

Neues zur Sarkoidose und Ausblick ins 2008 (SSARV GV Bern 27.10.2007)

PD Dr. Dr. Martin Brutsche
Stv. Chefarzt & Leiter BZ Lunge
Pneumologie
Universitätsspital Basel



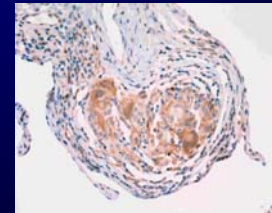
Inhalt

- Grundlagen der Sarkoidose
- Neues seit der letzten GV
 - Abklärung von Lymphknoten mit EBUS
 - Häufigkeit und Bedeutung des Leberbefalls
 - Sarkoidose nach Anschlag auf WTC 9/11
- Ausblick ins 2008
 - BOSSA-Studie: Therapie der Vernarbung?
- Was Sie tun können



Was ist Sarkoidose?

- **Granulomatöse Systemkrankheit** unklarer Ursache
- **Beschwerden je nach befallenem Organ: 90 %**
Lunge,
Lymphknoten



Geschichte

- 1863 (Jonathan Hutchinson, UK)
 - Erstbeschreibung – Patient mit Gelenksproblemen
 - 1889 (Ernest Besnier, F) und 1899 (Cæsar Peter Møller Boeck, N)
 - Hauterkrankung
 - 1909 (Christian Frederick Heerfordt, DK)
 - fieberhafte Entzündung der Bindehaut mit Nervenbeteiligung
 - 1924 (Jörgen Nilsen Schaumann, D)
 - systemische Erkrankung verschiedener Organe
 - 1953 (Sven Halvar Löfgren, S)
 - akute Verlaufsform
- Morbus Schaumann-Besnier-Boeck oder Morbus Boeck (sprich: "Buhk")

Beschwerden, die zur Abklärung führen... (Ruepp et al. 2004)

- Häufig
 - Trockener Husten (50 %)
 - Atemnot (50 %)
 - Brustschmerzen (30 %)
- Seltener:
 - Gewichtsverlust (20 %)
 - „Löfgren“ Syndrom“ (20 %)
 - Fieber, Erythema nodosum, Arthralgien, BHL
 - Augen- und/oder Hautbefall

Medikamenten-"Menü"

- Lokale Behandlung!
- Prednison
- Methotrexat
- Cyclosporin
- Azathioprin (Imurek®)
- Hydroxychloroquin (Plaquenil®)
- Pentoxifyllin (Trental®)
- Thalidomid
- Infliximab (Remicade®)

Inhalt

- Grundlagen der Sarkoidose
- Neues seit der letzten GV
 - Abklärung von Lymphknoten mit EBUS
 - Häufigkeit und Bedeutung des Leberbefalls
 - Sarkoidose nach Anschlag auf WTC 9/11
- Ausblick ins 2008
 - BOSSA-Studie: Therapie der Vernarbung?
- Was Sie tun können

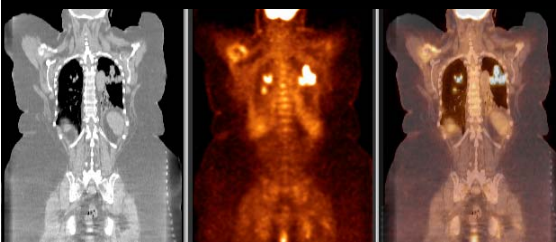
In den letzten 360 Tagen

- 569 Publikationen zum Thema Sarkoidose
- 62 in „wichtigen“ Zeitschriften
- 11 Übersichtsartikel
- 1 klinischer Versuch (retrospektive Analyse)!
- 0 randomisierte kontrollierte Studie!

Lymphknoten im CT – was nun?

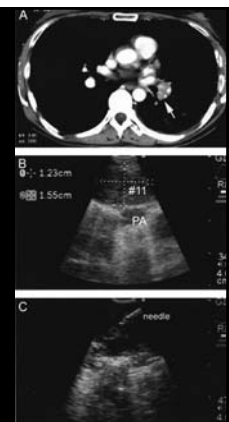
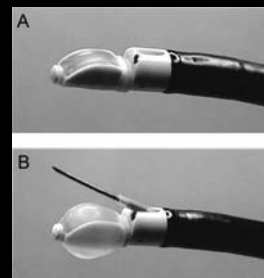


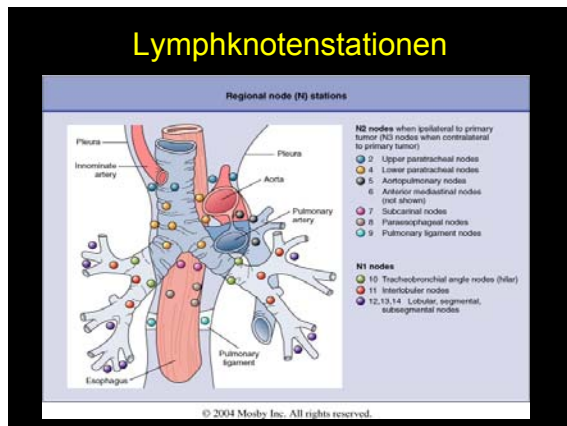
Positronen Emissions-Tomographie (PET)



Sehr sensitiv, doch es braucht eine Bestätigung!

Endobronchialer Ultraschall (EBUS)






Abklärung von mediastinalen Lymphknoten

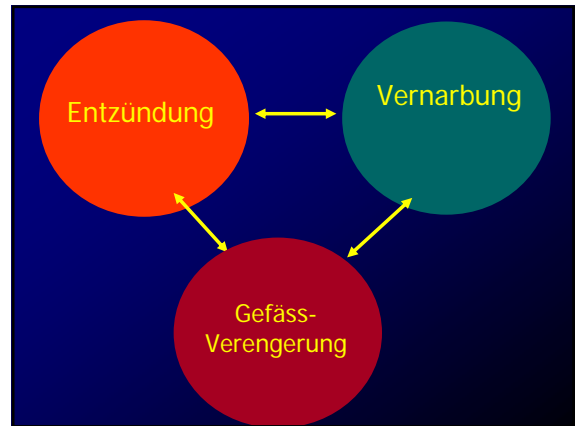
	Sensibilität	Spezifität
CT	++	+
PET	+++	++
Bronchoskopie mit TBNA	+	+++
Bronchoskopie mit EBUS	++(+)	+++
Mediastinoskopie	+++	+++

- ### Leberbefall bei Sarkoidose
- (Kahi et al. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis. 2006)
- 24% (340/1436) Patienten mit Sarkoidose haben erhöhte Leberwerte (ASAT >45 U/L, ALAT >35 U/L, AP >125 U/L, totales Bilirubin >1.3 mg/dL)
 - Relativ selten klinisch relevant
 - Bei relevantem Befall
 - 85% portale Entzündung
 - 50% Gallengangs-Störung
 - 26% Leberfibrose, -Zirrhose
 - Risikofaktoren: Männer > Frauen, Milzvergrößerung

- ### Sarkoidose nach 9/11
- (Izbicki et al. Chest 2007)
- Nach Terroranschlag des World Trade Centers in New York → Staubexposition
 - 26 Feuerwehrmänner mit Sarkoidose
 - alle mediastinale Lymphknoten
 - 6 Patienten auch extrathorakal
 - Inzidenz
 - im ersten Jahr: 88/100'000
 - In den Jahren 2-4: 22/100'000
 - Vor der Katastrophe (15 Jahre): 15/100'000

- ### Inhalt
- Grundlagen der Sarkoidose
 - Neues seit der letzten GV
 - Abklärung von Lymphknoten mit EBUS
 - Häufigkeit und Bedeutung des Leberbefalls
 - Sarkoidose nach Anschlag auf WTC 9/11
 - Ausblick ins 2008
 - BOSSA-Studie: Therapie der Vernarbung?
 - Was Sie tun können

- ### Neue Medikamenten-Studie!
- Problem: Vernarbung!
 - Kortison hemmt Entzündung und Granulome, aber nicht die Vernarbung
 - Medikament, welches die Vernarbung beeinflussen kann?
- 



BOSSA-Studie

- 37 Patienten mit Lungenbefall und eingeschränkter Lungenfunktion
- Totale Dauer der Studie 1 Jahr
- Nach Zufall entweder Medikament oder Placebo für 1 Jahr
- Insgesamt 12 Visiten

Inhalt

- Grundlagen der Sarkoidose
- Neues seit der letzten GV
 - Abklärung von Lymphknoten mit EBUS
 - Häufigkeit und Bedeutung des Leberbefalls
 - Sarkoidose nach Anschlag auf WTC 9/11
- Ausblick ins 2008
 - BOSSA-Studie: Therapie der Vernarbung?
- Was Sie tun können **Für Sich!**
Für Andere!

Für Sich!

Ressourcen

- Partner/Familie/Freunde/Bekannte
- „Leidensgenossen“ – SSARV
- Hausarzt
- Spezialarzt
- „Sarkoidose-Spezialist“
- Interdisziplinäre Sprechstunde

Für Andere!

Ressourcen

- Vereint ist man stark und kann sich für eine gemeinsame Sache einsetzen
 - Druck für Krankenkassen
 - Partner für Pharmaindustrie
 - Öffentlichkeit
- Mitmachen an Sarkoidose-Studien
 - BOSSA-Studie – Kampf gegen die Vernarbung
 - Schweizerisches Berylliose-Projekt