

Sarkoidose

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 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 Lungengerüstes, so daß hier die Kombination von Sarkoidose und rheumatoider Arthritis beachtet werden sollte.

Ursachen und Häufigkeit

Die Ursache der Erkrankung ist unbekannt, wahrscheinlich stellt sie die Folge verschiedener ursächlicher Faktoren dar. Gegen diese unbekanntesten 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 80 000 Menschen an Sarkoidose erkrankt. Zahlreiche Erkrankungsfälle bleiben jedoch vermutlich unerkannt. Die Sarkoidose ist vor allem eine Erkrankung des jüngeren Lebensalters. Der Gipfel liegt zwischen 20. und 40. Lebensjahr, Kinder oder hochbetagte 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 schmerzhafte 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 4–6 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 stehen verschiedene Auffälligkeiten im Vordergrund: So finden sich zunächst nur Vergrößerungen der Lymphknoten in den Lungenwurzeln. Später entwickeln sich netzige und knotige Veränderungen der Lungenstruktur bis es zum Narbenstadium, der Lungenfibrose, kommt. Zu diesem Zeitpunkt lassen sich oft auch Blasenbildungen (Emphysembullae) im Röntgenbild oder der Computertomographie der Lunge nachweisen.

Schon Laboruntersuchungen können helfen, die Aktivität der Entzündung abzuschätzen, so verringern sich die

Werte von ACE und Lysozym im Blut, wenn die Entzündung zurückgedrängt wird. Prokollagen-III-Peptid kann helfen, die Vernarbungsneigung zu erkennen. Wichtig ist die regelmäßige Untersuchung des Calciums in Blut und Urin, da dieses Mineral sich gelegentlich anreichert und zu Störungen von Nerven und Muskeln führen kann.

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 Bronchospiegelung (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 späteren Krankheitsstadien (Fibrose-Stadium) tritt die Luftnot in den Vordergrund.

Grundsätzlich können alle Organe beteiligt 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 Sacroiliacalgelenkes 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 70–80% ohne Therapie vollständig aus, während das bei der chronischen Form immer noch in 50–60% der Patienten eintritt. Aufgrund dieser günstigen Zahlen sollte im Einzelfall entschieden werden, ob die Vorteile einer Behandlung ihre Nebenwirkungen überwiegt. 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 nicht-steroidalen Antiphlogistika (z.B. Acetyl-Salicylsäure (Aspirin)) gut angegangen werden. Nur selten sind cortisonhaltige 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 Cortisonpräparaten, die die Entzündung unterdrücken. Nach der hochdosierten Einleitung der Behandlung mit Cortison erfolgt die weitere Behandlung über 5–6 Wochen und muß anschließend an die Aktivität der Erkrankung angepaßt werden.

Cortisonhaltige 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.

Dr. W. Randerath, Prof. Dr. K.-H. Rühle
Klinik Ambrock, Klinik für Pneumologie,
58091 Hagen

Wenn Sie weitere Informationen benötigen oder Kontakt zu einer Selbsthilfegruppe suchen, wenden Sie sich an:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V.
Hilfs- und Selbsthilfegemeinschaft
rheumakranker Menschen
Maximilianstr. 14, 53111 Bonn,
Telefon: 02 28/7 66 06-0, Fax: 02 28/7 66 06-20
e-Mail bv@rheuma-liga.de www.rheuma-liga.de

Mit freundlicher Unterstützung der Selbsthilfe-Födergemeinschaft der Ersatzkassen.

Deutsche Sarkoidose Vereinigung
gemeinnütziger e.V. Bundesverband
Uerdinger Straße 43, 40668 Meerbusch,
Telefon: 0 21 50/73 60, Fax: 0 21 50/73 60

Herausgeber:
Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
2. Auflage 2002 – 10.000 Exemplare
Drucknummer: MB 1.14/BV/08/02