## Протокол ведения пациентов с саркоидозом (дети)

Протокол подготовлен экспертами [Системы Консилиум](https://1crs.ru/) на основании клинической рекомендации «[Саркоидоз](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/736_1%22%20%5Ct%20%22_self)».

|  |  |
| --- | --- |
| **Пациенты** | дети, мужчины, женщины |
| **Фаза** | любая |
| **Стадия** | любая |
| **Осложнения** | без осложнений |
| **Помощь** | первичная, специализированная, амбулаторно, стационарно, плановая |

**Госпитализация больных саркоидозом показана на этапе первичной интенсивной диагностики, для инвазивной диагностики, для интенсивной терапии и оказания неотложной помощи при тяжелом поражении органов и систем. В большинстве случаев наблюдение и лечение больных саркоидозом проводится в амбулаторных условиях.**

## Диагностика. Амбулаторно

**Сбор жалоб и анамнеза**

* Слабость, утомляемость
* Одышка
* Боль и дискомфорт в грудной клетке
* Кашель
* Лихорадка
* Суставной синдром
* Снижение остроты зрения и/или затуманивание зрения
* Жалобы со стороны сердечно-сосудистой системы
* Неврологические жалобы

### Физикальное обследование

**Осмотр**

* у детей и подростков старше 4 лет в большинстве случаев проявления саркоидоза не отличаются от взрослых, с преобладанием внутригрудных изменений, чаще это подростки 13 лет и старше
* в возрасте 4 лет и моложе «саркоидоз с ранним началом заболевания» , доминирует триада – артрит, увеит и поражения кожи

**Пальпация периферических лимфатических узлов**

**Осмотр конъюнктивы и радужной оболочки глаза**

**Перкуссия и аускультация**

### Лабораторная диагностика

**Клинический анализ крови**

**Оценка функции почек**

* анализ мочи,
* креатинин,
* азот мочевины крови,
* клубочковая фильтрации.

**Ангиотензинпревращающий фермент (АПФ)**

Норма в возрасте 6–18 лет – 29–113 Единиц АПФ, в возрасте более 18 лет – 20–70 Единиц АПФ.

**С-реактивный белок**

В норме менее 5 мг/л.

**Уровень кальция в крови и моче**

**Туберкулиновая проба**

**Тесты на высвобождение интерферона-гамма in vitro**

### Инструментальная диагностика

**Флюорография и обзорная рентгенография в двух проекциях**

**Компьютерная томография органов грудной клетки**

**Магнитно-резонансная томография**

МРТ информативна при нейро- и кардиосаркоидозе

**Перфузионная пульмоносцинтиграфия с ММА-Тс-99м и позитивная пульмоносцинтиграфию с цитратом Ga-67**

Выявляют нарушения микроциркуляции легких и функции лимфатических узлов

**Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)**

Позволяет получить достоверную информацию об активности процесса,в сочетании с методами анатомической визуализации (КТ, МРТ) выявить локализацию повышенной метаболической активности

**Ультразвуковое исследование (УЗИ) эндоскопическое чреспищеводное или чрестрахеобронхиальное**

Визуализация разных групп лимфатических узлов средостения, определения их размеров, особенностей строения

**Визуализация внелегочного саркоидоза**

* УЗИ печени
* УЗИ селезенки
* КТ печени
* КТ селезенки
* Ультразвуковое исследование сердца
* МРТ, КТ сердца
* МРТ ГМ

**Спирометрия с определением объемов (ФЖЕЛ, ОФВ1 и их соотношения ОФВ1/ФЖЕЛ) и объемных скоростей**

R**Пульсоксиметрия в покое и во время теста с 6-минутной ходьбой (6MWT), исследование газов артериальной крови**

**Нагрузочные кардиопульмональные тесты**

**ЭКГ**

**Мониторинг по Холтеру**

при выявлении нарушений ритма

## ****Диагностика. Стационар****

### Инвазивные методы диагностики

**Бронхоскопические методы**

Бронхоальвеолярный лаваж

**Трансбронхиальная (чрезбронхиальная) щипцовая биопсия легкого**

**Классическая тонкоигольная пункция**

**Эндобронхиальная биопсия слизистой бронхиального дерева**

**Щеточковая (браш) биопсия слизистой бронхиального дерева**

**Эндоскопическая трансбронхиальная криобиопсия**

Применяется для определения ограничения всех бронхобиопсий (получение сравнительно небольшого количества диагностического материала, морфологическая трактовка которого при дифференциальной диагностике гранулематозного воспаления может быть затруднена).

### Хирургические диагностические операции

**Трансторакальная пункционная биопсия под контролем КТ**

Показаниями для проведения данного метода являются периферически расположенные очаговые изменения в легких.

**Торакотомия с биопсией легкого и внутригрудных лимфатических узлов**

Показаниями для такого вида оперативного вмешательства является невозможность на дооперационном этапе классифицировать процесс в ткани легких, лимфатических узлах средостения, как доброкачественный.

**Видеоторакоскопия/видео-ассистированная торакоскопия**

**Медиастиноскопия**

## Лечение

**Лечение основано на общих принципах терапии с учётом возрастных ограничений и возрастных особенностях дозировки лекарственных средств.**

**Всем пациентам с саркоидозом необходимактивный образ жизни**

избегать:

* гиперинсоляции (не загорать),
* физиопроцедур с электромагнитными полями,
* грязелечения,
* приема интерферонов, индукторов интерфероногенеза и иных стимуляторов иммунитета (в том числе, биологически активных добавок).
* ограничение молочных продуктов и другой пищи с высоким содержанием кальция рекомендуется только больным с гиперкальциемий и/или гиперкальцийурией.
* пищевые добавки и препараты витамина D только по показаниям при наличии остеопороза под контролем уровня гидрокси-витамина-D3 и кальция в крови и моче

### Медикаментозная терапия

**Системные глюкокортикостероиды**

* Преднизолон
* Метилпреднизолон

Ежедневно утром per os в начальной дозе 25–30 мг в сутки на 4 недели, затем дозу снижают по 5 мг в месяц ступенчато до поддерживающей в 10 мг для контроля над симптомами и прогрессированием болезни и продолжают 12–24 месяца. Через 3 месяца от начала лечения необходимо оценить эффект ГКС. Если эффекта нет, переходят на альтернативную терапию

**Антиметаболиты**

Метотрексат

показания:

* лечение второй линии при рефрактерности к стероидам
* лечение второй линии при побочных реакциях, вызванных стероидами
* лечение второй линии как средство снижения дозы стероида
* лечение первой линии как монотерапия или комбинированная со стероидами терапия.

Прием внутрь в дозе 10–15 мг 1 раз в неделю. При нейро- и кардиосаркоидозе до 25 мг в неделю. Во время лечения МТТ рекомендуют применение фолиевой кислоты в дозе 5 мг 1 раз в неделю или 1 мг ежедневно (как минимум через 24 часа после приема МТТ). Длительность терапии от 6 месяцев и более.

**Иммунодепрессанты**

* Азатиоприн. Применяется в качестве препарата второй линии в дозе 100–200 мг в сутки. Для достижения клинического эффекта лечение проводится не менее 6 месяцев.

 **Лефлуномид**

Препарат второй линии, применяется в дозе 10–20 мг в сутки, эффект наступает не ранее 3 месяцев от начала приема.

**Микофенолата мофетил**

Назначают начиная с 500 мг два раза в день и затем увеличивают до 750–1000 мг 2 раза в день

**Хлорохин, гидроксихлорохин**

Ограниченно показаны только при хронических, рефрактерных к ГКС случаях, особенно при саркоидозе кожи, глаз и гиперкальциемии.

Лечение хлорохином начинают с 750 мг в сутки в течение 6 месяцев, затем дозу снижают до 250 мг в сутки.

Гидроксихлорохин начинают с дозы в 400 мг, которая может быть снижена до 200 мг в сутки. Курс лечения 6–12 месяцев. При подкожном саркоидозе гидроксихлорохин использовали в качестве начальной терапии, а при саркоидозе орбиты – в сочетании с ГКС

**Ингибиторы фактора некроза опухоли альфа**

* Инфликсимаб имеет наибольшую доказательную базу в виде внутривенной инфузии, которую начинают с 3–5 мг/кг, с нагрузочными дозами на 0-й, 2-й и 6-й неделе, после которых пациенты получают инфузию каждые 4–8 недель. Большинство экспертов рекомендуют интервал дозирования от 4 до 6 недель
* Адалимумаб. Доза 40 мг в неделю. 47 процентов экспертов предпочитают «период нагрузки» с 80–120 мг в первую неделю и вторую неделю (23,5% экспертов); более 70 процентов предпочитают поддерживающую дозу 40 мг в неделю

считаются препаратами третьей линии при легочном саркоидозе.

**Пентоксифиллин**

доза 1200–2000 мг в сутки

Пентоксифиллин может быть назначен при саркоидозе в дозе 600–1200 мкг в сутки как в виде стартовой, так и стероидзамещающей терапии.

**Альфа-токоферол (витамин Е)**

Эмпирически подобранная доза витамина Е 200–400 мг в сутки показала себя эффективным и безопасным методом лечения вновь выявленного саркоидоза без выраженных признаков прогрессирования

**Лечение не показано бессимптомным больным с саркоидозом II и III стадии при отсутствии или легких нарушениях функции дыхания и стабильном состоянии**

Альтернативой является применение альфа-токоферола 200 мкг 2 раза в сутки и/или пентоксифиллин в суточной дозе 300–1200 мкг не менее 6 месяцев

**Пульс терапия ГКС**

Проводится в исключительных случаях (прогрессирование при полиорганном оражении, рефрактерность к обычным дозам ГКС и/или другим препаратам) в дозе преднизолона 15 мг/кг массы тела внутривенно (800–1000–1200 мг на введение) – всего трехкратно ежедневно или через день

**Бифосфонаты**

Применяют если развивается индуцированный стероидами остеопороз

**Ингаляционные глюкокортикостероиды**

Сочетание ингаляционных ГКС и бронхолитиков применяют только при доказанном спирограммой бронхообструктивном синдроме.

* Беклометазона дипропионат
* Будесонид
* Мометазон
* Флутиказона пропионат
* Флутиказона фуроат
* Циклесонид

**Нестероидные противовоспалительные препараты**

* Индометацин
* Диклофенак
* Ибупрофен Н
* Нимесулид

показаны только при острых формах саркоидоза и/или артритах, при выраженном болевом синдроме в качестве симптоматических средств. Длительность приема определяется симптомами

**Ингаляционные ГКС**

Назначают пациентам с выраженным кашлем и бронхиальной гиперреактивностью

* Беклометазона дипропионат
* Будесонид
* Мометазон
* Флутиказона пропионат
* Флутиказона фуроат
* Циклесонид

### Эфферентные методы

**Плазмаферез**

Операция заключается в удалении из кровяного русла 500–1000 мл плазмы за один сеанс с замещением изотоническим раствором хлорида натрия 1:1. Цикл состоит из 3–4 плазмаферезов с недельным перерывом между процедурами

**Экстракорпоральная модификации лимфоцитов крови (иммунофармакотерапия)**

На курс проводится не менее 2 процедур с 10-дневным перерывом между ними

**Кислород**

показано при хронической гипоксемии. В тяжелых случаях показана неинвазивная вентиляция легких.

### Хирургическое лечение

**Трансплатация легких**

Проводится при терминальных стадиях внутригрудного саркоидоза

**Трансплантация сердца при кардиосаркоидозе**

## Диспансеризация

**Впервые выявленные пациенты в первый год наблюдаются каждые 3 месяца, во 2-й год – каждые 6 месяцев, в последующие годы в случае стабилизации процесса – 1 раз в год.**

**При наличии рецидивов режим наблюдения каждые 3 месяца в течение 2 лет, в последующие годы при стабилизации 1 раз в год.**

В случае прогрессирующего течения рекомендуется о – каждые 3 месяца в течение 2 лет, затем, при стабилизации процесса каждые 6 месяцев в течение 2 лет, затем 1 раз в год.

**Пациенты с саркоидозом подлежат медицинскому наблюдению пожизненно**

© Материал из Справочной системы «Главный врач»
https://vip.1glv.ru
Дата копирования: 06.02.2023