

## ПАЦІЄНТАМ ПРО САРКОЇДОЗ: ПРАВДА І ЗДОГАДИ

к.м.н. Процик Л. М.

Національний інститут фтизіатрії і пульмонології імені Ф.Г. Яновського

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 в'ясненні 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” – термін звучить тривожно і навіть загрозливо, нагадує онкологічне захворювання “саркому”. Пошуки інформації у енциклопедіях, довідниках обмежуються декількома статтями, які складаються із незрозумілих медичних термінів. Сімейні лікарі швидше за все будуть відповідати однозначно: “За захворювання відноситься до системних гранульоматозів невідомої етіології ...”, “Не хвилюйтеся, саркоїдоз це не рак, і не туберкульоз...”, і т.д. Якщо не туберкульоз, чому тоді направляють у протитуберкульозний диспансер? Після прийому у лікаря-спеціаліста, де виставлено діагноз і призначено лікування, мабуть Вас залишилися десятки запитань, які за браком часу та хвилювання Ви 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 розпочинається лише із 1877 року, коли англійський дерматолог Джонатан Хатчінсон (J. Hutchinson) описав його у пацієнта з ураженням шкіри як “папілярний псоріаз”, і на протязі 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. Voeck) 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 до теперішнього часу. Тобто, 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 специфічна не тільки для саркоїдозу і може спостерігатися 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. Найбільш відомі серед них заключалися у наступному: - саркоїдоз це атипична 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 кортикостероїдних препаратів вилікуватися від саркоїдозу неможливо і т. д. На жаль багато із цих міфів “живуть” до сих пір, і навіть мають підтримку із сторони багатьох лікарів. По деяким із них продовжуються дискусії на сторінках авторитетних журналів. Де тут правда, а де здогади? Сучасні погляди на проблеми саркоїдозу, я сподіваюся, знайдете нижче у відповідях на запитання, які Ви нам задаєте найбільш часто.

### **1. Що таке саркоїдоз?**

Саркоїдоз – системний гранульоматоз невідомої етіології, який характеризується скупченням активованих Т-лімфоцитів і мононуклеарних 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. 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 сьогоднішній день досить умовними, оскільки не відображають ураження інших органів, їх функціональний стан, активність захворювання. За декілька років стадії саркоїдозу мабуть будуть змінені із врахуванням 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 розповсюженості саркоїдозу у всьому світі, у тому числі й в Україні. На сьогоднішній час показник розповсюженості саркоїдозу в Україні коливається від 10 до 40 на 100 тис., захворюваності від 1 - 2 до 17 на 100 тис. населення в різних областях України. Тобто, саркоїдоз залишається рідкісним захворюванням; для порівняння захворюваність на туберкульоз у десятки разів більша і становить біля 70-80 на 100 тис. населення.

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

Найбільш часто саркоїдоз зустрічається у Скандинавських країнах. Зокрема, у Швеції захворюваність становила 60 на 100 тис. населення. В той час, як у Російській Федерації – 3-5, у Білорусі – 3-4, у країнах Прибалтики – 2-4, у Польщі – 1-2 випадків на 100 тис. населення. Найменше випадків саркоїдозу діагностують у країнах Азії, Південної Америки.

#### **7. Чи правда, що саркоїдоз частіше зустрічається у північних регіонах, ніж у південних?**

Так, внутрішньогрудні локалізації саркоїдозу у декілька раз частіше діагностують у північних областях, ніж у південних. Причина даного явища залишається незрозумілою, але закономірність розповсюдження саркоїдозу в північних регіонах простежується у більшості країн світу.

#### **8. Перебіг саркоїдозу залежить від етнічної приналежності?**

Прояви саркоїдозу залежать від етнічної приналежності і значно відрізняються у представників різних рас. Так, у США саркоїдоз набагато частіше зустрічається у афроамериканців. Для них притаманні важкі позалегенові 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 майже вдвічі частіше хворіють жінки, ніж чоловіки. Аналогічне співвідношення спостерігається у більшості країн. Хоча є регіони і 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 Беньє–Бека–Шауманна. Дане захворювання пов'язане із саркоїдозом?**

Хвороба Беньє-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 атипова форма туберкульозу?**

Деякі десятиліття тому назад подібні твердження не були рідкісними, навіть серед авторитетних вчених, що обумовлено передусім надзвичайною подібністю патогістологічних картин при зазначених захворюваннях. Із тих пір проведена велика кількість досліджень із застосуванням сучасних технологій, але встановити етіологічну роль мікобактерій, в тому числі туберкульозу, 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 на сьогоднішній день достовірних 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 сьогоднішній день, про що свідчить і наукові публікації на дану тему, кількість яких вже становить більше тисячі. Серед можливих кандидатів на роль етіологічного чинника саркоїдозу найбільш часто згадуються різноманітні типові й атипові мікобактерії (*Mycobacterium tuberculosis*, *africanum*, *bovis*, BCG, *avium complex*, *paratuberculosis*), хламідії (*Chlamydia pneumoniae*), борелії (*Borrelia burgdorferi*), пропіонові бактерії (*Propionibacterium acnes*), 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 свідчить велика, лавиноподібна кількість повідомлень останніх років, у яких описується розвиток

саркоїдозу на фоні лікування  $\alpha$ - $\beta$ - $\gamma$ -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 глюкокортикоїдами.

### **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 – 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 у 10 разів більший, ніж у здоровій популяції.

### **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. У якому віці найчастіше зустрічається саркоїдоз?**

Саркоїдоз може виникати у любому віці – від новонароджених дітей до осіб похилого віку, але більш часто захворювання виникає у віці 30-40 років.

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

Частота сімейного саркоїдозу коливається від 1 % до 16,3 % у різних державах та регіонах, у середньому 3 - 4 % незалежно від розповсюдженості саркоїдозу у країнах.

### **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 і сестри, потім дяді, затим бабусі і 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 останніх років - ACCESS (A Case-Control Etiology Study of Sarcoidosis) було включено 10862 родича першого рівня і 17047 – другого рівня, 706 яких захворіли на саркоїдоз. Тобто, ризик захворіти на саркоїдоз серед даних родичів дещо вищий, ніж у популяції.

Більшість робіт з даного питання переконливо доводять, що генетична схильність до саркоїдозу відіграє набагато більшу роль, ніж фактори зовнішнього середовища.

### **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 і системи організму, то і клінічна картина може бути самою різноманітною – від симптомів ураження головного мозку до симптомів ураження кісток стопи. Враховуючи те що, саркоїдозом найчастіше уражаються легені та внутрішньогрудні лімфатичні вузли (більше 90 % всіх випадків), симптоми пов'язані із 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 гомілково-ступневих 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, підпахвинні, 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 і болі у суглобах (найчастіше гомілково-ступневого), 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 глюкокортикоїдами 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. При саркоїдозі можуть бути такі симптоми?**

Зазначені симптоми, а саме, збільшені слинні залози (найчастіше навколоушні), зниження зору обумовлені преднім 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 послідуочим 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 міокарду зустрічається біля 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 – проводиться у подальшому більш глибоке обстеження. Залучення у процес серця відноситься до життєнебезпечних станів, може призвести до розвитку серцевої недостатності, і навіть раптової смерті пацієнта. У таких випадках необхідно стаціонарне лікування із обов'язковим призначенням медикаментозного лікування, переважно системних глюкокортикоїдів.

**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. У цілому світі описано тільки декілька десятків таких випадків. Це пояснюється тим, що при ВІЛ-інфекції спостерігається низький вміст CD4+ лімфоцитів, які відіграють центральну роль у формуванні гранульом при саркоїдозі. Інтенсивна противірусна терапія призводить до значного збільшення кількості CD4+ клітин і може викликати так звані “хвороби імунного відновлення”, до яких можна віднести і саркоїдоз. Будь-якого зв'язку між даними захворюваннями не виявлено. На відміну від ВІЛ-інфекції, саркоїдозом не можна заразитися внутрішньовенним, внутрішньом'язевим введенням ліків чи статевим шляхом.

**38. Чи буває ураження саркоїдозом шлунка?**

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

**39. Як впливає вагітність на перебіг саркоїдозу?**

Серед всіх системних захворювань, вплив саркоїдозу на вагітність є найменш небезпечним. У більшості випадків вагітність не впливає на перебіг саркоїдозу, навіть

відмічено позитивний вплив. Але бувають і випадки, коли вагітність приводить до значного прогресування захворювання. Несприятливими прогностичними ознаками вважаються: старший вік жінки, низьку активність запалення, III і IV стадії захворювання за даними рентгенологічного обстеження грудної клітки, позалегенові ураження. Тому для вирішення питання про планову вагітність у кожному випадку необхідне ретельне обстеження із 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 послідуємим гістологічним дослідженням, щоб уникнути невинного призначення гормональних препаратів.

#### **42. Яке дослідження найбільш інформативне для встановлення діагнозу саркоїдозу?**

Найбільш інформативним вважається дослідження, яке дозволяє отримати матеріал для гістологічного дослідження з метою виявлення характерних для саркоїдозу епітеліоїдно-клітинних гранулом та виключення інших причин грануломатозного 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 гістологічного 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, збільшення кількості еозинофілів та швидкості осідання еритроцитів зустрічається приблизно у третини хворих. Відповідні зміни оцінюються в комплексі із іншими даними обстежень, як додатковий показник для визначення активності процесу; спеціальної медикаментозної корекції не потребують. Специфічних для саркоїдозу гематологічних відхилень 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. Епітеліоїдні клітини, які формують гранулому при саркоїдозі, виробляють підвищену кількість АПФ. Допускається, що вміст АПФ у сироватці крові при саркоїдозі залежить від поширеності та масивності грануломатозного 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, на сьогоднішній день, специфічність та інформативність даного тесту становить біля 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 проводиться під місцевою анестезією, технічно нескладна та абсолютно безпечна. А саме головне, при її інформативності (виявлені у лімфатичному вузлі характерних для саркоїдозу гранульом) відповідає необхідність у складних оперативних втручаннях на органах грудної клітки, які можуть супроводжуватися ускладненнями. Тому практично у всіх складних діагностичних випадках лікарем буде проводитися пошук периферичних лімфатичних вузлів і при їх виявленні рекомендуватися біопсія, як один із найбільш безпечних та достовірних методів підтвердження діагнозу. Інформативність даного методу сягає 75 % і більше.

**48. При підозрі на саркоїдоз шкіри у мене була проведена біопсія, яка не виявила патології. Чому так трапилось?**

Біопсія шкіри дозволяє підтвердити діагноз лише у 60-70 % хворих, а приблизно у кожного четвертого виявити характерні гранульоми у шкірі не вдається. Тут немає провини чи некомпетентності лікарів – відповідне співвідношення спостерігається у більшості клінік.

**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 кальція 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 бронхоальвеолярним лаважем. На скільки доцільно проводити таке дослідження?**

Дане дослідження доцільне у тому випадку коли у Вас немає гістологічного підтвердження діагнозу і якщо є можливість визначити субпопуляції лімфоцитів, а саме CD4/CD8. Співвідношення CD4/CD8 – 3,5 і більше вважається специфічним саме для саркоїдозу.

**51. З якою метою призначають пробу Манту?**

Найчастіше саркоїдоз приходить диференціювати із туберкульозом. У деяких випадках, коли немає гістологічного підтвердження діагнозу, шкіряні туберкулінові проби можуть бути вагомою підставою для діагнозу.

**52. У лікаря якої спеціальності краще всього лікуватися?**

В залежності від ураження саркоїдозом того чи іншого органу, але оскільки найчастіше (більше 90 %) відбувається ураження легень, у першу чергу, необхідно звернутися до пульмонолога. У нашій країні лікування та спостереження за хворими на саркоїдоз у більшості областей проводять фтизіатри (спеціалісти по туберкульозу), тому, швидше за все, Ви будете направлені у протитуберкульозний диспансер.

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

Перш за все, що важливо зазначити по даному запитанню: саркоїдоз на сьогоднішній день не відноситься до інфекційних, 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 спонтанноговиліковування без будь-яких медикаментів становить 40-80 % в залежності 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 на протязі 1-1,5 року. Медикаментозне лікування, в тому числі глюкокортикоїдами, антималярійними препаратами, цитостатиками триває біля 1-2 років. У частині випадків терапія може бути значно тривалішою і навіть пожиттєвою.

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

Так, в залежності від стадії саркоїдозу, ураження тих чи інших позалегенових органів та систем організму, може наступити повне зникнення всіх ознак захворювання без лікування (спонтанна регресія) у 30-80 % випадків. Найбільш часто спонтанна регресія (біля 80 % випадків) настає при синдромі Лефгрена – ізольованому збільшенні лімфатичних вузлів середостіння, які супроводжуються вузлуватою еритемою та набряком гомілково-ступневих суглобів.

#### **56. Чи обов'язкове стаціонарне лікування саркоїдозу?**

Стаціонарне лікування буде запропоноване при важкому перебігові захворювання – наявності вираженої задишки, слабості, ураження життєво важливих органів (серця, центральної нервової системи і т.д.), та для проведення певних діагностичних процедур з метою підтвердження діагнозу (відеоторакокопії, 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 і подальшим амбулаторним лікуванням із періодичним відвідуванням (переважно раз у 3 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 прийомі деяких ліків, вагітності, в тому числі і 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 кортикостероїдів.

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

Дійсно, делягіл (хлорохін) і плаквеніл (гідроксихлорохін) відноситься до протималярійних засобів, які широко використовують для лікування малярії, а також для профілактики малярії в осіб, які відвідували ендемічні райони. В той же час, делягіл широко використовується у ревматології, при деяких захворюваннях шкіри, суглобів. Механізм його дії при даних захворюваннях пов'язаний із певними біохімічними та імунологічними процесами й до кінця не вияснений. При саркоїдозі препарати хлорохінового ряду використовуються на протязі 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 делягіл та його похідні вважаються препаратами вибору.

**59. Чи можна отримувати делагіл (плаквеніл) при зниженні зору?**

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

**60. На фоні прийому делагілу (плаквенілу) мені важко виконувати роботу, яка пов'язана із налагодженням мікросхем. Чи може це бути наслідком прийому препарату?**

На фоні тривалого прийому делагілу (плаквенілу) ймовірна міопатія скелетних м'язів або нейроміопатія, які можуть призводити до слабкості й атрофії проксимальних груп м'язів. Зазначені зміни повністю і досить швидко проходять після відміни препарату, але в небагатьох випадках для повного відновлення необхідно декілька місяців.

Також Ви повинні дотримуватися обережності при керуванні транспортом і виконанні робіт, що потребують підвищеної уваги, тому що дані лікарські засоби можуть порушувати акомодацию та спричинювати помутніння зору. Якщо цей стан не проходить сам по собі необхідно звернутися до лікаря – можливе тимчасове зниження дози.

**61. Чи можна отримувати делагіл (плаквеніл) 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. Делагіл, як і плаквеніл, також проникає у грудне молоко матері, і тому у таких випадках слід припинити годування груддю, або відмінити препарат.

**62. Після 6-ти місяців лікування делагілом (плаквенілом) я відмітила випадання та побіління волосся. Це може бути пов'язано із прийомом 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 делагілу (плаквенілу).

**63. Чи можна отримувати делагіл, якщо я на протязі багатьох років хворю на псоріаз?**

Якщо Ви хворієте на псоріаз, прийом делагілу може різко загострити перебіг захворювання. Тому, при супутньому псоріазі лікування саркоїдозу доцільно проводити іншими препаратами.

**64. Я хворю на цукровий діабет на протязі багатьох років, і тепер у мене виявили саркоїдоз та призначили лікування плаквенілом. Чи можна при цукровому діабеті приймати дані препарати?**

У більшості випадків препарати хлорохінового ряду (делагіл, плаквеніл) є препаратами вибору при саркоїдозі із супутнім цукровим діабетом, оскільки системні глюкокортикоїди у таких випадках протипоказані. Необхідно звернути увагу на те, що плаквеніл може підсилювати ефект гіпоглікемічних засобів, і 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.

**65. Як дізнатися, чи необхідна мені терапія глюкокортикоїдами?**

Тільки Ваш лікар може визначити чи потрібно буде тільки спостереження за перебігом захворювання, чи призначить медикаментозне лікування. Якщо у Вас наявна виражена задишка, почервоніння очей, порушення серцевого ритму, збільшення рівня

кальцію у крові та сечі, залучення нервової системи у процес, швидше за все, будуть призначені гормональні препарати.

**66. Для лікування саркоїдозу мені призначили пентоксифілін, а у багатьох довідниках по медицині такий препарат для лікування навіть не згадується?**

Дослідженнями останніх років встановлено, що в утворенні гранульом при саркоїдозі ключову роль відіграє TNF- $\alpha$  (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 існуючих препаратів відповідні властивості були виявлені у пентоксифіліну, талідоміду та деяких інших. На даний час продовжується активне вивчення їх ефективності і у більшості країнах світу вони вже включені у схеми лікування саркоїдозу. Необхідність лікування, ефективні дози препарату, тривалість його застосування у кожному конкретному випадку повинен визначати лікар.

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

При лікуванні системними кортикостероїдами, 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 доля подальшої гормональної терапії. Самостійно зменшувати дозу преднізолону, або відмінити препарат ні в якому разі не можна.

**68. При прийомі преднізолону у мене з'явилася пітливість, почервоніння обличчя, безсоння. На скільки це небезпечно?**

Безсоння, серцебиття, посилена пітливість, еритема обличчя, головний біль відносяться до вегетативних розладів і можуть розвинути при застосуванні порівняно невеликих доз глюкокортикоїдів. Якщо це єдині побічні дії, вони не є небезпечними і згодом минають.

**69. Як часто зустрічаються ускладнення при лікуванні гормонами?**

Розвиток ускладнень при проведенні глюкокортикоїдної терапії залежить від багатьох факторів: добової дози, тривалості і 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 глюкокортикоїдної терапії**, і тим більше у такому комплексі в одного хворого. В окремих випадках на перший план виступає якийсь 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.

**70. Які побічні дії найбільш часто зустрічаються при проведенні гормональної (глюкокортикоїдної) терапії?**

Найбільш часто можливі наступні ускладнення:

- збільшення маси тіла;
- підвищення артеріального тиску;
- поява набряків, як наслідок затримки в організмі натрію хлориду та води;
- підвищене виведення калію з організму;
- пептичні виразки травного каналу;
- підвищений рівень цукру в крові та сечі аж до розвитку стероїдного діабету;
- 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 10-15 % пацієнтів. Але їх потрібно знати, оскільки деякі із них є досить серйозними і вимагають відміни кортикостероїдної терапії, інші легко коригуються медикаментозними засобами, дієтою і т.д.

**71. При тривалому лікуванні гормонами я відчула значне покращення, але в той же час багато набрала зайвої ваги. Я самостійно припинила лікування і зразу ж відчула болі у суглобах, м'язах, головний біль. Це пов'язано із загостренням саркоїдозу?**

Ні, це не пов'язано із загостренням саркоїдозу. У Вас синдром відміни, який може розвинутися після раптового припинення тривалої кортикостероїдної терапії. Для легкої форми характерні болі у суглобах, м'язах, диспепсичні явища, емоційна лабільність, депресія, нездужання, безсоння, лущення шкіри.

Для важкої форми характерно – спалахи і генералізація запальних процесів (серозити, легеневі інфільтрати), гарячковий стан та ін., які можуть трансформуватися в панартеріїт та системний червоний вовчак. 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 кортикостероїдної терапії – методи відміни.

**72. При покупці препарату в аптеці мені порекомендували замінити преднізолон на метилпреднізолон (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.

**73. Я хворію на глаукому і тепер мені призначили преднізолон з метою лікування саркоїдозу. Чи не відобразиться прийом гормонів на перебіг глаукоми?**

При глаукомі глюкокортикоїди протипоказані. У даному випадку лікар детально не розпитав про Ваші інші 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, вагітність, будь-які форми психоневрозів, глаукома, схильність до тромбозів, остеопороз – **необхідно обов'язково розповісти про це лікарю!** В іншому випадку лікування, зокрема преднізолоном, призведе до серйозного погіршення перебігу зазначених вище захворювань.

**74. Як можна запобігти можливим ускладненням глюкокортикоїдної 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 зсідання крові, рівня цукру крові та сечі, офтальмологічний контроль. При виявленні змін у даних обстеженнях Вашим лікарем, чи відповідним спеціалістом будуть внесені необхідні зміни у лікування.

**75. 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: 1) збільшити вміст білка до 90-100 г (60-70 % тваринного походження) за рахунок нежирного м'яса, сира, риби, нерибних морепродуктів, яєчного білка; 2) зниження кількості вуглеводів до 250-300 г, зменшити легко засвоювані вуглеводи, особливо цукор та вміщуючих його продуктів; бажано страви із вівсяної та гречаної круп; 3) обмежити споживання жирів до 70-80 г, третина із них повинні бути рослинного походження; 4) вилучити тугоплавкі жири – яловичий, баранячий, кулінарний; 5) значно зменшити споживання кухонної солі – до 4-5 грамів на добу, а також продуктів, що містять щавлеву кислоту та холестерин; 6) збільшити вміст калію, вітамінів, особливо С, А, Е, Д; 7) обмежити споживання вільної рідини.

**76. При прийомі преднізолону 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, хеку, вівсяній крупі, зеленому горошку, помідорах, буряках, зеленій цибулі, смородині, винограді, абрикосах, персиках. Але при тривалому прийомі кортикостероїдів у великих дозах (більше 3-4 таблеток преднізолону) Вам все рівно необхідно буде отримувати препарати калію (каліпоз, калій-нормін, аспаркам та ін.) додатково.

**77. 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.), бути обережним із прийомом 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 отримуєте достатню його кількість, діагностований остеопороз у минулому, Ви жінка у періоді менопаузи та ін. Самостійно приймати кальцій не потрібно – порадьтеся із Вашим лікарем, при необхідності Вам буде рекомендований препарат, вказані його дози, тривалість застосування.

**78. Кортикостероїди приводять до безпліддя?**

Преднізолон та його аналоги не призводять до безпліддя.

**79. Саркоїдоз може бути причиною цукрового діабету?**

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

**80. 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 до 1 таблетки (5 мг) преднізолону, тим більше при відміні глюкокортикоїдів може наступити клініко-рентгенологічне погіршення перебігу саркоїдозу – можуть відновитися симптоми, які були перед початком лікування. Кількість загострень і рецидивів коливається від 6 % до 48 % випадків за даними різних клінік. Уникнути рецидивів, запобігти їх виникненню неможливо. При виникненні загострень саркоїдозу відновлюється лікування найменш ефективними дозами глюкокортикоїдних препаратів. Розробляються генетичні, імунологічні та інші маркери, які б

з великою долею ймовірності могли спрогнозувати такий хронічно-рецидивуючий перебіг захворювання.

**81. Я хворію на саркоїдоз декілька років і отримую гормональні препарати. Тепер у мене виявили пухлину нирки, проведена операція і призначена хіміотерапія. Як це вплине на перебіг саркоїдозу?**

У лікуванні саркоїдозу використовуються протипухлинні препарати – метотрексат, циклофосфамід, азатиопрін та ін. при неефективності або непереносимості кортикостероїдів. У більшості випадків відмічається позитивний ефект. Цілком можливо, що призначена Вам хіміотерапія, також сприятливо впливатиме на перебіг саркоїдозу.

**82. Після завершення лікування, яке тривало більше року у мене зникли всі зміни на рентгенограмі легень, але залишається задишка. Необхідно продовжувати лікування?**

На місці гранульом у легенях, після лікування саркоїдозу, можуть утворюватися фіброз – “рубці”. Певна кількість таких “рубців” і спричинює задишку. У більшості випадків, після зникнення рентгенологічних ознак захворювання, спостерігається та чи інша ступінь дихальної недостатності, яка залежить від поширеності та масивності процесу у легенях, проводимого лікування, індивідуальних особливостей організму. Ефективного лікування пневмофіброзу не існує. Тільки, якщо Ви відмічаєте наростання задишки, необхідно терміново звернутися до лікаря з метою виключення загострення саркоїдозу чи інших захворювань.

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

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

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

Неодноразово повідомлялося про ефективність фітотерапії (застосування різноманітних лікарських трав), гомеопатії, рефлексотерапії, голодування та ін. при саркоїдозі. Всі дослідження проводилися у невеликій частини пацієнтів, а застосування іншими лікарями не приносило очікуваного ефекту. Багато хворих на саркоїдоз впевнені, що вонивилікувалися завдяки народним методам, не беручи до уваги велику кількість спонтанноговиліковування. Більшість лікарів державних медичних закладів не призначають Вам зазначених методів лікування, оскільки не впевнені у їх ефективності, але мабуть і не будуть заперечувати проти такої терапії – тільки як додаткового методу лікування.

**85. 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.

**86. Мені порекомендували для лікування саркоїдозу голкотерапію. Я зможувилікуватися 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.

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

Такий досвід є, неодноразово повідомлялося як про позитивний, так і про негативний вплив біологічно активних добавок при лікуванні саркоїдозу. Дані препарати не входять до жодних офіційних рекомендацій по лікуванні саркоїдозу, особливо як самостійний метод лікування. Біологічні активні добавки бувають ефективним у деяких випадках, мабуть Ваш лікар мав певні підстави для їх призначення.

**88. Чи існують специфічні дієти для лікування саркоїдозу?**

Відповідних дієт, які б впливали на перебіг саркоїдозу не існує. Але Вам потрібно дотримуватися певних обмежень в харчуванні, якщо будете отримувати гормональні препарати, чи у Вас виявлять підвищений рівень кальцію у крові.

**89. 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 Вашого лікаря, який повинен знати ступінь Вашої дихальної недостатності для надання відповідних рекомендацій.

**90. Як впливає вживання алкоголю на саркоїдоз?**

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

**91. 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 дихальної недостатності внаслідок розвитку фіброзу. Продовження куріння у такій ситуації буде призводити до швидкого погіршення дихальної функції, розвитку хронічного обструктивного захворювання легень, емфіземи і т.д. й можливо за декілька років призвести до втрати працездатності та інвалідності.

**92. Мені сказали, що якщо я захворіла на саркоїдоз – потрібно позбавитися домашніх тварин. Це правда?**

Ні, це повна нісенітниця.

**93. 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. Пацієнти на саркоїдоз були учасниками Олімпійських Ігор і здобували на них медалі, ставали чемпіонами світу із різних видів спорту, здійснювали навколосвітні подорожі.

**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 адресою [doctor@ifp.kiev.ua](mailto:doctor@ifp.kiev.ua). Намагатимемося дати відповіді на всі запитання.

Наукові дослідження по саркоїдозу продовжуються. Вже зараз апробовуються нові препарати для його лікування, розробляються тести, які будуть спроможні передбачувати прогресування хвороби, вивчаються генетичні фактори, які змінюють прояви захворювання. Можливо, вже у ближній час будуть встановлені причини розвитку саркоїдозу, і ми зможемо ефективно проводити лікування. На даній сторінці, Ви завжди зможете знайти оновлені дані по проблемам саркоїдозу, які будуть ґрунтуватися на останніх досягненнях медицини.