

***The Song of the Humming Birds: A Series on Rare Pulmonary Diseases –  
Start of a New Subject Column***

Mit dem Artikel unseres Herausgebers über die Lymphangiolo-myomatose (LAM) beginnen wir eine Serie über „seltene Lungenerkrankungen“ [1]. Entstanden ist die Idee hierzu aus dem Bedürfnis, die Kenntnisse über derartige Krankheiten zu mehren, indem das Wissenswerte zu diesen Entitäten aus der verfügbaren Literatur zusammengetragen werden soll, allerdings in einer möglichst glücklichen Verbindung mit eigenen Erfahrungen.

Auf dem DGP Kongress in Hamburg 2000 haben wir aus der Sektion „Klinische Pneumologie“ erstmals den Versuch unternommen, derartige Darstellungen zu präsentieren. Die anhaltende Resonanz auch auf den letzten Tagungen in Jena und Bochum hat gezeigt, dass dieses Vorhaben geglückt ist. Das große Interesse an den Kolibris unter den Lungenerkrankungen war ungebrochen. Inzwischen liegt in Buchform im Inter-Pneu-Verlag der erste Teil der bisherigen Vorträge vor [2]. Um einen noch breiteren Leserkreis zu erreichen, haben wir vor, seltene Lungenerkrankungen auch in der „Pneumologie“ zu publizieren. Alle - nicht nur die Vortragenden der DGP-Tagungen - sind also aufgerufen, hier mitzumachen und dieser Serie zum Erfolg zu verhelfen. Die Serie „Seltene Lungenerkrankungen“ ist also ein Event mit open end!

Wann ist eine Krankheit selten? Darüber gibt es bislang keine exakte Definition! Allgemein akzeptiert ist unseres Wissens für Seltenheit einer Krankheit ihr Auftreten mit einer Prävalenz von  $<3/100\,000$ . Das heißt, dass wohl ein gewöhnliches Arztleben nicht ausreicht, um eine derartige Krankheit 2mal zu erleben! Bei Schwerpunktpraxen allerdings kann dies durchaus anders sein. In Spezialkliniken hat man manchmal sogar den Eindruck, dass es diese Krankheiten viel häufiger gibt, da bisweilen eine derartige Diagnose mehrmals im Jahr gestellt werden kann. So betreuen wir in Großhansdorf und Essen ca 15 Patientinnen mit LAM.

Dem Problem der LAM kann man sich auf mehrfache Weise nähern: rein klinisch, durch die CT-Differenzialdiagnose und histologisch. Für die klinische Differenzialdiagnose ist besonders die Tatsache wissenswert, dass die LAM nur Frauen, vorwiegend im gebärfähigen Alter betrifft. In aller Regel sind es Nichtraucherinnen, die über Atemnot und unproduktiven Husten klagen. Häufig ist das Auftreten eines Pneumothorax die erste Krankheitsmanifestation. Die Lungenfunktion deckt eine obstruktive

Ventilationsstörung auf und die Thorax-Übersichtsaufnahme ist entweder normal oder zeigt die Zeichen einer interstitiellen Lungenerkrankung. Diese geschilderten Befunde sollten eine LAM in die Überlegungen einfließen lassen. Eine lungenfunktionelle Differenzierung ist der Tatsache zu schulden, dass im Gegensatz zu anderen obstruktiven Atemwegserkrankungen die TLC in der Bodyplethysmographie eher niedrig bestimmt wird. Die Differenzialdiagnose des HR-CT beinhaltet neben dem großbullösen Lungemphysem eigentlich nur noch die Histiocytosis X, die bekanntlich fast ausschließlich Zigarettenraucher betrifft. Bei der Diagnose einer Histiocytosis X durch einen Radiologen bei einer nichtrauchenden jungen Frau darf man getrost die Überweisungspraxis wechseln. Kollegialer ist natürlich die gegenseitige Aufklärung zu weiteren Fehlervermeidung. Eine histologische Bestätigung einer klinisch und computertomografisch eindeutigen LAM erscheint uns nicht mehr zwingend. Kontrovers werden derzeit noch die therapeutischen Optionen diskutiert, da naturgemäß prospektive randomisierte Studien nicht vorliegen. Die Wissenschaftliche Arbeitsgemeinschaft zur Therapie von Lungenerkrankungen (WATL) hat deshalb eine Studie zur Frage der Effektivität der Hormontherapie begonnen, die wir Ihrer engagierten Mitarbeit sehr empfehlen, da bei seltenen Erkrankungen neue klinische Erkenntnisse nur durch die Mitarbeit vieler interessierter Kollegen gewonnen werden können. Von der genetischen und molekularen Forschung erwarten wir in den nächsten Jahren Auskunft über die Rolle des Tuberous Sclerosis Gens und der davon abhängigen Proteine in der Pathogenese der LAM.

In zwangloser Folge sollen in Zukunft weitere Serien von Übersichtsartikeln aufgelegt werden. Kurz vor dem Start steht auch „Update Pneumonie“, in konkreter Planung ist eine Serie über „Schlaf und Atmung“. Es wäre schön, wenn im Laufe der Zeit jede Sektion der DGP mit einer Serie ihrer Wahl die Zeitschrift unserer Gesellschaft bereichern würde.

#### Literatur

- 1 Costabel U, Guzman J. Pulmonale Lymphangiolo-myomatose. Pneumologie 2002; 56: 309–315
- 2 Kirsten D, Costabel U (Hrsg). Seltene Lungenerkrankungen, Inter-Pneu-Verlag, 2002