

Саркоидоз

Этот информационный бюллетень посвящен вопросам о симптомах, диагностике и лечении саркоидоза. Также здесь идет речь о воздействии, оказываемом саркоидозом на заболевшего. Информация предназначена для всех, кто страдает этим заболеванием, независимо от того, живете ли вы с ним уже на протяжении длительного времени или узнали о своей болезни недавно. Поскольку легкие – это тот орган, который поражается наиболее часто, данный информационный бюллетень посвящен преимущественно легочному саркоидозу. Больше информации о поражении саркоидозом других органов вы можете узнать по ссылке, указанной в разделе «Дополнительная информация».

Что такое саркоидоз?

Саркоидоз – это воспалительное заболевание. У больных саркоидозом образуются очаги красной, набухшей ткани (гранулемы). Эти гранулемы формируются скоплениями воспалительных клеток. Причина их возникновения до сих пор неизвестна.

Саркоидоз поражает многие органы тела человека, но наиболее часто встречается в легких. Кроме этого, заболевание может затрагивать кожные покровы, глаза, сердце, мышцы, суставы, костную ткань, печень, почки, головной мозг и др. Чаще всего для диагностики и контроля этого заболевания привлекаются врачи, являющиеся специалистами по заболеваниям органов грудной клетки (пульмонологи).

Многие больные саркоидозом не нуждаются в лечении и заболевание может пройти само по себе. Есть методы лечения, которые помогают замедлить развитие болезни и облегчить симптомы. Хотя лечение, которое помогло бы избавиться от саркоидоза, на данный момент отсутствует.

Саркоидоз – редкая болезнь, и точно неизвестно, сколько людей болеют ею. Это связано с тем, что многие могут просто не знать о том, что у них есть данное заболевание. Кроме того, иногда оно может по ошибке приниматься за другую болезнь. Количество случаев отличается в разных странах и колеблется от 2 до 40 человек на 100 000 населения. Исследователи считают, что ежегодно во всем мире диагностируется 344 000 случаев.

Что вызывает саркоидоз?

Ученым неизвестна причина возникновения саркоидоза, но проводится исследование, направленное на поиск ответа на этот вопрос.

Что нам известно:

- Саркоидоз не имеет инфекционной природы (вы не можете заразиться им или заразить другого человека).
- Саркоидоз не является формой рака.
- Саркоидоз действительно встречается в семьях, но вероятность того, что кто-либо еще в вашей семье заболеет, составляет только 5–10 %.

Большинство людей с саркоидозом выздоравливают без специального лечения в течение 12–18 месяцев и продолжают вести обычную жизнь. Это связано с тем, что со временем иммунная система справляется с этим заболеванием.

Иногда, по невыясненным причинам, иммунная система не может справиться с заживлением гранулем, и происходит формирование рубцовой ткани (фиброз). Это может стать причиной повреждения пораженной части тела, которое потребует длительного лечения и наблюдения.

Каковы симптомы саркоидоза и как он диагностируется?

Диагностика саркоидоза может быть затруднена. Симптомы очень разнообразны и нет ни одного теста, который мог бы точно диагностировать это заболевание.

Наиболее распространенными симптомами являются:

- Сухой кашель
- Одышка
- Боль в груди
- Слабость
- Похожее на грипп состояние с повышением температуры тела, утомляемостью и болями в суставах
- Болезненные высыпания красного цвета, обычно на руках и ногах
- Раздражение глаз и проблемы со зрением
- Увеличение лимфатических узлов, которое может отмечаться в области шеи и лица



Люди, страдающие саркоидозом, иногда жалуются на проблемы с концентрацией внимания и ухудшение памяти.

Для постановки диагноза врачам может понадобиться много времени, поскольку необходимо исключить другие заболевания, похожие на саркоидоз, к тому же у двух человек с этим заболеванием не будет одинаковых симптомов. Для людей, которые хотят понять, что с ними не так, этот процесс может быть растянутым во времени и разочаровывающим.

Иногда саркоидоз диагностируется случайно, например, когда по каким-либо другим причинам выполняется рентгенография грудной клетки.

Обычно исследования для диагностики саркоидоза включают:

- Рентгенографию грудной клетки, которая помогает выявить наличие поражений в легких и лимфатических узлах (часть иммунной системы).
- Анализы крови, включая пробы на оценку функций печени и почек, уровня кальция и других показателей крови, характеризующих работу иммунной системы. Также возможно определение уровня АПФ (ангиотензин-превращающий фермент), который может превышать допустимые значения при наличии саркоидоза.
- Исследования для определения тяжести заболевания и пораженной части тела, включают:
 - Электрокардиографию (ЭКГ)
 - Исследования функции легких (спирометрию, метод одиночного вдоха) См. информационный бюллетень ELF по спирометрии
 - Обследование глаз

Тем не менее, нормальные показатели рентгенографии грудной клетки и уровня АПФ не исключают наличия саркоидоза, также как и повышенный уровень АПФ не свидетельствует о его наличии.

Врачи могут принять решение о проведении дополнительных исследований в зависимости от наличия определенных симптомов. Это могут быть лабораторные тесты, анализы мочи, ультразвуковое исследование сердца (эхокардиография), сканирование головного мозга (МРТ) или грудной клетки (КТ).

Часто для подтверждения диагноза необходимо взятие образцов ткани или биопсии. Обычно она берется из лимфоузлов в легких, легочной ткани, лимфоузлов в области шеи или грудной клетки или из кожи. При проведении биопсии используется местная анестезия.

«Это сложно для пациентов, так как мы постоянно находимся в сомнениях относительно различных проявляющихся признаков и симптомов, и не знаем, связаны они с этой болезнью или нет». (цитата пациента)

Какое лечение я буду получать?

Ваш врач обсудит с вами необходимость лечения и его варианты. Многие люди не нуждаются в лечении, а просто могут регулярно проходить обследования.

Для лечения саркоидоза используется небольшое количество лекарственных препаратов, действие которых чаще всего направлено на облегчение симптомов.

Иногда действие препаратов для лечения саркоидоза направлено на определенную часть тела, например,



глазные капли или кремы для кожи. В других случаях действие лекарств для внутреннего применения направлено на организм в целом и частично может оказать благоприятное воздействие при лечении гранулем в легких, головном мозге и сердце, например:

- Преднизолон и преднизон (стероиды) – самые распространенные препараты, используемые при саркоидозе.
- Метотрексат и азатиоприн часто используются для прекращения приема преднизолона (обладает «стероид-сберегающим эффектом»).
- Иногда, если преднизолон и стероид-сберегающие препараты не работают, эффективность демонстрируют инфликсимаб и аналогичные ему препараты.

Стероиды являются очень эффективным средством при саркоидозе, но они не лечат болезнь. После прекращения их приема может наблюдаться ухудшение состояния. Кроме этого, стероиды могут вызывать побочные эффекты, такие как набор веса, сахарный диабет, истончение костной ткани (остеопороз), проблемы с кожей и перепады настроения. Другие лекарства могут вызывать другие побочные эффекты. Поэтому стоит обсудить со своим врачом риски и пользу назначенного лечения.

Если вы начнете прием стероидов, ваш врач поможет определить минимальную дозу, которая будет обеспечивать контроль симптомов, при этом со временем доза будет постепенно снижаться. Если снижение невозможно, для приема может быть назначен дополнительный препарат, например метотрексат или азатиоприн.

Наблюдение за вашим состоянием будет зависеть от степени поражения саркоидозом. Многие пациенты в первые 2 года обследуются примерно один раз в 3 месяца.

Помимо лекарств, могут предлагаться такие методы как физические упражнения, легочная реабилитация и психологическая поддержка. Обсудите со своим врачом варианты, которые могут вам помочь.

Как происходит развитие саркоидоза?

Большинство людей с диагностированным саркоидозом выздоравливают без специального лечения и могут продолжать вести обычный образ жизни. Но примерно у 1 из 4 заболевших будут присутствовать длительные хронические симптомы, требующие постоянного лечения.

Повседневная жизнь и поддержка

Жизнь с саркоидозом влияет как на физическое, так и на эмоциональное состояние. Люди отмечают, что эта болезнь оказывает значительное воздействие на все аспекты жизни. Это может быть связано со слабостью, хронической болью, проблемами со сном, трудностями в выполнении работы и депрессией. Некоторые из этих состояний не улучшаются в ходе лечения.

Саркоидоз имеет свои индивидуальные проявления у каждого человека. Важно, чтобы вы получили необходимую поддержку. Вы можете обсудить со своим врачом следующее:

- Ваше самочувствие (физическое и психическое)
- Другие виды поддержки (включая психологическую поддержку и помощь в отказе от курения)
- Способы сохранения качества жизни
- Улучшение питания и повышение уровня физической активности

Помните, что вы не одиноки в этой сложной ситуации. Существуют организации пациентов и группы поддержки, где вы можете получить более подробную информацию. См. раздел «Дополнительная информация».



«Сканирования, тесты и обследования играют крайне важную роль в борьбе с этим заболеванием, но то, насколько сильно я страдаю от саркоидоза, определяется моим хорошим самочувствием и качеством жизни. И это самое важное». (цитата пациента)

Дополнительная информация

- **Веб-сайт ELF:** www.europeanlunginfo.org/sarcoidosis содержит ссылки на дополнительную информацию, включая веб-сайты национальных пациентских организаций на вашем родном языке.
- **Всемирная ассоциация саркоидоза и других гранулематозных заболеваний (WASOG):** www.wasog.org. Использует междисциплинарный подход в отношении интерстициальных заболеваний легких, включая саркоидоз, и объединяет врачей и пациентов посредством информирования, обучения и исследований.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Европейский пульмонологический фонд (ELF) был основан Европейским респираторным обществом (ERS) в 2000 году с целью объединения пациентов, общественности и специалистов в области легочных заболеваний для улучшения ситуации в этой отрасли медицины.

Выражаем благодарность профессору Бобу Боману, профессору Майклу Кройтеру, доктору Марлис Вийсенбик и членам консультативной группы пациентов с саркоидозом ELF, которые помогли в разработке этого информационного бюллетеня.

Издано в июне 2020 г



European
Reference
Networks

ERN-LUNG
RARE RESPIRATORY DISEASES