

DGP 2024: Sarkoidose: Röntgentyp I nicht unterschätzen

Nicht alle Patienten mit einer pulmonalen Sarkoidose benötigen Steroide. Der Verlauf muss aber gut kontrolliert werden: Auch Erkrankungen mit niedrigem Risiko können einen aggressiven Verlauf nehmen.

Bei einer pulmonalen Sarkoidose werden verschiedene Röntgentypen mit unterschiedlicher Prognose unterschieden. Der Röntgentyp I weist eine hohe Spontanheilungsrate auf, die beispielsweise beim Löfgren-Syndrom 85% beträgt. Daher stellt dieser Typ nach dem neuen Positionspapier der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) primär keine Indikation für eine Steroidtherapie dar, berichtete Professor Dr. Antje Prasse vom ILD-Zentrum der Medizinische Hochschule Hannover (MHH) anlässlich des Kongresses der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin in Mannheim. Das Positionspapier empfiehlt Glukokortikoide, wenn es Hinweise auf eine progrediente Organdysfunktion gibt und ein erhöhtes Risiko für zukünftige Mortalität oder dauerhafte Behinderung wahrscheinlich ist. Klare Grenzwerte gibt es nicht. „Wir haben die Empfehlung bewusst weich formuliert“, sagte Prasse.

Progredienten Verlauf nicht verpassen

Etwa zwei Drittel der Patienten mit pulmonaler Sarkoidose benötigen den Empfehlungen des Positionspapiers zufolge zunächst keine Glukokortikoidtherapie. Wichtig ist aber die kontinuierliche Beobachtung, betonte Prasse: 30% dieser Patienten erhalten nach zwei Jahren doch eine Steroidtherapie, 10% auch dauerhaft. Nach ihrer Erfahrung kann es einen Progress vom Röntgentyp I zum Röntgentyp IV geben. Diese Patienten benötigen viel früher Glukokortikoide, die Situation ist bei Eintreten eines solchen Progresses kaum mehr in den Griff zu bekommen, erläuterte sie. An der MHH war das eine häufige Indikation zur Lungentransplantation.

Mit niedriger Steroiddosis beginnen

Wird eine Steroidtherapie begonnen, sprechen die Granulome in der Regel an und die forcierte Vitalkapazität (FVC) besser sich häufig rasch. Die Effekte sind nicht von der kumulativen Steroiddosis abhängig, die Nebenwirkungen wie die Gewichtszunahme schon. Daher empfiehlt das Positionspapier den Start der Glukokortikoid-Therapie mit einer niedrigen Dosis. Prasse nannte 20–50 mg Prednison pro Tag über mindestens sechs Monate. Im Rezidiv reichen ihrer Einschätzung nach oft 20 mg. Die Dosierungen sind aber nur Anhaltspunkte – die notwendige Dosis variiert von Patient zu Patient und ist auch abhängig von anderen Organmanifestationen, betonte sie. Bei einer ZNS- oder einer kardialen Beteiligung muss die Dosierung meist höher sein, als wenn nur Lunge und Leber oder Lymphknoten betroffen sind.

Wenn die Steroidtherapie nicht ausreicht

Bei Patienten, bei denen ein erhöhtes Risiko für zukünftige Mortalität oder dauerhafte Behinderung angenommen wird und die trotz Glukokortikoidtherapie eine anhaltende Krankheitsaktivität zeigen oder inakzeptable Nebenwirkungen entwickeln, kann die Therapie mit Methotrexat (MTX) oder Azathioprin ergänzt werden. Ziel ist, Glukokortikoide zu sparen und einen zusätzlichen Effekt auf die Granulome zu erreichen. Früher sei MTX favorisiert worden, sagte Prasse. Das sei im jetzigen Positionspapier abgemildert worden. Der kortikoidsparende Effekt beider Immunsuppressiva sei ähnlich. Azathioprin sei wahrscheinlich mit einer etwas höheren Infektneigung verbunden, alle anderen Vor- und Nachteile der Substanzen hielten sich die Waage, erklärte sie.

Infliximab als Tertiärtherapie

Sind die Patient mit pulmonaler Sarkoidose trotz Ergänzung der Glukokortikoidtherapie mit MTX oder Azathioprin noch refraktär, sollte die Therapie laut Positionspapier mit intravenösem Infliximab (Originalpräparat oder Biosimilar) ergänzt werden, um die FVC und die Lebensqualität zu verbessern.

Eine entsprechende Studie zeigte einen klaren Effekt auf die FVC, betonte Prasse. Das galt vor allem bei niedrigeren Kortikosteroiddosierungen. Insgesamt wurde der primäre Endpunkt aber nicht erreicht und Infliximab wurde für diese Indikation nicht zugelassen. Vor der Therapie muss daher ein Kostenübernahmeantrag bei der Krankenkasse des Patienten gestellt werden.

Prasse riet zu einem raschen Tapern des Glukokortikoids nach Beginn der Infliximabtherapie. Besonders gut wirksam ist diese Tertiärtherapie bei Neurosarkoidose, Hautbefall und Lupus pernio. Als Nebenwirkungen sind vor allem allergische Reaktionen und opportunistische Infektionen zu beachten, eine schwere Herzinsuffizienz ist eine Kontraindikation für eine Infliximab-Therapie.

Folgetherapien mit wenig Evidenz

Meist nur Fallberichte gibt es für mögliche Optionen, wenn auch Infliximab nicht zu einer guten Krankheitskontrolle geführt hat. Prasse nannte Leflunomid, Mycophenolat mofetil, Adalimumab, Rituximab, Anti-Interleukin-6-Rezeptor-Antikörper und Januskinase-Inhibitoren.

Autor: Friederike Klein

Stand: 29.03.2024

SARKOIDOSE
SELBSTHILFE

