

АО «Медицинский Университет Астана»  
Кафедра: внутренних болезней интернатуры

СРС

«Саркоидоз легких. Этиология. Патогенез. Классификация.  
Клинико-диагностические и дифференциально –  
диагностические критерии. Лечение.»

Выполнила: Цепелева Т.

Группа: 785 ВБ

Проверила: Норец И.А.

Астана 2017г

# Содержание

## Введение

- \* 1. Этиология
- \* 2. Патогенез
- \* 3. Классификация
- \* 4. Клиника
- \* 5. Диагностические критерии
- \* 6. Дифференциальная диагностика
- \* 7. Лечение
- \* 8. Прогноз

## Список литературы

# Введение

- \* Саркоидоз — мультисистемный гранулематоз неизвестной этиологии, характеризующийся скоплением активированных Т-лимфоцитов CD4 и мононуклеарных фагоцитов, образованием несекретирующих эпителиоидноклеточных неказеифицирующихся гранулём в различных органах. Саркоидоз наиболее часто возникает у взрослых и проявляется лимфаденопатией корней лёгких, поражением легочной ткани, глаз и кожи. Распространенность саркоидоза очень неоднородна. Вновь выявленные случаи чаще всего регистрируются в возрасте 20-50 лет с пиком в 30-39 лет, 2/3 пациентов — женщины. Тем не менее, существует саркоидоз детского возраста и саркоидоз у пожилых.

# 1. Этиология

Ни одно руководство в настоящее время не даёт точной информации об этиологии этого заболевания. Имеет место перечень существующих гипотез:

- \* Гипотезы, связанные с инфекционными факторами.
- \* Гипотезы, связанные с окружающей средой.
- \* Гипотезы, связанные с наследственностью.



1. Фактор инфекции при саркоидозе рассматривают, как триггер: постоянная антигенная стимуляция может вести к нарушению регуляции выработки цитокинов у генетически предрасположенного к такой реакции индивидуума. На основании результатов опубликованных в мире исследований к триггерам саркоидоза могут быть отнесены:

- \* — микобактерии
- \* (классические и фильтрующиеся формы)
- \* — *Chlamydomphila pneumoniae* ;
- \* — *Borrelia burgdorferi* – возбудитель Лаймской болезни;
- \* — *Propionibacterium acnes* бактерии комменсалы кожи и кишечника здорового человека;
- \* — отдельные виды вирусов: вирус гепатита С, вирус герпеса, вирус JC (John Cunningham).

- 
- \* 2. Вдыхание металлической пыли или дыма может вызвать гранулематозные изменения в легких, сходные с саркоидозом. Антигенными свойствами, способностью стимулировать образование гранул обладают пыль алюминия, бария, бериллия, кобальта, меди, золота, редкоземельных металлов (лантаноидов), титана и циркония. В мультицентровом исследовании ACCESS (A CaseControl Etiology Study of Sarcoidosis) был установлен повышенный риск развития саркоидоза среди лиц, занятых в промышленности, связанной с воздействием органической пыли, особенно среди людей с белой кожей. Американские исследователи отмечали, что встречаются вполне убедительные исследования, свидетельствующие о том, что сельскохозяйственная пыль и плесень, работа на пожарах и военная служба, связанные с контактом со смешанной пылью и дымом являются факторами риска развития саркоидоза.

- 
- \* 3. В мультицентровом исследовании ACCESS было показано, что среди родственников больного саркоидозом первого и второго уровня риск заболевания заметно выше, чем в популяции в целом. В США среди афро-американцев семейный саркоидоз встречается в 17% случаев, а среди белых – в 6%. Феномен семейного саркоидоза приводит нас к необходимости поиска конкретных генетических причин. Наиболее вероятными наследственными факторами являются:
    - \* — локусы хромосом, ответственные за лейкоцитарные антигены главного комплекса гистосовместимости человека (HLA);
    - \* — полиморфизм генов фактора некроза опухоли – TNF–альфа;
    - \* — полиморфизм гена ангиотензин-превращающего фермента (АПФ);
    - полиморфизм гена рецепторов к витамину D (VDR);
    - \* — другие гены (имеются пока отдельные публикации).

## 2. Патогенез

- \* С морфологической точки зрения саркоидоз относится к эпителиоидноклеточным гранулематозам — группе заболеваний, субстратом которых является гранулематозное воспаление. Все гранулёмы построены по единому гистогенетическому плану. Основная структурная единица гранулёмы — макрофаг, моноцитарный фагоцит, возникающий как производное стволовой клетки костного мозга. Недостаточно переваренный антигенный раздражитель представляется макрофагом лимфоциту-хелперу (CD4) с последующей выработкой комплекса цитокинов (ИЛ-1, ИЛ-4, ИФН-γ), стимулирующих трансформацию моноцитов и макрофагов в эпителиоидные и многоядерные гигантские клетки Ланханса. По мере трансформации макрофагов повышается выработка ИЛ-1, ИЛ-6, ФНО, что стимулирует появление в очаге воспаления новых моноцитов. Продукты секреции активированных лимфоцитов и макрофагов влияют на синтетическую активность фибробластов, что имеет значение для исхода воспаления (отграничение очага воспаления, фибротизация).

# 3. Классификация

Согласно МКБ-10 саркоидоз отнесен к классу III “Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм” и подразделяется следующим образом:

- \* D86 Саркоидоз
- \* D86.0 Саркоидоз легких
- \* D86.1 Саркоидоз лимфатических узлов
- \* D86.2 Саркоидоз легких с саркоидозом лимфатических узлов
- \* D86.3 Саркоидоз кожи
- \* D86.8 Саркоидоз других уточненных и комбинированных локализаций

Иридоциклит при саркоидозе +(H22.1\*).

Множественные параличи черепных нервов при саркоидозе +(053.2\*).

Саркоидная(ый):

артропатия +(M14.8\*);

миокардит +(I41.8\*);

миозит +(M63.3\*).

- \* D86.9 Саркоидоз неуточненный



Академик А. Г. Хоменко в 1983 г. рекомендовал выделять:

- \* саркоидоз органов дыхания
- \* саркоидоз других органов
- \* генерализованный саркоидоз.

\* В международной практике принято деление внутригрудного саркоидоза на стадии, основанные на результатах лучевых исследований:

**Стадия 0.** Нет изменений на рентгенограмме органов грудной клетки.

**Стадия I.** Внутригрудная лимфаденопатия. Паренхима легких не изменена.

**Стадия II.** Лимфаденопатия корней легких и средостения.  
Патологические изменения паренхимы легких.

**Стадия III.** Патология легочной паренхимы без лимфаденопатии.

**Стадия IV.** Необратимый фиброз легких.

\* Эта классификация основана на классическом рентгенологическом классификации К. Курма (K. Wurm и соавт., 1958), однако в последние годы все чаще рекомендуют называть эти градации типами, а не стадиями саркоидоза, поскольку далеко не всегда существует их строгая хронологическая последовательность.



По течению подразделяют на:

- \* острое
- \* хроническое

## 4. Клиника

- \* Клинические проявления саркоидоза варьируют от случайно выявленного по изменениям на рентгенограмме состояния до хронической прогрессирующей дисфункции органов, фатальных церебральных и кардиоваскулярных поражений. Саркоидоз является «диагнозом исключения», требующим гистологического подтверждения.

# АНАМНЕЗ И ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- \* При сборе анамнеза следует установить наличие признаков артрита (с поражением голеностопных суставов, мелких суставов рук и ног), узловой эритемы, снижение зрения, сроки прохождения последнего планового лучевого исследования грудной клетки. При осмотре выявляют узловатую эритему, саркоидоз кожи в виде пурпурных плотных бляшек, проявление на лице «ознобленной волчанки» часто сочетается с поражением костей и хроническим прогрессирующим поражением лёгких.

- 
- \* При **остром течении** (чаще I-II стадий) характерен синдром Лефгрена (до 30%): лихорадка, двусторонняя внутригрудная лимфаденопатия, полиартралгия и узловатая эритема. Синдром Лефгрена в 80% случаев предполагает спонтанную ремиссию без терапии ГКС.
  - \* Значительно реже встречается синдром Хеерфордта - Вальденсгрема: лихорадка, увеличение околоушных лимфатических узлов, передний увеит и паралич лицевого нерва (паралич Белла — признак доброкачественного течения саркоидоза).

- 
- \* При **хроническом течении** (чаще II-IV лучевые стадии) проявления болезни переменны. Для саркоидоза характерны слабость, повышенная утомляемость (до 90%), непродуктивный кашель, дискомфорт и боль в грудной клетке, боль в суставах, снижение зрения, одышка смешанного или инспираторного характера, сердцебиение.

- 
- \* **Физикальное обследование:** лёгочные проявления скудные и нетипичные (жёсткое дыхание, сухие хрипы), расширение перкуторно определяемых границ средостения; увеличение размеров печени, селезёнки. Могут вышвляться паралич лицевого нерва, периферические нейропатии. Поражение сердца проявляется аритмиями, возникающими без предшествующей патологии сердечно-сосудистой системы. Описаны случаи остановки сердца при саркоидозе, явившейся причиной внезапной смерти.

# Экстраторакальные проявления саркоидоза:

- \* **Лимфатическая система (20-45%)** – Увеличение лимфатических узлов разной локализации, увеличение селезенки, редко в сочетании с анемией, лимфоцитопенией, тромбоцитопенией.
- \* **Сердце (5-7%)** – Гранулематозное поражение миокарда и проводящей системы. Разной степени блокады и нарушения ритма. Синдром внезапной смерти.
- \* **Печень (50-80%)** – До 80% поражений бессимптомны (гранулемы в биоптате). Изменения холестатические, воспалительно-некротические и сосудистые.
- \* **Кожа (25-30%)** – Узловатая эритема как доброкачественное проявление. “Ознобленная волчанка” (lupus pernio) — поражение лица при хронических прогрессирующих формах. Узловые и диффузно-инфильтративные поражения кожи.
- \* **Глаза (11-83%)** – Острый передний увеит или хронический увеит. Угроза потери зрения. Нарушения проходимости слезных протоков.
- \* **Нервная система (7-10%)** – Изолированный паралич лицевого нерва (Белла) как доброкачественный вариант. Склонность к поражению основания мозга, вовлечение черепных нервов, поражения гипоталамуса и гипофиза.



Узловатая эритема на голени больного саркоидозом (наблюдение А.А.Визеля)

- \* **Опорно-двигательная система** – Артралгии и артриты коленных суставов, лодыжек, локтей, запястий, (30-35%) мелких суставов рук и ног. Поражения суставов могут быть острыми и преходящими либо хроническими и постоянными. Деформации крайне редки. Хроническая миопатия возникает чаще у женщин и может быть единственным проявлением заболевания.
- \* **Желудочно-кишечный тракт** (0,5-1%) – Наиболее часто поражается желудок (гранулематозный гастрит, язва), редко — пищевод, аппендикс, прямая кишка и поджелудочная железа.
- \* **Гематологическая патология** (10-40%) – Анемия встречается у 4-20% больных саркоидозом. Гемолитическая анемия редка. Лейкопения отмечена у 40% больных, но она редко бывает тяжелой. При отсутствии спленомегалии лейкопения может отражать вовлечение в процесс костного мозга, хотя основной причиной лейкопении считают перераспределение Т-клеток периферической крови в место поражения.
- \* **Околоушные железы** (5-6%) – Входит в синдром Хеерфордта (Heerfordt). Менее чем у 6% больных встречается односторонний или двусторонний паротит, проявляющийся опуханием и болезненностью желез. Примерно в 40% случаев паротит разрешается спонтанно.

- \* **Эндокринная система** (до 10%) – Гиперкальциемия возникает у 2-10% больных саркоидозом, гиперкальцийурия встречается примерно в 3 раза чаще (следствие нарушения регуляции выработки  $1,25\text{-(OH)}_2\text{-D}_3$  кальцийтриола — активированными макрофагами и клетками гранулемы). Вследствие поражения гипофиза и гипоталамуса может развиваться несахарный диабет. Редко встречаются гипо- и гипертиреозидизм, гипотермия, угнетение функции коры надпочечников и вовлечение передней доли гипофиза.
- \* **Мочевыводящая система** (20-30%) – Нераспознанная постоянная гиперкальциемия и гиперкальцийурия могут привести к нефрокальцинозу, камням в почках и почечной недостаточности. В редких случаях гранулематозный процесс развивается непосредственно в почках, интерстициальный нефрит.
- \* **Женская половая сфера** (<1%) – Саркоидоз молочной железы в виде одно- или двусторонних локальных образований, требующих биопсии. Поражения матки, дисменорея, метроррагии. Редко — поражения фаллопиевых труб.
- \* **Мужская половая сфера** (<1%) – Поражения семенника (1/3 случаев необоснованного удаления яичка). Гранулематозное поражение предстательной железы, придатка яичка, семенного канатика.

## 5. Диагностические критерии

- \* В клиническом анализе крови могут иметь место лейкопения, лимфопения, повышение СОЭ. Биохимические исследования крови выявляют гипергаммаглобулинемию, гиперкальцийурию, гиперкальциемию; определяется повышение концентрации АПФ в сыворотке крови и БАЛ. Соотношение лимфоцитов CD4/CD8 в лаважной жидкости более 3.5 является признаком, характерным для саркоидоза, чувствительность которого составляет 53%, а специфичность — 94%. При выявлении и каждом обострении обязательно не менее 3 раз исследуют мокроту или БАЛ на микобактерии туберкулёза.

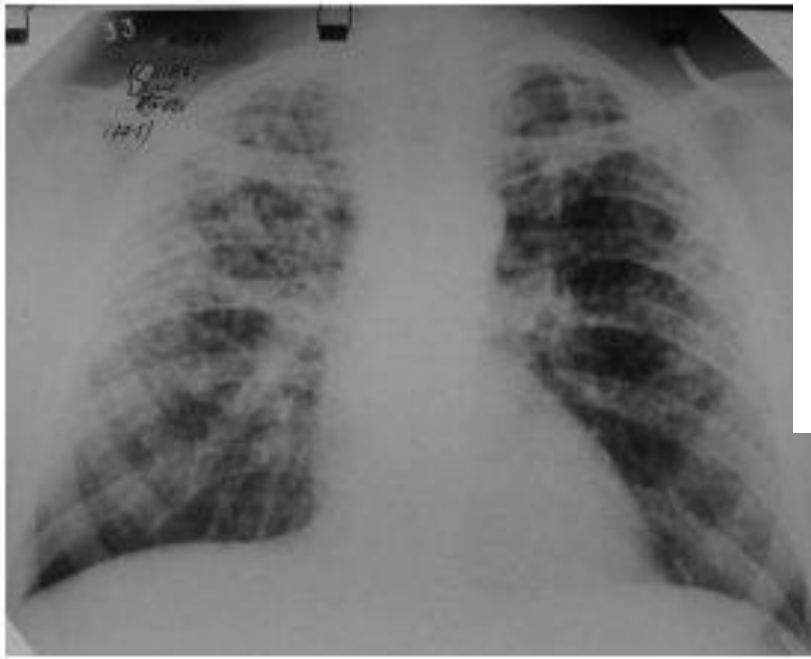


\* **Рентгенологические изменения** при саркоидозе очень разнообразны, но в подавляющем большинстве случаев могут быть сведены к синдромам внутригрудной денопатии или лёгочной диссеминации, либо к их сочетанию. Фокусы и/или участки инфильтрации лёгочной ткани наблюдаются у примерно 10-12% больных; изредка (2%) выявляют полостные изменения. Наблюдают при саркоидозе и выраженные пневмосклеротические изменения (5-10%), явления гиповентиляции (3-5%). Буллёзная эмфизема имеет место в исходе заболевания у 2-5% больных.

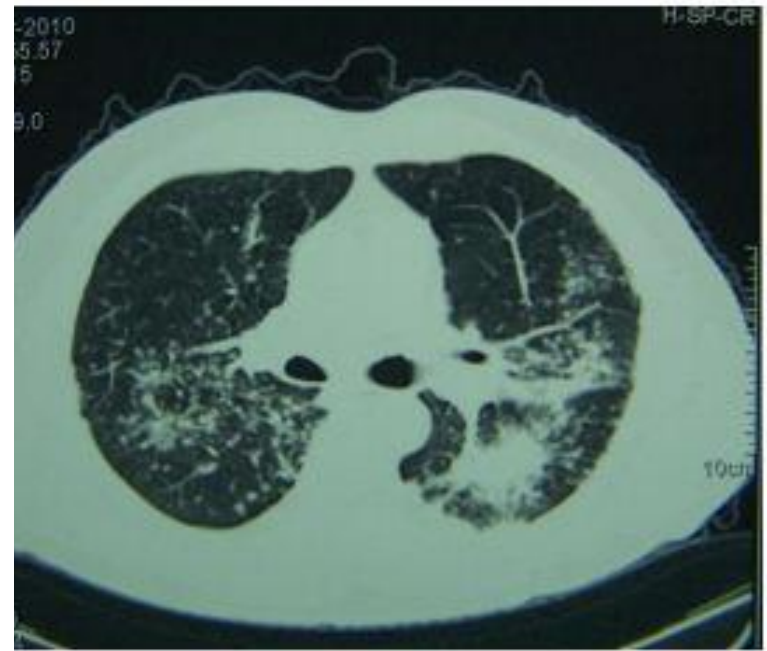
- \* **Рентгенография кистей рук** направлена на поиск костных кистозных образований. **УЗИ** и **КТ** органов брюшной полости выявляют гепато-и/или спленомегалию. **МРТ** необходима при саркоидозе центральной нервной системы, печени, сердца для выявления фокусов и гранулём. Исследование **ФВД** на ранних стадиях позволяет обнаружить снижение максимальных объёмных скоростей на уровне 50 и 75% ЖЁЛ.
- \* Нарушения ритма и проводимости, выявляемые **на ЭКГ**, служат признаками поражения сердца и неблагоприятного прогноза. При первичном обследовании показан мониторинг ЭКГ по Холтеру.
- \* При **бронхоскопии** выявляются синдромы сдавления бронхов, расширение карины. Трансбронхиальная видеоторакоскопическая биопсия лёгкого или внутригрудных лимфатических узлов, биопсия кожи, печени, периферических лимфатических узлов выявляют характерные дискретные, компактные, неказеифицированные гранулёмы.



Прямая обзорная рентгенограмма и РКТ-реконструкция больной саркоидозом внутригрудных лимфатических узлов (51 год), верифицированных при видеоторакоскопической биопсии (наблюдение А.А.Визеля).



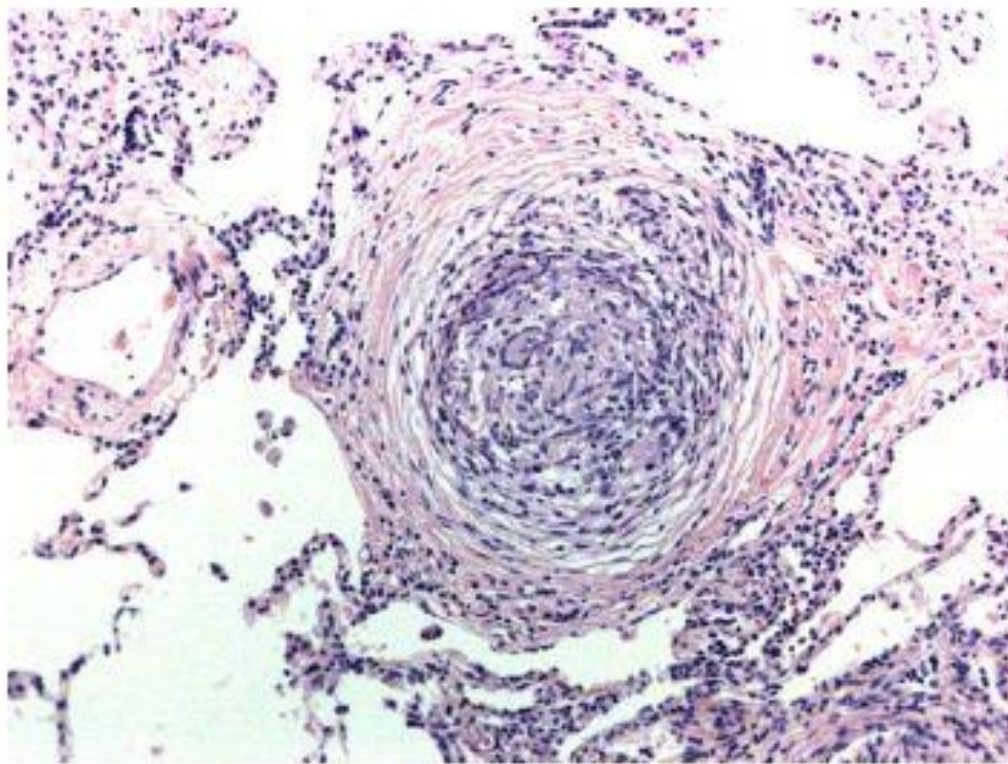
Рентгенограмма, рентгеновская компьютерная томограмма и фотография изменённого участка кожи у больного 45 лет. Диагноз саркоидоз внутригрудных лимфатических узлов и лёгких, саркоидоз кожи. Гистологически верифицирован (наблюдение А. А.Визеля).



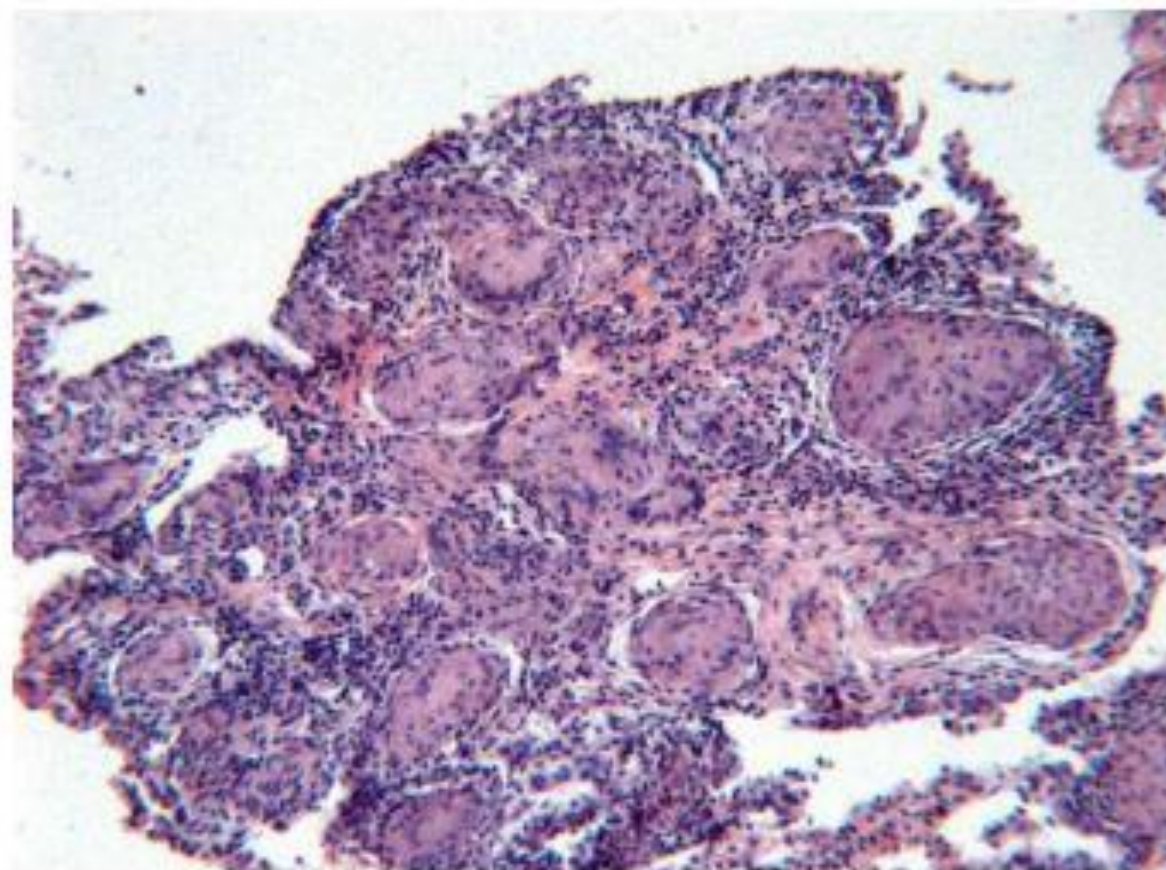
Саркоидоз кожи (область татуировки), внутригрудных лимфатических узлов и лёгких у больного 48 лет. Гистологически верифицирован при биопсии кожи (наблюдение А.А.Визеля).

# Гистологическое исследование

## Иллюстрации



Эпителиоидноклеточная гранулема с циркулярным фиброзом по периферии. Окраска гематоксилином и эозином.  $\times 100$  (авторы наблюдения Черняев А.Л., Самсонова М.В., Соловьева И.П.)



Эпителиодноклеточные гранулемы с большим числом гигантских клеток в легких. Окраска гематоксилином и эозином.  $\times 100$  (авторы наблюдения Черняев А.Л., Самсонова М.В., Соловьева И.П.)

## 6. Дифференциальная диагностика

- \* При внутригрудной лимфаденопатии исключают туберкулёз, лимфогранулематоз, иные злокачественные лимфомы и другие опухоли лёгких и средостения.
- \* При синдроме лёгочной диссеминации исключают туберкулёз, опухолевые диссеминации, гистиоцитоз Х, профессиональные заболевания, альвеолиты, поражения лёгких при СЗСТ.
- \* При суставном синдроме исключают ревматоидный артрит и другие СЗСТ, а также более редкие симптомокомплексы, сходные с саркоидозом, такие как синдром Блау (семейное мультисистемное гранулематозное воспаление) и синдром Пертеса-Юнглинга (хронический доброкачественный гранулематоз).
- \* Сходство с системным саркоидозом имеет болезнь Эрдхайма-Честера — редкий мультисистемный гистиоцитарный синдром неизвестной этиологии, поражающий обычно взрослых: гистиоцитарная инфильтрация вызывает боль в костях, ксантелазму и ксантому, экзофтальм, несахарный диабет, интерстициальные изменения в лёгких.

- 
- \* При развитии изолированного паралича лицевого нерва саркоидоз необходимо отличать от синдрома Мелькерссона-Розенталя — редкой патологии, характеризующейся триадой из припухания лица и губ, рецидивирующего паралича лицевого нерва и «складчатого» языка. При поражении глаз дифференциальную диагностику проводят прежде всего с туберкулёзными иридоциклитом и увеитом.
  - \* Дифференциальной диагностики требует также спленомегалия.
  - \* При поражении ЦНС дифференциальный диагноз проводится с опухолевыми поражениями и туберкулёмами головного мозга, которые имеют сходство с «саркоидомами» — скоплениями гранулём, образующими фокусы на КТ и МРТ.
  - \* Саркоидоз включён в дифференциально-диагностический ряд при синдроме внезапной смерти (саркоидоз сердца), при метроррагиях (саркоидоз матки), при семиномах (саркоидоз яичка и придатков), при галакторее неясного генеза (саркоидоз гипофиза).

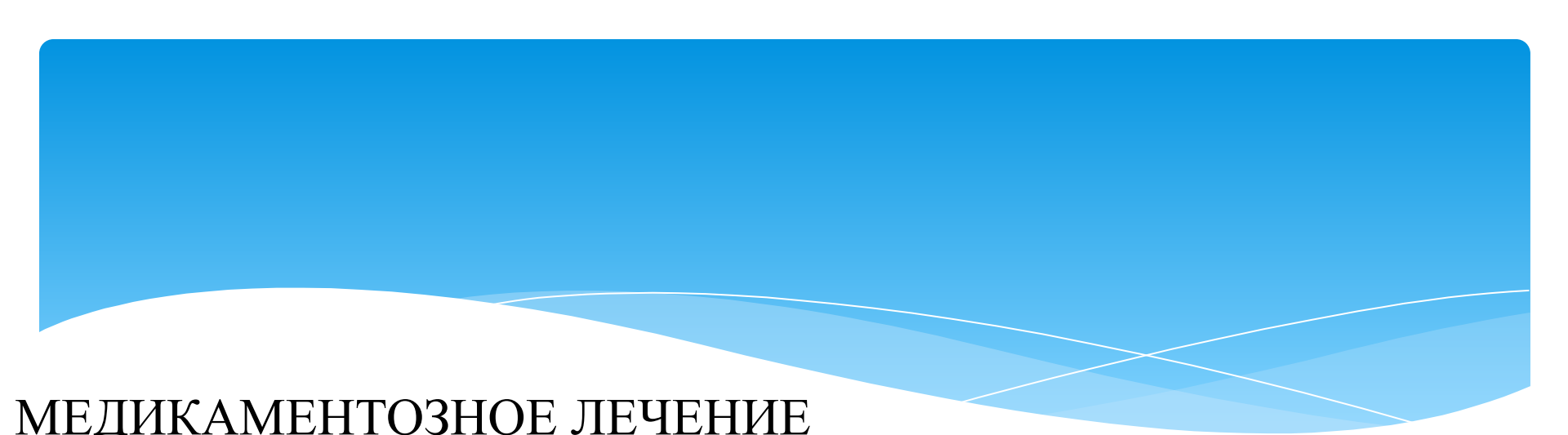
# 7. Лечение

- \* **Цель лечения** — предупреждение и устранение состояний, угрожающих здоровью и жизни пациентов в зависимости от преобладающей локализации саркоидоза. Этиотропная терапия не разработана.
- \* **Показания к госпитализации:** проведение инвазивной диагностики (биопсия) при первичном обследовании; тяжёлые нарушения ФВД, недостаточность органов и систем II степени тяжести и выше; подбор лечения при его неэффективности в амбулаторных условиях. Оптимальным для госпитализации пациентов с саркоидозом является многопрофильный неинфекционный стационар, обладающий возможностью проведения инвазивной диагностики.



## НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- \* Рекомендуется исключение стрессов, гиперинсоляции, контакта с источниками инфекции (особенно туберкулёза). Разгрузочная диетотерапия (лечебное голодание) применяется при I и II рентгенологических стадиях саркоидоза органов дыхания; отмечены её иммунокорригирующее влияние, стимуляция коры надпочечников, антиоксидантный эффект.



## МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- \* **Показано** пациентам с поражением глаз, сердца, нервной системы, недостаточностью органов и систем II степени тяжести и выше, в частности — с прогрессирующей дыхательной недостаточностью. В остальных случаях после установления диагноза рекомендуется наблюдение в амбулаторных условиях с рентгенологическим и функциональным контролем каждые 3-6 мес и консультацией специалистов соответственно локализации поражения. В период наблюдения применяют внутрь витамин Е (200-400 мг/сут), при болевом и суставном синдроме НПВС.

- 
- \* Синдром Лефгрена не является прямым показанием для начала терапии ГКС, поскольку часто ассоциируется со спонтанной регрессией саркоидоза. При явном прогрессировании и появлении внелёгочных поражений начинают лечение ГКС. ГКС применяют в дозе 0,5-1,0 мг/кг или 20-40 мг/сут внутрь в течение 2-3 мес, затем дозу снижают до поддерживающей — 5-15 мг/сут и продолжают лечение до 6-9 мес. В случаях сохранения гиперкальциемии и гиперкальцийурии, обездображивающих поражений кожи, саркоидоза глаз, сердца, нервной системы лечение продлевается на большие сроки. При рецидивах саркоидоза, особенно вероятных через 3-4 мес после отмены ГКС, возобновляют лечение по тем же схемам или применяют пульс-терапию метилпреднизолоном по 1-3 г/сут внутривенно в течение 3 дней.

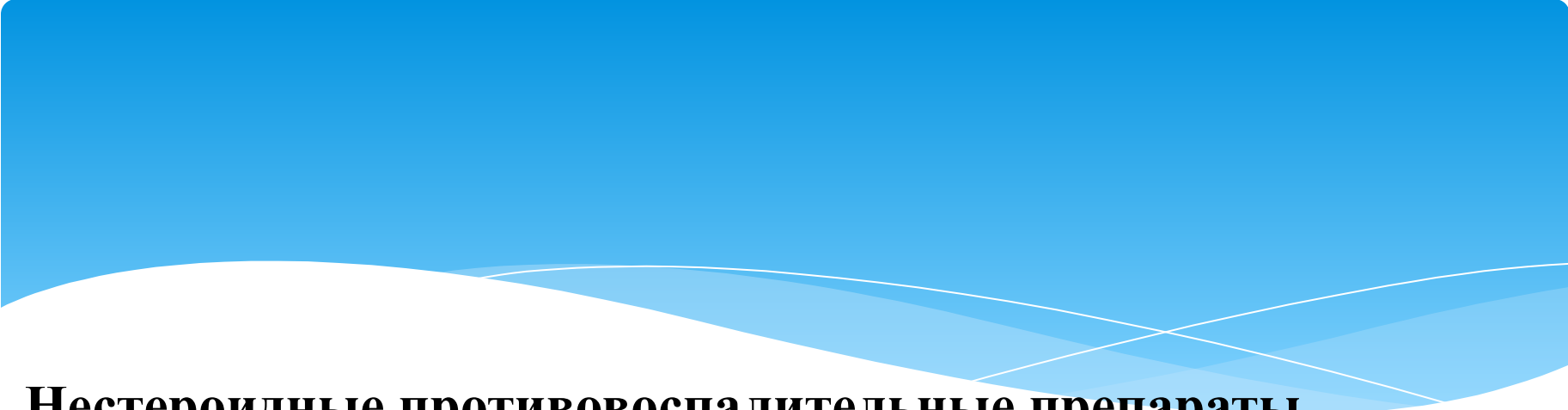


\* Наряду с преднизолоном возможно использование метилпреднизолона, триамцинолона, дексаметазона и других ГКС в эквивалентных дозировках. При саркоидозе глаз, нервной системы, верхних дыхательных путей назначают 60-80 мг/сут преднизолона на длительное время; при саркоидозе периферических лимфатических узлов, селезёнки, подчелюстных слюнных желёз — по 20-30 мг/сут. В случаях плохой переносимости пероральных ГКС и явном прогрессировании заболевания возможно внутримышечное применение триамцинолона ацетонида\* пролонгированного действия. На время лечения ГКС рекомендуют питание с повышенным содержанием белков и калия, ограничение приёма жидкости, поваренной соли, острых блюд.



\* **Противомаларийные препараты — 4-аминохинолоны —** хлорохин и гидроксихлорохин. Хлорохин назначают по 0,25 г 2-3 раза в день в течение 2-6 мес в качестве монотерапии и в сочетании с тиосульфатом натрия — при снижении дозы и отмене ГКС. Хлорохин применяют при гиперкальциемии, нейросаркоидозе, при хронических формах саркоидоза лёгких, Гидроксихлорохин применяют в дозе 200 мг через день в течение 9 мес, рекомендуют для лечения саркоидоза кожи и костей, а также при гиперкальциемии. Противопоказаниями к лечению хлорохином и гидроксихлорохином считают тяжёлые поражения сердца, диффузные поражения почек, нарушения функции печени, поражение кроветворных органов.

- \* **Метотрексат** — антагонист фолиевой кислоты, обладающий противовоспалительными и иммуносупрессивными свойствами, достаточно широко используется при хроническом течении саркоидоза. Он может быть эффективен при различных проявлениях заболевания, как при саркоидозе лёгких, так и кожи. Метотрексат назначают 1 раз в неделю внутрь или внутримышечно в дозе 7,5-20 мг на протяжении от 1-6 мес до 2 лет пациентам с недостаточным эффектом ГКС или их непереносимостью. Его используют самостоятельно, либо в период «ухода» от ГКС.
- \* **Циклоспорин А** — иммунодепрессант, тормозящий реакции клеточного и гуморального иммунитета, контролируемые Т-лимфоцитами. Препарат предупреждает активирование лимфоцитов, ингибируя выделение лимфокинов. Его положительный эффект проявляется, когда нет альвеолита, обусловленного СП4\*-лимфоцитами. Применяют при рефрактерности к СГКС.
- \* **Азатиоприн** — цитостатик и иммунодепрессант, блокирует клеточное деление в результате конкуренции с естественными пуриновыми основаниями ДНК и РНК. Препарат назначают внутрь в суточной дозе 2-3 мг/кг, но не более 150 мг, он может быть использован отдельно или одновременно с ГКС. Курс лечения может составлять до 6 мес и может повторяться после перерыва на 3-4 мес. При саркоидозе, рефрактерном к ГКС, назначают также циклофосфамид, колхицин.

- 
- \* **Нестероидные противовоспалительные препараты** целесообразны только как симптоматическая терапия при артралгии и миалгии, при синдроме Лёфгрена, Влияние на образование и выброс ФНО-а является одним из альтернативных методов лечения саркоидоза, поскольку ФНО-а играет значительную роль в образовании гранулём и прогрессировании саркоидоза. Применяют пентоксифиллин в качестве средства лечения активного саркоидоза лёгких вместе с ГКС и самостоятельно. дозировка 25 мг/(кгхсут) в течение 6 мес . Талидомид и моноклональные антитела против ФНО-а при саркоидозе находятся в стадии интенсивного изучения. Показана их клиническая эффективность, но есть риск реактивации ранее перенесённого туберкулёза.

## \* ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Плазмаферез рекомендован больным с ГКС-зависимостью, плохой переносимостью ГКС, сопутствующими заболеваниями (сахарный диабет, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки и др.), при рецидивирующем течении. За процедуру удаляют 500-1200 мл плазмы, замещаемой эквивалентным объёмом изотонического раствора натрия хлорида. Процедуры повторяют 3-5 раз с интервалами 5-8 дней. Кроме плазмафереза, в лечении пациентов с саркоидозом используют лимфоцитаферез с экстракорпоральной модификацией лимфоцитов, суть которой заключается в выделении из крови лейкоконцентрата, содержащего  $1-2,5 \times 10^9$  лимфоцитов, и дальнейшей его инкубации с 30-60 мг преднизолона (из расчёт 30 мг преднизолона на 1-1,5 млрд лимфоцитов) в течение 2 ч при температуре 37 °C. Цель метода - создание в малом объёме лейкоконцентрата очень высокой концентрации преднизолона и за счёт этого наиболее полное насыщение рецепторов лимфоцитов ГКС. Лимфоцитаферез с экстракорпоральной модификацией лимфоцитов обычно совмещают с плазмаферезом. Курс лечения состоит из 2-3 процедур с интервалами по 7 дней.

### \* **Применение антибактериальных средств**

В последние годы начато изучение эффективности сочетания миноциклина и азитромицина с антагонистом рецепторов ангиотензина-П олмесартаном при саркоидозе лёгких. Авторы из США противопоставляют это лечение применению ГКС. Отмечены случаи эффективного применения комбинации миноциклина и кларитромицина.

# 8. Прогноз

- \* Прогноз благоприятный при остром начале саркоидоза в молодом возрасте, наличии синдрома Лефгрена — вероятность спонтанной регрессии до 90%. При бессимптомном течении саркоидоза 1-2 стадий прогноз благоприятный, вероятность спонтанной регрессии до 70%. При внутригрудном саркоидозе II-III стадий с симптомами дыхательной недостаточности, особенно при выявлении заболевания в возрасте старше 40 лет, прогноз неблагоприятный, вероятность спонтанной регрессии не более 30%. При саркоидозе IV стадии формируется «сотовое лёгкое», вероятность спонтанной регрессии отсутствует. При поражении сердца постоянно существует угроза внезапной смерти вследствие поражения проводящей системы сердца. Применение ГКС облегчает состояние больного, приводит к длительной или краткосрочной ремиссии, но не влияет на десятилетний прогноз течения заболевания и может сопровождаться серьёзными побочными реакциями. К факторам ухудшения прогноза относят длительное пребывание в противотуберкулёзных стационарах.
- \* Маркёрами риска реактивации саркоидоза считают возраст старше 40 лет, генерализованное полиорганное поражение, неадекватное лечение, гипотиреоз.

# Список литературы

- \* 1. Пульмонология: национальное руководство / под ред. А.Г. Чучалина, — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 960 с.
- \* 2. Саркоидоз : учебно-методическое пособие для слушателей послевузовского и дополнительного профессионального образования / Под ред. А.Г.Чучалина, научные редакторы: А.А. Визель, Н.Б. Амиров. — Казань: 2010. — с. 58
- \* 3. Статья Саркоидоз и проблемы его классификации С.А. Терпигорев, Б.А. Эль Зейн, В.М. Верещагина, Н.Р. Палеев — 2012г.
- \* 4. <https://ftiza.su/sarkoidoz/>
- \* 5. <https://саркоидоз.рф/>