

Was wollen wir?

Die Sarkoidose ist der Clown der inneren Medizin. Als systemische Erkrankung kann sie sich überall im Körper bemerkbar machen und uns mit vielfältigen Symptomen zum Narren halten. Wir möchten die Sarkoidose bekannter machen, damit betroffene Kinder und Jugendliche schnellstmöglich eine Diagnose erhalten und eine notwendige Therapie rechtzeitig durchgeführt werden kann, um Folgeschäden zu vermeiden. Ziel ist der Aufbau eines Kindersarkoidose-Netzwerkes zur optimalen Betreuung von Sarkoidose-Patienten im Kindes- und Jugendalter.

Forschung und Vernetzung

- ▶ Informationen zur Erkrankung werden mit dem Zusatzmodul „juvenile Sarkoidose“ über die bundesweite Kerndokumentation rheumatischer Kinder und Jugendlicher erhoben. Ihre Ansprechpartner sind dort:
Dr. med. Mag. Dipl. oec. med. Jürgen Brunner
Abteilung für Pädiatrische Rheumatologie und Immunologie der Universität Innsbruck
Dr. Kirsten Minden, Martina Niewerth (MPH)
Forschungsbereich Epidemiologie
Deutsches Rheuma-Forschungszentrum Berlin
- ▶ Bei Patienten mit Beteiligung der Atemwege und der Lungen ist Ihr Ansprechpartner für die AG Seltene Lungenerkrankungen in der Gesellschaft für pädiatrische Pneumologie der Leiter Prof. Dr. Matthias Griese
Haunersches Kinderspital
Ludwig-Maximilians-Universität München

Deutsche Sarkoidose-Vereinigung gemeinnütziger e.V.

- ▶ Die Deutsche Sarkoidose-Vereinigung e.V. wurde 1987 gegründet und ist der Zusammenschluss von Sarkoidose-Erkrankten und ihren Angehörigen.
- ▶ Sie unterhält eine bundesweite Informations- und Beratungsstelle und betreut ihre Mitglieder in regionalen Gesprächskreisen.
- ▶ Forschungsprojekte werden initiiert und unterstützt.
- ▶ Informationsschriften zum Krankheitsbild werden erarbeitet und herausgegeben.
- ▶ Die Vereinigung ist mit Informationsständen auf Messen und Kongressen präsent und vertritt die Interessen und Anliegen der Betroffenen.

Kontakt

Deutsche Sarkoidose-Vereinigung e.V.
Uerdinger Straße 43
D - 40668 Meerbusch
Tel.: 0 21 50 / 70 59 60
Fax: 0 21 50 / 70 59 699
Email: Kindersarkoidose@Sarkoidose.de
Internet: www.Kindersarkoidose.de

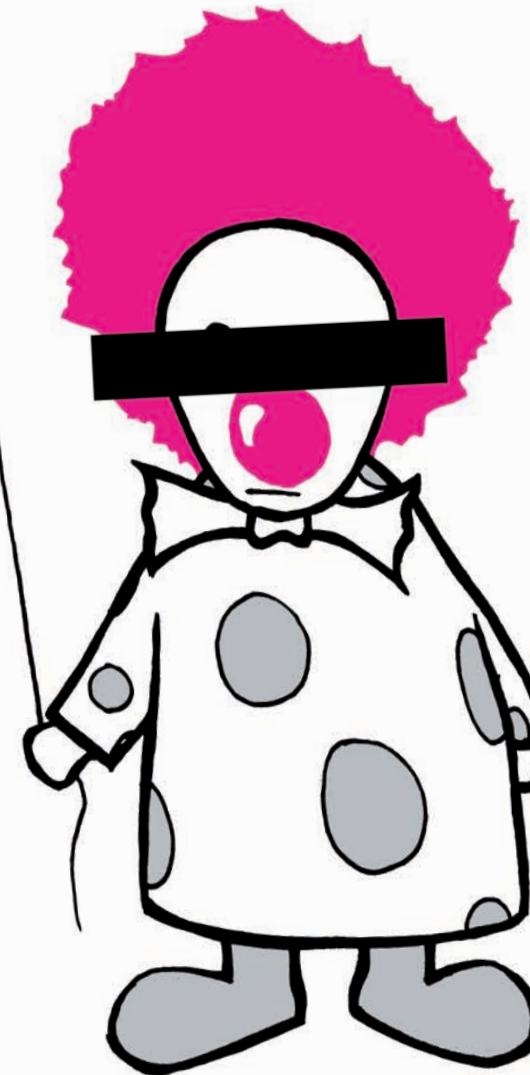
Spendenkonto zur Unterstützung der Selbsthilfearbeit

Sparkasse Neuss
BLZ: 305 500 00
Kto.-Nr.: 80 194 244

BARMER
diegesundexperten

Wir danken der Barmer für die Unterstützung bei diesem Projekt.

SARKOIDOSE
ERKENNEN



Sarkoidose im Kindesalter

Die Sarkoidose des Kindesalters ist eine seltene granulomatöse Systemerkrankung unbekannter Ursache. Die genaue Häufigkeit ihres Auftretens ist nicht bekannt.

Das klinische Erscheinungsbild variiert und hängt vom Organbefall ab. Zwei Erscheinungsformen werden unterschieden:

▶ Die frühkindliche Sarkoidose:

Klassische Trias mit Beteiligung der **Haut, Augen und Gelenke** mit papulo-squamösem Exanthem, rezidivierender Uveitis und symmetrischer Polyarthrit.

Manifestation meist vor dem 4. Lebensjahr. Lungenbeteiligungen können, ebenso wie Herz- und ZNS-Beteiligungen im Verlauf auftreten. Zudem sind interstitielle Nephritiden und Vaskulitiden beschrieben.

Diese Erkrankung wird auch als pädiatrische granulomatöse Arthritis oder bei Familiarität als Blau-Syndrom bezeichnet. In etwa der Hälfte der Betroffenen können Mutationen im CARD15/NOD2-Gen nachgewiesen werden.

▶ Die im späteren Kindesalter (8-15 Jahre) auftretende und der Erwachsenenform ähnelnde Sarkoidose:

Typische Manifestation: **Lunge, Lymphknoten, Augen**

Neben einem allgemeinen Krankheitsgefühl werden hier die typischen Lungenveränderungen mit Hiluslymphomen und Lungeninfil-

trationen, aber auch Uveitiden und Hautveränderungen (z.B. Erythema nodosum) beobachtet. Eine Arthritis ist seltener (ca. 30%). Weitere Organe (z.B. ZNS, Nieren, Knochen Herz, Darm) können einbezogen sein.

Diagnose

Die Diagnose kann bei Vorliegen typischer klinischer Befunde (z.B. posteriore Uveitis, bilaterale Hiluslymphadenopathie und Erythema nodosum) gestellt werden. Gesichert wird sie histologisch durch den Nachweis nicht verkäsender epitheloidzelliger Granulome. Bei der frühkindlichen Erkrankungsform kommt der genetischen Untersuchung mit Nachweis von CARD15/NOD2-Mutationen Bedeutung zu.

Wegweisende Laborbefunde gibt es nicht. In Abhängigkeit von der Krankheitsaktivität sind BSG und CrP erhöht. Das ACE (Angiotensin converting enzyme) kann normal oder leicht erhöht sein und ist bei Kindern ein diagnostisch weniger zuverlässiger Marker als bei Erwachsenen. Gelegentlich wird eine Hyperkalzämie registriert.

Sarkoidose erkennen

▶ Im Kleinkindalter:

- ▶ Schuppendes, makulopapulöses Exanthem
- ▶ Granulomatöse (Pan)-Uveitis, oft symptomlos
- ▶ Polyarthrit (starke Schwellungen über den Gelenken, relativ geringe Schmerzhaftigkeit)

▶ Im späteren Kindesalter

- ▶ Allgemeinsymptome (Fieber, Abgeschlagenheit, Müdigkeit, Bauchschmerzen, Kopfschmerzen)
- ▶ Lymphknotenschwellungen, Hepatosplenomegalie
- ▶ Erythema nodosum
- ▶ Uveitis
- ▶ Arthritis
- ▶ Symptome des zentralen Nervensystems
- ▶ Speicheldrüsenanschwellungen

Therapie und Prognose

Mittel der Wahl bei Systemerkrankung sind Glukokortikoide, ggf. werden steroidsparende immunmodulierende Substanzen (z.B. Methotrexat) eingesetzt.

Die Sarkoidose kann selbst-limitierend oder chronisch verlaufen. Die Prognose hängt vom Organbefall ab. Bei der frühkindlichen Form (granulomatöse Arthritis) besteht die Gefahr der Entwicklung bleibender Schäden an Gelenken (Deformierungen, z.B. Camptodaktylie) oder am Auge (Visusminderungen bis zur Erblindung). Bei der im Schulalter beginnenden Form wird die Langzeitmorbidity durch die Lungenfibrose dominiert. Aufgrund der Komplexität der Erkrankung und potenziellen Langzeitfolgen ist eine interdisziplinäre Betreuung der Patienten zu empfehlen. Dies wird erreicht durch eine enge Zusammenarbeit der fachspezifischen Zentren.