

Unspezifische interstitielle Lungenentzündung (NSIP)

Definition / Diagnose

Nach Angaben der Konsensuskonferenz ist die Gruppe der NSIP vorläufig. Ursprünglich als Oberbegriff für alle ansonsten nicht klassifizierbaren Formen des IIP konzipiert, ist das NSIP seit der letzten Konsensuskonferenz eine eigenständige Einheit und basiert auf der histopathologischen Demonstration eines NSIP-Musters, das ein breites Spektrum von der Vorherrschaft einer chronischen interstitiellen Entzündung (zelluläre NSIP) bis zur Vorherrschaft einer interstitiellen Fibrose (fibrotische NSIP) zeigt. Im Gegensatz zum UIP-Muster scheinen die Veränderungen alle das gleiche Alter zu haben, mit einer überwiegend homogenen interstitiellen Fibrose unterschiedlicher Dichte. Intraalveoläre fibrotische Prozesse finden sich in etwa einem Drittel der Fälle; Fibrosennester, wie sie in der UIP zu sehen sind, fehlen völlig. Patienten mit einer überwiegend fibrosierenden Reaktion haben eine wesentlich schlechtere Prognose als Patienten mit einer überwiegend entzündlichen Reaktion. Eine weitere Komplikation ist, dass das NSIP-Muster nicht spezifisch für (idiopathische) NSIP ist, sondern auch bei anderen Syndromen zu sehen ist, z.B. bei Kollagenerkrankungen, medikamenteninduzierter Lungenfibrose und EAA. So ist es rein klinisch gesehen viel schwieriger zu klassifizieren als z.B. IPF und basiert auf dem Verlauf, den Zellbefunden zu BAL und dem HRCT.

Vorkommen

Es gibt derzeit keine zuverlässigen Daten über die Inzidenz, aber sie ist wahrscheinlich niedriger als die Inzidenz von IPF. NSIP-Patienten sind zum Zeitpunkt der Erstdiagnose in der Regel zwischen 40 und 50 Jahre alt und damit fast 10 Jahre jünger als Patienten mit IPF. Es gibt keinen Geschlechtsunterschied in der Häufigkeit von NSIP.

Ätiologie

Die Ätiologie des NSIP ist derzeit völlig unbekannt, aber es ist hervorzuheben, dass in den oben genannten Fällen von familiären IPF isolierten Mutationsträgern überwiegend ein NSIP-Muster vorliegt. Auch bei IPF-Patienten mit Nachweis eines NSIP-Musters sowie eines UIP-Musters in ein und derselben Lunge findet sich immer wieder ein uneinheitliches Bild (in diesem Fall sollten sie per Definition als IPF betrachtet werden). Schließlich wurden gelegentlich auch Fälle beschrieben, bei denen zunächst im Rahmen von VATS ein NSIP-Muster und später zum Zeitpunkt der Transplantation ein UIP-Muster vorliegt. Es ist daher derzeit nicht ausgeschlossen, dass NSIP eine etwas andere Reaktion der Lunge auf ein und denselben Auslösemechanismus ist. Dies wird auch durch die bereits diskutierte Unterscheidung zwischen zellulärem und fibrotischem NSIP unterstützt, bei der das fibrotische NSIP tatsächlich einen klinischen Verlauf haben kann, der dem IPF ähnelt, während das zelluläre NSIP oft auf Steroide reagiert und prognostisch viel günstiger ist.

Symptome

Für NSIP gibt es auch hauptsächlich einen heimtückischen Beginn, aber auch Kurse mit subakuten Formen sind gelegentlich möglich. Neben den zunächst markanten Symptomen, die auch bei IPF zu finden sind (exertive Dyspnoe, Husten), haben NSIP-Patienten auch Müdigkeit und bei mindestens 50% Gewichtsverlust. In einem kleinen Prozentsatz ist auch Fieber vorhanden. Auch Uhrennägel und Fingerclubbing kommen vor, sind aber insgesamt seltener als beim IPF. Raucher sind von der Entwicklung von NSIP nicht überproportional betroffen. Ansonsten ähneln die Symptome dem

klinischen Untersuchungsbefund und auch den Ergebnissen von Lungenfunktionstests für IPF. Die Heterogenität dieser Patientengruppe kann auf vielfältige Weise verfolgt werden. BAL zeigt entweder eine neutrophile oder lymphozytäre Alveolitis (die Häufigkeit liegt jeweils bei etwa 50%). Radiologisch gesehen haben NSIP-Patienten vor allem ein Schlibfbild als Hauptergebnis auf dem HRCT; diese sind in der Regel überwiegend symmetrisch und subpleural angeordnet. Unregelmäßige Linien und erhöhte retikuläre Markierungen finden sich bei etwa der Hälfte aller Patienten; dann kommt es auch zur Traktionsbronchiektasie. Eine Konsolidierung ist nicht sehr typisch, kann aber im späteren Verlauf durchaus vorkommen. Je nach Vorhandensein von fibrosierenden Veränderungen ist auch ein Wabenmuster auf dem HRCT zu sehen und das radiologische Bild ist dann schwer von dem der UIP zu unterscheiden. Dementsprechend können selbst erfahrene Radiologen sie nicht zuverlässig von UIP (32% der Fälle), EAA (20% der Fälle), Organisieren von Lungenentzündung (14%) und anderen Diagnosen (12%) unterscheiden.

Behandlung

Bei NSIP-Patienten mit progressivem Verlauf sollte eine Studie zur Behandlung mit Steroiden in Kombination mit Azathioprin oder Cyclophosphamid ähnlich den Empfehlungen für IPF durchgeführt werden. NSIP-Patienten mit lymphozytärer Alveolitis und einem vorherrschenden Schlibfbild (zelluläres NSIP) sprechen auf diese Behandlungsform im Allgemeinen gut an. Wie beim IPF kann auch im fortgeschrittenen Stadium der NSIP eine sekundäre pulmonale Hypertonie beobachtet werden. Seine pharmakologische Korrektur muss Gegenstand zukünftiger Studien sein.

MSD Manual Prof. Version, May 2018

Übersetzt mit www.DeepL.com/Translator