

**В. К. Гаврисюк, Є. О. Меренкова, Я. О. Дзюблик, Г. Л. Гуменюк,
Н. Д. Морська, Н. В. Пендальчук, О. В. Страфун, О. В. Биченко**
**НОВІ ПІДХОДИ ДО ПРИЗНАЧЕННЯ СПЕЦИФІЧНОЇ ТЕРАПІЇ
ХВОРИМ НА САРКОЇДОЗ ЛЕГЕНЬ**

ДУ «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського НАМН України»

**НОВІ ПІДХОДИ ДО ПРИЗНАЧЕННЯ СПЕЦИФІЧНОЇ ТЕРАПІЇ
ХВОРИМ НА САРКОЇДОЗ ЛЕГЕНЬ**

**В. К. Гаврисюк, Є. О. Меренкова, Я. О. Дзюблик, Г. Л. Гуменюк,
Н. Д. Морська, Н. В. Пендальчук, О. В. Страфун, О. В. Биченко**

Резюме

Саркоїдоз — це системне захворювання невідомої етіології, яке характеризується формуванням в різних органах епітеліоїдноклітинних гранульом без казеозного некрозу. Захворювання найчастіше проявляється залученням внутрішньогрудних лімфатичних вузлів і легень, в деяких випадках виявляються клінічні ознаки ураження очей, шкіри, серця, печінки, селезінки, нирок, центральної нервової системи.

Саркоїдні гранульоми розглядаються як захисний механізм, спрямований на елімінацію невстановлених поки антигенів та обмеження вогнища запалення. Тому сама по собі присутність саркоїдних гранульом у паренхімі легень ще не є показанням для призначення специфічної терапії, оскільки гранульоми при саркоїдозі, на відміну від інфекційних гранульом (наприклад, при туберкульозі), не є джерелом поширення патологічного процесу.

В останні роки переглядаються критерії оцінки результатів лікування хворих на саркоїдоз легень, саме поняття "клінічна ремісія", основу якого становила, перш за все, нормалізація показників комп'ютерної томографії легень. В даний час все частіше як первинна точка оцінки ефективності лікування використовуються показники якості життя, що включають рівень відновлення працездатності та нормалізації соціального статусу пацієнтів (ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis, 2021).

У статті розглянуті два інструменти оцінки якості життя хворих на саркоїдоз легень — Шкала оцінки втоми (Fatigue Assessment Scale — FAS) та опитувальник для хворих на саркоїдоз Госпіталю Королівського Університету King's Sarcoidosis Questionnaire — KSQ).

Нові положення Настанови ERS 2021 року про важливе значення оцінки показників якості життя у веденні хворих на саркоїдоз легень, а також викладені в статті дані літератури, дають підстави авторам рекомендувати використання результатів FAS і KSQ, а також характер їх динаміки в процесі перебігу хвороби як додатковий інструмент у вирішенні питання про призначення чи припинення специфічного лікування хворих.

Ключові слова: саркоїдоз легень, показання для специфічної терапії, методи оцінки якості життя, FAS, KSQ.

Укр. пульмонол. журнал. 2024;32(2):49–54.

*Гаврисюк Володимир Костянтинівич
ДУ «Національний науковий центр фтизіатрії,
пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського
Національної академії медичних наук України»
Завідувач відділення інтерстиційних захворювань легень
Член-кор. НАМН України, доктор мед. наук, професор
10, вул. М. Амосова, Київ, 03038
Тел: +380 44 270 35 59, gavrysyuk@ukr.net*

**NEW APPROACHES TO ADMINISTRATION OF SPECIFIC THERAPY
FOR PULMONARY SARCOIDOSIS PATIENTS**

**V. K. Gavrysyuk, I. O. Merenkova, Y. O. Dziublyk, G. L. Gumeniuk,
N. D. Morska, N. V. Pendalchuk, O. V. Strafun, O. V. Bychenko**

Abstract

Sarcoidosis is a systemic disease with unknown cause, characterized by a presence of epithelioid-cell non-necrotizing granulomas in different organs. In most cases the disease manifests with an involvement of intrathoracic and pulmonary lymphatic nodes. Sometimes it affects eyes, skin, heart, liver, spleen, kidney and central nervous system.

Sarcoid granulomas are considered a protective mechanism aimed at elimination of yet unidentified antigens and limitation of an inflammatory focus. Hence the presence of granuloma in lung parenchyma is not the indication for treatment of its own, since sarcoid granuloma on the contrast to infectious granuloma (e.g. in tuberculosis) is not the source of pathological process widespread.

In recent years the criteria for evaluation of treatment outcomes have been revised, mainly the term "clinical remission", which meant lung computed tomography symptoms resolution. The quality of life, which includes the level of patient's work capability and social status restoration, is now considered a primary endpoint of treatment effectiveness (ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis, 2021).

Two tools for quality-of-life assessment in patients with pulmonary sarcoidosis have been reviewed in current article: Fatigue Assessment Scale (FAS) and King's Sarcoidosis Questionnaire (KSQ).

New statements of 2021 ERS clinical practice guidelines, which underline the importance of quality-of-life evaluation for the patients with pulmonary sarcoidosis, and the literature data presented in current report, substantiate the use of FAS and KSQ scores and its change during treatment as an instrument for making a decision regarding either initiation or discontinuation of specific therapy.

Key words: pulmonary sarcoidosis, indications for specific therapy, methods of quality of life evaluation, FAS, KSQ.

Ukr. Pulmonol. J. 2024;32(2):49–54.

*Volodymyr Gavrysyuk
SI "National scientific center of phthisiology,
pulmonology and allergology named after F. G. Yanovsky
of the National academy of medical sciences of Ukraine"
Chief of Department of Interstitial Lung Diseases
Corresponding member of NAMS of Ukraine
Doctor of medicine, professor
10, M. Amosova str., 03680, Kyiv, Ukraine
Tel./fax: 38 044270-35-59, gavrysyuk@ukr.net*

Саркоїдоз є мультисистемним захворюванням, яке вражає людей молодого та середнього віку. У зв'язку з цим своєчасна діагностика та ефективне лікування хворих мають не лише медико-соціальне, а й економічне значення, що особливо важливо в умовах воєнного часу.

Саркоїдоз — це системне захворювання невідомої етіології, яке характеризується формуванням в різних органах епітеліоїдноклітинних гранульом без казеозного некрозу. Захворювання найчастіше проявляється залученням внутрішньогрудних лімфатичних вузлів і легень, в деяких випадках виявляються клінічні ознаки ураження очей, шкіри, серця, печінки, селезінки, нирок, центральної нервової системи.

Саркоїдоз належить до достатньо розповсюджених захворювань — за узагальненими статистичними дани-

ми захворюваність на саркоїдоз у світі становить від 2,3 до 11 випадків на 100 000 осіб на рік [1]. З 70-х років минулого століття спостерігається неухильне зростання захворюваності на саркоїдоз та смертності хворих [2–4]. В Україні захворюваність на саркоїдоз легенів становить у середньому від 1,1 до 2,6 на 100 000 дорослого населення, а поширеність — від 4,6 до 7,9 на 100 000, що відповідає рівню південноєвропейських країн [5].

Близько 5 % пацієнтів із саркоїдозом помирають від хвороби [6–9]. Легеневі та серцеві розлади є найчастішими причинами смерті від саркоїдозу [10].

Саркоїдоз відноситься до групи імунозалежних захворювань. Оскільки гранульоми при саркоїдозі містять велику кількість лімфоцитів, їх ще називають «імуноними», оскільки в них відбуваються імунні реакції, спрямовані на елімінацію невстановлених поки антигенів [11]. Продукти секреції активованих лімфоцитів і макрофагів впливають на синтетичну активність фібробластів, що має значення для результату запалення (обмеження вогнища запалення, фібротизація).

Гранульоми розглядаються як захисний механізм, спрямований на елімінацію невстановлених поки антигенів та обмеження вогнища запалення [11]. Тому сама по собі присутність саркоїдних гранулом у паренхімі легень ще не є показанням для призначення специфічної терапії, оскільки гранульоми при саркоїдозі, на відміну від інфекційних гранулом (наприклад, при туберкульозі), не є джерелом поширення патологічного процесу. Питання про призначення медикаментозного лікування має виникати при поширеному мікроузликковому процесі, атипових ураженнях у вигляді утворень та консолидацій, коли з'являються клінічні симптоми та порушення легеневої вентиляції та дифузії, що у свою чергу зумовлює зниження якості життя.

Основними методами лікування хворих на саркоїдоз є глюкокортикостероїдна та імуносупресивна терапія. При цьому не завжди враховується, що тривале застосування метилпреднізолону та метотрексату пов'язане не тільки з побічними ефектами, що купуються симптоматичними засобами, але й може призвести до розвитку нової для хворого патології, яка завдає значно серйознішої, порівняно з саркоїдозом, шкоди здоров'ю пацієнта (остеопороз, переломи та асептичні некрози кісток, стероїдний діабет, стероїдні виразки шлунка та кишечника, метотрексат-індуковані пневмоніти, токсичні гепатити, активація туберкульозу, приєднання вторинної інфекції та ін.).

Тривала специфічна терапія хворих на саркоїдоз асоційована зі значною токсичністю [12, 13]. У дослідженні Vaughan R.P. та ін. [14] було показано, що лікування системними кортикостероїдами хворих на активний саркоїдоз протягом більше одного року в кожному третьому випадку ускладнювалося серйозними побічними ефектами. Разом з тим, тривалість специфічної терапії саркоїдозу нині становить у середньому 2 роки в 25 % пацієнтів [15, 16].

Водночас до цього часу не розроблено науково обґрунтованих критеріїв закінчення лікування глюкокортикостероїдами (ГКС) /імуносупресантами.

В 1999 році Американським торакальним товариством (ATS) спільно з Європейським респіраторним товариством (ERS) і Всесвітньою асоціацією саркоїдозу й інших гранульоматозних уражень (WASOG) була прийнята міжнародна угода з діагностики й лікування саркоїдозу [17]. Згідно цієї угоди, необхідність призначення протизапальної терапії, вибір гормонального препарату та його доза повинні бути індивідуальними. Застосування ГКС рекомендується у хворих на саркоїдоз II та III стадії в дозах від 20 до 40 мг на добу (в перерахунку на преднізолон), тривалість лікування — від 1 до 4 місяців із наступним зниженням дози ГКС. У документі зазначено, що тривалість застосування системних ГКС при саркоїдозі не вивчена в рандомізованих проспективних дослідженнях, проте документ містить рекомендацію лікувати хворих протягом не менше одного року. В Положенні вказано, що у випадках резистентності або побічних ефектів ГКС необхідно використати препарати імуносупресивної терапії, разом з тим не вказані дози препаратів, режими та терміни терапії.

У 2013 році експертами WASOG підготовлені й опубліковані мультинаціональні рекомендації щодо застосування метотрексату у хворих на саркоїдоз, засновані на ретельному аналізі джерел літератури, що містять опис серій випадків застосування препарату при різних формах саркоїдозу [18]. У рекомендаціях визначено показання до застосування метотрексату — резистентність до ГКС-терапії й побічні дії ГКС, докладно описані принципи моніторингу побічних ефектів метотрексату. Разом з тим рекомендації не містять алгоритму лікування хворих із зазначенням термінів і режимів терапії. Рекомендації щодо тривалого використання метотрексату при саркоїдозі засновані на досвіді лікування ревматоїдного артриту, що, на наш погляд, не цілком виправдане.

У 2021 році опубліковано нову настанову ERS [19], в якій визначено абсолютно нові підходи до лікування хворих на саркоїдоз. Основним принципом лікування пацієнтів із легенеvim саркоїдозом є досягнення балансу між: а) мінімізацією ризику інвалідності, смерті через ураження легень або зниження якості життя; б) ризиком супутньої патології та зниженням якості життя внаслідок дії ГКС та інших видів терапії.

У настанові чітко визначено мету лікування хворих на саркоїдоз легень — мінімізація ризику інвалідності, смерті через ураження легень або зниження якості життя в балансі з ризиком супутньої патології та зниженням якості життя, зумовлених побічними ефектами терапії.

Ураження легень саме собою не є показанням до лікування. Для того, щоб прийняти рішення про лікування конкретного пацієнта, необхідно визначити, чи належить він до групи високого ризику інвалідності, смертності від саркоїдозу або оцінити рівень зниження якості його життя.

У настанові представлені основні критерії високого ризику (поширений інтерстиційний процес, виражений фіброз легень, легенева гіпертензія, клінічні симптоми, порушення легеневої вентиляції та дифузії) та перелічені інструменти оцінки — легеневі функціональні тести,

різні шкали оцінки якості життя, задишки, втоми та комп'ютерна томографія легень.

Але разом з тим у настанові відсутні кількісні критерії оцінки ступеня ризику при використанні показників легеневих функціональних тестів, показників кількісної оцінки задишки, якості життя. Крім того, настанова не дає чіткої відповіді щодо термінів специфічної терапії хворих.

Таким чином, питання визначення оптимальних термінів специфічної терапії хворих на саркоїдоз легень до теперішнього часу відносяться до категорії проблемних.

В останні роки переглядаються критерії оцінки результатів лікування хворих на саркоїдоз легень, саме поняття «клінічна ремісія», основу якого становила, перш за все, нормалізація показників комп'ютерної томографії легень. В даний час все частіше як первинна точка оцінки ефективності лікування використовуються показники якості життя, що включають рівень відновлення працездатності та нормалізації соціального статусу пацієнтів [20].

Наявність гранулом може бути безсимптомною або викликати важку або небезпечну для життя дисфункцію органів, що призводить до множинних та різноманітних симптомів, які порушують фізичну функцію та психосоціальну сферу через прямий вплив захворювання або побічні ефекти лікування. Порушення, пов'язані з саркоїдозом, можуть перешкоджати повсякденній діяльності, порушують найважливіші сфери життя: роботу, сім'ю та спілкування, а також впливають на психологічний добробут [20].

Якщо покладатися переважно на позитивні біомаркери, рентгенологічне та фізіологічне тестування для визначення тактики лікування, фізичні, психологічні та когнітивні порушення пацієнта внаслідок саркоїдозу часто можуть бути втрачені з поля зору клініцистами [21, 22]. Слід визнати, що пацієнти із саркоїдозом віддають пріоритет питанням якості життя перед більшістю об'єктивних клінічних тестів для оцінки свого захворювання [21, 22].

Одним із найважливіших факторів, що викликають зниження якості життя у хворих на саркоїдоз, є стан втоми [22]. Втома є поширеною скаргою серед пацієнтів з саркоїдозом [23–26], частота цього симптому становить 50–70 % [22, 23] (за нашими даними — 53,7 %).

Втома, пов'язана з саркоїдозом, визнана в усьому світі інвалідизуючим симптомом [22].

Причини цього симптому залишаються неясними і є багатофакторними. Втома може бути наслідком лікування, у тому числі як ускладнення прийому ГКС. Утворення грануломи та вивільнення певних цитокінів можуть мати значення. Однак, незважаючи на адекватне лікування саркоїдозу, багато пацієнтів продовжують відчувати втому. Коморбідні стани, пов'язані з саркоїдозом, включаючи депресію, тривогу, гіпотиреоз та зміну режиму сну — все це може сприяти втомі [22].

De Vries J. та ін. [27] було розроблено шкалу оцінки рівня втоми (FAS) у хворих на саркоїдоз, яка складається з 10 питань. FAS перекладена українською мовою та розміщена на сайті WASOG (Г. Л. Гуменюк) — рис. 1.

Оцінка результатів FAS

Загальний бал варіюється від 10 до 50, причому вищий бал вказує на більш сильну втому. Оцінка вище 22 означає значну втому [27].

Загальна оцінка втоми

- оцінка менше 22 вказує на «нормальний» (тобто здоровий) рівень втоми,
- від 22 до 34 вказує на легку чи помірну втому,
- 35 і більше вказують на сильну втому [28].

Дві підшкали оцінки:

1. Ментальна втома (сума пунктів 3, 6, 7, 8 та 9, помічених синьою зірочкою) — показник когнітивних наслідків втоми (наприклад, відсутність мотивації, проблеми із початком завдань, проблеми з мисленням).
2. Фізична втома (сума пунктів 1, 2, 4, 5 та 10, помічених червоною зірочкою) — показник фізичної дії втоми (наприклад, фізична стомлення, нестача енергії).

Втома є дуже важливим фактором у зниженні якості життя, але у хворих на саркоїдоз легень не менш важливе значення в порушенні фізичного та психологічного стану мають респіраторні симптоми (кашель, задишка, обмеження глибини дихання, біль у грудній клітині). У зв'язку з цим настанова ERS 2021 року рекомендує для визначення рівня якості життя хворих на саркоїдоз легень використовувати, поряд з FAS, один із опитувальників — SGRQ, SF-36, KSQ та ін.

На наш погляд, для хворих на саркоїдоз легень найбільш прийнятним є King's Sarcoidosis Questionnaire (KSQ) [29, 30]. На рис. 2 представлені два розділи («Загальний стан здоров'я» та «Легені»). KSQ включає ще короткий розділ «Медикаменти», що складається з 3 питань, одне з яких відноситься виключно до кортикостероїдів, а також розділи, що мають відношення до саркоїдозу шкіри та очей.

KSQ отримав позитивну оцінку спеціалістів у галузі саркоїдозу, перш за все, як зручний, короткий опитувальник, що не займає багато часу у пацієнтів [29]. На думку Moor C.C. та співавт. (2023), KSQ може бути використаний як стандарт в оцінці якості життя у хворих на саркоїдоз легень [31]. Водночас, на відміну від FAS, у літературі відсутня сумарна бальна оцінка результатів опитування загалом за розділами опитувальника. У зв'язку з цим сумарна оцінка балів для формування відповідей на запитання «Саркоїдоз впливає на Ваше здоров'я?» і «Саркоїдоз шкодить Вашим легеням?» було проведено на підставі консенсусного висновку спеціалістів відділення інтерстиціальних захворювань легень ННЦ ФПА НАМН України.

Висновок

Зважаючи на нові положення настанови ERS 2021 року про важливе значення оцінки показників якості життя у веденні хворих на саркоїдоз легень, а також враховуючи вищевикладені дані літератури, на наш погляд, можна рекомендувати використання результатів FAS і KSQ, а також характер їх динаміки в процесі перебігу хвороби як додатковий інструмент у вирішенні питання про призначення або припинення специфічного лікування хворих.

Шкала оцінки рівня втоми: Fatigue Assessment Scale (FAS)

Наступні десять тверджень стосуються Вашого звичного щоденного самопочуття. За кожним твердженням ви можете обрати одну з п'яти можливих категорій відповідей, що змінюються від Ніколи до Завжди. Будь ласка, зробіть помітку навпроти кожного питання відповідно до Вашого самопочуття. Дайте відповідь на кожне питання, будь ласка, навіть якщо ви не маєте жодних скарг на даний момент.

1. **Ніколи** (не частіше одного разу на місяць)
 2. **Інколи** (приблизно декілька разів на місяць)
 3. **Регулярно** (приблизно щотижня)
 4. **Часто** (майже щоденно)
 5. **Завжди** (майже щоденно)
- ПІБ пацієнта _____
 Код _____ Вік _____
 Дата дослідження _____

	Ніколи	Інколи	Регулярно	Часто	Завжди
1. * Мене турбує втома	1	2	3	4	5
2. * Я втомлююсь дуже швидко	1	2	3	4	5
3. * Я не можу зробити багато протягом дня	1	2	3	4	5
4. * У мене достатньо енергії для повсякденного життя	5	4	3	2	1
5. * Фізично я відчуваю виснаження	1	2	3	4	5
6. * У мене проблеми з тим, щоб щось почати	1	2	3	4	5
7. * У мене проблеми з ясністю мислення	1	2	3	4	5
8. * У мене немає бажання будь-що робити	1	2	3	4	5
9. * Розумово я відчуваю виснаження	1	2	3	4	5
10. * Коли я щось роблю, я можу добре сконцентруватись	5	4	3	2	1

Загальна втома _____ Ментальна втома _____ Фізична втома _____ Лікар _____

Оцінка результатів: загальний бал варіюється від 10 до 50, причому вищий бал вказує на більш сильну втому. Оцінка вище 22 означає значну втому (De Vries et al., (2004).

Загальна оцінка втоми: оцінка менше 22 вказує на нормальний рівень втоми, від 22 до 34 - на легку чи помірну втому, 35 і більше - на сильну втому (Hendricks et al., 2018).

Дві підшкали оцінки: 1. Ментальна втома (сума пунктів 3, 6, 7, 8 та 9) - показник когнітивних наслідків (наприклад, відсутність мотивації, проблеми із початком завдань, проблеми з мисленням); Фізична втома (сума пунктів 1, 2, 4, 5 та 10) - показник фізичної дії втоми (наприклад, фізичне стомлення, нестача енергії).

- Drent M, Lower EE, De Vries J. Sarcoidosis-associated fatigue. Eur Respir J 2012; 40: 255-263. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22441750>
- Kleijn WPE, De Vries J, Wijnen PAHM, Drent M. Minimal (clinically) important differences for the Fatigue Assessment Scale in sarcoidosis. Respir Med 2011; 105: 1388-95. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21700440>
- De Vries, Michielsen H, Van Heck GL, Drent M. Measuring fatigue in sarcoidosis: the Fatigue Assessment Scale (FAS). Br J Health Psychol 2004; 9: 279-91. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15296678>
- Hendriks C, Drent M, Elfferich M, De Vries J. The Fatigue Assessment Scale (FAS): quality and availability in sarcoidosis and other diseases. Curr Opin Pulm Med 2018; 24 (5): 495-503. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29889115>

Рис.1. Шкала оцінки рівня втоми

King's Sarcoidosis Questionnaire (KSQ) Опитувальник Госпіталю Королівського університету Лондона

(розділи «Загальний стан здоров'я» та «Легені»)

Цей опитувальник був розроблений для оцінки впливу саркоїдозу на різні аспекти Вашого життя. Уважно прочитайте кожне запитання та виберіть відповідь, яка найкраще пасує Вам. Будь-ласка, відповідайте на питання якомога більш чесно. Цей опитувальник є конфіденційним. Всі запитання мають відношення до того, як САРКОЇДОЗ впливає на Ваше здоров'я.

ПІБ пацієнта _____ Вік _____

Код _____ Дата дослідження _____

1. Загальний стан здоров'я Впродовж останніх 2 тижнів...

	Весь час	Більшу частину часу	Значну частину часу	Деякий час	Невелику частину часу	Майже ні	Зовсім ні
1 У мене було відчуття безвиході	1	2	3	4	5	6	7
2 У мене були труднощі з концентрацією	1	2	3	4	5	6	7
3 У мене було недостатньо мотивації	1	2	3	4	5	6	7
4 У мене було відчуття втоми	1	2	3	4	5	6	7
5 У мене було відчуття тривоги	1	2	3	4	5	6	7
6 У мене були болі у м'язях/суглобах	1	2	3	4	5	6	7
7 У мене було відчуття ніяковості	1	2	3	4	5	6	7
8 У мене було хвилювання щодо моєї ваги	1	2	3	4	5	6	7
9 У мене було хвилювання щодо мого саркоїдозу	1	2	3	4	5	6	7
10 Втома заважала моїй звичайній соціальній активності (як, наприклад, вихід кудись із друзями або родиною)	1	2	3	4	5	6	7

Загальний бал _____ Лікар _____

Оцінка результатів (на основі консенсусної думки експертів)

Саркоїдоз впливає на Ваше здоров'я:

- від 60 до 70 балів – дуже мало чи зовсім ні;
- від 30 про 60 балів – мало чи помірно;
- від 10 до 30 балів – сильно або дуже сильно.

2. Легені

Чи шкодить саркоїдоз Вашим легеням?

	Весь час	Більшу частину часу	Значну частину часу	Деякий час	Невелику частину часу	Майже ні	Зовсім ні
11 Мій кашель викликав біль/дискомфорт	1	2	3	4	5	6	7
12 Я відчував (відчувала) задишку під час підйому сходами або рухаючись угору із невеликим укліном	1	2	3	4	5	6	7
13 Мені необхідно було робити глибокі вдихи, або «обракувало повітря»	1	2	3	4	5	6	7
14 У мене було відчуття стиснення грудної клітини	1	2	3	4	5	6	7
15 У мене були епізоди задишки	1	2	3	4	5	6	7
16 У мене був біль у грудній клітині	1	2	3	4	5	6	7

Загальний бал _____ Лікар _____

Оцінка результатів (на основі консенсусної думки експертів)

Саркоїдоз шкодить Вашим легеням:
 від 36 до 42 балів – дуже мало чи зовсім ні;
 від 18 про 36 балів – мало чи помірно;
 від 6 до 18 балів – сильно або дуже сильно.

Література

1. Patel AS, et al. The development and validation of the King's Sarcoidosis Questionnaire for the assessment of health status. Thorax. 2013;68:57-65.
2. Baughman RP, et al. Evaluating the Minimal Clinically Important Difference of the King's Sarcoidosis Questionnaire in a Multicenter Prospective Study. Ann Am Thorac Soc.2021;18(3):477-485.

ЛІТЕРАТУРА

1. Arkema EV, Cozier YC. Epidemiology of sarcoidosis: current findings and future directions. *Ther Adv Chronic Dis.* 2018;9(11):227–240. doi:10.1177/2040622318790197
2. Swigris JJ, Olson AL, Huie TJ, et al. Sarcoidosis-related mortality in the United States from 1988 to 2007. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183(11):1524–1530.
3. Duncan ME, Goldacre MJ. Mortality trends for tuberculosis and sarcoidosis in England. *Int J Tuberc Lung Dis.* 2012;16(1):38–42.
4. Erdal BS, Clymer BD, Yildiz VO, et al. Unexpectedly high prevalence of sarcoidosis in a representative U.S. Metropolitan population. *Respir Med.* 2012;106(6):893–899.
5. Гаврисюк ВК, та ін. Саркоїдоз органів дихання: епідеміологія, структура больних, результати лікування. *Укр. терапевтичний журнал.* 2014(2):95–100.
6. Rahaghi FF, Baughman RP, Saketkoo LA, et al. Delphi consensus recommendations for a treatment algorithm in pulmonary sarcoidosis. *Eur Respir Rev.* 2020;29(155):190146.
7. Kirkil G, Lower EE, Baughman RP. Predictors of Mortality in Pulmonary Sarcoidosis. *Chest.* 2018;153(1):105–113.
8. Rossides M, Kullberg S, Asklung J et al. Sarcoidosis mortality in Sweden: a population-based cohort study. *Eur Respir J.* 2018;51(2):51–52.
9. Parikh KS, Dahhan T, Nicholl L et al. Clinical Features and Outcomes of Patients with Sarcoidosis-associated Pulmonary Hypertension. *Sci Rep.* 2019;9(1):4061.
10. Swigris JJ, Olson AL, Huie TJ et al. Sarcoidosis-related mortality in the United States from 1988 to 2007. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011; 183(11):1524–1530.
11. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;201(8):e26–e51.
12. Baughman RP, Lower EE. Steroid-sparing alternative treatments for sarcoidosis. *Clin Chest Med.* 1997;18:853–864.
13. Paramothayan S, Jones PW. Corticosteroid therapy in pulmonary sarcoidosis: a systematic review. *JAMA.* 2002;287:1301–1307.
14. Baughman RP, Iannuzzi MC, Lower EE, et al. The use of fluticasone for acute symptomatic pulmonary sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2002;19:198–204.
15. Hunninghake GW, Gilbert S, Pueringer R, et al. Outcome of the treatment for sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1994;149:893–898.
16. Rizzato G, Montemurro L, Colombo P. The late follow-up of chronic sarcoid patients previously treated with corticosteroids. *Sarcoidosis.* 1998;15:52–58.
17. Statement on Sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:736–55. DOI: <https://doi.org/10.1164/ajrccm.160.2.ats4-99>
18. Cremers JP, Drent M, Bast A, et al. Multinational evidence-based World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders recommendations for the use of methotrexate in sarcoidosis: integrating systematic literature research and expert opinion of sarcoidologists worldwide. *Curr Opin Pulm Med.* 2013;19(5):545–61.
19. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2021. In press (<https://doi.org/10.1183/13993003.04079-2020>).
20. Saketkoo LA, Russell AM, Jensen K, et al. Health-Related Quality of Life (HRQoL) in Sarcoidosis: Diagnosis, Management, and Health Outcomes. *Diagnostics.* 2021;11(6):1089. <https://doi.org/10.3390/diagnostics11061089>.
21. Baughman, RP, Barriuso R, Beyer K, et al. Sarcoidosis: Patient Treatment Priorities. *ERJ Open Res.* 2018;4:00141–02018.
22. Drent, M, Lower EE, De Vries J. Sarcoidosis-Associated Fatigue. *Eur Respir J.* 2012;40:255–263.
23. Sharma OP, Mihailovic-Vucinic V. Lesions of sarcoidosis: a problem solving approach. Jayuppee Brothers Medical Publishers. 2014:187p.
24. Marcellis RG, Lenssen AF, Elfferich MD, et al. Exercise capacity, muscle strength and fatigue in sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2011;38:628–634.
25. Hinz A, Fleischer M, Brahler E, et al. Fatigue in patients with sarcoidosis, compared with the general population. *Gen Hosp Psychiatry.* 2011;33:462–468.
26. de Kleijn WP, Elfferich MD, De Vries J, et al. Fatigue in sarcoidosis: American versus Dutch patients. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2009;26:92–97.
27. De Vries J, Michielsen HJ, Van Heck G, et al. Measuring fatigue in sarcoidosis: the fatigue assessment scale (FAS). *British Journal of Health Psychology.* 2004;9(3):279–291.
28. Hendriks C, Drent M, Elffers M, et al. The Fatigue Assessment Scale (FAS): quality and availability in sarcoidosis and other diseases. *Curr Opin Pulm Med.* 2018;24(5):495–503.
29. Patel AS, et al. The development and validation of the King's Sarcoidosis Questionnaire for assessment of health status. *Thorax.* 2013;68:57–65.
30. Baughman, RP, et al. Evaluation the Minimal Clinically Important Difference of the King's Sarcoidosis Questionnaire in a Multicenter Study. *Ann Am Thorac Soc.* 2021;18(3):477–485.
31. Moor CC, Obi ON, Kahlmann V, et al. Quality of life in sarcoidosis. *Journal of Autoimmunity.* 2023. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2023.103123>

REFERENCES

1. Arkema EV, Cozier YC. Epidemiology of sarcoidosis: current findings and future directions. *Ther Adv Chronic Dis.* 2018;9(11):227–240. doi:10.1177/2040622318790197
2. Swigris JJ, Olson AL, Huie TJ, et al. Sarcoidosis-related mortality in the United States from 1988 to 2007. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183(11):1524–1530.
3. Duncan ME, Goldacre MJ. Mortality trends for tuberculosis and sarcoidosis in England. *Int J Tuberc Lung Dis.* 2012;16(1):38–42.
4. Erdal BS, Clymer BD, Yildiz VO, et al. Unexpectedly high prevalence of sarcoidosis in a representative U.S. Metropolitan population. *Respir Med.* 2012;106(6):893–899.
5. Gavryshuk VK, et al. *Sarkoidoz organov dykhaniya: epidemiologiya, struktura bolnykh, rezultaty lecheniya* (Sarcoidosis of the respiratory system: epidemiology, structure of patients, treatment results). *Ukr. terapeutichnyi zhurnal.* 2014(2):95–100.
6. Rahaghi FF, Baughman RP, Saketkoo LA, et al. Delphi consensus recommendations for a treatment algorithm in pulmonary sarcoidosis. *Eur Respir Rev.* 2020;29(155):190146.
7. Kirkil G, Lower EE, Baughman RP. Predictors of Mortality in Pulmonary Sarcoidosis. *Chest.* 2018;153(1):105–113.
8. Rossides M, Kullberg S, Asklung J et al. Sarcoidosis mortality in Sweden: a population-based cohort study. *Eur Respir J.* 2018;51(2):51–52.
9. Parikh KS, Dahhan T, Nicholl L et al. Clinical Features and Outcomes of Patients with Sarcoidosis-associated Pulmonary Hypertension. *Sci Rep.* 2019;9(1):4061.
10. Swigris JJ, Olson AL, Huie TJ et al. Sarcoidosis-related mortality in the United States from 1988 to 2007. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011; 183(11):1524–1530.
11. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;201(8):e26–e51.
12. Baughman RP, Lower EE. Steroid-sparing alternative treatments for sarcoidosis. *Clin Chest Med.* 1997;18:853–864.
13. Paramothayan S, Jones PW. Corticosteroid therapy in pulmonary sarcoidosis: a systematic review. *JAMA.* 2002;287:1301–1307.
14. Baughman RP, Iannuzzi MC, Lower EE, et al. The use of fluticasone for acute symptomatic pulmonary sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2002;19:198–204.
15. Hunninghake GW, Gilbert S, Pueringer R, et al. Outcome of the treatment for sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1994;149:893–898.
16. Rizzato G, Montemurro L, Colombo P. The late follow-up of chronic sarcoid patients previously treated with corticosteroids. *Sarcoidosis.* 1998;15:52–58.
17. Statement on Sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:736–55. DOI: <https://doi.org/10.1164/ajrccm.160.2.ats4-99>
18. Cremers JP, Drent M, Bast A, et al. Multinational evidence-based World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders recommendations for the use of methotrexate in sarcoidosis: integrating systematic literature research and expert opinion of sarcoidologists worldwide. *Curr Opin Pulm Med.* 2013;19(5):545–61.
19. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2021. In press (<https://doi.org/10.1183/13993003.04079-2020>).
20. Saketkoo LA, Russell AM, Jensen K, et al. Health-Related Quality of Life (HRQoL) in Sarcoidosis: Diagnosis, Management, and Health Outcomes. *Diagnostics.* 2021;11(6):1089. <https://doi.org/10.3390/diagnostics11061089>.
21. Baughman, RP, Barriuso R, Beyer K, et al. Sarcoidosis: Patient Treatment Priorities. *ERJ Open Res.* 2018;4:00141–02018.
22. Drent, M, Lower EE, De Vries J. Sarcoidosis-Associated Fatigue. *Eur Respir J.* 2012;40:255–263.
23. Sharma OP, Mihailovic-Vucinic V. Lesions of sarcoidosis: a problem solving approach. Jayuppee Brothers Medical Publishers. 2014:187p.
24. Marcellis RG, Lenssen AF, Elfferich MD, et al. Exercise capacity, muscle strength and fatigue in sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2011;38:628–634.
25. Hinz A, Fleischer M, Brahler E, et al. Fatigue in patients with sarcoidosis, compared with the general population. *Gen Hosp Psychiatry.* 2011;33:462–468.
26. de Kleijn WP, Elfferich MD, De Vries J, et al. Fatigue in sarcoidosis: American versus Dutch patients. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2009;26:92–97.
27. De Vries J, Michielsen HJ, Van Heck G, et al. Measuring fatigue in sarcoidosis: the fatigue assessment scale (FAS). *British Journal of Health Psychology.* 2004;9(3):279–291.
28. Hendriks C, Drent M, Elffers M, et al. The Fatigue Assessment Scale (FAS): quality and availability in sarcoidosis and other diseases. *Curr Opin Pulm Med.* 2018;24(5):495–503.
29. Patel AS, et al. The development and validation of the King's Sarcoidosis Questionnaire for assessment of health status. *Thorax.* 2013;68:57–65.
30. Baughman, RP, et al. Evaluation the Minimal Clinically Important Difference of the King's Sarcoidosis Questionnaire in a Multicenter Study. *Ann Am Thorac Soc.* 2021;18(3):477–485.
31. Moor CC, Obi ON, Kahlmann V, et al. Quality of life in sarcoidosis. *Journal of Autoimmunity.* 2023. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2023.103123>