

САРКОИДОЗ



Выполнила Вьюшкова К.Д. 615 гр,
ВОП

Саркоидоз

(болезнь Бенъе — Бёка — Шаумана) — системное заболевание, при котором могут поражаться многие органы и системы, характеризующееся образованием в поражённых тканях гранулём.

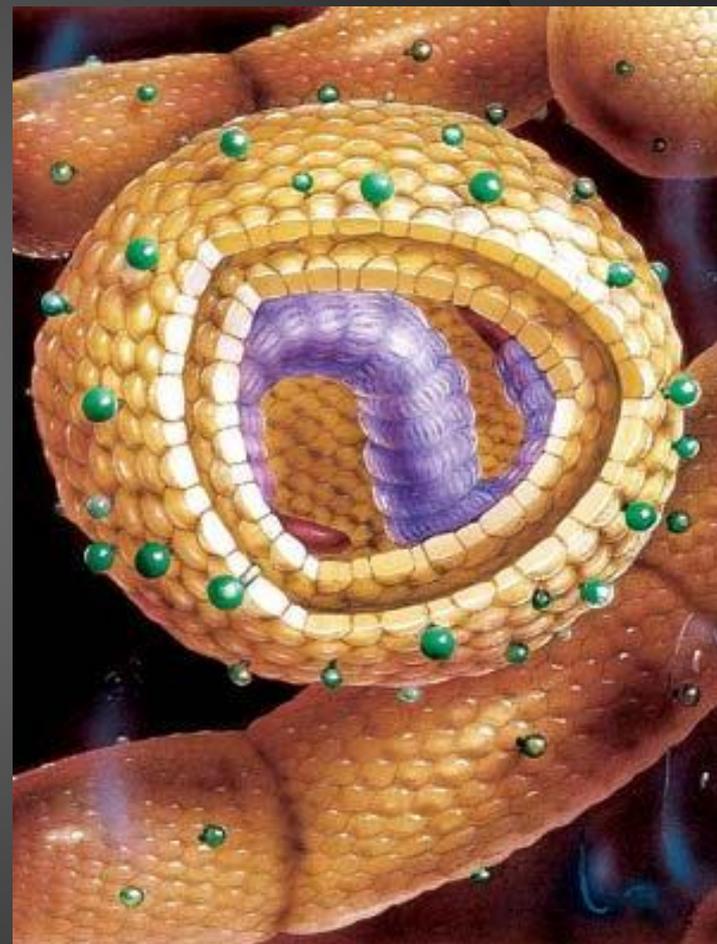
Гранулема - ограниченный очаг воспаления, имеющий форму плотного узелка различных размеров, гистологически- это неказеифицированные эпителиоидноклеточные гранулемы.

Наиболее часто поражаются лимфатические узлы, лёгкие, печень, селезёнка, реже — кожа, кости, орган зрения и др.



Этиология

- ⦿ В настоящее время причина саркоидоза неизвестна. Саркоидоз — это воспаление, при котором лимфоциты становятся очень активными. Саркоидоз не относится к инфекционным заболеваниям и не передается окружающим.



Эпидемиология



Патогенез

Лимфоцитарный альвеолит	Саркоидная гранулёма	Анергия к кожным тестам
<p>Это наиболее раннее изменение в легких, вызванное, вероятнее всего, альвеолярными макрофагами и Т-хелперами, выделяющими цитокины. Часть больных лёгочным саркоидозом имеет олигоклональную локальную экспансию Т-лимфоцитов, вызывающую управляемую антигеном иммунную реакцию.</p>	<p>Образованием этой гранулёмы управляет каскад цитокинов. Гранулёмы содержат большое количество Т-лимфоцитов. В то же время для больных саркоидозом характерно снижение клеточного и повышение гуморального иммунитета: в крови содержание Т-лимфоцитов снижено, а В-лимфоцитов — повышено или нормально.</p>	<p>Именно замещение лимфоидной ткани гранулёмами приводит к лимфопении и анергии к кожным тестам с антигеном. Анергия часто не исчезает даже при клиническом улучшении и обусловлена, вероятно, миграцией циркулирующих иммунореактивных клеток в поражённые органы.</p>

Патогенез

- Полагают, что саркоидоз развивается при сочетании ингаляции неизвестного патогена окружающей среды и его взаимодействия с иммунной системой человека. Спектр потенциальных патогенов велик и оказывается различным в разных исследованиях, иногда результаты отрицательные. В этом аспекте изучались *Mycobacterium tuberculosis*, атипичные микобактерии, множество вирусов, включая вирусы герпетической группы, грибы и микоплазмы.

Патогенез

- Необъяснимым пока при саркоидозе является тот факт, что болезнь чаще встречается среди некурящих людей.

Клиническая картина

Первая стадия	характеризуется увеличением внутригрудных лимфатических узлов
Вторая стадия	этим определяются выраженные интерстициальные изменения и очаги различной величины преимущественно в средних и нижних отделах лёгких
Третья стадия	выявляются значительный диффузный фиброз в легких и крупные, обычно сливные фокусы, а также выраженная эмфизема, нередко с буллёзно-дистрофическими и бронхоэктатическими полостями и плевральными уплотнениями.

Клиническая картина

В зависимости от особенностей течения традиционно различают острую (10-20%) и первично-хроническую (80-90%) формы болезни. Для острой формы классически описываются два эпонимических синдрома:

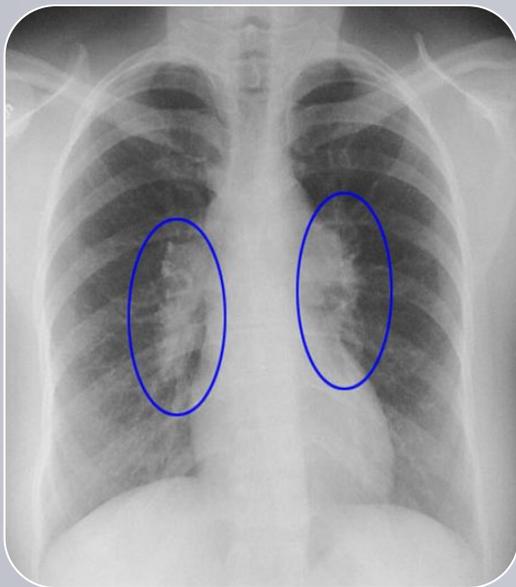
- ⦿ синдром Лефгрена (двухсторонняя лимфаденопатия средостения, узловатая эритема, повышение температуры тела, артралгии, повышение СОЭ), возникающий преимущественно у женщин до 30 лет.
- ⦿ Синдром Хеерфордта-Вальденстрема включает в себя наряду с лимфаденопатией средостения и повышением температуры тела, паротит, передний увеит и парез лицевого нерва.

В 70-80% острая форма характеризуется обратным спонтанным развитием болезни.

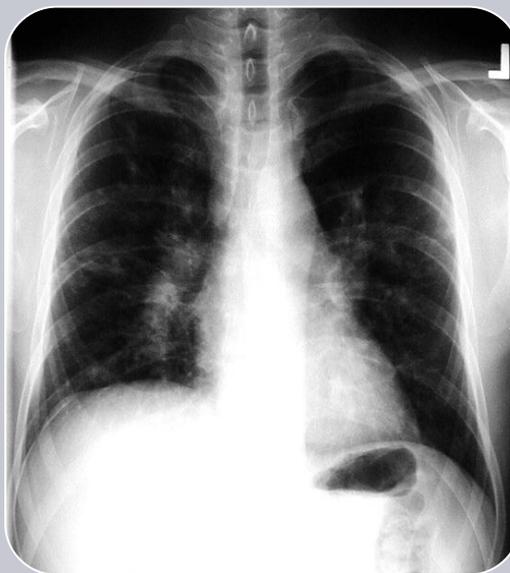
Узловатая эритема (УЭ) при саркоидозе характеризуется определенными особенностями, позволяющими во время физикального осмотра заподозрить данное заболевание:

- Возникновению УЭ часто предшествует интенсивный отек нижних конечностей.
- Преимущественная локализация элементов на задне-боковых поверхностях голеней, над коленными суставами, в области предплечий, бедер.
- Тенденция к слиянию элементов.
- Крупные размеры (>2 см).
- Разрешается в течение 3-4 недель.
- Выраженность артралгий и периартикулярных изменений преимущественно голеностопных суставов, реже коленных, лучезапястных суставов.
- Часто – повышение антител к йерсиниям (в отсутствии клиники).

Рентгенологически



Первая стадия

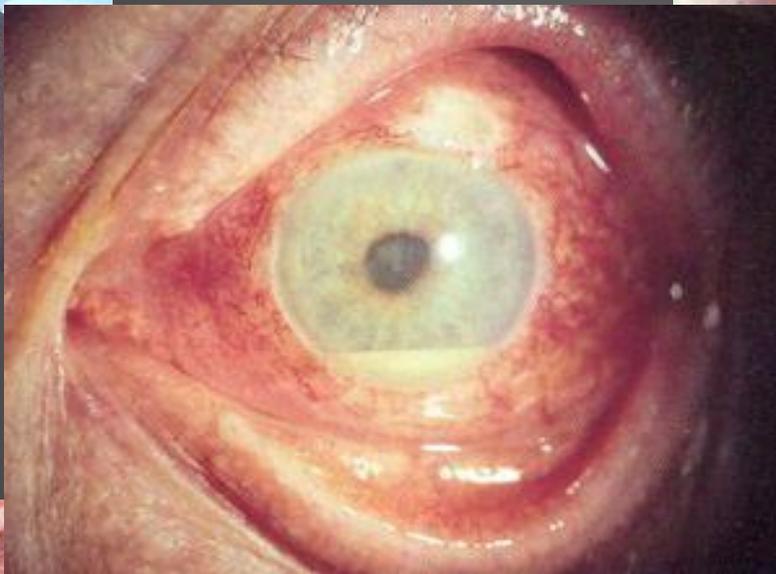


Вторая стадия



Третья стадия

Клиническая картина



Осложнения

- Осложнением при саркоидозе является развитие дыхательной недостаточности.

Диагностика

Диагноз саркоидоза устанавливают, когда клинические и рентгенологические признаки подтверждены гистологически наличием неказеифицированных эпителиоидноклеточных гранулём.

Подтверждение диагноза может быть проведено при трансбронхиальной биопсии

На ранних стадиях могут быть достаточными рентгенологические данные.

Повышен уровень АПФ в сыворотке крови, тест становится отрицательным при лечении.

. Гиперкальциемия, если имеется (10%), свидетельствует в пользу диагноза

Спиральная компьютерная томография высокого разрешения может обеспечить диагностической информацией

Лечение

Преднизолон

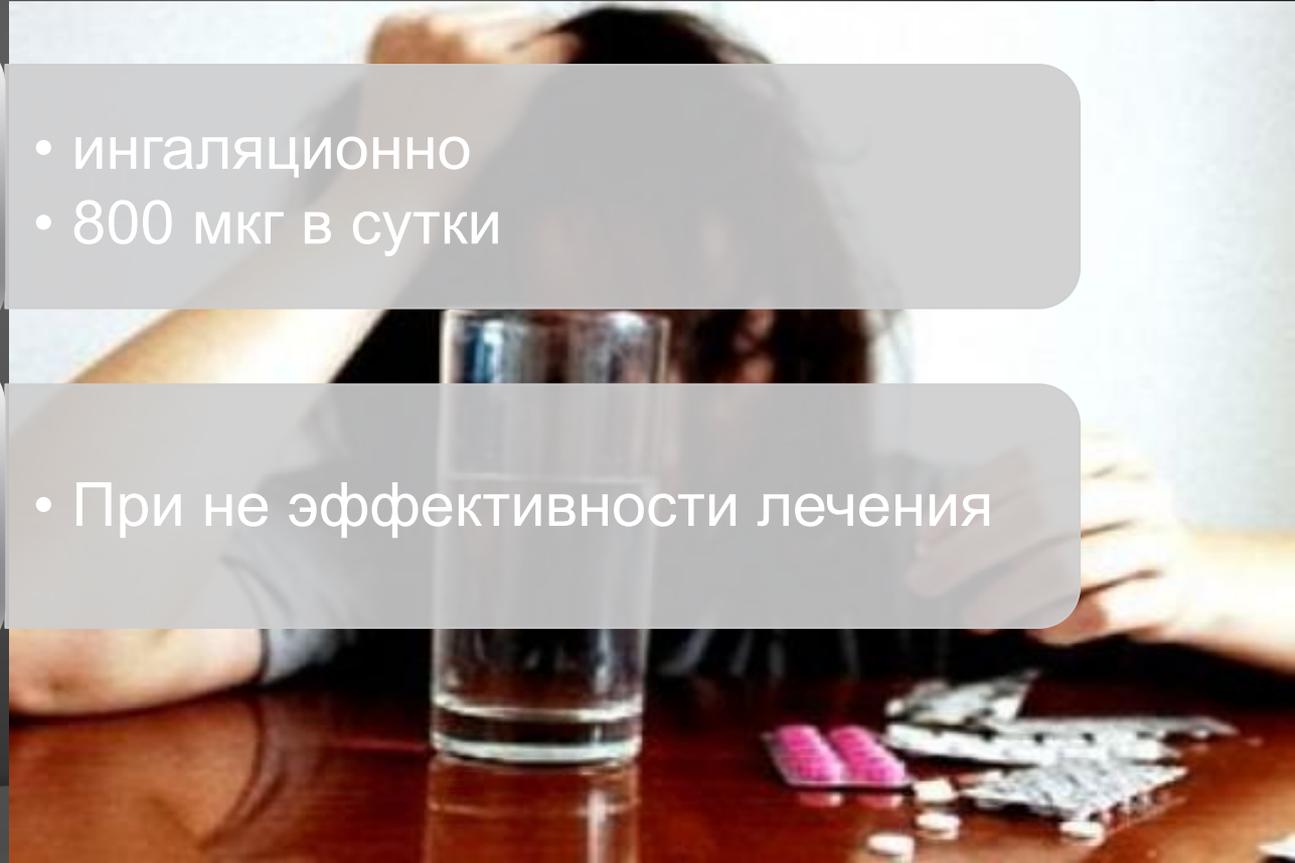
- 20 мг/сут (легочное поражение)
- дозе 0,5—1,0 мг/кг/сутки (внелегочное)

Будесонид и флутиказон

- ингаляционно
- 800 мкг в сутки

Азатиоприн

- При не эффективности лечения



Профилактика

- Для профилактики обострений саркоидоза следует стараться соблюдать здоровый образ жизни.
- Избегать лекарств и контактов с химикатами, вредными для печени, с токсичными летучими веществами, пылью, парами, газами.
- Избегать употребления продуктов, богатых кальцием.
- Не следует загорать.

**БЛАГОДАРЮ ЗА
ВНИМАНИЕ.**