

# Sarkoidose: eine seltene Krankheit ans Licht gebracht

Artikel aus Patientensicht

*Dorrit Irène Novel*

---

*Zunächst beginnt alles sehr unauffällig, beispielsweise mit trockenem Husten und Gelenkschmerzen. Kommen aber noch andere Beschwerden wie Gedächtnisstörungen oder andauernde Müdigkeit hinzu, entscheidet sich eine Betroffene oder ein Betroffener für einen Arztbesuch. Wegen Husten allein gäbe es wahrscheinlich keinen Grund, sich bei einem Arzt anzumelden, selbst wenn der Husten länger andauert.*

---

## Was weiss man heute über die Sarkoidose?

Sarkoidose zählt zu den seltenen Krankheiten. Oftmals sind mehrere Organe befallen, was beispielsweise zu Husten, Müdigkeit (Fatigue) und Gedächtnisstörungen führen kann. Am häufigsten ist die Lunge betroffen und wird auch dort am ehesten erkannt. Es gibt viele zusätzliche Erscheinungsformen: zum Beispiel roter Hautausschlag an Armen und Beinen, Augenentzündungen oder Befall der inneren Organe. Die Granulome – typisch bleibende Knötchen, die an verschiedenen Stellen im Körper auftreten – sind nicht infiziert, führen allerdings mitunter zu Funktionsstörungen des jeweiligen Organs.

Die verschiedensten Symptome treten nicht immer gleichzeitig auf, weshalb es schwierig ist, ihre Zusammenhänge zu erkennen. So besteht, je nach betroffenem Organ und Schweregrad der Erkrankung, eine grosse Gefahr, wenn sie unbehandelt bleibt.

## Extrapulmonale Symptome

Möglicherweise sind bei Verdacht auf Sarkoidose nicht nur die Lunge und Lymphknoten ernsthaft betroffen. Es können Probleme mit der Haut, Knochen/Gelenken, Augen entstehen oder sich Krankheiten der inneren Organe wie Leber, Milz, oder Nieren können sich allenfalls langsam einschleichen, und mit der Zeit zu starken Organschäden führen. Leberzirrhose oder Nierensteine sind Beispiele dafür.

Lebensgefährlich kann es bei Befall des Herzmuskels werden, ein plötzlicher Herztod ist hier nicht auszuschliessen. In diesem Fall sind die Untersuchungen, im Zusammenhang mit einer Diagnose «Sarkoidose», besonders schwierig. Sie sollten hier ausgewiesene Kardiologen herbeiziehen. Betrifft die Sarkoidose das Gehirn, spricht man von Neurosarkoidose, die unter Umständen zur Invalidität führen kann. Neurologische Störungen wie Gesichtslähmungen oder Kopfschmerzen gehören zu



diesem Krankheitsbild. Zu weiteren Begleiterscheinungen gehören Gedächtnis- und Sprachstörungen, Fatigue und Depressionen.

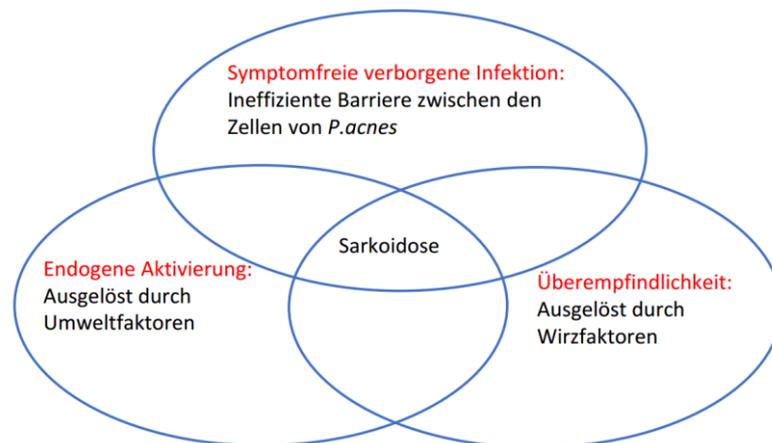
### Was wissen wir über die Ursachen und Entstehung der Sarkoidose?

Wir wissen, dass Sarkoidose eine Entzündungserkrankung mit vielen unterschiedlichen Symptomen ist. Unklar hingegen sind ihre Ursachen und Entstehung (Ätiologie). In der Schweiz wurden **bislang ca. 3'500 Sarkoidose**-Fälle registriert, was einer Schätzung nach von ca. 42 bis 46 Fällen pro 100.000 Einwohner entspricht.

Aufgrund der komplexen Zusammenhänge von Vererbung, biologisch/medizinischen Gegebenheiten, psychosozialem Umfeld und Umweltgifte ist es schwierig, für jeden individuellen Fall die Ursachen zu bestimmen. Für Patienten ist das beunruhigend, denn sie kennen keine Vergleichsfälle aus ihrer Familie oder aus den Medien.

### Interaktion von Immunsystem, Genen und Umwelt

Das Ungleichgewicht des Immunsystems wird schon länger in wissenschaftlichen Studien über die Atemwege und der Lunge untersucht. Bei der Sarkoidose entstehen Granulome durch hochkomplexe interaktive zelluläre und molekulare Prozesse mit Ansammlungen von weissen Blutkörperchen, die besonders in der Lunge und den Lymphknoten sichtbar sind. Antigene der HLA-Gruppe (Human Leucocyte Antigen) sind bedeutsam für die Steuerung des Immunsystems und dienen als Indikator für den chronischen Verlauf der Sarkoidose. Bisher gibt es noch keine medizinischen Therapien zur Heilung dieser Störungen, die sich zu einer chronisch entzündlichen Sarkoidose entwickeln können. Um die Lunge zu schützen, sollte man auf ein gesundes Verhältnis von Sauerstoffaufnahme (beim Einatmen) und Kohlendioxidabgabe (beim Ausatmen) achten. Dieser Gasaustausch wird anhand des DLCO-Indexes (Diffusion frei von Kohlenmonoxyd) gemessen.



Gültiges Modell für die hypothetische Interdependenz für Propionibacterium acnes

Quelle CHUV: Physiopathologische Aspekte der Sarkoidose, Camillo RIBI - Immunologie et Allergie – CHUV, 2013



## Erste Abklärungen

Sarkoidose ist in der Bevölkerung nicht bekannt und in den meisten Fällen schwer zu diagnostizieren. Vieles hängt daher davon ab, wie gut Sie mit Ihrem Arzt kommunizieren. Informieren Sie daher den Arzt ausführlich über Ihre Beschwerden, wenn er Sie zu Ihrem Gesundheitszustand befragt (Anamnese). Versteht der Arzt Ihr Anliegen und verstehen Sie die Anweisungen des Arztes? Dann kann unter Umständen schon eine Verdachtsdiagnose auf Sarkoidose gestellt werden. Weiterführenden Massnahmen können schneller und leichter ergriffen werden.

- Erzählen Sie daher, welches oder welche Gesundheitsproblem(e) Sie am meisten beunruhigt
- Kann es sein, dass Sie diese(s) Problem(e) schon länger haben? Es ist zwar sehr selten, aber die Sarkoidose kann bereits im Kindesalter auftreten. Denken Sie auch an mögliche Vorerkrankungen.
- Vielleicht waren Sie wegen denselben Beschwerden schon bei anderen Ärzten in der Behandlung? Welche Erfahrungen haben Sie dabei gemacht (z.B. Therapien und Medikamenteneinnahme). Erwähnen Sie auch allfällige Allergien, körperliche und psychische Belastungen, Ernährungsgewohnheiten oder Aufenthalte im Ausland.
- Wenn Sie mehrere gesundheitliche Probleme haben, welche davon sind gleichzeitig wiederkehrend oder wechseln sich immer wieder ab?
- Erleben Sie ein starkes Symptom, das schnell wieder vorbei geht oder erstreckt sich die Krise über eine längere Zeit hinweg?
- Kommen die Beschwerden nach Wochen, Monaten oder Jahren zurück?

Da der Hausarzt möglicherweise nur Vermutungen äussern, aber keine definitive Diagnose stellen kann, werden Sie im Falle eines chronischen Hustens an einen Pneumologen verwiesen.

## Einen einfachen Test für die Diagnose gibt es nicht: Ein Beispiel

Auf den ersten Blick, macht der Patient einen gesunden Eindruck. Bei der körperlichen (klinischen) Untersuchung des Pneumologen sind keine Lymphknotenschwellungen erkennbar, der Hals-Nasen-Ohren- Zustand ist normal, ebenso die Herz- und Lungenwerte. Der Blutdruck ist altersentsprechend. EKG und Lungenfunktionstest zeigen ebenfalls normale Werte. Für die Sarkoidose typischen Hauterscheinungen oder Augenentzündungen fehlen. Einzig der ACE-Wert, (ACE Angiotensin Converting Enzyme) als Sarkoidose-Indikator ist überhöht, was allerdings noch keine 100 Prozent sichere Diagnose erlaubt.

Wenn das Röntgenbild der Lunge auf eine Schwellung der Lymphknoten hinweist und im Gewebe zwischen den beiden Brustkorbhöhlen des Mittelfells (Mediastinum) Auffälligkeiten erscheinen, wird eine Computertomographie (CT- Scan) erstellt.

Je nach Blutbild und Art der Verletzungen der Lungenflügel sowie Befall des Stützgewebes (Parenchym), sind weitere Untersuchungen der Lymphknoten



notwendig. Falls die Lungenspülung (BAL-Bronchoalvolaire lavage) mit Biopsie und anschließender Untersuchung der Gewebesenahme auf eine Störung des Immunsystems hinweist, werden noch die Leukozyten untersucht. Verlaufen alle Tests positiv, kann die Wahrscheinlichkeit einer Sarkoidose bestätigt werden.

Wesentlich vereinfacht wird heutzutage die Diagnose durch fortschrittliche Ultraschall-gesteuerte Technik unter dem Namen EBUS (auch Pet-scan genannt) Somit erübrigen sich bis zu 85% aller bisher üblichen Spiegelungen des Mittelfells (Mediastinoskopie).

## Notwendige Differentialdiagnose?

Damit ist allerdings die Reihe der Abklärungen immer noch nicht abgeschlossen.

Als Nächstes muss der Sarkoidose-Spezialist sicherstellen, dass keine Verwechslung mit anderen ähnlichen Krankheiten besteht. Die EBUS-Technik kann hier weiterhelfen. Wenn kleine Knötchen in der Lunge sichtbar sind und die Biopsie des Lungengewebes vorliegt, wird untersucht, ob Tumore bzw. anormales Zellenwachstum vorhanden sind.

Oft ist der Befund einer Sarkoidose dennoch unsicher, solange die infektiöse Tuberkulose nicht geklärt ist. Im Gegensatz zur Sarkoidose, ist Tuberkulose ansteckend und wird mit anderen Medikamenten behandelt. Allerdings wird eine aussagefähige Diagnose dann schwierig, wenn die für die Tuberkulose typischen Kavernen (Hohlräume) fehlen, die durch die Verflüssigung von infiziertem abgestorbenem Gewebe erzeugt werden.

Es gibt eine Gruppe von Berufskrankheiten wie Berylliose (ein Metall, das in der Bau-Metall- und Halbleiterindustrie verwendet wird) oder die durch Aluminiumrauch verursachte Aluminose, die ebenfalls abgeklärt werden müssen. Im Zusammenhang mit dem Katastropheneinsatz der Feuerwehr im World Trade Center wird auch über Sarkoidose- bzw. Sarkoidoseähnliche Symptome berichtet. Allerdings kann der Nachweis erst nach vielen Jahren sicher belegt werden.

Bösartige Tumore, wie beispielsweise das Hodgkin-Lymphom, müssen ebenfalls ausgeschlossen werden.

Meistens dauert es lange bis zur Diagnose. Aber es lohnt sich den langen Weg zu gehen, damit der Arzt die richtige Behandlungsweise und Medikamente für die Therapie bestimmen kann.

## Welche Organe wurden systematisch wegen einer potenziellen Beteiligung überprüft?

- |                         |                              |
|-------------------------|------------------------------|
| - Lungen                | - Haut                       |
| - Augen                 | - Nieren (Harnstoff, Kreatin |
| - Herz (Symptome, EKG)  | Kalziumausscheidung im Urin) |
| - periphere Lymphknoten |                              |
| - Leber (Enzyme)        |                              |



## Empfohlene Untersuchungen für die erste Einschätzung der Sarkoidose

Patientengeschichte (Anamnese, Symptome)

Klinische Untersuchung

Röntgen der Lungen vor und nach der Behandlung

Lungenfunktionstests: Spirometrie, Lungenkapazität und Sauerstoffaustausch

Blutanalyse : Lymphozyten (weisse Blutkörperchen), Erythrozyten (rote Blutkörperchen) und Thrombozyten

Überprüfen: Kalzium, Leberenzyme, Kreatinin, Harnstoff im Blut (Calciurie)

Urinprobe inkl. Kalziumausscheidung über die Nieren

EKG

Augenärztliche Kontrolle

Tuberkulin- oder Quantiferon Hauttest (Tuberkulose)

## Individuell angepasste Behandlung

Generell geht man davon aus, dass die Sarkoidose in 50 Prozent der Fälle dann geheilt ist, wenn in einer Zeitspanne von zwei Jahren keine Rückfälle vorkommen. Nach drei bis fünf Jahren mit wiederkehrenden Beschwerden – trotz gewisser Erholungsphasen (Remission) – gilt sie als chronisch. In diesem Fall empfiehlt der Arzt eine regelmässige medizinische Behandlung, um schwere Erkrankungen wie Lungenhochdruck oder Lungenfibrose zu vermeiden.

Dies kann der Moment sein, sich für eine Erfahrungsaustausch-Gruppe zu entscheiden. Für Patienten kann es erleichternd sein, zu erfahren, wie andere Betroffene mit dieser seltenen und komplexen Krankheit umgehen.

Im fortgeschrittenen Stadium der Lungensarkoidose (Stufe 2 oder 3 auf der Scadding-Skala) werden Kortison (in der Fachsprache Steroide oder Corticosteroide genannt) und/oder Kortison-sparende Medikamente wie Immunsuppressiva verordnet. Nebenwirkungen von Kortison-haltigen Präparaten können beträchtlich sein, das ist aber nicht immer der Fall. Die Nebenwirkungen halten sich in Grenzen, wenn die Medikamente nur für kurze Zeit eingenommen werden oder die Dosierung niedrig gehalten wird. Trotz unangenehmen Nebenwirkungen ist der Einsatz von Kortison bei den Ärzten relativ beliebt, da durch die langjährige Erfahrung mit diesen Präparaten Wirkungen und Nebenwirkungen bekannt sind und der behandelnde Arzt beim Patienten leicht erkennt, wie er sie verträgt.

Bei leichteren Fällen sind allenfalls das Malariamittel (Hydroxychloroquine) oder Pentoxyfilline, zur Förderung der Durchblutung beziehungsweise als Entzündungshemmer ausreichend um gleich am Anfang den Entzündungsprozess aufzuhalten. Eventuell helfen diese Präparate auch, die Müdigkeit in den Griff zu bekommen. Selbst in Erholungsphasen kommen Müdigkeitsphasen vor, weshalb sie ein besonderes Problem sind. Bei Störungen des Kalziumhaushaltes – der im Kalziumspiegel im Blut oder im Urin ersichtlich ist – muss wiederum Kortison verabreicht werden.



## Regelmässige Kontrollen

Der Einsatz von Medikamenten bei Sarkoidose sollte von einem erfahrenen Sarkoidosespezialisten bestimmt werden. Auch hier kann es dauern bis die individuell richtige Behandlung gefunden wird. Sobald der Patient richtig eingestellt ist, kann der Hausarzt die weitere Behandlung übernehmen. Treten Unverträglichkeiten oder verstärkte bzw. andere Symptome auf, sollte der Patient wieder den Spezialisten konsultieren, zumal die Krankheit individuell sehr unterschiedlich verlaufen kann.

Kontrollen bei einem Sarkoidosespezialisten sind je nach Schwere der Symptome in regelmässigen Abständen erforderlich. In den ersten Jahren alle drei bis sechs Monate. Nach Absetzen der Medikamente und Stabilisierung der Krankheit werden die Kontrollen noch während drei Jahren fortgesetzt.

## Betroffene Organe

Organe:	% der Patienten:
Lymphknoten des Mittelfells (Mediastinum)	95-98%
Lunge	>90%
Leber	50-80%
Milz	40-80%
Augen	20-50%
Lymphknoten	30%
Haut	25%
Nervensystem	10%
Herz (klinisch)	5%



## Ein langer Weg

Fortschritte in der medizinischen Forschung könnten in naher Zukunft zu besseren Kontrollen und Behandlungsmöglichkeiten für diese seltene Krankheit führen. Solange die grundlegenden Ursachen noch nicht geklärt sind, bleibt Sarkoidose dennoch eine unbekannte Krankheit. Bemühungen auf nationaler und internationaler Ebene sind im Gange um Betroffene mit dieser seltenen Erkrankung zu unterstützen.

Wir von der Schweizerischen Sarkoidose-Vereinigung SSARV-AScS halten Sie mit neuesten Informationen auf dem Laufenden. Mehr erfahren Sie in unseren Selbsthilfe- und Austauschgruppen über unsere Programme zur Verbesserung der Lebensqualität – beispielsweise durch psychologische Unterstützung, Einführung in die Achtsamkeitsmeditation, Workshops zu Ernährungsfragen oder Umgang mit der Fatigue.

## Konklusion

- Bis heute kennt man nicht die Ursachen der Sarkoidose, aber man weiss, dass sie nicht übertragbar ist
- In ungefähr 60% der Fälle erfolgt eine Besserung nach 2-3 Jahren
- Rückfälle sind möglich und ein Patient soll melden, falls er bereits in der Vergangenheit solch ein Leiden gehabt hat oder wenn neue Symptome auftreten
- Müdigkeit ist ein häufiges Symptom und kann durch entzündungshemmende Behandlungen gemindert werden
- Jährliche Kontrollen in den ersten Jahren. Es können schwere Funktionsstörungen auftreten mit schwerwiegenden Folgen. Untersuchungen sind angezeigt (ZNS; Herz; Augen; Kalziumstoffwechsel; Nieren und Leber)

*Kommentar auf Basis des medizinischen Artikels:*

*Sarcoïdose : quelle prise en charge ?*

*Auteurs : Dr Carine Wang-Buholzer et Pr Laurent Nicod*

*Rédaction Dr Pierre-Alain Plan, Revue Médicale Suisse 2016, 12 ; 902-903*

*Figures : présentation "Sarcoïdose : diagnostic et traitement" du Prof.L.P. Nicod, Division de pneumologie, CHUV-CH*