

Zusammenfassung der Veröffentlichung „Therapie der Sarkoidose. Ein Positionspapier der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP)“

Der Autorinnen/Autoren:

Dirk Skowasch, Francesco Bonella, Katharina Buschulte, Nikolaus Kneidinger, Peter Korsten, Michael Kreuter, Joachim Müller-Quernheim, Michael Pfeifer, Antje Prasse, Bernd Quadder, Oliver Sander, Jonas C. Schupp, Helmut Sitter, Bernd Stachetzki, Christian Grohé

online publiziert 26.2.2024

„ZUSAMMENFASSUNG

Das vorliegende Positionspapier (AWMF) zur Therapie der Sarkoidose der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) wurde 2023 als deutschsprachige Ergänzung und Aktualisierung der internationalen Leitlinien der European Respiratory Society (ERS) aus dem Jahre 2021 verfasst. Sie enthält 5 im Konsensusverfahren abgestimmte Empfehlungen in Form von PICO-Fragen (Patients, Intervention, Comparison, Outcomes), die im Hintergrundtext der 4 Kapitel erläutert werden: Diagnosesicherung und Monitoring der Erkrankung unter Therapie, allgemeine Therapieempfehlungen, Therapie der Hautsarkoidose, Therapie der kardialen Sarkoidose.“ (Skowasch et al. 2024)

Wir fassen hier das Papier zusammen um möglichst vielen Menschen mit Sarkoidose die Inhalte nahe bringen zu können.

Einleitung:

Die Entscheidung, ob und wie ein Mensch mit Sarkoidose behandelt wird, hängt von den durch Sarkoidose verursachten Organschädigungen, dem Sterberisiko, sowie der Beeinträchtigung der Lebensqualität (QoL) ab.

Die derzeit aktuelle ERS-Leitlinie enthält 12 Empfehlungen für 7 PICO-Fragen (Patients, Intervention, Comparison, Outcomes) zur Behandlung von Lungen-, Haut-, Herz- und neurologischen Ausprägungen, sowie Fatigue.

Die ERS-Leitlinien sind auch für Deutschland gültig. Diese deutsche Empfehlung beinhaltet zusätzlich einige spezielle Aspekte, die in den europäischen Leitlinien nicht vollständig behandelt wurden, sowie neuere Daten.

Das Positionspapier ist eine Vorbereitung für die interdisziplinäre S2k-Leitlinie Sarkoidose, die unter Beteiligung aller an der Therapie der Sarkoidose beteiligten Fachgesellschaften unter Federführung der DGP (in 2024) erscheinen wird.

Diagnosesicherung der Erkrankung unter Therapie:

Bei der Erstdiagnose einer Sarkoidose sollten immer eine Lungenfunktion und eine Diffusionskapazitätsbestimmung (DLCO) durchgeführt werden.

Bei Erstdiagnose sollten weiterhin eine Röntgenübersicht des Thorax und immer eine Computertomografie des Thorax (CTT) erfolgen. Diese Werte sind entscheidend für die Verlaufskontrolle.

Die deutsche Leitlinien-Kommission empfiehlt eine Überwachung bei Menschen mit Sarkoidose, um die spontane Rückbildung dokumentieren zu können, ein Ansprechen oder ein Rückfall bzw. Stabilität bei nicht-behandelten Patienten festzustellen, um unter Therapie das Ansprechen festzustellen und einen Rückfall bei beendeter oder in Dosisreduktion befindlicher Therapie bewerten zu können.

Ohne relevante Lungen-Funktionseinschränkung sollte eine klinische Kontrolle beim Lungenfacharzt nach 6 Monaten und bei unauffälligem Verlauf alle 6–12 Monate erfolgen.

Bekommen PatientInnen eine immunverändernde Therapie sollten Lungenfunktion und Diffusionskapazität sowie klinische Kontrollen im Abstand von 3-6 Monaten erfolgen.

Wird eine Therapie beendet, sollte die Überprüfung nach 3 Monaten und danach alle 6 Monate stattfinden um rechtzeitig auf Veränderungen reagieren zu können.

Es wird angeraten diese Überwachungen bis zu 3 Jahre nach Therapieende durchzuführen.

Empfehlungen/Kernbotschaften/Therapieempfehlungen:

„PICO-Frage 1:

Sollen alle Patienten mit einer gesicherten pulmonalen Sarkoidose mit Glukokortikoiden unabhängig vom Schweregrad der Erkrankung behandelt werden?“ (Skowasch et al. 2024)

Bei einer fortschreitenden Sarkoidose sollte Cortison für einen begrenzten Zeitraum angewendet werden. Ohne Organfehlfunktion sollte keine Therapie durchgeführt werden.

„PICO-Frage 2a:

Sollte man bei Patienten mit pulmonaler Sarkoidose nur bei der Glukokortikoidbehandlung bleiben oder eine immunsuppressive Behandlung ergänzen?“ (Skowasch et al. 2024)

Menschen mit Sarkoidose, die unter Symptomen ihrer Lungensarkoidose leiden, die ein hohes Maß für dauerhafte Einschränkungen annehmen lassen, denen Cortison nicht ausreichend hilft, sollten die Therapie um Methotrexat oder Azathioprin ergänzt werden.

„PICO-Frage 2b:

Sollte bei Patienten mit chronisch aktiver pulmonaler Sarkoidose, die unter einer Therapiemit/oder Glukokortikoiden und Methotrexat oder Azathioprin therapierefraktär sind, eine Behandlung mit Infliximab erwogen werden?“ (Skowasch et al. 2024)

Bei Menschen mit Sarkoidose, die unter Symptomen ihrer Lungensarkoidose leiden, die ein hohes Maß für dauerhafte Einschränkungen annehmen lassen, denen Cortison, Methotrexat oder Azathioprin nicht ausreichend hilft oder sie inakzeptable Nebenwirkungen erleiden, sollte Infliximab oder ein Biosimilar in die Therapie eingeflochten werden. Dabei kann Infliximab mit Methotrexat oder Azathioprin kombiniert werden. Diese Therapie sollte immer in Zentren mit entsprechender Expertise durchgeführt werden.

„PICO-Frage 3:

Können Patienten mit Hautsarkoidose, die durch topische Therapie nicht beherrscht werden können, mit Glukokortikoiden behandelt werden?“ (Skowasch et al. 2024)

PatientInnen mit Hautsarkoidose können ein orales Cortison erhalten, wenn eine äußerliche Therapie nicht ausreichend ist.

„PICO-Frage 4a:

Sollen Patienten mit Hautsarkoidose und ästhetisch-relevanten Läsionen beim Versagen einer Steroidtherapie mit Immunsuppressiva behandelt werden?“ (Skowasch et al. 2024)

Menschen mit Sarkoidose können, sind die Hautprobleme mit Cortison nicht ausreichend therapiert, eine Zweit- oder Drittlinien-Therapie erhalten.

„PICO-Frage 4b:

Sollen Patienten mit Hautsarkoidose und ästhetisch-relevanten Läsionen beim Versagen einer Steroidtherapie oder anderer Immunsuppressiva mit Infliximab behandelt werden?“ (Skowasch et al. 2024)

Sollte eine Cortisontherapie oder andere Immunsuppressiva nicht ausreichend wirken, sollte eine Zweit- oder Drittlinien-Therapie mit Infliximab gewählt werden.

„PICO-Frage 5:

Sollten bei Patienten mit klinisch relevanter kardialer Sarkoidose Glukokortikoide mit oder ohne weitere Immunsuppressiva versus keine Immunsuppression eingesetzt werden?“ (Skowasch et al. 2024)

Bei Herzsarkoidose-PatientInnen mit funktionellen Abweichungen sollte Cortison eingesetzt werden. Erst wenn diese nicht mehr auf Cortison ansprechen, sollten zweit- oder Drittlinien-Immunsuppressiva eingesetzt werden.

Referenz:

Skowasch, D., Bonella, F., Buschulte, K., Kneidinger, N., Korsten, P., Kreuter, M., ... & Grohé, C. (2024). Therapie der Sarkoidose. Ein Positionspapier der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP). *Pneumologie*.