Navigation bei Sarkoidose: Erkennen, Behandeln und Unterstützen von Patienten in der Primärversorgung

https://www.sarko.at/lit/Navigation_bei_Sarkoidose.pdf

Eine Übersetzung des Originalartikels

Navigating sarcoidosis: Recognizing, managing, and supporting patients in primary care

Marjolein Drent & Nellie Jans

Der Originalartikel: Marjolein Drent & Nellie Jans (2024) Navigating sarcoidosis: Recognizing, managing, and supporting patients in primary care, European Journal of General Practice, 30:1, 2418307,
DOI: 10.1080/13814788.2024.2418307

© 2024 Die Autor(en).
Herausgegeben von Informa UK Limited, handelnd als Taylor & Francis Group.
Online veröffentlicht am 24 Oktober 2024.
Link zum Originalartikel: https://doi.org/10.1080/13814788.2024.2418307

Bei diesem Artikel handelt es sich um eine überarbeitete und übersetzte Fassung eines Artikels für Postgraduiertenkurse mit dem Titel "Sarcoïdose, een vaak miskende aandoening", der zuvor in der niederländischen Zeitschrift Huisarts en Wetenschap (September 2023) veröffentlicht wurde.
Dies ist ein Open-Access-Artikel, der unter den Bedingungen der Creative Commons Attribution License (https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) verbreitet wird, die die uneingeschränkte Nutzung, Verbreitung und Vervielfältigung in jedem Medium erlaubt, sofern das Originalwerk ordnungsgemäß zitiert wird.

Liste der Änderungen:
- Übersetzung des Originalartikels auf Deutsch ohne beabsichtigte inhaltliche Änderungen.
- Die Tabelle zur Beurteilung der Fatigue (fatigue assessment scale, FAS) durch folgenden Link auf die WASOG-Seite [31] ersetzt: https://www.wasog.org/education-research/questionnaires.html
- Im Anhang: Fragebogen über Ermüdungserscheinungen (© ild care foundation)

List of Changes:
- Translation of the original article to German without any intended changes in contents.
- Replaced the inlined fatigue assessment scale (FAS) table by a link to the WASOG page [31]
- https://www.wasog.org/education-research/questionnaires.html
- In Appendix: Fatigue Assessment Scale (FAS) (© ild care foundation)

Für diese Übersetzung verantwortlich:
- Johann Hochreiter, Patientenvertreter, Johann.Hochreiter@sarko.at
- Für diese Arbeit erkläre ich, dass
  - keine Interessenskonflikte bestehen und
  - ich keine finanzielle Unterstützung erhalten habe.
- Diese Übersetzung erfolgte nach bestem Wissen und mit Sorgfalt. Bei inhaltlichen Abweichungen gilt das Original.

REVIEW ARTIKEL

Navigation bei Sarkoidose: Erkennen, Behandeln und Unterstützen von Patienten in der Primärversorgung

Open Access

Originalartikel von Marjolein Drent[a,b,c] und Nellie Jans[d]

[a]Fakultät für Gesundheit, Medizin und Lebenswissenschaften, Maastricht University, Maastricht, Niederlande; [b]Interstitial Lung Disease (ILD) Center of Excellence, Abteilung für Atemwegsmedizin, St. Antonius Hospital, Nieuwegein, Niederlande; [c]Forschungsteam der Ild Care Foundation, Ede, Niederlande; [d]nichtpraktizierende Allgemeinmedizinerin, Arnheim, Niederlande

Kernbotschaften

- Sarkoidose, eine entzündliche Erkrankung, die jedes Organ befallen kann, wird in der hausärztlichen Praxis selten gesehen.
- Das klinische Bild und der Verlauf sind vielfältig und unvorhersehbar, wobei die Müdigkeit das ausgeprägteste Symptom ist.
- Die Behandlung in der Primär- und Sekundärversorgung konzentriert sich sowohl auf somatische als auch auf psychosoziale Aspekte, einschließlich der Förderung einer gesunden Lebensweise.

Einführung

ABSTRACT

Hintergrund: Die Sarkoidose ist eine chronische entzündliche Multisystemerkrankung unbekannter Ätiologie, die durch nichtverkäsende Granulome und ein variables klinisches Bild gekennzeichnet ist. Trotz ihrer weltweiten Verbreitung ist die Sarkoidose relativ selten, mit der höchsten Prävalenz in Nordeuropa. Aufgrund des breiten Spektrums an Symptomen, das von organspezifischen Manifestationen bis hin zu allgemeinen Beschwerden wie Müdigkeit und Konzentrationsschwierigkeiten reicht, stellt dies den Hausarzt vor Herausforderungen.

Zielsetzung: Dieser Artikel soll Ärzten in der Primärversorgung praktische Instrumente für die Früherkennung und Behandlung von Sarkoidose an die Hand geben und ihre Rolle bei der Überwachung des Krankheitsverlaufs und der unterstützenden Behandlung hervorheben.

Methoden: Die wichtigsten Diagnose- und Behandlungsstrategien werden besprochen, wobei der Schwerpunkt auf einer ganzheitlichen Patientenbetreuung liegt, die sowohl somatische als auch psychosoziale Aspekte der Krankheit berücksichtigt.

Ergebnisse: Eine frühzeitige Erkennung, eine sorgfältige Überwachung des Krankheitsverlaufs und individuell abgestimmte Behandlungspläne sind entscheidend. Eine Pharmakotherapie ist nicht immer erforderlich und sollte sorgfältig abgewogen werden. Die Rolle einer unterstützenden, patientenzentrierten Beratung wird anhand von zwei Fällen veranschaulicht.

Schlussfolgerung: Hausärzte spielen bei der Behandlung der Sarkoidose eine entscheidende Rolle, insbesondere bei der Früherkennung und Überwachung. Da es keine standardisierten Behandlungsprotokolle gibt, ist ein flexibler, ganzheitlicher Ansatz, der auch psychosoziale Unterstützung einschließt, unerlässlich. Dieser Artikel bietet einen praktischen Rahmen für Allgemeinmediziner, um die Herausforderungen der Sarkoidosebehandlung zu meistern und die Ergebnisse für die Patienten zu verbessern.

SCHLAGWÖRTER
Primärversorgung, Müdigkeit, Allgemeinmedizin, multisystemische Erkrankung, Sarkoidose

Die Sarkoidose ist eine eher seltene entzündliche Erkrankung, bei der sich Zellen des Immunsystems in Granulomen ansammeln [1-3]. Die klinische Ausprägung, der natürliche Verlauf und die Prognose der Sarkoidose sind sehr unterschiedlich, und ihr Verlauf ist oft nicht vorhersehbar. Die klinischen Manifestationen variieren je nach den betroffenen Organen. Bei etwa 90 % der Patienten mit Sarkoidose sind die Lunge und/oder die mediastinalen Lymphknoten betroffen. Die Erkrankung kann auch andere Organe und Gewebe wie die Haut, die Augen und das Herz betreffen. Bei mehr als der Hälfte der Patienten tritt innerhalb von 3 Jahren nach der Diagnose eine Remission ein, bei zwei Dritteln innerhalb von 10 Jahren, mit wenigen oder gar keinen bleibenden Folgen [2]. Die Interpretation des Schweregrads der Sarkoidose kann durch ihre Heterogenität erschwert werden. Genetische Veranlagung, bestimmte Antigene wie Kieselsäure (ein kristallines Mineral, das in Sand, Quarz und Katzenstreu vorkommt) und Pestizide, aber auch Stressereignisse spielen bei der Entstehung eine Rolle [1,2,4]

Die Sarkoidose ist eine Multisystemerkrankung, und die Beteiligung der verschiedenen Organe variiert je nach ethnischem Hintergrund der Patienten. Die Inzidenz und Prävalenz der Sarkoidose und ihr klinisches

Diese Übersetzung basiert auf einem Open-Access-Artikel, der unter den Bedingungen der Creative Commons Attribution License (https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) verbreitet wird, welche die uneingeschränkte Nutzung, Verbreitung und Vervielfältigung in jedem Medium erlaubt, sofern das Originalwerk ordnungsgemäß zitiert wird. Diese Lizenzform gilt auch für diese Übersetzung. Die Liste der Änderungen befindet sich im Vorspann.

Erscheinungsbild variieren stark zwischen geografischen Regionen und zwischen den Geschlechtern sowie zwischen verschiedenen Ethnien und Altersgruppen [5]. Sarkoidose kann bei Menschen aller Altersgruppen auftreten. Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt bei 40-55 Jahren, mit einem jüngeren Spitzenalter bei der Diagnose bei Männern (30-50 Jahre) als bei Frauen (50-60 Jahre), ein Muster, das durch mehrere Berichte in verschiedenen Regionen bestätigt wird, mit einem zweiten Höhepunkt bei Frauen nach der Menopause [1,2,6]. Der Verlauf ist bei Menschen mit dunkler Hautfarbe oft schwerer [1,2]. Die globale Prävalenz und Inzidenz sind aufgrund unterschiedlicher diagnostischer Kriterien und klinischer Heterogenität schwer zu berechnen. Die jährliche Inzidenz der Sarkoidose variiert weltweit zwischen den Regionen. Die Raten sind am niedrigsten in asiatischen Ländern, einschließlich China, Japan und Südkorea (1-5 Fälle pro 100.000), höher in Nordamerika und Australien (5-10 Fälle pro 100.000) und am höchsten in nordeuropäischen (skandinavischen) Ländern (bis zu 40 Fälle pro 100.000) [1,6]. Da es sich bei der Sarkoidose um eine seltene Erkrankung handelt, haben die meisten Hausärzte nur begrenzte Erfahrung in der Behandlung von Sarkoidose [3].

Klinische Präsentation

Das klinische Erscheinungsbild der Sarkoidose ist sehr unterschiedlich und hängt in der Regel vom Ort der granulomatösen Entzündung ab, wie in Abbildung 1 dargestellt [2,7-9]. Bei den meisten Patienten betrifft die Krankheit die Lunge oder die Lymphknoten, was nicht unbedingt zu Symptomen führt. Eine Beteiligung von Herz, Leber oder Nieren kann zu Herzrhythmusstörungen, Hepatitis oder Nierenversagen führen.

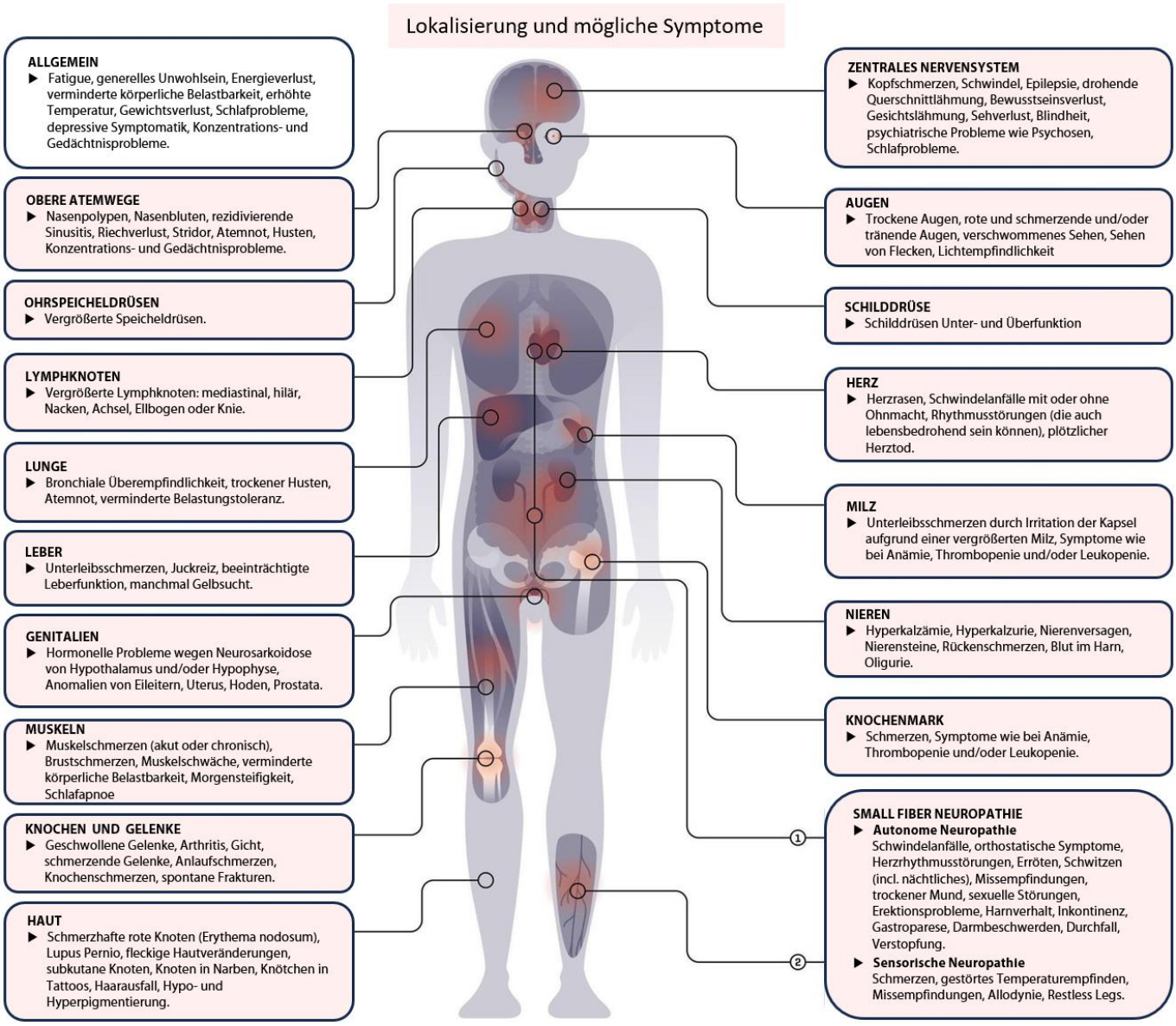

Abbildung 1. Organspezifische und allgemeine Symptome der Sarkoidose

Eine granulomatöse Entzündung im zentralen Nervensystem kann zu einer Gesichtsnervenlähmung, Epilepsie und sogar Querschnittslähmung führen [9]. Eine Muskelbeteiligung, die relativ häufig vorkommt, aber oft nicht erkannt wird, kann zu einem Kraftverlust in den Extremitäten sowie zu Schlafstörungen führen [9,10]. Die Sarkoidose der Haut kann sich in vielen Formen äußern, wie z. B. Erythema nodosum und Knötchen in Narben und Tätowierungen [11].

Weitere mögliche Folgen sind Hyperkalzämie, Hyperkalziurie und Nierensteine. Auch die Augen können betroffen sein, was zu Uveitis, Katarakt, trockenen Augen, Glaukom oder sogar Erblindung führen kann. Es besteht auch ein erhöhtes Osteoporoserisiko, sei es durch die Erkrankung selbst oder durch ihre Behandlung (mit Steroiden) verursacht. Sarkoidose hat häufig ein unspezifisches klinisches Erscheinungsbild mit Symptomen wie kognitiven Beeinträchtigungen, Gedächtnisverlust, Gewichtsverlust oder Schmerzen. Das am häufigsten berichtete unspezifische Symptom ist Müdigkeit [2,8,12,13]. In einem Teil der Fälle können die Schmerzsymptome und Störungen des autonomen Nervensystems durch eine Neuropathie der kleinen Fasern erklärt werden (siehe auch Abbildung 1) [7,8,14]. Die Auswirkungen der Sarkoidose auf die Lebensqualität sowohl der Patienten als auch ihrer Partner sind erheblich [15].

Diagnostische Abklärung

Sarkoidose ist eine Ausschlussdiagnose [16]. Die Patienten stellen sich in der Regel mit unspezifischen Beschwerden, einschließlich Müdigkeit, vor, und eine gründliche Anamnese ist erforderlich, um das kohärente Muster der Symptome zu erkennen [7]. Es ist wichtig, eine zugrundeliegende systemische Erkrankung in Betracht zu ziehen, insbesondere wenn der Patient mehrere, langanhaltende Symptome hatte. So kann das Symptommuster bei einem Post-COVID-19-Syndrom dem einer Sarkoidose sehr ähnlich sein [17]. Bei Verdacht auf Sarkoidose konzentriert sich die körperliche Untersuchung hauptsächlich auf die Haut, während die Müdigkeit mit Hilfe eines kurzen Online- Fragebogens, der Fatigue Assessment Scale [12,13], beurteilt werden kann. Dieser Fragebogen kann zur Beurteilung von Müdigkeit in jeder Situation verwendet werden, in der Müdigkeit vermutet wird. Er erfasst sowohl körperliche als auch psychische Symptome und ist in mehr als 25 Sprachen verfügbar [12] (siehe ildcare.nl [31]). Diese Skala kann auch nützlich sein, um die Müdigkeit im Laufe der Zeit zu verfolgen.

Je nach den Ergebnissen der Anamneseerhebung und dem klinischen Bild können Laboruntersuchungen angeordnet werden, um andere Ursachen für die Müdigkeit auszuschließen, wie Schilddrüsenprobleme und Anämie. Normale Blutwerte tun dies nicht, Umgekehrt gibt es keinen einzigen Labortest, der die Diagnose einer Sarkoidose definitiv bestätigen kann. Labortests, die bei der Diagnose und der Nachsorge von Patienten mit Sarkoidose eingesetzt werden, sind Angiotensin Converting Enzyme (ACE) und der serumlösliche Interleukin-2-Rezeptor (sIL2R) [16].

Obwohl auch Röntgenuntersuchungen des Brustkorbs bei Verdacht auf Sarkoidose nicht immer Gewissheit bringen, da ein Röntgenbild des Brustkorbs, das keine Auffälligkeiten zeigt, eine Sarkoidose nicht ausschließt, sollte der Hausarzt bei Patienten, bei denen eine Sarkoidose in Betracht gezogen werden sollte, ein Röntgenbild des Brustkorbs anfertigen. Röntgenaufnahmen des Brustkorbs können vergrößerte mediastinale Lymphknoten zeigen, die in Kombination mit Arthritis, Erythema nodosum und Fieber klassische Manifestationen des Löfgren-Syndroms sind (siehe auch Abbildungen 2a und 2b). In diesem Fall sind keine weiteren histologischen oder zytologischen Untersuchungen erforderlich. In anderen Fällen ist eine histologische Bestätigung erforderlich [2,16]. Wenn der Patient kardiale Symptome wie Herzrhythmusstörungen aufweist, ist ein EKG empfehlenswert. In der Sekundärversorgung kann ein PET-Scan verwendet werden, um die Entzündungsaktivität und das Ausmaß der Organbeteiligung, einschließlich der Herzbeteiligung, festzustellen, während ein MRT zur Beurteilung kardialer oder neurologischer Manifestationen verwendet werden kann [2,16].

Behandlung

Die wichtigsten Ziele bei der Behandlung der Sarkoidose sind die Senkung des Morbiditäts- und Mortalitätsrisikos und die Verbesserung der Lebensqualität [2,7,18]. Sarkoidose-Patienten müssen nicht immer mit Medikamenten behandelt werden, auch nicht während aktiver Krankheitsepisoden [3,18,19]. Lebensstil-Interventionen wie Bewegungsprogramme, eine gesunde Ernährung und Achtsamkeit können ausreichend sein [7,19,20]. Bei Patienten mit Löfgren- Syndrom reicht es oft aus, die Symptome zu behandeln, z. B. mit nichtsteroidalen Antirheumatika (NSAIDs) bei schmerzhaften Gelenken, solange keine funktionellen Beeinträchtigungen vorliegen [2,18]. Eine medikamentöse Behandlung in der Sekundärversorgung ist angezeigt, wenn Organe geschädigt sind, um schwerwiegende oder sogar lebensbedrohliche Komplikationen zu verhindern. Zu den absoluten Indikationen für eine systemische Therapie gehören eine erheblich eingeschränkte Lungenfunktion und Krankheitsmanifestationen an den Augen, im zentralen Nervensystem oder am Herzen. Relative Indikationen sind z. B. Belastungsdyspnoe, extreme Müdigkeit oder Schmerzen, wenn diese Symptome die Lebensqualität des Patienten erheblich einschränken [2,3,15,18].

Abbildung 2a. Bild der Haut beider Unterschenkel einer 36 – jährigen Frau (Patientin A) mit roten, erhabenen Flecken (Erythema nodosum).

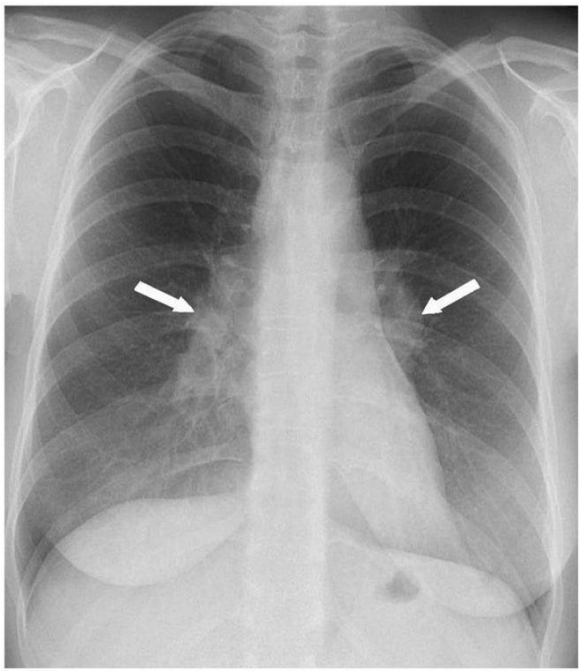

Abbildung 2b. Röntgenaufnahme des Brustkorbs von Patient A mit beidseitiger Lymphadenopathie (Pfeile).

Im Allgemeinen gibt es drei Möglichkeiten der medikamentösen Behandlung. Das Medikament der ersten Wahl ist das immunmodulatorische Medikament Prednison [2,18]. Wenn dies keine ausreichende Linderung bringt oder eine Kontraindikation für Kortikosteroide besteht, ist die nächste Option eine Kombination aus Methotrexat und Folsäure oder Azathioprin [2,18].

In einer niederländischen Studie wird derzeit untersucht, ob Prednison durch Methotrexat als Mittel der ersten Wahl ersetzt werden könnte, da das letztgenannte Mittel ein günstigeres Nebenwirkungsprofil aufweist [21]. Eine dritte Möglichkeit, wenn Methotrexat nicht ausreichend wirkt, sind TNF-alpha-Hemmer wie Infliximab und Adalimumab oder Biosimilars [2,18]. Die derzeit zur Behandlung der verschiedenen Manifestationen der Sarkoidose eingesetzten Medikamente können unerwünschte Ereignisse und zum Teil erhebliche Komorbiditäten verursachen. Es ist wichtig, die Möglichkeit arzneimittelinduzierter Schäden bei der Sarkoidose in Betracht zu ziehen, insbesondere wenn sich die klinische Situation nach der Einführung eines bestimmten Arzneimittels verschlechtert [22]. Diese Komorbiditäten erhöhen die Belastung durch diese Krankheit weiter und beeinträchtigen auch die Lebensqualität [15]. Eine große Herausforderung für Kliniker in der Primär- und Sekundärversorgung besteht darin, die therapeutischen Ansätze für diese Krankheit zu überdenken und neu zu gestalten, einschließlich der gemeinsamen Entscheidungsfindung mit den Patienten, um die Therapietreue zu verbessern, den Nutzen zu optimieren und das Risiko unerwünschter Wirkungen zu verringern [8,23].

Verlauf und Prognose

Der Verlauf der Krankheit ist schwer vorherzusagen. Perioden, in denen sich der Patient relativ gut fühlt, wechseln sich ab mit Perioden, in denen sich die Symptome verschlechtern [2]. Die akut auftretende Sarkoidose hat in der Regel einen günstigen Verlauf: 70% der Patienten erholen sich nach 2 bis 3 Jahren vollständig, mit oder ohne Medikamente, während 25% eine chronische Erkrankung entwickeln, die durch Fibrose kompliziert wird und zu irreversiblem Organversagen und sogar zum Tod führen kann (siehe auch die Box mit zwei Fallbeispielen). Die Sterblichkeitsrate liegt bei 5%. Unspezifische Symptome, insbesondere Müdigkeit und kognitive Defizite können lange anhalten, selbst wenn die objektiven Anomalien verschwunden sind [2,7,8,24]. Dies hat einen enormen Einfluss auf die Lebensqualität der Patienten.

Da Sarkoidose vor allem bei jungen Menschen auftritt, kann die Krankheit zu Problemen mit dem Arbeitsplatz oder dem Arbeitgeber und damit zu sozioökonomischen Problemen führen [25-28]. Etwa 30% der Patienten müssen aufgrund von Müdigkeit und anderen mit der Sarkoidose verbundenen Symptomen zwangsläufig ihre Arbeitszeit reduzieren [27,29].

Fallbeispiele: Zwei Beispiele für unterschiedliche klinische Präsentationen:

Patientin A ist eine 36-jährige Frau, deren Symptome sich in den letzten zwei Wochen durch extreme Müdigkeit, schmerzhafte Fußgelenke und Fieber verschlimmert haben. Sie hat schmerzhafte, harte, rote, erhabene Flecken auf der Haut beider Unterschenkel und schmerzhafte, rote, geschwollene Fußgelenke (Abbildung 2a). Blutuntersuchungen zeigen einen erhöhten CRP-Wert (30 mg/L), und eine Röntgenaufnahme des Brustkorbs zeigt eine bilaterale Lymphadenopathie (Abbildung 2b). Der akute Charakter und das charakteristische klinische Bild wiesen auf das Löfgren-Syndrom hin. Gemäß den internationalen Leitlinien ist bei diesem charakteristischen klinischen Bild keine histologische Bestätigung erforderlich [16]. Die Diagnose wurde von einem Pulmologen bestätigt. Da keine funktionellen Beeinträchtigungen vorlagen, wurden zur Linderung der Symptome nichtsteroidale Antirheumatika (NSAIDs) verordnet. Außerdem wurde die Patientin an ihren Hausarzt zurückverwiesen. Nach 6 Monaten war sie frei von Symptomen.

Patient B ist ein 40-jähriger Mann mit zunehmender Müdigkeit, Konzentrations- und Gedächtnisschwäche. Er hat eine junge Familie und einen vielbeschäftigenden, verantwortungsvollen Beruf. Die Untersuchung durch die Hausärztin des Patienten ergibt nichts Besonderes, und sie vermutet ein Burn-out. Dann bricht sich der Patient bei einem Fahrradunfall das Schlüsselbein. Ein Röntgenbild zeigt die Fraktur, aber auch diffuse Anomalien in beiden Lungenflügeln. Der Mann wird an einen Lungenfacharzt überwiesen, der einen Lungenfunktionstest durchführt, der eine niedrige Diffusionskapazität für Kohlenmonoxid (60%) sowie eine niedrige forcierte Vitalkapazität (70 %) ergibt. In Anbetracht seiner stark eingeschränkten Lungenfunktion wurde ihm Prednison in einer Dosierung von 20 mg pro Tag verschrieben. Nach 6 Monaten hatten sich sein klinischer Zustand und seine Lungenfunktionstests (knapp über 10 %) verbessert. Er wurde weiterhin vom Pulmonologen betreut.

Unterstützende Primärversorgung

Sarkoidose kann jedes Organ des Körpers befallen, was zu sehr unterschiedlichen Krankheitsbildern, Symptomen und Einschränkungen führt. Es handelt sich um eine relativ seltene Erkrankung, mit der Kliniker, insbesondere in der Primärversorgung, nur selten in Berührung kommen. Die geringe Spezifität der Symptome und die allgemeine Unkenntnis der Sarkoidose bei Hausärzten und anderen Klinikern kann zu Verzögerungen bei der Diagnose führen [3]. Die anfängliche Sondierungsuntersuchung ergibt oft nichts Spezifisches, und die weitere Diagnostik führt leicht zu alternativen Erklärungen wie "stressbedingte Probleme" oder "Menopause". Um eine frühzeitige Erkennung zu fördern und solche Verzögerungen zu vermeiden, ist es für Kliniker, einschließlich Hausärzte, wichtig, sorgfältig zu lesen, zu reflektieren, Rat einzuholen und die entscheidende Rolle anzuerkennen, welche die Patienten selbst im diagnostischen Prozess spielen [30].

Weltweite Sarkoidose-Exzellenzzentren, die aus multidisziplinären Teams von Fachärzten bestehen und paramedizinische Fachkräfte, bieten Führung, bewährte Verfahren, Forschung, Unterstützung und Schulung für Sarkoidosepatienten und Fachleute, einschließlich Ärzte der Primärversorgung (siehe auch www.wasog.org). Im Allgemeinen wird ihnen empfohlen, Patienten an einen Facharzt zu überweisen, um die Diagnose und das Ausmaß der Krankheit festzustellen und um zu entscheiden, ob die Patienten zur Behandlung in ein Sarkoidosezentrum überwiesen werden müssen.

Einige Krankheitsfolgen und Komplikationen können schwer zu verifizieren sein [7,30]. Multidisziplinäres Management unter Einbeziehung von Sarkoidose- Experten und Angehörigen anderer Gesundheitsberufe kann helfen, die Symptome als Folge der Sarkoidose zu verstehen und zu bewältigen [15,23,30].

Unterstützende Maßnahmen wie körperliches Training und Achtsamkeit für Patienten mit Müdigkeit oder Dekonditionierung sind oft von Vorteil für die Verbesserung der Lebensqualität [19,20,28]. Der Hausarzt spielt eine Schlüsselrolle beim Erkennen von Verschlechterungen und unerwünschten Arzneimittelwirkungen [3].

Die Bereitstellung geeigneter Informationen für die Patienten, eine angemessene ganzheitliche Betreuung, einschließlich des Verständnisses ihrer Einschränkungen und der sozialen Unterstützung, kann die Rehabilitation erheblich verbessern [15].

Schlussfolgerung

Sarkoidose ist eine Multisystemerkrankung. Für den Hausarzt beginnt die Diagnosestellung mit der Erwägung einer Sarkoidose, indem er dem Patienten zuhört, eine ausführliche Anamnese erhebt und bei einem beunruhigenden Gefühl an einen Lungenfacharzt oder einen anderen Organspezialisten überweist. Bei einem chronischen Krankheitsverlauf sollte der behandelnde Arzt über die große Variabilität des klinischen Bildes, die Verschlechterung der Krankheit und die Nebenwirkungen der Medikamente informiert sein. Der Pulmologe koordiniert in der Regel das multidisziplinäre Management und die maßgeschneiderte Betreuung von Sarkoidosepatienten.

Danksagungen

Die Erstellung dieses Artikels wurde von der ild care foundation (www.ildcare.nl) unterstützt.

Erklärung über die Offenlegung

Die Autoren melden keine Interessenkonflikte. Die Autoren sind allein für den Inhalt und das Verfassen des Artikels verantwortlich.

Finanzierung

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung erhalten.

ORCID

Marjolein Drent https://orcid.org/0000-0003-1586-0110

References

[1] Arkema EV, Cozier YC. Sarcoidosis epidemiology: recent estimates of incidence, prevalence and risk factors. Curr Opin Pulm Med. 2020;26(5):527–534. doi:10.1097/MCP. 0000000000000715.

[2] Drent M, Crouser ED, Grunewald J. Challenges of sarcoidosis and its management. N Engl J Med. 2021;385(11):1018–1032. doi:10.1056/NEJMra2101555.

[3] Judson MA. The management of sarcoidosis in the 2020s by the primary care physician. Am J Med. 2023;136(6):534–544. doi:10.1016/j.amjmed.2023.02.014.

[4] Huntley CC, Patel K, Mughal AZ, et al. Airborne occupational exposures associated with pulmonary sarcoidosis: a systematic review and meta-analysis. Occup Environ Med. 2023;80(10):580–589. doi:10.1136/oemed-2022-108632.

[5] Grunewald J, Grutters JC, Arkema EV, et al. Sarcoidosis. Nat Rev Dis Primers. 2019;5(1):45. doi:10.1038/s41572-019- 0096-x.

[6] Rossides M, Darlington P, Kullberg S, et al. Sarcoidosis: epidemiology and clinical insights. J Intern Med. 2023;293(6):668–680. doi:10.1111/joim.13629.

[7] Drent M, Costabel U, Crouser ED, et al. Misconceptions regarding symptoms of sarcoidosis. Lancet Respir Med. 2021;9(8):816–818. doi:10.1016/S2213-2600(21)00311-8.

[8] Voortman M, Hendriks CMR, Elfferich MDP, et al. The burden of sarcoidosis symptoms from a patient perspective. Lung. 2019;197(2):155–161. doi:10.1007/s00408- 019-00206-7.

[9] Voortman M, Stern BJ, Saketkoo LA, et al. The burden of neurosarcoidosis: essential approaches to early diag- nosis and treatment. Semin Respir Crit Care Med. 2020; 41(5):641–651. doi:10.1055/s-0040-1710576.

[10] Verbraecken J, Hoitsma E, van der Grinten CP, et al. Sleep disturbances associated with periodic leg movements in chronic sarcoidosis. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis. 2004; 21(2):137–146.

[11] van der Bent SAS, Rauwerdink D, Oyen EMM, et al. Complications of tattoos and permanent makeup: overview and analysis of 308 cases. J Cosmet Dermatol. 2021; 20(11):3630–3641. doi:10.1111/jocd.14498.

[12] Hendriks C, Drent M, El erich M, et al. The Fatigue Assessment Scale: quality and availability in sarcoidosis and other diseases. Curr Opin Pulm Med. 2018;24(5):495– 503. doi:10.1097/MCP.0000000000000496.

[13] Drent M, Lower EE, De Vries J. Sarcoidosis-associated fatigue. Eur Respir J. 2012;40(1):255–263. doi:10.1183/ 09031936.00002512.

[14] Voortman M, Fritz D, Vogels OJM, et al. Small fiber neuropathy: a disabling and underrecognized syndrome. Curr Opin Pulm Med. 2017;23(5):447–457. doi:10.1097/ MCP.0000000000000413.

[15] Saketkoo LA, Russell AM, Jensen K, et al. Health-Related Quality of Life (HRQoL) in sarcoidosis: diagnosis, management, and health outcomes. Diagnostics (Basel). 2021;11(6):1089. doi:10.3390/diagnostics11061089.

[16] Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, et al. Diagnosis and detection of sarcoidosis. An official american thoracic society clinical practice guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2020;201(8):e26–e51. doi:10.1164/rccm.202002-0251ST.

[17] Davis HE, McCorkell L, Vogel JM, et al. Long COVID: major findings, mechanisms and recommendations. Nat Rev Microbiol. 2023;21(3):133–146. doi:10.1038/s41579- 022-00846-2.

[18] Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. Eur Respir J. 2021;58(6):2004079. doi:10.1183/13993003.04079- 2020.

[19] Strookappe B, Saketkoo LA, Elfferich M, et al. Physical activity and training in sarcoidosis: review and experience-based recommendations. Expert Rev Respir Med. 2016; 10(10):1057–1068. doi:10.1080/17476348.2016.1227244.

[20] Kahlmann V, Moor CC, van Helmondt SJ, et al. Online mindfulness-based cognitive therapy for fatigue in patients with sarcoidosis (TIRED): a randomised controlled trial. Lancet Respir Med. 2023;11(3):265–272. doi:10. 1016/S2213-2600(22)00387-3.

[21] Kahlmann V, Janssen Bonás M, Moor CC, et al. Design of a randomized controlled trial to evaluate effectiveness of methotrexate versus prednisone as first-line treatment for pulmonary sarcoidosis: the PREDMETH study. BMC Pulm Med. 2020;20(1):271. doi:10.1186/s12890-020-01290-9.

[22] Drent M, Jessurun NT, Wijnen PA, et al. Drug-induced comorbidities in patients with sarcoidosis. Curr Opin Pulm Med. 2022;28(5):468–477. doi:10.1097/MCP.00000 00000000889.

[23] Drent M, Strookappe B, Hoitsma E, et al. Consequences of sarcoidosis. Clin Chest Med. 2015;36(4):727–737. doi:10.1016/j.ccm.2015.08.013.

[24] Elfferich MD, Nelemans PJ, Ponds RW, et al. Everyday cognitive failure in sarcoidosis: the prevalence and the effect of anti-TNF-alpha treatment. Respiration. 2010;80(3): 212–219. doi:10.1159/000314225.

[25] Harper LJ, Gerke AK, Wang XF, et al. Income and other contributors to poor outcomes in U.S. patients with sarcoidosis. Am J Respir Crit Care Med. 2020;201(8):955– 964. doi:10.1164/rccm.201906-1250OC.

[26] Gerke AK, Judson MA, Cozier YC, et al. Disease burden and variability in sarcoidosis. Ann Am Thorac Soc. 2017;14(Supplement_6): s 421–S428. doi:10.1513/Annals ATS.201707-564OT.

[27] Hendriks CMR, Saketkoo LA, Elfferich MDP, et al. Sarcoidosis and work participation: the need to develop a disease-specific core set for assessment of work ability. Lung. 2019;197(4):407–413. doi:10.1007/s00408-019- 00234-3.

[28] Moor CC, Kahlmann V, Culver DA, et al. Comprehensive care for patients with sarcoidosis. J Clin Med. 2020;9(2): 390. doi:10.3390/jcm9020390.

[29] Arkema EV, Eklund A, Grunewald J, et al. Work ability before and after sarcoidosis diagnosis in Sweden. Respir Med. 2018;144S:S7–S12. doi:10.1016/j.rmed.2018.09.016.

[30] Drent M, Russel A-M, Saketkoo LA, et al. Breaking barriers: holistic assessment of ability to work of patients with sarcoidosis. Lacet Respir Med. 2024; [cited 2024 October 15]. doi:10.1016/S2213-2600(24)00297-2

[31] Questionnaires on ildcare.nl: https://www.ildcare.nl/index.php/questionnaires/

Fragebogen über Ermüdungserscheinungen:

Fatigue Assessment Scale (FAS)

Eine Umfrage unter Sarkoidosepatienten aus 2018 hat Lebensqualität und Funktionieren im Alltag als ihre dringendsten Problembereiche ergeben [a]. Ein gemeinsamer, negativ wirkender Faktor dazu ist Fatigue.
Fatigue betrifft mehr als drei von vier Personen mit Sarkoidose, auch wenn klinische Krankheitsanzeichen nicht mehr feststellbar sind und bewirkt eine nachhaltige und wesentliche Beeinträchtigung ihres Alltagslebens.

Das Ausmaß der Fatigue kann durch einen klinisch validierten Fragebogen zuverlässig eingeschätzt werden, weshalb er für die Begleitung von Sarkoidosepatienten dringend empfohlen wird.

Mit freundlicher Genehmigung der *ild care foundation* befindet sich die deutschsprachige Ausgabe des Fragebogens auf den nächsten beiden Seiten.

Das Copyright des Fragebogens liegt bei der *ild care foundation*, www.ildcare.nl

Der Fragebogen darf im klinischen Setting frei verwendet werden. Für weitere Anwendungen (wie z.B. in Studien oder bei kommerziellem Gebrauch) ist eine Genehmigung der *ild care foundation* notwendig: www.ildcare.nl/index.php/questionnaires/?lang=en

[a] Robert P. Baughman, Rita Barriuso, Kelli Beyer, Jeanette Boyd, Johann Hochreiter, Chris Knoet, Filippo Martone, Bernd Quadder, Jack Richardson, Ginger Spitzer, Dominique Valeyre, Gianluca Ziosi: **Sarcoidosis: patient treatment priorities**, ERJ Open (2018), 4, 00141. DOI: 10.1183/23120541.00141-2018

Fragebogen über Ermüdungserscheinungen: Fatigue Assessment Scale (FAS)

Die folgenden zehn Aussagen betreffen Ihr durchschnittliches Befinden. Bitte wählen Sie die Antwort, die am besten zu Ihnen passt. Beantworten Sie bitte jede Frage, auch wenn Sie momentan keine Beschwerden haben. Sie können pro Aussage zwischen 5 Antwortmöglichkeiten wählen:

niemals
manchmal (d.h. monatlich oder weniger)
regelmäßig (d.h. ein paar Mal pro Monat)
oft (d.h. wöchentlich)
immer (d.h. täglich)

		niemals	manchmal	regelmäßig	oft	immer
1.	Ich leide unter Ermüdungserscheinungen.	○	○	○	○	○
2.	Ich bin schnell müde.	○	○	○	○	○
3.	Ich finde, dass ich während eines Tages wenig mache.	○	○	○	○	○
4.	Ich habe genug Energie für den Alltag.	○	○	○	○	○
5.	Ich fühle mich körperlich erschöpft.	○	○	○	○	○
6.	Es fällt mir schwer, Dinge anzufangen.	○	○	○	○	○
7.	Es fällt mir schwer klar zu denken.	○	○	○	○	○
8.	Ich habe keine Lust etwas zu unternehmen.	○	○	○	○	○
9.	Ich fühle mich geistig erschöpft.	○	○	○	○	○
10.	Wenn ich mit etwas beschäftigt bin, kann ich mich gut darauf konzentrieren.	○	○	○	○	○

© ild care foundation; www.ildcare.nl
Dieser Fragebogen darf im klinischen Setting frei verwendet werden. Für weitere Anwendungen (wie z.B. in Studien oder bei kommerziellem Gebrauch) ist eine Genehmigung der ild care foundation notwendig: info@ildcare.nl

Fragebogen über Ermüdungserscheinungen: Fatigue Assessment Scale (FAS) - Auswertung

Die Fatigue Assessment Scale (FAS) ist mittlerweile in über 25 Sprachen verfügbar. Sie ist ein schnell und einfach auszufüllendes Instrument für Patienten, das kaum Zeit in Anspruch nimmt. Darüber hinaus ist sie ein wertvolles Hilfsmittel für Ärzte und andere Gesundheitsfachkräfte zur Verlaufskontrolle, ergänzend zu standardmäßigen Funktionstests wie Lungenfunktionstests. Die FAS hat sich als zuverlässiger Fragebogen zur Erfassung von Fatigue bei Patienten mit ILD sowie vielen anderen chronischen Erkrankungen bewährt. Die FAS ist ein 10-teiliger Fragebogen zur Erfassung allgemeiner Fatigue. Fünf Fragen messen die körperliche Fatigue (Fragen 1, 2, 4 und 10), während fünf weitere (Fragen 3 und 6 – 9) die mentale Fatigue bewerten.

Jede Frage muss beantwortet werden, auch wenn die Person derzeit keine Beschwerden hat. Die Werte für die Fragen **4** und **10** müssen **umgekehrt** werden (1=5, 2=4, 3=3, 4=2, 5=1). Anschließend wird der Gesamt-FAS-Score berechnet, indem die Punkte aller Fragen **summiert** werden, einschließlich der rekodierten Werte für die Fragen 4 und 10. Der Gesamtwert liegt zwischen 10 und 50, wobei ein Score unter 22 keine Fatigue anzeigt und ein Score von 22 oder höher auf Fatigue hinweist. Die Online-Versionen der FAS berechnen die Gesamt-, mentale und physische Fatigue-Werte automatisch.

	niemals	manch mal	regel mäßig	oft	immer
1. Ich leide unter Ermüdungserscheinungen.	1	2	3	4	5
2. Ich bin schnell müde.	1	2	3	4	5
3. Ich finde, dass ich während eines Tages wenig mache.	1	2	3	4	5
4. Ich habe genug Energie für den Alltag.	5	4	3	2	1
5. Ich fühle mich körperlich erschöpft.	1	2	3	4	5
6. Es fällt mir schwer, Dinge anzufangen.	1	2	3	4	5
7. Es fällt mir schwer klar zu denken.	1	2	3	4	5
8. Ich habe keine Lust etwas zu unternehmen.	1	2	3	4	5
9. Ich fühle mich geistig erschöpft.	1	2	3	4	5
10. Wenn ich mit etwas beschäftigt bin, kann ich mich gut darauf konzentrieren.	5	4	3	2	1

Auswertung:

- FAS-Score 10 – 21: Keine Fatigue (normal)
- FAS-Score 22 – 50: Erhebliche Fatigue
  - Fatigue: Score 22 – 34
  - Extreme Fatigue: Score ≥ 35

Der Minimale Klinisch Relevante Unterschied (MCID) wird als eine Veränderung von mindestens 4 Punkten oder eine Veränderung von 10 % im Vergleich zum Ausgangswert definiert.

Online Fragebogen-Auswertung: https://www.ildcare.nl/wp-content/uploads/2022/02/fas_de_anon.html

Referenzen

1. Drent M, Lower EE, De Vries J. Sarcoidosis-associated fatigue. Eur Respir J 2012; 40: 255–263. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22441750
2. Kleijn WPE, De Vries J, Wijnen PAHM, Drent M. Minimal (clinically) important differences for the Fatigue Assessment Scale in sarcoidosis. Respir Med 2011; 105: 1388-95. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21700440
3. De Vries, Michielsen H, Van Heck GL, Drent M. Measuring fatigue in sarcoidosis: the Fatigue Assessment Scale (FAS). Br J Health Psychol 2004; 9: 279-91. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15296678
4. Hendriks C, Drent M, Elfferich M, De Vries J. The Fatigue Assessment Scale (FAS): quality and availability in sarcoidosis and other diseases. Curr Opin Pulm Med 2018; 24 (5): 495-503. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29889115

ildcare foundation

© ild care foundation; www.ildcare.nl

Dieser Fragebogen darf im klinischen Setting frei verwendet werden. Für weitere Anwendungen (wie z.B. in Studien oder bei kommerziellem Gebrauch) ist eine Genehmigung der ild care foundation notwendig: info@ildcare.nl