

ПАЦІЄНТАМ ПРО САРКОЇДОЗ: ПРАВДА І ЗДОГАДИ

Любомир ПРОЦИК

ДУ «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології імені Ф. Г. Яновського НАМН України»

Бурхливий розвиток науки, у тому числі і медицини, за останній час призвів до вражаючих результатів. Ми навчилися проводити складні операції, контролюємо більшість інфекцій, знаємо генетичний код людини і т. д., але залишаються захворювання у розумінні яких більше здогадів та гіпотез, ніж реальних фактів, у яких до сьогоднішнього дня не встановлені причини виникнення, не виявлені в повному обсязі механізми розвитку, не узгоджено лікування та його необхідність, не визначений прогноз. До таких захворювань і відноситься саркоїдоз.

Не важко здогадатися, раз Ви знаходитеся на нашому сайті і читаєте дану статтю, то у Вас, чи Ваших рідних, близьких, знайомих виявлений чи запідозрений саме саркоїдоз. Я впевнений, що раніше Ви ніколи не здогадувалися про існування такого захворювання. І так, “саркоїдоз” – звучить тривожно і навіть загрозливо, нагадує онкологічне захворювання “саркому”. Пошуки інформації в інтернеті, енциклопедіях, довідниках обмежуються статтями, які складаються із незрозумілих медичних термінів. Сімейні лікарі, швидше за все, будуть відповідати однозначно: “Захворювання відноситься до системних гранульоматозів невідомої етіології ...”, “Не хвилюйтеся, саркоїдоз – це не рак, і не туберкульоз ...”, і т. д. Після прийому у лікаря-спеціаліста, де встановлено діагноз і призначено лікування, мабуть Вас залишилися десятки запитань, які за браком часу та хвилювання не встигли задати. Тому дана стаття підготовлена саме для хворих на саркоїдоз, які прагнуть зрозуміти своє захворювання, мати уявлення про причини його виникнення, методи діагностики та лікування, знати прогноз.

Саркоїдоз відноситься до відносно “молодих” захворювань; його історія розпочалася лише із 1877 року, коли англійський дерматолог Джонатан Хатчінсон (J. Hutchinson) описав його у пацієнта з ураженням шкіри як “папілярний псоріаз”. Протягом багатьох років саркоїдоз вважався рідкісним дерматологічним захворюванням. У 1889 р. французьким дерматологом Е. Беньє (E. Besnier) уперше було описано, поряд із ураженням шкіри, залучення у процес лімфатичних вузлів. Цезар Бек (C. Boeck) у 1899 р. на основі схожості гістологічних змін у шкірі із саркомою ввів термін “саркоїд”. Йорген Шауман (J. Schaumann) у 1919 р. описав пацієнта з ураженням шкіри, легень, кісток, селезінки, печінки і припустив, що ознаки, які раніше відносили до різних захворювань, є однією системною патологією, і назвав її “доброякісний лімфогранулематоз”, тобто вперше відмітив системний характер захворювання. У 1934 р. на міжнародному з’їзді дерматологів у Страсбурзі була запропонована назва – “хвороба Беньє-Бека-Шауманна”, а вже в 1948 р. на міжнародній конференції у Вашингтоні замість даної назви був рекомендований термін “саркоїдоз”, який і використовується в міжнародній класифікації хвороб донині. Отже, за свою більш як вікову історію саркоїдоз пройшов складний шлях від дерматологічного захворювання, атипової форми туберкульозу та пухлин до системного гранульоматозу.

За останні десятиліття досягнутий значний прогрес у розумінні різних клінічних та імунологічних проявів захворювання, а також у патоморфологічних ознаках цієї недуги. Набагато менше нам відомо про епідеміологію та генетичні фактори, які сприяють розвитку і проявам саркоїдозу. Також залишається невизначеним і відношення до лікування – його необхідності, тривалості. А саме головне, не дивлячись на зусилля вчених багатьох країн, залишається невідомою етіологія саркоїдозу.

Саркоїдоз відноситься до мультисистемних захворювань, тобто ураження може виникнути у будь-якому органі, але найчастіше це відбувається у лімфатичних вузлах та легенях.

Діагноз ми ставимо тільки у тому випадку, коли клінічні симптоми і дані рентгенологічного обстеження підтверджуються відповідною гістологічною картиною. Оскільки, гранульома є специфічною не тільки для саркоїдозу і може виявлятися при багатьох захворюваннях, завжди необхідні і виправдані додаткові зусилля для пошуку інших причин її виникнення.

Саркоїдоз відноситься до тих небагатьох захворювань, які не завжди потрібно лікувати – у половині випадків всі симптоми та ознаки захворювання зникають самостійно без будь-якого лікування. В інших випадках необхідне тривале (більше 1 року) лікування. Перебіг захворювання залежить від багатьох факторів і може завершуватися, як спонтанним виліковуванням, так і безперервним, прогресуючим фіброзом легень та інших органів.

Невизначеність із причиною виникнення хвороби, деяким механізмам його розвитку, породжувало велику кількість міфів навколо саркоїдозу. Серед найвідоміших міфів можна виділити наступні: саркоїдоз це атипова форма туберкульозу; саркоїдозом можна заразитися від інших хворих; при саркоїдозі спочатку проходить ураження лімфатичної системи, а потім легень та інших органів; для діагностики необхідна лише рентгенографія органів грудної клітки; без застосування глюкокортикостероїдних препаратів вилікуватися від саркоїдозу неможливо і т. д. На жаль багато із цих міфів “живуть” й досі, і навіть мають підтримку із сторони багатьох лікарів. По деяким із них продовжуються дискусії на сторінках авторитетних медичних журналів. Де тут правда, а де здогади? Сучасні погляди на проблеми саркоїдозу, я сподіваюся, знайдете нижче у відповідях на найбільш часті питання, які Ви нам ставите.

1. Що таке саркоїдоз?

Саркоїдоз – системний гранульоматоз невідомої етіології, який характеризується скупченням активованих Т-лімфоцитів і моноклеарних фагоцитів з утворенням епітеліоїдно-клітинних гранульом без некротизування в уражених органах. Іншими зрозумілими словами – деякі клітини нашої імунної системи, зокрема лімфоцити, раптом набувають високої активності. Вони направляються у різні органи (найчастіше у лімфатичні вузли та легені) для захисту їх від серйозної інфекції. Ймовірний інфекційний агент оточується “колами” різних імунологічних клітин для запобігання його поширення і знищення. Такі “кола” імунологічних клітин у медицині називають гранульомами. Подібним механізмом наш імунітет бореться із самими різноманітними інфекціями: відповідними гранульомами оточуються віруси, туберкульоз, сифіліс і т. д. При саркоїдозі до теперішнього часу у гранульомах жодного збудника інфекційних хвороб не виявлено. Саме у гранульомі ховається таємниця саркоїдозу. Чому саме утворюється гранульома у певному органі, яким чином зовнішній подразник викликає таку реакцію імунної системи, залишається невідомою загадкою. Від розташування таких гранульом в різних органах людини, їх кількості, активності будуть залежати симптоми та перебіг захворювання.

2. До яких захворювань відноситься саркоїдоз – інфекційних, онкологічних і т.д.?

За Міжнародною класифікацією хвороб 10-го перегляду (МКХ-10) саркоїдоз віднесений до класу III: “Захворювання крові, кровотворних органів і окремі порушення, що залучають імунний механізм”. Приналежність саркоїдозу до даного класу вважається на сьогоднішній день найбільш ймовірною, поки не буде остаточно з’ясована його етіологія.

3. Що означає термін саркоїдоз?

Термін “саркоїдоз” (sarcoidosis) походить від грецьких слів. “sark”, “sarkos” – плоть + “eid”, “eidos” – подібний, вид + -ōsis. Дослівно можна перекласти як “подібний плоти”. Даному терміну ми “зобов’язані” Цезарю Беку (Caesar Voeck), який описав у 1899 р. невідомі ураження шкіри “Множинні доброякісні ураження шкіри” (“Multiple benign sarkoid of the skin”), при гістологічному дослідженні яких були виявлені епітеліоїдні та гігантські клітини. Він вперше використав назву “саркоїдоз” виходячи із зовнішньої подібності змін шкіри із саркомою. Термін “саркоїдоз” походить саме від даної публікації. Звичайно, цей термін не відповідає сучасним розумінням природи даного захворювання.

4. Що таке стадії саркоїдозу?

У міжнародній практиці прийнято розподілення саркоїдозу на стадії, основане тільки на даних прямої оглядової рентгенограми органів грудної клітки, які запропоновані ще у 1958 р. Виділяють наступні стадії: 0 – змін на рентгенограмі органів грудної клітки немає; I – збільшення внутрішньогрудних лімфатичних вузлів без змін у легенях; II – збільшення внутрішньогрудних лімфатичних вузлів зі змінами в легенях; III – патологія легень без змін у лімфатичних вузлах; IV – незворотній фіброз легень. Зазначені стадії вважаються на сьогодні досить умовними, оскільки не відображають ураження інших органів, їх функціональний стан, активність захворювання. Тому, у найближчому майбутньому стадії саркоїдозу будуть змінені із врахуванням наукових здобутків останніх десятиліть.

5. Яка захворюваність на саркоїдоз, де він частіше зустрічається?

На саркоїдоз хворіють у всіх країнах світу із частотою від 1 до 60 випадків на 100 тис. населення. За останні десятиріччя численними епідеміологічними дослідженнями підтверджується ріст захворюваності й розповсюдженості саркоїдозу у всьому світі, у тому числі й в Україні. В Україні захворюваність на саркоїдоз легень становить у середньому від 1,1 до 2,6 на 100 000, а поширеність — від 4,6 до 7,9 на 100 000 дорослого населення. Тобто, саркоїдоз залишається рідкісним захворюванням; для порівняння захворюваність на туберкульоз у десятки разів більша і становить біля 40-60 на 100 тис. населення.

6. Чи є регіони, країни де хворіють на саркоїдоз більш часто?

Найбільш часто саркоїдоз зустрічається у країнах із помірним та холодним кліматом, наприклад, у скандинавських країнах. Зокрема, у Фінляндії захворюваність становила – 11,4, Норвегії – 15,0, Швеції – 24,0 на 100 тис. населення. Найменше випадків саркоїдозу діагностують у країнах Азії, Південної Америки.

7. У якому віці найбільш часто хворіють на саркоїдоз?

Максимальний рівень захворюваності на саркоїдоз спостерігається у віці від 35 до 55 років, особи віком до 25 і старше 75 років хворіють набагато менше. У чоловіків найбільш часто діагностують саркоїдоз у віці 30-35 років, у жінок – у 35-40 та 50-55 років.

8. Перебіг саркоїдозу залежить від етнічної приналежності?

Прояви саркоїдозу залежать від етнічної приналежності та значно відрізняються у представників різних рас. Так, у США саркоїдоз набагато частіше зустрічається в афроамериканців. Для них притаманні важкі позалегеневі ураження, яскраві шкіряні прояви, більш важкий перебіг. Для європейців більш характерна вузлувата еритема, набагато частіше буває безсимптомний перебіг. Вузлувата еритема практично не зустрічається у темношкірих пацієнтів. У жителів Японії найбільш часто спостерігається ураження саркоїдозом серця та очей і т. д.

9. На саркоїдоз частіше хворіють чоловіки?

В Україні на саркоїдоз частіше хворіють жінки (близько 70 %), ніж чоловіки. Аналогічне співвідношення спостерігається у більшості країнах. Хоча є регіони й країни, де переважають хворі чоловічої статі.

10. Чи відмічається сезонна захворюваність?

Відомі роботи у яких вказується, що саркоїдоз найчастіше розпочинається у весняні місяці (березень-квітень). Дана закономірність виявлена, як у північній, так і південній півкулях. У нас сезонних відмінностей у захворюванні на саркоїдоз не виявлено.

11. У мене підозрюють хворобу Бенъе-Бека-Шауманна. Дане захворювання пов'язане із саркоїдозом?

Хвороба Бенъе-Бека-Шауманна, хвороба Бека, доброякісний лімфогранулематоз, хронічний епітеліоїдно-клітинний ретикулоендотеліоз – це все синоніми саркоїдозу. Зазначені терміни використовувалися у літературі до середини минулого століття, а із 1948 р. на міжнародній конференції у Вашингтоні замість зазначених термінів був рекомендований термін “саркоїдоз”, який і використовується в міжнародній класифікації хвороб до теперішнього часу, в тому числі і в Україні.

12. Саркоїдоз – це атипична форма туберкульозу?

Декілька десятиліть тому подібні твердження були доволі поширеними, навіть серед визнаних науковців, що обумовлено передусім надзвичайною подібністю патогістологічних картин при зазначених захворюваннях. З того часу проведено велику кількість досліджень з використанням сучасних технологій, але встановити роль мікобактерій, в тому числі туберкульозу, в етіології саркоїдозу не вдалося.

13. Саркоїдоз – це саркома?

Ні, саркоїдоз це не саркома. Вони подібні лише за назвою, ніякого відношення до онкологічних захворювань саркоїдоз немає.

14. Чи встановлений зв'язок між захворюванням на саркоїдоз і професійною діяльністю?

Зустрічаються повідомлення про більш часте захворювання на саркоїдоз у пожежників, службовців військово-морського флоту, медичних працівників, робітників, які працюють із копіювальною технікою та ін. Але відповідної закономірності в інших країнах світу не виявлено, і сьогодні перевірених фактів, які б пов'язували захворюваність на саркоїдоз із певною професійною діяльністю немає.

15. Які гіпотеза домінує в етіології саркоїдозу?

Все більше прихильників набуває гіпотеза, що саркоїдоз поліетіологічне захворювання. Суть її полягає у тому, що ряд факторів зовнішнього середовища або інфекційні агенти не відіграють безпосередньо етіологічну роль у виникненні саркоїдозу, а є тригерами, тобто їх тривалий вплив порушує регуляцію певних біологічних активних речовин, які у генетично схильних осіб приводять до виникнення особливої імунологічної відповіді, яка і проявляється як саркоїдоз.

16. Які інфекції можуть бути збудниками саркоїдозу?

Пошуки можливого збудника, який викликає саркоїдоз, ведуться з моменту встановлення його як самостійного захворювання. Це насамперед пов'язано із невизначеністю у підходах до лікування саркоїдозу. Якщо буде встановлена інфекційна природа захворювання, можна буде призначати препарати, які безпосередньо впливають на збудник хвороби, що значно підвищить ефективність лікування та зменшить кількість рецидивів. Наукові роботи у даному напрямку широко продовжуються і на сьогодні, про що свідчить велика кількість наукових публікацій на дану тему. Серед можливих кандидатів на роль етіологічного чинника саркоїдозу найбільш часто згадуються різноманітні типові й атипичні мікобактерії (*Mycobacterium tuberculosis, bovis, avium complex, BCG*), пропіонової бактерії (*Propionibacterium acnes*), хламідії (*Chlamydia pneumoniae*), борелії (*Borrelia burgdorferi*), віруси (герпесу, Епштейна–Барра, гепатиту С), рикетсії (*Rickettsia helvetica*). Але це лише гіпотези, переконливих даних немає. Етіологія саркоїдозу на сьогоднішній день залишається невідомою.

17. Робота з берилієм може викликати захворювання на саркоїдоз?

Тривале вдихання берилію, або його похідних може викликати самостійне захворювання – бериліоз, яке також характеризується гранульоматозним ураженням легень. Відрізнити хронічний бериліоз і саркоїдоз по клінічним, рентгенологічним і навіть гістологічним даним надзвичайно важко. Подібна схожість не виключає берилій як етіологічний чинник саркоїдозу, але на сьогоднішній день переконливих доказів цьому немає.

18. Чи правда, що лікування інтерферонами може викликати саркоїдоз?

Так, лікування інтерферонами може бути причиною саркоїдозу. Про це свідчать наукові публікації, у яких описується розвиток саркоїдозу на фоні лікування α - β - γ -інтерферонами ряду патологічних станів, особливо вірусного гепатиту С. Інтерферони стимулюють імунну відповідь опосередковану Т-хелперами, що може призводити до появи або посилення утворення гранульом. У більшості випадків відміна інтерферонів призводить до самовільного затихання проявів саркоїдозу, тільки в окремих випадках необхідна відповідна терапія глюкокортикостероїдами. Однак важливо відзначити, що загальний ризик розвитку саркоїдозу в результаті лікування інтерфероном є низьким.

19. Саркоїдоз – це інфекційне захворювання?

Переконливих доказів про інфекційну природу захворювання на сьогоднішній день не отримано.

20. Чи можна заразитися саркоїдозом?

На даний час жодної епідемії саркоїдозу у світі не зареєстровано. Заразитися саркоїдозом через повітря, побутові речі, статевим шляхом неможливо. Правда, існують випадки сімейного саркоїдозу, але це більше обумовлено генетичною схильністю. Повідомлялося про захворювання на саркоїдоз через пересадку органів, переливання крові, але це тільки поодинокі випадки над якими продовжують працювати вчені.

Ви повинні бути впевнені, що діти, близькі, знайомі заразитися саркоїдозом від Вас не можуть.

21. Чи можна захворіти на саркоїдоз через переливання крові, трансплантацію органів?

Так, відомі випадки, коли після пересадки кісткового мозку, легень від хворих, які раніше хворіли на саркоїдоз через 3 міс. у реципієнтів розвинулися клініко-рентгенологічні ознаки саркоїдозу, який у всіх випадках був підтверджений гістологічно. Загалом, таких випадків небагато і вважається, що у реципієнтів ризик захворіти на саркоїдоз є надзвичайно низьким.

22. Чи може стрес викликати саркоїдоз?

Однозначної відповіді немає. Частина спеціалістів, які займаються саркоїдозом вважають, що стрес не може викликати саркоїдоз, а лише у деяких випадках погіршує перебіг захворювання. Інша частина дослідників, навпаки, вважає саркоїдоз стрес-асоційованою хворобою, і по їхнім даним до 87 % пацієнтів, перед захворюванням на саркоїдоз, пережили ті чи інші стресові ситуації.

23. Чи існують відомі фактори ризику захворювання саркоїдоз?

Виходячи із наукових публікацій, є кілька можливих факторів ризику саркоїдозу. Однак потрібно зазначити, що причина саркоїдозу наразі невідома, і наявність цих факторів ризику не означає, що у Вас розвинеться дане захворювання. Наступні фактори можуть бути пов'язані з підвищеним ризиком розвитку саркоїдозу: - генетичні фактори (деякі варіанти генів HLA-DRB1, HLA-DQB1 і HLA-DPB1 пов'язані з підвищеним ризиком розвитку саркоїдозу); - етнічна приналежність (люди скандинавського, африканського, ірландського походження); - вік (30-40 років), стать (жінки дещо частіше хворіють) - фактори навколишнього середовища (берилій, кремнезем) ; - інфекційні агенти.

Ще раз хочу зазначити, що наявність одного або кількох факторів ризику не означає, що у людини розвинеться саркоїдоз. Захворювання все ще повністю не вивчене, і багато людей із саркоїдозом не мають жодних ідентифікованих факторів ризику.

24. Як часто саркоїдоз зустрічається у родичів та у сім'ях, у яких вже є хворі на саркоїдоз?

Дослідження показали, що особи з сімейним анамнезом саркоїдозу мають вищий ризик розвитку цього захворювання порівняно із загальною популяцією. Частота випадків сімейного саркоїдозу коливається від 1 % до 16,3 % у різних державах та регіонах, середній показник становить 3-4 % незалежно від розповсюдженості саркоїдозу у країнах. Однак точна схема успадкування саркоїдозу залишається неясною, ймовірно, на неї впливає декілька генів, а не один. Важливо відзначити, що навіть при підвищеному ризиком розвитку саркоїдозу серед родичів, у більшості членів родини пацієнтів із саркоїдозом хвороба не виникає.

25. Хто в сім'ї має найбільший шанс захворіти на саркоїдоз – діти, батьки, брати і сестри і т. д.?

Вважається, що найбільший ризик захворіти на саркоїдоз мають брати та сестри, потім дяді, затим бабусі й дідусі, і на сам кінець – батьки. Також відмічено, переважання однієї статі хворих у сім'ях, як серед братів і сестер, так і по відношенню «батьки-діти». В одному із найбільш масштабних досліджень - ACCESS (A Case-Control Etiology Study of Sarcoidosis) було включено 10862 родичів першого рівня і 17047 – другого рівня, 706 яких захворіли на

саркоїдоз. Тобто, ризик захворіти на саркоїдоз серед даних родичів дещо вищий, ніж у популяції.

26. Яка смертність внаслідок саркоїдозу?

Смертність від саркоїдозу становить 1–5 %, у більшості випадків внаслідок дихальної недостатності на пізніх стадіях захворювання, а також із-за ураження серця та центральної нервової системи.

27. Які симптоми найбільш характерні для саркоїдозу?

Клінічна картина залежить від кількості та локалізації гранульом. Оскільки, у процес можуть залучатися практично всі органи й системи організму, то і клінічна картина може бути найрізноманітнішою – від симптомів ураження головного мозку до симптомів ураження кісток стопи. Враховуючи те що, саркоїдозом найчастіше уражаються легені та внутрішньогрудні лімфатичні вузли (понад 90 % всіх випадків), симптоми пов'язані з органами дихання зустрічаються найбільш часто, і їх можна вважати найбільш характерними для саркоїдозу. Задишка, сухий кашель, болі в грудній клітці зустрічаються приблизно в половини хворих з ураженням легень. З неспецифічних симптомів, більш ніж у третини хворих, можна виявити - слабкість, нездужання, втрату ваги тіла, субфебрилітет, пітливість. Стомлюваність може бути дуже вираженою, аж до нездатності працювати.

28. На скільки характерно для саркоїдозу тривале підвищення температури тіла?

Тривале підвищення температури для саркоїдозу не характерне, за виключенням синдрому Лефгрена – гострого перебігу захворювання, який супроводжується набряком гомілковостопних суглобів, появою на нижніх кінцівках вузлуватої еритеми. Якщо у Вас відповідних симптомів немає, і відмічається тривале підвищення температури тіла – у першу чергу потрібно виключити інфекційні захворювання (туберкульоз та ін.).

29. У мене з'явилися сильні болі у грудній клітці. Дані симптоми можуть бути пов'язані із саркоїдозом, чи це ознаки іншого захворювання і потрібно додаткове дообстеження?

Біль у грудній клітці є досить типовою при саркоїдозі органів дихання і виникає приблизно у 30-60 % хворих. Найчастіше болі виникають на передній поверхні грудної клітки за грудиною, менш часто – між лопатками та на бокових поверхнях грудної клітки. Характер болі коливається від періодичної, тільки при глибокому вдиху, до постійної, сильної. Інтенсивність болі у грудній клітці при саркоїдозі не залежить від об'єму, поширеності процесу у легенях та внутрішньогрудних лімфатичних вузлах.

30. Збільшені периферичні лімфатичні вузли можуть спостерігатися при саркоїдозі, чи в першу чергу потрібно обстежуватися в онколога, гематолога?

При саркоїдозі збільшені периферичні лімфатичні вузли відмічаються досить часто – приблизно у 1/3 всіх пацієнтів. Найчастіше у процес залучаються задні та передні шийні, надключичні, аксиллярні, пахові лімфатичні вузли. При пальпації вони не болючі, еластичні, не утворюють нориць та виразок. Для визначення етіології процесу Вам буде запропонована біопсія одного із лімфатичних вузлів, яка у більшості випадків буває інформативною, тобто дозволить встановити причину їх збільшення.

31. Синдром Лефгрена відноситься до саркоїдозу?

Синдром Лефгрена – це один із варіантів гострого перебігу саркоїдозу. Для даного синдрому обов'язковим є наявність наступних ознак: вузлуватої еритеми на гомілках і стегнах; набряки й болі у суглобах (найчастіше гомілковостопних); збільшені внутрішньогрудні лімфатичні вузли на рентгенограмах органів грудної клітки, а також часто спостерігається підвищення температури тіла. Не дивлячись на те, що зазначені симптоми можуть викликати значний дискомфорт і страждання у хворих – у прогностичному плані це найбільш сприятливий перебіг захворювання. Серед всіх пацієнтів із синдромом Лефгрена – у 80-90 % настає спонтанне виліковування без застосування медикаментозних засобів.

32. Чи бувають ураження очей при саркоїдозі?

Ураження очей досить часто зустрічається при саркоїдозі – приблизно у 10-20 % всіх хворих. У більшості випадків це передній увеїт, менше зустрічається задній увеїт. Можуть

залучатися у патологічний процес також склера та кон'юнктива. Ізольований саркоїдоз очей виникає не часто, майже завжди супроводжується ураженнями внутрішньогрудних лімфатичних вузлів, легень та інших органів. При саркоїдозі очей обов'язково призначається лікування; нелікований саркоїдоз очей може призвести до часткової або повної втрати зору.

33. При черговому обстеженні з приводу саркоїдозу у мене виявили збільшену селезінку. Чи може це бути пов'язано із саркоїдозом?

Збільшення селезінки (спленомегалія) зустрічається при саркоїдозі порівняно досить часто, оскільки вона відіграє важливу роль в імунній системі організму. Збільшення селезінки при саркоїдозі переважно не буває значним. У половині випадків вона болюча при пальпації, часто супроводжується зменшенням кількості тромбоцитів і лейкоцитів у крові. Спленомегалію діагностують у пацієнтів на саркоїдоз від 3 до 45 % випадків, переважно при поширених формах захворювання. У більшості таких випадків терапія глюкокортикостероїдами буває ефективною.

34. У мене захворювання розпочалося із зниження зору, оніміння лівої щоки, потім з'явилися збільшені слинні залози, а при подальшому обстеженні виявили зміни у легенях і запідозрили саркоїдоз. Чи можуть такі симптоми вказувати на наявність саркоїдозу?

Зазначені симптоми, а саме, збільшені слинні залози (найчастіше навколочушні), зниження зору обумовлені переднім увеїтом (запаленням судинної оболонки ока), паралічем лицевого нерву, підвищенням температури тіла, а також збільшені внутрішньогрудні лімфатичні вузли на рентгенограмі, дійсно відповідають саркоїдозу. Дані зміни настільки характерні, що вони об'єднані в окремий синдром – “синдром Хеєрфорда”. Даний синдром відноситься до сприятливого перебігу захворювання, а необхідність лікування в кожному окремому випадку повинен визначати лікар.

35. У мене хронічний гепатит на протязі 10 років, а на даний час діагностований саркоїдоз легень. Чи буває ураження саркоїдозом печінки і яке лікування необхідне?

Саркоїдоз печінки зустрічається досить часто – до 70-80 % всіх випадків, особливістю якого є відсутність будь-якої клінічної симптоматики та функціональних відхилень, навіть при поширених ураженнях. Для підтвердження діагнозу необхідна біопсія печінки із наступним гістологічним дослідженням. Потреба в лікуванні залежить від ступеня функціональних відхилень та морфологічних змін, у більшості випадків не проводиться.

36. Як проявляється саркоїдоз серця і на скільки це небезпечно для життя?

Ураження міокарда зустрічається близько 10 % випадків серед хворих на саркоїдоз. Проявляється здебільшого різноманітними порушеннями ритму, кардіоміопатією. Може спостерігатися і безсимптомний перебіг. Для виключення саркоїдозу серця призначають спочатку ЕКГ, Ехо-КГ, а при виявленні патологічних змін – надалі проводиться більш глибоке обстеження. Залучення у процес серця відноситься до життєво небезпечних станів, може призвести до розвитку серцевої недостатності, і навіть раптової смерті пацієнта. У важких випадках необхідно стаціонарне лікування з обов'язковим призначенням медикаментозного лікування, переважно системних глюкокортикостероїдів.

37. Чи може виникнути саркоїдоз у ВІЛ-інфікованих, хворих на СНІД? Чи існує взаємозв'язок між даними захворюваннями?

Саркоїдоз зустрічається у ВІЛ-інфікованих та хворих на СНІД, але надзвичайно рідко. Це пояснюється тим, що при ВІЛ-інфекції спостерігається низький вміст CD4+ лімфоцитів, які відіграють центральну роль у формуванні гранульом при саркоїдозі. На відміну від ВІЛ-інфекції, саркоїдозом не можна заразитися через внутрішньовенне, внутрішньом'язове введення лікарських засобів чи статевим шляхом.

38. Чи буває ураження саркоїдозом шлунку?

Саркоїдоз шлунку, у порівнянні з ураженням інших органів, майже не зустрічається. Може проявлятися самими різноманітними скаргами й проявами (від виразки та кровотечі – до незначних болів і відчуття важкості в епігастрії). Діагностика можлива лише при проведенні фіброгастроскопії із біопсією слизової оболонки шлунку із місць ураження та наступним патогістологічним дослідженням.

39. Як впливає вагітність на перебіг саркоїдозу?

У більшості випадків, вагітність не впливає на перебіг саркоїдозу, іноді може спостерігатися навіть позитивний вплив. Вважається, що це покращення обумовлено змінами імунної системи під час вагітності, зі зниженням певних імунних реакцій, які беруть участь у запаленні саркоїдозу. Гормональні зміни, які відбуваються під час вагітності, зокрема підвищення прогестерону, також можуть відігравати роль у пригніченні імунної відповіді. Але бувають і випадки, коли вагітність приводить до прогресування захворювання. Несприятливими прогностичними ознаками вважаються: старший вік жінки, III й IV стадії захворювання за даними рентгенологічного обстеження грудної клітки, деякі позалегенові ураження (серця, нирок і т.д.). Тому для вирішення питання про планову вагітність у кожному випадку необхідне ретельне обстеження з обов'язковим визначенням функціонального стану легень, стадії та розповсюдженості захворювання, активності запалення та відповіді на проведене лікування чи спостереження.

40. Чи хворіють на саркоїдоз діти?

Саркоїдоз зустрічається у дітей у різних вікових групах. Захворюваність дітей набагато менше ніж у дорослих – діагностують всього від одного до десяти випадків на рік у різних країнах в залежності від етнічних та географічних особливостей регіону.

41. Як проявляється саркоїдоз у дітей?

У дітей старше 5 років саркоїдоз переважно проявляється ураженням лімфатичних вузлів, легень і очей, що практично не відрізняється від клінічних проявів у дорослих. У дітей у віці до 5 років клініка саркоїдозу має свої особливості – у них спостерігається частіше ураження шкіри, очей і суглобів. У всіх випадках для підтвердження діагнозу необхідна біопсія із подальшим патогістологічним дослідженням, щоб уникнути невиправданого призначення гормональних препаратів.

42. Яке дослідження найбільш інформативне для встановлення діагнозу саркоїдозу?

Найбільш інформативним вважається дослідження, яке дозволяє отримати матеріал для патогістологічного дослідження з метою виявлення характерних для саркоїдозу епітеліоідно-клітинних гранульом та виключення інших причин гранульоматозного запалення – туберкульозу, бериліозу, гістоплазмозу та інших. У даному випадку це біопсія – діагностична процедура, яка дозволяє взяти шматочок ураженої тканини (шкіри, лімфатичного вузла, легені та ін.) для патогістологічного дослідження.

43. При обстеженні у загальному аналізі крові у мене виявили значне зменшення кількості лімфоцитів. Чи характерно це для саркоїдозу?

Так, при саркоїдозі зменшення кількості лімфоцитів та лейкоцитів можуть зустрічатися у частини пацієнтів. Відповідні зміни оцінюються в комплексі з іншими даними обстежень, як додатковий показник для визначення активності процесу та спеціальної медикаментозної корекції не потребують. Гематологічних відхилень специфічних для саркоїдозу немає. У більшості випадків загальний аналіз крові у хворих на саркоїдоз залишається у межах норми.

44. Які додаткові біохімічні дослідження необхідно провести?

У більшості випадків достатньо стандартного обстеження, яке проводиться у кожному лікувальному закладі. Специфічних для саркоїдозу біохімічних досліджень немає. Але при ураженні саркоїдозом певного органу, Вам буде запропоноване провести поглиблене біохімічне обстеження для встановлення його функціонального стану з метою визначення подальшої адекватної тактики лікування.

45. Для підтвердження діагнозу саркоїдозу мені рекомендують визначення АПФ сироватки крові?

АПФ – ангіотензин-перетворюючий фермент, який зустрічається у більшості біологічних рідин та тканинах і приймає участь у багатьох фізіологічних процесах, зокрема, у регуляції артеріального тиску. Епітеліоідні клітини, які формують гранульому при саркоїдозі, виробляють підвищену кількість АПФ. Допускається, що вміст АПФ у сироватці крові при саркоїдозі залежить від поширеності та масивності гранульоматозного ураження. Збільшення його вмісту більш ніж у 3,5 рази, у більшості випадків, свідчить на користь саркоїдозу.

Дослідженнями останніх років доведено, що не у всіх хворих на саркоїдоз відмічається підвищення вмісту АПФ. Крім того, існує велика кількість захворювань, які також супроводжуються підвищенням АПФ у сироватці крові. Тому, сьогодні, специфічність та інформативність даного тесту становить близько 60–70 %. Прогностичне значення також не визначено. Тому, підвищення вмісту АПФ без наявності інших даних не може бути основою для встановлення діагнозу саркоїдозу, тим більше підставою для призначення лікування.

46. Чи існують лабораторні показники на основі яких можна точно встановити діагноз саркоїдозу та визначити його прогноз?

На сьогоднішній день таких показників, або маркерів захворювання на саркоїдоз, не виявлено.

47. Для підтвердження саркоїдозу легень мені пропонують біопсію лімфатичного вузла над ключицею. Чи потрібно проводити дану операцію і на скільки вона інформативна?

У переважній більшості випадків проводити біопсію необхідно. Така операція технічно нескладна та абсолютно безпечна. А саме головне, при її інформативності (виявлені у лімфатичному вузлі характерних для саркоїдозу гранульом) відпадає необхідність у складних оперативних втручаннях на органах грудної клітки, які можуть супроводжуватися ускладненнями. Тому, практично у всіх діагностичних випадках лікарем буде проводитися пошук периферичних лімфатичних вузлів і при їх виявленні, рекомендувати біопсію, як один із найбільш безпечних та достовірних методів підтвердження діагнозу. Інформативність даного методу сягає 75 % і більше.

48. Чи може саркоїдоз впливати на шкіру?

Так, ураження шкіри спостерігається приблизно у 25-30 % осіб із саркоїдозом. Шкірні прояви саркоїдозу можуть сильно відрізнятися і проявлятися по-різному. Найбільш часто виявляються такі ураження шкіри як папули, вузлики, бляшки або макулопапульозні висипання. Ці пошкодження можуть бути піднятими, твердими та червоного або фіолетового кольору, вони можуть виникнути будь-де на тілі, але зазвичай з'являються на, руках, ногах й обличчі.

49. Для чого необхідно визначати рівень кальцію в крові і сечі?

Порушення метаболізму кальцію при саркоїдозі відоме ще із 30-х років минулого століття. Останніми роками встановлено важливу роль 1,25-дигідрокси-вітаміну D або кальцитролу у механізмах підвищення рівня кальцію при саркоїдозі. Особливістю є те, що він виробляється певними імунними клітинами – макрофагами, а не нирками. Підвищення рівня кальцію спостерігається у 5-10 % хворих на саркоїдоз. Значне, а саме головне тривале, підвищення рівня кальцію в крові та сечі може призводити до утворення каменів у нирках, що у підсумку може закінчитися нирковою недостатністю. Тому, при встановленні діагнозу саркоїдозу Вам необхідно пройти зазначене дослідження, щоб запобігти можливим ускладненням.

50. Для уточнення діагнозу мені рекомендують фібробронхоскопію із трансbronхіальною біопсією легень та лімфатичних вузлів середостіння. На скільки доцільно проводити дане дослідження?

Даний метод є одним із найефективніших і, водночас, одним із найменш травматичних методів у діагностиці саркоїдозу. Фібробронхоскопія передбачає введення бронхоскопа через ніс або рот у дихальні шляхи для візуалізації стану бронхів і збору зразків тканин. Трансbronхіальна біопсія – це видалення невеликих шматочків легеневої тканини за допомогою спеціальних інструментів, які пропускають через бронхоскоп. Отримані зразки легень дозволяють проводити патогістологічне дослідження, яке вважається найбільш інформативним у діагностиці саркоїдозу. Згідно останніх міжнародних рекомендацій з діагностики саркоїдозу, саме цьому методу слід надавати перевагу при первинній діагностиці саркоїдозу.

51. З якою метою призначають пробу Манту або квантифероновий тест?

Дуже часто саркоїдоз приходить диференціювати із туберкульозом.

У деяких випадках, коли немає гістологічного підтвердження діагнозу, шкіряні туберкулінові проби або квантифероновий тест можуть бути вагомою підставою для діагнозу.

52. У лікаря якої спеціальності краще всього лікуватися?

Вибір спеціаліста залежить від ураження саркоїдозом того чи іншого органу. Оскільки, найчастіше при саркоїдозі (понад 90 %) відбувається ураження органів дихання, у першу чергу необхідно звернутися до пульмонолога.

53. Які методи лікування саркоїдозу на сьогоднішній день вважаються найбільш ефективними?

Перш за все, що важливо зазначити по даному запитанню: саркоїдоз сьогодні не відноситься до інфекційних або онкологічних захворювань, при яких зволікання із лікуванням може призвести до серйозних або фатальних наслідків для хворого. По-друге, етіологія саркоїдозу до теперішнього часу не встановлена, а частота спонтанного виліковування без будь-яких медикаментів становить 40-80%, залежно від стадії захворювання. Тому, якщо Ви захворіли на саркоїдоз, насамперед потрібно пройти ретельне обстеження, яке дозволить встановити необхідність медикаментозного лікування або тільки спостереження за перебігом захворювання.

54. Яка тривалість лікування саркоїдозу?

Все буде залежати від форми та поширеності процесу. У середньому при спостереженні без лікування Вам слід очікувати зникнення всіх ознак захворювання упродовж 1-1,5 року. Медикаментозне лікування, в тому числі глюкокортикостероїдами, цитостатиками та іншими препаратами триватиме близько 1-2 років. У частині випадків терапія може бути значно тривалішою.

55. Чи правда, що саркоїдоз може зникнути без будь-якого лікування?

Так, у 30-80 % випадків може наступити повне зникнення всіх ознак захворювання без лікування (спонтанна регресія), що залежить від стадії саркоїдозу, ураження тих чи інших органів та систем організму. Найбільш часто спонтанна регресія (близько 80 % випадків) настає при синдромі Лефгрена.

56. Чи обов'язкове стаціонарне лікування саркоїдозу?

Стаціонарне лікування буде запропоноване при важкому перебігові захворювання – наявності вираженої задишки, слабкості, ураженнях життєво важливих органів (серця, центральної нервової системи і т. д.) та для проведення певних діагностичних процедур з метою підтвердження діагнозу (фібробронхоскопії, відеоторакоскопії, медіастіноскопії, відкритої біопсії легень). В інших випадках допускається обстеження і лікування в амбулаторних умовах.

Сучасний підхід до лікування саркоїдозу полягає у короткочасній госпіталізації з метою всебічного обстеження для підтвердження діагнозу з подальшим амбулаторним лікуванням із періодичним відвідуванням (переважно раз у 3-6 міс.) лікувальної установи для контролю за перебігом захворювання й корекції лікування.

57. Які методи лікування саркоїдозу шкіри – вузлуватої еритеми?

Вузлувата еритема не відноситься до саркоїдозу шкіри. Це глибокий васкуліт шкіри, який розвивається як токсико-алергічна реакція судин при багатьох інфекційних, ревматологічних, онкологічних захворюваннях, при прийманні деяких ліків, вагітності, в тому числі й при саркоїдозі. Біопсія елементів вузлуватої еритеми не дозволяє встановити діагноз. Лікування вузлуватої еритеми повинно бути направлено на причину основного захворювання, якщо вдається його встановити. При саркоїдозі достатньо буде призначення нестероїдних протизапальних засобів, і тільки при їх неефективності допускається використання коротким курсом системних глюкокортикостероїдів.

58. Для лікування саркоїдозу легень мені призначили делагіл (плаквеніл) який є протималярійним засобом. Яке відношення саркоїдоз має до малярії?

Дійсно, делагіл (хлорохін) і плаквеніл (гідроксихлорохін) належать до протималярійних засобів, які широко використовують для лікування малярії, а також для профілактики малярії в осіб, які відвідували ендемічні райони. Водночас, хлорохін (гідроксихлорохін) широко використовуються у ревматології при деяких захворюваннях шкіри, суглобів. Механізм його їх

при даних захворюваннях пов'язаний із певними біохімічними та імунологічними процесами й до кінця не в'яснений. При саркоїдозі препарати хлорохінового ряду використовуються протягом багатьох десятиліть, включені до протоколів лікування саркоїдозу практично у всіх країнах світу, як самостійно, так і в поєднанні з іншими препаратами. А при деяких позалегенових ураженнях саркоїдозу хлорохін та його похідні вважаються препаратами вибору.

59. Чи можна отримувати хлорохін (гідроксихлорохін) при зниженні зору?

При вікових зниженнях зору хлорохін можна приймати. Абсолютним протипоказанням до приймання препарату є тільки зміни сітківки очного дна та зміни полів зору будь-якого походження. При тривалому прийманні хлорохіну (гідроксихлорохіну) можуть виникнути зниження зору. *У такому випадку слід негайно припинити приймання препарату і проконсультуватися із лікарем про можливість його подальшого застосування.* Більшість порушень із сторони органів зору є зворотні й швидко проходять після відміни препаратів. Якщо хлорохін (гідроксихлорохін) вчасно не відмінити, існує ризик прогресії ретинопатії навіть після відміни препарату. Оскільки, приймання препаратів може призвести до незворотного ураження сітківки, лікування слід проводити під постійним наглядом офтальмолога.

60. Чи можна отримувати хлорохін (гідроксихлорохін) при вагітності та годуванні груддю?

Дані препарати в жодному разі не можна приймати під час вагітності, оскільки вони проникають через плаценту і можуть викликати ураження центральної нервової системи, вроджену глухоту у дитини. Хлорохін, як і гідроксихлорохін, також проникає у грудне молоко матері, і тому у таких випадках слід припинити годування груддю, або відмінити препарат.

61. Після 6-ти місяців лікування хлорохіном (гідроксихлорохіном) я відмітила випадання та побіління волосся. Це може бути пов'язано із прийманням препарату?

Знебарвлення, випадання волосся, пігментація шкіри та слизових оболонок, свербіж – це все дерматологічні прояви побічних ефектів даних препаратів. Вони виникають не часто і швидко проходять після відміни хлорохіну (гідроксихлорохіну).

62. Я хворію на цукровий діабет на протязі багатьох років і тепер у мене виявили саркоїдоз та призначили лікування гідроксихлорохіном. Чи можна при цукровому діабеті приймати даний препарат?

Препарати хлорохінового ряду (хлорохін, гідроксихлорохін) є одними з препаратів вибору при саркоїдозі з супутнім цукровим діабетом, оскільки системні глюкокортикостероїди у таких випадках протипоказані. Необхідно звернути увагу на те, що гідроксихлорохін може підсилювати ефект гіпоглікемічних засобів, тому може знадобитися зменшення дози інсуліну або антидіабетичних таблетованих препаратів. Потрібно звернутися до ендокринолога і, можливо, перші періоди лікування проводити під контролем рівня цукру крові.

63. Для лікування саркоїдозу мені призначили пентоксифілін, а в інструкції до препарату саркоїдоз взагалі не згадується?

Дослідженнями останніх років встановлено, що в утворенні гранульом при саркоїдозі одну із ключових ролей відіграє TNF- α (фактор некрозу пухлин). Як тільки це було виявлено, розпочалися пошуки лікарських препаратів, які б могли впливати на даний фактор. При його блокуванні припиняється утворення нових гранульом і швидше розсмоктуються вже існуючі, тим самим зупиняється прогресування хвороби, швидше настає одужання. Серед наявних препаратів відповідні властивості були виявлені у пентоксифіліну. На даний час продовжується активне вивчення його ефективності, і у більшості країн світу препарат вже включений у схеми лікування саркоїдозу. Однак загальні докази, що підтверджують використання пентоксифіліну при саркоїдозі, обмежені та суперечливі. Деякі дослідження не показали значної користі, тоді як інші показали помірне покращення функції легень або зниження потреби в кортикостероїдах. Необхідність лікування, ефективні дози препарату, тривалість його застосування у кожному конкретному випадку повинен визначати лікар.

64. Як дізнатися, чи необхідна мені терапія глюкокортикостероїдами?

Тільки лікар, на підставі ретельного обстеження, може оцінити Ваш стан, підтвердити діагноз і визначити тактику подальшого лікування – спостереження за перебігом захворювання

чи медикаментозне лікування. Якщо у Вас наявна виражена задишка, почервоніння очей, порушення серцевого ритму, залучення нервової системи у процес, швидше за все, будуть призначені глюкокортикостероїди.

65. Під час лікування преднізолоном у мене виникли болі у ділянці шлунку, печія. Чи потрібно зменшити дозу препарату, або його взагалі відмінити?

При лікуванні системними глюкокортикостероїдами, особливо у таблетованих формах, може загострюватися виразкова хвороба шлунку, або виникати нові «стероїдні» виразки. Це відноситься до досить серйозних ускладнень гормональної терапії, і Вам необхідно терміново пройти фіброгасродуоденоскопію та дослідження калу на приховану кров. В залежності від ступеня виявлених змін, буде призначено відповідне лікування та визначена подальша доля гормональної терапії. Самостійно зменшувати дозу преднізолону (метилпреднізолону) або відмінити препарат ні в якому разі не можна.

66. Як часто зустрічаються ускладнення при лікуванні гормонами?

Розвиток ускладнень при проведенні глюкокортикостероїдної терапії залежить від багатьох факторів: добової дози, тривалості й способу застосування, наявності супутніх хвороб, індивідуальної чутливості організму до конкретного препарату, що може бути генетично обумовленим, тощо. Перш ніж Ви розпочнете вивчати можливі побічні дії в інструкції до препарату і з жахом очікувати їх у себе, слід зазначити, що *дані ускладнення не обов'язково розвиваються в процесі глюкокортикостероїдної терапії, і тим більше у такому комплексі в однієї людини*. В окремих випадках на перший план виступає якесь одне чи два серйозних ускладнень, хоча не виключається можливість розвитку інших. Перед початком лікування Ви будете попереджені про можливі побічні дії, Ваш лікар проводитиме необхідне спостереження та відповідну корекцію при їх виникненні.

67. Які побічні дії найбільш часто зустрічаються при проведенні гормональної (глюкокортикостероїдної) терапії?

Найбільш часто можливі наступні ускладнення:

- збільшення маси тіла;
- підвищення артеріального тиску;
- остеопороз і переломи кісток;
- поява набряків, як наслідок затримки в організмі натрію хлориду та води;
- пептичні виразки травного каналу;
- підвищений рівень цукру в крові та сечі аж до розвитку стероїдного діабету;
- катаракта, глаукома, екзофтальм,
- синдром Кушинга – відкладання жирової тканини в ділянці обличчя і тулуба, вугрі, стероїдні атрофічні смужки;
- послаблення імунітету, сповільнення загоєння ран;
- безсоння, перепади настрою, ейфорія, емоційна нестабільність, роздратування та ін.;
- порушення менструального циклу (частіше затримки менструацій);
- активація прихованих вогнищ інфекцій;
- міастенія;
- підвищення ризику тромбоутворення.

У разі виникнення у Вас любого із зазначених вище побічних дій – необхідно повідомити лікуючого лікаря!

Ще раз необхідно зазначити, що це лише **МОЖЛИВІ** побічні дії і розвиваються вони тільки у невеликої частини пацієнтів. Але їх потрібно знати, оскільки деякі із них є досить серйозними і вимагають відміни глюкокортикостероїдної терапії, інші легко коригуються медикаментозними засобами, дієтою і т. д.

68. При тривалому лікуванні гормонами, я відчула значне покращення, але водночас набрала зайвої ваги. Я самостійно припинила лікування і зразу ж відчула болі у суглобах, м'язах та головний біль. Це пов'язано із загостренням саркоїдозу?

Ні, це не пов'язано із загостренням саркоїдозу. У вас синдром відміни, який може розвинути після раптового припинення тривалої глюкокортикостероїдної терапії. Для легкої

форми характерні болі у суглобах, м'язах, диспепсичні явища, емоційна лабільність, депресія, нездужання, безсоння, лущення шкіри. Для важкої форми характерно – спалахи й генералізація запальних процесів (серозити, легеневі інфільтрати), гарячковий стан та ін. Спостерігалися випадки потрапляння пацієнтів у реанімаційне відділення.

Тому у жодних випадках, ні за яких обставин, Ви не повинні самостійно змінювати дози чи припиняти лікування гормональними препаратами!

При виникненні будь-яких побічних дій зверніться до лікаря. Вам будуть запропоновані методи їх корекції, а при наявності абсолютних протипоказань до продовження глюкокортикостероїдної терапії – методи відміни.

69. При покупці препарату в аптеці, мені порекомендували замінити метилпреднізолон на преднізолон (дексаметазон та ін.)?

При лікуванні дійсно можна змінювати одні гормональні препарати на інші в еквівалентних дозах, але тільки за рекомендацією Вашого лікаря. Ні в якому разі не можна змінювати препарати та їх дози самостійно, за порадою аптекарів, знайомих, інших пацієнтів. Таке самолікування може призвести до непередбачуваних наслідків, а в деяких випадках може виникнути небезпека для Вашого життя.

70. Я хворію на глаукому, і тепер мені призначили преднізолон з метою лікування саркоїдозу. Чи відобразиться приймання гормонів на перебіг глаукоми?

При глаукомі глюкокортикостероїди протипоказані. У такому випадку лікар детально не розпитав про Ваші супутні захворювання, або Ви самі забули його про це повідомити. Якщо для лікування саркоїдозу рекомендують гормональні препарати, і у Вас були у минулому або є на даний час наступні захворювання: виразкова хвороба шлунку і дванадцятипалої кишки, артеріальна гіпертензія, цукровий діабет, інфекційні захворювання, вагітність, будь-які форми психоневрозів, глаукома, схильність до тромбозів, остеопороз – **необхідно обов'язково розповісти про це лікарю!** В іншому випадку лікування, зокрема преднізолоном, може призвести до серйозного погіршення перебігу зазначених вище захворювань.

71. Як можна запобігти можливим ускладненням глюкокортикостероїдної терапії?

Насамперед, потрібно неухильно дотримуватися рекомендацій Вашого лікаря, а також Вам буде необхідно проводити контроль артеріального тиску і водно-електролітного балансу, а також картини периферичної крові, показників з'єднання крові, рівня цукру крові та сечі, офтальмологічний контроль та інше. При виявлених відхиленнях у даних обстеженнях Вашим лікарем чи відповідним спеціалістом будуть внесені необхідні зміни у лікування.

72. Якою повинна бути дієта при тривалому прийомі преднізолону та його аналогів?

Для уникнення ускладнень, обумовлених змінами обміну речовини (атрофія м'язів, ожиріння, артеріальна гіпертензія та інше), і місцевої дії гормональних препаратів на шлунок Вам будуть необхідні зміни у харчуванні. Зокрема: 1) збільшити вміст білка до 90-100 г (60-70 % тваринного походження) за рахунок нежирного м'яса, сиру, риби, нерибних морепродуктів, яєчного білка; 2) знизити кількість вуглеводів до 250-300 г, зменшити легко засвоювані вуглеводи, особливо цукор та продукти, що його містять; бажано вживати страви із вівсяної та гречаної круп; 3) обмежити споживання жирів до 70-80 г, причому третина із них повинна бути рослинного походження; 4) вилучити тугоплавкі жири, такі як яловичий, баранячий та кулінарний; 5) значно зменшити споживання кухонної солі до 4-5 грамів на добу, а також продуктів, що містять щавлеву кислоту та холестерин; 6) забезпечити достатнє споживання кальцію та вітаміну D; продукти, багаті кальцієм, включають молочні продукти, листові зелені овочі, жирну рибу та яєчні жовтки; також вітамін D можна отримати під час впливу сонячного світла; 7) збільшити вміст калію, вітамінів, особливо С, А, Е.

73. При прийманні преднізолону (метилпреднізолону), мені порекомендували дієту збагачену калієм. Які харчові продукти містять найбільше калію?

Найбільша кількість калію (більше 500 мг у 100 г їстівної частини продуктів) містить курага, урюк, сухофрукти, родзинки, морська капуста, чорнослив, картопля, квасоля, горох. Дещо менше калію (250-400 мг у 100 г їстівної частини продуктів) знаходиться у яловичині,

свинині м'ясній, скумбрії, हेку, вівсяній крупі, зеленому горошку, помідорах, буряках, зеленій цибулі, смородині, винограді, абрикосах, персиках. Але при тривалому прийомі глюкокортикостероїдів у великих дозах (більше 3-4 таблеток преднізолону) Вам все рівно необхідно буде отримувати препарати кальцію додатково.

74. Чи потрібно додатково приймати препарати кальцію, якщо я отримую чотири таблетки преднізолону щодня?

Препарати кальцію не можна отримувати ні в якому разі, якщо Ви не знаєте свій рівень кальцію крові. При саркоїдозі досить часто спостерігається підвищення рівня кальцію, що може призвести до утворення каменів у нирках, сечовому міхурі. Тому при підвищенні рівня кальцію необхідно обмежити споживання продуктів із великим вмістом кальцію (молоко та молочні продукти, яйця, горох, квасоля, морква та ін.) та бути обережним із прийманням вітаміну D.

Не засмагайте при підвищеному рівневі кальцію у крові!

Якщо рівень кальцію крові у межах норми, Вам необхідні будуть препарати кальцію, якщо Ви із їжею не отримуете достатню його кількість, маєте діагностований остеопороз у минулому, є жінкою у періоді менопаузи та ін. Самостійно приймати препарати кальцію не потрібно – порадьтеся із Вашим лікарем, при необхідності Вам буде рекомендований відповідний лікарський засіб, вказані його дози, тривалість застосування.

75. Глюкокортикостероїди приводять до безпліддя?

При застосуванні глюкокортикостероїдів можуть виникати різноманітні побічні дії, але безпліддя не вважається поширеною чи серйозною проблемою, пов'язаною з їх використанням. Тривалий прийом високих доз глюкокортикостероїдів може викликати гормональний дисбаланс, у деяких випадках призводячи до порушення менструальних циклів у жінок або зниження вироблення тестостерону у чоловіків. Зазначені гормональні зміни можуть вплинути на фертильність, але вони, як правило, є зворотними й швидко зникають після завершення прийому препарату або зменшення його дози.

76. Саркоїдоз може бути причиною цукрового діабету?

Саркоїдоз не може призвести до виникнення цукрового діабету, але при саркоїдозі досить часто призначають глюкокортикостероїди, які при тривалому використанні у великих дозах можуть викликати цукровий діабет у схильних до нього осіб. При лікуванні даними препаратами необхідний постійний моніторинг рівня глюкози крові.

77. При тривалому прийманні гормонів, таких як глюкокортикостероїди, я наберу багато зайвої ваги?

У частини пацієнтів, глюкокортикостероїди можуть значно підвищити апетит, сприяти затримці рідини в організмі. У таких випадках надмірне споживання їжі призводить до швидкого збільшення ваги. Якщо будете дотримуватися рекомендацій лікаря (збалансоване харчування, контроль порцій, регулярні фізичні навантаження і т. д.), Ви будете помічати лише незначний приріст ваги або його взагалі не відбудеться.

78. Чи правда, що при завершенні лікування глюкокортикоїдами, або при зменшенні їх дози всі симптоми захворювання можуть повернутися і потрібно буде розпочинати лікування спочатку?

Так, на жаль, це правда. Вже при зменшенні дози преднізолону до 1-1,5 таблетки (5-7,5 мг), а тим більше при відміні глюкокортикостероїдів, може настати клініко-рентгенологічне погіршення перебігу саркоїдозу – всі симптоми, які були перед початком лікування, можуть відновитися. Кількість загострень і рецидивів саркоїдозу після відміни терапії коливається від 22 % до 58 % і більше, згідно з різними дослідженнями. Причини загострень на сьогодні невідомі, тому запобігти їх виникненню у частини пацієнтів неможливо. При виникненні загострень саркоїдозу відновлюється імуносупресивна терапія глюкокортикостероїдами, метотрексатом та іншими препаратами. Продовжуються пошуки генетичних, імунологічних, біохімічних та інших маркерів, які з великою долею ймовірності могли б передбачити хронічно-рецидивуючий перебіг захворювання або запобігти його виникненню.

79. Для лікування саркоїдозу лікар призначив метотрексат тільки один раз на тиждень, наскільки це буде ефективно?

Метотрексат не відноситься до глюкокортикостероїдів; це похідне фолієвої кислоти і належить до цитотоксичних засобів класу антиметаболітів.

Для лікування саркоїдозу метотрексат слід приймати лише один раз на тиждень!!!

Неправильне дозування може призвести до тяжких небажаних ефектів або навіть смертельного випадку.

80. Перед лікуванням метотрексатом, лікар призначив багато аналізів та обстежень. Чи потрібно здавати так багато аналізів і як часто їх потрібно повторювати?

Пацієнтам, які приймають метотрексат, необхідно знаходитись під ретельним наглядом лікаря з метою виявлення ознак токсичних ефектів або побічних реакцій, та їх швидкої корекції. З огляду на можливість тяжких токсичних реакцій, перед початком лікування лікар має інформувати Вас про всі ризики, які пов'язані із застосуванням метотрексату і надати рекомендації з їх запобігання.

Перед початком лікування, а також принаймні 1 раз на місяць протягом перших 6 місяців лікування, необхідно робити загальний та біохімічний аналізи крові, а також дослідження функції нирок. Також за клінічними показаннями проводяться дослідження з метою виключення туберкульозу, вірусних гепатитів та інших інфекцій.

81. Після контрольних аналізів крові, лікар прийняв рішення припинити прийом метотрексату. Чим це обумовлено і як може вплинути на ефективність мого лікування?

Причин відміни метотрексату досить багато, але найбільш часто це обумовлено пригніченням кровотворення (гемопоезу). Будь-яке значне зниження кількості лейкоцитів або тромбоцитів вимагає негайного припинення прийому препарату і проведення відповідного симптоматичного лікування. Ще однією частою причиною відміни є підвищення рівня печінкових ферментів, оскільки метотрексат відноситься до гепатотоксичних препаратів. При тимчасовій відміні упродовж 2-3 тижнів для корекції виявлених відхилень, ефективність лікування не буде погіршуватися, але при більш частих і тривалих переривах, необхідно розглянути альтернативний варіант терапії.

82. Чи можна вживати алкоголь при лікуванні метотрексатом?

При зловживанні спиртними напоями ймовірність розвитку гепатотоксичних ефектів метотрексату підвищується у багато разів. Окрім того, алкоголь може сприяти розвитку інших небажаних явищ та знижувати загальну ефективність лікування. Також необхідно обов'язково повідомити Вашого лікаря, якщо Ви приймаєте інші лікарські препарати (антибіотики, саліцилати, сульфонаміди, барбітурати та ін.), оскільки деякі із них можуть суттєво впливати на концентрацію метотрексату в крові і призводити до розвитку серйозних побічних реакцій.

83. Чи можна планувати вагітність при лікуванні метотрексатом?

Під час лікування метотрексатом жінкам не слід вагітніти; вони повинні користуватися ефективними контрацептивними засобами упродовж всього періоду лікування і протягом перших 6 місяців після його завершення. З огляду на генотоксичні властивості метотрексату, усім жінкам, які мають намір завагітніти, рекомендовано звертатись до центрів генетичного консультування, бажано ще до початку терапії. Також чоловікам, які отримують метотрексат, рекомендується користуватися надійними контрацептивними засобами під час лікування і щонайменше протягом 6 місяців після закінчення терапії.

84. У мене багато супутніх захворювань. При яких захворюваннях небажано приймати метотрексат?

Вам слід обов'язково повідомити свого лікаря, якщо у Вас наявні, або були анамнезі, наступні захворювання: хронічні захворювання печінки; захворювання крові в анамнезі; гострі або хронічні інфекції; виразки у ротовій порожнині і виразкові хвороби шлунку або кишечника в активній формі; зловживання алкоголем; порушення функції нирок; недавня вакцинація живими вакцинами. При деяких із цих захворювань, метотрексат можна застосовувати під ретельним контролем, але, як правило, Вам буде запропонована інша терапія саркоїдозу.

85. Чи можна проводити вакцинацію при лікуванні саркоїдозу глюкокортикостероїдами та цитостатиками?

Застосування живих або ослаблених вакцин пацієнтам, які отримують зазначені препарати в імуносупресивних дозах, є протипоказаним. Вакцинацію можна проводити, застосовуючи вбиті чи інактивовані вакцини, або використовуючи РНК-вакцини. Однак важливо враховувати, що відповідь на такі вакцини може бути суттєво ослабленою.

86. Які переваги та побічні дії застосування мофетилу мікофенолату при саркоїдозі?

Мофетил мікофенолату належить до селективних імуносупресивних препаратів і вже довгий час зарекомендував себе як ефективний засіб для лікування різноманітних запальних процесів, ревматологічних захворювань, а також в трансплантології. Протягом останніх десятиліть було доведено його високу ефективність і в лікуванні саркоїдозу, як у випадках ураження органів дихання, так і в позалегенових проявах захворювання. У більшості випадків використовується у комбінації з глюкокортикостероїдами з метою зниження їхньої дози. Серед переваг застосування цього препарату варто відзначити зниження інтенсивності запальних реакцій та поліпшення клінічних показників у пацієнтів. Серед побічних ефектів переважають: підвищений ризик виникнення опортуністичних інфекцій; зміни в кількості клітин крові (лейкопенія або анемія); шлунково-кишкові розлади. Також мікофенолат є сильним тератогеном для людини, тому слід вжити всіх заходів, щоб уникнути вагітності під час лікування препаратом.

87. На даний час з'явилися нові лікарські засоби на основі моноклональних антитіл. Чи використовуються у нас ці препарати для лікування саркоїдозу?

За останні десятиліття лікарські засоби на основі моноклональних антитіл зробили революцію у лікуванні багатьох захворювань. Частина цих препаратів, зокрема ті, які пригнічують фактор некрозу пухлини альфа (TNF- α), виявилися ефективними у лікуванні саркоїдозу (інфліксимаб, адалімумаб). У багатьох клінічних дослідженнях вони проявили свою ефективність навіть у тих випадках, коли стандартна терапія саркоїдозу була невдалою. На сьогодні їх використовують як препарати третьої лінії при неефективності або непереносимості глюкокортикостероїдів та цитостатиків. Застосування цих препаратів може супроводжуватися цілим рядом небажаних явищ: алергічні реакції, ризики інфекції (туберкульоз та ін.), аутоімунні та неврологічні ефекти, можливість розвитку злоякісних новоутворень. Також вагомим чинником, який обмежує їх широке застосування, є висока вартість даних препаратів, що може створювати фінансові проблеми як для окремих пацієнтів, так і для систем охорони здоров'я загалом.

88. Чи можливо повністю вилікуватися від саркоїдозу за допомогою нових імунобіологічних препаратів (інфліксимаб, адалімумаб і т.д.)?

На жаль, повністю вилікуватися від саркоїдозу зазначеними ліками неможливо. У частини пацієнтів, при їх відміні настає загострення захворювання (за даними деяких досліджень кількість загострень може сягати до 50 % випадків). Однак, на мою думку це самий перспективний напрямок терапії саркоїдозу. На сьогоднішній день, створення нових імунобіологічних препаратів є самим динамічним напрямком фармакології, досліджується і проходить випробування велика кількість нових лікарських засобів, і можливо вже невдовзі ми отримаємо препарат, який змінить всі підходи до лікування саркоїдозу.

89. Як часто після ефективного лікування необхідно проводити рентгенологічне обстеження легень?

Після зникнення всіх ознак захворювання, які підтверджуються лабораторними, функціональними та рентгенологічними даними, рентгенологічне обстеження органів грудної клітки достатньо проводити один раз на рік.

90. Чи існують альтернативні методи лікування саркоїдозу, наскільки вони ефективні?

Неодноразово повідомлялося про ефективність фітотерапії (застосування різноманітних лікарських трав), гомеопатії, рефлексотерапії, голодування та інших методів у лікуванні саркоїдозу. Проте всі дослідження проводилися на невеликій кількості пацієнтів, і застосування цих методів іншими лікарями не приводило до очікуваного ефекту. Багато пацієнтів на саркоїдоз впевнені, що вони одужали завдяки народним методам, не враховуючи велику

кількість спонтанного виліковування при даному захворюванні. Більшість лікарів не призначають Вам зазначених методів лікування, оскільки не впевнені у їх ефективності, але, ймовірно, і не будуть заперечувати проти такої терапії, тільки як додаткового методу лікування.

91. Як впливає фізіотерапія на саркоїдоз?

На даний час не доведений вплив фізіотерапевтичних процедур на перебіг саркоїдозу. Існує певний досвід їх використання, поряд із іншими методами лікування, при саркоїдозі суглобів та м'язів.

92. Мені порекомендували для лікування саркоїдозу голкотерапію. Я зможу вилікуватися за допомогою даного методу лікування?

Рефлексотерапія, зокрема голкотерапія, як самостійний метод лікування неефективний при саркоїдозі, хоча у деяких випадках вона може зменшити деякі симптоми – головну біль, втомлюваність, болі у м'язах.

93. Мені лікар призначив додатково до лікування біологічно активні добавки. Чи є досвід застосування таких препаратів при саркоїдозі?

Такий досвід існує; повідомлення свідчать як про позитивний, так і про негативний вплив біологічно активних добавок на лікування саркоїдозу. Однак важливо відзначити, що ці препарати не включені до жодних офіційних рекомендацій з лікування саркоїдозу, особливо як самостійний метод терапії.

94. Чи існують специфічні дієти для лікування саркоїдозу?

Відповідних дієт, які б впливали на перебіг саркоїдозу не існує. Але Вам потрібно буде дотримуватися певних обмежень в харчуванні, особливо при застосуванні гормональних препаратів та цитостатиків, або якщо виявлено підвищений рівень кальцію у крові.

95. На скільки ефективна фітотерапія при саркоїдозі? Яким лікарським рослинам надасте перевагу?

Наукових досліджень, які б вивчали ефективність лікарських рослин для лікування саркоїдозу, на жаль, обмаль. Фітотерапія може бути розглянута тільки як допоміжний засіб, але не повинна замінити імуносупресивну терапію. Перед вживанням будь-яких фітотерапевтичних засобів порадьтеся із лікарем, який може врахувати Ваші індивідуальні особливості, потенційну взаємодію фітопрепаратів з лікарськими засобами та визначити оптимальний план лікування.

96. Чи можу я здійснювати тривалий переліт літаком якщо я хворію на саркоїдоз, який супроводжується задишкою?

Все залежить від ступеня дихальної недостатності. У більшості хворих на саркоїдоз немає ніяких проблем. Тільки при масивному ураженні легень, в одиноких випадках, пацієнтам на саркоїдоз потрібний додатковий кисень. Зверніться до лікаря, який повинен знати ступінь Вашої легеневої недостатності для надання відповідних рекомендацій.

97. Як впливає вживання алкоголю на саркоїдоз?

Помірне вживання алкоголю при безсимптомному саркоїдозі, який спостерігається без лікування, не вплине на перебіг захворювання. Але при призначенні будь-якого лікування прийом алкоголю, навіть у невеликих кількостях, може спричинити розвиток серйозних побічних дій у більш короткі терміни.

98. Чи може куріння викликати саркоїдоз? Як впливає куріння на перебіг хвороби?

Куріння не призводить до більш частого захворювання на саркоїдоз. Захворювання виникає як у курців, так і у тих, хто ніколи не палив. Але, як вже зазначалося, саркоїдоз найчастіше уражає легені, що супроводжується різним ступенем легеневої недостатності внаслідок розвитку фіброзу. Продовження куріння в такій ситуації призведе до швидкого погіршення дихальної функції, розвитку хронічного обструктивного захворювання легень, емфіземи і інших ускладнень. Це може спричинити втрату працездатності та призвести до інвалідності вже за кілька років.

99. Мені сказали, що якщо я захворіла на саркоїдоз, то потрібно позбавитися домашніх тварин. Це правда?

Ні, це повна нісенітниця.

100. На скільки потрібно обмежити заняття спортом?

Більшість хворих на саркоїдоз ведуть звичайне без обмежень соціальне, професійне та спортивне життя. Ви зможете проводити звичні для Вас заняття спортом. При залученні у процес легень, зменшується їх здатність забезпечувати організм киснем – може з'явитися задишка при фізичних навантаженнях. У такому випадку потрібно буде частіше зупинятися, відпочивати, зменшувати навантаження. Перед тим як розпочати або змінювати рівень фізичної активності, необхідно проконсультуватися із лікарем, особливо якщо у Вас наявні ураження життєвоважливих органів. Лікарі можуть рекомендувати різні види фізичної активності, враховуючи індивідуальні особливості та обмеження кожного пацієнта.

ЯКЩО НЕ БУДЕ ПРОГРЕСУВАННЯ ЗАХВОРЮВАННЯ, І ВИ БУДЕТЕ РЕТЕЛЬНО ДОТРИМУВАТИСЯ РЕКОМЕНДАЦІЙ ЛІКАРЯ – САРКОЇДОЗ У БІЛЬШОСТІ ВИПАДКІВ СУТТЄВО НЕ ВПЛИНЕ НА ВАШЕ ПОВСЯКДЕННЕ ЖИТТЯ.

Зразу ж хочу застерегти від самостійного прийняття рішень, особливо стосовно лікування, керуючись даними відповідями та порадами. Кожен випадок захворювання на саркоїдоз унікальний, і тільки лікар зможе дати Вам необхідні поради з приводу діагностики, лікування цієї недуги.

Звичайно, приведені вище запитання та відповіді на них, не спроможні охопити всі аспекти саркоїдозу. Мабуть у Вас виникли свої, власні запитання. Пишіть за адресом **protsyk@ifp.kiev.ua** і ми намагатимемося відповісти на всі Ваші запитання.

Наукові дослідження по саркоїдозу тривають. Вже зараз апробуються нові препарати для його лікування, розробляються тести, які зможуть передбачати прогресування хвороби, вивчаються генетичні фактори, що впливають на прояви захворювання. Можливо, вже найближчим часом будуть встановлені причини розвитку саркоїдозу, і ми зможемо ефективно проводити його лікування. На даній сторінці, Ви завжди зможете знайти оновлені дані з проблем саркоїдозу, які будуть ґрунтуватися на останніх досягненнях медицини.