



TRATTAMENTO DELLA SARCOIDOSI

Per comprendere le linee guida professionali



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)

Sommario

3 Introduzione

4 Cos'è la sarcoidosi?

5 Chi deve ricevere il trattamento per la sarcoidosi?

5 Come deve essere trattata la sarcoidosi?

- Sarcoidosi polmonare (che colpisce i polmoni)
- Sarcoidosi cutanea (che colpisce la pelle)
- Sarcoidosi cardiaca (che colpisce il cuore)
- Neurosarcoidosi (che colpisce principalmente il sistema nervoso)
- Affaticamento provocato da sarcoidosi

9 Metodi affermati per il trattamento della sarcoidosi

15 Ricerche future

15 Approfondimenti



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)

Introduzione

Di cosa parla questo documento e qual è il suo scopo?

Questo documento spiega le raccomandazioni delle linee guida cliniche della European Respiratory Society (ERS) per il trattamento della sarcoidosi. Si rivolge alle persone che vivono con la sarcoidosi e a chi le assiste.

Questo documento tratta i casi in cui la sarcoidosi colpisce i polmoni, la pelle, il cuore e il cervello e provoca affaticamento (estrema stanchezza). Non comprende i trattamenti per altri problemi, come ad esempio i problemi agli occhi o il dolore associato alla patologia, perché in queste aree la ricerca non è ancora arrivata a concludere quali siano i migliori trattamenti.

Cosa sono le linee guida per la pratica clinica?

Le linee guida per la pratica clinica sono preparate da esperti, rappresentanti dei pazienti e metodologi. Per prima cosa i ricercatori medici esaminano accuratamente tutti gli studi di ricerca. Poi le prove disponibili sono riviste da un comitato. Queste linee guida considerano anche le opinioni dei principali esperti del campo e le priorità dei pazienti e di coloro che li assistono, che conoscono la patologia. Le linee guida cliniche sono pensate per i professionisti medico-sanitari, che le usano come un'indicazione delle "migliori pratiche" per la gestione e il trattamento di specifiche patologie.

Cosa comprende questo documento?

Questo documento riassume i punti chiave delle linee guida cliniche per il trattamento della sarcoidosi e le spiega in un modo più comprensibile per i non addetti ai lavori. Spiega cos'è la sarcoidosi e quali siano i trattamenti raccomandati.

Presentando queste informazioni in modo accessibile, questo documento vuole aiutare le persone affette da sarcoidosi e chi le assiste a comprendere meglio il processo di trattamento e prendere decisioni in merito alle cure in maniera più informata.

L'American Thoracic Society (ATS) ha pubblicato una linea guida per la diagnosi della sarcoidosi – il link è indicato nella sezione “Approfondimenti” alla fine di questo documento.

Cos'è la sarcoidosi?

La sarcoidosi è una patologia infiammatoria di cui non si conosce la causa. Nel corpo provoca la formazione di noduli di tessuto arrossato e gonfio (granulomi). Si ritiene che questo accada per una reazione eccessiva del sistema immunitario. Normalmente il sistema immunitario, quando combatte un'infezione, provoca gonfiore e arrossamento (infiammazione) nell'area del corpo in cui combatte i germi. Questo effetto scompare quando l'infezione è risolta. Si pensa che nelle patologie come la sarcoidosi il sistema immunitario reagisca in modo eccessivo e attacchi gli organi e i tessuti dell'organismo, provocando infiammazione e granulomi.

La sarcoidosi colpisce più comunemente i polmoni, ma si manifesta anche in molti altri organi del corpo, come la pelle, gli occhi, il cuore, i muscoli, le articolazioni, le ossa, il fegato, i reni e il cervello (ma non solo). Gli pneumologi sono gli specialisti più frequentemente coinvolti nella diagnosi e nella gestione della malattia.



Chi deve ricevere il trattamento per la sarcoidosi?

Il modo in cui la sarcoidosi si sviluppa e la sua gravità varia da persona a persona. Molte persone affette da sarcoidosi non necessitano di trattamento e la malattia può scomparire da sola.

La decisione su chi debba ricevere il trattamento per la sarcoidosi e quando si basa su due fattori: l'impatto della malattia sulla qualità della vita della persona e il rischio che la malattia provochi decesso o disabilità.

Alcuni trattamenti possono aiutare a rallentare la malattia e alleviare i sintomi. Attualmente non esiste una cura per questa patologia.

Come deve essere trattata la sarcoidosi?

Queste linee guida presentano i diversi trattamenti usati per alleviare i sintomi della sarcoidosi. Si concentrano sui trattamenti mirati a contrastare i granulomi provocati dalla sarcoidosi.

Non citano molti altri trattamenti che possono essere utili ma non sono direttamente mirati ai granulomi – ad esempio i trapianti o la terapia con ossigeno.

Le due tipologie di trattamento che si considerano per la gestione della sarcoidosi sono:

- i glucocorticoidi – una tipologia di steroidi che agisce riducendo l'infiammazione nel corpo
- immunosoppressori – questi farmaci agiscono calmando/controllando la risposta del sistema immunitario quando la sua reazione è eccessiva

Questi farmaci possono migliorare i sintomi della sarcoidosi, ma è anche possibile che la malattia peggiori quando si sospende il trattamento con steroidi. Occorre considerare che gli steroidi possono provocare effetti collaterali come aumento di peso, diabete, ipertensione, indebolimento delle ossa e sbalzi di umore.

Gli immunosoppressori sono spesso usati per aiutare i pazienti a sospendere l'assunzione di steroidi evitando un peggioramento dei sintomi. Questo approccio di riduzione degli steroidi è noto come "steroid sparing".

I professionisti sanitari dovrebbero discutere con il paziente le opzioni possibili per individuare il dosaggio adeguato per alleviare i sintomi e ridurre il rischio di effetti collaterali.

La versione integrale delle linee guida contiene raccomandazioni in merito a quando e come utilizzare questi due tipi di trattamento per la sarcoidosi che colpisce diverse parti del corpo.

Sarcoidosi polmonare (che colpisce i polmoni)

Alle persone con alto rischio di disabilità a lungo termine o decesso a causa di sarcoidosi polmonare si raccomanda di somministrare il trattamento con glucocorticoidi. Lo scopo del trattamento è migliorare o mantenere la qualità della vita della persona e la sua funzionalità polmonare.

Chi riscontra un graduale peggioramento della sua qualità della vita ma non è in pericolo di vita deve discutere con il proprio medico i rischi e benefici del trattamento con steroidi. È opportuno iniziare il

trattamento con un dosaggio medio o basso.

L'uso di glucocorticoidi, a causa dei loro effetti collaterali, non è raccomandato per le persone che non sono in pericolo di vita o non riscontrano un peggioramento della qualità della vita.

Le linee guida raccomandano di inserire nel trattamento un farmaco immunosoppressivo se la persona non riscontra un miglioramento dei sintomi o soffre degli effetti collaterali dei glucocorticoidi. Lo scopo è alleviare i sintomi e/o mantenere la qualità della vita. Le linee guida raccomandano di iniziare con un farmaco chiamato metotrexato. Se non si riscontrano miglioramenti, si consiglia di provare con un farmaco chiamato infliximab.

Sono possibili anche altre opzioni, supportate da meno prove: sono citate nella versione integrale delle linee guida come alternative usate con buoni risultati in alcune persone e sono indicate in Appendice.

Sarcoidosi cutanea (che colpisce la pelle)

Il trattamento con steroidi è raccomandato per le persone con lesioni cutanee dolorose e potenzialmente sfiguranti che non possono essere trattate con creme per la pelle. Il trattamento deve essere usato con cautela a causa degli effetti collaterali a lungo termine dei glucocorticoidi.

Se la persona non riscontra un miglioramento grazie al trattamento con steroidi, le linee guida raccomandano di aggiungere un farmaco immunosoppressivo, l'infliximab.

Esistono anche altre opzioni di trattamento che i medici potranno proporre ma vi sono meno prove della loro efficacia.



Sarcoidosi cardiaca (che colpisce il cuore)

Per le persone con anomalie cardiache – ad esempio un cuore che batte più lentamente o con un ritmo inconsueto – le linee guida raccomandano i glucocorticoidi. Non ci sono prove sufficienti per indicare se sia necessario anche l'uso di un farmaco immunosoppressivo. Tuttavia, gli esperti che hanno preparato le linee guida ritengono che l'uso di farmaci immunosoppressivi possa aiutare a ridurre gli effetti collaterali associati all'assunzione dei soli glucocorticoidi.

Neurosarcoidosi (che colpisce principalmente il sistema nervoso)

Per i pazienti con sarcoidosi che colpisce il sistema nervoso – e provoca intorpidimento e debolezza di alcune parti del corpo – le linee guida raccomandano il trattamento con glucocorticoidi. Se i sintomi persistono, occorre aggiungere un trattamento immunosoppressivo: è opportuno iniziare con il metotrexato e, se necessario, aggiungere anche l'infliximab.

Affaticamento provocato da sarcoidosi

Per le persone che sperimentano un grave affaticamento che compromette la loro qualità della vita le linee guida consigliano un programma di riabilitazione polmonare e rafforzamento muscolare per 6-12 settimane. I programmi di questo tipo prevedono livelli crescenti di attività fisica e una maggiore consapevolezza dei benefici dell'attività fisica e del rafforzamento dei muscoli per ridurre l'affaticamento.

Per alcune persone con affaticamento persistente e debilitante si può usare un farmaco detto neurostimolante. Le linee guida raccomandano due tipi di neurostimolanti, D-metilfenidato e armodafinil, da usare per 8 settimane per verificare se i sintomi migliorano.



Metodi affermati per il trattamento della sarcoidosi

Durante la preparazione delle linee guida cliniche, gli esperti hanno riscontrato una carenza di prove in alcune aree. Purtroppo si riscontrano spesso lacune nella ricerca per le malattie rare come la sarcoidosi.

Per fornire informazioni utili a colmare queste lacune nella ricerca le linee guida professionali trattano anche altri metodi affermati per il trattamento della sarcoidosi, usati comunemente dai professionisti medico-sanitari e considerati approcci consolidati nonostante la carenza di ricerche in questi ambiti.

I diagrammi di seguito indicano l'approccio suggerito ai professionisti sanitari che trattano diversi tipi di sarcoidosi.

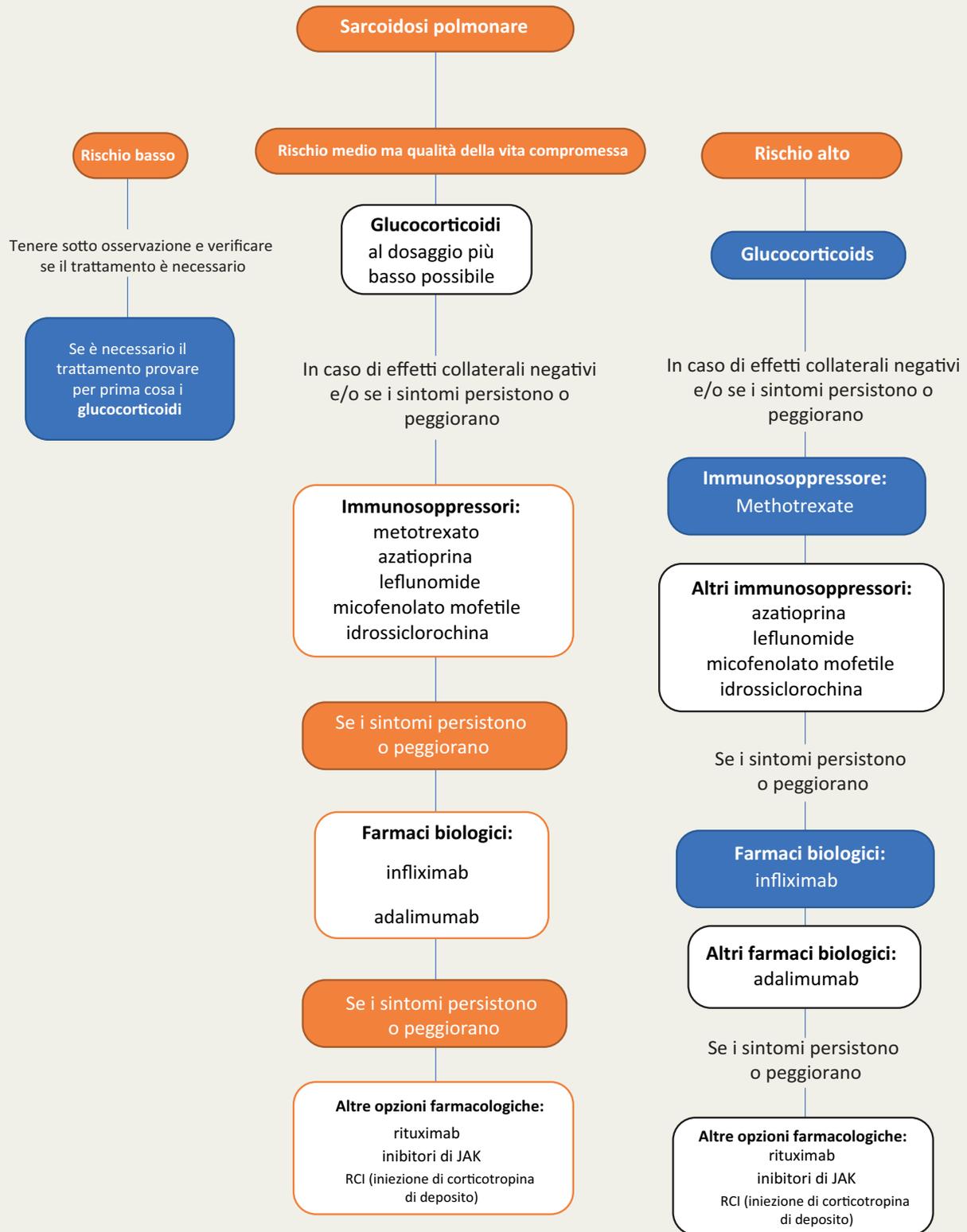
Legenda dei diagrammi

Tipo di patologia e livello dei sintomi

Trattamento raccomandato in base alle evidenze

Metodi affermati non supportati da prove

Sarcoidosi polmonare (che colpisce i polmoni)



Sarcoidosi cutanea (che colpisce la pelle)

**Sarcoidosi cutanea
(che colpisce la pelle)**

Glucocorticoidi per uso topico

In caso di effetti collaterali negativi e/o
se i sintomi persistono o peggiorano

**Altri glucocorticoidi chiamati
Prednisone o Prednisolone**

In caso di effetti collaterali negativi e/o
se i sintomi persistono o peggiorano

**Immunosoppressori:
idrossiclorochina o cloroquina**

Se i sintomi persistono o peggiorano

**Immunosoppressori:
metotrexato**

Se i sintomi persistono o peggiorano

**Farmaci biologici:
infliximab**

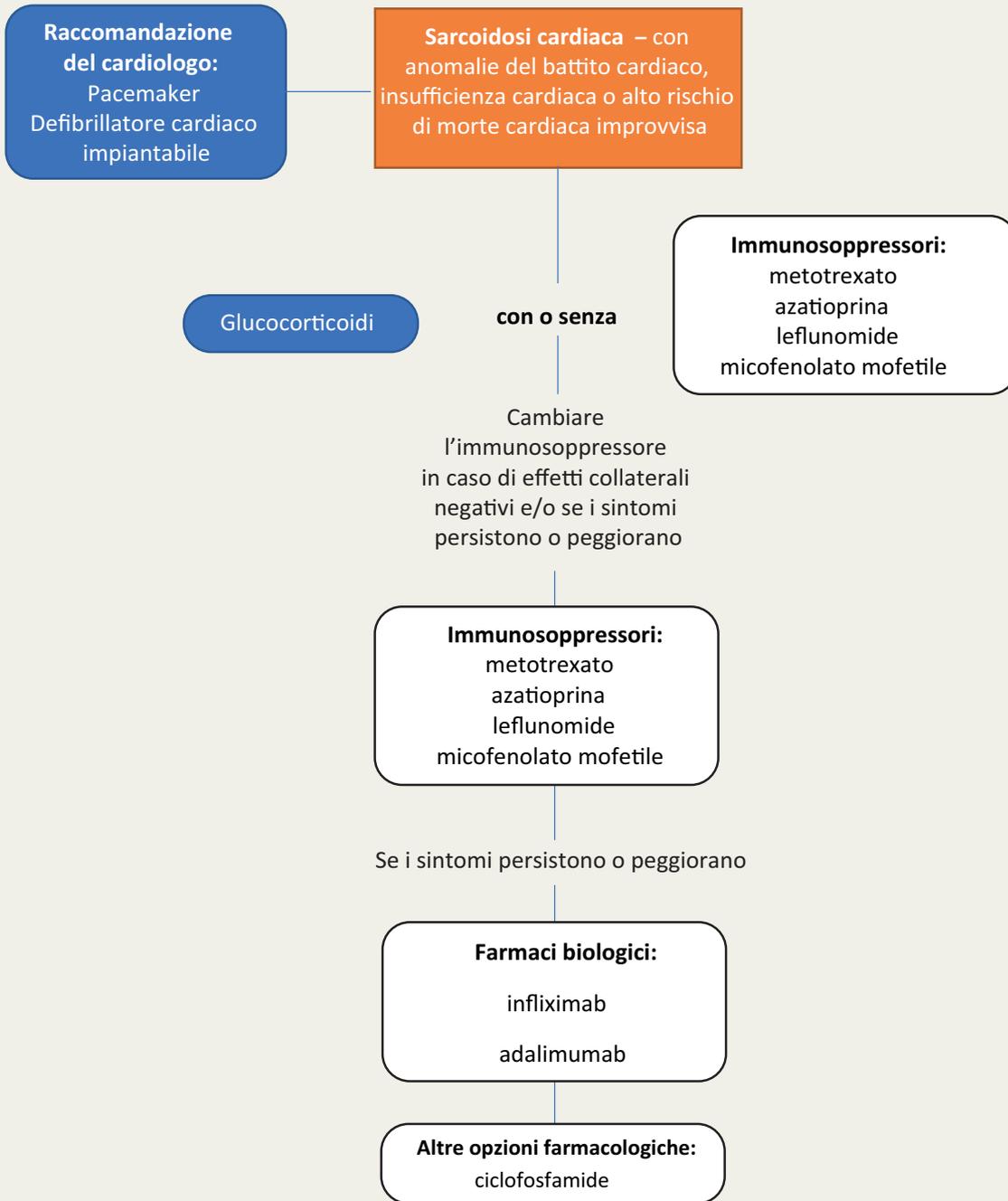
Se i sintomi persistono o peggiorano

**Farmaci biologici:
adalimumab**

**Altre opzioni farmacologiche:
apremilast
tofacitinib**



Sarcoidosi cardiaca (che colpisce il cuore)



Neurosarcoidosi (che colpisce principalmente il sistema nervoso)

Glucocorticoidi

In caso di effetti collaterali negativi e/o se i sintomi persistono o peggiorano

Immunosoppressori:
metotrexato

Immunosoppressori:
azatioprina
leflunomide
micofenolato mofetile

Se i sintomi persistono o peggiorano

Farmaci biologici:
infliximab

Farmaci biologici:
adalimumab



Affaticamento provocato da sarcoidosi



Ricerche future

Le raccomandazioni di queste linee guida sono basate su un riesame delle prove disponibili e sull'esperienza degli esperti che hanno preparato il documento. Gli autori dello studio hanno riscontrato una carenza di ricerche in molti ambiti della sarcoidosi. In particolare, hanno riscontrato una carenza di prove di efficacia per le forme di sarcoidosi che colpiscono il fegato, le ossa o gli occhi. Mancano anche prove in merito all'efficacia dei trattamenti nel migliorare, oltre che i parametri clinici, anche la qualità della vita. Secondo gli autori sarà necessario un aggiornamento delle linee guida tra 5 anni quando saranno disponibili maggiori informazioni.

Approfondimenti

Questa linea guida è stata realizzata dalla European Respiratory Society e dalla European Lung Foundation. Tramite i seguenti link si accede a ulteriori informazioni su queste organizzazioni e alla versione integrale delle linee guida professionali.

Versione integrale delle linee guida professionali, pubblicata nello 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)

Altre risorse per i pazienti e chi li assiste:

Sito web sulle priorità dei pazienti della European Lung Foundation: <https://europeanlunginfo.org/sarcoidosis/> Questo sito fornisce informazioni per le persone affette da sarcoidosi e i loro familiari e amici, sviluppate con l'aiuto di persone che hanno esperienza della patologia ed esperti sanitari di tutto il mondo.

Scheda informativa sulla sarcoidosi della European Lung Foundation: <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)

European Lung Foundation (ERS)

La European Respiratory Society (ERS) è un'organizzazione internazionale che riunisce medici, professionisti sanitari, scienziati e altri esperti che operano nel campo della medicina respiratoria. È una delle principali organizzazioni mediche in ambito respiratorio e conta sempre più aderenti in oltre 140 Paesi. La missione dell'ERS è promuovere la salute dei polmoni per alleviare le sofferenze provocate dalle patologie e promuovere standard a livello globale per la medicina respiratoria. Al centro del suo operato pone la scienza, la formazione e la difesa dei diritti dei pazienti. ERS promuove la ricerca scientifica e l'accesso a risorse formative di alta qualità. Gioca un ruolo anche nella difesa dei diritti dei pazienti, sensibilizzando l'opinione pubblica e il mondo politico sulle malattie polmonari. www.ersnet.org

European Lung Foundation (ELF)

La European Lung Foundation (ELF) è stata fondata dalla European Respiratory Society (ERS) allo scopo di riunire pazienti, pubblico e medici. L'ELF prepara versioni per il pubblico delle linee guida dell'ERS per riassumere le raccomandazioni rivolte ai professionisti medico-sanitari in Europa, formulandole in modo più comprensibile per tutti. Tali documenti non contengono informazioni dettagliate su ciascuna patologia e devono essere utilizzati insieme ad altre informazioni fornite al paziente e previa discussione con il medico. Maggiori informazioni sulle patologie polmonari sono disponibili sul sito internet di ELF: www.europeanlung.org