

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:  
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00135&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.  
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

## Настанова 00135. Саркоїдоз

*Коментар експерта.* В Україні наявні медико-технологічні документи за темою Саркоїдоз <http://mtd.dec.gov.ua/index.php/uk/haluzevi-standarty-ta-klinichni-nastanovy/item/27-sarkoidoz>

Автор: Anne Pietinalho

Редактор оригінального тексту: Martti Teikari

Дата останнього оновлення: 2018-08-23

### Основні положення

- Саркоїдоз - системне запальне захворювання невідомої етіології. Гранулематозні зміни при саркоїдозі можуть виникати практично в будь-якому органі.
- Саркоїдоз слід запідозрити у пацієнтів з характерними симптомами з боку легень, шкіри, очей або лімфатичних вузлів і типовими змінами на рентгенограмі ОГП. У деяких випадках першим проявом захворювання можуть бути ознаки чи симптоми ураження ЦНС або серця.
- Пацієнти з саркоїдозом потребують регулярного спостереження (рентгенографія ОГП, можливе дослідження функції зовнішнього дихання) для виявлення прогресування захворювання.

### Поширеність

- Річна захворюваність у Фінляндії становить 11/100 000, поширеність 28/100 000.
- Захворювання зазвичай дебютує у віці 20-40 років, однак можлива маніфестація захворювання в передпенсійному віці або пізніше. У дітей саркоїдоз зустрічається вкрай рідко.

## Симптоми і клінічні ознаки

- Приблизно в 50% випадків саркоїдоз діагностується випадково на безсимптомній стадії за результатами рентгенографії ОГП, виконаної в зв'язку з іншими захворюваннями або при плановому обстеженні.
- Найбільш поширеними є симптоми з боку легень (кашель, задишка), але можливі прояви з боку будь-яких органів: шкіри (вузлувата еритема, макулопапульозні висипання, відновлення старих рубців), очей (сухість очей, ірит, увеїт, діагностований офтальмологом), лімфатичних вузлів (їх збільшення).

### Гострий саркоїдоз

- У деяких пацієнтів виникає гострий саркоїдоз, при якому симптоми розвиваються протягом короткого періоду часу. Спостерігаються всі або деякі з наступних симптомів:
  - вузлувата еритема [настанова L00290] [Вузлувата еритема] (особливо у жінок; зображення [зображення L00979] [Erythema nodosum in the ...] [зображення L00139] [Erythema nodosum on the ...])
  - артралгія, набряк суглобів
  - підвищення температури тіла
  - ірит або увеїт
  - набряк слинних залоз
  - почервоніння, набряк і болючість старих рубців (саркоїдоз рубців; зображення [зображення L00620] [Sarcoidosis in a scar] [зображення L01209] [Scar sarcoidosis])
  - кашель і задишка
  - збільшення лімфатичних вузлів.

### Хронічний саркоїдоз

- Задишка, кашель
- Різноманітні папульозні висипання на шкірі (зображення [зображення L00327] [Sarcoidosis on facial sk...] [зображення L00662] [Sarcoidosis on the facia...])
- Хронічний увеїт, глаукома
- Гіперкальціємія

- Ниркова недостатність внаслідок нефрокальцинозу
- порушення серцевого ритму і провідності (також на гострій стадії)
- Гіперспленізм
- Неврологічні симптоми

## Нейросаркоїдоз

- Нейросаркоїдоз може маскуватися практично під будь-яке неврологічне захворювання. Виникає у 5–15% пацієнтів з саркоїдозом.
- Симптоми нейросаркоїдозу можуть включати, наприклад,
  - ураження черепно-мозкових нервів (найчастіше периферичний парез лицевого нерва або неврит зорового нерва)
  - асептичний менінгіт
  - психічні і когнітивні розлади
  - гормональну недостатність внаслідок ураження гіпофіза або гіпоталамуса
  - симптоми периферичної нейропатії дрібних волокон [настанова 00781 Полінейропатії].
- На практиці діагноз встановлюють на підставі клінічної картини, результатів МРТ і дослідження спинномозкової рідини.

## Саркоїдоз серця

- При саркоїдозі серця активний міокардит або подальше утворення фіброзної рубцевої тканини є причинами порушення ритму чи серцевої недостатності. Також можливе виникнення мітральної недостатності, перикардиту, аневризми лівого шлуночка.
- При саркоїдозі одного або більше органів ураження серця клінічно проявляється у 2–5% пацієнтів, але при патологоанатомічному дослідженні виявляється в 25% випадків.
- Діагноз встановлюють за результатами інструментальних досліджень серця (УЗД, МРТ, ПЕТ) і біопсії міокарда. Зміни на ЕКГ спостерігаються часто (приблизно у половини пацієнтів), але вони неспецифічні.

- Якщо пацієнт з саркоїдозом не спостерігається у кардіолога, його лікарю необхідно запідозрити ураження серця при появі будь-яких симптомів серцевого походження (аритмія, біль у грудях, задишка позалегеневої етіології) і виявленні змін щонайменше в одному з наступних досліджень:
  - ЕКГ (наприклад, атріовентрикулярна блокада, шлуночкова тахікардія) [настанова 00048 | Аналіз ЕКГ у дорослих]
  - Холтеровське монітування [настанова 00051 | Амбулаторне монітування...]
  - ехокардіографія [настанова 00054 | Ехокардіографія як метод...].

## Початкові дослідження у первинній медичній допомозі

### Рентгенографія ОГП

- У 90–95% пацієнтів наявні зміни на рентгенограмі ОГП (зображення [зображення 01081 | Sarcoidosis in chest x-r...] [зображення 01079 | Sarcoidosis with enlarge...]).
- Рентгенолога потрібно повідомити про підозру на саркоїдоз.
- Класифікація рентгенологічних змін
  - I тип: збільшення прикореневих лімфатичних вузлів
  - II тип: збільшення прикореневих лімфатичних вузлів + зміни в паренхімі
  - III тип: Зміни лише в паренхімі легень
  - IV тип: Легеневий фіброз
- На стадії вузлуватої еритеми зміни на рентгенограмі ОГП можуть бути відсутніми; за наявності симптомів, що вказують на саркоїдоз, рентгенографію ОГП необхідно повторити через місяць.

### Лабораторні дослідження

- Аналізи крові і сечі часто без патологічних змін.
- Загальний аналіз крові з тромбоцитами (можливі лейко- і тромбоцитопенія)
- ШОЕ (підвищене у багатьох пацієнтів переважно на початку захворювання)
- Кальцій у сироватці і добовій сечі (підвищений рівень у деяких пацієнтів)

- АПФ сироватки (може бути підвищений у близько 2/3 пацієнтів під час дебюту і активної стадії захворювання). Пацієнти, що приймають інгібітори АПФ, повинні припинити їх прийом щонайменше за тиждень до дослідження.
- Рівень аланінамінотрансферази (АЛТ) і лужної фосфатази (ЛФ) підвищується при змінах в печінці, креатиніну - при змінах у нирках.

## Диференційна діагностика

- Необхідно виключити інші захворювання:
  - туберкульоз
  - ревматоїдний артрит або інші системні захворювання сполучної тканини
  - бактеріальну чи вірусну інфекцію
  - злоякісні пухлини, особливо лімфоми.

## Обстеження у спеціалізованій медичній допомозі

- Необхідно провести подальші дослідження і підтвердити діагноз у спеціалізованому лікувальному закладі, зазвичай пульмонологічному або терапевтичному.
- Усі пацієнти з саркоїдозом, за винятком хворих з гострою швидко регресуючою формою захворювання, повинні хоча б раз обстежитись у офтальмолога, а при тривалому перебігу захворювання - щороку, навіть за відсутності очних симптомів.
- Якщо зміни на звичайній рентгенограмі ОГП складно інтерпретувати, у встановленні діагнозу допоможуть типові зміни на високороздільній комп'ютерній томографії (ВРКТ).
- Якщо даних клінічної картини та додаткових досліджень недостатньо, необхідно провести забір зразка тканини для встановлення діагнозу.
  - Зразок тканини може бути взятий з будь-якого ураженого органа з ділянки, найзручнішої для доступу. Біопсія селезінки, печінки або нирок під контролем УЗД теж можуть допомогти у встановленні діагнозу.
  - Зразки слизової оболонки бронхів і паренхіми легень (при трансbronхіальній біопсії) можна отримати під час фібробронхоскопії. Під час бронхоскопії можна також проводити бронхоальвеолярний лаваж (БАЛ).

- Нейросаркоїдоз
  - МРТ є єдиним надійним візуалізаційним методом, але навіть відсутність змін не виключає нейросаркоїдоз.
  - Діагноз можна підтвердити лише проведенням біопсії.
  - Зміни в лікворі є неспецифічними (незначне підвищення кількості лейкоцитів, рівня білка і АПФ).
  - Полінейропатію і міопатію можна виявити під час ЕМГ. Нейропатію дрібних волокон можна виявити проведенням кількісного сенсорного тестування (КСТ).
  - ПЕТ-сканування все частіше використовується для діагностики та оцінки відповіді на лікування, особливо у пацієнтів з поліорганим саркоїдозом.

## Лікування [доказ 06157] D]

- Метою лікування є попередження пошкодження і фіброзу легень та інших важливих органів і зменшення симптомів, тобто покращення якості життя.
- Гострий саркоїдоз зазвичай проходить самостійно. НППЗ можна застосовувати для зменшення симптомів.
- Фахівець може призначити глюкокортикоїди за необхідності [доказ 00594] A]. Лікування слід починати у всіх пацієнтів з підтвердженим або підозрюваним нейросаркоїдозом, саркоїдозом серця, очей, нирок, верхніх дихальних шляхів або симптоматичним та/або прогресуючим саркоїдозом легень.
- Контрольованих досліджень щодо дозування або тривалості необхідного лікування не проводилось. Преднізолон зазвичай призначають у дозі 30-40 мг/добу протягом 1 місяця, після чого дозу поступово знижують. Метою є досягнення підтримуючої дози (зазвичай близько 7,5–15 мг/добу) протягом 3–4 місяців; лікування у цій дозі продовжують взагалі 12–18 місяців. У важких випадках, а також при нейросаркоїдозі або, наприклад, при саркоїдозі серця, застосовують вищі дози. При саркоїдозі очей зазвичай достатньо місцевого лікування.
- У випадку неможливості застосування або неефективності глюкокортикоїдів можна використовувати азатіопрін, метотрексат або циклоспорин. Найсучаснішим препаратом для лікування важкого позалегеневого саркоїдозу є інфліксимаб, і все більше доказових даних підтверджують його ефективність у пацієнтів з важким саркоїдозом.

## Спостереження

- Спостереження при активному захворюванні, як стабільному, так і прогресуючому, найчастіше проводиться в рамках спеціалізованої допомоги кожні 1-3 місяці.
- Відповідальність за спостереження зазвичай не переносять на первинну медичну допомогу, поки не мине щонайменше рік без активності захворювання. Якщо у лікувальному закладі виникає підозра на реактивацію захворювання, можна провести повторні діагностичні дослідження.
- У деяких випадках сімейний лікар може узгоджувати лікування спільно зі спеціалізованою допомогою, особливо при ураженні багатьох органів.

## Прогноз

- Найсприятливішим є прогноз у пацієнтів з гострим саркоїдозом, поєднаним з вузлуватою еритемою і збільшенням прикореневи́х лімфатичних вузлів. 80-90% з них одужують спонтанно, зазвичай протягом 1–2 років.
- Більше 50% пацієнтів з саркоїдозом одужують спонтанно.
- У 50% залишаються рентгенологічні зміни в легенях, але у фінського населення рідко розвивається дихальна недостатність.
- Приблизно у 15% розвивається хронічний саркоїдоз, прогноз залежить від швидкості прогресування.
- 50-80% пацієнтів з нейросаркоїдозом повністю одужують.
- 5-річна виживаність фінських пацієнтів з саркоїдозом серця без трансплантації становить 90%, 10-річна виживаність - 83%.

## Пов'язані джерела

- Кокранівські огляди [пов'язані 00192] [Sarcoidosis – Related re...]
- Інтернет-джерела [пов'язані 00192] [Sarcoidosis – Related re...]
- Література [пов'язані 00192] [Sarcoidosis – Related re...]

## Джерела інформації

R1. Vorselaars AD, Crommelin HA, Deneer VH et al. Effectiveness of infliximab in refractory FDG

PET-positive sarcoidosis. Eur Respir J 2015;46(1):175-85. [PubMedID|25929955]

R2. Kandolin R, Lehtonen J, Airaksinen J ym. Cardiac sarcoidosis: epidemiology, characteristics, and outcome over 25 years in a nationwide study. Circulation 2015;131(7):624-32.

[PubMedID|25527698]

## Настанови

- [Настанова 00290](#). Вузлувата еритема.
- [Настанова 00781](#). Полінейропатії.
- [Настанова 00048](#). Аналіз ЕКГ у дорослих.
- [Настанова 00051](#). Амбулаторне моніторування ЕКГ.
- [Настанова 00054](#). Ехокардіографія як метод діагностики амбулаторних пацієнтів.



## Зображення

- [Зображення 00979](#). Erythema nodosum in the legs.



Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Suvi Cajanus  
Duodecim Medical Publications Ltd

- [Зображення 00139](#). Erythema nodosum on the leg of a woman.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd Raimo Suhonen

- [Зображення 00620](#). Sarcoidosis in a scar.



Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Duodecim Medical Publications Ltd

- [Зображення 01209](#). Scar sarcoidosis.



Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Suvi Cajanus  
Duodecim Medical Publications Ltd



- [Зображення 00327](#). Sarcoidosis on facial skin.



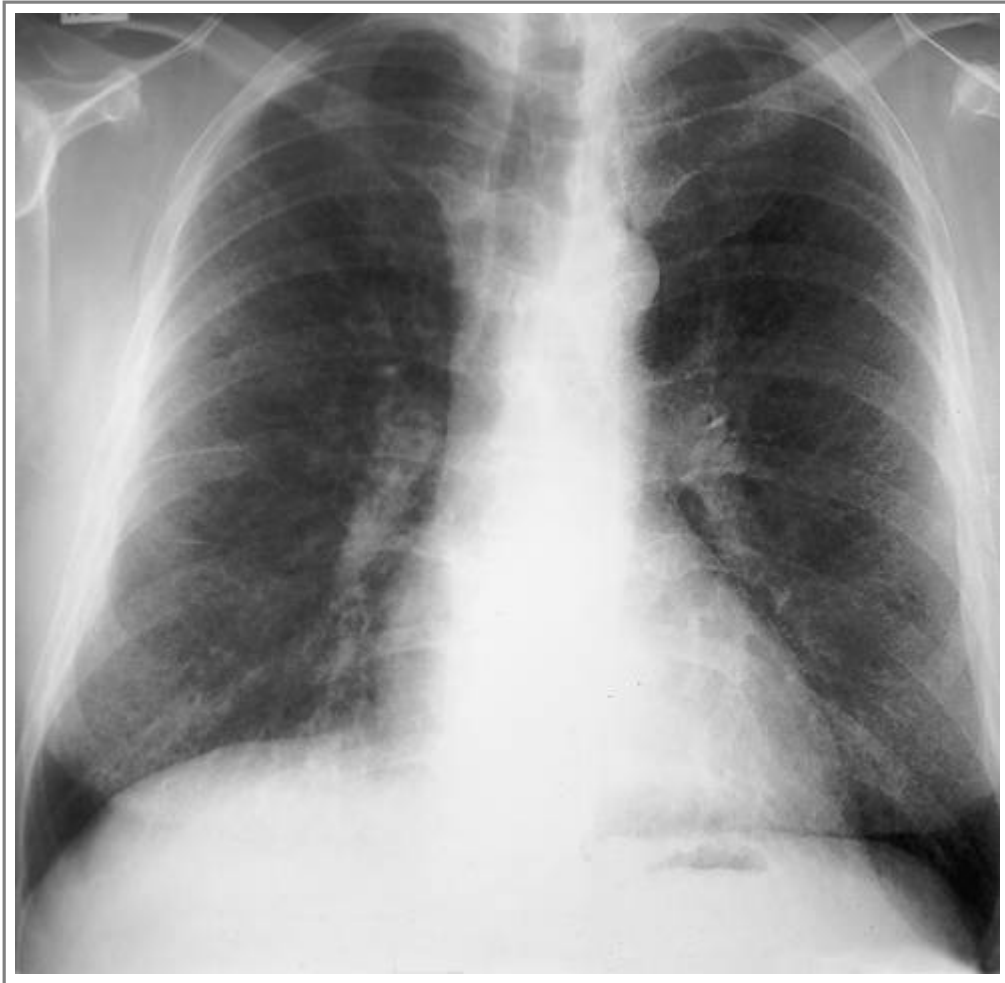
Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Duodecim Medical Publications Ltd

- [Зображення 00662](#). Sarcoidosis on the facial skin.



Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Duodecim Medical Publications Ltd

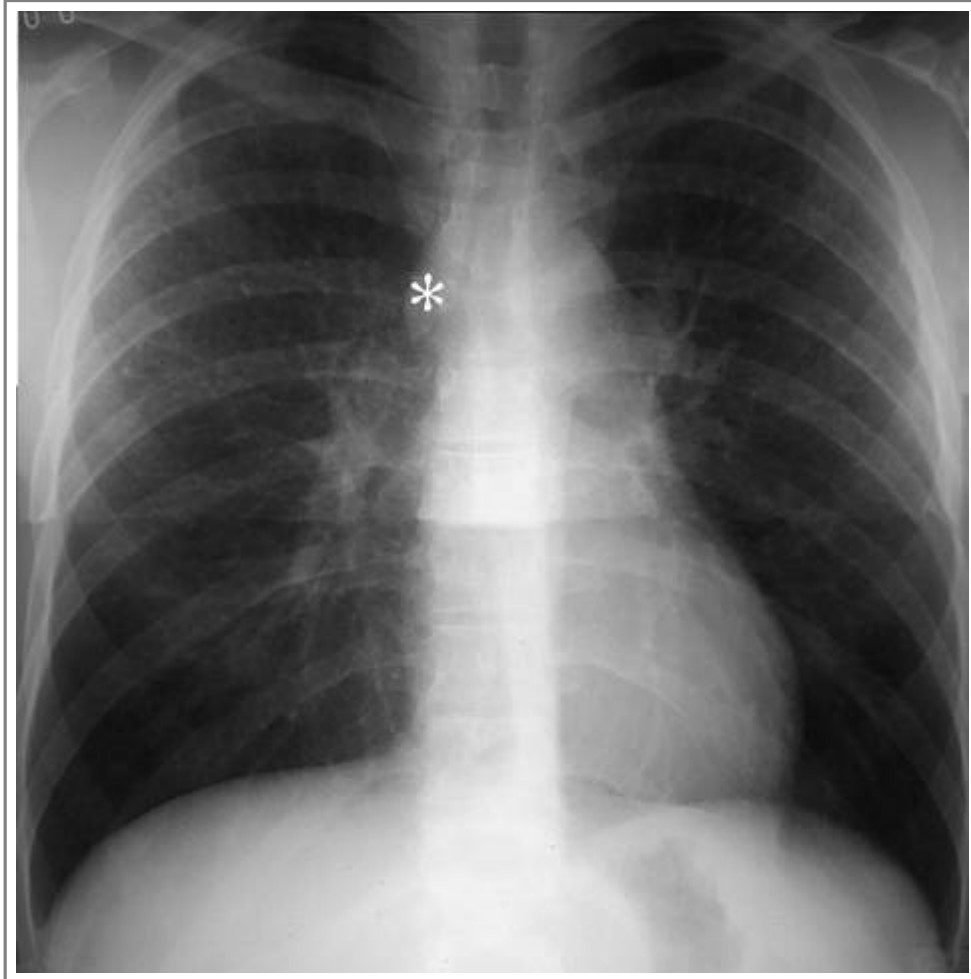
- [Зображення 01081](#). Sarcoidosis in chest x-ray.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd



- [Зображення 01079](#). Sarcoidosis with enlarged lymph nodes in chest x-ray (PA view).



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

## Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 06157](#). Immunosuppressive and cytotoxic therapy for pulmonary sarcoidosis.  
Дата оновлення: 2008-08-19  
Рівень доказовості: D  
Резюме: There is insufficient evidence on the effects of immunosuppressive agents and cytotoxic therapies in the treatment of pulmonary sarcoidosis.
- [Доказовий огляд 00594](#). Corticosteroids for pulmonary sarcoidosis.  
Дата оновлення: 2010-01-28  
Рівень доказовості: A  
Резюме: Oral corticosteroids improve chest X-ray, symptoms and spirometry over 3–24

months in patients with pulmonary sarcoidosis. In stage II–III disease, inhaled corticosteroids can be used for maintenance therapy and the 5-year prognosis may be improved in terms of lung function variables.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

---

Ідентифікатор: [ebm00135](#)    Ключ сортування: [006.043](#)    Тип: [EBM Guidelines](#)

---

Дата оновлення англomовного оригіналу: [2018-08-23](#)

---

Автор(и): [Anne Pietinalho](#)    Автор(и) попередніх версій статті: [Olof Selroos](#)    Редактор(и): [Martti Teikari](#)    [Lauri Lammi](#)  
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: [Kristian LampeHilkka Salmén](#)    Видавець: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)  
Власник авторських прав: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)

---

Навігаційні категорії

[EBM Guidelines](#)    [Internal medicine](#)    [Dermatology](#)    [Ophthalmology](#)    [Pulmonary diseases](#)

---

Ключові слова індексу

speciality: [Pulmonary diseases](#)    mesh: [Sarcoidosis](#)    mesh: [Sarcoidosis, Pulmonary](#)    [Pulmonary sarcoidosis](#)  
mesh: [Radiography, Thoracic](#)    mesh: [scar sarcoidosis](#)    mesh: [Erythema Nodosum](#)    [Lymph nodes](#)    [Lymphadenopathy](#)  
icpc-2: [B99](#)    speciality: [Dermatology](#)    speciality: [Internal medicine](#)    speciality: [Ophthalmology](#)