



SARCOÏDOSE BEHANDELEN

De professionele richtlijnen begrijpen



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)

Inhoud

3 Inleiding

4 Wat is sarcoïdose?

5 Wie moet worden behandeld voor sarcoïdose?

5 Hoe moet sarcoïdose worden behandeld?

- Longsarcoïdose – tast de longen aan
- Huidsarcoïdose – tast de huid aan
- Hartsarcoïdose – tast het hart aan
- Neurosarcoïdose – tast voornamelijk het zenuwstelsel aan
- Vermoeidheid als gevolg van sarcoïdose

9 Gevestigde methoden voor het behandelen van sarcoïdose

15 Toekomstig onderzoek

15 Meer lezen

Inleiding

Voor wie is dit document en waar gaat het over?

Dit document verklaart de aanbevelingen uit de klinische richtlijn van de European Respiratory Society (ERS) voor de behandeling van sarcoïdose. Het is gericht op mensen die sarcoïdose hebben of hun zorgverleners.

Dit document behandelt gevallen van sarcoïdose die de longen, de huid, het hart en het brein aantasten, evenals extreme vermoeidheid als gevolg van sarcoïdose. Behandelingen met betrekking tot andere klachten zijn hierin niet meegenomen, zoals oogklachten of pijn gerelateerd aan de aandoening. Dit is omdat er nog niet genoeg onderzoek naar deze gebieden is gedaan om conclusies over de beste behandelingen te kunnen trekken.

Wat zijn klinische richtlijnen?

Klinische richtlijnen worden opgesteld door experts, patiëntvertegenwoordigers en methodologen. Eerst voeren medische bibliothecarissen een grondige evaluatie uit van alle onderzoeksstudies. Het beschikbare bewijs wordt vervolgens door een panel beoordeeld. Deze richtlijnen houden ook rekening met de mening van vooraanstaande experts en de prioriteiten van mensen met de aandoening en verzorgers die er ervaring mee hebben. Klinische richtlijnen zijn bedoeld voor professionals in de gezondheidszorg. Zij gebruiken de richtlijnen als ‘best practice’-document bij de behandeling van specifieke aandoeningen.

Wat wordt er in dit document besproken?

Dit document bevat een samenvatting van de belangrijkste punten uit de klinische richtlijn voor de behandeling van sarcoïdose. Het geeft uitleg op een manier die gemakkelijker te begrijpen is voor mensen die niet in de medische sector werken. Er wordt uitgelegd wat sarcoïdose is en hoe het behandeld moet worden.



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)

Door deze informatie op een toegankelijke manier aan te bieden, hopen wij dat mensen die sarcoïdose hebben en hun verzorgers het behandelproces beter begrijpen, en dat ze zich geïnformeerd voelen bij het maken van beslissingen over zorg.

De American Thoracic Society (ATS) heeft een richtlijn voor de diagnose van sarcoïdose gepubliceerd. De link hiernaar staat in het 'Meer lezen'-gedeelte aan het einde van dit document.

Wat is sarcoïdose?

Sarcoïdose is een ontstekingsziekte waarvan de oorzaak niet bekend is. Het veroorzaakt stukjes rood, gezwollen weefsel (granulomen) in het lichaam. Men denkt dat dit gebeurt wanneer het immuunsysteem te sterk heeft gereageerd. Wanneer het immuunsysteem tegen een infectie vecht, ontstaat er gewoonlijk zwelling en roodheid (ontsteking) in het gedeelte van het lichaam waar het tegen ziektekiemen vecht. Dit verdwijnt weer zodra de infectie verwijderd is. Bij aandoeningen zoals sarcoïdose denkt men dat het immuunsysteem te sterk reageert en het eigen weefsel en de organen aanvalt. De ontsteking en granulomen zijn hiervan het gevolg.

Sarcoïdose kan veel organen in het lichaam aantasten, maar de longen worden het vaakst aangetast. Het kan ook de huid, ogen, spieren, gewrichten, botten, lever, nieren, hersenen en het hart (en meer) aantasten. Longartsen (pulmonologen) zijn het vaakst betrokken bij het stellen van de diagnose en het behandelen van deze ziekte.

Wie moet worden behandeld voor sarcoïdose?

De manier waarop sarcoïdose zich ontwikkelt, en de mate waarin, verschilt per persoon. Veel mensen met sarcoïdose hebben geen behandeling nodig en de ziekte kan vanzelf weggaan.

Wanneer en wie er behandeld moet worden voor sarcoïdose wordt op basis van twee factoren besloten: hoeveel impact de ziekte heeft op de levenskwaliteit van de persoon en of de persoon risico loopt op een handicap of overlijden door de ziekte.

Er zijn behandelingen beschikbaar die de ziekte kunnen vertragen en symptomen kunnen verbeteren. Er bestaat momenteel geen methode om deze ziekte te genezen.

Hoe moet sarcoïdose worden behandeld?

Deze richtlijn besteedt aandacht aan de verschillende behandelingen die gebruikt worden om symptomen van sarcoïdose te verminderen. De focus ligt op behandelingen die gericht zijn op het onder controle houden van de granulomen veroorzaakt door sarcoïdose.

Er wordt niet ingegaan op een breder aanbod van behandelingen, waaronder behandelingen die mogelijk voordelig kunnen zijn, maar niet te maken hebben met granulomen, zoals transplantatie en zuurstoftherapie.

De twee voornaamste soorten behandelingen die overwogen moeten worden voor de behandeling van sarcoïdose, zijn:

- Glucocorticoïden: dit zijn een soort steroiden die helpen om ontstekingen in het lichaam te verminderen.
- Immunosuppressiva: deze medicijnen helpen om het immuunsysteem te kalmeren/beheersen wanneer deze te sterk heeft gereageerd.

Deze medicijnen kunnen symptomen van sarcoïdose verbeteren. Al kan de ziekte ook erger worden zodra de behandeling met steroïden wordt gestopt. Er zijn bijwerkingen die in overweging genomen moeten worden, omdat steroïden gewichtstoename, diabetes, hypertensie, verzwakte botten en stemmingswisselingen kunnen veroorzaken.

Immunosuppressiva worden vaak gebruikt om mensen steroïden te laten ontwennen, zonder dat hun symptomen erger worden. Dit wordt steroïde-besparend genoemd.

Zorgverleners moeten verschillende opties met u bespreken om een balans te vinden tussen de juiste dosis ter bestrijding van symptomen en een laag risico op bijwerkingen.

De volledige richtlijn bevat ook aanbevelingen voor wanneer en hoe deze twee soorten behandelingen gebruikt moeten worden als sarcoïdose verschillende delen van het lichaam aantast.

Longsarcoïdose – tast de longen aan

Mensen met een hoog risico op een langdurige handicap of overlijden door sarcoïdose in de longen, moeten worden behandeld met glucocorticoïden. Het doel van deze behandeling is het verbeteren en/of behouden van de levenskwaliteit en longfunctie van een persoon.

Mensen die een geleidelijke verslechtering van hun levenskwaliteit ervaren, maar geen risico lopen op overlijden, moeten de risico's en voordelen van een behandeling met steroïden bespreken met hun zorgverlener. Het beste is om te starten met een lage of gemiddelde dosis.



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)

Glucocorticoïden moeten niet worden gebruikt voor mensen die geen risico lopen op overlijden of geen verminderde levenskwaliteit ervaren. Dit is vanwege de bijwerkingen die de medicijnen veroorzaken.

De richtlijn raadt aan om immunosuppressiva aan de behandeling toe te voegen als een persoon geen verbetering van de symptomen ziet of negatieve bijwerkingen ervaart van glucocorticoïden. Het doel hiervan is het verbeteren van symptomen en/of behouden van de levenskwaliteit. De richtlijn raadt aan om eerst een medicijn genaamd methotrexaat te gebruiken. Als er geen positieve verandering wordt waargenomen, dan wordt aangeraden om het medicijn genaamd infliximab te gebruiken.

Er zijn andere mogelijkheden, maar daar is minder bewijs voor. Ze worden genoemd in de volledige klinische richtlijn als alternatieven die bij sommige mensen met sarcoïdose succesvol waren, en zijn opgenomen in de Appendix.

Huidsarcoïdose – tast de huid aan

Een behandeling met steroïden wordt aangeraden voor mensen die pijnlijke en mogelijk misvormende bulten hebben op de huid (laesies), die niet behandeld kunnen worden met huidcrèmes. Vanwege de langetermijneffecten van glucocorticoïden, moet deze behandeling spaarzaam worden gebruikt.

Als mensen geen verbetering zien dankzij de behandeling met steroïden, dan wordt er aangeraden om de immunosuppressiva infliximab aan de behandeling toe te voegen.

Er zijn andere mogelijke behandelingen, die mogelijk door zorgverleners aangeraden worden, maar er is minder bewijs om het gebruik hiervan te ondersteunen.



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)

Hartsarcoïdose – tast het hart aan

Voor mensen met hartafwijkingen, waaronder een langzamere hartslag of een afwijkend ritme, raadt de richtlijn glucocorticoïden aan. Er is niet genoeg bewijs gevonden om aan te raden of een immunosuppressiva ook nodig zou zijn. De experts die de richtlijn hebben opgesteld, waren echter van mening dat immunosuppressiva kunnen helpen om de bijwerkingen van het gebruik van alleen glucocorticoïden te verminderen.

Neurosarcoïdose – tast voornamelijk het zenuwstelsel aan

Voor mensen met sarcoïdose waarbij het zenuwstelsel wordt aangetast, wat onder andere kan leiden tot gevoelloosheid en krachtverlies in delen van het lichaam, raadt de richtlijn aan om te behandelen met glucocorticoïden. Als de symptomen aanhouden, moet een immunosuppressiva worden toegevoegd: eerst moet methotrexaat worden geprobeerd en indien nodig kan ook infliximab worden toegevoegd.

Vermoeidheid als gevolg van sarcoïdose

Voor mensen die last hebben van ernstige vermoeidheid die hun levenskwaliteit beïnvloedt, raadt de richtlijn aan om een longrevalidatieprogramma en spierkrachttraining van 6-12 weken te volgen. Deze programma's richten zich op het stimuleren van meer beweging en informatie over de manier waarop meer beweging en spierkracht kan helpen tegen vermoeidheid.

Voor sommige mensen die last hebben van slopende, aanhoudende vermoeidheid, kan een neurostimulator, een type medicijn, worden gebruikt. De richtlijn raadt twee soorten neurostimulatoren aan, d-methylfenidaat en armodafinil, die 8 weken lang gebruikt moeten worden om te testen of ze de symptomen verbeteren.



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)

Gevestigde methoden voor het behandelen van sarcoïdose

Tijdens het opstellen van de klinische richtlijnen, vonden de experts een gebrek aan bewijs op meerdere gebieden. Helaas zijn hiaten in het onderzoek naar zeldzame ziektes, zoals sarcoïdose, veelvoorkomend.

Om te helpen informatie te geven en zo het hiaat in het onderzoek te vullen, bespreekt de richtlijn ook gevestigde methoden voor het behandelen van sarcoïdose. Deze worden op grote schaal gebruikt door zorgverleners en beschouwd als een beproefde aanpak, ondanks het gebrek aan onderzoek in deze gebieden.

De schema's hieronder laten de voorgestelde aanpak zien voor zorgverleners die verschillende soorten sarcoïdose behandelen:

Legenda van het schema

Soort ziekte en mate van symptomen

Aanbevolen behandeling op basis van bewijs

Gevestigde methoden met onvoldoende ondersteunend bewijs



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts

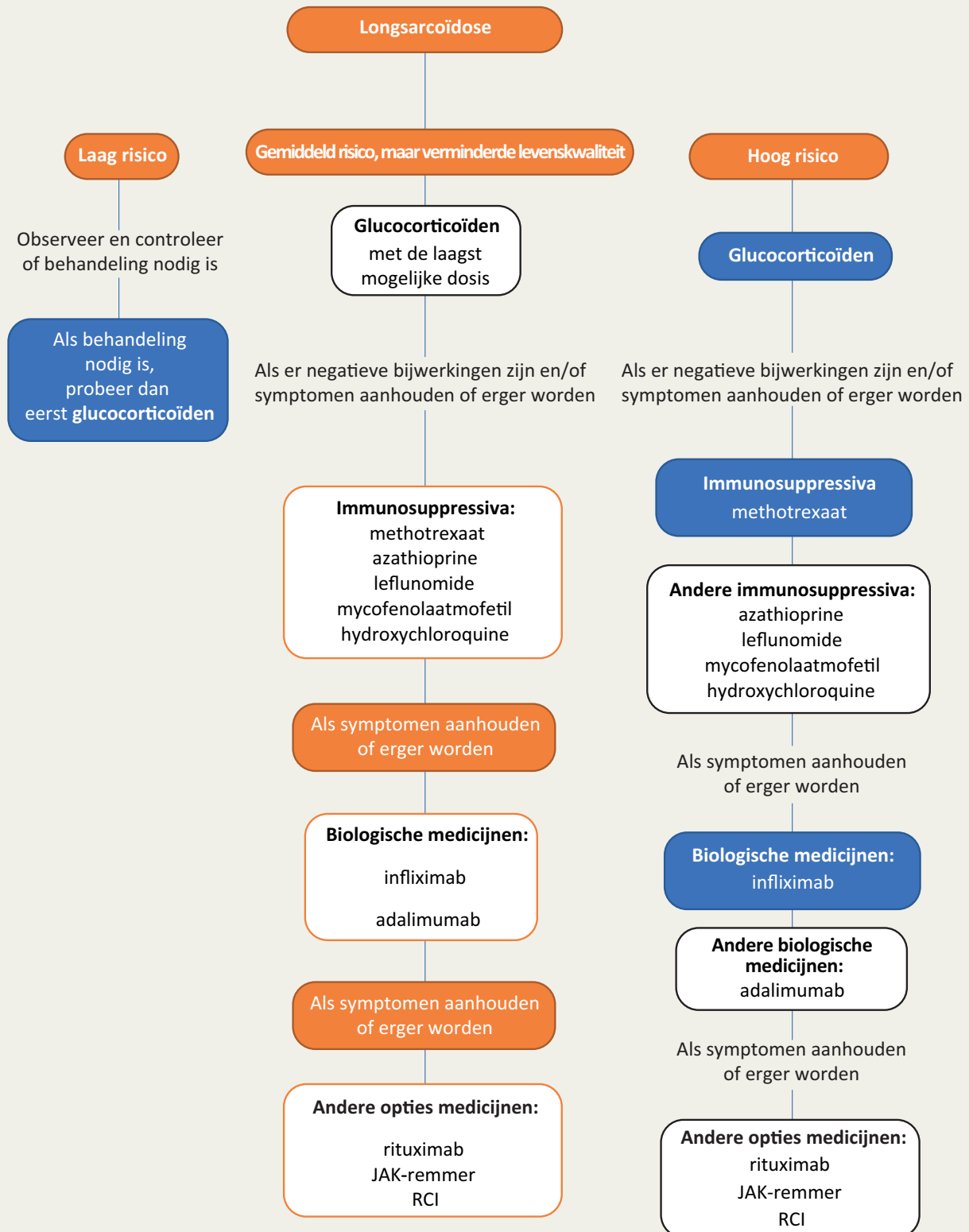


ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

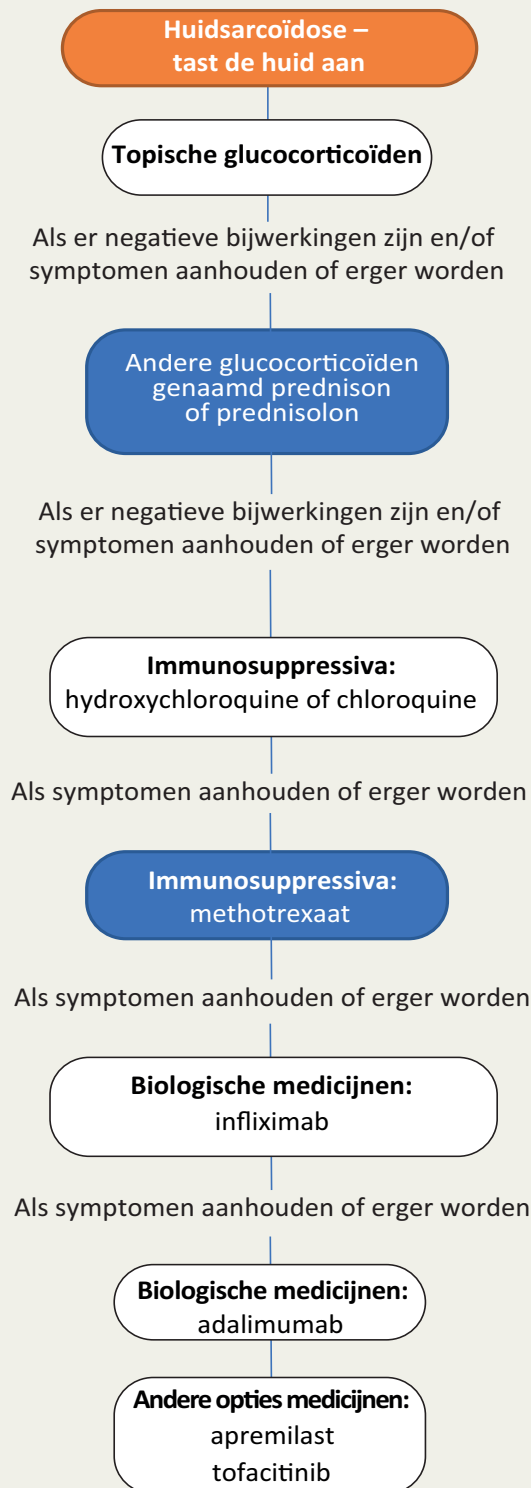


**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Longsarcoïdose – tast de longen aan



Huidsarcoïdose – tast de huid aan



Hartsarcoïdose – tast het hart aan

**Aanbeveling
cardioloog:**
pacemaker;
inwendige
defibrillator

**Hartsarcoïdose – wanneer sprake
is van hartritmestoornissen,
hartfalen of een hoog risico op
plotse hartdood**

Glucocorticoïden

Met of zonder

Immunosuppressiva:
methotrexaat
azathioprine
leflunomide
mycopenolaatmofetil

Verander van immunosuppressiva als er
negatieve bijwerkingen zijn
en/of symptomen aanhouden of erger worden

Immunosuppressiva:
methotrexaat
azathioprine
leflunomide
mycopenolaatmofetil

Als symptomen aanhouden of erger worden

Biologische medicijnen:
infiximab
adalimumab

Andere opties medicijnen:
cyclofosfamide



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



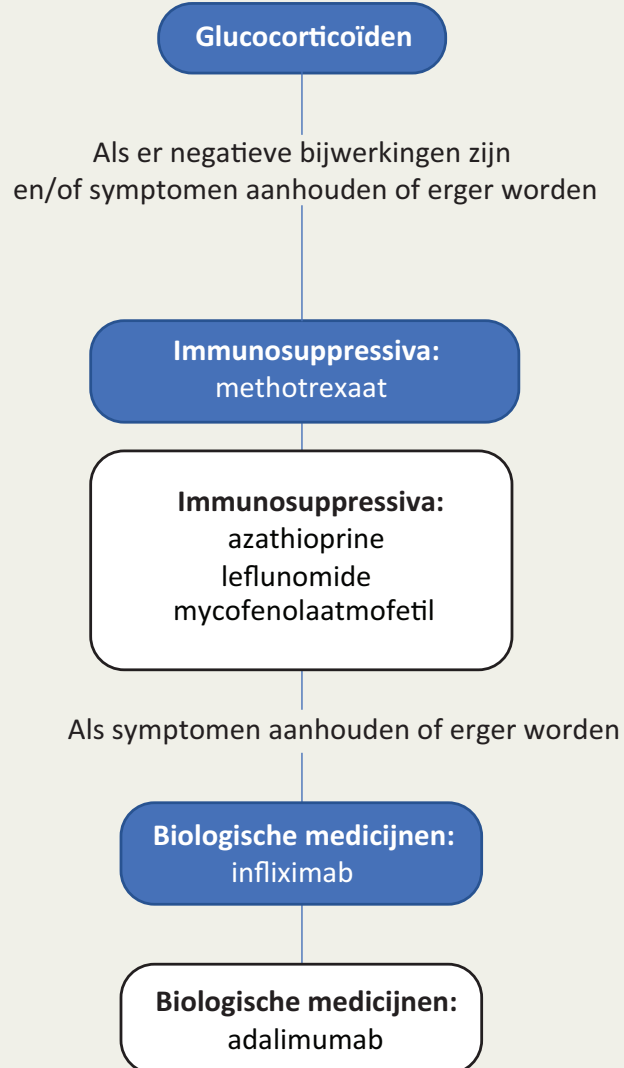
ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases

Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Neurosarcoïdose – tast voornamelijk het zenuwstelsel aan



Vermoeidheid als gevolg van sarcoïdose

**Vermoeidheid als gevolg
van sarcoïdose**

Geen reactie op behandeling van
voortdurende symptomen van sarcoïdose

Lichaamsbeweging
Ademhalingsspijtraining

Aanhoudende symptomen

Neurostimulatoren
armodafinil
d-methylfenidaat

Aanhoudende symptomen

Lage dosis van glucocorticoïden
en/of methotrexaat



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)

Toekomstig onderzoek

De aanbevelingen in deze richtlijn zijn gebaseerd op een evaluatie van al bestaand bewijs en op de kennis van de experts die aan het document hebben gewerkt. De auteurs van het onderzoek merkten op dat er op meerdere vlakken een gebrek aan onderzoek is naar sarcoïdose. Er was in het bijzonder een gebrek aan bewijs met betrekking tot de vormen van sarcoïdose die de lever, botten en ogen aantasten. Er was ook een gebrek aan bewijs dat aantoont of een behandeling effectief is in het verbeteren van de levenskwaliteit, en niet alleen de klinische metingen verbetert. De auteurs verwachten dat binnen 5 jaar een update van de richtlijn nodig zal zijn aangezien er meer informatie beschikbaar komt.

Meer lezen

Deze richtlijn is opgesteld door de ERS en de European Lung Foundation. U kunt meer informatie vinden over deze organisaties en de volledige professionele richtlijn lezen via de onderstaande links:

Volledige klinische richtlijn - gepubliceerd in het European Respiratory Journal:

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

Meer hulpmiddelen voor mensen met sarcoïdose en hun verzorgers:

European Lung Foundation's Patient Priorities-website: <https://europeanlunginfo.org/sarcoidosis/> Deze website voorziet mensen met sarcoïdose en hun familie en vrienden van informatie.

Ontwikkeld met de hulp van mensen die ervaring hebben met de aandoening en zorgdeskundigen op het gebied van sarcoïdose van over de hele wereld.

European Lung Foundation's Sarcoidosis-factsheet: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/sarcoidosis/>



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)

Over de ERS

De ERS is een internationale organisatie die artsen, zorgverleners, wetenschappers en andere experts die in de longgeneeskunde werken, samenbrengt. Het is een van de vooraanstaande medische organisaties in het veld van de longgeneeskunde en heeft een groeiend ledenbestand met leden uit meer dan 140 landen. De missie van de ERS is om longgezondheid te promoten om het lijden door ziektes te verminderen en wereldwijd het opstellen van standaarden voor longgeneeskunde aan te jagen. Wetenschap, voorlichting en belangenbehartiging liggen ten grondslag aan alles wat we doen. De ERS is betrokken bij het promoten van wetenschappelijk onderzoek en het zorgen voor toegang tot voorlichtingsbronnen van hoge kwaliteit. De ERS speelt ook een belangrijke rol in belangenbehartiging: het creëren van bewustwording voor longaandoeningen bij het publiek en politici. www.ersnet.org

Over ELF

De European Lung Foundation (ELF) werd opgericht door de ERS om patiënten, het publiek en professionals samen te brengen. De ELF produceert publieke versies van ERS-richtlijnen om aanbevelingen voor zorgverleners in Europa samen te vatten in simpele taal die iedereen kan begrijpen. Deze documenten bevatten geen gedetailleerde informatie over elke aandoening en moeten worden gebruikt in combinatie met andere informatie voor patiënten, en in overleg met uw arts. Meer informatie over longaandoeningen kan worden gevonden op de ELF-website: www.europeanlung.org