

Bericht über die Teilnahme an der 4. Nationalen Konferenz ACSI Bari, Montag, 7. und Dienstag, 8. April 2025.

Verfasst von: Chris Knoet, Sarcoidose.nl.

Zur besseren Lesbarkeit ist am Ende dieses Berichts ein Verzeichnis der verwendeten Abkürzungen angefügt.

Die 4. Sarkoidose-Konferenz in Italien wurde erneut von der italienischen Patientenorganisation ACSI professionell organisiert. Neben sechs Veranstaltungsblocken für Ärzte, Forscher und Vertreter von Patientenorganisationen, fand am Dienstag ein Patiententag statt. Dieser diente der Information von Patienten und ihren Angehörigen. Mehrere Referenten der Konferenz hielten Vorträge. Italienisch-Englisch-Simultanübersetzer moderierten beide Veranstaltungen.

Der fachliche Teil diente der (Weiter-)Bildung und dem Austausch über den Stand der aktuellen Forschung. Thema: „Best Practices“. Es waren rund 200 Teilnehmer anwesend, davon etwa 50 Kliniker, Forscher und Vertreter von Patientenorganisationen, die Vorträge hielten.

Nach der offiziellen Eröffnung leitete Jan Grutters den ersten Teil des Tages mit dem Thema Diagnostik ein. Er erörterte die Notwendigkeit multidisziplinärer Zusammenarbeit, den Ausschluss anderer Diagnosen und betonte, dass Sarkoidose nicht nur die Lunge betrifft. Bei mindestens der Hälfte der Patienten sind neben der Lunge auch andere Organe betroffen. Trotz verbesserter Bildgebungsverfahren, darunter PET-Scans, fehlen noch immer einfache Diagnoseinstrumente. Die Zukunft liegt wahrscheinlich in dem Photonenzähl-CT (PCCT), bei der die Wechselwirkungen zwischen einzelnen Photonen automatisch aufgezeichnet werden.

Im Bereich der Biomarker werden Fortschritte erzielt. Er warnt vor zu viel „technischer“ Forschung. Die Beobachtung vieler Patienten fördert die fachliche Qualität. Paolo Spagnolo argumentiert, dass eine gute Diagnose nur durch den Ausschluss anderer Diagnosen möglich sei. Die Arbeit in multidisziplinären Teams und Netzwerken bietet einen großen Mehrwert. Die niederländischen Netzwerke wurden als Beispiel genannt.

Eine schwedische Studie (Marios Rossides et al.) ergab, dass die durchschnittliche Zeitspanne bis zur Diagnose einer Sarkoidose sechs Monate beträgt. Es wurde auch festgestellt, dass das Nichterkennen von sarkoidosebedingten Beschwerden, z. B. Uveitis, arbeitsbedingter Abwesenheit aufgrund von Müdigkeit und Rheuma, zu einer Verzögerung der Diagnose um zwei Jahre führen kann. Diese Ergebnisse sind auch in anderen Ländern zu beobachten. Es wird empfohlen, die bestehenden Protokolle zu befolgen.

Athol Wells argumentiert, dass die Forschung zur Diagnose eine gute Balance zwischen der Belastung des Patienten und dem möglichen Ergebnis erfordert. Den Abschluss dieses Tagesteils bildete Paolo Cameli, der auf die Nebenwirkungen von Steroiden aufmerksam machte. Steroide finden sich in fast allen Behandlungspfaden der Leitlinie. Insbesondere die

Langzeitanwendung hat schädliche Nebenwirkungen. Später in diesem Jahr wird die Arbeitsgruppe „Stewardship“ erneut darauf zurückkommen.

Im zweiten Teil des Tages wurde das Thema des multidisziplinären Behandlungsansatzes weiter vertieft. Dominique Israel-Briet erörterte die Anwendbarkeit der Leitlinie 2021. Sie kam zu dem Schluss, dass Leitlinien in diesem Bereich, egal wie gut sie formuliert sind, schnell veralten. Dies ist nicht gut für Patienten, Fachkräfte und diejenigen, die für die Gesundheitsversorgung zahlen müssen. Insbesondere bei der Festlegung von Endpunkten für klinische Studien wurden Fortschritte erzielt.

Elena Bargagli behandelte die Komorbidität. Auffällig ist, dass Autoimmunerkrankungen und Sarkoidose eine Überlappung von 16 bis 17 % aufweisen. Schilddrüsenerkrankungen schneiden je nach untersuchter Kohorte mit 5,4 bis 11,6 % am besten ab. Regelmäßige Untersuchungen der Schilddrüsenfunktion, insbesondere bei weiblichen Patienten, werden empfohlen.

Marcel Veltkamp erläuterte den aktuellen Stand der Phänotypforschung. Athol Wells schloss diesen Teil des Tages mit dem Fortschritt der Definition klinischer Best Practices durch die WASOG ab. Dabei wurde festgestellt, dass die Leitlinie 2021 tatsächlich einer Aktualisierung bedarf.

Von der laufenden Studie mit Efgaricicimab (aTyr) werden große Erwartungen geweckt. Sie könnte eine vielversprechende Alternative zu den derzeit auf dem Markt befindlichen Medikamenten hervorbringen.

Der letzte Teil des Montags stand im Zeichen chronischer Müdigkeit, Tagesmüdigkeit und Stoffwechselproblemen. Der Lebensstil muss stärker berücksichtigt werden. Sarkoidose erhöht das Risiko für Diabetes usw., birgt aber auch ein erhöhtes Risiko für Bluthochdruck, Herzerkrankungen und Stoffwechselstörungen. Der Zusammenhang zwischen Sarkoidose und Atemstörungen im Schlaf (Apnoe) wurde ausführlich diskutiert.

Chronische Müdigkeit lässt sich nach wie vor schwer messen. Der Zusammenhang zwischen Sarkoidose und Knochenbrüchigkeit wurde hervorgehoben. Die Ernährung spielt eine große Rolle, und ein flammendes Argument für den Verzehr von Brokkoli wurde vorgebracht.

Auffällig an diesem Tag ist die Häufigkeit, mit der der Artikel über die Bedürfnisse von Patienten von Baughman et al. (2018), an dem wir als Patientenorganisationen beteiligt waren, zitiert wurde. Lebensqualität steht ganz oben auf der Liste und wird nachweislich häufiger in die Forschung einbezogen.

Dies passte gut zum ersten Vortrag des zweiten Tages von Filippo Martone, dem Präsidenten von ACSI und der Konferenz, über die ungedeckten Bedürfnisse von Patienten in Europa. Das Thema dieses Tagesteils lautete: Versorgung von Patienten mit Sarkoidose: klinische, psychologische und lebensqualitätsbezogene Aspekte.

In Italien gibt es zu wenig Kapazitäten, um die psychischen Folgen und Schmerzbeschwerden der Patienten angemessen zu behandeln. Die multidisziplinären Behandlungsteams sollten zu diesem Zweck ausgebaut werden. Auch die Folgen von OSA (obstruktive Schlafapnoe) und der Einfluss der Sarkoidose auf die körperliche Fitness zur erfolgreichen Bewältigung von Aktivitäten (z. B. im Berufsleben) müssen berücksichtigt werden.

Die sozioökonomischen Folgen erläuterte Elizabeth Arkema. Durch eine gute Anleitung können jährlich durchschnittlich 11 Fehltage eingespart werden.

Marjolein Drent erläuterte digital anschaulich die Folgen der Sarkoidose für die Arbeitsfähigkeit.

Marlies Wijzenbeek zeigte, dass die Telemedizin die Zukunft ist. Heimmessungen, die noch nicht weit verbreitet sind, aber eine willkommene Ergänzung zum persönlichen Kontakt darstellen, könnten künftigen Personalmangel ausgleichen, ohne die Qualität der Versorgung zu beeinträchtigen. Diese Arbeitsweise erleichtert die individuelle Anpassung. Auch die COVID-Zeit hatte positive Auswirkungen. Fernarbeit und das Verständnis der COVID-Symptome, die denen einer Sarkoidose sehr ähnlich sind, sind hilfreich.

Elena Bargagli hielt einen Vortrag zum Thema „Erkennung und Behandlung einer fortschreitenden Lungenfibrose“.

Die fünfte Sitzung konzentrierte sich auf ein Update zur Grundlagenforschung.

Elliott Crouser berichtete über die laufende Forschung an Tiermodellen.

Jacobo Sellares gab einen Überblick über den Fortschritt des CRC-Projekts. In diesem Projekt werden die bestehenden Register (Spanien, Frankreich, Niederlande, Italien und Deutschland) vernetzt. International arbeiten ERN-Lung (Sarcoidosis Core Network) und SEMARGEN (Multi-Ethnic Genetics Consortium) zusammen. 23 Forscher aus 17 Ländern konzentrieren sich auf Hochrisikophänotypen. Die SPAG der ELF ist aus Patientensicht beteiligt (Patientenvertreter).

Vorläufige Planung: Monat 6: Modelllieferung. Monat 12: 100 Patienten in der Datenbank, 5 Tests durchgeführt. Monat 24: Netzwerk komplett, 400 Patienten aufgenommen und 200 Tests durchgeführt. Monat 36: Biobank bereit, inklusive Omics-Protokolle, 800 registrierte Patienten und 300 durchgeführte Tests. Nach diesem Zeitraum werden weitere Mittel benötigt.

Abschließend informierte Bob Baughman über den Fortschritt der XTMA16-Studie (TNF- α) von Xentria.

Die 6. und letzte Sitzung stand unter dem Thema: Auswirkungen der Forschung auf die klinische Praxis.

Biomarker, neue Therapien, Zytokine und neue Protokolle. Jelle Miedema berichtete über die Erasmus-Forschung, einschließlich mTor und PredMeth.

Darüber hinaus arbeitet Logan Harper noch an der Umfrage zum Einsatz von Steroiden.
(Anmerkung der Sarkoidose Selbsthilfe: das Ergebnis ist angefragt und sollte uns bald erreichen.)

Die Arbeitsgruppe „Stewardship“ wird Ende April ihre erste Version des Artikels vorlegen. Anschließend werden die Veröffentlichung, voraussichtlich in „The Lancet“, und eine Patientenversion vorbereitet.

Der ESF wird seinen Namen in Eurosarcoidosis Research Fund (ERF) ändern, für September steht eine Konsultation mit den Patientenorganisationen auf dem Programm.

Abkürzungen Sarkoidose.nl

ERS:Die European Respiratory Society (ERS) ist die größte wissenschaftliche und klinische Organisation für Pneumologie in Europa. Zu ihren Mitgliedern zählen Wissenschaftler, Kliniker, Angehörige der Gesundheitsberufe und weitere Experten aus aller Welt. Die ERS ist in verschiedene Versammlungen unterteilt. Versammlung 12 befasst sich mit interindividuellen Lungenerkrankungen (ILD), zu denen auch Sarkoidose gehört.

ELFDie European Lung Foundation (ELF) ist eine patientengeführte Organisation, die international arbeitet und Patienten, die Öffentlichkeit und medizinisches Fachpersonal zusammenbringt, um die Lungengesundheit zu verbessern und Diagnose, Behandlung und Pflege zu fördern. Die ELF ist eng mit der ERS verbunden. Zu den angeschlossenen Organisationen gehört auch der Lung Fund.

SPAG:Die ELF Sarcoidosis Patient Advisory Group (SPAG) besteht aus Vertretern von Sarkoidose-Patienten und Sarkoidose-Patientenorganisationen weltweit. Die Gruppe engagiert sich in verschiedenen Projekten zur Sensibilisierung und Verbesserung der Behandlung und Betreuung von Betroffenen. Innerhalb der ELF gibt es außerdem eine United Patient Advisory Group (UPAG), in der Vertreter der verschiedenen PAGs vertreten sind. Sarkoidose.nl ist Mitglied der SPAG (Anmerkung der Sarkoidose Selbsthilfe: auch die Sarkoidose Selbsthilfe ist Mitglied der SPAG)

ERNsEuropäische Referenznetzwerke sind virtuelle Netzwerke, in denen Gesundheitsdienstleister aus ganz Europa zusammenarbeiten. Sie konzentrieren sich auf die Behandlung komplexer oder seltener Krankheiten, die hochspezialisierte Behandlungen und die Bündelung von Wissen und Ressourcen in Pflege und wissenschaftlicher Forschung erfordern. Dies verbessert die Chancen der Patienten auf eine präzise Diagnose und Beratung zur optimalen Behandlung und Betreuung ihrer spezifischen Erkrankung.

ERN-Lung(ERN-Lung Assembly 12):das europäische Referenznetzwerk, in dem Lungenärzte, Forscher und Patientenvertreter zusammenarbeiten.

ERN-Lungensarkoidose-Kernnetzwerk (SCN):Teil von ERN-Lung, in dem Ärzte, Forscher und Patientenvertreter zusammenarbeiten. Projekte: Sarcoidomics Network, Goes East Project und Clinical Trials and Research Network (CTN, Datenbank). Besteht aus 15 Kliniken (Gründungsväter, es gibt eine Aufnahmepolitik), 11 Patientenorganisationen und der ESF.Vorstand: Vorsitzender:Francesco Bonella (D) Stellvertretende Vorsitzende: Jacobo

Sellares (E), Paolo Spagnolo (I) Patientenvertreter: Filippo Martone (I) und Bernd Quadder (D)
Arbeitsgruppen: Untergruppe Kinder: Nadia Nathan (F) Untergruppe Erwachsene: Jelle Miedema (NL).

CRC:Zusammenarbeit im Rahmen einer Klinischen Forschungskooperation (CRC). Im Jahr 2024 wurde vom Sarkoidomik-Netzwerk Multi-Omics ein CRC-Antrag zum Thema „Identifizierung wichtiger Biomarker bei Hochrisiko-Sarkoidose“ eingereicht. Die Finanzierung für drei Jahre wurde bewilligt. Es gibt vier Arbeitspakete (1. Aufbau einer Datenbank; 2. Aufbau eines Netzwerks; 3. Patientenbeteiligung; 4. Biobanking). Die Rolle der Patienten muss in jedem Arbeitspaket festgelegt werden. ERS unterstützt diesen Ansatz.

WASOG: steht für World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG). Diese Organisation wurde 1987 gegründet. Von Anfang an war bekannt, dass Sarkoidose viele Formen hat und Menschen unterschiedlich betrifft. Zwei gemeinsame Merkmale definieren die Krankheit jedoch: das Granulom und die Multiorgan-Natur der Erkrankung. Die WASOG ist nicht an geografische Aspekte gebunden, wie die European Respiratory Society, die Japanese Thoracic Society oder die American Thoracic Society.

EURORDISRare Diseases Europe ist ein einzigartiger, gemeinnütziger Zusammenschluss von über 1.000 Patientenorganisationen für seltene Krankheiten aus 74 Ländern, die gemeinsam das Leben von über 30 Millionen Menschen mit seltenen Krankheiten in Europa verbessern wollen. Durch die Vernetzung von Patienten, Familien und Patientengruppen, die Zusammenführung aller Beteiligten und die Mobilisierung der Gemeinschaft für seltene Krankheiten verleiht EURORDIS den Patienten Gehör, gestaltet Forschung und Politik mit und unterstützt Patienten und ihre Organisationen.

ACSI:Amici contro la Sarcoidosi Italia, die italienische Patientenorganisation.

EU-Projekt JARDIN: EU-finanziertes Projekt zur Erkennung nicht diagnostizierter Patienten (UDP).

ESF (wird 2025 zum ERF): Eine Spendenorganisation. Die Gelder werden für Stipendien und Forschung im Bereich Sarkoidose verwendet.

ATS:Die American Thoracic Society verbessert die globale Gesundheit, indem sie Forschung, Patientenversorgung und öffentliche Gesundheit im Bereich Lungenerkrankungen, schwere Erkrankungen und Schlafstörungen fördert.

ILD:Interstitielle Lungenerkrankungen (ILD) ist ein Sammelbegriff für etwa 150 verschiedene Lungenerkrankungen, die aufgrund von Entzündungen oder der Bildung von Narbengewebe in der Lunge die Funktion der Lunge verschlechtern können.

Studien, klinische Forschung initiiert von der Pharmaindustrie:

aTyr.Die EFZO-FIT-Studie zu aTyr, an der wir teilgenommen haben, um Patienten für die Teilnahme zu interessieren, schreitet gut voran. Erste Ergebnisse werden im Herbst 2025 erwartet.

Xentria. Aufgrund komplizierter Vorschriften wird in den Niederlanden keine Studie durchgeführt. In anderen europäischen Ländern und in den USA hingegen schon. Erste Ergebnisse sollen bis Ende 2025 vorliegen. Marcel Veltkamp ist Mitglied des medizinischen Beirats.