

Lungenfibrose – Von der Kindheit bis zum erwachsenen Überlebenden

Als chILD, childhood interstitial lung disease, bezeichnet die Medizin eine Gruppe seltener, diffuser fibrotisierender Atemwegserkrankung bei Kindern. Die Patienten haben, je nach Erkrankung, oft ungünstige Prognosen mit erheblicher Mortalität. Inzwischen wird die Gruppe der Patienten, die mit chILD das Erwachsenenalter erreicht, aber immer größer. Wie geht es diesen Patienten? Wie verläuft der Übergang von der Versorgung in pädiatrischen Kliniken oder Praxen zur Behandlung als Erwachsener?

Auf diese Fragen geben zwei wissenschaftliche Projekte interessante Antworten, an denen DZL-PI Matthias Griesse (Ludwig-Maximilian-Universität München, [DZL-Standort CPC-M](#)) maßgeblich beteiligt war. Als Erstautor der Studie „Pulmonary fibrosis may begin in infancy: from childhood to adult interstitial lung disease“ (Thorax, 2024) zeigte er: Es gibt großen Nachholbedarf, diesen Übergang von der Erkrankung bei Kindern zu einer Erkrankung bei Erwachsenen zu beschreiben und entsprechende medizinische Leitlinien zu erstellen.

Im letzten Jahrzehnt hat sich das Spektrum bei chILD durch die Entdeckung neuer Erkrankungen erheblich erweitert. Die meisten Studien beschränken sich jedoch häufig auf kleine Fallserien in verschiedenen medizinischen Fachbereichen. Insbesondere die Häufigkeit, Behandlung und der Verlauf der pädiatrischen Lungenfibrosen sind nicht genau beschrieben. Dies ist völlig anders als bei Erwachsenen, wo klare Diagnose- und Behandlungsrichtlinien verfügbar sind. In der in Thorax publizierten Arbeit bewerteten die Forschenden das aktuelle Verständnis der Lungenfibrose bei Kindern. Basierend auf Registerdaten wurden 47 verschiedene, potenziell fibrotische chILD-Entitäten identifiziert.

Als Koordinator des europäischen Netzwerks für seltene Lungenerkrankungen (chILD-EU) wollte Griesse noch einen Schritt weitergehen: In einer Studie im European Respiratory Journal untersuchte er zusammen mit anderen europäischen Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftlern zum ersten Mal wie aus ehemaligen chILD Patienten erwachsene Patienten mit Lungenfibrosen werden. Die Erkenntnisse des Teams: Wechseln die Patienten von der pädiatrischen in die fachärztliche Versorgung für Erwachsene, entsprechen die Diagnosen oft, aber nicht immer ähnlichen ILD-Kategorien in der Erwachsenenklassifikation. So werden Patienten möglicherweise in ungeeignete diagnostische Kategorien eingeteilt. Die Auswirkungen dieses noch nicht standardisierten Übergangs zur Erwachsenen-ILD muss nach Überzeugung der Forschenden weiter untersucht werden. Neuspezifikation von Diagnosen und Behandlungen könnten zur Präzision und Personalisierung der Patientenversorgung beitragen. Nicht zuletzt sind aktualisierte evidenzbasierte Leitlinien erforderlich für die Diagnose und Behandlung interstitieller Erkrankungen bei Kindern und den geeigneten Übergang in die Erwachsenenversorgung.

Originalpublikationen:

Griesse M, Kurland G, Cidon M, Deterding RR, Epaud R, Nathan N, Schwerk N, Warburton D, Weinman JP, Young LR, Deutsch GH. Pulmonary fibrosis may begin in infancy: from childhood to adult interstitial lung disease. Thorax. 2024 Nov 14;79(12):1162-1172.
doi: [10.1136/thorax-2024-221772](https://doi.org/10.1136/thorax-2024-221772). PMID: 39153860; PMCID: PMC11671978.

Manali ED, Griesse M, Nathan N, Uzunhan Y, Borie R, Michel K, Schwerek N, Fijolek J, Radzikowska E, Chua F, Pabary R, Mogulkoc N, McCarthy C, Kallieri M, Papaioannou AI, Kiper N, Koziar Vasakova M, Lacina L, Molina-Molina M, Torrent-Vernetta A, Tsiligiannis T, Karadag B, Kokosi M, Renzoni EA, Hm van Moorsel C, Campo I, Bendstrup E, Skovhus Prior T, Prasse A, Bonella F, Cottin V, Diesler R, Froidure A, Kolilekas L, Fotis L, Douros K, Kaditis AG, Jeny F, Chauveau S, Nunes H, Dahbia A, Mariani F, van der Vis JJ, Groen K, Erdem Eralp E, Gokdemir Y, Kocakaya D, Olgun Yildizeli S, Yalçın E, Emiralioğlu N, Nayir Buyuksahin H, O'Brien H, Karcıoglu O, Can D, Ezircan A, Kartal Ozturk G, Ocal N, Yuksel H, Narin Tongal S, Safrankova M, Kourtesi K, Louvrier C, Kannengiesser C, Fabre A, Legendre M, Crestani B, Pohunek P, Bush A, Papiris SA. Childhood interstitial lung disease survivors in adulthood: a European collaborative study. Eur Respir J. 2024 Dec 5:2400680. doi: [10.1183/13993003.00680-2024](https://doi.org/10.1183/13993003.00680-2024). Epub ahead of print. PMID: 39638417.

Weiterführende Links:

<https://www.childeu.net/childeu>

<https://www.ccrh-hauner.de/research-labs/griesse-lab/26d5c8e071fb6319>