

М.І. Дзедман

Національний
медичний університет
ім. О.О. Богомольця

УДК - 616-002.582 (075.8)

САРКОЇДОЗ ОРГАНІВ ДИХАННЯ

Резюме

В статті с позицій сьогодняшнього дня представлені питання клінічної діагностики, лікування і профілактики саркоїдоза органів дихання.

Ключевые слова

Органы дыхания, саркоидоз, профилактика, лечение.

Доцільність окремого розгляду саркоїдозу органів дихання зумовлено тим, що більше, ніж у 90% випадків цього мультисистемного гранульоматозу спостерігається ураження легень і внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів. Згідно з сучасними уявленнями, саркоїдоз – це системний і відносно доброякісний гранульоматоз невідомої етіології, при якому за первинного системного продуктивного запалення ретикулоендотеліальної системи та скупчення активованих Т-лімфоцитів (CD4+) і моноклеарних фагоцитів у легенях утворюються несекретуючі епітеліоїдно-клітинні гранульоми без некрозу й перифокального запалення з можливим їх розсмоктуванням або з утворенням фіброзу (без/чи з кальцинозом внутрішньогрудинних лімфовузлів). Синоніми (хвороба Бека, Бека саркоїд, Бен'є-Бека-Шаумана синдром, Шаумана синдром, доброякісний гранульоматоз тощо) на сьогоднішній день для визначення саркоїдозу не використовуються.

Епідеміологія

Поширеність саркоїдозу в різних країнах і різних етнічних групах коливається від 5 до 100 на 100 тис. населення. Захворювання частіше реєструється у віці 20-50 років із піком у 30-39 років, 2/3 пацієнтів – жінки. Серед близьких родичів ризик захворювання помітно вищий, ніж у популяції в цілому. Саркоїдоз рідше зустрічається в дитячому віці та у літніх людей. Найчастіше саркоїдоз виявляють фтизіатри, пульмонологи, онкологи, ревматологи, дерматологи та лікарі загальної практики. На думку більшості дослідників, офіційно опубліковані дані про поширеність саркоїдозу явно занижені. Активний скринінг саркоїдозу не здійснюється, оскільки захворювання не є контагіозним.

Етіологія та патогенез

Вважається, що саркоїдоз спричиняють зовнішні агенти в генетично схильних людей. Імовірність виникнення саркоїдозу та характер його перебігу пов'язують із генами гістосумісності HLA; генами

АПФ, фактора некрозу пухлин α , рецепторів до вітаміну D тощо.

Існує 3 групи факторів, які можуть призвести до утворення гранульом:

- 1) бактерії, гриби та паразити;
- 2) продукти рослин і тварин (пилки, спори, білки);
- 3) сполуки металів.

Серед відомих інфекційних тригерів здійснювати постійну антигенну стимуляцію здатні мікобактерії туберкульозу, хламідії, борелії, пропіонокислі бактерії, *Helicobacter pylori*, рикетсії, бактерії з дефіцитом клітинної стінки. Описані випадки передачі саркоїдозу від донора до реципієнта при пересадженні різних органів і стовбурових клітин.

Застосування інтерферону- α при вірусному гепатиті С розглядають як можливу ятрогенну причину розвитку саркоїдозу. Його відміна призводить до спонтанного розрішення саркоїдозу.

Морфологічним субстратом саркоїдозу є гранульоматозне запалення. Морфогенез гранульоми дозволяє виділити три фази розвитку процесу: проліферативну, гранульоматозну й фіброзно-гіалінозну. Основною структурною одиницею гранульоми є макрофаг із недосконало перевареним антигенним подразником, що презентується макрофагом лімфоцитам-хелперам (CD4+) із подальшим виробленням комплексу цитокінів (ІЛ-1, ІЛ-4, ІФН- γ). Останні стимулюють трансформацію моноцитів і макрофагів в епітеліоїдні та багатоядерні гігантські клітини Пирогова-Ланганса. Чим більше трансформованих макрофагів, тим інтенсивнішим є вироблення ІЛ-1, ІЛ-6, фактора некрозу пухлин α , що далі стимулює появу у вогнищі запалення нових моноцитів. Одночасно продукти секреції активованих лімфоцитів і макрофагів підвищують і синтетичну активність фібробластів, що запускає процеси фібротизації та обмежує вогнище запалення. У центральній зоні саркоїдної гранульоми знаходяться епітеліоїдні та гігантські клітини Пирогова-Ланганса, окремі макрофаги, гістіоцити й лімфоцити, у периферич-

ній – скупчення лімфоцитів, певна кількість вільно розміщених колагенових волокон, поодинокі макрофаги, фібробласти, плазматичні клітини. У периферичній зоні також розміщені лімфатичні й кровеносні судини синусоїдного й капілярного типу. Навколо гранульоми немає перифокального ексудативного запалення, відсутній казеозний некроз у центрі. Завершенням гранульоми є її фіброзування з характерною гіалінізацією. Процес організації починається з периферії гранульом, тому вони є чітко окресленими.

Класифікація

Згідно з МКХ-10, розрізняють саркоїдоз із внутрішньо- та екстраторакальною локалізацією:

1. Саркоїдоз легень.
2. Саркоїдоз лімфатичних вузлів (ЛВ).
3. Саркоїдоз легень із саркоїдозом ЛВ.
4. Саркоїдоз шкіри.
5. Саркоїдоз інших уточнених і комбінованих локалізацій.
6. Іридоцикліт при саркоїдозі.
7. Множинні паралічі черепних нервів при саркоїдозі.
8. Саркоїдні: артропатія, міокардит, міозит.
9. Саркоїдоз неуточнений.

Класифікацію саркоїдозу органів дихання найбільш детально розроблено Л.Г. Хоменко та співавт. (1978). Згідно з нею розрізняють:

1. Клініко-нозологічні форми:
 - саркоїдоз внутрішньогрудинних ЛВ;
 - саркоїдоз легень і внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів;
 - саркоїдоз легень;
 - саркоїдоз органів дихання, комбінований із ураженням інших органів;
 - генералізований саркоїдоз з ураженням багатьох органів.
2. Фази розвитку процесу: активна; фаза стабілізації; фаза регресії.
3. Характер перебігу процесу: абортівний; уповільнений; прогресуючий; хронічний.
4. Ускладнення:
 - стеноз бронха, гіпопневматоз, ателектаз;
 - дихальна й серцева недостатність тощо.
5. Залишкові зміни після стабілізації або викування захворювання:
 - пневмосклероз;
 - емфізема легень (бульозна, дифузна);
 - адгезивний плеврит;
 - фіброз коренів легень (із або без звапніння внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів).

За перебігом саркоїдоз поділяють на гострий, підгострий і хронічний. Оскільки рентгенологічні стадії саркоїдозу органів дихання корелюють із його ймовірним прогнозом, то їх визначенню надається важливе значення. Відповідно до внутрішньогрудинних змін визначають 0-IV рентгено-

логічні стадії саркоїдозу:

Стадія 0. На рентгенограмах органів грудної клітини характерні зміни – відсутні.

Стадія I. Збільшення лімфатичних вузлів коренів легень і середостіння за відсутності змін у паренхімі легень.

Стадія II. Збільшення лімфатичних вузлів коренів легень і середостіння в поєднанні із патологічними змінами паренхіми легень.

Стадія III. Патологія легеневої паренхіми без збільшення внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів.

Стадія IV. Незворотний фіброз легень.

Клініка

Клінічні прояви саркоїдозу органів дихання залежать від форми, фази його розвитку тощо. Для гострого та підгострого перебігу саркоїдозу органів дихання (до 30%) характерним є синдром Льофгрена: короткотермінові (кілька днів) підвищення температури, поліартралгія, двобічна лімфоаденопатія коренів легень, вузлова еритема (частіше в ділянці гомілок), висока ШОЕ, лейкоцитоз. У 70-80% випадків гостра форма саркоїдозу закінчується спонтанною регресією. Хронічний перебіг саркоїдозу органів дихання спостерігається в 70-90% випадків. Для нього характернішими є варіабельні клінічні прояви із ознаками ураження багатьох органів і систем: на фоні саркоїдозу внутрішньогрудинних лімфовузлів і легеневої тканини (100%) ураження печінки спостерігаються у 50-80%, селезінки – до 78%, суглобів – 25-39%, провідникової системи серця – у 10-52%, шкіри за типом вузлової еритеми – у 10%, нервової системи – у 2-5%. По мірі розвитку захворювання на тлі дисемінації в легеневій тканині з'являється задишка змішаного або інспіраторного характеру, підвищена стомлюваність, слабкість, можливим є сухий кашель, біль у грудній клітині, серцебиття. За фізикального обстеження виявляються жорстке дихання, сухі хрипи, при перкусії визначаються розширення меж середостіння та збільшення розмірів печінки й селезінки.

У половині випадків хронічного перебігу саркоїдозу зустрічається спонтанний зворотний розвиток процесу. В іншій половині за своєчасної діагностики та адекватної терапії в більшості випадків настає клінічне видужання. Загострення та рецидиви саркоїдозу органів дихання в перші 1-2 роки спостерігаються у 25-40% хворих. Прогресування захворювання зі збільшенням пневмофіброзу й емфіземи виявляється в 7-13%, летальні випадки – у 0,5-2% хворих.

Лабораторні та інструментальні дослідження

У периферичній крові хворих на саркоїдоз зазвичай спостерігається: лейкопенія, лімфопенія, підвищення ШОЕ, гіпергаммаглобулінемія,

гіперкальціємія; підвищення концентрації АПФ у сироватці крові та лаважній рідині. Для активної фази також характерною є гіперкальційурія. Виявлення в лаважній рідині відношення лімфоцитів CD4/CD8 більше 3,5 має чутливість 53% і специфічність 94%. При кожному загостренні обов'язково досліджують харкотиння або лаважну рідину на мікобактерії туберкульозу (не менш 3 зразків). Рентгенографія органів грудної клітини на етапі виявлення, а комп'ютерна томографія високої роздільної здатності (КТВРЗ) – на етапі первинного та динамічного обстеження дозволяють виявити основні променеві синдроми: внутрішньогрудинну лімфаденопатію, симптом «матового скла», синдром легеневої дисемінації, локальні тіні, фіброз і були, ущільнення плеври. Рентгенологічні стадії саркоїдозу (від 0 до IV), не відображуючи хронологічної послідовності розвитку захворювання, дають можливість прогнозувати його перебіг. Стадія 0 характеризується відсутністю змін на рентгенограмах органів грудної клітки, однак при проведенні КТВРЗ у половини пацієнтів виявляють зміни легеневої тканини. Крім того, у 20-30% пацієнтів із 0 стадією саркоїдозу вже зустрічаються порушення ФВД, а в деяких при біопсії легенів виявляють характерні гранульоми. Проте, на цій стадії малою є ймовірність прогресування хвороби. І стадія характеризується двобічним збільшенням лімфатичних вузлів коренів легень і середостіння. Класично вони розташовані в коренях, паратрахеально та в аортопульмональному вікні. Хоча на рентгенограмах зміни в легенях відсутні, у 55% випадків у цих пацієнтів при біопсії легень виявляють саркоїдозні гранульоми. КТВРЗ на цій стадії дозволяє виявити лімфаденопатію й у менш типових місцях (таких, як переднє й заднє середостіння або пахвова область, а також кальцинацію лімфатичних вузлів). І стадія нерідко обмежується тільки рентгенологічними проявами, спонтанна регресія можлива у 55-90% випадків. При II стадії на рентгенограмах поряд із двобічною лімфаденопатією в коренях легень та/або середостінні виявляють зміни паренхіми легень, які можуть бути осередковими (вузликовими), ретикулярними (сітчастими) або за типом «матового скла». Зміни розташовуються частіше в середній і верхній легеневій зонах. КТВРЗ при II стадії виявляє вогнища розміром 2-10 мм із перелімфатичним розподілом біля коренів, уздовж бронхосудинних гілок і субплеврально. Можливе злиття вогнищ. Спонтанна регресія буває в 40-70% пацієнтів із цією стадією. При III стадії мають місце ті ж зміни в паренхімі, але відсутня внутрішньогрудинна лімфаденопатія. Лише 10-20% пацієнтів із цією стадією мають шанс на спонтанну регресію. При IV стадії рентгенографія виявляє фіброзні зміни. У середніх і верхніх зонах легенів розвиваються «стільникові» зміни. Нерідко обсяг верхніх часток

зменшується через їх фіброзування, відбувається втягування коренів, формування периферичних бул і кистозних змін. На цій стадії саркоїдозу обструкція дихальних шляхів може бути наслідком деформації бронхів, що спричинена грубими рубцевими змінами. Спонтанна регресія змін при цій стадії є неможливою.

При саркоїдозі є можливим ураження плеври, включаючи плевральний випіт, потовщення плеври, утворення вузлів у її листках, розвиток пневмотораксу. У більшості випадків – ураження одностороннє, частіше правостороннє. Випіт звичайно невеликий, найчастіше це лімфоцитарний ексудат. Він може розсмоктуватися спонтанно або під впливом глюкокортикостероїдів (ГКС). Вогнища в плеврі та субплевральні були виявляють при здійсненні КТВРЗ.

Ендобронхіальне ураження є іншим характерним проявом легеневого саркоїдозу. Воно може бути підтверджено ендобронхіальною біопсією. Можливим є розвиток бронхостенозу, що проявляється затягим кашлем, локальними хрипами та порушенням газообміну. У цьому випадку, як і через деформацію бронхів у результаті грубих рубцевих змін легеневої паренхіми, бронхоскопія виявить синдром стиснення бронхів.

Дослідження функції дихання може вже на ранніх стадіях саркоїдозу органів дихання виявити синдром обструкції дистальної частини бронхіального дерева (зниження миттєвої об'ємної швидкості – $МОШ_{50}$ та $МОШ_{75}$), пізніше зниження ЖЄЛ, ЗЄЛ і дифузійної здатності легенів – DLco. При саркоїдозі органів дихання для виявлення характерних гранульом застосовують трансbronхіальну або трансторакальну відеоторакоскопічну біопсію легень і внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів. Проба Квейма-Зільтцбаха на сьогоднішній день практично не застосовується через відсутність стандартизованого антигену.

Якщо саркоїдоз органів дихання – комбінований з ураженням інших органів, то рентгенографія кистей рук може визначати кісткові кистозні утворення, а УЗД і КТВРЗ органів черевної порожнини – гепато- та/або спленомегалію. ЕКГ та ЕКГ-моніторинг за Холтером дає можливість діагностувати в такій категорії пацієнтів порушення ритму та провідності. МРТ-обстеження дозволяє виявити фокуси скупчень гранульом при саркоїдозі ЦНС, печінки та серця, а біопсія шкіри, печінки, периферичних лімфатичних вузлів допоможе виявити характерні гранульоми.

Диференціальний діагноз саркоїдозу органів дихання до моменту гістологічної верифікації заснований на виключенні інших захворювань, перелік яких визначається переважною локалізацією та характером процесу. Серед критеріїв діагностики саркоїдозу органів дихання на цьому етапі особливо важливими є дані рентгенографії,

томографії, комп'ютерної томографії та МРТ. При внутрішньогрудинній лімфаденопатії виключають туберкульоз, лімфоми та інші пухлини легенів і середостіння. За синдрому легеневої дисемінації виключають туберкульоз, пухлинні дисемінації, професійні захворювання, альвеоліти, ураження легень при захворюваннях системи сполучної тканини. Трансбронхіальна або трансторакальна відеоторакоскопічна біопсія легень або внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів, біопсія шкіри, печінки, периферичних лімфатичних вузлів, які виявляють характерні гранульоми, забезпечуючи гістологічне підтвердження саркоїдозу, є кінцевим етапом його диференціальної діагностики.

Лікування

Метою лікування саркоїдозу органів дихання є запобігання його ускладненням – незворотному легенево-фіброзу та розвитку в подальшому легенево-серцевої недостатності, а за наявності супутньої позалегеневої локалізації саркоїдозу – втраті зору як наслідку ускладнень хронічного увеїту, ураженню провідникової системи серця, нефрокальцинозу при тривалій гіперкальціємії. Основним засобом лікування є глюкокортикостероїди (ГКС), що мають антипроліферативну, протизапальну дію, пригнічують формування гранульом, гальмують вивільнення цитокінів із лімфоцитів і макрофагів. Рекомендується, також, оздоровлення способу життя, виключення стресів тощо.

Потрібно мати на увазі, що при саркоїдозі можлива спонтанна регресія (20-30%). Частіше спонтанний зворотний розвиток настає при гострому саркоїдозі з ізольованим ураженням внутрішньогрудинних лімфовузлів (ВГЛВ). При легневих формах саркоїдозу частота спонтанної ремісії не перевищує 7%. Наслідком прихованого, непомітного початку може бути незворотний прогресуючий фіброз. Тому й тактика щодо лікування хворих із саркоїдозом є диференційованою. При ізольованому саркоїдозі ВГЛВ утримуються від медикаментозного лікування або застосовують нестероїдні протизапальні засоби.

Показаннями до застосування ГКС є:

- персистуючі зміни в легенях (без тенденції до зворотного розвитку протягом 6 місяців);
- погіршення в динаміці показників зовнішнього дихання (ефект симптоматичний, рентгенологічно процес регресує мінімально);
- гіперкальціємія та гіперкальціємія;
- ураження центральної нервової системи;
- ураження серця;
- при саркоїдних змінах шкіри, очей лікування починають із місцевого застосування кортикостероїдів, за відсутності належного ефекту переходять до їх системного використання.

Дози й тривалість кортикостероїдної терапії – індивідуальні. При легенево-саркоїдозі опти-

мальною є початкова доза преднізолону 0,3-0,5 мг/кг маси тіла хворого (добова доза 20-40 мг), яку приймають зранку щоденно або через день. Одночасно призначають препарати калію, вітаміни, антиоксиданти, дієту з достатнім вмістом білка, обмеженням кухонної солі. Із другого місяця дозу преднізолону поступово зменшують до підтримуючої (5-10 мг). Тривалість лікування – до 12 місяців, а при поширених процесах – до 2 років. Крім системного, можливе інгаляційне введення глюкокортикостероїдів (будесоніт у добовій дозі 1600 мкг) або їх поєднання, а також послідовне призначення (протягом перших двох місяців – кортикостероїди перорально, потім будесоніт інгаляційно). При позалегневих ураженнях інгаляційне введення кортикостероїдів є неефективним.

Хворим, в яких є протипоказання до кортикостероїдної терапії, застосовують делагіл по 15 мг/кг маси або плаквеніл протягом 25 місяців. Слід зазначити, що передчасне припинення лікування, або швидке зменшення дози препаратів може стати причиною загострення хвороби.

Розроблені також інші режими терапії, які передбачають поєднане застосування дещо нижчих доз глюкокортикостероїдів з іншими препаратами (делагілом, вітаміном Е), делагілу з вітаміном Е, НПЗП з вітаміном Е, а також монотерапія вітаміном Е або імуномодулятором ербісолом. На сьогоднішній день усі ці режими є менш ефективними, ніж класичний режим лікування глюкокортикостероїдами. Але зважаючи на те, що ербісол є імуномодулятором який безпосередньо здатний активувати макрофаги, його все ширше починають застосовувати в лікуванні саркоїдозу органів дихання. При хронічному саркоїдозі після курсу глюкокортикостероїдів застосовують метотрексат або комбіновану терапію глюкокортикостероїдами, метотрексатом і гідроксихлорохіном для досягнення оптимальної протизапальної та антифібротичної дії. Антифібротичною дією володіє також пентоксифілін. Його призначення вважають доцільним при гострому саркоїдозі.

Усі препарати, які застосовують для лікування саркоїдозу можуть спричинити небажані побічні ефекти, тому лікування проводять під ретельним контролем лікаря. Зокрема, тривала кортикостероїдна терапія може спричинити загострення низки фонових захворювань, стати причиною так званого «стероїдного» туберкульозу. Тому, в осіб із позитивними реакціями на туберкулін, посттуберкульозними змінами в легенях разом із глюкокортикостероїдами призначають профілактично ізоніазид по 5 мг/кг маси тіла.

Слід зазначити, що останніми роками дещо змінився перебіг саркоїдозу. Рідше спостерігають спонтанну регресію, почастишали рецидиви, стало більше хворих із позитивною реакцією на туберкулін. Складною проблемою є терапія паці-

ентів із супутньою патологією – у таких випадках із успіхом можуть застосовуватись екстракорпоральні методи лікування. Плазмафоре́з рекомендований хворим із гормональною залежністю, поганою переносимістю гормонів, що зумовлена цукровим діабетом, виразковою хворобою шлунка та дванадцятипалої кишки тощо. Проводять 2-5 процедур з інтервалом у 5-8 днів. За сеанс видаляють від 110 до 1200 мл плазми та, як заміну, вводять ізотонічний розчин хлористого натрію або реополіглюкіну. Окрім плазмафоре́зу, при лікуванні хворих на саркоїдоз застосовують лімфоцитофоре́з та екстракорпоральну модифікацію лімфоцитів, суть якого полягає в дробовому виділенні з 1,5-2 л крові центрифугату, що містить 0,8-2,5 млрд лімфоцитів і подальшій їхній інкубації з 30-60 мг преднізолону (з розрахунку 30 мг преднізолону на 1-1,5 млрд лімфоцитів) у термостаті протягом 2 годин при температурі 37 °С. Ціль методу – створення в малому обсязі (300-450 мл) центрифугату дуже високої концентрації преднізолону й за рахунок цього – найбільш повного насичення рецепторів лімфоцитів ГКС. Крім цього, методика дозволяє в процесі проведення операції видаляти із судинного русла до 1 л плазми. Відшкодування рідини здійснюється фізіологічним розчином або реополіглюкіном. Курс лікування складається з 3 процедур з інтервалом у 7 днів.

Загалом, правильно спланована та своєчасно розпочата терапія саркоїдозу є досить ефективною не менше, ніж у 90% хворих. При хронічних дифузних ураженнях – ефективність значно нижча. Хворі на саркоїдоз легень повинні знаходитися під наглядом у протитуберкульозному диспансері в спеціальних групах обліку протягом 2 років. Хворі з хронічним перебігом саркоїдозу легень спостерігаються протягом усього життя.

Критерії та орієнтовні строки ТВП

Хворі на саркоїдоз легень є тимчасово непрацездатними (ТНП):

- на період встановлення діагнозу й визначення тактики лікування при первинному виявленні захворювання;
- при рецидиві захворювання після курсу лікування;
- при загостренні саркоїдозу хронічного перебігу.

Тривалість ТВП визначається, у першу чергу, ефективністю лікування. Як правило, тривалість ТВП складає:

- при саркоїдозі внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів в активній фазі, при гострому, підгострому або безсимптомному початку й абортівному перебігу, на фоні адекватної терапії – 2-4 місяці;
- при саркоїдозі внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів хронічного перебігу без прогресування при адекватній терапії – 4-6 місяців;
- при саркоїдозі легень і внутрішньогрудинних

лімфатичних вузлів в активній фазі, абортівного перебігу, без ускладнень – 4-6 місяців;

- при саркоїдозі легень і внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів, хронічного перебігу, без прогресування – 4-8 місяців.

Критерії відновлення працездатності:

- стабілізація процесу при абортівному перебігу саркоїдозу легень і внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів;
- стабілізація процесу або уповільнення перебігу хронічного саркоїдозу внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів;
- стабілізація або вилікування при абортівному перебігу саркоїдозу внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів.

Протипоказані види й умови праці:

- робота з впливом несприятливих метеорологічних факторів, тривалої інсоляції ультрафіолетовим опроміненням;
- робота, пов'язана з вдиханням пилу, газів;
- тяжка фізична праця при розвитку легеневої недостатності (ЛН) I ст.;
- фізична робота середньої тяжкості, розумова праця зі значним мовним навантаженням, а також роботи, які виконуються переважно стоячи, пов'язані з тривалою ходьбою, на конвеєрі при розвитку ЛН II ст.

Показання для направлення на МСЕК:

- ТВП > 4 місяців, при сприятливому прогнозі, частіше за все, при пізній діагностиці захворювання й ефективному лікуванні для продовження терміну тимчасової непрацездатності з метою долікування;
- ТВП > 4 місяців, при саркоїдозі легень і внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів при ЛН I, II ст., якщо хворі працюють у протипоказаних умовах праці й потребують переведення на роботу по іншій професії, більш низької кваліфікації або зменшення об'єму виробничої діяльності.

Стандарти обстеження при направленні хворих на МСЕК:

1. Лабораторні обстеження:

- клінічний аналіз крові;
- загальний аналіз сечі;
- біохімічне дослідження крові (СРБ, білок і білкові фракції, електроліти, кислотнo-основний баланс і гази крові, сіалові кислоти, мукопротеїди, β-ліпопротеїди, загальний холестерин);
- загальний аналіз харкотиння;
- посів харкотиння на флору та її кількісна оцінка й визначення чутливості бактеріальної флори до антибіотиків та антисептиків;
- аналіз харкотиння на БК.

> При первинному направленні на МСЕК:

- результати біопсії лімфовузла, бронха тощо з цитологічним і гістологічним дослідженням;

- цитограма бронхоальвеолярного лаважу.
- 2. **Обов'язкові інструментальні та променеві обстеження:**
 - дослідження функції зовнішнього дихання (спірографія або пневмотахометрія);
 - ЕКГ;
 - визначення тиску в ЛІА непрямими методами;
 - рентгенограма й томограма грудної клітки.

Медико-соціальна експертиза й критерії груп інвалідності. Працездатними визнають хворих:

- із саркоїдозом внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів при абортівному або хронічному перебігу, за відсутності виражених ускладнень, із хорошим ефектом лікування, які працюють у непротипоказаних умовах праці;
- із саркоїдозом легень і внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів при абортівному або хронічному перебігу без прогресування процесу, за відсутності виражених ускладнень захворювання й протипоказань у роботі.

III група інвалідності визначається хворим:

- із саркоїдозом легень і внутрішньогрудинних лімфатичних вузлів прогресуючого перебігу з розвитком фіброзних змін і ЛН I-II ст.;
- із саркоїдозом органів дихання з ураженням інших органів і помірним порушенням функції –

при необхідності переведення хворих на роботу по іншій професії, більш низької кваліфікації.

II група інвалідності визначається хворим:

- із саркоїдозом легень прогресуючого або хронічного перебігу в активній фазі;
- із саркоїдозом органів дихання з ураженням інших органів і розвитком виражених ускладнень (ЛН II-III ст., НК II ст., ХНН II-III ст.).

I група інвалідності визначається хворим:

- із саркоїдозом органів дихання з ураженням інших органів і розвитком виражених ускладнень (ЛН III ст. і НК II-III ст., ЛН II-III ст. і ХНН III-IV ст.) у зв'язку з потребою хворих у постійному сторонньому догляді.

Реабілітація хворих на саркоїдоз органів дихання здійснюється шляхом раннього виявлення захворювання, адекватного лікування протягом тривалого часу, своєчасного виявлення та лікування інфекційних захворювань органів дихання. При цьому, за сприятливого прогнозу доцільним є продовження лікування при тимчасовій непрацездатності понад 4 місяці. Після клінічного вилікування протягом 2 років проводиться спостереження в протитуберкульозному диспансері.

Література

1. Борисов С. Е. Диагностика и лечение саркоидоза органов дыхания // И. П. Соловьева, В. П. Евфимьевский и др. // Пробл. туберкулеза. — 2003. — № 6. — С. 51-64.
2. Визель А. А. Проблема лечения саркоидоза: повод для дискуссии и проведения контролируемых исследований / А. А. Визель, М. Э. Гурылёва, Е. А. Визель // Клини. Микробиол. и Антимикроб. Химиотер. — 2004. — № 6. — С. 232-242.
3. Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим на Саркоїдоз. Наказ МОЗ України № 626 від 08.10.2007р.
4. Поддубный А. Ф. Клиническая и лабораторная диагностика саркоидоза // Здоровье Укр. — 2000. — № 11. — С. 8-11.
5. Феценко Ю. І. Саркоїдоз органів дихання: сучасний стан проблеми / Ю. І. Феценко, Л. М. Процик, Ю. О. Чередник // Український пульмонологічний журнал. 2006, № 3, С. 5-10.
6. Шмелев Е. И. Саркоидоз // Атмосфера. Пульмонология и аллергология. — 2004. — № 2. — С. 3-10.
7. Baughman R. P. Sarcoidosis / R. P. Baughman, E. Lower, R. Du Bois // Lancet. — 2003. — № 361. — P. 1111-1118
8. Wu J. J. Sarcoidosis / J. J. Wu, K. R. Schiff // Am. Fam. Physician. — 2004. — Vol. 70. — N 2. — P. 312-322.

THE SARCOIDOSIS OF THE RESPIRATORY SYSTEM

M. I. Dzeman

Summary

Clinical recognition, treatment and prevention of the sarcoidosis of the respiratory system are submitted in the article state-of-the-art.