



BEHANDLING SARKOIDOS

Att förstå de yrkesmässiga riktlinjerna



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)

Innehåll

3 Inledning

4 Vad är sarkoidos?

5 Vem ska få sarkoidos-behandling?

5 Hur ska sarkoidos behandlas?

- Lungsarkoidos – påverkar lungorna
- Kutan sarkoidos – påverkar huden
- Hjärtsarkoidos – påverkar hjärtat
- Neurosarkoidos – påverkar främst nervsystemet
- Trötthet orsakad av sarkoidos

9 Fastställda metoder för att behandla sarkoidos

15 Framtida forskning

15 Vidareläsning

Inledning

Vem är detta dokument för och vad handlar det om?

Detta dokument förklarar rekommendationerna i European Respiratory Society (ERS) kliniska riktlinjer för behandling av sarkoidos. Den riktar sig till personer som lever med sarkoidos, eller deras vårdgivare.

Detta dokument täcker fall av sarkoidos som påverkar lungorna, huden, hjärtat och hjärnan samt extrem trötthet som orsakas av sarkoidos. Det inkluderar inte behandlingar relaterade till andra problem, såsom ögonproblem eller smärta i samband med tillståndet. Det beror på att det ännu inte finns tillräckligt med forskning inom dessa områden för att dra slutsatser om de bästa behandlingarna.

Vilka är riktlinjer för klinisk praxis?

Kliniska riktlinjer tas fram av experter, patientrepresentanter och metodologer. Första medicinska bibliotekarier gör en grundlig genomgång av alla forskningsstudier. Den tillgängliga bevisningen granskas sedan av en panel. De här riktlinjerna beaktar också åsikter från ledande experter och prioriteringar hos patienter och vårdare som har erfarenhet av ett tillstånd. Kliniska riktlinjer riktar sig till vårdpersonal. De använder dem som ett 'bästa praxis'-dokument för att hantera och behandla specifika tillstånd.

Vad inkluderar detta dokument?

Detta dokument sammanfattar nyckelpunkterna från den kliniska riktlinjen för behandling av sarkoidos. Den förklarar dem på ett sätt som är lättare att förstå för människor som inte arbetar inom ett medicinskt område. Den kommer att täcka vad sarkoidos är och hur det ska behandlas.



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)

Genom att tillhandahålla denna information på ett tillgängligt sätt syftar detta dokument till att hjälpa personer som lever med sarkoidos och deras vårdare att förstå mer om behandlingsprocessen och känna sig informerade när de fattar vårdbeslut.

American Thoracic Society (ATS) har publicerat en riktlinje för diagnos av sarkoidos – det finns en länk i avsnittet för vidare läsning i slutet av detta dokument.

Vad är sarkoidos?

Sarkoidos är ett inflammatoriskt tillstånd utan känd orsak. Det gör att fläckar av röd, svullen vävnad (granulom) bildas i kroppen. Man tror att detta händer när immunsystemet har överreagerat. Vanligtvis, när immunsystemet bekämpar infektioner, orsakar det svullnad och rodnad (inflammation) i det område av kroppen där det bekämpar bakterier. Detta dör när infektionen har behandlats. Vid tillstånd, såsom sarkoidos, tros immunsystemet överreagera och attackera sina egna vävnader och organ, vilket resulterar i inflammation och granulom.

Sarkoidos kan drabba många organ i kroppen, men oftast drabbas lungorna. Det kan också påverka hud, ögon, hjärta, muskler, leder, ben, lever, njurar och hjärna (med mera). Bröstläkare (lungläkare) är oftast involverade i att diagnostisera och hantera denna sjukdom.



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)

Vem ska få sarkoidos-behandling?

Hur sarkoidos utvecklas, och hur allvarlig den är, varierar från varje person. Många personer med sarkoidos behöver inte behandling, och sjukdomen kan gå över av sig själv.

Beslutet om när och vem som ska få behandling för sarkoidos baseras på två faktorer – hur mycket sjukdomen påverkar en persons livskvalitet och om en person löper risk att dö eller invalidiseras av tillståndet.

Det finns behandlingar som kan hjälpa till att bromsa sjukdomen och förbättra symtomen. För närvarande finns det inget botemedel mot denna sjukdom.

Hur ska sarkoidos behandlas?

Den här riktlinjen täcker de olika behandlingar som används för att minska symtomen på sarkoidos. Den fokuserar på behandlingar som syftar till att kontrollera granulom som orsakas av sarkoidos.

Den täcker inte det bredare utbudet av behandlingar, inklusive de som kan vara fördelaktiga men inte relaterade till granulom, såsom transplantation och syrgasbehandling.

De två huvudtyperna av behandling som bör övervägas för att hantera sarkoidos är:

- Glukokortikoider – dessa är en typ av steroid som arbetar för att minska inflammation i kroppen.
- Immunsuppressiva läkemedel – dessa läkemedel verkar genom att lugna/kontrollera immunsystemets svar när det har överreagerat.

Dessa läkemedel kan förbättra symtom på sarkoidos. Även om sjukdomen också kan förvärras när steroidbehandlingen väl har upphört. Det finns biverkningar att överväga eftersom steroider kan orsaka viktökning, diabetes, högt blodtryck, försvagning av skelett och humörsvängningar.

Immunsuppressiva läkemedel används ofta för att hjälpa människor att sluta med steroidläkemedel utan att deras symtom blir värre. Detta är känt som steroidsparande.

Sjukvårdspersonal bör diskutera alternativ med dig för att hitta en balans mellan rätt dos för att hantera eventuella symtom och minska risken för biverkningar.

Den fullständiga riktlinjen innehåller rekommendationer för när och hur dessa två typer av behandlingar bör användas för sarkoidos som påverkar olika delar av kroppen.

Lungsarkoidos – påverkar lungorna

Personer med hög risk för långvarig funktionsnedsättning eller dödsfall på grund av sarkoidos som påverkar lungorna, bör ges glukokortikoidbehandling. Syftet med denna behandling är att förbättra och/eller bevara en persons livskvalitet och lungfunktion.

Människor som upplever en gradvis försämring av sin livskvalitet, men som inte löper risk att dö, bör diskutera riskerna och fördelarna med steroidbehandling med sin vårdpersonal. Det är bäst att börja med en låg till medeldos av behandlingen.

Glukokortikoider ska inte användas till personer som inte löper



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)

risk att dö eller de som inte har försämrad livskvalitet. Detta beror på de biverkningar som de orsakar.

Riktlinjen rekommenderar att man lägger till ett immunsuppressivt läkemedel till behandlingen om en person inte ser någon förbättring av sina symtom eller lider av negativa biverkningar av glukokortikoider. Syftet med detta är att förbättra deras symtom och/eller bevara deras livskvalitet. Riktlinjen rekommenderar att man först använder ett läkemedel som heter metotrexat. Om ingen positiv förändring ses av detta, så rekommenderas att du provar ett läkemedel som heter infliximab.

Det finns andra alternativ men det finns mindre bevis som stöder dem. De nämns i den fullständiga kliniska riktlinjen som alternativ som har använts framgångsrikt hos vissa personer med sarkoidos och ingår i bilagan.

Kutan sarkoidos – påverkar huden

Steroidbehandling rekommenderas för personer som har smärtsamma och potentiellt vanprydande knölar på huden (lesioner) som inte kan hanteras med hudkrämer. Behandlingen bör användas sparsamt på grund av de långvariga biverkningarna av glukokortikoidbehandling.

Om människor inte ser någon förbättring av sin steroidbehandling föreslår riktlinjerna att man lägger till den immunsuppressiva medicinen, infliximab.

Andra behandlingsalternativ finns och kan föreslås av sjukvårdspersonal, men det finns mindre bevis som stödjer deras användning.



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)

Hjärtsarkoidos – påverkar hjärtat

För personer med hjärtavvikelse, inklusive när hjärtat slår långsammare eller i en ovanlig rytm, rekommenderar riktlinjen glukokortikoider. Det fanns inte tillräckligt med bevis för att rekommendera om ett immunsuppressivt läkemedel också behövdes. Det var dock experternas åsikt som arbetade med riktlinjen att immunsuppressiva läkemedel kan bidra till att minska biverkningarna som är förknippade med att ta glukokortikoider på egen hand.

Neurosarkoidos – påverkar främst nervsystemet

För patienter som har sarkoidos som påverkar nervsystemet – inklusive domningar och svaghet i delar av kroppen, föreslår riktlinjen behandling med glukokortikoider. Om symtomen fortsätter ska en immunsuppressiv behandling läggas till: metotrexat ska provas först och vid behov kan även infliximab tillsättas.

Trötthet orsakad av sarkoidos

För personer som upplever svår trötthet som påverkar deras livskvalitet föreslår riktlinjen ett lungrehabiliteringsprogram och muskelstyrketräning under 6-12 veckor. Dessa program fokuserar på att öka aktivitetsnivåerna och lära sig mer om hur förbättrade aktivitetsnivåer och muskelstyrka kan vara fördelaktigt för att förbättra trötthet.

För vissa personer som har försvagande, ihållande trötthet kan en typ av läkemedel som kallas neurostimulator användas. Riktlinjen rekommenderar två typer av neurostimulatorer, d-metylfenidat eller armodafinil, som bör användas i 8 veckor för att testa om de förbättrar symtomen.



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)

Fastställda metoder för att behandla sarkoidos

Under processen att ta fram de kliniska riktlinjerna fann experter som arbetade med dokumentet brist på bevis inom flera områden. Tyvärr är luckor i forskningen vanliga för sällsynta sjukdomar, såsom sarkoidos.

För att hjälpa till att ge information för att täcka denna lucka i forskningen, täcker den professionella riktlinjen också de etablerade metoderna för att behandla sarkoidos. Dessa används i stor utsträckning av vårdpersonal och anses vara ett etablerat tillvägagångssätt, trots bristen på forskning inom dessa områden. Diagrammen nedan visar det föreslagna tillvägagångssättet för vårdpersonal som behandlar olika typer av sarkoidos:

Diagramtangent

Sjukdomstyp och nivåsymptom

Rekommenderad behandling baserat på bevis

Etablerade metoder med bristande stödbevis



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts

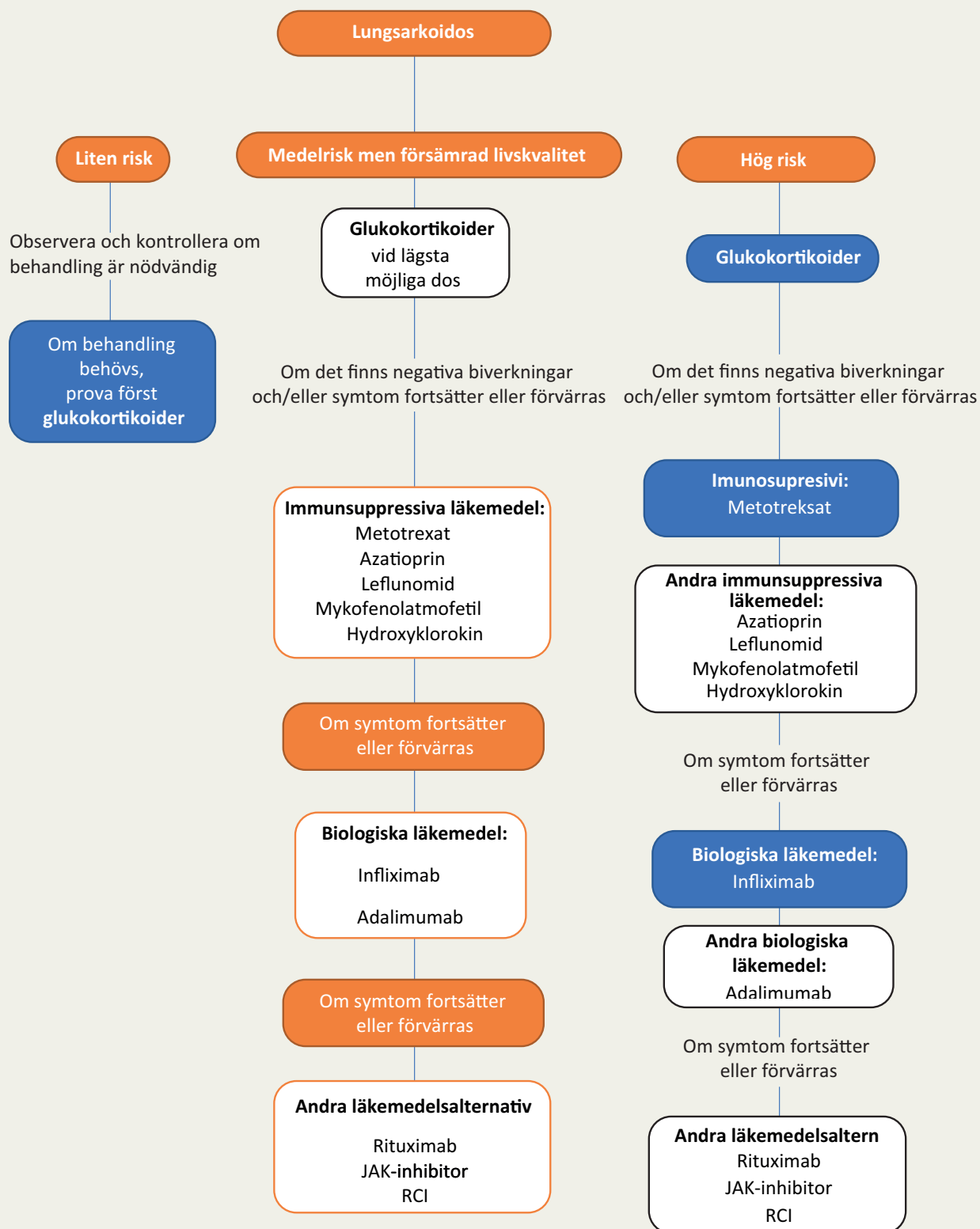


ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

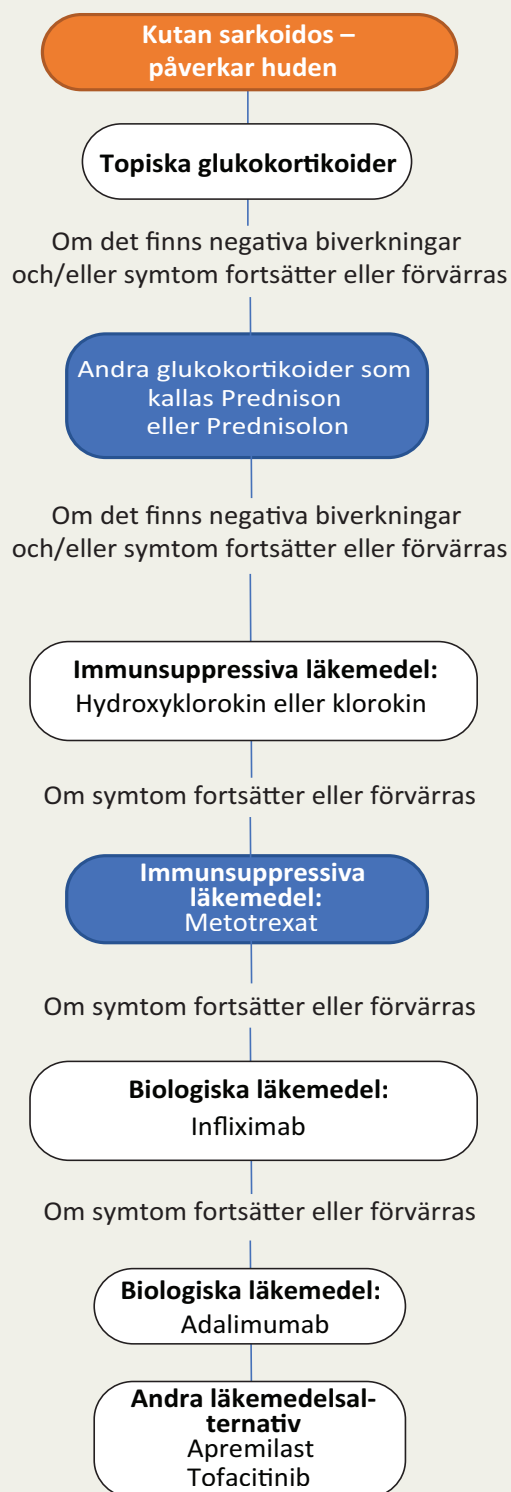


**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

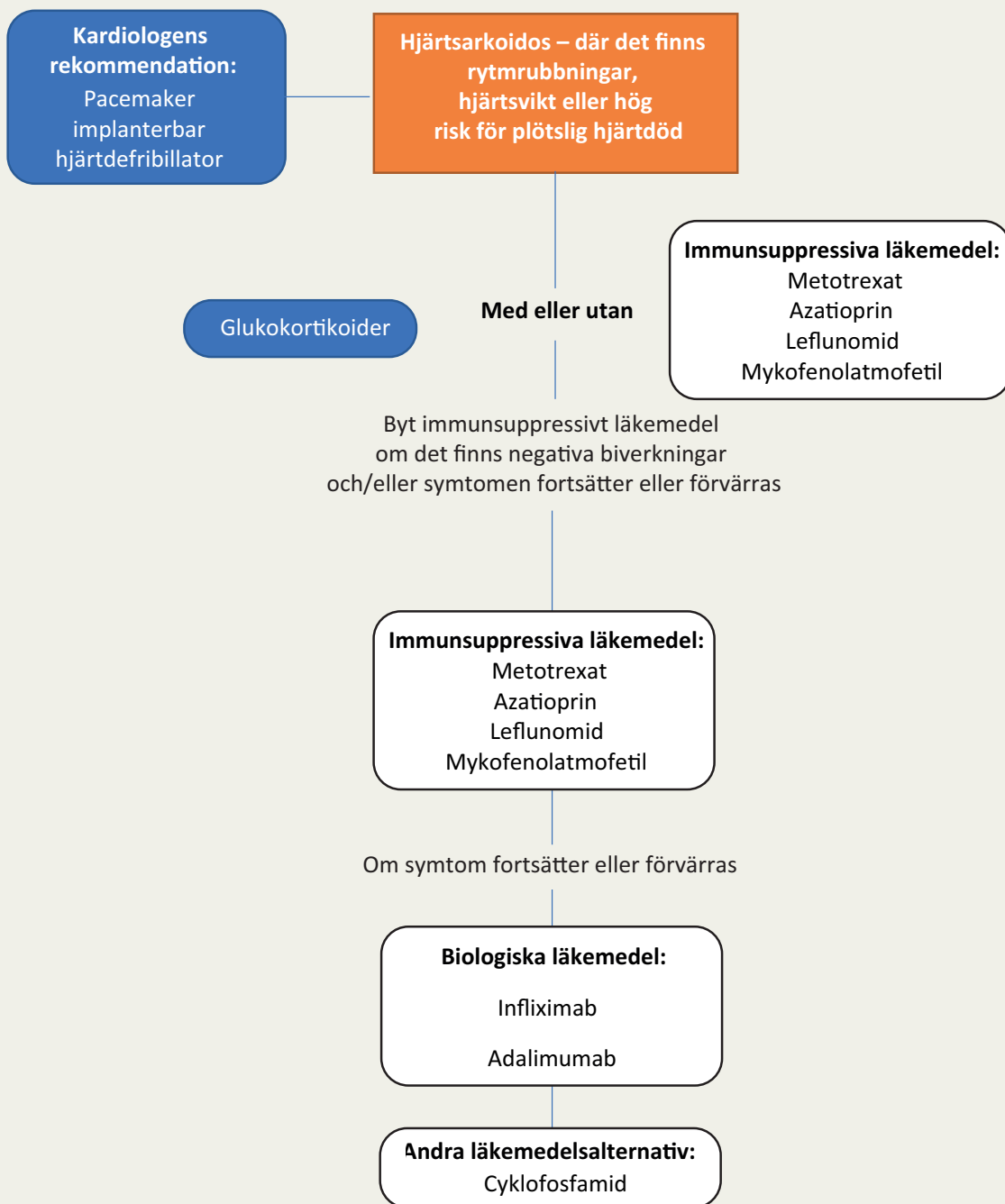
Lungsarkoidos – påverkar lungorna



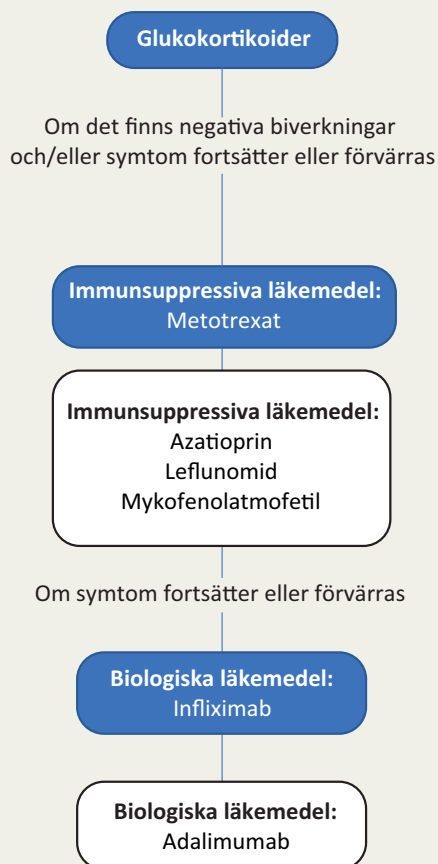
Kutan sarkoidos – påverkar huden



Hjärtsarkoidos – påverkar hjärtat



Neurosarkoidos – påverkar främst nervsystemet



Trötthet orsakad av sarkoidos

Trötthet orsakad av sarkoidos

Inget svar på att behandla
pågående sarkoidossymptom

Fysisk träning
Inspirerande muskelträning

Fortsatt symptom

Neurostimulatorer
Armodafinil
D-metylfenidat

Fortsatt symptom

Låg dos av glukokortikoider
och/eller metotrexat



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)

Framtida forskning

Rekommendationerna i denna riktlinje är baserade på en genomgång av befintlig evidens och på erfarenheterna från experterna som arbetar med dokumentet. Författarna till studien noterade att det fanns en brist på forskning inom många områden av sarkoidos. I synnerhet saknades bevis som täckte former av sarkoidos som påverkar levern, benen eller ögonen. Det saknades också bevis som visar om behandlingar är effektiva för att förbättra livskvaliteten, snarare än att bara förbättra kliniska mätningar. Författarna uppskattar att en uppdatering av riktlinjerna kommer att behövas inom 5 år när mer information blir tillgänglig.

Vidareläsning

Denna riktlinje har tagits fram av European Respiratory Society och European Lung Foundation. Du kan ta reda på mer om dessa organisationer och få tillgång till hela professionella riktlinjer genom att använda länkarna nedan:

Fullständig klinisk riktlinje – publicerad 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)

Ytterligare resurser för patienter och vårdare:

European Lung Foundations webbplats för patientprioriteringar: <https://europeanlunginfo.org/sarcoidosis/> Detta ger information till personer med sarkoidos och deras familj och vänner. Utvecklad med hjälp av personer med erfarenhet av tillståndet och sarkoidos-sjukvårdsexperter över hela världen.

European Lung Foundations Sarcoidosis faktablad: <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)

Om ERS

European Respiratory Society (ERS) är en internationell organisation som samlar läkare, vårdpersonal, forskare och andra experter som arbetar inom andningsmedicin. Det är en av de ledande medicinska organisationerna inom luftvägsområdet, med ett växande medlemsantal som representerar över 140 länder. ERS-uppdraget är att främja lunghälsa för att lindra lidande av sjukdomar och driva standarder för andningsmedicin globalt. Vetenskap, utbildning och opinionsbildning är kärnan i allt det gör. ERS är engagerad i att främja vetenskaplig forskning och ge tillgång till högkvalitativa utbildningsresurser. Det spelar också en nyckelroll i opinionsbildning – att öka medvetenheten om lungsjukdomar bland allmänheten och politiker. www.ersnet.org

Om ELF

European Lung Foundation (ELF) grundades av ERS för att föra samman patienter och allmänheten med professionella. ELF producerar offentliga versioner av ERS-riktlinjen för att sammanfatta rekommendationerna till vårdpersonal i Europa, i ett enkelt format för alla att förstå. Dessa dokument innehåller inte detaljerad information om varje tillstånd och bör användas tillsammans med annan patientinformation och diskussioner med din läkare. Mer information om lungtillstånd finns på ELF:s webbplats: 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)