Саркоидоз (болезнь Бенье – Бека – Шаумана) – доброкачественное системное заболевание , в основе которого лежит поражение ретикулоэндотелиальной системы с образованием эпитолиоидно –клеточных гранулем без казеоза и перифокального воспаления при отсутствии микобактерий туберкулёза . Саркоидоз является системным заболеванием , при котором поражаются внутригрудные лимфатические узлы(100%) , лёгкие (80%) ,печень(65%) , селезёнка (65%), кожа(40%) , мышцы (30%), сердце (20%) и другие органы .

Саркоидоз встречается во всех странах мира , но наиболее высокая заболеваемость регистрируется в северных странах. Заболеваемость в Европе колеблется от 12 до 40 на 100000 населения.

 Этиология заболевания не известна . Долгое время существовало представление о том, что саркоидоз является своеобразной формой туберкулеза и, следовательно, вызывается микобактериями туберкулеза. Однако в настоящее время эта точка зрения непопулярна, ее придержываются лишь отдельные исследователи. Наиболее распространено предположение о полиэтиологическом генезе заболевания. Рассматривается роль следующих возможных этиологических факторов саркоидоза: иерсиниоза, грибов, паразитарной инвазии, сосновой пыльцы, бериллия, цыркония, сульфаниламидов, цытостатиков. Не исключается врожденная предрасположенность к саркоидозу.

 Патогенез. В настоящее время саркоидоз рассматривается как первичное иммунное заболевание, возникающее в ответ на воздействие неизвестного этиологического фактора и характеризующееся развитием альвеолита, формированием гранулем, которые могут фиброзироваться или рассасываться. В ответ на воздействие этиологического фактора развивается первоначальный этап болезни – скопление в альвеолах , интерстициальной ткани лёгких, альвеолярных макрофагов и иммунокомпетентных клеток. В результате активации альвеолярных макрофагов происходит скопление лимфоцитов, фибробластов, моноцитов, а так же значительно активируются Т-лимфоциты. Вследствие развития указанных клеточных взаимоотношений развивается первый морфологический этап (гиперпластическая фаза) заболевания – лимфоидно-макрофагальная инфильтрация поражённого органа (в лёгких – это развитие альвеолита). Затем под влиянием медиаторов, продуцируемых активированными Т-лимфоцитами и макрофагами, возникают эпителиоидно-клеточные гранулёмы (второй этап-гранулематозная фаза). Центральная часть гранулёмы состоит из эпителиоидных и гигантских многоядерных клеток Пирогова-Лангенганса, они формируются из моноцитов и макрофагов под влиянием активированных лимфоцитов. По периферии гранулёмы располагаются лимфоциты, макрофаги, плазматические клетки, фибробласты. Гранулёмы при саркоидозе сходны с туберкулёзными гранулёмами но в отличие от последних для них не характерен казеозный некроз, однако иногда наблюдается фибриноидный некроз. Гранулёмы могут полностью рассасываться или фиброзироваться, что приводит к развитию диффузного интерстициального фиброза лёгких (третья стадия саркоидоза лёгких-фиброзно-гиалиновая фаза).

 Существует большое количество классификаций саркоидоза. Большинство из них основаны на рентгенологической картине саркоидоза лёгких. Наиболие распространённой является классификация K. Wurm.

**Таблица №1. Классификация саркоидоза органов дыхания K. Wurm (1958)**

|  |  |
| --- | --- |
| Стадии саркоидоза лёгких | Рентгенологические критерии |
| 1 | Изолированное увеличение внутригрудных лимфотических узлов |
| 2 | Сочетанное поражение внутригрудных лимфатических узлов и лёгких |
| 2-А | Усиление легочного рисунка, его сетчатая деформация  |
| 2-Б | Распространённые двусторонние мелкоочаговые(d-1-3mm) тени в лёгких  |
| 2-В | Распространённые двусторонние среднеочаговые(d-3-5mm) тени в лёгких  |
| 2-Г | Распространённые двусторонние крупноочаговые(d-5-9mm) тени в лёгких |
| 3 | Сочетание лимфаденопатии средостения с выраженным распространённым фиброзом и крупными образованиями сливного типа:  |
| 3-А | -в нижних отделах лёгких |
| 3-Б | -в верхних и средних отделах лёгких |

Более полной классификацией, с учётом клинических аспектов и внелегочных проявлений саркоидоза, является классификация А. Г. Хоменко.

**Таблица № 2. Классификация саркоидоза А. Г. Хоменко (1975)**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Клинико-рентгенологические формы | Фаза развития заболевания | Характер течения заболевания | Осложнения  | Остаточные изменения |
| Саркоидоз внутригрудных лимфатических узлов  | Активная  | Абортивное  | Стеноз бронха | Пневмосклероз  |
| Саркоидоз внутригрудных лимфатических узлов и лёгких | Регрессии – склонность процесса к рассасыванию | Замедленное  | Гипопневмоматоз  | Эмфизема  |
| Саркоидоз лёгких | Стабильности – склонность процесса к фиброзированию | Прогрессирующее  | Дыхательная, сердечная недостаточность | Фиброз корней лёгких с кальцинацией или без внутригрудных лимфоузлов |
| Саркоидоз органов дыхания, комбинированный с поражением других органов  |  | Хроническое без признаков |  | Адгезивный плеврит |
| Генерализованный саркоидоз с поражением многих органов |  |  |  |  |

 Клиническая симптоматика и степень выраженности проявлений саркоидоза весьма разнообразны. Характерно, что большинство больных отмечают вполне удовлетворительное общее состояние, несмотря на лимфаденопатию средостения и достаточно обширное поражение лёгких.

 В литературе описывают три варианта начала заболевания: бессимптомное, постепенное, острое.

 Бессимптомное начало саркоидоза наблюдается у 10 – 15 % больных и характеризуется отсутствием клинической симптоматике. Выявляется саркоидоз случайно, как правило, при профилактическом флюорографическом исследовании или рентгенографии лёгких.

 Подострое начало заболевания наблюдается приблизительно у 50 – 60% больных. При этом пациенты жалуются на общую слабость, повышенную утомляемость, снижение работоспособности, выраженную потливость, особенно ночью. Довольно часто бывает кашель сухой или с отделением небольшого количества слизистой мокроты, иногда бывают боли в грудной клетке, преимущественно в межлопаточной области. По мере прогрессирования появляется одышка при физической нагрузке, даже умеренной. При осмотре и перкуссии характерные проявления заболевания не обнаруживаются, аускультативные признаки обычно отсутствуют, однако у некоторых больных могут выслушиваться жёсткое везикулярное дыхание и сухие хрипы.

 Острое начало саркоидоза наблюдается у 10 – 20% больных. Для острой формы саркоидоза характерны следующие основные проявления: кратковременное повышение температуры тела (4-6 дней), боли в крупных суставах мигрирующего характера, одышка, боли в грудной клетке, сухой кашель, снижения массы тела, увеличение периферических лимфатических узлов (безболезненны, не спаянны с кожей), двухсторонняя лимфаденопотия средостения, узловатая эритема в области голеней, бёдер, разгибательной поверхности предплечий, сухие хрипы при аускультации лёгких.

 При различных формах саркоидоза лёгких в патологичкский процесс вовлекаются внутренние органы. Это приводит к появлению соответствующей клинической симптоматики. При поражении печени больных беспокоит ощущение тяжести и полноты в правом подреберье. Желтухи обычно не бывает, при польпации определяется увеличенная гладкая печень плотноватой консистенции; функциональная способность печени, как правило, не бывает. Диагноз

 подтверждается пункционной биопсией. При поражении сердца в процесс могут вовлекаться все оболочки, но наиболее часто миокард. Это проявляется болями в области сердца, ощущением сердцебиений и перебоев в области сердца, расширением границы сердца влево, частым возникновением экстросистолических аритмий, иногда развитием различных нарушений проводимости и сердечной недостаточности. Поражение сердца может быть причиной летального исхода. Остальные внутренние органы поражаются намного реже.

 Для постановки диагноза саркоидоза решающее значение играют рентгенологическое исследование грудной клетки и гистологигическое иследование биоптатов.

 Основными рентгенологическими проявлениями саркоидоза являются увеличение внутригрудных лимфатических узлов, обычно двустороннее, увеличение и расширение корней лёгких, обогащение легочного рисунка за счёт перибронхиальных и периваскулярных седчатых и тяжистых теней, двусторонние очаговые тени различной величены и округлой формы, преимущественно в нижних и средних отделах лёгких. Характерно более выраженное поражение прикорневых зон. Вероятно также поражение плевры с накоплением жидкости в плевральных полостях.

 Гистологическое исследование биоптатов позволяет верифицировать диагноз саркоидоза. В первую очередь биопсию производят из наиболее доступных мест – пораженных участков кожы, увеличенных периферических лимфоузлов, намного реже производят биопсию слизистой бронхов при бронхоскопии, трансбронхиальную биопсию лимфоузлов и легочной ткани, открытую биопсию лёгких. Диагностическим критерием саркоидоза является обнаружение в биоптатах ткани эпителиоидно-клеточных гранулём без некроза.

 В общем анализе крови специфических изменений нет. Иногда отмечается увеличение СОЭ и лейкоцитоз, эозинофилия, еще реже абсолютная лимфопения. Общий анализ мочи без существенных изменений. Биохимические тесты- повышение уровней серомукоида, гаптоглобина, сиаловых кислот, гамма-глобулинов, ангиотензинпревращающего фермента. При исследовании функции внешнего дыхания определяется рестриктивный тип нарушения дыхания. Иногда для диагностики саркоидоза применяют пробу Квейма. Стандартный саркоидный антиген вводится внутрикожно в области предплечья и через 3-4 недели место введения антигена иссекается и исследуется гистологически. Положительная реакция характеризуется развитием типичной саркоидной гранулёмы.

 Огромное клиническое значение имеет определение активности процесса, так как позволяет решить вопрос о необходимости назначения глюкокортикоидной терапии. Наиболее информативными тестами, позволяющими определить активность процесса при саркоидозе, являются:

* клиническое течение болезни (лихорадка, полиартралгия, полиартрит, узловатая эритема, усиление одышки и кашля);
* отрицательная динамика рентгенологической картины лёгких;
* ухудшение вентиляционной способности лёгких;
* повышение активности АПФ в сыворотке крови;
* изменение соотношения Т- хелперы/Т- супрессоры .

Разумеется, следует учитывать увеличение СОЭ, маркеры воспаления и другие данные, но они имеют меньшее значение.

 Дифференциальный диагноз следует проводить с лимфогранулематозом, лимфосаркомой, туберкулёзом, раком лёгкого, острым лейкозом, хроническим лимфолейкозом.

 Лечение саркоидоза окончательно не разработано. Основным в терапии саркоидоза лёгких является применение глюкокортикоидных препаратов.

Показания к применению глюкокортикоидных препаратов при саркоидозе:

* генерализованные формы;
* комбинированное поражение различных органов;
* значительное увеличение внутригрудных лимфатических узлов;
* выраженная диссеминация в лёгких особенно при прогрессирующем течении.

Существует две схемы применения преднизолона. По первой схеме больной получает 20 -–40мг ежедневно, в течение 3 –4 месяцев, затем переходит на ежедневный приём 15 –20мг, в течение 3 – 4 месяцев, а потом принимает поддерживающую дозу в 5 –10 мг преднизолона. Вторая схема заключается в прерывистом ( через день) применении 20 – 40 мг преднизолона, в течение 3 – 4месяцев, с последующим постепенным снижением дозы. Эффективность обеих схем примерно одинакова.

 В последние годы получило распространение комбинированное лечение саркоидоза: в течение первых 4 – 6 месяцев применяют преднизолон, а затем постепенно переходят на приём НПВС(индометацин, вольтарен и др.).

 Кроме этого в лечении используют делагил или плаквенил, витамин Е. До этого времени не решён вопрос о целесообразности назначения противотуберкулёзных средств.

 Прогноз при саркоидозе в общем благоприятный. Чем раньше выявленно заболевание и чем моложе больной, тем лучше прогноз.

# Литература :

# Самцов А. В., Ильковичь М.М., Потекаев Н.С.” Саркоидоз” Санкт – Петербург 2001

# Путов Н.В., Федосеева Г.Б. “ Руководство по пульмонологии” Ленинград 1984

# Окороков А.Н. “Диагностика болезней внутренних органов” Москва 2000

# Окороков А.Н. “ Лечение болезней внутренних органов “ Минск 1997

# Степанян И.Э. , Озерова Л.В. “ Саркоидоз органов дыхания” Русский медицинский журнал.1998 Том 6 №4.

# Озерова Л.В.,Софонова С.Г., Рыбакова Н.П. “ Особенности течения саркоидоза у больных с персистированием зернистых форм микобактерий” Пульмонология 2000 №1