



Die Sarkoidose ist eine **entzündliche Erkrankung**, die mit **Knötchenbildungen (Granulomen)** in zahlreichen Organen einhergeht. Sie wird auch Morbus Boeck, Morbus Besnier-Boeck-Schaumann oder benigne Lymphogranulomatose genannt. Bei der Erkrankung kommt es zur Entstehung von mikroskopisch kleinen Bindegewebsknötchen, die sich überall im Körper bilden können und dann zu **Störungen der Organfunktionen** führen. Besonders häufig ist die Lunge betroffen, aber auch Augen, Haut oder Herz.

Die Sarkoidose ist als Erkrankung nicht dem rheumatischen Formenkreis zuzuordnen. Für Patienten mit **rheumatoider Arthritis, Sjögren-Syndrom** und dem **HLA-Phänotyp DR4** besteht jedoch ein **erhöhtes Risiko**, dass sie eine Sarkoidose entwickeln. Patienten mit rheumatoider Arthritis erkranken nicht selten auch an Erkrankungen des Lungengerüsts, so dass hier eine Sarkoidose abgegrenzt werden sollte.

Ursachen und Häufigkeit

Die Ursache der Erkrankung ist unbekannt, wahrscheinlich stellt sie die Folge verschiedener ursächlicher Faktoren dar. Gegen diese noch nicht näher bestimmten Auslöser werden die körpereigenen Abwehr- und Entzündungszellen aktiviert und bilden die typischen Gewebsentzündungen und Granulome. Die Erkrankung tritt auf der ganzen Welt auf, wobei die nördlichen Länder überwiegen. In Deutschland sind etwa 40.000 Menschen an Sarkoidose erkrankt. Zahlreiche Erkrankungsfälle bleiben jedoch vermutlich unerkannt.

Die Sarkoidose ist vor allem **eine Erkrankung des jüngeren Lebensalters**. Der Gipfel liegt zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr, Kinder oder ältere Menschen sind nur selten betroffen. Bei jüngeren Menschen überwiegen erkrankte Frauen leicht. Dies ist im Alter deutlich stärker ausgeprägt.

Krankheits Symptome

Die Erkrankung kann **akut** oder **chronisch** verlaufen. Bei der **akuten Sarkoidose**, auch **Löfgren-Syndrom** genannt, sind die Patienten durch hohes Fieber, Gelenkentzündungen, oft Beteiligung der oberen Sprunggelenke, und rote, später gelb/blau, sehr schmerzhaft Knoten an den Unterschenkelvorderseiten, stark beeinträchtigt.

Im Röntgenbild fällt bei dieser Form eine deutliche **Vergrößerung der Lymphknoten** in der Lungenwurzel auf. Unbehandelt hält dieses Krankheitsbild etwa 4-8 Wochen an und bildet sich bei den meisten Patienten (80 %) spontan und ohne Folgen zurück.

Die **chronische Sarkoidose** verläuft, wie der Begriff bereits andeutet, schleichend und langwierig. Sehr häufig fühlen sich die Betroffenen in Wohlbefinden und Leistungsfähigkeit nicht eingeschränkt. Die Erkrankung wird dann meist durch Zufall bei einer Röntgenaufnahme der Brustorgane, die aus ganz anderen Gründen durchgeführt wurde, bemerkt.

Die Diagnose der chronischen Sarkoidose

Im Röntgenbild können verschiedene Veränderungen zur Darstellung kommen. Diese werden nach Röntgentyp I - IV eingeteilt, wobei die einzelnen Röntgentypen keine Stadien darstellen, die ineinander übergehen. Die Zuordnung zu den einzelnen Röntgentypen erfolgt je nach dem, ob im Röntgenbild Lymphknotenvergrößerungen und/oder Lungenveränderungen nachweisbar sind. Überwiegen im Röntgenbild narbige Veränderungen werden diese als sarkoidosebedingte Lungenfibrose bezeichnet. In dieser Situation lassen sich oft auch Blasenbildungen (Emphysebullae) und durch die Schrumpfung bedingte Verziehungen im Röntgenbild oder in der Computertomographie der Lunge nachweisen.

Im Zuge der diagnostischen Bemühungen ist eine Abgrenzung zu infektiös bedingten Erkrankungen wie z. B. der Tuberkulose wichtig. Von großer Bedeutung ist die Untersuchung des Calciumwertes in Blut und Urin, da dieses Mineral sich gelegentlich anreichert und zu Verkalkungen sowie Steinbildungen in der Niere führen kann. Gelegentlich können spezielle Blutwerte helfen die Aktivität der Entzündung abzuschätzen (z. B. ACE und sIL-2R).

Erstes Krankheitszeichen ist oft eine **Entzündung der Lungenbläschen**, die häufig den Veränderungen im Röntgenbild lange vorausseilt. Um diese zu erfassen, steht die bronchoalveoläre Lavage zur Verfügung. Dies ist eine Spülung der Lungenbläschen, die in örtlicher Betäubung bei der **Bronchienspiegelung** (Bronchoskopie) durchgeführt wird. Das Ergebnis dieser Untersuchung hilft, die Diagnose zu stellen, die Aktivität der Entzündung zu

erkennen und die entzündungshemmende Behandlung optimal zu steuern.

Die Untersuchung der Lungenfunktion zeigt an, wie stark die Aufnahmefähigkeit von Sauerstoff (Diffusionskapazität), aber auch die Dehnbarkeit der Lunge (Compliance-Messung) und der Atemstoß beeinträchtigt sind. Nur selten finden sich auch Verengungen der Bronchien.

Wie verläuft die Erkrankung

Zahlreiche Patienten mit **chronischer Sarkoidose** haben keinerlei Beschwerden. Etwa bei 1/5 treten Beeinträchtigungen des Wohlbefindens wie Leistungsminderung, Schwächegefühl und Hitzeausbrüche, trockener Husten oder Druckgefühl im Brustkorb auf. Erst bei stärkeren Ausprägungsgraden der Krankheit tritt die Atemnot in den Vordergrund.

Grundsätzlich können alle Organe betroffen sein. Beachtet werden sollte die mögliche Entzündung des Augapfels, besonders des vorderen Augenabschnittes (**Iridocyclitis**). In 20 % der Erkrankten betrifft die Sarkoidose auch den Herzmuskel. Hier sind besonders Herzrhythmusstörungen und eine Herzmuskelschwäche zu beachten. Lebensbedrohliche Symptome sind jedoch sehr selten.

Relativ selten findet sich auch eine Beteiligung der Muskulatur oder des Skelettsystems. So finden sich Hohlräume in den Knochen (osteolytische Läsionen) z. B. in den Händen und den Fußknochen, akute oder chronische Polyarthritiden (rheumatoide Arthritis), die üblicherweise symmetrisch und besonders in den Knie-, Ellbogen-, Hand- und kleinen Fingergelenken auftritt. Selten findet man auch eine Beteiligung des Sacroiliacal-Gelenkes d.h. der Verbindung des Kreuzbeines mit dem Beckengürtel.

Behandlungsmöglichkeiten

Meist verläuft die Erkrankung sehr gutartig. Das Löfgren-Syndrom, also die **akute Sarkoidose**, heilt in 70 bis 80% ohne Therapie vollständig aus. Bei der **chronischen Form** tritt die Heilung immer noch bei 50 bis 60% der Patienten ein. Aufgrund dieser günstigen Zahlen sollte im Einzelfall entschieden werden, ob die Vorteile einer Behandlung gegenüber den **Nebenwirkungen** überwiegen. Bei der akuten Sarkoidose erfolgt die Entscheidung zur Behandlung abhängig vom Beschwerdebild des Patienten.

Eine Entzündung der Augen, anhaltendes oder wiederkehrendes Fieber und starke Gelenkschmerzen können mit **nichtsteroidalen Antiphlogistika** (z. B. Acetylsalicylsäure) gut angegangen werden. Nur selten sind kortisonhaltige Medikamente notwendig. Diese sind in der Behandlung der akuten Sarkoidose mit Vorbehalt anzuwenden, da sie im Verdacht stehen, die Häufigkeit von Rückfällen zu erhöhen.

Bei der chronischen Sarkoidose fällt die Entscheidung zugunsten einer Behandlung in der Regel, wenn es zu einer zunehmenden Verschlechterung der Lungenfunktion, einer starken Zunahme der röntgenologischen Veränderungen, Entgleisung des Calcium-Haushaltes oder Beteiligung anderer Organe als der Lunge kommt, besonders Hirn, Herz, Augen, Speicheldrüsen, Nieren oder Haut. Die Behandlung besteht aus der Gabe von **Kortisonpräparaten**, die die Entzündung unterdrücken. Nach Einleitung der hochdosierten Kortisontherapie erfolgt die schrittweise Dosisreduktion und Ausschleichung. Eine Gesamtbehandlungsdauer von 6 bis 9 Monaten wird empfohlen.

Kortisonhaltige Medikamente sind von vielen Ärzten und Patienten wegen ihrer Nebenwirkungen, insbesondere auf den Knochenstoffwechsel, gefürchtet. Daher ist gerade bei der Sarkoidose eine enge und **vertrauensvolle Zusammenarbeit** nötig, um den optimalen Zeitpunkt zum Beginn der Behandlung nicht zu früh und nicht zu spät zu wählen und Dosis und Dauer der Therapie für den Patienten optimal anzupassen.

Bei manchen Patienten spricht die Sarkoidoseerkrankung auf die Kortisontherapie nicht ausreichend an oder die Behandlung kann nicht wie geplant ausgeschlichen werden, weil Rückfälle auftreten. In dieser Situation kann eine Kombinationstherapie in Frage kommen, bei der das Kortison mit einem weiteren entzündungshemmenden Medikament kombiniert wird (z. B. Methotrexat, Azathioprin, etc.). Bei schwierig zu behandelnden Fällen können neue Therapieansätze im Einzelfall zu einer Stabilisierung oder gar Besserung führen.

Autoren:

Prof. Dr. W. Randerath, Prof. Dr. K.-H. Rühle

Deutsche Sarkoidose Vereinigung
gemeinnütziger e.V. – Bundesverband
Uerdinger Straße 43 • 40668 Meerbusch
Telefon 02150 – 7360 • Fax 02150 – 7360
www.sarkoidose.de

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen:

Info-Hotline 01804 – 60 00 00

(20 ct. pro Anruf aus dem deutschen Festnetz,
max. 42 ct. pro Anruf aus den Mobilfunknetzen)

Deutsche Vereinigung Morbus Bechterew e.V.
www.bechterew.de • Telefon 09721 – 2 20 33

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.
www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 – 4 96 87 97

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 – 3 90 24 25

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • E-Mail: bv@rheuma-liga.de

5. Auflage 2017 – 5.000 Exemplare
Drucknummer: MB 1.14/BV/10/2017

