



LEČENJE SARKOIDOZE

Razumevanje profesionalnih smernica



ERS

every breath counts

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases

Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Sadržaj

- 3 Uvod
- 4 Šta je sarkoidoza?
- 5 Ko treba da se leči od sarkoidoze?
- 5 Kako treba da se leči sarkoidoza?
 - Sarkoidoza pluća – zahvata pluća
 - Kožna sarkoidoza – zahvata kožu
 - Sarkoidoza srca – zahvata srce
 - Neurosarkoidoza – uglavnom pogodi nervni sistem
 - Zamaranje izazvano sarkoidozom
- 9 Utvrđene metode lečenja sarkoidoze
- 15 Buduća istraživanja
- 15 Dodatna literatura

Uvod

Kome je ovaj dokument namenjen i o čemu se radi?

Ovaj dokument objašnjava preporuke kliničkih smernica European Respiratory Society (ERS) (Evropsko respiratorno društvo) za lečenje sarkoidoze. Namenjen je osobama koje žive sa sarkoidozom ili njihovim negovateljima.

Ovaj dokument pokriva slučajeve sarkoidoze koja pogodila pluća, kožu, srce i mozak, kao i zamaranje (ekstremno zamaranje) uzrokovano sarkoidozom. Ne uključuje lečenja koja se odnose na druge probleme, kao što su problemi sa očima ili bol povezani sa tim stanjem. To je zato što još uvek nema dovoljno istraživanja u ovim područjima da bi se izvukli zaključci o najboljim tretmanima.

Šta su smernice kliničke prakse?

Kliničke smernice kreiraju stručnjaci, predstavnici pacijenata i metodolozi. Prvo medicinski bibliotekari sprovode detaljan pregled svih istraživačkih studija. Dostupne dokaze zatim pregleda komisija. Ove smernice takođe uzimaju u obzir mišljenja vodećih stručnjaka i prioritete pacijenata i negovatelja koji imaju iskustva sa nekim stanjem. Kliničke smernice namenjene su zdravstvenim radnicima. Koriste ih kao dokument „najbolje prakse“ za upravljanje i lečenje određenih stanja.

Šta uključuje ovaj dokument?

Ovaj dokument rezimira ključne tačke iz kliničkih smernica o lečenju sarkoidoze. Objasnjava ih na način na koji je lakše razumjeti ljudima koji ne rade u oblasti medicine. Pojasniće šta je sarkoidoza i kako treba da se leči.

Pružajući ove informacije na pristupačan način, ovaj dokument ima za cilj pomoći osobama koje žive sa sarkoidozom i njihovim negovateljima da shvate više o procesu lečenja i da se osećaju informisanim kada donose odluke o nezi.

American Thoracic Society (ATS) (Američko torakalno društvo) objavilo je smernice za dijagnozu sarkoidoze – postoji veza u odeljku Dodatna literatura na kraju ovog dokumenta.

Šta je sarkoidoza?

Sarkoidoza je stanje upale bez poznatog uzroka. To uzrokuje stvaranje fleka crvenog, natečenog tkiva (granuloma) u telu. Smatra se da se to dešava kada imuni sistem preterano reaguje. Uglavnom, kada se imuni sistem bori protiv infekcija, uzrokuje oticanje i crvenilo (upalu) u delu tela gde se ono bori protiv mikroba. To se smiruje nakon što infekcija prođe. U stanjima, kao što je sarkoidoza, smatra se da imuni sistem preterano reaguje i napada sopstvena tkiva i organe, što dovodi do upale i granuloma.

Sarkoidoza može zahvatiti mnoge organe u telu, ali najčešće su zahvaćena pluća. Takođe može da utiče na kožu, oči, srce, mišiće, zglobove, kosti, jetru, bubrege i mozak (i druge organe). Lekari za pluća i organe za disanje (pulmolozi) su najčešće uključeni u dijagnostikovanje i lečenje ove bolesti.

Ko treba da se leči od sarkoidoze?

Način na koji se sarkoidoza razvija i koliko je teška, razlikuje se od osobe do osobe. Mnogim ljudima koji imaju sarkoidozu nije potrebno lečenje i bolest može da prođe sama.

Odluka o tome kada i ko treba da se leči od sarkoidoze zasniva se na dva faktora – koliko bolest utiče na kvalitet života osobe i da li je osoba u opasnosti od smrти ili invaliditeta zbog tog stanja.

Dostupna lečenja koja mogu pomoći u usporavanju bolesti i poboljšanju simptoma. Trenutno ne postoji lek za ovu bolest.

Kako treba da se leči sarkoidoza?

Ove smernice pokrivaju različita lečenja koja se koriste za umanjenje simptoma sarkoidoze. Fokusira se na lečenja koji imaju za cilj kontrolu granuloma izazvanih sarkoidozom.

Ne pokriva širi spektar lečenja, uključujući one koji mogu biti korisni, ali nisu povezani s granulomima, kao što su transplantacija i kiseonična terapija.

Dve glavne vrste lečenja koje treba da se uzmu u obzir za lečenje sarkoidoze su:

- Glukokortikoidi – ovo je vrsta steroida koji deluju na smanjenje upale u telu.
- Imunosupresivi – ovi lekovi deluju tako što smiruju/kontrolišu odgovor imunološkog sistema kada pretera

Ovi lekovi mogu poboljšati simptome sarkoidoze. Takođe se bolest može pogoršati i nakon prestanka lečenja steroidima. Postoje nuspojave koje treba da se uzmu u obzir jer steroidi mogu uzrokovati debljanje, dijabetes, hipertenziju, slabljenje kostiju i promene raspoloženja.

Imunosupresivi se često koriste kako bi pomogli ljudima da prestanu uzimati steroidne lekove, a da se njihovi simptomi ne pogoršavaju. Ovo je poznato kao štednja steroida.

Zdravstveni radnici bi trebalo da razgovaraju o opcijama sa vama kako bi vam pomogli da pronađete ravnotežu između prave doze za upravljanje svim simptomima i smanjenje rizika od nuspojava.

Pune smernice uključuju preporuke kada i kako ove dve vrste lečenja treba koristiti za sarkoidozu koja zahvata različite delove tela.

Sarkoidoza pluća – zahvata pluća

Ljudima sa visokim rizikom od dugotrajnog invaliditeta ili smrti od sarkoidoze koja zahvata pluća, treba dati glukokortikoidnu terapiju. Cilj ovog lečenja je poboljšanje i/ili očuvanje kvaliteta života osobe i njene funkcije pluća.

Ljudi koji doživljavaju postepeno pogoršanje kvaliteta života, ali koji nisu u opasnosti od smrti, treba da razgovaraju o rizicima i prednostima lečenja steroidima sa svojim zdravstvenim radnikom. Najbolje je započeti sa niskom do srednjom dozom lečenja.

Glukokortikoidi se ne smiju koristiti za osobe koje nemaju rizik

od smrti ili one koji nemaju pogoršan kvalitet života. To je zbog nuspojava koje oni izazivaju.

Smernice preporučuju dodavanje imunosupresivnog leka lečenju ako osoba ne vidi poboljšanje svojih simptoma ili pati od negativnih nuspojava glukokortikoida. Cilj je poboljšati njihove simptome i/ili očuvati kvalitet njihovog života. Smernice preporučuju upotrebu leka koji se zove metotreksat. Ako se posle ovoga ne vidi pozitivna promena, preporučuje se dodavanje leka koji se zove infliksimab.

Postoje i druge opcije, ali postoji manje dokaza koji ih podržavaju. Spominju se u punim kliničkim smernicama kao alternative koje su uspešno korištene kod nekih osoba sa sarkoidozom i uključene su u Dodatak.

Kožna sarkoidoza – zahvata kožu

Terapija steroidima se preporučuje za osobe koje imaju bolne i potencijalno deformirajuće kvrge na koži (lezije) koje se ne mogu lečiti kremama za kožu. Lečenje treba biti štedljivo zbog dugotrajnih nuspojava lečenja glukokortikoidima.

Ako se kod osoba ne vide nikakvo poboljšanje od lečenja steroidima, smernice predlažu dodavanje imunosupresivnog leka, infliksimaba.

Postoje i druge opcije za lečenje, koje mogu predložiti zdravstveni radnici, ali postoji manje dokaza koji podržavaju njihovu upotrebu.

Sarkoidoza srca – zahvata srce

Za osobe sa bilo kakvim srčanim abnormalnostima, uključujući slučajeve kada srce kuca sporije ili u neuobičajenom ritmu, smernice preporučuju glukokortikoide. Nije bilo dovoljno dokaza koji bi preporučili da li je potreban i imunosupresivni lek. Međutim, mišljenje stručnjaka koji su radili na smernicama je da imunosupresivni lekovi mogu da pomognu u smanjenju nuspojava povezanih sa samim uzimanjem glukokortikoida.

Neurosarkoidoza – uglavnom pogađa nervni sistem

Za pacijente koji imaju sarkoidozu koja pogađa nervni sistem – uključujući utrnulost i slabost u delovima tela, smernice predlažu lečenje glukokortikoidima. Ako se simptomi nastave, treba dodati imunosupresivnu terapiju: prvo treba probati metotreksat, a ako je potrebno, može se dodati i infliksimab.

Zamaranje izazvano sarkoidozom

Za osobe koje doživljavaju teško zamaranje (premorenost) koje utiče na kvalitet njihovog života, smernice predlažu program plućne rehabilitacije i trening snage mišića u trajanju od 6-12 sedmica. Ovi programi se fokusiraju na povećanje nivoa aktivnosti i na učenje više o tome kako poboljšani nivoi aktivnosti i mišićna snaga mogu biti korisni za poboljšanje zamaranja.

Za neke osobe koje imaju iscrpljujuće, uporno zamaranje, može da se koristi vrsta leka koji se zove neurostimulator. Smernice preporučuju dve vrste neurostimulatora, d-metilfenidat ili armodafinil, koje treba koristiti 8 sedmica kako bi se proverilo da li poboljšavaju simptome.

Utvrđene metode lečenja sarkoidoze

Tokom procesa izrade kliničkih smernica, stručnjaci koji su radili na dokumentu utvrdili su nedostatak dokaza u nekoliko oblasti. Nažalost, praznine u istraživanjima uobičajene su za retke bolesti, kao što je sarkoidoze.

Kako bi se pružile informacije za pokrivanje ovog jaza u istraživanju, profesionalne smernice takođe pokrivaju utvrđene metode lečenja sarkoidoze. One se široko koriste od strane zdravstvenih radnika i smatraju se ustaljenim pristupom, uprkos nedostatku istraživanja u ovim oblastima.

Donji dijagrami pokazuju predloženi pristup za zdravstvene radnike koji leče različite vrste sarkoidoze:

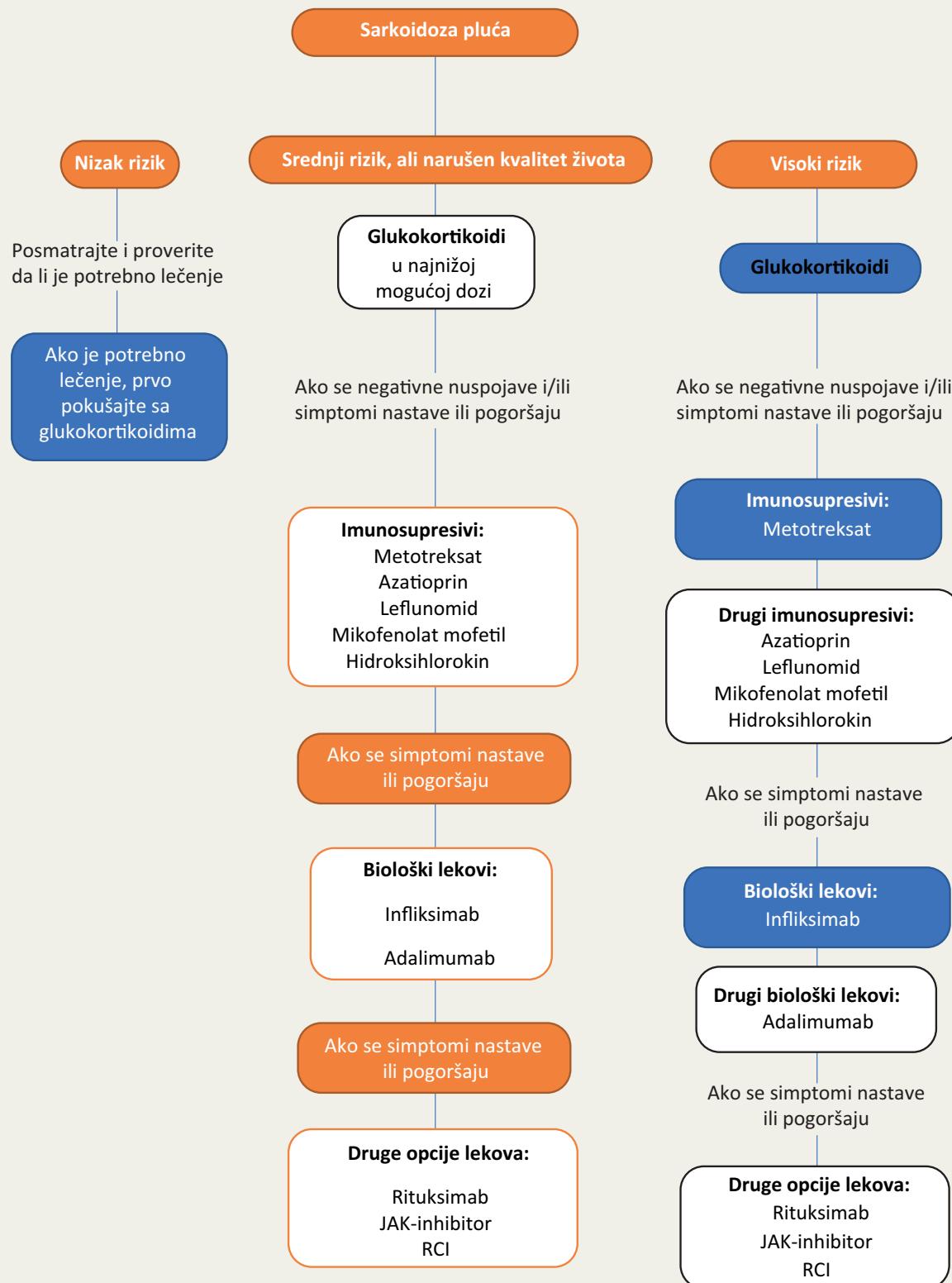
Ključ dijagrama

Vrsta bolesti i stepen simptoma

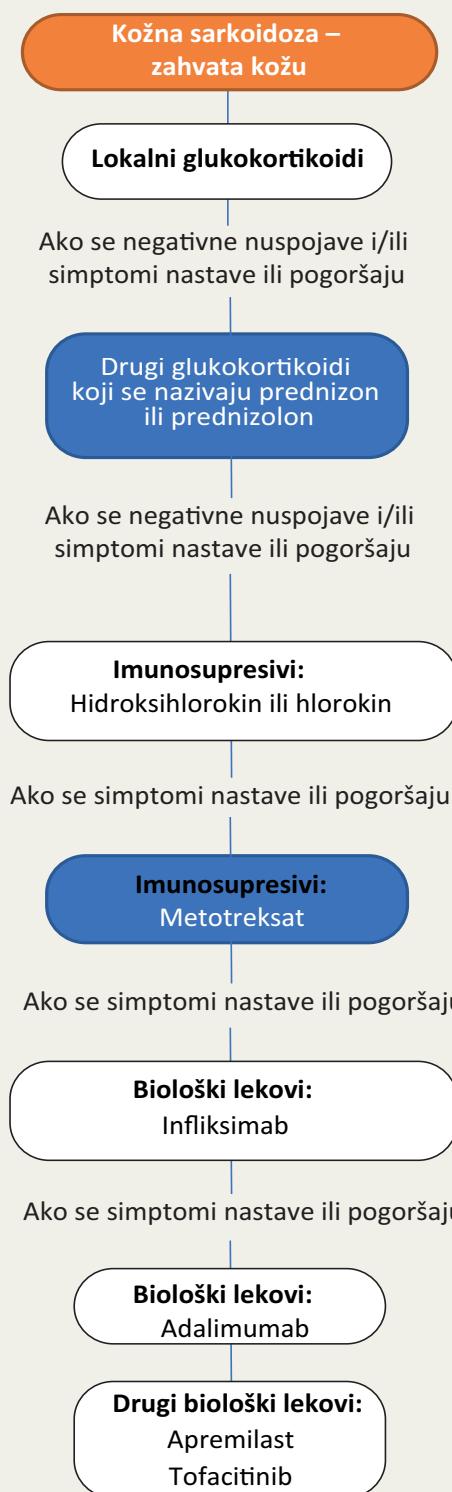
Preporučeno lečenje na osnovu dokaza

Utvrđene metode sa nedostatkom potkrepljujućih dokaza

Sarkoidoza pluća – zahvata pluća



Kožna sarkoidoza – zahvata kožu



Sarkoidoza srca – zahvata srce

Preporuka kardiologa:
Pejsmejker
Ugrađeni kardioverter defibrilator

Sarkoidoza srca – gde postoje poremećaji ritma, zatajenje srca ili visok rizik od iznenadne srčane smrti

Glukokortikoidi

Sa ili bez

Imunosupresivi:
Metotreksat
Azatioprin
Leflunomid
Mikofenolat mofetil

Zamenite imunosupresiv
ako se negativne nuspojave
i/ili simptomi nastave ili pogoršaju

Imunosupresivi:
Metotreksat
Azatioprin
Leflunomid
Mikofenolat mofetil

Ako se simptomi nastave ili pogoršaju

Biološki lekovi:
Infliksimab
Adalimumab

Druge opcije lekova:
Ciklofosfamid

Neurosarkoidoza – uglavnom pogada nervni sistem



Zamaranje izazvano sarkoidozom



Buduća istraživanja

Preporuke u ovom uputstvu zasnovane su na pregledu postojećih dokaza i na iskustvu stručnjaka koji rade na dokumentu. Autori studije su primetili da postoji nedostatak istraživanja u mnogim područjima sarkoidoze. Konkretno, nedostajali su dokazi koji bi pokrivali oblike sarkoidoze koja pogađa jetru, kosti ili oči. Postojao je i nedostatak dokaza koji pokazuju da li su tretmani efikasni u poboljšanju kvaliteta života, a ne samo u poboljšanju kliničkih merenja. Autori procenjuju da će ažuriranje smernica biti potrebno u roku od 5 godina kada više informacija bude dostupno.

Dodatna literatura

Ove smernice izradili su European Respiratory Society i European Lung Foundation. Možete saznati više o ovim organizacijama i pristupiti punim profesionalnim smernicama koristeći veze ispod:

Potpune kliničke smernice - objavljene u European Respiratory Journal:

<https://erj.ersjournals.com/content/early/2021/06/10/13993003.04079-2020>

Ostali izvori za pacijente i negovatelje:

Veb stranica o prioritetima pacijenata European Lung Foundation:
<https://europeanlunginfo.org/sarcoidosis/> Ona pruža informacije za osobe sa sarkoidozom i njihovu porodicu i prijatelje. Razvijeno uz pomoć osoba sa iskustvom sa ovom bolesti i zdravstvenim stručnjacima za sarkoidizu širom sveta.

Podaci o sarkoidozi European Lung Foudation: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/sarcoidosis/>

O ERS

European Respiratory Society (ERS) je međunarodna organizacija koja okuplja lekare, zdravstvene radnike, naučnike i druge stručnjake koji rade u polju respiratorne medicine. To je jedna od vodećih medicinskih organizacija u oblasti respiratornog sistema, sa rastućim članstvom koje predstavlja preko 140 zemalja. Misija ERS je promovisati zdravlje pluća kako bi se ublažila patnja od bolesti i podstakli standardi za respiratornu medicinu na globalnom nivou. Nauka, obrazovanje i zagovaranje su srž svega što radi. ERS je uključen u promociju naučnih istraživanja i omogućavanje pristupa visokokvalitetnim obrazovnim resursima. Takođe igra ključnu ulogu u zagovaranju – podizanju svesti javnosti i političara o bolestima pluća. www.ersnet.org

O ELF

ERS je osnovao European Lung Foundation (ELF) kako bi povezao pacijente i javnost sa profesionalcima. ELF izdaje javne verzije ERS smernica kako bi sumirao preporuke date zdravstvenim radnicima u Evropi, u formatu jednostavnom za razumevanje. Ovi dokumenti ne sadrže detaljne informacije o svakom stanju i trebalo bi da se koriste zajedno sa drugim informacijama o pacijentu i razgovorima sa svojim lekarom. Više informacija o stanju pluća možete pronaći na veb stranici ELF: www.europeanlung.org

