

Inhaltsverzeichnis

| | |
|-------------------------|-------|
| Autorenverzeichnis..... | XVIII |
|-------------------------|-------|

I Allgemeiner Teil

| | |
|--|-----------|
| 1 Epidemiologie und Register bei seltenen Lungenerkrankungen | 3 |
| <i>S. Gläser, D. Pittrow</i> | |
| 1.1 Definition | 4 |
| 1.2 Bewertung von Risikofaktoren | 4 |
| 1.3 Methodik epidemiologischer Studien bei seltenen Erkrankungen | 5 |
| 1.4 Register zu seltenen Lungenerkrankungen | 6 |
| 1.5 Aktueller Stand und zukünftige Aufgaben epidemiologischer Studien bei seltenen Lungenerkrankungen | 7 |
| Literatur | 8 |
| 2 Klinische Diagnostik..... | 9 |
| <i>D. Kirsten, M. Kreuter, F. Herth, U. Costabel</i> | |
| 2.1 Einleitung | 10 |
| 2.2 Anamnese | 10 |
| 2.3 Klinische Untersuchung | 12 |
| 2.4 Lungenfunktion | 12 |
| 2.5 Bildgebung: Thorax-Röntgen und -CT | 13 |
| 2.6 Laborparameter | 13 |
| 2.7 Endoskopie und Histologie | 14 |
| Literatur | 16 |
| 3 Radiologische Diagnostik..... | 17 |
| <i>H. Prosch</i> | |
| 3.1 Einleitung | 18 |
| 3.2 Bildgebende Verfahren zur Abklärung thorakaler Pathologien | 18 |
| 3.3 Grundlagen der CT-Diagnostik diffuser parenchymatöser Lungenerkrankungen | 21 |
| Literatur | 28 |
| 4 Pathologische Diagnostik..... | 29 |
| <i>D. Theegarten, I. Bittmann, A. Warth</i> | |
| 4.1 Einleitung | 30 |
| 4.2 Zytologische Diagnostik | 30 |
| 4.3 Histologische Diagnostik | 31 |
| 4.4 Elektronenmikroskopie | 32 |
| 4.5 Spezialverfahren | 32 |
| 4.6 Reaktionsmuster nichtneoplastischer Lungenerkrankungen | 32 |
| Literatur | 35 |

| | | |
|-----------|--|-----|
| 5 | Grundlagen der medikamentösen Therapie | 37 |
| | <i>F. Drakopanagiotakis, A. Günther</i> | |
| 5.1 | Einleitung | 38 |
| 5.2 | Immunsupprimierende bzw. -modulierende Medikamente zur Behandlung interstitieller Lungenerkrankungen | 38 |
| 5.3 | Proliferationshemmende Medikamente zur Behandlung interstitieller Lungenerkrankungen | 50 |
| 5.4 | Substitutionstherapie zur Behandlung des Alpha-1-Antitrypsin Mangels und der pulmonalen Alveolarproteinose | 51 |
| | Literatur | 52 |
| 6 | Grundlagen der nichtmedikamentösen Therapie..... | 55 |
| | <i>K. Kenn, I. Jarosch</i> | |
| 6.1 | Einleitung und Definition | 56 |
| 6.2 | Allgemeine Indikationen und Evidenzlage | 56 |
| 6.3 | Rehabilitation bei seltenen Lungenerkrankungen..... | 57 |
| 6.4 | Komponenten der pneumologischen Rehabilitation | 58 |
| 6.5 | Ambulante oder stationäre PR? | 60 |
| | Literatur | 60 |
| 7 | Lungentransplantation bei seltenen Lungenerkrankungen..... | 63 |
| | <i>J. Gottlieb, U. Sommerwerck</i> | |
| 7.1 | Einleitung | 64 |
| 7.2 | Allgemeine Auswahlkriterien..... | 64 |
| 7.3 | Verfahren und Outcome..... | 65 |
| 7.4 | Krankheitsspezifische Überlegungen..... | 66 |
| | Literatur | 70 |
| II | Erkrankungen | |
| 8 | Pulmonale Manifestationen rheumatologischer Erkrankungen | 77 |
| | <i>M. Kreuter, H.-M. Lorenz, M. Kohlhäufel</i> | |
| 8.1 | Pulmonale Beteiligung durch rheumatologische Erkrankungen | 78 |
| 8.2 | Epidemiologie | 78 |
| 8.3 | Diagnostik und Screening von Patienten mit Kollagenosen auf pulmonale Manifestationen..... | 78 |
| 8.4 | Grundlagen der Therapie der CTD-ILD..... | 80 |
| 8.5 | Rheumatologische Erkrankungen und ihre pulmonalen Manifestationen..... | 82 |
| | Literatur | 88 |
| 9 | Pulmonale Manifestationen von Vaskulitiden | 91 |
| | <i>B. Hellmich, J. Henes, J. Hetzel</i> | |
| 9.1 | ANCA-assoziierte Vaskulitiden | 92 |
| 9.2 | Andere Vaskulitiden mit pulmonaler Manifestation | 106 |
| | Literatur | 106 |

| | | |
|-----------|---|-----|
| 10 | Medikamentös induzierte Lungenerkrankungen..... | 111 |
| | <i>J. Schreiber, Ph. Camus</i> | |
| 10.1 | Ätiologie und Diagnostik..... | 113 |
| 10.2 | Krankheitsbilder | 115 |
| 10.3 | Krankheitsbilder durch einzelne Medikamente oder Pharmakagruppen..... | 120 |
| | Literatur | 124 |
| 11 | Idiopathische Lungenfibrose | 127 |
| | <i>L. Hagemeyer, M. Kolb</i> | |
| 11.1 | Definition | 128 |
| 11.2 | Ätiologie | 128 |
| 11.3 | Epidemiologie | 128 |
| 11.4 | Klinik..... | 129 |
| 11.5 | Diagnostik | 132 |
| 11.6 | Therapie | 136 |
| 11.7 | Prognose..... | 138 |
| | Literatur | 138 |
| 12 | Idiopathische interstitielle Pneumonien jenseits der IPF | 143 |
| | <i>M. Kreuter, M. Claussen, U. Costabel</i> | |
| 12.1 | Definition und aktuelle Klassifikation | 144 |
| 12.2 | Epidemiologie | 144 |
| 12.3 | Diagnostik | 144 |
| 12.4 | Chronisch fibrosierende IIPs..... | 145 |
| 12.5 | Mit Zigarettenrauch assoziierte IIP | 148 |
| 12.6 | Akute und subakute IIP..... | 151 |
| 12.7 | Seltene IIPs..... | 155 |
| 12.8 | Seltene Muster | 158 |
| 12.9 | Nichtklassifizierbare idiopathische interstitielle Pneumonie..... | 158 |
| | Literatur | 158 |
| 13 | Atemwegs-zentrierte interstitielle Fibrose | 163 |
| | <i>Ph. Markart, M. Wygrecka</i> | |
| 13.1 | Definition, Epidemiologie, Ätiologie und Pathogenese | 164 |
| 13.2 | Klinik..... | 165 |
| 13.3 | Diagnostik und Differenzialdiagnosen | 165 |
| 13.4 | Therapie | 166 |
| | Literatur | 167 |
| 14 | Granulomatöse Erkrankungen | 169 |
| | <i>D. Kirsten, A. Prasse, U. Costabel</i> | |
| 14.1 | Sarkoidose | 170 |
| 14.2 | Chronische Berylliose | 178 |
| 14.3 | Bronchozentrische Granulomatose | 180 |
| 14.4 | Lymphomatoide Granulomatose | 181 |
| | Literatur | 182 |

| | | |
|-----------|---|-----|
| 15 | Exogen-allergische Alveolitis | 185 |
| | <i>D. Koschel</i> | |
| 15.1 | Definition | 186 |
| 15.2 | Epidemiologie | 186 |
| 15.3 | Pathogenese | 187 |
| 15.4 | Klinik | 188 |
| 15.5 | Diagnostik | 188 |
| 15.6 | Behandlung und Prognose | 195 |
| 15.7 | Krankheitsbilder | 196 |
| | Literatur | 199 |
| 16 | Pulmonale Langerhans-Zell-Histiozytose | 205 |
| | <i>N. Schönfeld, D. Kirsten</i> | |
| 16.1 | Definition, Ätiologie und Pathogenese | 206 |
| 16.2 | Klinik | 207 |
| 16.3 | Prognose und Therapie | 208 |
| | Literatur | 210 |
| 17 | Lymphangioleiomyomatose | 211 |
| | <i>H. Wirtz, D. Kirsten, H. Watz</i> | |
| 17.1 | Einleitung und Epidemiologie | 212 |
| 17.2 | Pathogenese | 212 |
| 17.3 | Klinik | 213 |
| 17.4 | Diagnostik | 215 |
| 17.5 | Prognose | 215 |
| 17.6 | Therapie | 216 |
| | Literatur | 219 |
| 18 | Birt-Hogg-Dubé-Syndrom | 221 |
| | <i>E. Brunnemer, M. Kreuter</i> | |
| 18. 1 | Definition, Ätiologie und Epidemiologie | 222 |
| 18. 2 | Klinik | 222 |
| 18. 3 | Diagnostik | 223 |
| 18. 4 | Therapie | 224 |
| 18. 5 | Prognose | 224 |
| | Literatur | 224 |
| 19 | Eosinophile Pneumonien und hypereosinophiles Syndrom | 227 |
| | <i>U. Costabel, C. Kroegel</i> | |
| 19.1 | Definition, Pathophysiologie und Klassifikation | 228 |
| 19.2 | Krankheitsbilder | 229 |
| | Literatur | 235 |
| 20 | Pulmonale Alveolarproteinose | 237 |
| | <i>F. Bonella, M. Wiebel, U. Costabel</i> | |
| 20.1 | Definition und Epidemiologie | 238 |
| 20.2 | Klassifikation und Pathogenese | 238 |

| | | |
|-----------|---|-----|
| 20.3 | Klinik | 240 |
| 20.4 | Diagnostik | 240 |
| 20.5 | Differenzialdiagnosen | 241 |
| 20.6 | Therapie | 241 |
| 20.7 | Verlauf und Prognose | 243 |
| | Literatur | 244 |
| 21 | Amyloidose | 247 |
| | <i>H. Teschler, B. Kleibrink</i> | |
| 21.1 | Grundlagen der Amyloidose | 248 |
| 21.2 | Krankheitsbilder | 253 |
| 21.3 | Informationen zur Amyloidose im Internet | 259 |
| | Literatur | 260 |
| 22 | Pulmonale alveolare Mikrolithiasis | 263 |
| | <i>U. Oltmanns</i> | |
| 22.1 | Definition, Ätiologie und Epidemiologie | 264 |
| 22.2 | Klinik | 264 |
| 22.3 | Diagnostik | 265 |
| 22.4 | Therapie | 265 |
| 22.5 | Prognose | 266 |
| | Literatur | 266 |
| 23 | Idiopathische pulmonale Hämosiderose | 267 |
| | <i>U. Oltmanns</i> | |
| 23.1 | Definition, Ätiologie und Epidemiologie | 268 |
| 23.2 | Klinik | 268 |
| 23.3 | Diagnostik | 268 |
| 23.4 | Therapie | 270 |
| 23.5 | Prognose | 270 |
| | Literatur | 270 |
| 24 | IgG4-assoziierte Erkrankungen | 271 |
| | <i>N. Waldburg, J. Schreiber</i> | |
| 24.1 | Defintion, Epidemiologie und Ätiologie | 272 |
| 24.2 | Klinik | 272 |
| 24.3 | Diagnostik | 273 |
| 24.4 | Therapie und Prognose | 274 |
| | Literatur | 275 |
| 25 | Interstitielle Lungenerkrankung bei CVID | 277 |
| | <i>A. Prasse</i> | |
| 25.1 | Einleitung und Ätiologie | 278 |
| 25.2 | Klinik und Diagnostik | 278 |
| 25.3 | Verlauf und Therapie | 280 |
| | Literatur | 280 |

| | | |
|-----------|---|-----|
| 26 | Spezielle interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter | 283 |
| | <i>M. Grieße</i> | |
| 26.1 | Einleitung und Epidemiologie | 284 |
| 26.2 | Symptomatik | 284 |
| 26.3 | Diagnostik | 287 |
| 26.4 | Klassifikation | 287 |
| 26.5 | Therapie | 288 |
| 26.6 | Krankheitsbilder | 288 |
| | Literatur | 295 |
| 27 | Primäre ziliäre Dyskinesie | 297 |
| | <i>C. Werner, H. Omran</i> | |
| 27.1 | Pathogenese | 298 |
| 27.2 | Klinik | 298 |
| 27.3 | Monitoring | 300 |
| 27.4 | Therapie | 300 |
| | Literatur | 302 |
| 28 | Mukoviszidose | 303 |
| | <i>M. A. Mall, O. Sommerburg</i> | |
| 28.1 | Definition und Epidemiologie | 304 |
| 28.2 | Ätiologie und Pathophysiologie | 304 |
| 28.3 | Klinik | 306 |
| 28.4 | Diagnostik | 309 |
| 28.5 | Therapie | 310 |
| | Literatur | 311 |
| 29 | Pulmonale Hypertonie | 313 |
| | <i>H. Olschewski</i> | |
| 29.1 | Einleitung | 314 |
| 29.2 | Pathophysiologie | 314 |
| 29.3 | Klassifikation | 318 |
| 29.4 | Diagnostik | 321 |
| 29.5 | Therapie | 323 |
| | Literatur | 327 |
| 30 | Swyer-James-Macleod-Syndrom | 331 |
| | <i>Th. E. Wessendorf</i> | |
| 30.1 | Definition, Ätiologie und Epidemiologie | 332 |
| 30.2 | Klinik | 332 |
| 30.3 | Diagnostik | 333 |
| 30.4 | Therapie und Prognose | 334 |
| | Literatur | 334 |

| | | |
|-----------|--|-----|
| 31 | Seltene Asthmaformen | 337 |
| | <i>C. Taube</i> | |
| 31.1 | Einleitung | 338 |
| 31.2 | Schwieriges und schweres Asthma | 339 |
| 31.3 | Schweres therapierefraktäres Asthma | 342 |
| 31.4 | Asthma mit Acetylsalicylsäure-Intoleranz | 344 |
| 31.5 | Phänotyp schweres allergengetriggertes Asthma | 344 |
| 31.6 | Phänotyp mit eosinophiler Entzündungsreaktion | 345 |
| 31.7 | Patienten mit Th2-induzierter Entzündung | 346 |
| 31.8 | Nichteosinophiles Asthma | 346 |
| | Literatur | 347 |
| 32 | Allergische bronchopulmonale Aspergillose | 349 |
| | <i>J. C. Virchow</i> | |
| 32.1 | Einleitung | 350 |
| 32.2 | Definition | 350 |
| 32.3 | Epidemiologie | 350 |
| 32.4 | Ätiologie und Pathogenese | 351 |
| 32.5 | Klinik | 354 |
| 32.6 | Diagnostik | 355 |
| 32.7 | Differenzialdiagnose | 361 |
| 32.8 | Stadieneinteilung | 362 |
| 32.9 | Prognose | 363 |
| 32.10 | Therapie | 363 |
| | Literatur | 366 |
| 33 | Alpha-1-Antitrypsin-Mangel | 369 |
| | <i>T. Greulich</i> | |
| 33.1 | Ätiologie/Pathologie und Epidemiologie | 370 |
| 33.2 | Diagnostik | 372 |
| 33.3 | Klinik | 375 |
| 33.4 | Seltene Manifestationen | 377 |
| 33.5 | Therapie | 378 |
| | Literatur | 380 |
| 34 | Vocal Cord Dysfunction | 385 |
| | <i>K. Kenn</i> | |
| 34.1 | Definition, Ätiologie und Epidemiologie | 386 |
| 34.2 | Klinik | 387 |
| 34.3 | Diagnostik | 387 |
| 34.4 | Differenzialdiagnosen | 389 |
| 34.5 | Therapie | 389 |
| 34.6 | Prognose | 389 |
| | Literatur | 390 |

| | |
|--|-----|
| 35 Pulmonale Manifestation hämatologischer Erkrankungen und Therapien | 391 |
| <i>K. Palomowski, U. Sommerwerck</i> | |
| 35.1 Einleitung | 392 |
| 35.2 Pulmonale Lymphome | 392 |
| 35.3 Morbus Hodgkin | 392 |
| 35.4 Primär mediastinale großzelliges B-Zell-Lymphom | 392 |
| 35.5 Lymphoblastisches Lymphom | 393 |
| 35.6 Extranodales Marginalzonen-Lymphom | 393 |
| 35.7 Extramedulläre Blutbildung in der Lunge | 393 |
| 35.8 Pulmonale Komplikationen nach allogener peripherer Blutstammzelltransplantation .. | 393 |
| Literatur | 400 |
| 36 Gastrointestinale Erkrankungen im Fokus der Lunge | 403 |
| <i>F. Reichenberger, G. P. Glattki</i> | |
| 36.1 Einleitung | 404 |
| 36.2 Ösophagus | 404 |
| 36.3 Magendarmtrakt | 406 |
| 36.4 Leber | 407 |
| 36.5 Gallenwege | 411 |
| 36.6 Pankreas | 411 |
| 36.7 Pulmonale Beteiligung bei gastrointestinalen Tumoren | 412 |
| Literatur | 412 |
| 37 Bronchiolitis | 413 |
| <i>C. Kroegel, U. Costabel</i> | |
| 37.1 Allgemeine Grundlagen der Bronchiolitis | 414 |
| 37.2 Spezifische Formen der Bronchiolitis | 424 |
| Literatur | 426 |
| 38 Seltene Trachealerkrankungen | 429 |
| <i>F. Herth, R. Eberhardt</i> | |
| 38.1 Trachealerkrankungen mit Knorpelbeteiligung | 430 |
| 38.2 Gutartige seltene Trachealerkrankungen | 431 |
| 38.3 Maligne seltene Trachealerkrankungen | 433 |
| Literatur | 436 |
| 39 Bronchitis plastica | 437 |
| <i>J. Schmitz</i> | |
| 39.1 Definition, Epidemiologie und Ätiologie | 438 |
| 39.2 Klinik | 438 |
| 39.3 Diagnostik | 439 |
| 39.4 Therapie | 439 |
| 39.5 Prognose | 440 |
| Literatur | 440 |
| Serviceteil | 443 |
| Stichwortverzeichnis | 444 |