin, Thoraxklinik am Universitätsklinikum in Heidelberg.

Studium der Humanmedizin an der Universität Freiburg von 1984 bis 1990; 1997 und 1998 Abschluss der Facharztausbildung Innere Medizin und Pneumologie und 2002 Habilitation. 1999–2002 Diplom-Studium Betriebsökonomie Medizin (Dipl. Oec. med.). Seit 2004 Chefarzt der Pneumologie und Beatmungsmedizin, Thoraxklinik am Uni-

versitätsklinikum in Heidelberg; seit 2015 Medizinischer Geschäftsführer der Thoraxklinik der Universitätsklinik Heidelberg.

Weitere Tätigkeiten: seit 2009 European Health Leader und im Vorstand vieler nationaler und internationaler Fachgesellschaften.



Detlef Kirsten Prof. Dr. med.

Ehemaliger leitender Oberarzt des Zentrums für Pneumologie und Thoraxchirurgie und Stellvertreter des Ärztlichen Direktors.

Studium der Humanmedizin in Jena. Facharztausbildung in Jena, Erfurt und Bad Berka. Forschungsaufenthalte am Wilheminspital in Wien, der Karls-Universität in Prag. 1975 Anerkennung als Internist, 1978 Schwerpunktbezeichnungen. Habilitation 1986 an der Medizinischen Hochschule Erfurt.

1975–1989 Arbeit an der Zentralklinik für Herz- und Lungenkrankheiten Bad Berka, zuletzt als Chefarzt. 1989 Übersiedlung in die Bundesrepublik Deutschland. 1990–2009 Arbeit am Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie Großhansdorf. 2009–2015 Sprechstunde für seltene Lungenkrankheiten und Sarkoidose an der Lungenclinic Großhansdorf. Klinische und wissenschaftliche Schwerpunkte: seltene Lungenerkrankungen, interstitielle Lungenerkrankungen, COPD, Asthma bronchiale, Bronchologie.

Abkürzungsverzeichnis

AaDO ₂	alveoloarterielle druckdifferenz	Sauerstoff-	BAC	bronchoalveoläres Karzinom
AATM	Alpha-1-Antitrypsin-Mangel		BAL	bronchoalveoläre Lavage
AAV	ANCA-assoziierte Vaskulitis		BALT	bronchusassoziiertes lymphatisches Gewebe
ABPA	allergische bronchopulmonale Aspergillose		BCG	bronchozentrische Granulomatose
ABPM	allergische bronchopulmonale Mykose		BHD	Birt-Hogg-Dubé-Syndrom
AEP	idiopathische akute eosinophile Pneumonie		BO	Bronchiolitis obliterans
AE IPF	akute Exazerbation einer idiopathischen pulmonalen Fibrose		BOOP	Bronchiolitis obliterans mit organisierender Pneumonie
ACE	Angiotensin-Converting-Enzym		BOS	Bronchiolitis-obliterans-Syndrom
ACI	airway-centered interstitial fibrosis		CEP	idiopathische chronische eosinophile Pneumonie
aCML	atypische chronische myeloische Leukämie		CF	zystische Fibrose (Mukoviszidose)
ACR	American College of Rheumatology		chILD	Children's Interstitial Lung Disease
AFOP	akute fibrinös organisierende Pneumonie		CMML	chronische myelomonozytäre Leukämie
AIP	akute interstitielle Pneumonie		CMV	Cytomegalievirus
ALS	Lung Allocation Score		COP	kryptogen organisierende Pneumonie
AML	Angiolipom; akute myeloische Leukämie		COPD	chronisch obstruktive Lungenerkrankung
ANA	antinukleäre Antikörper		CPAP	continuous positive airway pressure
ANCA	Anti-Neutrophile zytoplasmatische Antikörper		CPFE	kombinierte pulmonale Fibrose und Emphysem
APAH	assoziierte pulmonale arterielle Hypertonie		CT	Computertomografie
APT	Amiodaron-induzierte pulmonale Toxizität		CTD	Connective Tissue Disease, Kollagenose
ARDS	Acute Respiratory Distress Syndrome		CTD-ILD	Kollagenose-assoziierte ILD
ARS	Aminoacyl-Transfer-RNA(tRNA)-Synthetase		CTPH	chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie
ASS	Antisynthetase-Syndrom		CVD	Kollagenose, Collagen Vascular Disease
ATRA	All-Trans-Retinol-Säure		CVID	Common Variable Immunodeficiency

DAB	diffuse Aspirationsbronchiolitis	GM-CSF	Granulocyte-monocyte colony stimulating factor
DAD	diffuser Alveolarschaden	GÖR	gastroösophagealer Reflux
DAH	diffuse alveoläre Hämorrhagie	GPA	Granulomatose mit Polyangiitis
DGP	Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin	GvHD	Graft versus Host Disease
DIP	desquamative interstitielle Pneumonie	HAART	hochaktive antiretrovirale Therapie
DIPNECH	diffuse idiopathische pulmonale neuroendokrine Zellhyperplasie	HES	hypereosinophiles Syndrom
DLCO	CO-Diffusionskapazität	HHV	Humanes Herpesvirus
DPB	diffuse Panbronchiolitis	HIF	Hypoxia-induced factor
DPLD	diffuse parenchymatöse Lungenerkrankungen	HPAH	Hereditäre PAH
EAA	exogen-allergische Alveolitis (Hypersensitivitäts-pneumonitis)	HPS	hepatopulmonales Syndrom
EBUS	endobronchialer Ultraschall	HRCT	hochauflösendes CT, Dünnschicht-CT
ECMO	extrakorporale Membranoxygenierung	HSV	Herpes-simplex-Virus
EDX	energie-dispersive Röntgenmikroanalyse	HTLV-1	humaner T-lymphotropischer Virus Typ I
EGPA	eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis	HX	Histiozytosis X
EILO	exercise-induced laryngeal obstruction	ICI	Immun-Checkpoint-Inhibitor
ENA	extrahierbare nukleäre Antigene	ICOERD	International Classification of Occupational and Environmental Respiratory Diseases
EP	eosinophile Pneumonie	ICS	inhalative Steroide
ERA	Endothelinrezeptor-Agonist	IIM	idiopathische inflammatorische Myopathie
EUS	Endosonografie	ILD	interstitielle Lungenerkrankung
FeNO	Stickstoffmonoxid, exhalierendes	ILLD	interstitielle Lungen- und Lebererkrankung
FVC	forcierte Vitalkapazität	ILO	intermittierende laryngeale Obstruktion
GERD	gastroösophageale Refluxkrankheit	iNSIP	idiopathische nichtspezifische interstitielle Pneumonie
GGO	ground glass opacification	IPAF	interstitielle Pneumonie mit autoimmunem Merkmalen
GLILD	granulomatöse lymphozytäre interstitielle Lungenerkrankung	IPAH	idiopathische pulmonale arterielle Hypertonie
		IPF	idiopathische pulmonale Fibrose, idiopathische Lungenfibrose

IPH	idiopathische pulmonale Hämoperfusion	PAP	pulmonal arterieller Druck
IPP	idiopathische interstitielle Pneumonie	PAWP	pulmonal arterieller Wedge-Druck
IPS	idiopathisches Pneumoniesyndrom	PBSCT	allogene periphere Blutstammzelltransplantation
LAM	Lymphangiioleiomyomatose	PCD	primäre ziliäre Dyskinesie
LAS	Lung Allocation Score	PCH	pulmonal-kapilläre Hämangiomatose
LCH	Langerhans-Zell-Histiozytose	PDE5i	Phosphodiesterase-5-Inhibitoren
LIP	idiopathische lymphozytäre interstitielle Pneumonie	PDGFR	Platelet-derived growth factor receptor
LTOT	Langzeitsauerstofftherapie	PEA	Pulmonalisendarterektomie
LYG	lymphomatoide Granulomatose	PET	Positronenemissionstomografie
MCTD	Mixed Connective Tissue Disease	PF-ILD	progredient fibrosierende ILD
MDCT	Multi-Detektor-CT	PH	pulmonale Hypertonie
MDS	myelodysplastisches Syndrom	PIG	pulmonale interstitielle Glykogenose
MIP	Maximumintensitätsprojektion	PJP	Pneumocystis-jirovecii-Pneumonie
MPA	mikroskopische Polyangiitis	pLCH	pulmonale Langerhans-Zell-Histiozytose
MRT	Magnetresonanztomografie	PPFE	pleuroparenchymale Fibroelastose
NEHI	neuroendokrine Zellhyperplasie des Säuglings	PPHN	persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen
NHL	Non-Hodgkin-Lymphom	PR	pulmonale Rehabilitation
NIV	nichtinvasive Beatmung	PVOD	pulmonale veno-okklusive Erkrankung
NSAID	non-steroidal anti-inflammatory drug	RA	Rheumatoide Arthritis
NSG	nekrotisierende Sarcoid-Granulomatose	RA-ILD	Rheumatoide-Arthritis-assoziierte ILD
NSIP	nichtspezifische interstitielle Pneumonie	RB	respiratorische Bronchiolitis
ODTS	Organic-dust-toxic-Syndrom	RB-ILD	respiratorische Bronchiolitis-interstitielle Lungenerkrankung
OP	organisierende Pneumonie	SAA	Serum-Amyloid A
PAH	pulmonale arterielle Hypertonie	SAFS	Severe Asthma with Fungal Sensitization
PAM	pulmonale alveoläre Mikrolithiasis	SAP	Serum-Amyloid P
PAP	(juvenile) pulmonale Alveolarproteinose		

SEM	Rasterelektronenmikroskopie	TVT	tiefe Venenthrombose
SJMS	Swyer-James-Macleod-Syndrom	uILD	unklassifizierbare interstitielle Lungenerkrankung
SLB	chirurgische Lungenbiopsie	UIP	Usual Interstitial Pneumonia
SLE	systemischer Lupus erythematoses	VATS	video-assisted thoracic surgery
TBB	transbronchiale Biopsie	VCD	Vocal Cord Dysfunction
Tbc	Tuberkulose	VEGF	Vascular endothelial growth factor
TBCB	transbronchiale Kryobiopsie	VZV	Varizella-Zoster-Virus
TEM	Transmissionselektronenmikroskopie	WE	Wood-Einheit
TKI	Tyrosinkinase-Inhibitoren		
TS	tuberöse Sklerose		

Abbildungsverzeichnis

Abb. 1.1	Häufigkeitsverteilung ausgewählter Erkrankungen in Relation zur Definition seltener Erkrankungen (<i>LAM</i> Lymphangioleiomyomatosis; <i>Hi-X</i> Langerhans-Zell-Histiozytose (Histiozytosis X); <i>PAH</i> pulmonal-arterielle Hypertonie; <i>IPF</i> idiopathische pulmonale Fibrose; <i>ILD</i> interstitielle Lungenerkrankungen; <i>RA</i> rheumatoide Arthritis; <i>α1-ATD</i> Alpha-1-Antitrypsin-Mangel); <i>COPD</i> chronisch-obstruktive Lungenerkrankung. (Adaptiert nach Prevalence of rare diseases 2014a)	2
Abb. 1.2	Modell der Interaktion zwischen Patientenanzahl bzw. Populationsgröße, Selektionsbias und Repräsentativität als methodische Limitation von Kohortenstudien und Registern. Mit zunehmender Selektion für bestimmte Fragestellungen unterliegen nahezu alle Studien einem zunehmenden Selektionsbias, sodass die Repräsentativität der „Spezifischen Analysepopulation“ verloren geht. Ein Qualitätskriterium für diese Studien ist, diesen Bias möglichst gering zu halten	4
Abb. 3.1	Koronare CT eines Patienten mit Langerhans-Zell-Histiozytose (LCH). Die koronare Darstellung erleichtert die Beurteilung der Verteilung der Veränderungen, in diesem Fall eine für LCH typische Betonung der Oberlappen mit relativer Aussparung der Zwerchfellsinus	20
Abb. 3.2	a, b CT einer 20-jährigen Patientin mit bronchogener Streuung einer Tuberkulose. a In der Dünnschicht-CT finden sich multiple kleinnoduläre Verdichtungen mit Aussparung der Pleura. b Die Maximumintensitätsprojektion (MIP) erleichtert die Detektion der Noduli sowie deren Zuordnung zu den sekretgefüllten Bronchien. Aufgrund seiner Ähnlichkeit zu einem knospenden Baum („tree in bud“) wird dieses Muster als Tree-in-bud-Muster bezeichnet	21
Abb. 3.3	a, b CT eines 10 Jahre alten Patienten mit einer postinfektiösen Bronchiolitis obliterans. a In der Dünnschicht-CT in Inspiration finden sich gering ausgeprägte Bronchiektasien beidseits mit Bronchialwandverbreiterung sowie geografisch verteilte Areale mit verminderter Dichte durch Überblähung. b Auf den korrespondierenden Minimumintensitätsprojektion (MinIP) Bildern lassen sich die Ventilations- und Perfusionsunterschiede deutlich leichter abgrenzen	22
Abb. 3.4	a, b CT a und MRT b eines 9-jährigen Patienten mit zystischer Fibrose. a In der CT finden sich Bronchiektasien mit begleitenden Bronchialwandverbreiterungen sowie ein Tree-in-bud-Muster. b Auf der korrespondierenden MRT lassen sich auf atemgetriggerten, T2-gewichtete Bildern die aus der CT bekannten Veränderungen mit vergleichbarer diagnostischer Sicherheit abgrenzen	23

Abb. 3.5	a–c Erhöhte Dichte des Lungenparenchyms. a Geografisch verteiltes Milchglas (<i>Pfeil</i>) bei einem Patienten mit einer Pneumozystis-jiroveci-Pneumonie. Die Abgrenzbarkeit der Lungengefäße in den Arealen mit erhöhter Dichte ist erhalten. b Konsolidierung des Mittellappens bei einem Patienten mit einem Adenokarzinom mit lepidischer Wachstumsform. Weder die Gefäße noch die Wände der luftgefüllten Bronchien sind abgrenzbar. c Totalatelektase des Mittellappens bei einem Patienten mit einem Karzinoid im Bereich des Abgangs des Mittellappenbronchus. Die Resorption der Luft aus den Lufträumen führt zu einem Anstieg der Dichte sowie zu einer Volumenreduktion	25
Abb. 3.6	a–c Verminderte Dichte des Lungenparenchyms. a Oberlappenbetontes zentrilobuläres Emphysem (<i>Pfeil</i>). b Multiple Lungenzysten (<i>Pfeile</i>) bei einer Patientin mit Lymphangioleiomyomatose. c Glatt begrenzte dünnwandige Kaverne (<i>Pfeil</i>) bei einer Patientin mit Tuberkulose	26
Abb. 3.7	Aufbau des sekundären pulmonalen Lobulus. Der sekundäre pulmonale Lobulus ist die kleinste anatomische Einheit der Lunge, die noch von einem eigenen bindegewebigen Septum begrenzt wird. In jedem pulmonalen Lobulus ziehen 2–3 bronchovaskuläre Bündel bestehend aus einer lobulären Bronchiole, lobulären Arteriole und einer Bronchialarterie. Das im sekundären pulmonalen Lobulus oxygenierte Blut wird durch lobuläre Venolen drainiert, welche in den Wänden des sekundären pulmonalen Lobulus verlaufen. Lymphgefäße finden sich entlang der Pleura, den Wänden des sekundären pulmonalen Lobulus sowie des bronchovaskulären Bündels	26
Abb. 3.8	Septale retikuläre Verdichtungen bei einer 85 Jahre alten Patientin mit kardialer Dekompensation. Die retikulären Verdichtungen entsprechen gestauten Lungenvenen	27
Abb. 3.9	Vollständig reversible nichtseptale retikuläre Verdichtungen durch Bleomycin-Toxizität	27
Abb. 3.10	Zuordnung pulmonaler Noduli zu einem pulmonalen Kompartiment. <i>Links:</i> Zentrilobuläre Noduli werden entweder durch Erkrankungen der kleinen Atemwege oder vaskuläre Pathologien bedingt. Im Unterschied zu Noduli in peribronchialer Verteilung oder zufälliger Verteilung sparen zentrilobuläre Noduli die Pleura aus. <i>Mitte:</i> Peribronchiale Noduli sind Pathologien des lymphatischen Systems zuzuordnen und zeigen daher eine Prädominanz für die Pleura, die interlobulären Septen und bronchovaskuläre Bündel. <i>Rechts:</i> Noduli in zufälliger Verteilung zeigen eine symmetrische Verteilung in beiden Lungen und finden sich auch, aber nicht prädominant, an der Pleura.	27

Abb. 3.11	CT eines 44 Jahre alten Patienten mit Belastungsdyspnoe. Es finden sich multiple Noduli in beiden Lungen sowie eine mediastinale und hiläre Lymphadenopathie (<i>Sternchen</i>). Auffallend sind eine Verteilung der Noduli entlang der kostalen Pleura und der Interlobien (<i>Pfeile</i>) sowie eine Aussparung von einzelnen Lungenarealen (<i>Kreis</i>), was einer perilymphatischen Verteilung entspricht. Differenzialdiagnostisch kommen hier v. a. eine Sarkoidose oder eine Lymphangiose infrage. Die Diagnose einer Sarkoidose konnte bioptisch gesichert werden	28
Abb. 3.12	UIP-Muster bei einem 53 Jahre alten Patienten mit einer IPF. Retikuläre Verdichtungen und Honeycombing in basaler und subpleuraler Betonung.	29
Abb. 3.13	NSIP bei einem 45 Jahre alten Patienten mit Sklerodermie. Ausgedehnte Milchglasverdichtungen neben nichtseptalen retikulären Verdichtungen in basaler und peripherer Verteilung und einer relativen Aussparung des unmittelbaren Subpleuralraums.	29
Abb. 3.14	Kryptogen organisierende Pneumonie (COP) bei einem 51 Jahre alten Patienten. Bandförmige Konsolidierungen in basaler und subpleuraler Verteilung mit bandförmigen, entlang der Bronchien zum Hilus ziehenden Konsolidierungen. Weiter hinweisend auf eine COP ist die abschnittsweise Aussparung des unmittelbaren Subpleuralraums	30
Abb. 3.15	Chronisch exogen-allergische Alveolitis bei einem 57 Jahre alten Patienten. Ausgedehnte nichtseptale retikuläre Verdichtungen mit begleitenden Bronchiektasien und flächigen Milchglasverdichtungen (<i>Kreis</i>). Zusätzlich finden sich in der Lunge auch einzelne überblähte Areale (<i>Sternchen</i>) sowie zahllose unscharf begrenzte kleinoduläre Verdichtungen (<i>Pfeil</i>), die auf eine subakute Komponente der EAA hinweisen	31
Abb. 4.1	a–h Bei diffusen parenchymatösen Lungenerkrankungen unterschiedlicher Ursache finden sich typische histologische Muster, die auch in Kombinationen auftreten können: a UIP-Muster: Das Muster der gewöhnlichen interstitiellen Pneumonie (UIP) zeigt subpleurale Honigwaben und fibroblastäre Foki (Hämatoxylin-Eosin-Färbung [HE], Originalvergrößerung 100-fach). b NSIP-Muster: Das Muster der nichtspezifischen interstitiellen Pneumonie (NSIP) ist durch einen gitterförmigen entzündlichen bzw. fibrosierenden Prozess charakterisiert, fibroblastäre Foki werden nicht gefunden (HE, Originalvergrößerung 40-fach). c OP-Muster: Beim Muster der organisierenden Pneumonie (OP) sind in den Alveolen, Alveolargängen und Bronchiolen herdförmige Formationen von Granulationsgewebe nachweisbar (HE, Originalvergrößerung 100-fach). d DAD-Muster: Bei dem Muster des diffusen Alveolarschadens (DAD) finden sich typische hyaline Membranen an der Alveolaroberfläche, eine	

geringe intraalveoläre Makrophagenreaktion und ein geringes interstitielles Infiltrat, in späteren Stadien erfolgt eine Granulationsgewebsbildung anstelle der Membranen (HE, Originalvergrößerung 200-fach). **e** DIP-Muster: Das Muster der desquamativen interstitiellen Pneumonie (DIP) ist durch ein uniformes Bild mit ausgeprägter intraalveolärer Makrophagenaggregation und eine diffuse interstitielle Fibrose gekennzeichnet (HE, Originalvergrößerung 40-fach). **f** RB-ILD-Muster: Bei dem Muster der respiratorischen Bronchiolitis mit interstitieller Lungenerkrankung (RB-ILD) sieht man bronchiolozentrische Aggregate von Makrophagen und eine assoziierte interstitielle Fibrose unterschiedlicher Ausprägung (HE, Originalvergrößerung 40-fach). **g** LIP-Muster: Das Muster der lymphozytären interstitiellen Pneumonie (LIP) zeigt diffuse Infiltrate von Lymphozyten und Plasmazellen sowie einzelne Keimzentren (Elastica-van-Gieson-Färbung, Originalvergrößerung 40-fach). **h** Hämorrhagie-Muster: Beim pulmonalen Hämorrhagie-Syndrom sind in der Berliner-Blau-Färbung dicht gelagerte überwiegend intraalveolär nachweisbare Siderophagen zu erkennen (Originalvergrößerung 100-fach). (Bilder **a–c** und **e–g**: aus Theegarten et al. 2012) 39

Abb. 6.1	a–c Physio- und sporttherapeutische Komponenten der pneumologischen Rehabilitation	67
Abb. 7.1	Parenchymatöse Lungenerkrankungen der LAS-Kategorie D, in Eurotransplant 2012–2016, n = 632 (37 % aller Grunderkrankungen). ILD = „interstitial lung disease“	72
Abb. 8.1	UIP-Muster mit basalem Honeycombing bei rheumatoider Arthritis. (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Heussel, Thoraxklinik, Heidelberg)	91
Abb. 8.2	Patient mit einer interstitiellen Lungenerkrankung bei systemischer Sklerose. Es zeigt sich ein charakteristisches NSIP-Muster mit deutlichen Traktionsbronchiektasen und etwas Milchglas. (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Heussel, Thoraxklinik, Heidelberg)	93
Abb. 8.3	Magnetresonanztomografie des Thorax bei Patientin mit einer undifferenzierter Kollagenose und schwerer restriktiver Ventilationsstörung bei nur gering eingeschränkter Diffusionskapazität. Man sieht eine fast vollständige fettige Degeneration der Atemhilfs- und Rückenmuskulatur. Im Verlauf entwickelte die Patientin ein Atempumpenversagen bei Myositis.	96
Abb. 9.1	Bronchoskopisches Bild einer subglottischen Stenose bei einer Patientin mit GPA	105

Abb. 9.2	CT-Thorax, nativ: fokale Lungennodularitäten mit z. T. zentraler Einschmelzung bei GPA	106
Abb. 9.3	Röntgen-Thorax mit flächigen Infiltraten beidseits bei EGPA	117
Abb. 10.1	(a, b) Röntgenuntersuchung (a) und Computertomografie (b) der Thoraxorgane eines 24-jährigen Patienten mit schwerer respiratorischer Insuffizienz infolge einer Mesalazin-induzierten Pneumopathie. Restitutio ad integrum nach Medikamentenkarenz, systemischer Kortikosteroidtherapie und passagerer extrakorporaler Membranoxygenierung.	131
Abb. 10.2	a Röntgenuntersuchung und b Computertomografie der Thoraxorgane eines 57-jährigen Patienten mit einer letal verlaufenden granulomatösen Destruktion des Lungenparenchyms infolge einer langjährigen Einnahme von Clofazimin mit massiven kristalloiden Ablagerungen dieses Medikaments in den parenchymatösen Organen	132
Abb. 10.3	a–d Beispiele von CT-Untersuchungen der Thoraxorgane von Patienten mit Amiodaron-induzierter pulmonaler Toxizität. (Adaptiert nach Schreiber 2009b).	136
Abb. 11.1	a Hochauflösende Computertomografie bei einer IPF-Patientin mit einer leichten Form einer AE-IPF. Neu aufgetretene bilaterale und peripher betonte milchglasartigen Trübungen und Konsolidierungen. b Spiral-Computertomografie eines IPF-Patienten mit einer schweren Form einer AE-IPF. Ausgedehnte diffuse Milchglasstrübungen und Konsolidierungen. Nebenfundlich einliegende ECMO-Kanüle (intensivmedizinische Bridging-Therapie vor Lungentransplantation bei respiratorischem und Kreislaufversagen)	148
Abb. 11.2	a,b Hochauflösende Computertomografie bei einem Patienten mit kombinierter pulmonaler Fibrose und Emphysem (CPFE). a Apikal betontes panlobuläres und bullöses Lungenemphysem. b Basal betontes Muster einer Usual Interstitial Pneumonia (UIP).	149
Abb. 11.3	Histologie eines definitiven UIP-Musters (HE-Färbung). (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. D. Theegarten, Pathologie, Universitätsklinikum Essen)	152
Abb. 12.1	Klinischer Diagnosealgorithmus der IIP. <i>Sternchen</i> : weitere Diagnostik der vermuteten ILD (siehe entsprechende Kapitel). IIP = idiopathische interstitielle Pneumonie; ILD = interstitielle Lungenerkrankung; HRCT = hochauflösendes, Mehrschicht-CT; TBB = transbronchiale Biopsie (bei nicht fibrosierender ILD als Zange, bei fibrosierender als Kryo-TBB); BAL = bronchoalveoläre Lavage; UIP = Usual Interstitial Pneumonia; NSIP = nichtspezifische interstitielle Pneumonie; RB = respiratorische Bronchiolitis; DIP = desquamative interstitielle Pneumonie; DAD = diffuser Alveolarschaden; OP = organisierende Pneumonie; LIP = lymphozytäre interstitielle Pneumonie repräsentieren die radiologischen und/oder histologischen Muster der ILDs/IIPs	166

Abb. 12.2	Patientin mit histologisch nachgewiesener NSIP. Im HRCT finden sich milchglasartige Veränderungen sowie Retikulationen und apikal ein relativ charakteristisches Aussparen des Subpleuralraums, das ein wichtiges Unterscheidungsmerkmal zum UIP-Muster darstellt.	167
Abb. 12.3	Aktiv rauchender Patient mit DIP. Apikal a findet sich neben Milchglas ein ausgeprägtes zentrilobuläres Lungenemphysem, während sich v. a. in beiden Unterlappen b ausgedehnte Milchglasinfiltrate zeigen	172
Abb. 12.4	a, b Patient mit im Verlauf histologisch nachgewiesener organisierender Pneumonie, die im Kontext als COP diagnostiziert wurde. Das initiale Bild a zeigt Infiltrate im linken Unterfeld, die auf eine Antibiose nicht rückläufig waren. Eine Kontrolle b nach 3 Monaten zeigt zwar eine weitestgehende Rückbildung dieser Infiltrate mit dann neu aufgetretenem Infiltrat in S2 rechts.	176
Abb. 12.5	Patientin mit einer lymphozytären interstitiellen Pneumonie (LIP). Das radiologische Bild zeigt führend bilaterale Zysten sowie leichte milchglasartige Veränderungen und eine ubiquitäre Lymphadenopathie. Die Abklärung einer zystischen Lungenerkrankung erbrachte den Nachweis eines Sjögren-Syndroms, somit den Befund einer sekundären LIP (► Kap. 8)	179
Abb. 12.6	Patient mit pleuroparenchymaler Fibroelastose. Radiologisch finden sich eine bilaterale oberfeldbetonte Pleuraverdickung und fibrotische Veränderungen des angrenzenden Lungenparenchyms, daneben zystisch-bullöse Strukturen, die bei PPFE vorkommen können	181
Abb. 13.1	a, b Epitheloidzellgranulom aus der Lunge. (Präparat mit frdl. Genehmigung von Frau Prof. Dr. I. Bittmann, Rotenburg/Wümme). . . .	194
Abb. 13.2	HRCT-Thorax eines Patienten mit nachgewiesener chronischer Berylliose bei jahrelanger Tätigkeit als Schlosser in einem Armaturenwerk. Mittelfeld- und unterlappenbetont finden sich diffuse fein-noduläre und Milchglas-Verschattungen	202
Abb. 14.1	HRCT bei akuter EAA mit zentrilobulärem, wattebauschartigem Milchglasmuster	217
Abb. 14.2	HRCT der akuten EAA mit „head cheese sign“ (gleichzeitiges Auftreten von Milchglas- und Mosaikmuster)	217
Abb. 14.3	HRCT der chronischen EAA mit Überlagerung von Milchglas, Mosaikmuster und retikulären Veränderungen	218
Abb. 15.1	Krankheitslast, errechnet wie im Text dargestellt. <i>CB</i> chronische Bronchitis, <i>IPF</i> idiopathische Lungenfibrose, <i>PAP</i> Alveolarproteinose, <i>HP</i> Hypersensitivitätspneumonie (exogen-allergische Alveolitis), <i>TB</i> Tuberkulose, <i>CAP</i> ambulant erworbene Pneumonie. (Nach Blanc et al. 2019)	236
Abb. 15.2	Diagnostischer Algorithmus bei Patienten mit Asthma und Verdacht auf Arbeitsplatzbezug des Asthmas.	241

- Abb. 15.3** **a, b** Typische Befunde der Silikose **a** in der konventionellen Radiografie (Röntgen-Aufnahme des Thorax) und **b** in der entsprechenden koronaren Bildrekonstruktion aus der Niedrigdosis-Multidetektor-Computertomografie (MDCT) des Thorax. Das Verteilungsmuster der Lungenbefunde folgt einem Gradienten von apikal (stärkerer Befall) nach basal (geringerer Befall) sowie von zentral (stärkerer Befall) nach peripher (geringerer Befall); die *gepunkteten Linienfiguren* auf dem MDCT-Bild markieren ungefähr die Grenze **b**. Überwiegend kleine Lungenknötchen (bis ca. 3 mm Durchmesser) weisen eine hier überwiegend hohe Röntgendichte auf, welche kalkähnlich ist, während ein Teil der Knötchen eher flau und weichteilähnlich in der Dichte erscheint. Insbesondere im rechten Lungenoberlappen scheinen die einzelnen kleinen Knötchen zu größeren Formationen zu verschmelzen (Koaleszenzen). 252
- Abb. 15.4** **a–c** Typische Lymphknotenbefunde der Silikose **a** in der konventionellen Radiografie (Röntgen-Aufnahme des Thorax, Bildausschnitt, *Pfeil*) und **b** in der entsprechenden koronaren Bildrekonstruktion aus der Niedrigdosis-MDCT des Thorax im Weichteilfenster (*Pfeil*). Das typische Eierschalen-Muster der Hiluslymphknoten-Silikose ist am besten im Knochenfenster zu erkennen (c axiale MDCT-Bildrekonstruktion im Knochenkern). Bei der Silikose kann der Lymphknotenbefall den parenchymatösen Veränderungen auch vorausgehen. Im rechten Lungenoberlappen zeigen sich zudem Koaleszenzen von silikotischen pulmonalen Knötchen (*Pfeilspitzen* in **a** und **b**) 252
- Abb. 15.5** Typische parietale Pleura-Plaques von verschiedener Ausprägung bei der asbestbedingten Pleura-Erkrankung in der axialen Bildrekonstruktion aus der Niedrigdosis-MDCT des Thorax im Pleurafenster (*Pfeile*). Strichförmige Pleura-Plaques (*Pfeil rechts unten*) stellen die geringste Ausprägung dar. Spindelförmige Pleura-Plaques mit Verkalkungen (*Pfeil oben links*) und ohne Verkalkungen (*Pfeil unten rechts*) sind oft aufgrund ihrer Erhabenheit besser zu erkennen. Tafelbergartige Pleura-Plaques gelten als pathognomonisch für die asbestbedingte Pleura-Erkrankung, insbesondere wenn sie Verkalkungen aufweisen (*Pfeil oben links*) 253
- Abb. 15.6** **a–c** Typische viszerale Pleura-Plaques von verschiedener Ausprägung bei der asbest-bedingten Pleura-Erkrankung mit Asbestose in der axialen Bildrekonstruktion aus der Niedrigdosis-MDCT des Thorax im Pleurafenster (**a** *Pfeile in der rechten Thoraxhälfte*). Angrenzend an die postentzündlichen Narben der Pleura visceralis zeigen sich krähenfuß- oder kometenschweifähnliche, rundbogige Parenchymbänder, welche auf eine Einroll-Atelektase (synonym: Kugel-Atelektase) zulaufen (**a** Stern-Markierung im rechten Lungenunterlappen). Ausgehend von einer kleinen subpleuralen Fibrosierung

	im rechten Lungenunterlappen dorsal zeigt sich bis zum großen Lappenspalt eine subpleurale curvilineare Linie (a unterer Pfeil in der rechten Thoraxhälfte; b Ausschnittvergrößerung, <i>Pfeile</i>). Im rechten Lungenoberlappen zeigen sich angrenzend an einen gemischten parietalen und viszerale Pleura-Plaques feine subpleurale Fibrosierungen (c Ausschnittvergrößerung, <i>Pfeile</i>). Am linken Lungenunterlappen zeigt die Pfeilspitze auf einen großen, teils verkalkten, tafelbergartigen parietalen Pleura-Plaques, der als asbesttypisch gilt a 253	
Abb. 15.7	a–c Lungenerkrankung durch Aluminium und seine Verbindungen. Die chronische inhalative Aufnahme von aluminiumhaltigen Stäuben, Rauchen und Dämpfen führt zu einer entzündlichen Fremdkörperreaktion ohne Ausbildung von Granulomen. Bei der Frühdiagnose zeigen die HRCT und die Niedrigdosis-MDCT des Thorax in der Lunge milchglasartige Trübungen mit unscharf begrenzten, oft peribronchial angeordneten flauen Fleckschatten oder Knötchen mit Durchmessern bis ca. 3 mm, welche bevorzugt in den Lungenoberfeldern nachgewiesen werden (<i>Pfeile</i> in a). Die Ausschnittvergrößerung mit härterer Fensterung hebt die multiplen kleinen und kleinsten flauen Knötchen hervor b . Chronische Folgen der Lungenerkrankung durch Aluminium und seine Verbindungen können ausgeprägte Fibrosierung und Lungenschrumpfung sein. Die coronare Bildrekonstruktion im Weichteilfenster c zeigt im Bildausschnitt multiple hiläre und mediastinale Lymphknoten bei Aluminiumstaublunge (Aluminose). Die wie ausgegossen erscheinenden Lymphknoten weisen typischerweise eine übernormal erhöhte Dichte auf, welche allerdings geringer ist als bei Verkalkungen und keine Zeichen der Fibrosierung erkennen lässt (vgl. auch Vahlensieck et al. 2000) 254	
Abb. 15.8	a–d Ausgedehntes Lungenkarzinom vom pleuralen Typ (<i>Pfeile</i>). Bei der Beweisführung für den Zusammenhang zwischen Lungenkarzinom und Asbest-Exposition können in der Computertomografie (CT, HRCT, MDCT) als asbesttypisch geltende Veränderungen an Pleura und/oder Lungenparenchym im Sinne sog. „Brückenbefunde“ herangezogen werden. Dabei gelten Pleurabefunde als spezifischer als Lungenbefunde, sodass den Pleurabefunden eine höhere Beweiskraft zugemessen wird. Mögliche asbestbedingte parietale und viszerale Pleura-Plaques weisen z. T. geringe Verkalkungen auf (<i>Pfeilspitzen</i> in c und d). 260	
Abb. 16.1	Anhand des Röntgen-Thoraxbildes lässt sich in manchen Fällen die Verdachtsdiagnose einer pLCH stellen – wie hier bei einem Patienten mit einem Nikotinkonsum von 50 Packungsjahren 267	
Abb. 16.2	CT-Thorax einer 58-jährigen Frau mit Noduli und nur geringen Zystenbildungen beidseits (frühes Stadium). Histologische Sicherung einer pLCH, einer RB-ILD und zusätzlicher organisierender Pneumonie 268	

Abb. 17.1	a–c Thorax-CT bei Lymphangioliomyomatose; a Wenige kaum erkennbare Zysten. b Zahlreiche Zysten mit zumeist breiten Parenchymbrücken. c Zysten an Zysten mit nur wenig unverändertem Lungenparenchym	277
Abb. 19.1	Röntgenthoraxbild einer CEP	294
Abb. 19.2	CT-Thorax bei CEP mit wandernden Infiltraten	294
Abb. 20.1	a, b Radiologische Befunde bei PAP. a Röntgen-Thorax: Beidseitige, diffuse alveoläre Verschattung. b HRCT: Pflastersteinrelief- und Milchglasmuster in geografischer Verteilung	307
Abb. 20.2	a, b BAL-Befunde bei PAP: a Milchige Trübung der gewonnenen Flüssigkeit bei einer Ganzlungenlavage. b Klassische mikroskopische Konstellation mit schaumigen Makrophagen, reichlichem Zelldebris und azellulären Korpuskeln (MGG-Färbung).	309
Abb. 21.1	Algorithmus für die Diagnostik und Behandlung der Amyloidose im Respirationstrakt.	321
Abb. 21.2	a, b Pulmonale Rundherd-Amyloidose mit bronchialer Blutung zum Zeitpunkt der Diagnostik. a Röntgen-Thoraxbild mit Darstellung unterschiedlich großer, überwiegend rundlicher Herde ohne Nachweis von Einschmelzungen, aber mit unterschiedlich ausgeprägter Verkalkung. b Im CT stellen sich neben den wechselnd großen und unterschiedlich stark verkalkten Rundherden subpleurale Herde ohne Einschmelzungen dar	329
Abb. 23.1	Computertomografie der Lunge von einem Patienten mit idiopathischer pulmonaler Häm siderose. Dargestellt ist die charakteristische Milchglasverschattung als Zeichen der alveolären Hämorrhagie. (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. med. C. P. Heussel, Heidelberg).	343
Abb. 24.1	HE, 200x, transthorakale Lungenbiopsie, dichtes Infiltrat von Lymphozyten und Plasmazellen. (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. med. A. Roessner; Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg; Institut für Pathologie)	350
Abb. 24.2	IgG4 (Maus, monoklonaler Klon MRQ-44), 200x, transthorakale Lungenbiopsie. (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. med. A. Roessner; Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg; Institut für Pathologie).	350
Abb. 24.3	a, b a CT-Thorax eines 43-jährigen Patienten mit Autoimmunpankreatitis und pleuraständigem Rundherd rechts (roter Pfeil). b CT-Thorax eines 73-jährigen Patienten mit ausgedehnter Konsolidierung im rechten Unterlappen (roter Pfeil)	351
Abb. 25.1	a–d HRCT-Thorax-Befunde bei 4 verschiedenen Patienten. In a und b sind Befunde bei zwei Patienten mit führend granulomatösen Läsionen dargestellt, in c ein Patient mit überwiegend LIP. In d ist das HRCT eines Patienten abgebildet, der bereits ausgedehnte fibrotische Läsionen im Alter von 30 Jahren aufwies.	356

- Abb. 26.1** Persistierende Tachypnoe des Säuglings, im amerikanischen Raum auch neuroendokrine Zellhyperplasie des Säuglings genannt. Im HRCT finden sich auf der Inspirationsaufnahme typischerweise geografisch angeordnete Milchglastrübungen, die insbesondere die Lingula, den Mittellappen sowie die paramediastinalen und parahilären Segmente betreffen. Dieses Muster wird auf Expirationsscans deutlich verstärkt und gilt als pathogonomische für die Diagnosestellung in Zusammenschau mit der klinischen Präsentation. 368
- Abb. 26.2** Alveolarproteinose durch Mutation im *CSF2RA*-Gen. Charakteristisches „crazy paving pattern“ aufgrund von Überlagerung von Milchglastrübung und Betonung der Septen der sekundären Lobuli. 371
- Abb. 26.3** ABCA3-Defizienz mit protrahiertem Verlauf bei einem 4 Jahre alten Kind. Beachte die geografisch angeordneten Milchglastrübungen, fibrotischen Verdichtungen und einzelnen kleinen Lungenzysten 374
- Abb. 27.1** Motile Zilien besitzen meist eine 9 + 2-Struktur, bei der 9 Doppeltubuli um ein Zentraltubulus-Paar (*doppelte braune Pfeilspitze*) angeordnet sind, das über Radialspeichen (*graue Pfeilspitze*) mit den äußeren Tubuluspaaren in Verbindung steht. Die Doppeltubuli (*blaue Pfeilspitze*) sind über Multiproteinkomplexe (Nexin-Link-Dynein-regulatorischer Komplex; *braune Pfeilspitze*) miteinander verbunden. Äußere (*rote Pfeilspitze*) und innere (*schwarze Pfeilspitze*) Dynein-Arme spielen eine zentrale Rolle bei der Generierung und Regulation des Zilienschlags 382
- Abb. 28.1** Pathogenese der CF-Lungenerkrankung. CFTR-Dysfunktion führt in der Lunge zu einer Austrocknung des Atemwegsoberflächenfilms und dadurch zu einer Störung der mukoziliären Clearance und Mukusobstruktion. Dies führt zu einer chronischen bakteriellen Infektion und neutrophilen Inflammation der Atemwege. In der Folge kommt es Ausbildung von Bronchiektasen und zur progredienten Destruktion des Lungenparenchyms. 391
- Abb. 28.2** Chronische Rhinosinusitis bei CF. MRT der Nasennebenhöhlen von 2 Patienten mit CF mit relativ leichten (*links*) und ausgeprägten (*rechts*) CF-typischen Veränderungen. Zu den charakteristischen Veränderungen gehören eine chronische Schleimhautschwellung (*schwarzer Pfeil* = moderate Schleimhautschwellung im Sinus maxillaris, *weißer Pfeil* = Schleimhautschwellung der Ethmoidalzellen und der Nasenhaupthöhle, *schwarzer Pfeilkopf* = ausgeprägte Schleimhautschwellung des Sinus maxillaris), die Bildung von Muko(pyo)zelen (Lumen der Sinus durch T2-hypointenses Sekret vollständig verlegt) sowie in den Nasennebenhöhlen entstehende Polypen (*weißer Pfeilkopf* = Durchtritt der polypösen Veränderung durch den Hiatus semilunaris mit Verlegung der Nasenhaupthöhle). (Mit freundlicher Genehmigung

	von J.-P. Schenk und M. Wielpütz, Radiologische Klinik, Universitätsklinik Heidelberg)	393
Abb. 28.3	CF-Lungenerkrankung: Charakteristische Veränderungen im Röntgen-Thorax bei moderater (<i>links</i>) und fortgeschrittener (<i>rechts</i>) CF-Lungenerkrankung. Die durch den <i>weißen Pfeil</i> markierten parallel verlaufenden Linienschatten entsprechen einer Bronchiektase im rechten Unterfeld. Die <i>schwarzen Pfeile</i> markieren die bei fortgeschrittener CF-Lungenerkrankung typischen multiplen Ringschatten sowie fleckigen Transparenzminderungen aufgrund von diffusen Bronchiektasen und peripherem Mucus Plugging. Der <i>Asterisk</i> bezeichnet einen zerstörten rechten Oberlappen, bei dem multiple Bronchiektasen, eine Konsolidierung sowie eine Volumenminderung zu erkennen sind. (Mit freundlicher Genehmigung von J.-P. Schenk und M. Wielpütz, Radiologische Klinik, Universitätsklinik Heidelberg)	394
Abb. 28.4	CF-Lungenerkrankung: Charakteristische Veränderungen der Morphologie und Perfusion im MRT. MRT-Aufnahmen der Lunge von CF-Patienten mit unterschiedlicher Ausprägung der Lungenerkrankung (leicht, moderat, schwer). Sowohl die T1- als auch die T2-Wichtung zeigen in allen Krankheitsstadien charakteristische Bronchialwandverdickungen und Bronchiektasen (<i>weiße Pfeile</i>) sowie Mucus Plugging (<i>schwarze Pfeilköpfe</i>). Bei dem schwer betroffenen CF-Patienten zeigt sich zusätzlich ein zerstörter rechter Oberlappen mit multiplen Bronchiektasen, Konsolidierung und Volumenminderung (<i>Asterix</i>). Die <i>schwarzen Pfeile</i> bezeichnen pleurale Reaktionen. In den Perfusionsaufnahmen zeigen sich typische Perfusionsdefekte. Diese sind durch hypoxische pulmonale Vasokonstriktion durch Mukusobstruktion in den kleinen Atemwegen, im fortgeschrittenen Stadium jedoch auch durch den Verlust von funktionellem Lungenparenchym bedingt (<i>weiße Pfeilköpfe</i>). (Mit freundlicher Genehmigung von J.-P. Schenk und M. Wielpütz, Radiologische Klinik, Universitätsklinik Heidelberg)	395
Abb. 29.1	a, b Pulmonale Aktinomykose mit Abszess links pektoral (DD per continuatem) bei einer 54-jährigen Patientin: a vor Therapie, b nach 6 Wochen mit zwischenzeitlich erfolgter operativer Abszessdrainage und antibiotischer Behandlung	405
Abb. 30.1	Pathophysiologische Teufelskreise bei pulmonaler Hypertonie. Die Abbildung stellt dar, wie beginnend mit einem konstriktiven Remodeling der Pulmonalgefäße und erhöhtem Druck in der Gefäßwand multiple sekundäre Mechanismen aktiviert werden, die das Remodeling verstärken. Die Mechanismen betreffen die vaskulären konstriktiven Reflexe (z. B. Bayliss-Reflex), die endotheliale Funktion und die Genexpression (PGI ₂ S = Prostazyklinsynthase, ETS = Endothelinsynthase, PDE ₅ = Phosphodiesterase 5, PDGFR = Platelet-derived growth factor receptor, VIP = vasointestinales Peptid, 5-HT = Serotonin und seine Transporter, BMPR2 = Bone morphogenetic protein receptor 2,	

	NOS = NO-Synthase, Kv = spannungsabhängige Kaliumkanäle, ROK = rhoKinase, EVE = endogene vaskuläre Elastase, PDE1c = Phosphodiesterase 1c, EGFR = Epidermal growth factor receptor). (Adaptiert nach Olschewski und Olschewski 2011).	424
Abb. 30.2	Diagnostischer Algorithmus zur PH außerhalb von PH-Expertenzentren. Dieser Algorithmus wurde aufbauend auf dem Algorithmus der Arbeitsgruppe Diagnostik des WSPH 2018 (Frost et al. 2019) erstellt. Er beginnt beim klinischen Verdacht auf eine PH und endet mit der Vorstellung im Expertenzentrum. Die einzige obligatorische technische Untersuchung ist die Echokardiografie. Alle anderen Maßnahmen können auch dem Expertenzentrum überlassen werden, wenn ein klarer Verdacht auf PH vorliegt und eine „Fast-track“-Überweisung möglich ist. EKG = Elektrokardiogramm, HRCT = Dünnschicht-CT, CTPA = CT-Pulmonalisangiografie. * Falls akute Lungenembolie ausgeschlossen oder Patient bereits antikoaguliert, direkt weiter zum PH Expertenzentrum. ** Falls Herzkrankheit ausgeschlossen, direkt weiter zum PH-Expertenzentrum. ***Falls FEV1>60 %, FVC >70 % und geringe Veränderungen im HRCT, direkt weiter zum PH-Expertenzentrum. (Adaptiert nach Frost et al. 2019).	430
Abb. 30.3	Therapeutischer Algorithmus. Dieser Algorithmus wurde bei der Kölner Konsensus Konferenz 2015 unter den deutschsprachigen PH Experten beschlossen und 2018 international publiziert (Hoeper et al. 2018). Obwohl es sich nicht um eine Leitlinie im engeren Sinne handelt, spiegelt der Algorithmus doch die therapeutischen Entscheidungen in den Expertenzentren sehr gut wider. Bei Verdacht auf PAH wird in einem Expertenzentrum die Diagnose bestätigt und ein Vasoreaktivitätstest durchgeführt. Bei klassischen PAH-Patienten (meist jünger, ohne relevante Komorbiditäten) wird eine orale Kombinationstherapie gestartet. Liegt ein hohes Mortalitätsrisiko vor, wird eine Triple-Therapie (s. Text) inklusive i.v. Prostanoid gestartet. Bei PAH mit Komorbiditäten (oft ältere Patienten mit relevanten kardiopulmonalen Komorbiditäten) wird zunächst eine orale Monotherapie gestartet, welche bei unzureichendem klinischem Ansprechen auf eine Kombinationstherapie erweitert wird. Schließlich kann eine Lungentransplantation erwogen werden. (Aus Hoeper et al. 2018, Elsevier, mit freundlicher Genehmigung).	432
Abb. 31.1	Intraoperativer Situs eines atrophien Zwerchfells bei Zwerchfellparese. Sicht auf die Facies diaphragmatica der Milz nach operativer Eröffnung des Zwerchfells	440
Abb. 31.2	Vergleich von Thorax- und Abdomenbewegung während der Inspiration bei gesundem Zwerchfell (<i>oben</i>) und Zwerchfellparese (<i>unten</i>), welche zu einer paradoxen Einwärtsbewegung des Abdomens während der Inspiration führt.	441

Abb. 31.3	a–c Darstellung des radiologischen Verlaufes eines 52-jährigen Patienten a präoperativ sowie b 3 und c 18 Monate nach erfolgreicher operativer Zwerchfellraffung bei idiopathischer linksseitiger Zwerchfellparese.	444
Abb. 32.1	a–c Röntgen-Thorax, HRCT und Perfusionsszintigrafie einer 72-jährigen Patientin mit SJMS links: Hypertransparenz und Gefäßbrarefizierung der betroffenen Seite, szintigrafisch deutliche Minderperfusion.	449
Abb. 33.1	Algorithmus für die Evaluation von Patienten mit einem schwierigen/schweren Asthma	457
Abb. 34.1	a <i>A. fumigatus</i> mit Hyphen, Konidiophoren, Sporen (Konidien). b <i>A. fumigatus</i> , Mycel. c <i>A. fumigatus</i> , 24-h-Kolonie. d <i>A. fumigatus</i> , 5 Tage alte Kolonie. (Freundlicherweise zur Verfügung gestellt von Dr. Th. Köller und Prof. Dr. A. Podbielski, Institut für Medizinische Mikrobiologie, Virologie und Hygiene, Universitätsmedizin Rostock).	471
Abb. 34.2	Immunpathogenese der ABPA. Die eingeatmeten <i>A.-fumigatus</i> -Sporen entwickeln sich zu Hyphen, die in den Atemwegen potenziell toxische Substanzen freisetzen. Diese Allergene lösen eine Mischform aus einer Typ-II/IgE-vermittelten und einer Typ-III/Immunkomplex-vermittelten Immunreaktion aus, möglicherweise auch einer Typ-IV-Reaktion. Einzelheiten im Text	473
Abb. 34.3	Algorithmus zur Diagnose einer ABPA	474
Abb. 34.4	Sputum-Glas bei ABPA mit Bronchiektasen	476
Abb. 34.5	Bronchografie mit Nachweis sakkulärer, zentraler Bronchiektasen bei ABPA. (Aus Virchow 2011).	478
Abb. 34.6	a–c Typische radiologische Veränderungen bei ABPA. a Zentrale, rechtsbetonte Bronchiektasen bei ABPA mit Mucoid Impaction, „gloved finger“ und „pearls on a string“. b Zentrale und periphere Bronchiektasen mit Mucoid Impaction rechts ventral bei ABPA. c Zentrale und periphere, sakkuläre Bronchiektasen mit Mucoid Impaction, Bronchialwandverdickung	480
Abb. 34.7	Mucoid Impaction – angedeutet „Gloved-finger-Schatten“ bei ABPA	481
Abb. 35.1	Die Abbildung zeigt den Zusammenhang zwischen AAT-Serumspiegel, Proteinase-Inhibitor(Pi)-Genotyp und Erkrankungsrisiko für Lunge und Leber. (Adaptiert nach Schwerk und Kardoff 2010)	497
Abb. 35.2	Mehr als M-Protein (Wildtyp) können Z-AAT-Proteine (häufigste Mutation) polymerisieren, was durch Zigarettenrauch zusätzlich gefördert wird. Die Polymere können in der Leber akkumulieren und dort zur Leberzirrhose führen. Der Verlust der protektiven Eigenschaften des Wildtyp-AAT-Proteins, zusammen mit proinflammatorischen und immunmodulatorischen Eigenschaften des Z-Proteins sowie dessen Polymere führen zur Ausbildung eines Lungenemphysems. (Adaptiert nach Janciauskiene et al. 2011; Lomas und Parfrey 2004).	498

Abb. 36.1	Endospirometrie des Larynx mit zeitgleicher Darstellung von Lungenfunktion und endoskopischem Bild. (Reproduced with permission of the © ERS 2021: European Respiratory Journal Jan 2011, 37 (1) 194–200; DOI: 10.1183/09031936.00192809)	518
Abb. 37.1	Diffuse alveoläre Hämorrhagie (DAH)	528
Abb. 37.2	(a–d) Bronchiolitis obliterans – HRCT in In- und Expiration. Patientin mit AML und Zustand nach allogener Fremdspender-peripherer Blutstammzelltransplantation mit lungenfunktioneller mittelgradig obstruktiver Ventilationsstörung. Das HRCT in In- und Expiration zeigt in beiden Oberfeldern (a, b) mosaikartige Inhomogenitäten in der Expirationsaufnahme bei homogenem Lungenparenchym in der Inspirationsaufnahme sowie eine unterlappenbetonte Dilatation und leichte Bronchialwandverdickung der subsegmentalen Bronchien (c, d). In Zusammenschau der Befunde und anderer Manifestationen einer chronischen GvHD liegt eine Bronchiolitis obliterans vor. (Abbildungen mit freundlicher Genehmigung durch Prof. Heussel, Radiologie, Thoraxklinik, Universitätsklinikum Heidelberg)	531
Abb. 37.3	Möglicher therapeutischer Algorithmus bei Bronchiolitis obliterans. (HRCT: High-Resolution-Computertomografie).	532
Abb. 38.1	Pathophysiologische Mechanismen der Gefäßdilatation beim hepatopulmonalen Syndrom	543
Abb. 38.2	a–c Transthorakaler 4-Kammer-Blick mit Darstellung des rechten Vorhofs (RA) und Ventrikels (RV) und des linken Vorhofs (LA) und Ventrikels (LV) bei einem Patienten mit HPS. a Vor Applikation von Kontrastmittel. b Passage des Kontrastmittels durch RA und RV mit Ausfüllen der rechtsseitigen Herzhöhle ohne Übertritt auf die linke Herzseite. c Darstellung des Kontrastmittels im LA und LV 6 Herzschläge nach der Passage durch das rechte Herz. (Aus Schenk 2005. Reproduced with permission of the © ERS 2021: European Respiratory Monograph 2006; 34: 112–128)	545
Abb. 38.3	Lungenperfusionsszintigrafie. Darstellung der Organe, die durch den großen Körperkreislauf versorgt werden (<i>Pfeil oben im Bild</i> : Schilddrüse. <i>Pfeile unten im Bild</i> : Nieren, Leber und Milz). Trägersubstanz: mit Technetium-99 ^m radioaktiv markierte, makroaggregierte Albuminpartikel. Dorsale Projektion. Ein pulmonaler Shunt von 24 % errechnet sich hier im Stehen. (Aus Glattki et al. 1999)	546
Abb. 38.4	a, b Nach Hemihepatektomie bei hepatozellulärem Karzinom bei nutritiv-toxischer Leberzirrhose entwickelte dieser Patient gehäufte bronchopulmonale Infekte im rechten Unterlappen mit wiederholter Antibiotikagabe. Im Computertomogramm des Thorax/ Abdomen zeigten sich Bronchiektasen im rechten Unterlappen mit subpleuralem Infiltrat (a) und angrenzendem Biliom (b), was operativ saniert wurde. Danach traten keine weiteren Infektionen mehr auf	547

Abb. 39.1	Anatomischer Aufbau des sekundären pulmonalen Lobulus und pulmonalem Azinus. Dargestellt sind zwei sekundäre pulmonale Lobuli in Relation zur Größe der Bronchioli. Darüber hinaus ist der bei einer Bronchiolitis betroffene Abschnitt der kleinen Atemwege rot markiert. (Modifiziert nach Kroegel und Costabel 2014).	554
Abb. 39.2	Schematische Darstellung verschiedener histologischer Subtypen der Bronchiolitiden sowie der damit assoziierten Erkrankungen. Die in den Kästen stehenden Krankheiten kommen mit den jeweils benannten unterschiedlichen histologischen Subtypen vor.	556
Abb. 39.3	a–d CT-Bilder von verschiedenen Formen der Bronchiolitis. a Mosaikmuster und verdickte Atemwegswände bei einer infektiösen Bronchiolitis durch das Respiratory Syncytial Virus (RSV). b „Headcheese“-Zeichen mit normaler Dichte, erhöhte Dichte sowie Milchglastrübung und prominente lobuläre Septen bei einem 52-jährigen Patienten mit exogen-allergischer Alveolitis (EAA). c Diffuse infektiöse Bronchiolitis durch Mykoplasmen bei einem 17-jährigen zuvor gesunden Patienten mit diffusen zentrilobulären Noduli und multiplen Tree-in-bud-Zeichen (z. B. <i>Pfeil</i>). d Respiratorische Bronchiolitis-interstitielle Lungenerkrankung (RB-ILD) bei einem 58-jährigen starken Raucher (45 Packungsjahre). Der Befund zeigt fokal betonte zentrilobuläre Noduli mit vereinzelt Tree-in-bud-Zeichen (<i>Pfeile</i>)	558
Abb. 39.4	Diagnostischer Algorithmus bei Verdacht auf Bronchiolitis nach dem HRCT-Befund.	562
Abb. 40.1	Ekchondrome in der Trachea	570
Abb. 40.2	Bild einer Tracheobronchopathia osteochondroplastica	571
Abb. 40.3	Relapsing Polychondritis mit verstrichenem Relief und blasse Schleimhaut.	571
Abb. 40.4	Wuchernde Papillome in der Trachea	572
Abb. 40.5	Varize im Hauptbronchus rechts	572
Abb. 40.6	Narbige Tracheastenose in der oberen Trachea	573
Abb. 40.7	Behandlungsmöglichkeiten bei Tracheastenose	573
Abb. 40.8	Gestieltes Fibroadenom im Bereich der Bifurkation	574
Abb. 40.9	Bild einer nodulären Amyloidose der Trachea	574
Abb. 40.10	Adenoidzystisches Karzinom der Trachea	575
Abb. 40.11	Typisches Karzinoid in der distalen Trachea	575
Abb. 40.12	Zwei kleine Schleimhautmetastasen (Nierenzellkarzinom) in der Trachea	576
Abb. 41.1	Bronchialausguss. (Aus Schmitz et al. 2004, mit freundlicher Genehmigung des Georg Thieme Verlags Stuttgart;).	579

Tabellenverzeichnis

Tab. 2.1	Klinische Befunde und ihre mögliche Assoziation mit bestimmten seltenen Krankheiten der Lunge	13
Tab. 2.2	Differenzialdiagnosen seltener Erkrankungen der Lunge bei bestimmten Röntgenmustern der Thorax-Übersichtsaufnahme.....	14
Tab. 2.3	Relevante Laborparameter in der Abklärung seltener Lungenerkrankungen.	15
Tab. 5.1	Dosis, Indikationen, Nebenwirkungen und Kontrolluntersuchungen angewandeter Medikamente bei seltenen Lungenerkrankungen	43
Tab. 8.1	Thorakale Manifestationen bei Kollagenosen. (Adaptiert nach: Dekan 2003; Prasse und Costabel 2008; Mathai und Danoff 2016)	85
Tab. 8.2	Pulmonale Komplikationen bei Kollagenosen.....	86
Tab. 9.1	ACR-Klassifikationskriterien. (Aus: Leavitt et al. 1990; Masi et al. 1990)	102
Tab. 9.2	Histologische Unterschiede, HLA-Assoziation und Autoantikörper von GPA, MPA und EGPA	103
Tab. 9.3	Anpassung der Cyclophosphamiddosis in Abhängigkeit von Alter und Nierenfunktion nach CYCLOPS-Protokoll. Adaptiert nach (De Groot et al. 2009)	112
Tab. 9.4	Symptome/Manifestationen der eosinophilen Granulomatose mit Polyangiitis.....	116
Tab. 9.5	Differenzialdiagnose der EGPA.....	117
Tab. 10.1	Reaktionsmuster bei medikamentös induzierten bronchopulmonalen Erkrankungen und Beispiele möglicher ursächlicher Medikamente. (Aus Schreiber 2009a)	128
Tab. 11.1	IPF-Diagnosestellung in interdisziplinärer Fallevaluation unter Berücksichtigung der Befunde aus HRCT und Histopathologie. (Aus Behr et al. 2020, mit freundlicher Genehmigung).	155
Tab. 12.1	Aktuelle Klassifikation idiopathischer interstitieller Pneumonien. (Aus Travis et al. 2013).	164
Tab. 12.2	Pragmatische Klassifikation der idiopathischen interstitiellen Pneumonien nach klinischem Verhalten. (Aus Travis et al. 2013)	165
Tab. 13.1	Röntgentypen der Sarkoidose: Häufigkeit, spontane Regredienz, Differenzialdiagnosen. (Adaptiert nach: Kirsten 2013).	192
Tab. 13.2	Alternative Medikamente zur Behandlung der Sarkoidose. (Adaptiert nach Kirsten 2013)	199
Tab. 14.1	Charakteristische Befunde der EAA im HRCT	219
Tab. 14.2	Auswahl an Krankheitsbildern mit entsprechenden Allergenen und Allergenquellen einer EAA. (Aus Koschel 2007).	225
Tab. 15.1	Attributabler Anteil beruflicher Einflüsse an der Gesamtkausalität eines Lungenkarzinoms. (Nach Nowak und Huber 2020)	237
Tab. 15.2	Tätigkeiten, kategorisiert nach Tuberkulose-Infektionsgefährdung, mit Hinweis darauf, ob Indexpatient für Anerkennung als BK erforderlich ist. (Nach Nienhaus et al. 2017).	244

Tab. 15.3	Zoonosen mit Lungenbeteiligung, übertragen durch Kontakt zu Haus-, Nutz- und Wildtieren.	245
Tab. 15.4	Anorganische Pneumokoniosen.	249
Tab. 15.5	Berufliche Kanzerogene entsprechend der Liste der Berufskrankheiten.	255
Tab. 17.1	Unterschiede sporadische LAM (S-LAM) versus LAM mit somatischer Mutation des TSC-2-Gens (TSC-LAM). (Modifiziert nach Wirtz 2013).	275
Tab. 17.2	Diagnostik der Lymphangioleiomyomatose. (Aus Johnson et al. 2010).	278
Tab. 19.1	Respiratorische Symptome bei chronischer eosinophiler Pneumonie. (Adaptiert nach Kirsten 2002)	293
Tab. 19.2	Systemische Symptome bei chronischer eosinophiler Pneumonie. (Adaptiert nach Kirsten 2002)	293
Tab. 20.1	Klassifikation der pulmonalen Alveolarproteinose.	305
Tab. 20.2	HRCT: Pflastersteinrelief-Muster („crazy-paving“) bei verschiedenen Krankheiten. (Nach Johkoh et al. 1999)	307
Tab. 20.3	Klinische Studien mit GM-CSF-Substitutionstherapie bei autoimmuner PAP.	311
Tab. 21.1	Nomenklatur der für das respiratorische System relevanten Amyloidfibrillen und der jeweiligen Vorläuferproteine beim Menschen. (Mod. nach Benson et al. 2018)	319
Tab. 21.2	Amyloidose und assoziierte Syndrome mit Manifestation im Respirationstrakt. (Aus Gillmore und Hawkins 1999)	320
Tab. 21.3	Radiologische Manifestationen und therapeutische Optionen bei Amyloidose mit Lungenbefall. (Aus Berk et al. 2002).	322
Tab. 21.4	Adressen der Amyloidose-Fachgesellschaften, Forschungs- und Beratungsnetzwerke sowie Selbsthilfegruppen im World Wide Web.	331
Tab. 26.1	Klassifikation der interstitiellen (diffus parenchymatösen) Lungenerkrankungen im Kindesalter. Beachte die Unterscheidung von Erkrankungen, die sich häufiger im Säuglings- und Kindesalter manifestieren, hier viel häufiger als im Erwachsenenalter sind. Diese Entitäten könnten nun auch zunehmend im Erwachsenenalter identifiziert werden, wenn danach gesucht würde. Die angegebenen Unterkategorien sind exemplarisch und werden stetig ergänzt. Mit * markiert sind die hier ausführlicher besprochenen Erkrankungen.	362
Tab. 27.1	Methoden zur Diagnostik der primären ziliären Dyskinesie.	383
Tab. 27.2	Genetische PCD-Varianten (Wallmeier et al. 2020; Zariwala et al. 2019).	385
Tab. 31.1	Erkrankungen, die zu einer diaphragmalen Dysfunktion führen (Windisch et al. 2016)	442
Tab. 33.1	Differenzialdiagnosen für schwieriges/schweres Asthma und klinische Testungen.	458
Tab. 34.1	Stadieneinteilung der ABPA (Bains und Judson 2012; Virchow 2011).	484
Tab. 35.1	Formen der genetischen Untersuchung. (Nach § 3 Gendiagnostik-Gesetz).	500
Tab. 35.2	Empfehlungen bezüglich der Diagnostik der AATM von ERS und ATS (American Thoracic Society und European Respiratory Society Statement 2003)	501

Tab. 36.1	Gegenüberstellung von klinischen Symptomen und möglichen Auslösern bei Asthma und VCD. (Aus Kenn und Balkissoon 2011).	517
Tab. 37.1	Typische pulmonale Komplikationen nach Stammzelltransplantation und ihr zeitlicher Bezug zur frühen (<100 Tage) und späten (≥100 Tage) Transplantationsphase. (Modifiziert nach Seguchi et al. 2000)	526
Tab. 38.1	Überblick über pulmonale Manifestationen bei gastrointestinalen Krankheiten	538
Tab. 38.2	Einteilung der Schwere des HPS anhand des arteriellen pO_2	544
Tab. 39.1	Klassifikation der Bronchiolitis nach suggestivem histologischem Befund und Assoziation mit einer Grunderkrankung. (Aus Rice und Nicholson 2009)	553
Tab. 39.2	Einteilung der Bronchiolitis nach der Ätiologie. (Aus Kroegel et al. 2012a)	555
Tab. 39.3	Zusammenfassung der wichtigsten Bronchiolitiden mit Ätiologie, assoziierten HRCT-Veränderungen, Histologie und Differenzialdiagnosen. (Aus Kroegel et al. 2012b).	560
Tab. 39.4	Empirische medikamentöse Therapie der Bronchiolitis. (Aus Kroegel und Costabel 2014).	563