



## Sarkoidose

Sarkoidose ist eine systemische Entzündungsreaktion im Bindegewebe mit Granulombildung. Sie tritt meist zwischen dem 20. und dem 40. Lebensjahr auf und ist eine der häufigsten seltenen Erkrankungen.

Der Mechanismus, der zur Entstehung der Sarkoidose führt, ist ebenso unbekannt wie eine ursächliche Therapie. Allerdings kann das während der Erkrankung überaktive Immunsystem erfolgreich (aber nicht nebenwirkungsfrei) beruhigt werden, um Organschäden zu minimieren.

Der Krankheitsverlauf reicht von akut, kurz andauernd und selbstlimitierend bis zu chronisch progressiv. Häufig tritt die Sarkoidose in Schüben auf, es kann dabei zu dauerhaften Funktionsstörungen der betroffenen Organe bis zum Übergang in Narbengewebe - der sogenannten Fibrose - kommen.

Am häufigsten ist die Lunge betroffen. Aufgrund des systemischen Charakters können aber alle Körperteile beeinträchtigt werden.

## Symptome

Meist findet man an sich selbst einige Symptome wie

- Müdigkeit
- Nachtschweiß, selten Fieber
- Atemnot unter Belastung (Belastungsdyspnoe)
- trockenen (Reiz-)Husten
- Thoraxschmerzen, Herzrhythmusstörungen
- Lymphknotenschwellungen
- Schwellungen der Speicheldrüsen
- (Sprung-) Gelenkschwellungen / -schmerzen
- Hautbefall, Knötchen
- Augenschmerzen mit Lichtempfindlichkeit und Sehkraftverschlechterung
- unscharfes Sehen, Sicca Syndrom
- Kopfschmerzen
- Nervenausfälle, Gesichtslähmung
- Störungen des vegetativen Nervensystems

## Wie wird die Diagnose gestellt

Die Diagnose wird aus einem passenden Erscheinungsbild (an Lunge, Haut, Auge, oder woher auch immer) plus nach Möglichkeit einem feingeweblichen Nachweis der epithelioidzelligen Granulomatose gestellt.

Schonende Alternative zur Biopsie ist die BAL (bronchoalveoläre Lavage), die bereits bei rund 40% der Patienten zu einem eindeutigen Ergebnis führt.

Lunge und Lymphknoten der Lunge sind bei mehr als 90% der Sarkoidoseerkrankten mitbetroffen, weshalb die Sarkoidose oft fälschlich einschränkend als reine Lungenkrankheit betrachtet wird.

## Leben mit Sarkoidose

Ein Rückgang der Symptome erfolgt bei der Hälfte der Patienten innerhalb von drei Jahren, bei zwei Dritteln der Patienten innerhalb von 10 Jahren mit keinen oder wenigen Folgen.

Die Einschätzung der Schwere der Sarkoidose wird durch ihre Formenvielfalt schwierig gemacht. Einige Hauptprobleme von Sarkoidosepatienten betreffen Symptome, die nicht durch Granulome in einzelnen Organen erklärt werden können. Neben pneumologischen Symptomen (z.B. Husten, Atemnot und Belastungsdyspnoe) können Patienten auch an einem breiten Spektrum von unspezifischen Beeinträchtigungen leiden.

Auf diese Symptome, wie z.B. Fatigue, Appetitlosigkeit, Fieber, Gelenkschmerzen, allgemeine Schwäche, Muskelschwäche, Belastungsdyspnoe und kognitive Ausfälle, findet sich oft kein Hinweis in der klinischen Befundung. Diese Beschwerden sind oft Herausforderungen für Pneumologen, Rheumatologen oder andere Sarkoidosespezialisten, weil sie nicht direkt mit einem abnormen Befund in Verbindung gebracht werden können und schwierig zu quantifizieren, zu überwachen und zu behandeln sind.

Sarkoidose-bezogene Beschwerden, einschließlich Fatigue, können chronisch weiterbestehen und den Patienten weiter beeinträchtigen, selbst wenn alle anderen Anzeichen der Erkrankung wieder verschwunden sind.

## Pneumologischer Befund

Zur Beschreibung des Lungenzustands wird das normale Röntgenbild herangezogen und in fünf charakteristische Röntgentypen (0 - IV) eingeteilt, wodurch teilweise wohl auch die typische Abfolge bei einem progressiven Verlauf der Lungenbetroffenheit beschrieben wird.

Bei länger andauerndem Krankheitsverlauf ist die Lunge allerdings nur noch bei rund 50% der Patienten das therapieführende Organ.

Im Rahmen einer Lungenfunktionsdiagnostik ist die Diffusionskapazität (DLCO) meist die aussagekräftigste Messgröße bezüglich Krankheitsaktivität.

Sarkoidose-Aktivität muß nicht mit auffälligem Granulomwachstum verbunden sein. Die Beurteilung der Entzündungsaktivität bei Sarkoidosepatienten ohne eingeschränkte Lungenfunktion oder radiologischen Hinweisen, aber mit unerklärten anhaltenden Beschwerden, ist eine wichtige und oft herausfordernde Fragestellung.

## Was sind die Behandlungsoptionen

Da weder ein genauer Mechanismus noch ein Auslöser der Sarkoidose bekannt ist, können nur Symptome gelindert und das Fortschreiten von Fibrosierungen verlangsamt werden.

Bei nur rund einem Drittel aller Betroffenen ist mit einer langen Krankheitsdauer und Behandlungserfordernis zu rechnen.

Cortison ist das Medikament der Wahl.

Die Behandlungsdauer sollte nicht wesentlich kürzer als ein Jahr sein um einen Rückfall beim Ausschleichen zu vermeiden.

Zur Cortison-Einsparung werden MTX und Azathioprin als Zweitlinienmedikation eingesetzt.

Bezüglich Laborparameter, Medikamentierung und allgemeinen Patientenempfehlungen gibt es sehr große Ähnlichkeiten zur rheumatoiden Arthritis.

Auch bei kurzzeitiger Cortisontherapie sollte auf Osteoporoseprophylaxe Wert gelegt werden.