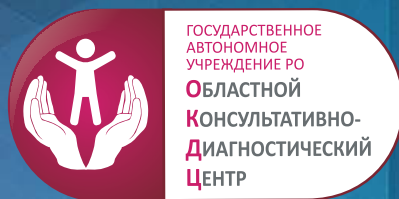


МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОСТОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
РОСТОВСКОЙ ОБЛАСТИ
«ОБЛАСТНОЙ КОНСУЛЬТАТИВНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР»



ПАМЯТКА
ПАЦИЕНТУ

У ВАС ПРЕДПОЛАГАЕТСЯ
САРКОИДОЗ.

ЧТО ДЕЛАТЬ?

Ростов-на-Дону

Составители:

Врач-пульмонолог высшей квалификационной категории
Кулешова Виктория Галиковна

Врач-пульмонолог, терапевт высшей квалификационной
категории, ассистент кафедры пропедевтики внутренних
болезней РостГМУ Галкина Светлана Владимировна

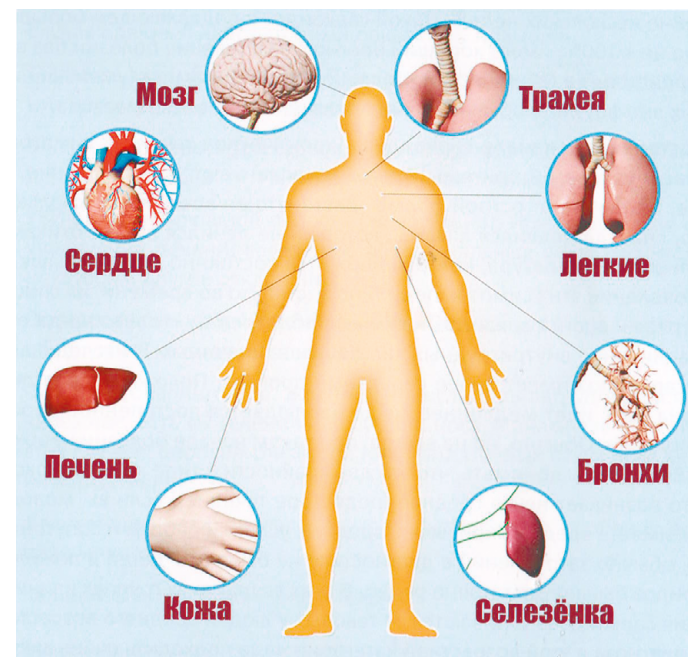
Основная задача представленной далее информации звучит так – пациент с помощью получения знаний о саркоидозе должен быть ответственен за свою болезнь, стать одним из членов бригады врачей и установить новый уровень взаимоотношения врача и пациента. Надеемся, что информация о саркоидозе поможет вам осознанно подойти к процессу лечения вашей болезни. Задавайте своему врачу правильные вопросы!

Надо убедиться, что это действительно саркоидоз

На саркоидоз могут быть похожи несколько десятков болезней. Как правило, в первую очередь необходимо исключить туберкулез.

Но если вы:

- работаете в условиях воздействия паров, пыли, плесени, сыпучих материалов, металлов, в сельском хозяйстве (особенно животноводство и птицеводство);
- занимаетесь разведением домашних животных или птиц;
- живете в экологически неблагоприятном регионе;
- ведете образ жизни с половым поведением высокого риска;
- у вас есть бронхолегочные, эндокринные или системные заболевания;
- недавно вы были в зарубежных странах, особенно Юго-Восточной Азии, Африке, Индии, Южной Америке;
- много курите, употребляете наркотики (марижуану или кокаин) или что-то еще, что попадает в легкие в виде пыли или дыма, **то может потребоваться углубленная диагностика**. Не надо скрывать эти факты от врача, иначе вам может быть назначено неправильное лечение.



Саркоидоз может иметь два способа начала – острое и постепенное

При острой форме:

- опухают и болят суставы, чаще голеностопные
- на коже (обычно ног) появляются высыпания в виде «пятен», их называют узловатой эритемой
- повышается температура
- потливость
- кашель
- боль в груди
- усталость
- одышка
- снижение веса на несколько килограмм за короткое время
- на рентгенограмме увеличенные внутригрудные лимфатические узлы (может быть написано - расширены корни легких)

Эти симптомы при острой форме не обязательно возникают одновременно. Они могут развиваться не все и/или в разное время, но они развиваются «внезапно» в течение нескольких недель. Такой саркоидоз в подавляющем большинстве случаев (но не в 100%) имеет хороший прогноз. Разрешение болезни без всякого лечения происходит в течение 2 лет. Положительная динамика (уменьшение внутригрудных лимфоузлов) обычно начинается через несколько месяцев.

При постепенном начале саркоидоза (хроническое течение) симптомы (за исключением узловатой эритемы) также не возникают одновременно. Но их появление, в отличие от острой формы, растянуто во времени (несколько лет). Например, сначала появился кашель, который не лечился антибиотиками, потом небольшая температура, которая держится постоянно, затем одышка и т.д. Обычно появление этих симптомов сильно растянуто во времени, их списывают на ОРЗ, стресс и т.д. и саркоидоз начинают подозревать, только когда обнаруживают увеличение внутригрудных лимфоузлов по данным R-исследования.

Такой саркоидоз имеет более серьезный прогноз. Положительная динамика, если она есть, идет медленнее, чаще наблюдается постепенное прогрессирование болезни. Обычно, но не всегда, при таком начале болезни необходимо лечение. Вы должны понимать, что это две крайности в типе начала саркоидоза. Чаще всего возникает нечто среднее (подострое течение). Если вы молоды (20-40 лет), не имеете вредных привычек, вредных условий работы и сопутствующих болезней, обычно затруднений в диагностике не бывает. У детей и пожилых людей саркоидоз бывает достаточно редко. В этих возрастных группах клинические проявления саркоидоза отличаются от таковых у людей среднего возраста. К постановке диагноза в этой возрастной категории надо подходить очень аккуратно.

Лабораторные исследования и визуализация

Исследования, перечисленные ниже, позволяют обнаружить характерные особенности саркоидоза.

- Обзорная рентгенограмма (обязательно) и/или компьютерная томография (предпочтительней).
- Общий анализ крови и мочи (обязательно).
- Фибробронхоскопия – обследование дыхательных путей с помощью гибкого бронхоскопа. При выполнении данного исследования выполняется забор промывных вод или бронхоальвеолярный лаваж (ЖБАЛ) для оценки клеточного состава содержимого бронхов.
- Проба Манту + анализ мокроты на туберкулез, кровь на ВИЧ, сифилис. Эти три инфекции могут давать клиническую и рентгенологическую картину, неотличимую от саркоидоза. Реакция на туберкулин при активном саркоидозе отрицательна.
- Анализ крови на АПФ (ангiotензинпревращающий фермент) – в ряде случаев данный лабораторный показатель повышен.
- Спирография (обязательно). При саркоидозе могут наблюдаться нарушения параметров внешнего дыхания.
- ЭКГ (обязательно). При саркоидозе иногда наблюдаются отклонения сердечной деятельности. Их надо выявить как можно раньше.
- УЗИ органов брюшной полости (желательно). При саркоидозе возможно увеличение печени, селезенки, абдоминальных лимфатических узлов и некоторые другие отклонения.
- Осмотр офтальмолога (обязательно). Возможное поражение глаз надо обнаружить как можно раньше.
- Осмотр отоларинголога. Желательно, если есть затрудненность дыхания через нос, есть выделения или сухость носа, в анамнезе был гайморит. В этих случаях биопсия слизистой или придаточных пазух носа может быть информативной.
- Для женщин – гинеколог, маммолог (желательно, особенно если наступила менопауза).
- Кальций в крови и моче (желательно)

Биопсия

Вопрос о биопсии при подозреваемом саркоидозе весьма сложный. В пораженной саркоидозом ткани можно обнаружить гранулемы – образования с особой клеточной структурой и клеточным составом. Гранулемы образуются при разных болезнях. Чтобы получить гистологическое подтверждение саркоидоза необходимо:

- получить образец пораженной ткани легкого (из того места, где есть затемнение на рентгенограмме), увеличенного лимфатического узла или других органов (например, печени если она увеличена на УЗИ) или кожи (если есть подкожные узелки и пр.)
- убедиться, что в этой ткани нет инфекционных агентов, атипичных клеток и инородных тел. Для этого ткань окрашивают и изучают под микроскопом. Также проверяется, не растет ли какой-нибудь организм из этой ткани при посеве на питательные среды.
- биопсия узловой эритемы (участки покраснения кожи) не имеет смысла, эти повреждения не содержат саркоидных гранул.

Наиболее часто начальным проявлением саркоидоза является увеличение внутригрудных лимфоузлов и/или затемнения в ткани легких. В этом случае, для того, чтобы добраться до пораженных тканей необходимо хирургическое вмешательство в грудную клетку. К счастью, хирургическая операция бывает необходима не всегда. Из-за того, что саркоидоз – болезнь системная, гранулемы можно найти во многих других органах, которые анатомически расположены довольно далеко от обнаруженных на рентгенограмме органов грудной клетки изменений.



Например, гранулемы очень часто могут быть обнаружены в дыхательных путях, даже если нет никаких клинических признаков их поражения (кашля, одышки, бронхоспазма и т.д.) и даже при нормальной рентгенограмме

грудной клетки. Поэтому, при подозреваемом саркоидозе обязательно проводится фибробронхоскопия и при технической возможности – трансбронхиальная биопсия (через бронх). Это наименее травматичная и легко выполняемая диагностическая процедура. При этом:

- производится осмотр дыхательных путей. Иногда удается обнаружить атипичные образования, которые доступны для биопсии. Внешний вид дыхательных путей при саркоидозе также может иметь характерные особенности;

- производится забор ЖБАЛ или промывных вод;
- производится биопсия слизистой или чрезбронхиальная биопсия легочной ткани.

Результативным этот метод является в 40-90% случаев. Столь большой разброс связан с объективными и субъективными факторами. Отрицательный результат этого исследования не обязательно свидетельствует против саркоидоза. Причины этого: саркоидоз имеет очаговый характер, т.е. участки пораженной ткани чередуются с абсолютно здоровой тканью. Вслепую попасть точно в пораженный участок довольно сложно. Поэтому обычно рекомендуется взятие не менее 4-5 образцов ткани. Если взять один, можно ничего не найти.

Образец ткани должен быть достаточно большим и содержать альвеолы (не должен тонуть в фиксаторе). Если взять только ткань стенки бронха, диагностическая ценность такой биопсии резко снижается. Но большие образцы обычно не берут, поскольку есть опасность кровотечения и пневмоторакса (попадание воздуха в плевральную полость).

Количество пораженной ткани определяется активностью и продолжительностью болезни.

Если трансбронхиальная биопсия была нерезультативной, можно поискать другие участки, где можно легко взять ткань для исследования. Необходимо провести тщательный осмотр с целью обнаружения увеличенных периферических лимфатических узлов (надключичных, шейных, паховых, подмышечных), недавно образовавшихся кожных повреждений, изменения структуры и цвета старых шрамов, при исследовании глаз часто находят «подозрительные» места. Возможно, на такие участки также могут указать отоларинголог, гинеколог и другие специалисты.

Если трансбронхиальная биопсия была нерезультативной и других подходящих участков нет и вам предлагают открытую биопсию, торакотомию, торакоскопию, медиастиноскопию или медиастиноскопию, но диагностический процесс затянулся и прошло несколько месяцев от первого обращения, но ваше состояние остается стабильным, есть смысл сделать повторную рентгенограмму (или СКТ ОГК).

Если ваш саркоидоз склонен к спонтанной ремиссии, за несколько месяцев может появиться положительная динамика, что сделает ненужными дальнейшие исследования. Ни одна болезнь кроме саркоидоза (инфекции, онкология, пневмокониозы) не может давать быструю ремиссию без лечения.

Минус такого подхода – несколько месяцев или год вы будете ждать, не зная точного диагноза. Если положительной динамики не будет или лимфоузлы будут продолжать увеличиваться, разовьются дополнительные легочные или внелегочные проявления, биопсию все равно делать придется.

Что делать дальше

Если в конечном итоге у вас будет диагностирован саркоидоз, должно быть принято решение о начале лечения или наблюдении без лечения. Соглашаясь на лечение или отказываясь от него вы должны твердо понимать, что: саркоидоз без последствий (даже в случае спонтанной ремиссии) не проходит. Часть пораженной ткани (легкого, лимфоузлов) всегда замещается фиброзной, нефункционирующей тканью. Чем больше этой ткани, тем больше ущерб наносится функции органа, пораженного саркоидозом. Фиброзная ткань остается навсегда.

Важной является разница в соотношении объема пораженной саркоидозом и здоровой ткани после того, как саркоидоз станет стабильным. Если пораженной ткани будет много (длительно текущая хроническая болезнь), разовьется недостаточность функции органа пораженного саркоидозом. Если пораженной ткани будет мало (обычно при болезни острого начала), это не окажет серьезного влияния на Вашу дальнейшую жизнь.

Самой опасной формой является хронический прогрессирующий саркоидоз. Его опасность заключается в том, что он медленно, но неуклонно прогрессирует и очень плохо поддается терапии. Дозировка лекарственных средств, необходимых, чтобы контролировать эту форму саркоидоза является достаточно большой и приводит к значительным побочным эффектам.

Ни одно из лекарственных средств, используемых для лечения саркоидоза, саркоидоз на самом деле не лечит. Эти препараты действуют на саркоидное воспаление, но не действуют на его причину, которая неизвестна до настоящего времени. Нет никакой гарантии, что после прекращения лечения это воспаление вновь не активизируется. Иногда это происходит, иногда нет, причины не ясны. Гарантии, что рецидива не произойдет, никто вам дать не сможет. Цель терапии – не дать саркоидному воспалению распространиться и нанести серьезный ущерб пораженному органу.

На практике установлено, что рецидив реже всего развивается у не леченных гормонами больных. В основном это больные с впервые выявленным саркоидозом стадии I (см. ниже).

Лечение лекарственными средствами, подавляющими иммунитет, имеет серьезные побочные эффекты, особенно при длительной терапии. Несмотря на это, есть случаи, когда лечение необходимо. В противном случае есть риск серьезного ущерба здоровью (легким – вплоть до необходимости трансплантации, глазам – вплоть до слепоты, сердцу – вплоть до внезапной смерти). Это бывает редко, но бывает.

Когда лечение нужно и когда не нужно

У пациентов со стадией I саркоидоза результаты через 18 месяцев (первый этап исследования) и через 5 лет (второй этап исследования) терапии по заключению многоцентровых исследований у леченных кортикостероидами (преднизолоном и его аналогами) и получавших плацебо (не получавших лечения) пациентов не различались. Кроме того, частота спонтанных ремиссий в группе, получавшей плацебо, была выше. Это позволяет утверждать, что пациенты со стадией I саркоидоза могут наблюдаться без лечения в ожидании весьма вероятной спонтанной ремиссии.

У пациентов со стадией II саркоидоза необходимо выделять группы «бессимптомных» больных и больных с теми или иными симптомами саркоидоза. Учитывая побочные эффекты кортикостероидов, была сформулирована рекомендация, что бессимптомных пациентов не нужно немедленно лечить кортикостероидами, при тщательном и регулярном наблюдении. У симптоматических пациентов со стадией II, быстрое начало терапии дает положительные результаты в отдаленный период.

Крупных исследований саркоидоза стадии III с плацебо-контролем проведено не было, прежде всего по этическим соображениям, так как эти пациенты почти всегда имеют значительное ухудшение функции легкого и поражение других органов. Лечение в этой группе пациентов необходимо практически всегда. Кроме того, в этой стадии болезни, кортикостероиды в качестве монотерапии часто бывают неэффективны или для контроля болезни требуется очень высокая дозировка, которая является неприемлемой из-за серьезных побочных эффектов и поэтому часто приходится использовать другие иммуносупрессоры.

В стадии IV, значительная часть пораженной ткани замещается рубцовой, фиброзной тканью, которая невосприимчива к кортикостероидам. Тем не менее, кроме необратимых, фиброзных повреждений, часто имеется обратимый компонент, который отзывчив к кортикостероидам. Поэтому, в некоторых случаях кортикостероиды могут быть полезны. Однако, основным методом лечения в этой стадии является трансплантация органов.

Нужно ли вам лечение, должен определить ваш врач.

Резюме

Специфического теста (анализа) на саркоидоз нет.

Чем сильнее картина саркоидоза отклоняется от типичной, тем больше усилий потребуются для его диагностирования.

Гистологическое подтверждение саркоидоза желательно, но в некоторых случаях не является необходимым.

Если диагностический процесс затянулся, но диагноз не поставлен и встает вопрос о хирургической биопсии, сделайте повторную рентгенограмму или КТ. При саркоидозе острого начала клиническая и рентгенологическая картина через несколько месяцев может значительно измениться в сторону улучшения. Ни одна другая болезнь на это не способна. Если картина остается стабильной или ухудшается, необходимо рассматривать вопрос о биопсии.

Необходимость лечения должен определять врач на основании варианта начала (острого или хронического), тяжести (поражения одного или нескольких органов), течения (стабильного или прогрессирующего), исключения альтернативных диагнозов и учета сопутствующих болезней.

И напоследок.

Образ жизни, питание и солнце

Еще 10 лет назад в литературе по саркоидозу нередко можно было встретить рекомендации по ограничению употребления пищи, богатой кальцием (молока, сыра), препаратов кальция. Однако, в последнее время подобные ограничения практически не встречаются. Несколько крупных эпидемиологических исследований не подтвердили, что большее потребление кальция приводит к более высокой частоте поражения почек.

Исторически сложилось так, что связь между повышенными уровнями витамина D и саркоидозом была предположена свыше 50 лет назад, также имеются фиксированные случаи гиперкальциемии после инсоляции, случаи фотоиндуцированного саркоидоза. В связи с этим существует рекомендация при саркоидозе минимизировать воздействие прямого солнечного света и употребления витамина D.

Если уровень кальция в крови и/или моче не повышен, строгое исключение кальция и инсоляции не требуется, но надо помнить, что при саркоидозе в загаре нужна умеренность и осторожность.

Не ждите развития болезни!
Обратитесь в Областной
консультативно-диагностический центр!



Телефон единой диспетчерской службы
(863) 227-00-00

Подробная информация о работе ОКДЦ
и правилах приема пациентов на сайте: www.rokdc.ru
Наш адрес: г. Ростов-на-Дону, улица Пушкинская, 127

www.instagram.com/okdc_rostov
www.instagram.com/rhmdl_okdc (РЛМДЛ)
www.facebook.com/rokdc.ru
vk.com/gau.okdc

