publiziert bei: AWMF online Das Portal der wissenschaftlichen Medizin

AWMF-Register Nr.	027/066	Klasse:	S1

LEITLINIE DER GESELLSCHAFT FÜR KINDER- UND JUGENDRHEUMATOLOGIE UND DER DEUTSCHEN GESELLSCHAFT FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

SARKOIDOSE IM KINDES - UND JUGENDALTER

Jürgen Brunner, Angelika Thon

KRANKHEITSBEZEICHNUNGEN

Sarkoidose (ICD 10 D86.0), M. Besnier-Boeck-Schaumann, Löfgren Syndrom, Blau Syndrom

VORBEMERKUNGEN

Definition

Die Sarkoidose ist eine Multisystemerkrankung unklarer Genese. Sie ist gekennzeichnet durch epitheloidzellige, nicht verkäsende Granulome mit Riesenzellen vom Fremdkörpertyp und vom Langerhanstyp

Klassifikation

1.Juvenile und adulte Sarkoidose

1.1.Akute Verlaufsform (Löfgren Syndrom)

1.2.Chronische Verlaufsform

2.Infantile Sarkoidose = Pediatric granulomatous arthritis

2.1. Spontanes Auftreten: frühkindliche Sarkoidose (Early onset sarcoidosis (EOS))

2.2. Familär gehäuftes Auftreten: Blau Syndrom

Leitsymptome

1.Juvenile und adulte Sarkoidose

1.1.Akute Verlaufsform (Löfgren Syndrom)

Arthritis

Bihiläre Lymphadenopathie

Erythema nodosum

1.2.chronische Verlaufsform

Pulmonale Symptome

2.Infantile Sarkoidose

Exanthem

Uveitis

Arthritis

Klinische Manifestationen

1.Allgemeinsymtome

- Arthralgien
- Fieber
- Gewichtsverlust
- Müdigkeit

2.Augen:

- Intermediäre Uveitis
- Iridozyklitis

3.Haut

- Erythema nodosum
- Lupus pernio
- Maculae
- Papulae
- Plaques

4. Lymphadenopathie

5.Parotitis in Kombination mit Uveitis und Fazialisparese (Heerfordt-Syndrom)

6.Muskuloskeletales System

- Arthritis: oft große Ergüsse, sog. „bulky arthritis“
- Ostitis multiplex cystoides (Jüngling Syndrom)Arthritiden

7.Pulmonale Manifestation:

Stadium 0:

Normalbefund der Lunge bei Befall eines anderen Organs

Stadium I:

symmetrische Lymphknotenvergrößerung ohne Befall des Lungengewebes

Stadium II:

beidseitige Lymphknotenvergrößerung mit Granulomen im Lungengewebe

Stadium III:

Lungenbefall mit fehlender Lymphknotenvergrößerung

Stadium IV:

fibrotischer Umbau des Lungengewebes mit Funktionsverlust der Lunge.

8.Kardiale Manifestation:

- Perikarderguß
- AV-Block
- Kardiomyopathie

9.Neurologische Manifestation:

- Granulomatöse Meningitis
- Fazialisparese
- Diabetes insipidus
- Hypophysenvorderlappeninsuffizienz

DIFFERENZIALDIAGNOSEN

1.Kollagenosen

2.Vaskulitiden

3.Juvenile idiopathische Arthritis

4.Autoinflammatorische Syndrome = periodische Fiebersyndrome

5.Infektionen (Tuberkulose, infektöse Mononuklose)

6.Malignome (Langerhans-Zell-Histiozytose, Leukämie, Lymphome)

7.Angeborene Immundefekte und granulomatöse Erkrankungen (chronische septische Granulomatose (CGD), Aspergillen, atypische Mykobakterien, Chlamydien, Toxoplasmen, M. Crohn, Churg Strauss Vaskulitis, Wegener Granulomatose).

DIAGNOSTIK

Zielsetzung diagnostischer Verfahren

1.Labordiagnostik: Dokumentation systemischer Entzündung und Organmanifestation zum .Diagnosezeitpunkt und im Krankheitsverlauf. Genetische Untersuchungen können die Diagnostik ergänzen.

2.Bildgebende Diagnostik: Dokumentation von Organmanifestationen zum Diagnosezeitpunkt und im Krankheitsverlauf.

3.Organbiopsien: Nachweis von nicht verkäsenden Granulomen vom Fremdkörpertyp

Gebräuchliche Auswahl diagnostischer Methoden

1.Laborchemische Untersuchungen

Blutbild, Differenzialblutbild, CrP, BSG, Immunglobuline Elaktrolyte in Urin und Serum (Nachweis bzw. Ausschluss einer Hyperkalzurie und / oder Hyperkalzämie,) Kreatinin, Harnsäure, Harnstoff, Leberfunktionsparameter, Angiotensin Converting Enzyme (ACE), löslicher IL2- Rezeptor, Neopterin, Chitotriosidase. Diese Laborparameter sind nicht beweisend für eine Sarkoidose. Sie stellen aber Parameter dar, die zur bestätigung einer gegebenen Verdachtsdiagnose hilfreich sein können. Genetische Analysen (Mutationen im Bereich des CARD15/NOD2 Gens bei Verdacht auf infantile Sarkoidose oder Blau Syndrom). Liquordiagnostik bei Verdacht auf Neurosarkoidose.

2.Bildgebende Diagnostik: Röntgen, evtl. CT des Thorax, Sonografie des Abdomens, EKG und Echokardiografie. Lungenfunktionsuntersuchung. MRT des Zerebrums bei Verdacht auf Neurosarkoidose.

3.Biopsien: Nachweis nichtverkäsender Epitheloidzellgranulome. Eventuell bronchoalveoläre Lavage. DerCD4 / CD8-Quotient kann bei der Sarkoidose erhöht sein..

4.Interdisziplinäre opthalmologische Beurteilung.

Bewertung diagnostischer Verfahren

Bei Veränderung der klinischen Präsentation sollte die Diagnostik erweitert werden. Es können sich therapeutische und prognostische Konsequenzen ergeben.

Ausschlussdiagnostik

Die dargestellten Differenzialdiagnosen müssen ausgeschlossen werden.

Nachweisdiagnostik

Granulome

Entbehrliche Diagnostik

Der generelle Ausschluss einzelner diagnostischer Verfahren ist nicht möglich, da die Sarkoidose eine Erkrankung darstellt, die sich in mannigfaltigen klinischen Manifestationen präsentieren kann. Die Diagnostik ist durch den Ausschluss von Differenzialdiagnosen und möglichen Komplikationen der Erkrankung bestimmt und erfordert deshalb häufig intensive diagnostische Bemühungen.

Durchführung der Diagnostik

Die Diagnostik und die Langzeitbetreuung sollte durch einen pädiatrischen Rheumatologen erfolgen. Eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit Pädiatrischen Pneumologen, Ophthalmologen, Radiologen, Kinderkardiologen und Neuropädiatern ist erforderlich.

THERAPIE

1.Medikamentöse Therapie

Prednisolon 1-2 mg / kg Körpergewicht für 4 – 8 Wochen, dann auschleichend über mehrere Monate.(Evidenzgrad III B)

Nichtsteroidale Antirheumatika

Methotrexat (Evidenzgrad III B)

TNF- alpha Antagonisten (Infliximab) (Evidenzgrad III B)

2.Symptomatische Therapiemassnahmen wie Physiotherapie können hilfreich sein

PRÄVENTION

Präventive Maßnahmen spielen keine Rolle

LITERATUR

(1-10)

(1) Becker ML, Rose CD. Blau syndrome and related genetic disorders causing childhood arthritis. Curr Rheumatol Rep. 2005;7:427-33.

(2) Borzutzky A, Fried A, Chou J, Bonilla FA, Kim S, Dedeoglu F. NOD2-associated diseases: Bridging innate immunity and autoinflammation. Clin Immunol. 2010;134:251-61.

(3) Brunner J, Sergi C, Muller T, Gassner I, Prufer F, Zimmerhackl LB. Juvenile sarcoidosis presenting as Crohn's disease. Eur J Pediatr. 2006;165:398-401.

(4) Fauroux B, Clement A. Paediatric sarcoidosis. Paediatr Respir Rev. 2005;6:128-33.

(5) Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. N Engl J Med. 2007;357:2153-65.

(6) Kanazawa N, Okafuji I, Kambe N, Nishikomori R, Nakata-Hizume M, Nagai S et al. Early-onset sarcoidosis and CARD15 mutations with constitutive nuclear factor-kappaB activation: common genetic etiology with Blau syndrome. Blood. 2005;105:1195-97.

(7) Rose CD, Wouters CH, Meiorin S, Doyle TM, Davey MP, Rosenbaum JT et al. Pediatric granulomatous arthritis: an international registry. Arthritis Rheum. 2006;54:3337-44.

(8) Rose CD, Arostegui JI, Martin TM, Espada G, Scalzi L, Yague J et al. NOD2-associated pediatric granulomatous arthritis, an expanding phenotype: study of an international registry and a national cohort in Spain. Arthritis Rheum. 2009;60:1797-803.

(9) Shetty AK, Gedalia A. Childhood sarcoidosis: A rare but fascinating disorder. Pediatr Rheumatol Online J. 2008;6:16.

(10) Zissel G, Prasse A, Muller-Quernheim J. Sarcoidosis--immunopathogenetic concepts. Semin Respir Crit Care Med. 2007;28:3-14.

VERFAHREN ZUR KONSENSBILDUNG

Die repräsentativ zusammengesetzte Expertengruppe hat im informellen Konsens die vorliegende Empfehlung erarbeitet, die von den Vorständen der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin und der Gesellschaft für Kinder- und JUgendrheumatologie verabschiedet wurde.

Erstellungsdatum: 01/2013

Nächste Überprüfung geplant: 01/2018

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

© Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugenrheumatologie
Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online