



# EMPFEHLUNGEN ZUR BEHANDLUNG DER SARKOIDOSE

*Informationen zum besseren Verständnis der  
klinischen Leitlinie*



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY  
every breath counts



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**European  
Reference  
Network**  
for rare or low prevalence  
complex diseases  
Network  
Respiratory Diseases  
(ERN-LUNG)

# Inhalt

3 Einleitung

4 Was ist Sarkoidose?

5 Welche Sarkoidose-Betroffenen sollten sich behandeln lassen?

5 Wie sollte die Sarkoidose behandelt werden?

- Pulmonale Sarkoidose – die Lunge als betroffenes Organ
- Kutane Sarkoidose – die Haut als betroffenes Organ
- Kardiale Sarkoidose – das Herz als betroffenes Organ
- Neurosarkoidose – das Nervensystem als am stärksten betroffenes System
- Sarkoidosebedingte Fatigue

9 Gängige Behandlungsmethoden

15 Zukünftige Forschung

15 Literaturhinweise

## Einleitung

### An wen richtet sich dieses Dokument und worum geht es?

In diesem Dokument werden die Empfehlungen erläutert, die von der European Respiratory Society (ERS) in der klinischen Leitlinie zur Behandlung der Sarkoidose dargelegt wurden. Der Inhalt dieses Dokuments richtet sich an Menschen mit Sarkoidose sowie Personen, die mit ihrer Pflege betraut sind. Es wird sowohl auf Fälle von Sarkoidose eingegangen, bei denen die Lunge, die Haut, das Herz oder das Gehirn befallen sind, sowie auf Fatigue (extreme Müdigkeit), die durch Sarkoidose verursacht wird. Nicht thematisiert werden hier Behandlungen von anderen gesundheitlichen Beeinträchtigungen, zum Beispiel von mit der Krankheit verbundenen Augenproblemen oder Schmerzen. Der Grund hierfür ist, dass in diesen Bereichen noch nicht genügend Forschungsergebnisse vorliegen, um daraus Schlussfolgerungen bezüglich der bestmöglichen Behandlungsmethoden zu ziehen.

### Was sind Leitlinien für die klinische Praxis?

Klinische Leitlinien werden von Fachleuten, Patientenvertretern und -vertreterinnen sowie Methodikern und Methodikerinnen erarbeitet. Im ersten Schritt erfolgt eine gründliche Durchsicht aller zum Thema vorliegenden Forschungsstudien durch medizinische Bibliothekare und Bibliothekarinnen. Dann werden die verfügbaren Belege von einem Gremium geprüft. Zudem finden die Ansichten führender Experten und Expertinnen sowie die Prioritäten von Betroffenen und Pflegenden, die über Erfahrungen mit der jeweiligen Krankheit verfügen, Berücksichtigung in den Leitlinien. Klinische Leitlinien richten sich an medizinisches Fachpersonal und dienen als Best-Practice-Dokument in Bezug auf das Management und die Behandlung der jeweiligen Krankheit.

### Was ist in diesem Dokument enthalten?

In diesem Dokument werden die wichtigsten Inhalte der klinischen Leitlinie zur



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY  
every breath counts



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**European  
Reference  
Network**  
for rare or low prevalence  
complex diseases  
Network  
Respiratory Diseases  
(ERN-LUNG)

Behandlung der Sarkoidose zusammengefasst dargestellt und so erläutert, dass sie für Menschen ohne medizinischen Hintergrund gut verständlich sind. Es wird erklärt, was Sarkoidose ist, und es werden Möglichkeiten der Behandlung aufgezeigt.

Ziel ist es, Menschen mit Sarkoidose und den sie pflegenden Personen Informationen zugänglich zu machen, die ihnen helfen, den Behandlungsprozess besser zu verstehen und informierte Behandlungsentscheidungen zu treffen.

An dieser Stelle soll auch auf die von der American Thoracic Society (ATS) veröffentlichte Leitlinie zur Diagnose der Sarkoidose hingewiesen werden, auf die in den Literaturhinweisen am Ende dieses Dokuments verlinkt wird.

## Was ist Sarkoidose?

Die Sarkoidose ist eine entzündliche Erkrankung, bei der sich rötliche Gewebeknötchen bilden, die Granulome genannt werden. Ihre Ursache ist nicht bekannt, vermutet wird aber eine Überreaktion des Immunsystems. Wenn das Immunsystem gegen eine Infektion ankämpft, bilden sich normalerweise an der Stelle im Körper, an der die Krankheitserreger bekämpft werden, Schwellungen und Rötungen (Entzündungen). Klingt die Infektion ab, bilden sie sich zurück. Man vermutet, dass das Immunsystem bei Erkrankungen wie der Sarkoidose überreagiert und die körpereigenen Gewebe und Organe angreift, was Entzündungen und Granulome verursacht.

Die Sarkoidose kann verschiedenste Organe befallen, unter anderem die Haut, die Augen, das Herz, die Muskeln, Gelenke und Knochen, die Leber, die Nieren und das Gehirn. Am häufigsten ist jedoch die Lunge betroffen. Zumeist wird die Sarkoidose daher von Lungenärzten und -ärztinnen (Pneumologen und Pneumologinnen) diagnostiziert und behandelt.



## Welche Sarkoidose-Betroffenen sollten sich behandeln lassen?

Wie sich die Sarkoidose entwickelt und welchen Schweregrad sie erreicht, ist individuell sehr unterschiedlich. Oftmals ist jedoch keine Behandlung notwendig und manchmal verschwindet die Krankheit ganz von allein wieder.

Für die Entscheidung, wer wann behandelt werden sollte, sind die folgenden zwei Fragen wichtig: Wie stark wird die Lebensqualität der betroffenen Person durch die Sarkoidose beeinträchtigt? Und: Besteht Lebensgefahr oder das Risiko, dass es durch die Sarkoidose zu Behinderungen kommt?

Es gibt Behandlungen, die das Fortschreiten der Krankheit verlangsamen und die Symptome lindern können. Derzeit ist eine Heilung jedoch nicht möglich.

## Wie sollte die Sarkoidose behandelt werden?

In dieser Leitlinie werden die unterschiedlichen Behandlungsmethoden erläutert, die zur Bekämpfung der Symptome der Sarkoidose eingesetzt werden. Im Fokus stehen Behandlungen, die auf eine Kontrolle der durch die Sarkoidose bedingten Granulome abzielen.

Auf darüber hinausgehende Behandlungsmethoden wie Behandlungen, die zwar eine positive Wirkung haben können, aber nicht in direktem Zusammenhang mit den Granulomen stehen (z. B. Transplantationen und Sauerstofftherapie), wird hier nicht weiter eingegangen.

Zur Behandlung der Sarkoidose sind in erster Linie die beiden folgenden Methoden angezeigt:

- Glucocorticoide – Steroide mit entzündungshemmender Wirkung
- Immunsuppressiva – Medikamente, die das Immunsystem beruhigen bzw.

unter Kontrolle bringen, nachdem es überreagiert hat

Mit diesen Medikamenten können die Symptome der Sarkoidose gelindert werden. Es ist jedoch möglich, dass sich die Krankheit wieder verschlimmert, wenn die Steroide abgesetzt werden. Zudem sind die möglichen Nebenwirkungen von Steroiden zu beachten, wie eine Gewichtszunahme, Diabetes, Bluthochdruck, eine Schwächung der Knochen und Stimmungsschwankungen.

Immunsuppressiva werden häufig verwendet, wenn Steroide ausgeschlichen werden sollen, ohne dass sich die Symptome wieder verschlimmern. Dieses Vorgehen wird als „steroidsparende Therapie“ bezeichnet.

Sprechen Sie mit dem für Sie zuständigen medizinischen Fachpersonal darüber, welche Behandlungsoptionen bestehen, um die Symptome mit der richtigen Dosierung effektiv zu bekämpfen, zugleich aber das Risiko, dass Nebenwirkungen auftreten, möglichst gering zu halten.

Die vollständige Richtlinie enthält Empfehlungen dazu, wann und wie die beiden dargelegten Methoden zur Behandlung der Sarkoidose in Abhängigkeit von den betroffenen Körperteilen eingesetzt werden sollten.

## **Pulmonale Sarkoidose – die Lunge als betroffenes Organ**

Menschen mit einem hohen Risiko, aufgrund einer pulmonalen Sarkoidose eine dauerhafte Behinderung zu entwickeln oder zu versterben, sollten mit Glucocorticoiden behandelt werden. Ziel dieser Behandlung ist es, die Lebensqualität und die Lungenfunktion aufrechtzuerhalten oder zu verbessern.

Personen, bei denen sich die Lebensqualität allmählich verschlechtert, aber keine Lebensgefahr besteht, sollten die Risiken und den Nutzen einer Behandlung mit Steroiden mit dem für sie zuständigen Gesundheitspersonal besprechen. Die Behandlung sollte mit einer geringen bis mittleren Dosis eingeleitet werden.

Glucocorticoide sollten bei Menschen, bei denen sich die Lebensqualität nicht verschlechtert und keine Lebensgefahr besteht, aufgrund der möglichen Nebenwirkungen nicht eingesetzt werden.

Die Leitlinie empfiehlt eine zusätzliche Behandlung mit einem Immunsuppressivum, wenn durch die Behandlung mit Glucocorticoiden keine Symptomlinderung erzielt werden kann oder diese zu unerwünschten Nebenwirkungen führt. Ziel ist hier, die Symptome zu lindern und/oder die Lebensqualität aufrechtzuerhalten. Die Leitlinie empfiehlt zuerst den Einsatz des Medikaments Methotrexat. Bleibt eine positive Wirkung aus, sollte getestet werden, was die zusätzliche Gabe von Infliximab bewirkt.

Es gibt noch weitere Behandlungsoptionen, für deren Wirksamkeit jedoch weniger Belege vorliegen. Sie werden in der vollständigen Leitlinie als Alternativen genannt, die sich bei manchen Menschen mit Sarkoidose bewähren, und sind im Anhang aufgeführt.

## **Kutane Sarkoidose – die Haut als betroffenes Organ**

Bei schmerzhaften und potenziell entstellenden Beulen auf der Haut (Läsionen), bei denen mit Hautcremes keine Besserung erzielt werden kann, wird eine Behandlung mit Steroiden empfohlen. Aufgrund der Langzeitnebenwirkungen einer Behandlung mit Glucocorticoiden ist hier auf einen sparsamen Einsatz zu achten.

Bleiben Verbesserungen unter der Steroid-Behandlung aus, rät die Leitlinie zur zusätzlichen Gabe des Immunsuppressivums Infliximab.

Es gibt noch weitere Behandlungsoptionen, die das Sie behandelnde Personal möglicherweise vorschlägt. Für deren Wirksamkeit liegen jedoch weniger Belege vor.



## Kardiale Sarkoidose – das Herz als betroffenes Organ

Für Menschen, die an Herzproblemen leiden, werden in der Leitlinie Glucocorticoide empfohlen. Ein Herzproblem liegt zum Beispiel dann vor, wenn das Herz langsamer oder in einem anderen Rhythmus schlägt als normal. Zum Zeitpunkt der Erstellung der Leitlinien lagen nicht genügend Belege vor, um eine klare Empfehlung für den Einsatz von Immunsuppressiva auszusprechen. Nach Ansicht der Fachleute, die an der Erstellung der Leitlinie beteiligt waren, kann mit Immunsuppressiva aber den Nebenwirkungen entgegengewirkt werden, die bei der alleinigen Einnahme von Glucocorticoiden auftreten können.

## Neurosarkoidose – das Nervensystem als am stärksten betroffenes System

Für Menschen, bei denen das Nervensystem von Sarkoidose betroffen ist, werden in der Leitlinie Glucocorticoide empfohlen. Diese Art der Sarkoidose äußert sich durch Taubheits- und Schwächegefühle in verschiedenen Körperteilen. Wenn die Symptome anhalten, sollte die Behandlung um ein Immunsuppressivum ergänzt werden: Zuerst sollte Methotrexat und im Bedarfsfall zusätzlich Infliximab eingenommen werden.

## Sarkoidosebedingte Fatigue

Die Leitlinie empfiehlt für Menschen, die an einer schweren Fatigue (extremen Müdigkeit) leiden, die sich auf ihre Lebensqualität auswirkt, ein Lungenrehabilitationsprogramm und Muskelaufbautraining über 6–12 Wochen. Das Programm und das Training zielen auf einen höheren Aktivitätslevel ab und darauf, den Teilnehmenden die positiven Auswirkungen von mehr Bewegung und stärkeren Muskeln auf die Fatigue vor Augen zu führen.

Bei Menschen mit anhaltender, lähmender Fatigue kann der Einsatz eines sogenannten Neurostimulators in Erwägung gezogen werden. Die Leitlinie empfiehlt zwei Arten von Neurostimulatoren – D-Methylphenidat oder



Armodafinil –, die acht Wochen lang getestet und dann wieder abgesetzt werden sollten, wenn sich keine Symptomlinderung einstellt.

## Gängige Behandlungsmethoden

Bei der Erstellung der klinischen Leitlinie stießen die Experten und Expertinnen wiederholt auf Bereiche, zu denen keine umfassenden Belege vorliegen. Leider sind solche Forschungslücken im Falle von seltenen Krankheiten wie der Sarkoidose nicht selten.

Um trotz dieser Forschungslücken hilfreiche Informationen bereitzustellen, wurden gängige Methoden zur Behandlung der Sarkoidose in die klinische Leitlinie aufgenommen. Sie finden breite Anwendung bei medizinischem Fachpersonal und gelten als etablierte Ansätze, auch wenn die entsprechenden Bereiche nur ungenügend beforscht wurden.

Die folgenden Diagramme beschreiben die Ansätze, die Gesundheitspersonal zur Behandlung verschiedener Arten von Sarkoidose vorgeschlagen werden:

### Legende zum Diagramm

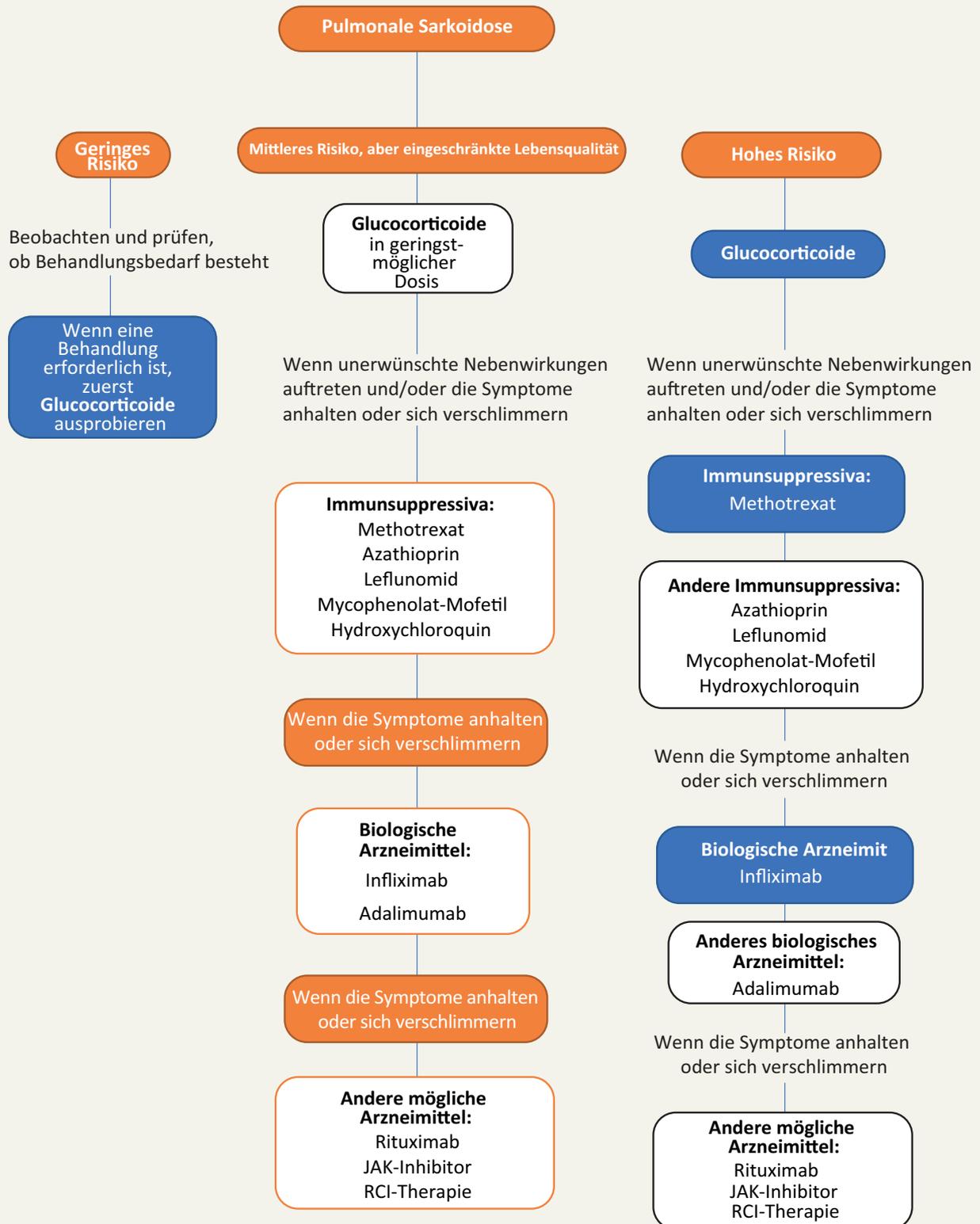
Art der Erkrankung und Schweregrad der Symptome

Auf Evidenzbasis empfohlene Behandlung

Gängige Behandlungsmethode, deren Wirksamkeit nicht umfassend belegt ist



# Pulmonale Sarkoidose – die Lunge als betroffenes Organ



# Kutane Sarkoidose – die Haut als betroffenes Organ

**Kutane Sarkoidose –  
die Haut als betroffenes Organ**

**Topische Glucocorticoide**

Wenn unerwünschte Nebenwirkungen auftreten  
und/oder die Symptome anhalten oder sich verschlimmern

**Andere Glucocorticoide  
wie Prednison  
oder Prednisolon**

Wenn unerwünschte Nebenwirkungen auftreten  
und/oder die Symptome anhalten oder sich verschlimmern

**Immunsuppressiva:  
Hydroxychloroquin oder Chloroquin**

Wenn die Symptome anhalten oder sich verschlimmern

**Immunsuppressiva:  
Methotrexat**

Wenn die Symptome anhalten oder sich verschlimmern

**Biologische Arzneimittel:  
Infliximab**

Wenn die Symptome anhalten oder sich verschlimmern

**Biologische  
Arzneimittel:  
Adalimumab**

**Andere mögliche  
Arzneimittel:  
Apremilast  
Tofacitinib**

# Kardiale Sarkoidose – das Herz als betroffenes Organ

## Empfehlung von kardiologischer Seite:

Schrittmacher  
Implantierbarer Kardioverter  
Defibrillator

**Kardiale Sarkoidose** – einhergehend mit Rhythmusstörungen, Herzinsuffizienz oder einem hohen Risiko, einen plötzlichen Herztod zu erleiden

Glucocorticoide

Mit oder ohne

### Immunsuppressiva:

Methotrexat  
Azathioprin  
Leflunomid  
Mycophenolat-Mofetil

Ein anderes Immunsuppressivum verwenden, wenn unerwünschte Nebenwirkungen auftreten und/oder die Symptome anhalten oder sich verschlimmern

### Immunsuppressiva:

Methotrexat  
Azathioprin  
Leflunomid  
Mycophenolat-Mofetil

Wenn die Symptome anhalten oder sich verschlimmern

### Biologische Arzneimittel

Infliximab  
Adalimumab

### Andere mögliche Arzneimittel:

Cyclophosphamid



# Neurosarkoidose – das Nervensystem als am stärksten betroffenes System

Glucocorticoide

Wenn unerwünschte Nebenwirkungen auftreten  
und/oder die Symptome anhalten oder sich verschlimmern

**Immunsuppressiva:**

Methotrexat

**Immunsuppressiva:**

Azathioprin

Leflunomid

Mycophenolat-Mofetil

Wenn die Symptome anhalten  
oder sich verschlimmern

**Biologische Arzneimittel:**

Infliximab

**Biologische Arzneimittel:**

Adalimumab



# Sarkoidosebedingte Fatigue

## Sarkoidosebedingte Fatigue

Behandlung anhaltender  
Sarkoidose-Symptome schlägt nicht an

Bewegungstherapie  
Inspiratorisches Muskeltraining

Anhaltende Symptome

**Neurostimulatoren**  
Armodafinil  
D-Methylphenidat

Anhaltende Symptome

Geringe Dosis an Glucocorticoiden  
und/oder Methotrexat



## Zukünftige Forschung

Den Empfehlungen in dieser Leitlinie liegen eine Überprüfung der vorhandenen Belege und die Erfahrungen der mit der Ausarbeitung der Leitlinie befassten Experten und Expertinnen zugrunde. Die Verfassenden weisen darauf hin, dass es in Bezug auf die Sarkoidose viele Bereiche gibt, zu denen nicht genügend Forschungsergebnisse vorliegen. Insbesondere trifft dies für Arten der Sarkoidose zu, bei denen die Leber, die Knochen und die Augen betroffen sind. Zudem kann nicht in ausreichendem Umfang nachgewiesen werden, dass Behandlungen nicht nur zu besseren Ergebnissen in klinischen Untersuchungen, sondern zu tatsächlichen Verbesserungen der Lebensqualität führen. Nach Einschätzung der Verfassenden ist eine Aktualisierung der Leitlinie in den nächsten fünf Jahren erforderlich, wenn mehr Informationen zur Verfügung stehen.

## Literaturhinweise

Diese Leitlinie wurde von der European Respiratory Society und der European Lung Foundation erstellt. Weitere Informationen zu diesen Organisationen finden Sie unter den folgenden Links.

### **Die vollständige klinische Leitlinie wurde im European Respiratory Journal veröffentlicht:**

<https://erj.ersjournals.com/content/early/2021/06/10/13993003.04079-2020>



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY  
every breath counts



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**European  
Reference  
Network**  
for rare or low prevalence  
complex diseases  
Network  
Respiratory Diseases  
(ERN-LUNG)

## Weitere Ressourcen für Betroffene und Pflegende:

Auf der „Patient Priorities“-Website der European Lung Foundation unter <https://europeanlunginfo.org/sarcoidosis/> finden sich Informationen für Sarkoidose-Betroffene und alle, die ihnen nahestehen. Die Inhalte basieren auf den Erfahrungen Betroffener und der Expertise von Sarkoidose-Fachleuten aus allen Teilen der Welt.

Informationsblatt der European Lung Foundation zur Sarkoidose: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/sarcoidosis/>



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY  
every breath counts



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**European  
Reference  
Network**  
for rare or low prevalence  
complex diseases  
Network  
Respiratory Diseases  
(ERN-LUNG)

## Info zur ERS

Als internationale Organisation bringt die European Respiratory Society (ERS) Ärzte und Ärztinnen, anderes Gesundheitspersonal, Wissenschaftler und Wissenschaftlerinnen sowie weitere Fachleute aus dem Bereich der Lungenheilkunde zusammen. Mit einer wachsenden Zahl an Mitgliedern in mehr als 140 Ländern ist die ERS eine der führenden medizinischen Organisationen in diesem Bereich. Ihre Mission besteht darin, den mit Krankheiten im Atemwegsbereich verbundenen Leidensdruck zu mindern sowie Standards in der Lungenheilkunde global voranzutreiben und so die Lungengesundheit zu fördern. Im Mittelpunkt des Wirkens der ERS stehen Wissenschafts-, Informations- und Fürspracheaktivitäten. Die ERS fördert die wissenschaftliche Forschung, bietet qualitativ hochwertige Informationsressourcen und sensibilisiert als bedeutende Advocacy-Akteurin sowohl die Öffentlichkeit wie auch die Politik für Lungenkrankheiten.

[www.ersnet.org](http://www.ersnet.org)

## Info zur ELF

Die European Lung Foundation (ELF) wurde von der European Respiratory Society (ERS) mit dem Ziel gegründet, Personen mit Lungenerkrankungen, die Öffentlichkeit und Fachleute für Lungenerkrankungen zusammenzubringen. Die ELF gibt für die Öffentlichkeit bestimmte Versionen der ERS-Leitlinien heraus, für die die Empfehlungen für medizinisches Fachpersonal in Europa so aufbereitet wurden, dass sie auch von Laien verstanden werden. Diese Dokumente enthalten keine detaillierten Informationen zu den jeweiligen Krankheiten und sollten im Zusammenspiel mit anderen Patienteninformationen und Gesprächen mit dem behandelnden Arzt / der behandelnden Ärztin Anwendung finden. Weitere Informationen zu Lungenkrankheiten finden Sie auf der Website der ELF: [www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY  
every breath counts



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**European  
Reference  
Network**  
for rare or low prevalence  
complex diseases  
**Network**  
Respiratory Diseases  
(ERN-LUNG)