Саркоидоз

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: D86.0, D86.1, D86.2, D86.3, D86.8, D86.9 · Российское Общество Фтизиатров, Общероссийская общественная организация "Российское научное медицинское общество терапевтов", Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии "Российское общество рентгенологов и радиологов"

Саркоидоз — системное воспалительное заболевание неизвестной причины с неказеифицирующимися гранулёмами и возможным поражением лёгких, лимфоузлов, кожи, глаз, сердца, нервной системы и других органов. В рекомендации главное для практики — подтвердить диагноз морфологически, исключить туберкулёз и имитирующие заболевания, лечить только при риске органной недостаточности, угрозе жизни или выраженном снижении качества жизни.

Главное

- Диагноз обычно подтверждают морфологически: гранулёмы без казеозного некроза минимум в одном органе/ткани при характерной клинико-рентгенологической картине. Без биопсии допустим только предположительный диагноз при специфичных сценариях: синдром Лёфгрена, синдром Хеерфордта, lupus pernio, бессимптомная двусторонняя внутригрудная лимфаденопатия.
- Рентгенологические стадии внутригрудного саркоидоза: 0 — без изменений; I — только внутригрудная лимфаденопатия; II — лимфаденопатия плюс изменения лёгочной паренхимы; III — паренхима без лимфаденопатии; IV — выраженный лёгочный фиброз. Это не стадийность клинического течения.
- Прогрессирование оценивают по ухудшению симптомов, нарастанию изменений в лёгких, появлению/усилению внелёгочных проявлений, снижению ФЖЕЛ на ≥10% или DLco на ≥15% за 1 год, развитию лёгочной гипертензии, росту АПФ, гиперкальцийурии и/или гиперкальциемии.
- Всем пациентам необходима оценка функции почек при первичной диагностике и в динамике не реже 1 раза в 6 месяцев; общий кальций крови и кальций в суточной моче оценивают при выявлении и динамическом наблюдении. Подросткам и взрослым при первичном выявлении и в динамике рекомендуется исследование АПФ; иммуноглобулины A/M/G исследуют при первичном обследовании, а также проводят тесты для исключения туберкулёзной инфекции. УУР С, УДД 4–5 в зависимости от исследования.
- КТ органов грудной полости показана всем при первичной диагностике и динамическом наблюдении внутригрудного саркоидоза; обзорная рентгенография нужна для первичной диагностики и определения рентгенологической стадии. УУР С, УДД 4–5.
- При установленном саркоидозе без симптомов, органной недостаточности и быстрого прогрессирования предпочтительно активное наблюдение; контроль состояния — через 3 месяца. УУР С, УДД 5.
- Системные глюкокортикостероиды — первая линия только при прогрессировании, выраженных симптомах, функционально значимых внелёгочных поражениях, lupus pernio, угрозе жизни или резком снижении качества жизни; старт преднизолона 20–40 мг/сут утром внутрь 4 недели, затем снижение на 5 мг в месяц до минимальной поддерживающей дозы на 12–24 месяца. УУР В, УДД 3.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез с учётом локализации: для острого варианта важны лихорадка, узловатая эритема, двусторонний периартрит голеностопных суставов и двусторонняя лимфаденопатия корней лёгких; для синдрома Хеерфордта — околоушные железы, передний увеит, возможный паралич лицевого нерва.
2. Проведите полный физикальный осмотр: кожа, старые рубцы и татуировки, периферические лимфоузлы, подкожные саркоиды, конъюнктива и радужка, печень и селезёнка, признаки дыхательной и лёгочно-сердечной недостаточности. УУР С, УДД 5.
3. Выполните базовые лабораторные исследования: развёрнутый ОАК, моча, креатинин, мочевина, расчёт СКФ, общий кальций крови и кальций суточной мочи, иммуноглобулины A/M/G; подросткам и взрослым при первичном выявлении и в динамике — АПФ; С-реактивный белок — при остром саркоидозе. УУР С, УДД 4–5.
4. Исключите туберкулёз: всем — проба с аллергеном туберкулёзным рекомбинантным; детям до 7 лет — проба Манту 2 ТЕ; при отказе или невозможности проведения кожных тестов по медицинским показаниям — IGRA.

Положительные туберкулиновые/IGRA-тесты требуют углублённого обследования у фтизиатра. УУР С, УДД 4–5.

5. Сделайте визуализацию: рентгенографию лёгких всем для первичной диагностики и стадии, КТ органов грудной полости всем для первичной диагностики и наблюдения при внутригрудном саркоидозе; при подозрении на сердце или ЦНС — МРТ сердца/магистральных сосудов и/или МРТ головного мозга. УУР С, УДД 4–5.
6. Оцените функцию лёгких и сердца: спирометрия всем при выявлении и далее не реже 1 раза в 3 месяца в активную фазу и ежегодно при последующем наблюдении; при ОФВ1/ФЖЕЛ < 70% — проба с короткодействующим бронхолитиком; ЭКГ всем, при нарушениях ритма — Холтер. УУР С, УДД 4–5.
7. Для верификации используйте бронхоскопию с оптимальным вариантом биопсии; обязательно исследуйте материал/промывные воды на микобактерии туберкулёза микроскопией, посевом и ПЦР. Если эндоскопическая диагностика невозможна или неинформативна — предпочтительны миниинвазивные хирургические методы. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Лечат не всех: активная терапия нужна при угрозе недостаточности органов/систем, угрозе жизни или потере качества жизни; в остальных случаях — активное наблюдение, альфа-токоферол, пентоксифиллин. УУР С, УДД 5 для наблюдения.
- Бессимптомным пациентам без функциональных нарушений можно назначить альфа-токоферола ацетат 200–400 мг/сут; препарат указан как первая линия при бессимптомном и малосимптомном течении без нарушения функции органов. УУР С, УДД 4.
- Пентоксифиллин у взрослых применяют при малосимптомном лёгочном саркоидозе и на этапе отмены СГКС; режимы в тексте: 1200 мг/сут в 3 приёма при лёгочном саркоидозе, до 2000 мг/сут при стероидзамещающей терапии, 600 мг/сут при лёгочном саркоидозе с лёгочной гипертензией, 600 мг/сут в комбинации с витамином Е. УУР В, УДД 3.
- Системные ГКС: преднизолон или эквивалент 20–40 мг/сут внутрь утром 4 недели, затем снижение по 5 мг ежемесячно до минимальной поддерживающей дозы на 12–24 месяца; эффект оценить через 3 месяца, при отсутствии эффекта — переходить на альтернативную терапию. УУР В, УДД 3.
- Ингаляционные ГКС не используют как основное лечение; допустимы при выраженном кашле или саркоидозе гортани. Комбинации ИГКС с бронхолитиками — только при доказанной обратимой бронхообструкции или сопутствующих бронхообструктивных заболеваниях. УУР С, УДД 5.
- Метотрексат — препарат второй линии при рефрактерности/нежелательных реакциях на СГКС и как стероидсберегающий вариант; доза 10–15 мг внутрь 1 раз в неделю, при нейро- и кардиосаркоидозе у взрослых — до 25 мг/нед. Фолиевая кислота: 5 мг 1 раз в неделю или 1 мг ежедневно не ранее чем через 24 часа после метотрексата; длительность от 6 месяцев. УУР С, УДД 4–5; для нейро-/кардиосаркоидоза УУР В, УДД 2.
- Другие препараты второй линии: азатиоприн с 3 лет 100–200 мг/сут не менее 6 месяцев; лефлуномид с 18 лет 10–20 мг/сут, эффект не ранее 3 месяцев; микофенолата мофетил с 12 лет и площадью тела 1,25 м² — 500 мг 2 раза/сут с повышением до 750–1000 мг 2 раза/сут; циклофосфамид 500–1000 мг в/в каждые 3–4 недели при полиорганном рефрактерном процессе. УУР С, УДД 5.
- Ингибиторы ФНО-α не подходят для широкого применения; инфликсимаб и адалимумаб — третья линия при лёгочном саркоидозе, рефрактерном к другим методам лечения, в профильных центрах. Инфликсимаб: 3 или 5 мг/кг в/в на 0-й, 2-й, 6-й неделе, затем каждые 4, 6 или 8 недель; адалимумаб — 40 мг в неделю. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана для первичной комплексной, включая инвазивную, диагностики и подбора начальной терапии.
- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при остром прогрессирующем саркоидозе с осложнениями: дыхательная недостаточность, нарушения ритма сердца и другие состояния, требующие неотложных лечебно-диагностических мероприятий или круглосуточного наблюдения.
- Саркоидоз сердца и нейросаркоидоз ведут в медицинских организациях третьего уровня или федеральных центрах.

- Трансплантацию лёгких рассматривают при терминальном саркоидозе лёгких: стадия IV, лёгочный фиброз, прогрессирование несмотря на терапию, III/IV ФК по NYHA, гипоксемия в покое или лёгочная гипертензия. УУР С, УДД 5.
- Диспансерное наблюдение пожизненное: впервые выявленные и активные случаи — каждые 3 месяца в первый год; при стабилизации во второй год — каждые 6 месяцев; далее — 1 раз в год. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Когда при саркоидозе можно не делать биопсию?

Диагноз обычно верифицируют морфологически, но предположительный диагноз без биопсии допустим при синдроме Лёфгрена, синдроме Хеерфордта, озноблённой волчанке и бессимптомной двусторонней внутригрудной лимфаденопатии.

Какой показатель АПФ считать клинически значимым?

АПФ используют как маркёр активности, а не как дифференциально-диагностический критерий. Клинически значимо повышение активности сывороточного АПФ более 150% от верхней границы нормы; нормы: 29–112 единиц АПФ в 6–18 лет и 20–70 единиц АПФ старше 18 лет.

Какие функциональные исследования обязательны при первичном саркоидозе?

Всем пациентам проводят спирометрию с ФЖЕЛ, ОФВ1 и ОФВ1/ФЖЕЛ; при ОФВ1/ФЖЕЛ < 70% выполняют пробу с короткодействующим бронхолитиком. Спирометрию повторяют не реже 1 раза в 3 месяца в активную фазу и ежегодно при последующем наблюдении.

Когда начинать преднизолон при саркоидозе?

Системные ГКС назначают при прогрессирующем течении, выраженных симптомах, функционально значимых внелёгочных поражениях, lupus pernio, угрозе жизни или резком снижении качества жизни. Стартовая доза преднизолона у взрослых — 20–40 мг/сут утром внутрь 4 недели с последующим снижением по 5 мг в месяц.

Как наблюдать пациента после установления диагноза?

Наблюдение пожизненное. В первый год у впервые выявленных и при сохраняющейся активности — каждые 3 месяца, при стабилизации во второй год — каждые 6 месяцев, далее — ежегодно; при рецидивах или прогрессировании интервалы чаще по схеме из рекомендации.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/736-sarkoidoz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/736_2