



BEHANDLING AF SARKOIDOSE

Forståelse af de faglige retningslinjer



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)

Indhold

3 Indledning

4 Hvad er sarkoidose?

5 Hvem skal have sarkoidosebehandling?

5 Hvordan skal sarkoidose behandles?

- Pulmonal sarkoidose – påvirker lungerne
- Kutan sarkoidose – påvirker huden
- Hjertesarkoidose – påvirker hjertet
- Neurosarkoidose – påvirker hovedsageligt nervesystemet
- Træthed forårsaget af sarkoidose

9 Etablerede metoder til behandling af sarkoidose

15 Fremtidig forskning

15 Yderligere læsning



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)

Indledning

Hvem er dette dokument til, og hvad handler det om?

Dette dokument forklarer anbefalingerne i European Respiratory Society (ERS) kliniske retningslinjer for behandling af sarkoidose. Det er rettet mod personer, der lever med sarkoidose, eller deres omsorgspersoner.

Dette dokument dækker tilfælde af sarkoidose, der påvirker lungerne, huden, hjertet og hjernen samt ekstrem træthed, der er forårsaget af sarkoidose. Det omfatter ikke behandlinger relateret til andre problemer såsom øjenproblemer eller smerter forbundet med tilstanden. Det skyldes, at der endnu ikke er forskning nok på disse områder til at drage konklusioner om de bedste behandlinger.

Hvad er retningslinjer for klinisk praksis?

Kliniske retningslinjer udarbejdes af eksperter, patientrepræsentanter og metodologer. Første foretager medicinske bibliotekarere en grundig gennemgang af alle forskningsundersøgelser. Den tilgængelige dokumentation gennemgås derefter af et panel. Disse retningslinjer tager også højde for udtalelser fra førende eksperter og prioriteringer fra patienter og plejere, der har erfaring med en tilstand. Kliniske retningslinjer henvender sig til sundhedspersonale. De bruger dem som et "bedste praksis"-dokument til at håndtere og behandle specifikke tilstande.

Hvad indeholder dette dokument?

Dette dokument opsummerer nøglepunkterne fra den kliniske vejledning om behandling af sarkoidose. Det forklarer dem på en måde, der er lettere at forstå for folk, der ikke arbejder inden for et medicinsk område. Det vil dække, hvad sarkoidose er, og hvordan det skal behandles.



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)

Ved at give disse oplysninger på en tilgængelig måde, har dette dokument til formål at hjælpe personer, der lever med sarkoidose, og deres plejere til at forstå mere om behandlingsprocessen og føle sig informeret, når de træffer beslutninger om pleje.

American Thoracic Society (ATS) har udgivet en guideline til diagnosticering af sarkoidose – der er et link i afsnittet om yderligere læsning i slutningen af dette dokument.

Hvad er sarkoidose?

Sarkoidose er en betændelsestilstand uden kendt årsag. Det får pletter af rødt, hævet væv (granulomer) til at dannes i kroppen. Det menes, at det sker, når immunsystemet har overreageret. Normalt, når immunsystemet bekæmper infektioner, forårsager det hævelse og rødme (betændelse) i det område af kroppen, hvor det bekæmper bakterier. Det dør ud, når infektionen er forsvundet. Under tilstande såsom sarkoidose menes immunsystemet at overreagere og angribe sine egne væv og organer, hvilket resulterer i betændelse og granulomer.

Sarkoidose kan påvirke mange organer i kroppen, men lungerne påvirkes oftest. Det kan også påvirke huden, øjne, hjerte, muskler, led, knogler, lever, nyrer og hjerne (og flere). Brystkasselæger (lungespecialister) er oftest involveret i diagnosticering og administration af denne sygdom.

Hvem skal have sarkoidosebehandling?

Den måde, sarkoidose udvikler sig på, og hvor alvorlig den er, varierer fra person til person. Mange mennesker med sarkoidose har ikke behov for behandling, og sygdommen kan måske forsvinde af sig selv.

Beslutningen om, hvornår og hvem der skal modtage behandling for sarkoidose, er baseret på to faktorer – hvor meget sygdommen påvirker en persons livskvalitet, og om en person har en risiko for at dø eller udvikle handicap af tilstanden.

Der findes behandlinger, der kan hjælpe med at bremse sygdommen og forbedre symptomerne. Der er i øjeblikket ingen kur mod denne sygdom.

Hvordan skal sarkoidose behandles?

Denne guideline dækker de forskellige behandlinger, der bruges til at reducere symptomerne på sarkoidose. Den fokuserer på behandlinger, der sigter mod at kontrollere de granulomer, der er forårsaget af sarkoidose.

Den dækker ikke det bredere udvalg af behandlinger, herunder dem, der kan være gavnlige, men ikke relateret til granulomer, såsom transplantation og iltbehandling.

De to hovedtyper af behandling, der bør overvejes for at håndtere sarkoidose, er:

- Glukokortikoider – disse er en type steroid, der fungerer ved at reducere betændelse i kroppen.
- Immunsuppressiva – disse lægemidler virker ved at berolige/kontrollere immunsystemets respons, når det har overreageret.



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)

Disse lægemidler kan forbedre symptomer på sarkoidose. Sygdommen kan dog også blive værre, når steroidbehandlingen er stoppet. Der er bivirkninger at overveje, da steroider kan forårsage vægtøgning, diabetes, hypertension, svækkelse af knoglerne og humørsvingninger.

Immunsuppressiva bruges ofte til at hjælpe folk med at komme ud af steroidmedicin, uden at deres symptomer bliver værre. Dette er kendt som steroidbesparende.

Sundhedspersonale bør diskutere muligheder med dig for at hjælpe med at finde en balance mellem den rigtige dosis til at håndtere eventuelle symptomer og reducere risikoen for bivirkninger.

Den fulde retningslinje indeholder anbefalinger til, hvornår og hvordan disse to typer behandlinger skal bruges til sarkoidose, der påvirker forskellige dele af kroppen.

Pulmonal sarkoidose – påvirker lungerne

Personer med høj risiko for langvarig invaliditet eller død som følge af sarkoidose, der påvirker lungerne, bør gives glukokortikoidbehandling. Formålet med denne behandling er at forbedre og/eller bevare en persons livskvalitet og lungefunktion.

Personer, der oplever en gradvis forværring af deres livskvalitet, men som ikke er i risiko for at dø, bør diskutere risici og fordele ved steroidbehandling med deres sundhedspersonale. Det er bedst at starte med en lav til middel dosis behandling.

Glukokortikoider bør ikke anvendes til personer, der ikke er i risiko for at dø, eller dem, der ikke har en forringet livskvalitet. Det er på grund af de bivirkninger, de forårsager.



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)

Retningslinjen anbefaler at tilføje et immunsupprimerende lægemiddel til behandlingen, hvis en person ikke ser nogen forbedring i deres symptomer eller oplever negative bivirkninger af glukokortikoider. Formålet med dette er at forbedre deres symptomer og/eller bevare deres livskvalitet. Retningslinjen anbefaler, at man bruger et lægemiddel kaldet methotrexat. Hvis der ikke ses nogen positiv ændring fra dette, så anbefaler den at prøve et lægemiddel kaldet infliximab.

Der er andre muligheder, men der er mindre evidens, der understøtter dem. De er nævnt i den fulde kliniske retningslinje som alternativer, der er blevet brugt med succes hos nogle mennesker med sarkoidose og er inkluderet i bilaget.

Kutan sarkoidose – påvirker huden

Steroidbehandling anbefales til personer, der har smertefulde og potentielt skæmmende knopper på huden (læsioner), som ikke kan håndteres med hudcremer. Behandlingen bør bruges sparsomt på grund af de langsigtede bivirkninger ved glukokortikoidbehandling.

Hvis folk ikke ser nogen forbedring af deres steroidbehandling, foreslår retningslinjen at tilføje det immunsuppressive lægemiddel infliximab.

Der findes andre behandlingsmuligheder, og de kan blive foreslået af sundhedspersonale, men der er mindre dokumentation for deres brug.



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)

Hjertesarkoidose – påvirker hjertet

For personer med hjerteabnormiteter, herunder når hjertet slår langsommere eller med en usædvanlig rytme, anbefaler retningslinjen glukokortikoider. Der var ikke tilstrækkelig evidens til at anbefale, om et immunsuppressivt lægemiddel også var nødvendigt. Det var dog eksperternes opfattelse, at immunsuppressive lægemidler kan være med til at mindske de bivirkninger, der er forbundet med at tage glukokortikoider alene.

Neurosarkoidose – påvirker hovedsageligt nervesystemet

For patienter, der har sarkoidose, der påvirker nervesystemet – herunder følelsesløshed og svaghed i dele af kroppen, foreslår retningslinjen behandling med glukokortikoider. Hvis symptomerne fortsætter, bør en immunsuppressiv behandling tilføjes: methotrexat bør prøves først, og om nødvendigt kan infliximab også tilføjes.

Træthed forårsaget af sarkoidose

For personer, der oplever alvorlig træthed, der påvirker deres livskvalitet, foreslår retningslinjen et lungerehabiliteringsprogram og muskelstyrketræning i 6-12 uger. Disse programmer fokuserer på at øge aktivitetsniveauet og lære mere om, hvordan forbedret aktivitetsniveau og muskelstyrke kan være gavnligt for at forbedre træthed.

For nogle personer, der har invaliderende, vedvarende træthed, kan en type lægemiddel kaldet en neurostimulator bruges. Retningslinjen anbefaler to typer neurostimulatorer, d-methylphenidat eller armodafinil, som skal bruges i 8 uger for at teste, om de forbedrer symptomerne.



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)

Etablerede metoder til behandling af sarkoidose

Under processen med at udarbejde de kliniske retningslinjer fandt eksperter, der arbejdede på dokumentet, mangel på evidens på flere områder. Desværre er huller i forskning almindelige for sjældne sygdomme såsom sarkoidose.

For at hjælpe med at give information til at dække dette hul i forskningen, dækker den faglige retningslinje også de etablerede metoder til behandling af sarkoidose. Disse er meget brugt af sundhedspersonale og anses for at være en etableret tilgang på trods af manglen på forskning inden for disse områder.

Diagrammerne nedenfor viser den foreslåede tilgang til sundhedspersonale, der behandler forskellige typer sarkoidose:

Diagramnøgle

Sygdomstype og niveau af symptomer

Anbefalet behandling baseret på evidens

Etablerede metoder med manglende dokumentation



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts

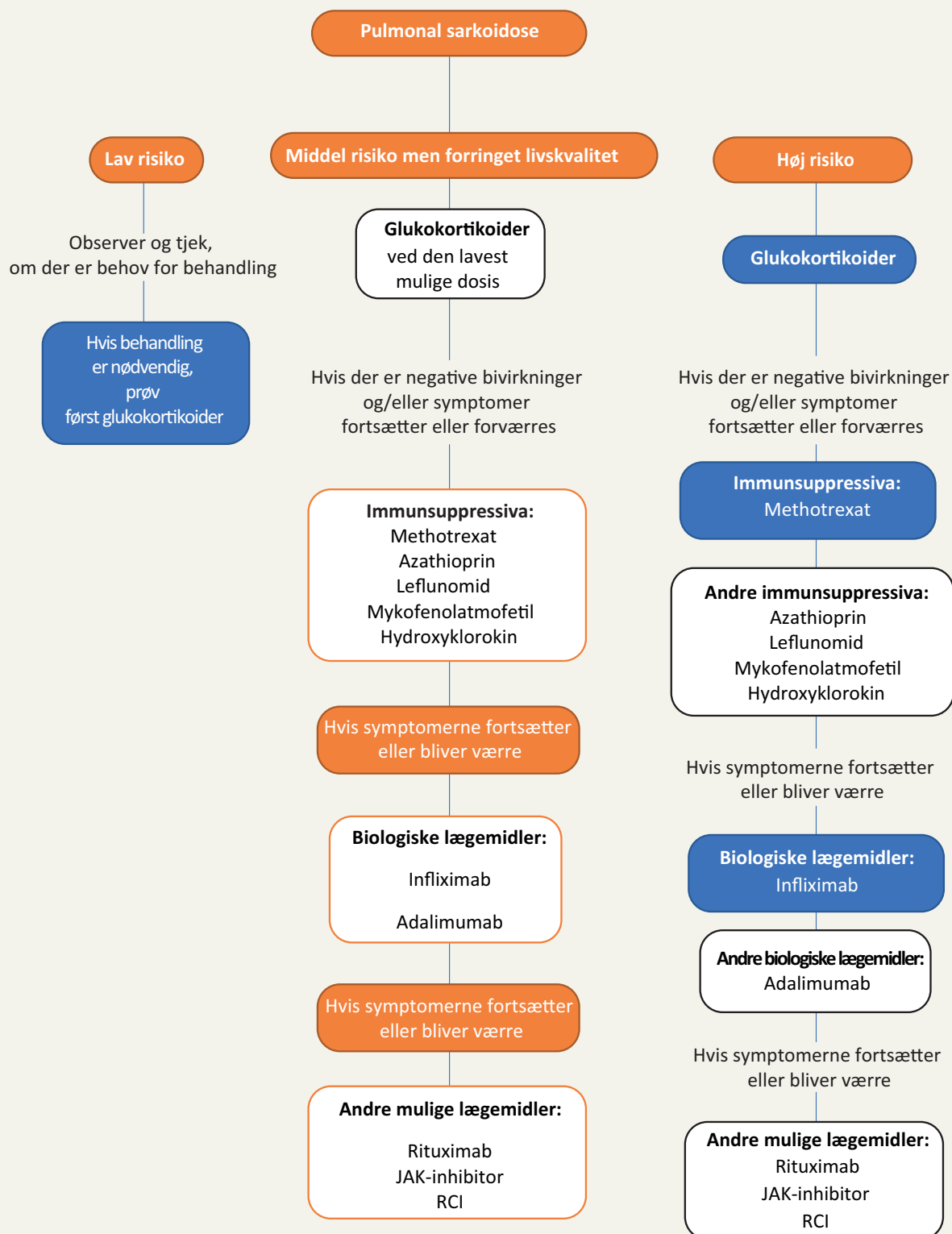


ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

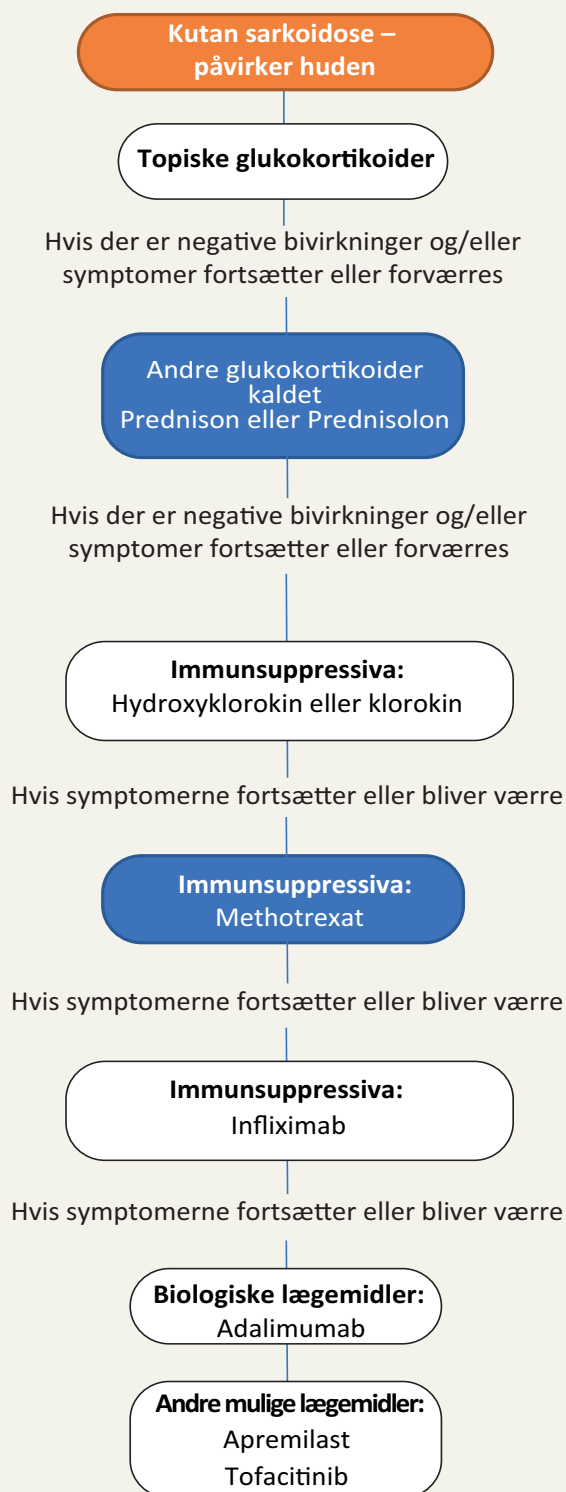


**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

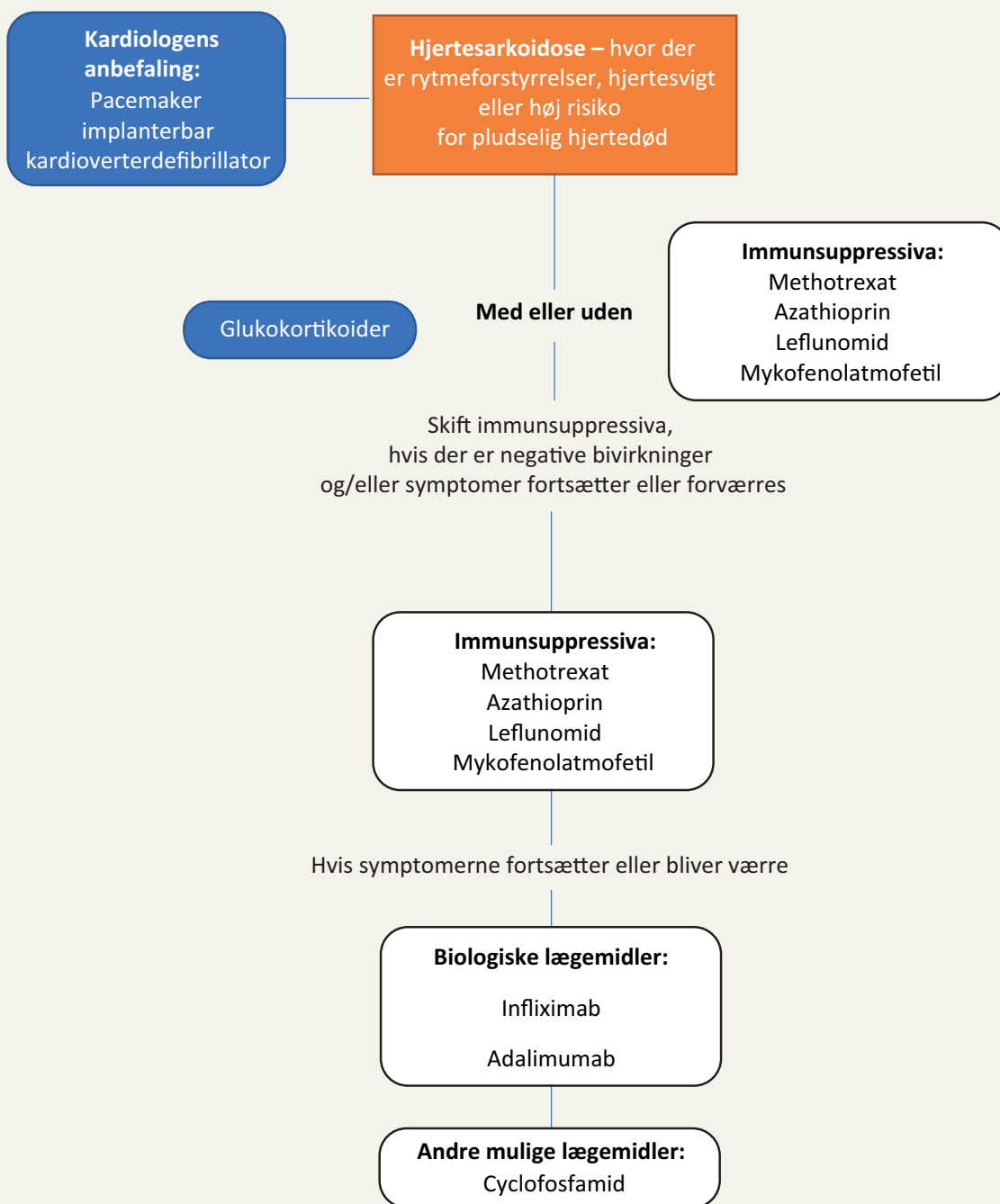
Pulmonal sarkoidose – påvirker lungerne



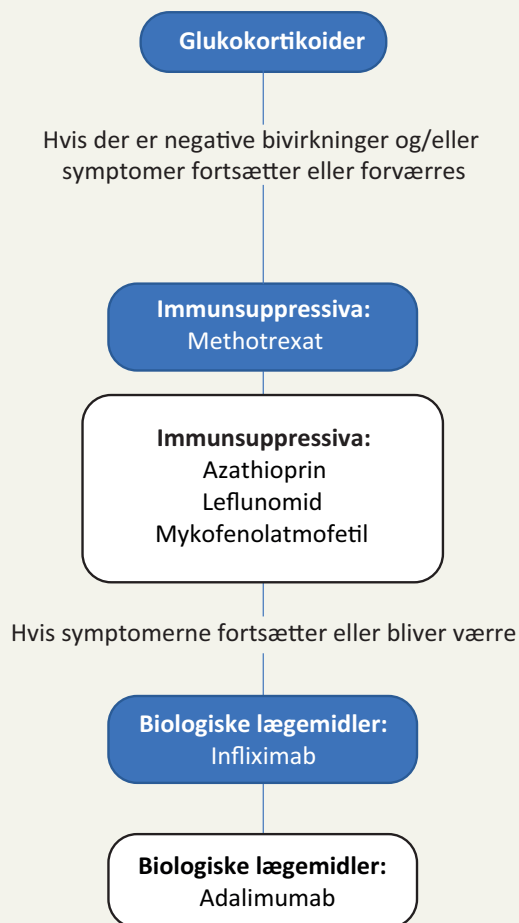
Kutan sarkoidose – påvirker huden



Hjertesarkoidose – påvirker hjertet



Neurosarkoidose – påvirker hovedsageligt nervesystemet



Træthed forårsaget af sarkoidose

Træthed forårsaget af sarkoidose

Intet svar på behandling af
igangværende sarkoidosesymptomer

Fysisk træning
Inspiratorisk muskeltræning

Fortsatte symptomer

Neurostimulatorer
Armodafinil
D-Methylphenidat

Fortsatte symptomer

Lav dosis af glukokortikoider
og/eller methrexate



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)

Fremtidig forskning

Anbefalingerne i denne retningslinje er baseret på en gennemgang af den eksisterende evidens og på erfaringerne fra de eksperter, der arbejder med dokumentet. Forfatterne af undersøgelsen bemærkede, at der var mangel på forskning inden for mange områder af sarkoidose. Især manglede der beviser for former for sarkoidose, der påvirker leveren, knoglerne eller øjnene. Der manglede også evidens, der viste, om behandlinger er effektive til at forbedre livskvaliteten, snarere end blot at forbedre kliniske målinger. Forfatterne vurderer, at en opdatering af retningslinjen vil være nødvendig inden for 5 år, efterhånden som mere information bliver tilgængelig.

Yderligere læsning

Denne retningslinje er udarbejdet af European Respiratory Society og European Lung Foundation. Du kan finde ud af mere om disse organisationer og få adgang til den fulde faglige vejledning ved at bruge nedenstående links:

Fuld klinisk retningslinje – offentliggjort i European Respiratory Journal:

<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)

Yderligere ressourcer til patienter og plejere:

European Lung Foundation's websted for patientprioriteter: <https://europeanlunginfo.org/sarcoidosis/> Dette giver oplysninger til personer med sarkoidose og deres familie og venner. Udviklet med hjælp fra personer med erfaring med tilstanden og sarkoidosesundhedseksperter over hele verden.

European Lung Foundations faktaark om sarkoidose: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/sarcoidosis/>

Om ERS

European Respiratory Society (ERS) er en international organisation, der samler læger, sundhedspersonale, videnskabsmænd og andre eksperter, der arbejder inden for luftvejsmedicin. Det er en af de førende medicinske organisationer inden for respirationsområdet med et voksende medlemstal, der repræsenterer over 140 lande. ERS-missionen er at fremme lungesundhed for at lindre lidelser fra sygdom og fremme standarder for luftvejsmedicin globalt. Videnskab, uddannelse og fortalervirksomhed er kernen i alt, hvad den gør. ERS er involveret i at fremme videnskabelig forskning og give adgang til uddannelsesressourcer af høj kvalitet. Den spiller også en nøglerolle i fortalervirksomhed – at øge kendskabet til lungesygdomme blandt offentligheden og politikere.

www.ersnet.org

Om ELF

European Lung Foundation (ELF) blev grundlagt af ERS for at bringe patienter og offentligheden sammen med professionelle. ELF producerer offentlige versioner af ERS-retningslinjen for at opsummere anbefalingerne til sundhedspersonale i Europa i et enkelt format, som alle kan forstå. Disse dokumenter indeholder ikke detaljerede oplysninger om hver enkelt tilstand og bør bruges sammen med anden patientinformation og drøftelser med din læge. Flere oplysninger om lungesygdomme kan findes på ELF's websted: 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)