



Herausgeber dieser Serie zu seltenen Lungenkrankheiten ist Dr. Romain Lazor

Nichtspezifische interstitielle Pneumopathie

Die nichtspezifische interstitielle Pneumopathie (NSIP) ist erst seit etwa fünfzehn Jahren bekannt. Sie gehört zur Familie der «interstitiellen Pneumopathien», einer Gruppe von Krankheiten, die durch Entzündungen und anormale Narbenbildung des Lungengewebes (Fibrose) gekennzeichnet sind. Die NSIP ähnelt der idiopathischen Lungenfibrose (IPF). Sie spricht jedoch besser auf eine Behandlung an, und ihr Verlauf ist günstiger.

Wie wurde diese Krankheit entdeckt?

Bei einer Analyse von Lungenbiopsie-Reihen zeigte sich, dass bestimmte Fälle von interstitieller Pneumopathie mit keiner der bekannten Kategorien gültig zu erfassen waren. Dies führte dazu, dass dafür eine neue Gruppe mit dem Namen «nichtspezifische interstitielle Pneumopathie» eingeführt wurde. Nachfolgende Studien ergaben, dass Patienten mit NSIP einen günstigeren Krankheitsverlauf aufwiesen als solche, die an IPF litten. NSIP ist also nicht eine neue Krankheit, sondern nur

eine vorher mit anderen verwechsellte Form der interstitiellen Pneumopathie. An der Gewinnung genauerer Kenntnisse wird immer noch gearbeitet.

Wodurch wird eine nichtspezifische interstitielle Pneumopathie verursacht?

NSIP kann sich zusammen mit rheumatischen Erkrankungen wie der Sklerodermie, der rheumatoiden Polyarthrit oder der Polymyositis als deren erstes Anzeichen zeigen. Sie kann aber auch aufgrund einer allergischen Reaktion auf eingeatmete Partikel oder als Nebenwirkung eines Medikaments auftreten. In der Hälfte der Fälle wird keine Ursache gefunden; man spricht dann von «idiopathischer» NSIP.

Welches sind die Symptome einer nichtspezifischen interstitiellen Pneumopathie?

- Atemschwierigkeiten bei Anstrengung
- Trockener Husten
- Müdigkeit

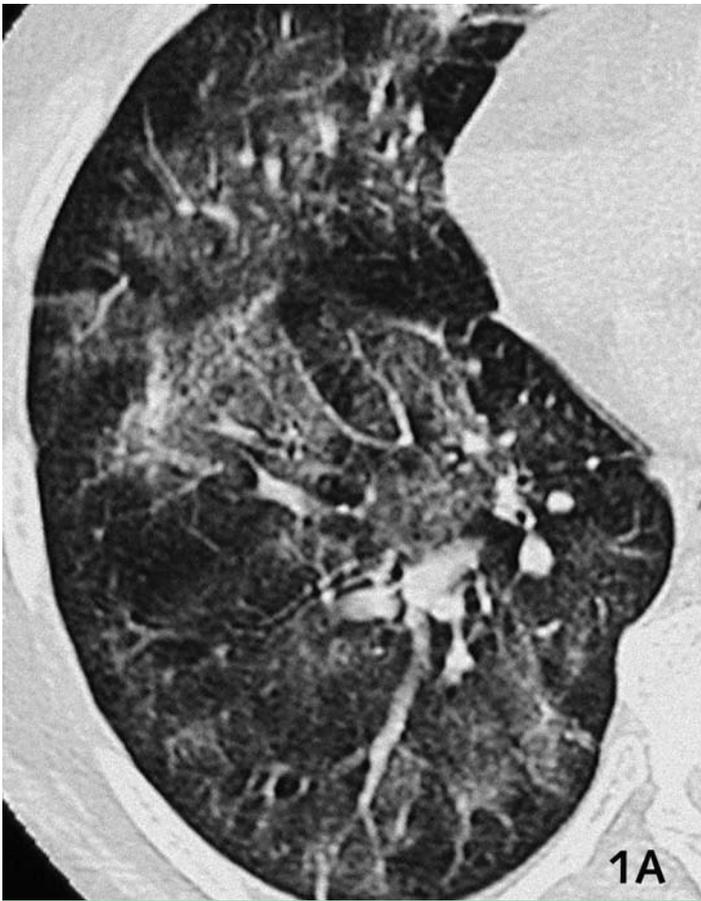


Bild 1A: Lungenscan bei einer nichtspezifischen interstitiellen Pneumopathie (NSIP) vor der Behandlung. Die Lunge hat das Aussehen von «Mattglas» (ein Grauton zwischen dem Schwarz der gesunden Lunge und dem Weiss, das die Lunge z.B. bei einer Pneumonie aufweist).
Bild 1B: Gleicher Patient wie Bild A, nach der Behandlung: Das «Mattglas» ist praktisch verschwunden und die Lunge zeigt sich fast normal.

- Gewichtsverlust (gelegentlich)
- Abnormale Geräusche (Röcheln) bei der Lungenauskultation
- Verringerung des Lungenvolumens bei Atemmessungen

– Geringerer Sauerstoffgehalt des Bluts
 Der Lungenscan zeigt ein Erscheinungsbild von «Mattglas» (Bild 1A) sowie weitere, IPF-ähnliche Anomalien. Der Scanner gestattet jedoch nicht immer eine deutliche Unterscheidung.

Erst wenn bei einer im Rahmen einer Bronchoskopie durchgeführten bronchoalveolären Lavage eine Entzündungsreaktion in der Flüssigkeit nachgewiesen werden kann, können andere Diagnosen ausgeschlossen werden. Die an NSIP leidenden Patienten sind bei Ausbruch der Krankheit im Durchschnitt 50–55 Jahre alt, also um 5 bis 10 Jahre jünger als Patienten mit IPF.

Wie wird die Diagnose erstellt?

Um eine nichtspezifische interstitielle Pneumopathie zu diagnostizieren, ist eine

Lungenbiopsie unter Vollnarkose durch Video-Chirurgie notwendig. Mit Hilfe von kleinen, in den Thorax eingeführten und unter Videokontrolle gesteuerten Instrumenten entnimmt der Chirurg zwei bis drei Lungenfragmente von 1–2 cm Durchmesser. Diese Fragmente werden danach von einem Pathologen (einem auf die Analyse von Biopsien spezialisierten Arzt) untersucht. Das für NSIP typische Aussehen ist in Bild 2 dargestellt.

Wenn die Biopsie ein auf NSIP hinweisendes Erscheinungsbild zeigt, muss der Lungenfacharzt den Patienten noch einmal eingehend untersuchen und alle Untersuchungsergebnisse auf eine allfällig beseitigbare Ursache (Umweltallergien, Medikament) hin überprüfen. Die Diagnoseerstellung ist also ein dynamischer Prozess, an dem ein mit diesen Krankheiten vertrautes fachübergreifendes Team aus Lungenfacharzt, Radiologe und Pathologe beteiligt ist. Und jedes Mal, wenn ein neues Element auftritt, wie etwa eine rheumatische Erkrankung, muss

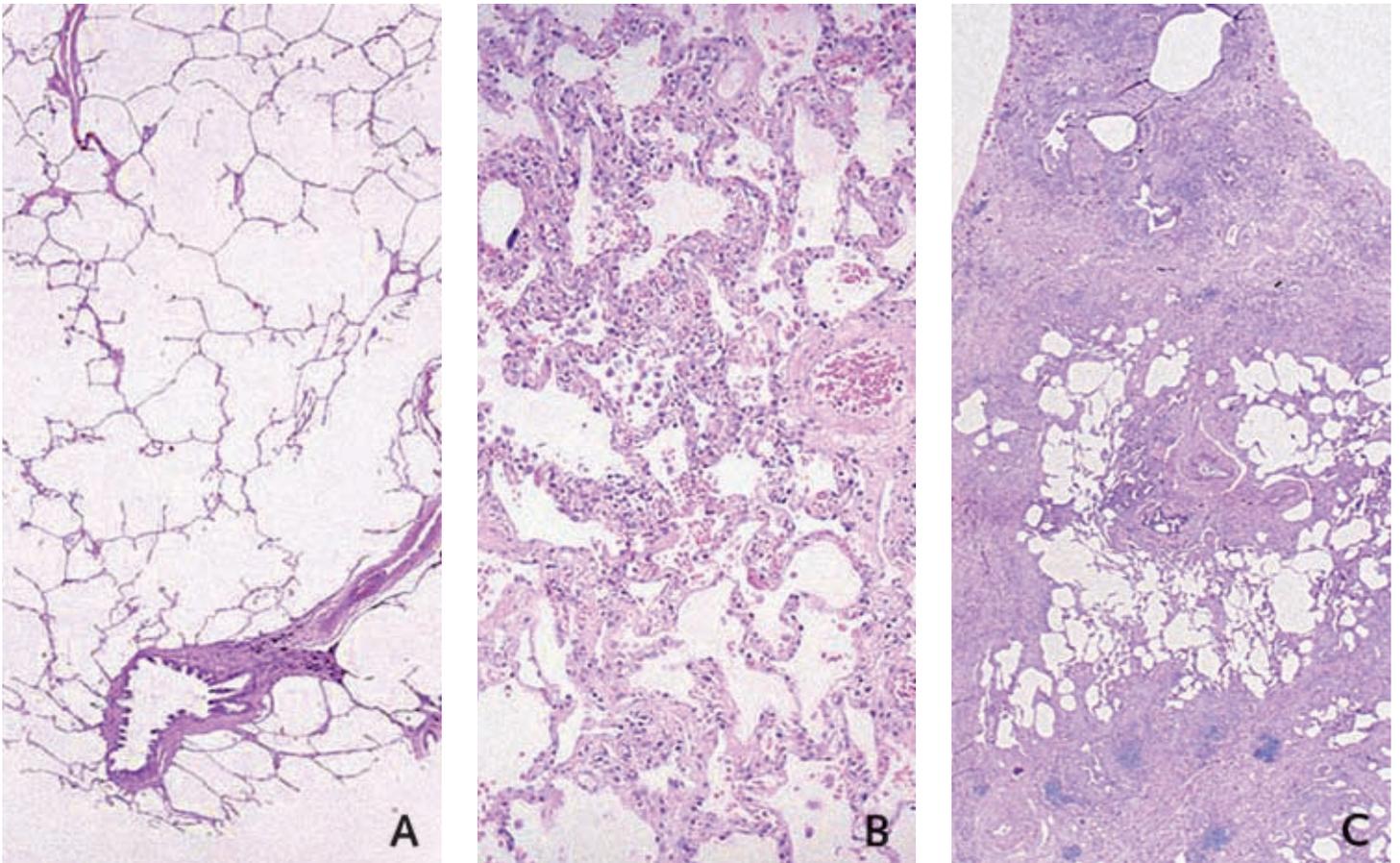


Bild 2: Lungenbiopsie bei (A) einer gesunden Lunge, (B) einer nichtspezifischen interstitiellen Pneumopathie (NSIP) und (C) einer idiopathischen Lungenfibrose (IPF). Bei der gesunden Lunge (A) sind die Alveolen frei, ihre Wände sind dünn und der allgemeine Aufbau ist regelmässig. Bei der NSIP (B) sind die Alveolenwände durch Entzündungen und homogene Fibrose verdickt, aber der allgemeine Aufbau der Lunge ist erhalten. Bei der IPF (C) gibt es abwechselnd zerstörte Bereiche und gesundes Gewebe, wodurch ein sehr heterogenes Erscheinungsbild entsteht.

die Diagnose einer Neubewertung unterzogen werden.

Wie spricht die Krankheit auf die Behandlung an?

Die derzeit verwendeten Medikamente sind Kortikoide und Immunsuppressoren. Die Wirksamkeit der Behandlung ist je nach Ursache der NSIP unterschiedlich. Aber anders als bei der IPF tritt bei einem Grossteil der Patienten eine klare Besserung ein (Bild 1B). Sie zeigt sich jedoch erst nach Wochen oder Monaten, die vollständige Behandlung dauert im Allgemeinen Monate oder Jahre. Deshalb ist die anfängliche klare Diagnose durch eine Lungenbiopsie unerlässlich. Nur so kann das Nutzen-Risiko-Verhältnis einer allfälligen Behandlung, deren Nebenwirkungen unter Umständen schwerwiegend sein können, abgeschätzt werden. Im Falle eines ungünstigen Behandlungsverlaufs müsste als weitere Massnahme eine Lungentransplantation erwogen werden. ✕

Text: Dr. Romain Lazor, Koordinator des Registers SIOLD, Universitätsspital Bern, romain.lazor@insel.ch

Dr. Jean-Claude Pache, Abteilung für Pathologie, Universitätsspital Genf, jean-claude.pache@hcuge.ch

Fotos: ZVG; Roland Blattner, Fotograf, Jegenstorf

Bedürfnisabklärung für Personen mit einer seltenen Lungenkrankheit

Die Lungenliga unterstützt die Bestrebungen im Bereich der seltenen Lungenkrankheiten. Zwar sind von diesen Krankheiten in der Schweiz wahrscheinlich mehrere Tausend Personen betroffen, für diese kann es aber wegen sprachlicher und geografischer Barrieren schwierig sein, mit anderen Betroffenen in Kontakt zu treten. Um herauszufinden, ob Personen, die an einer seltenen Lungenkrankheit leiden, solche Kontakte wünschen und welches ihre Bedürfnisse sind, hat die Lungenliga einen Fragebogen für Betroffene erarbeitet. Dieser ist auf www.lungenliga.ch > Krankheiten > seltene Lungenkrankheiten zu finden oder kann bei Frau Nadia Schawalder, Telefon 031 378 20 50, bestellt werden.