

Саркоидоз: федеральные клинические рекомендации 2025

Межрегиональная общественная организация «Российское респираторное общество»
 Общероссийская общественная организация «Российское научное медицинское общество терапевтов»
 Общероссийская общественная организация «Педиатрическое респираторное общество»
 Общероссийская общественная организация «Российское общество фтизиатров»
 Общероссийская общественная организация «Российское общество рентгенологов и радиологов»

*А.Г.Чучалин*¹, *С.Н.Авдеев*², *А.А.Визель*³ ✉, *З.Р.Айсанов*¹, *О.П.Баранова*⁴, *А.С.Белевский*¹, *С.Е.Борисов*⁵,
И.А.Васильева^{1,6}, *И.Ю.Визель*³, *И.В.Васильев*⁷, *Ю.Ю.Гармаш*^{5,8}, *Н.А.Генне*², *А.А.Зайцев*⁹,
*Ю.С.Зинченко*⁷, *М.П.Костинов*^{2,10}, *Н.Ю.Кравченко*¹¹, *М.М.Илькович*⁴, *О.В.Ловачева*⁶,
*Н.Н.Макарьянц*¹², *А.Б.Малахов*², *А.Г.Малявин*¹³, *Д.В.Петров*¹⁴, *Е.Н.Попова*², *В.В.Романов*¹⁵,
М.В.Самсонова^{16,17}, *И.В.Сивокозов*¹⁵, *И.П.Соловьева*², *А.А.Старшинова*¹⁸, *И.Э.Степанян*¹⁵,
*С.А.Терпигорев*¹⁹, *В.В.Тинькова*^{1,6}, *И.Н.Трофименко*²⁰, *И.Е.Тюрин*⁸, *Л.Я.Французевич*^{1,21},
А.Л.Черняев^{16,22}, *Е.И.Шмелев*¹⁵, *Н.М.Шмелева*²³, *Н.А.Эсаулова*²⁴, *П.К.Яблонский*^{7,25}

- ¹ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, 1
- ² Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет): 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2
- ³ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 420012, Россия, Республика Татарстан, Казань, ул. Бултерова, 49
- ⁴ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6–8
- ⁵ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы»: 107076, Россия, Москва, ул. Стромьнка, 10
- ⁶ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 127473, Россия, Москва, ул. Достоевского, 4, корп. 2
- ⁷ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 191036, Россия, Санкт-Петербург, Лиговский пр., 2–4
- ⁸ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, 2 / 1, стр. 1
- ⁹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский биотехнологический университет (РОСБИОТЕХ)»: 125080, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, 11
- ¹⁰ Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научно-исследовательский институт вакцин и сывороток имени И.И.Мечникова» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации: 105064, Россия, Москва, Малый Казенный пер., 5А
- ¹¹ Государственное бюджетное учреждение города Москвы «Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента Департамента здравоохранения города Москвы»: 115088, Россия, Москва, ул. Шарикоподшипниковская, 9, помещ. 5Ц
- ¹² Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф.Владимирского»: 129110, Россия, Москва, ул. Щепкина, 61 / 2
- ¹³ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет медицины» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 127006, Россия, Москва, ул. Долгоруковская, 4
- ¹⁴ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Омский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 644099, Россия, Омск, ул. Ленина, 12
- ¹⁵ Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации: 107564, Россия, Москва, ул. Яузская аллея, 2
- ¹⁶ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства России: 115682, Россия, Москва, Ореховый бульвар, 28, стр. 10

- 17 Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Московский клинический научно-практический центр имени А.С.Логина Департамента здравоохранения города Москвы»: 111123, Россия, Москва, шоссе Энтузиастов, 86
- 18 Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А.Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 197341, Россия, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2
- 19 Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медико-хирургический Центр имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 105203, Россия, Москва, ул. Нижняя Первомайская, 70
- 20 Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 664049, Россия, Иркутск, мкр Юбилейный, 100
- 21 Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Московский государственный университет имени М.В.Ломоносова» Правительства Российской Федерации: 119992, Россия, Москва, Ленинские горы, 1
- 22 Научно-исследовательский институт морфологии человека имени академика А.П.Авцына Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В.Петровского»: 117418, Россия, Москва, ул. Цюрупы, 3
- 23 Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Консультативно-диагностический центр № 6 Департамента здравоохранения города Москвы»: 127247, Россия, Москва, Дмитровское шоссе, 107Г
- 24 Уральский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии – филиал Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 620039, Россия, Екатеринбург, ул. 22-го Партсъезда, 5
- 25 Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный университет» Правительства Российской Федерации: 199034, Россия, Санкт-Петербург, Университетская набережная, 7–9

Резюме

Саркоидоз – это системное воспалительное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся образованием неказеифицирующихся гранулем, мультисистемным поражением различных органов и активацией Т-клеток в месте гранулематозного воспаления с высвобождением различных хемокинов и цитокинов. Распространенность саркоидоза составляет 3–25 случаев на 100 000 населения. Основу терапии саркоидоза составляют глюкокортикостероиды, иммуносупрессоры, препараты, оказывающие влияние на оксидативный стресс и фактор некроза опухоли. **Целью** работы явилось ознакомление с последними согласованными в Российской Федерации порядками диагностики и лечения саркоидоза различных локализаций. Целевой аудиторией данных клинических рекомендаций являются врачи общей практики, терапевты, пульмонологи, фтизиатры, патологоанатомы, рентгенологи и врачи по медицинской реабилитации. **Методы.** Каждый тезис-рекомендация по проведению диагностических и лечебных мероприятий оценивается по шкалам уровня достоверности доказательств от 1 до 5 и шкале оценки уровня убедительности рекомендаций по категориям А, В, С. Клинические рекомендации содержат также комментарии и разъяснения к указанным тезисам-рекомендациям, алгоритмы по диагностике и лечению идиопатического легочного фиброза, справочные материалы. **Заключение.** По данным представленных клинических рекомендаций освещаются современные сведения об этиологии и патогенезе, клинических проявлениях, диагностике и лечении саркоидоза. Клинические рекомендации одобрены Научно-практическим советом Министерства здравоохранения Российской Федерации в 2025 г.

Ключевые слова: саркоидоз, диагностика, наблюдение, лечение.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Спонсорская и финансовая поддержка работы отсутствовала.

© Чучалин А.Г. и соавт., 2026

Для цитирования: Чучалин А.Г., Авдеев С.Н., Визель А.А., Айсанов З.Р., Баранова О.П., Белевский А.С., Борисов С.Е., Васильева И.А., Визель И.Ю., Васильев И.В., Гармаш Ю.Ю., Геппе Н.А., Зайцев А.А., Зинченко Ю.С., Костинов М.П., Кравченко Н.Ю., Илькович М.М., Ловачева О.В., Макарьянц Н.Н., Малахов А.Б., Малявин А.Г., Петров Д.В., Попова Е.Н., Романов В.В., Самсонова М.В., Сивокозов И.В., Соловьева И.П., Старшинова А.А., Степанян И.Э., Терпигоров С.А., Тинькова В.В., Трофименко И.Н., Тюрин И.Е., Французевич Л.Я., Черняев А.Л., Шмелев Е.И., Шмелева Н.М., Эсаулова Н.А., Яблонский П.К. Саркоидоз: федеральные клинические рекомендации 2025. *Пульмонология*. 2026; 36 (3): 389–413. DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-3-389-413

Sarcoidosis: federal clinical guidelines 2025

Interregional Public Organization “Russian Respiratory Society”

All-Russian Public Organization “Russian Scientific Medical Society of Therapists”

All-Russian Public Organization “Pediatric Respiratory Society”

All-Russian Public Organization “Russian Society of Phthisiologists”

All-Russian Public Organization “Russian Society of Roentgenologists and Radiologists”

Alexander G. Chuchalin¹, Sergey N. Avdeev², Aleksandr A. Vizel³ ✉, Zaurbek R. Aisanov¹, Olga P. Baranova⁴, Andrey S. Belevskiy¹, Sergey E. Borisov⁵, Irina A. Vasilieva^{1, 6}, Irina Yu. Vizel³, Igor V. Vasiliev⁷, Yuliya Yu. Garmash^{5, 8}, Natal'ya A. Geppe², Andrey A. Zaitsev⁹, Yulia S. Zinchenko⁷, Mikhail P. Kostinov^{2, 10},

*Natalya Y. Kravchenko*¹¹, *Mikhail M. Ilkovich*⁴, *Ol'ga V. Lovacheva*⁶, *Natalya N. Makaryants*¹²,
*Aleksandr B. Malakhov*², *Andrey G. Malyavin*¹³, *Dmitriy V. Petrov*¹⁴, *Elena N. Popova*², *Vladimir V. Romanov*¹⁵,
Maria V. Samsonova^{16, 17}, *Ilya V. Sivokozov*¹⁵, *Irina P. Solovyova*², *Anna A. Starshinova*¹⁸, *Igor' E. Stepanyan*¹⁵,
*Stanislav A. Terpigorev*¹⁹, *Valentina V. Tinkova*^{1, 6}, *Irina N. Trofimenko*²⁰, *Igor' E. Tyurin*⁸,
Laine Ya. Frantsuzevich^{1, 21}, *Andrey L. Chernyaev*^{16, 22}, *Evgeny I. Shmelev*¹⁵, *Natalya M. Shmeleva*²³,
*Natalia A. Esaulova*²⁴, *Piotr K. Yablonskiy*^{7, 25}

- ¹ Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “N.I.Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Ostrovityanova 1, Moscow, 117513, Russia
- ² Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University): ul. Trubetskaya 8, build. 2, Moscow, 119991, Russia
- ³ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Kazan State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Butlerova 49, Kazan, 420012, Republic of Tatarstan, Russia
- ⁴ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “Pavlov First Saint Petersburg State Medical University” of the Ministry of Healthcare of Russian Federation: ul. L'va Tolstogo 6 – 8, Saint-Petersburg, 197022, Russia
- ⁵ The Moscow Research and Clinical Center for Tuberculosis Control of the Moscow Government Department of Health: ul. Stromynka 10, Moscow, 107076, Russia
- ⁶ Federal State Budgetary Institution “National Medical Research Center for Phthiopulmonology and Infectious Diseases” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Dostoyevskogo 4, build. 2, Moscow, 127473, Russia
- ⁷ Russian Federation Healthcare Ministry Saint-Petersburg State Phthiopulmonology Research Institute: Ligovskiy pr. 2 – 4, Saint-Petersburg, 191036, Russia
- ⁸ Federal State Budgetary Educational Institution of Additional Professional Education “Russian Medical Academy of Continuous Professional Education” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Barrikadnaya 2/1, Moscow, 123995, Russia
- ⁹ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Russian Biotechnological University: Volokolamskoye shosse 11, Moscow, 125080, Russia
- ¹⁰ Federal State Budgetary Scientific Institution “I.I.Mechnikov Vaccine and Serum Research Institute” Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation: Malyy Kazennyy per. 5A, Moscow, 105064, Russia
- ¹¹ The Research Institute for Healthcare Organization and Medical Management of Moscow Healthcare Department: ul. Sharikopodshipnikovskaya 9, room 5C, Moscow, 115088, Russia
- ¹² Moscow Regional Research and Clinical Institute (“MONIKI”): ul. Shchepkina 61/2, Moscow, 129110, Russia
- ¹³ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “Russian University of Medicine” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Dolgorukovskaya 4, Moscow, 127006, Russia
- ¹⁴ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education “Omsk State Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Lenina 12, Omsk, 644099, Russia
- ¹⁵ Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis” of the Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation: Yauzskaya alleya 2, Moscow, 107564, Russia
- ¹⁶ Federal State Budgetary Institution “Pulmonology Scientific Research Institute” under Federal Medical and Biological Agency of Russian Federation: Orekhovyy bul'var 28, build. 10, Moscow, 115682, Russia
- ¹⁷ State Budgetary Institution of Healthcare of the city of Moscow “Moscow Clinical Scientific and Practical Center named after A.S.Loginov of the Department of Healthcare of the City of Moscow”: Shosse Entuziastov 86, Moscow, 111123, Russia
- ¹⁸ Federal State Budgetary Institution “V.A.Almazov National Medical Research Center” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Akkuratova 2, Saint-Petersburg, 197341, Russia
- ¹⁹ Federal State Budgetary Institution “National Medical and Surgical Center named after N.I.Pirogov” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Nizhnaya Pervomayskaya 70, Moscow, 105203, Russia
- ²⁰ Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – a Branch Campus of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education “Russian Medical Academy of Continuing Professional Education” of the Ministry of Health of the Russian Federation: mkr Yubilejnyy 100, Irkutsk, 664079, Russia
- ²¹ Federal State Budget Educational Institution of Higher Education M.V.Lomonosov Moscow State University of the Government of the Russian Federation: Leninskiye gory 1, build. 40, Moscow, 119992, Russia
- ²² Avtsyn Research Institute of Human Morphology of Federal State Budgetary Scientific Institution “Petrovsky National Research Centre of Surgery”: ul. Tsyurupy 3, Moscow, 117418, Russia
- ²³ State Budgetary Healthcare Institution Moscow “Consultative and Diagnostic Center No.6 Moscow City Department of Healthcare”: Dmitrovskoe shosse 107G, Moscow, 127247, Russia
- ²⁴ Ural Federal Research Institute of Phthiology and Pulmonology – a Branch of National Medical Research Center for Phthiology, Pulmonology and Infectious Diseases of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. 22-go Parts'ezda 50, Ekaterinburg, 620039, Russia
- ²⁵ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “St. Petersburg State University” of the Government of the Russian Federation: Universitetskaya naberezhnaya 7 – 9, Saint-Petersburg, 199034, Russia

Abstract

Sarcoidosis is a systemic inflammatory disease of unknown etiology characterized by the formation of noncaseating granulomas, multisystem organ involvement, and T-cell activation at the site of granulomatous inflammation with the release of various chemokines and cytokines. The prevalence of sarcoidosis is 3 – 25 cases per 100,000 population. The mainstay of sarcoidosis therapy is corticosteroids, immunosuppressants, and drugs that affect oxidative stress and tumor necrosis factor. **The aim** of the article was to introduce the latest procedures for the diagnosis and treatment of sarcoidosis of various localizations, agreed upon in the Russian Federation. The target audience for these clinical guidelines are general practitioners, internists, pulmonologists, phthisiologists, pathologists, radiologists, and rehabilitation physicians. **Methods.** Each recommendation statement for diagnostic and therapeutic measures is assessed using evidence levels ranging from 1 to 5 and a recommendation strength rating scale for categories A, B, and C. The clinical guidelines also contain commentary and explanations for these recommendations, algorithms for the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis, and reference materials. **Conclusion.** These clinical guidelines provide an overview of current knowledge on the etiology and pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and treatment of sarcoidosis. These clinical guidelines were approved by the Scientific and Practical Council of the Ministry of Health of the Russian Federation in 2025.

Key words: sarcoidosis, diagnosis, monitoring, treatment.

Conflict of interest. The authors declare no conflicts of interest.

Funding. There was no sponsorship or financial support for this work.

© Chuchalin A.G. et al., 2026

For citation: Chuchalin A.G., Avdeev S.N., Vizel A.A., Aisanov Z.R., Baranova O.P., Belevskiy A.S., Borisov S.E., Vasilyeva I.A., Vizel I.Yu., Vasiliev I.V., Garmash Yu.Yu., Geppe N.A., Zaitsev A.A., Zinchenko Yu.S., Kostinov M.P., Kravchenko N.Yu., Ilkovich M.M., Lovacheva O.V., Makaryants N.N., Malakhov A.B., Malyavin A.G., Petrov D.V., Popova E.N., Romanov V.V., Samsonova M.V., Sivokozov I.V., Solovyova I.P., Starshinova A.A., Stepanyan I.E., Terpigorev S.A., Tinkova V.V., Trofimenko I.N., Tyurin I.E., Frantsuzevich L.Ya., Chernyaev A.L., Shmelev E.I., Shmeleva N.M., Esaulova N.A., Yablonskiy P.K. Sarcoidosis: federal clinical guidelines 2025. *Pul'monologiya*. 2026; 36 (3): 389–413 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-3-389-413

Термины и определения

Гранулема — очаг продуктивного воспаления, имеющий вид плотного узелка, скопление клеток воспаления — мононуклеарных клеток (монобласты, промоноциты, моноциты, макрофаги-резиденты), часть из которых с незавершенным фагоцитозом, Т-хелперов, цитотоксических Т-супрессоров, при реакции гиперчувствительности замедленного типа.

Гранулема саркоидная — (*granuloma sarcoideum*) возникающая в лимфатических узлах (ЛУ) и внутренних органах при саркоидозе, состоит преимущественно из эпителиоидных клеток с примесью лимфоидных, гигантских многоядерных клеток Пирогова–Лангханса и инородных тел. Различают некротические и ненекротические гранулемы. Некротическая гранулема может состоять из гистиоцитов, эпителиоидных клеток, клеток Пирогова–Лангханса и инородных тел. В некротической гранулеме при саркоидозе определяется небольшой фибриноидный некроз в центре, а вокруг — тот же состав клеток. Как правило, саркоидная гранулема имеет «штампованный» вид.

Синдром Леффрена — вариант острого течения саркоидоза, проявляющийся внутригрудной лимфаденопатией, узловой эритемой, суставным синдромом и лихорадкой.

Синдром Хеерфордта–Вальденстрема — вариант острого течения саркоидоза, проявляющийся увеитом, паротитом, лихорадкой, в ряде случаев сопровождается параличом лицевого нерва (паралич Белла).

Саркоидная реакция — образование в различных органах и тканях локализованных групп эпителиоидноклеточных неказеифицирующихся гранулем саркоидного типа в ответ на экзогенные факторы различного происхождения (например, импланты, татуировки, филлеры), при применении интерферонов (IFN), а также перифокально при злокачественных опухолях, паразитарных заболеваниях. Отличается от саркоидоза наличием только локальных изменений при отсутствии поражения других органов и систем.

Легочная гипертензия — клинический синдром, характеризующийся повышением среднего давления в легочной артерии ≥ 20 мм рт. ст. в покое, измеренного при чрезвенозной катетеризации сердца.

Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Саркоидоз — это системное воспалительное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся образованием неказеифицирующихся гранулем, мультисистемным поражением различных органов и активацией Т-клеток в месте гранулематозного воспаления с высвобождением различных хемокинов и цитокинов. Часто наблюдаемыми иммунологическими признаками являются угнетение кожной гиперчувствительности замедленного типа и повышенный иммунный ответ Th1 в очагах заболевания. Могут также быть обнаружены циркулирующие иммунные комплексы, а также признаки гиперактивности В-клеток [1, 2].

Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Факторы риска и потенциальные этиологические факторы. Решающую роль в развитии заболевания играет воздействие окружающей среды на генетически предрасположенный организм. Определены гены-кандидаты однонуклеотидного полиморфизма восприимчивости организма к развитию саркоидоза. К вероятным внешним факторам (триггерам) развития саркоидоза относятся присутствие ряда бактерий — микобактерий туберкулеза с измененными свойствами (ревертантов), которые при этом не вызывают развитие туберкулеза, пропионовых кислотных бактерий (*Propionibacterium acnes*, *Propionibacterium granulorum*), возбудителя болезни Лайма *Borrelia burgdorferi*. Другие

патогены изучаются. Фактором развития саркоидной реакции или саркоидоза является применение IFN и индукторов интерфероногенеза. Применение таргетной биологической терапии может сопровождаться развитием саркоидных гранулем. Многие наблюдения показывают, что возникновению саркоидоза предшествовали стрессовые события (смерть близкого, развод, проблемы на работе и другие) [1–13].

Патогенез. В патогенез саркоидоза вовлечены факторы как врожденного, так и адаптивного иммунитета. К их числу относятся рецепторы врожденного иммунитета – NOD-подобные и Toll-подобные рецепторы, а также клеточные факторы, такие как дендритные клетки и макрофаги. Основными клетками-эффекторами адаптивного иммунитета в патогенезе саркоидоза являются лимфоциты Th1 и Th17 типов, регуляторные Т (Treg), а также В-лимфоциты. Саркоидоз является полигенным многофакторным заболеванием, в развитии которого важную роль играет генетическая предрасположенность к гиперчувствительным реакциям иммунной системы на неизвестные этиологические факторы. При саркоидозе наблюдается сочетание гиперактивации Т-клеточных иммунных реакций в очагах воспаления при выраженной анергии на периферии. Отличительной чертой активного саркоидоза является преобладающая экспрессия IFN- γ в пораженных органах вследствие поляризации Т-хелперов по пути Th1 при участии IL-12-антигенпрезентирующих клеток. Гиперактивные реакции иммунной системы в очагах воспаления продолжаются даже после того, как потенциальный антиген / триггер исчез [14–17].

Для саркоидоза характерно формирование компактных неказеифирующихся эпителиодноклеточных гранулем, которые являются стерильными, в легочной ткани они располагаются преимущественно по ходу путей лимфооттока [1, 3]. В цепи этих событий определенную роль может играть также оксидативный стресс как потенциальный объект для терапии [18]. Кроме того, активированные макрофаги и клетки гранулемы могут вырабатывать 1,25-(ОН) $_2$ -D $_3$ (кальцийтриол), что приводит к гиперкальциемии (2–10 % пациентов) или гиперкальциурии (6–30 % случаев) и как следствие – мочекаменной болезни и почечной недостаточности [3, 19]. Парадоксально, но у многих пациентов уровень витаминов D и D $_3$ в крови снижен.

Легочная гипертензия. Патогенез легочной гипертензии при саркоидозе связан с гранулематозной инфильтрацией легочных сосудов, в т. ч. капилляров и вен (что приводит к развитию окклюзионной венопатии), либо повышенной чувствительностью к вазоактивным веществам и компрессией легочной артерии увеличенными ЛУ средостения. В терминальной стадии саркоидоза легочная гипертензия связана с гипоксической вазоконстрикцией и редукцией сосудистого русла при фиброзных изменениях [20, 21].

Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Саркоидоз встречается во всем мире, поражает представителей обоего пола, всех рас и возрастов. В Мо-

ске по данным на 2012 г. соотношение мужчин и женщин, больных саркоидозом, составило 1 : 2,8, средний возраст мужчин – 42, женщин – 53 года. Распространенность саркоидоза составляла 2,85 на 100 тыс. населения с колебаниями от 1,8 до 8,2 на 100 тыс. по административным округам столицы. Среди мужчин наибольший показатель распространенности составил 9,0 на 100 тыс. мужского населения, а среди женщин – 7,8 на 100 тыс. женского населения.

За период 1998–2008 гг. заболеваемость и распространенность саркоидоза органов дыхания в Санкт-Петербурге изменялись с 2,6 до 3,9 и с 16,5 до 25,1 на 100 тыс. соответственно. Саркоидоз преимущественно диагностировался у женщин молодого и зрелого возраста (66 %). Синдром Лефгрена наблюдался у 22,0 % пациентов.

В Омске за период 2003–2011 гг. наблюдались 295 пациентов саркоидозом, у всех диагноз были верифицированы, распространенность составила 24,6 на 100 тыс., соотношение женщины : мужчины составляло 1,95, при этом I стадия заболевания по результатам рентгенографии (РГ) диагностирована у 10,6 %, II – у 75,3 %, III – у 9,3 %, IV – у 4,8 % пациентов. Классический синдром Лефгрена (внутригрудная лимфаденопатия, узловатая эритема, артралгии, лихорадка) был отмечен в 11 (3,73 %) случаях.

В Республике Татарстан в 2014 г. распространенность саркоидоза составляла 51,35 на 100 тыс., а заболеваемость – 2,72 на 100 тыс. населения. Женщины составили 71,1 %, они были достоверно старше мужчин, у них преобладала I стадия по данным РГ, а синдром Лефгрена встречался в 3 раза чаще. За последние 20 лет доля верифицированных случаев саркоидоза увеличилась с 29,2 до 58,2 %. В Татарстане в период 1967–2023 гг. в регистр занесены данные 3 037 пациентов с саркоидозом: 2 094 (68,9 %) женщин, 943 (31,1 %) – мужчин.

Заболеваемость саркоидозом в Северной Европе колеблется от 7 до 19 на 100 тыс. населения в год, при этом самая высокая заболеваемость зарегистрирована в скандинавских странах. По данным Шведского национального регистра заболеваемость оценивалась в 11,5 случаев на 100 тыс., в то время как в Датском национальном регистре пациентов в 2001–2015 гг. заболеваемость варьировалась от 11,3 до 14,8 на 100 тыс. в год.

Напротив, самые низкие частоты саркоидоза были зарегистрированы в азиатских странах. Оценки специалистов из Южной Кореи, Малайзии, Тайваня и Японии колеблются от 0,47 до 5 случаев на 100 тыс.

Оценки заболеваемости в Северной Америке составляют 6,8 на 100 тыс. в Канаде и 7,6–11 на 100 тыс. в год – в США. Во многих странах информация о саркоидозе отсутствует. Семейный саркоидоз встречается со средней частотой 9,5 % (4,6–16,1 %), наибольшая частота наблюдается среди французов, афроамериканцев, голландцев и ирландцев. В Исландии с 1981 по конец 2021 гг. идентифицированы 282 расширенные семьи и 7 пар братьев и сестер с саркоидозом. В 20 семьях выявлены \geq 5 заболевших. Наиболее распространенными фенотипами саркоидоза являлись

саркоидоз легких (47,6 %), глазо-сердечно-кожный, центральной нервной системы (21,6 %) и скелетно-мышечно-кожный (20,9 %). В Республике Татарстан частота случаев семейного саркоидоза составляла 3,1 % [3, 22–26].

Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10)

D50–D89 КЛАСС III. Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм

D86 Саркоидоз.

D86.0 Саркоидоз легких.

D86.1 Саркоидоз лимфатических узлов.

D86.2 Саркоидоз легких с саркоидозом лимфатических узлов.

D86.3 Саркоидоз кожи.

D86.8 Саркоидоз других уточненных и комбинированных локализаций:

- Иридоциклит при саркоидозе +(H22.1*);
- Множественные параличи черепных нервов при саркоидозе +(G53.2*);
- Саркоидозная(ый):
 - артропатия +(M14.8*);
 - миокардит +(I41.8*);
 - миозит +(M63.3*).

D86.9 Саркоидоз неуточненный.

Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Классификация внутригрудного саркоидоза (ВГС), основанная на данных лучевого обследования, представлена в табл. 1.

По сравнению с РГ-исследованием распространенность и характер патологических изменений более точно характеризуются данными компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки (ОГК). Рентгенологическая стадия болезни дополняется выявленными КТ-признаками ВГС. При установлении диагноза перечисляются все органы и системы, в которых были обнаружены признаки саркоидоза.

РГ-классификация не может рассматриваться как стадийность клинического течения саркоидоза.

Фенотипы (клинико-патогенетические варианты) саркоидоза

1. По локализации:

- классический, с преобладанием внутригрудных (легочных) поражений;
- с преобладанием внелегочных поражений;
- генерализованный (клинически значимое поражение нескольких систем).

2. По особенностям течения:

- с острым началом (синдромы Лефгрена, Хеерфорда–Вальденстрема и др.);
- с изначально хроническим течением;
- с фиброзированием;
- рецидив;
- саркоидоз у детей в возрасте моложе 5 лет;
- саркоидоз, рефрактерный к лечению глюкокортикоидными препаратами (ГКС) системного действия.

Варианты течения саркоидоза

Варианты течения:

- спонтанная регрессия;
- регрессия в процессе лечения;
- стабилизация состояния (спонтанная, в процессе или после терапии);
- прогрессирование;
- волнообразное течение;
- обострение;
- рецидив;
- фиброзирование.

Обострение – это реактивация процесса в течение 1 года после окончания основного курса лечения, завершившегося исчезновением признаков активности или регрессией процесса.

Рецидив – это возобновление проявлений саркоидоза через ≥ 1 год после окончания основного курса лечения, завершившегося разрешением процесса, или после спонтанной регрессии процесса [1].

Прогрессирование – это ухудшение клинической симптоматики, нарастание изменений в легких на фоне увеличения или уменьшения размеров и числа внутригрудных ЛУ (ВГЛУ) по данным КТ, появле-

Таблица 1
Классификация внутригрудного саркоидоза, основанная на данных лучевого обследования

Table 1
Classification of intrathoracic sarcoidosis based on radiographic findings

Стадия	РГ-картина (первично определяется по данным РГ ОГК)	Частота встречаемости, %
0	Нет изменений по данным РГ ОГК	5
I	Увеличение ВГЛУ, паренхима легких не изменена	45
II	Увеличение ВГЛУ, патологические изменения паренхимы легких	30
III	Патология легочной паренхимы без увеличения ВГЛУ	15
IV	Выраженный фиброз легких как ведущий синдром по данным РГ	5

Примечание: РГ – рентгенография; ОГК – органы грудной клетки; ВГЛУ – внутригрудные лимфатические узлы.

ние / усиление внелегочных проявлений саркоидоза, снижение форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) на $\geq 10\%$, снижение диффузионной способности легких по монооксиду углерода (DL_{CO}) на 15% в течение 1 года, формирование легочной гипертензии, повышение уровня ангиотензин-превращающего фермента (АПФ), гиперкальциемия и / или гиперкальциемия [1–3, 26–28].

Построение диагноза проводится следующим образом:

1. **Локализация** (перечисляются органы и системы, поражение которых было диагностировано в процессе обследования). При признаках ВГС, выявленных по данным РГ ОГК, указывается рентгенологическая стадия (0–IV).
2. **Активность:**
 - 0-я степень (неактивный) – бессимптомное течение, отсутствие лабораторных признаков воспаления;
 - 1-я степень (активный) – наличие клинико-лабораторных признаков воспаления, при наличии полной клинической картины вместо активности могут быть указаны «синдром Лефгрена» или «синдром Хеерфордта–Вальденстрема».
3. **Течение:** стабильное, прогрессирующее, регрессирующее, волнообразное, обострение, рецидив.
4. **Осложнения:** функциональная недостаточность (указывается пораженный орган) и / или стойкие структурные изменения (фиброз, кальцинация, кисты и т. п.) [1, 3].
5. **Наличие подтверждения диагноза** на клеточном или тканевом уровне.

Примеры построения диагноза

Пример № 1

Саркоидоз ВГЛУ и легких, стадия II (МКБ-10, D86.2), активный, прогрессирующее течение. Подтвержден ВТС-биопсией.

Пример № 2

Саркоидоз генерализованный (D86.8) с поражением легких (стадия III), глаз, гиперкальциемией, кожи. Активный, прогрессирующий. Подтвержден биопсией кожи.

Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Жалобы зависят от преобладающей локализации поражения и варианта течения – острого или хронического. Чаще всего при саркоидозе регистрируется малосимптомное, хроническое течение заболевания. Выделяются общие симптомы, характерные для всех форм саркоидоза, и симптомы поражения отдельных органов и систем [1, 2, 29].

Наиболее выражены и динамичны жалобы пациентов с *синдромом Лефгрена* (лихорадка, узловая эритема, двусторонний периартрит с преимущественным поражением голеностопных суставов и двусторонняя

лимфаденопатия корней легких, длительность обычно ≤ 2 мес.) и «увеопаротидной лихорадкой» – *синдромом Хеерфордта–Вальденстрема* (увеличение околушных слюнных желез, передний увеит и паралич лицевого нерва (паралич Белла как факультативный симптом)) [30, 31].

Общие симптомы, характерные для всех локализаций саркоидоза

Неорганоспецифические проявления, такие как усталость, тревога, депрессия, боль, когнитивная дисфункция и нейропатия мелких волокон, часто встречаются у пациентов с саркоидозом [29].

Слабость, утомляемость. Частота варьируется от 30 до 80 % в зависимости от возраста, пола, расы; является самостоятельным признаком и может не иметь прямой корреляции с гранулематозным поражением тех или иных органов. Уровень слабости может быть объективизирован с помощью шкалы оценки слабости (*Fatigue Assessment Scale – FAS*), валидированной в Российской Федерации [29, 32].

Лихорадка характерна для острого течения синдрома Лефгрена или синдрома Хеерфордта–Вальденстрема, но возможен и длительный субфебрилитет. Частота лихорадки при саркоидозе варьируется от 20 до 60 %.

Симптомы саркоидоза, характерные для поражения отдельных органов и систем

Саркоидоз легких и ВГЛУ:

- *Боль и дискомфорт* в грудной клетке не всегда четко объяснимы характером и объемом изменений, выявляемых даже по данным КТ. Боли могут локализоваться в костях, мышцах, суставах и не имеют каких-либо характерных признаков.
- *Одышка* может быть легочного, центрального, метаболического и сердечного генеза.
- *Кашель* при саркоидозе обычно сухой и обусловлен увеличением ВГЛУ, раздражением саркоидными гранулемами нервных окончаний в стенках дыхательных путей, либо следствием обширных интерстициальных изменений в легких и относительно редко – следствием поражения плевры [1–3, 33].

Клинические проявления саркоидоза внелегочной локализации

Поражения кожи при саркоидозе встречаются с частотой от 10 до 56 % (в Российской Федерации – 10–15 %).

Узловая эритема (erythema nodosum) представляет собой васкулит с первичным деструктивно-пролиферативным поражением артериол, капилляров, венул. *Саркоидных гранул узловая эритема не содержит, биопсия ее элементов не имеет диагностического значения.*

Саркоидоз кожи встречается с частотой 10–30 %. Специфичны узлы, бляшки, макулопапулезные изменения, *lupus pernio* («ознобленная волчанка»), рубцовый саркоидоз. Проявления саркоидоза вероятны

в участках кожи, имевших ранее повреждения, куда могли попасть инородные тела (рубцы, шрамы, татуировки и т. п.).

Ознобленная волчанка (*lupus pernio*) — хроническое рецидивирующее поражение кожи носа, щек, ушных раковин и пальцев, реже — лба, конечностей и ягодиц, вызывает серьезные косметические дефекты. Пораженные участки кожи уплотнены, окрашены в красный, пурпурный или фиолетовый цвет. Рецидивы чаще отмечаются в зимнее время [1, 3, 34, 35].

Поражение органов зрения при саркоидозе относится к опасным проявлениям, требующим внимания врачей и лечения, поскольку может приводить к значительному снижению и потере зрения. Поражение глаз встречается при саркоидозе примерно в 5–25 % случаев, из них 70–75 % приходится на передний увеит, 25–30 % — на задний увеит, реже — поражаются конъюнктивы, склеры и радужные оболочки [1, 3, 36].

Саркоидоз периферических ЛУ, доступных пальпации, встречается в 10–25 % случаев. Чаще в процесс вовлечены задние и передние шейные, надключичные, локтевые, подмышечные и паховые ЛУ [37].

Поражение селезенки при саркоидозе (10–40 % случаев) встречаются в виде спленомегалии и гиперспленизма (1–5 % случаев) — увеличение селезенки в сочетании с увеличением количества клеточных элементов в костном мозге и уменьшением форменных элементов в периферической крови (эритроцитов, лейкоцитов и / или тромбоцитов) [1, 3, 38, 39].

Саркоидоз кроветворной системы встречается редко, подтверждается наличием эпителиоидноклеточных гранул в костном мозге [1, 3].

Поражение почек при саркоидозе встречается у 5–30 % пациентов — от субклинической протеинурии до тяжелого нефротического синдрома и почечной недостаточности; может быть обусловлено формированием гранул и неспецифическим воспалительным процессом (нарушения микроциркуляции, отек, васкулит), а также нарушениями электролитного баланса. Гранулемы в почках чаще локализуются в корковом слое [1–3, 40].

Поражение опорно-двигательного аппарата при саркоидозе часто встречается в виде суставного синдрома, тогда как изолированные поражения костей и мышц — значительно реже. **Суставной синдром** выражен при синдроме Лефгрена, но может быть самостоятельным синдромом [1–3, 41, 42].

Саркоидоз ЛОР-органов и ротовой полости составляет < 1 % случаев саркоидоза. Чаще всего это случайные находки. Различают **синоназальный саркоидоз**, **саркоидоз миндалин**, **саркоидоз гортани**, **саркоидоз уха**, **саркоидоз полости рта и языка**. Орофарингеальный саркоидоз может быть причиной ночного obstructивного апноэ как единственного проявления заболевания [1, 3, 43].

Саркоидоз сердца (2–18 % случаев) является жизнеугрожающим проявлением саркоидоза, характеризуется определенной автономностью, не совпадая с фазами процесса в легких и ВГЛУ. Для уточнения диагноза проводятся мониторинг по Холтеру, сцинтиграфия миокарда с перфузионными радиофармацевтически-

ми препаратами, магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца с отсроченным контрастированием диэтил-пентаацетатом гадолиния, позитронная эмиссионная томография [1, 3, 44–47].

Поражение нервной системы при саркоидозе (нейросаркоидоз) встречается в 5–10 % случаев и включает в себя не только гранулематозное поражение, но и негранулематозные расстройства, такие как нейропатия мелких волокон и головная боль. Описаны следующие проявления:

- гранулематозное поражение нервной системы;
- нейросаркоидоз центральной нервной системы;
- краниальная нейропатия;
- асептический менингит;
- внутричерепные паренхиматозные поражения;
- поражение спинного мозга;
- нейросаркоидоз периферической нервной системы;
- негранулематозные проявления поражения нервной системы [1, 3, 46, 48].

Поражение органов системы пищеварения включает в себя **саркоидоз слюнных желез** (6 %), который проявляется двусторонним опуханием околоушных слюнных желез, встречается в составе синдрома Хеерфорда–Вальденстрема. **Саркоидоз печени**, по разным данным, встречается с частотой 10–80 % и нередко протекает бессимптомно. По данным РГ КТ органов брюшной полости выявляются множественные очаговые изменения пониженной плотности в печени и селезенке. **Поджелудочная железа** поражается редко, изменения могут напоминать рак [1, 3, 49].

Саркоидоз органов эндокринной системы. Поражение гипоталамо-гипофизарной области возникает у 2–8 % больных с нейросаркоидозом и сопровождается признаками нейроэндокринной дисфункции. Клиническая картина гипопитуитаризма определяется степенью снижения продукции фолликулостимулирующего и лютеинизирующего гормонов, тиреоидстимулирующего гормона, гормона роста и адренокортикотропного гормона. При этом у ряда пациентов возникает гиперпролактинемия [1, 3].

Саркоидоз мочеполовых органов у мужчин крайне редок. **Саркоидоз семенника и придатков** схож или может сочетаться с онкопатологией той же локализации, гранулематозная реакция может сопровождать опухоль процесс, не являясь признаком саркоидоза. **Саркоидоз предстательной железы** не имеет специфических признаков и создает трудности в дифференциальной диагностике с раком предстательной железы, поскольку может сопровождаться повышенным уровнем простатического специфического антигена [1, 50].

Саркоидоз мочеполовых органов у женщин встречается крайне редко. Саркоидоз мочевыводящих путей проявляется снижением силы струи мочи. **Саркоидоз наружных половых органов** является очень редким состоянием, проявляется узелковыми изменениями вульвы и кожи перианальной области. **Саркоидоз матки** наиболее опасно проявляется кровотечением в постменопаузе. Поражение маточных труб при саркоидозе встречался крайне редко у женщин с полиорганым поражением [1, 3].

Саркоидоз молочной железы выявляется при обследовании по подозрению на рак молочной железы. Диагностируется при биопсии плотного безболезненного образования в молочной железе на основании выявления множественных неказеифицирующихся гранул. Необходима дифференциальная диагностика с туберкулезом [1, 3].

Саркоидоз и беременность. Саркоидоз нельзя рассматривать как состояние, которое часто и серьезно нарушает детородную функцию женщины. В большинстве случаев беременность можно сохранить, но в каждом отдельном случае вопрос должен решаться индивидуально, а патронаж беременной должны вести как врачи женской консультации, так и специалисты по саркоидозу. Основными проблемами являются тератогенность проводимой терапии и степень недостаточности органов и систем женщины.

Женщинам с тяжелыми рестриктивными / obstructивными нарушениями вентиляционной функции легких, саркоидозом детородных органов, почек целесообразно планирование беременности, наблюдение во время беременности и родов в специализированных многопрофильных учреждениях [1, 51].

Саркоидоз у детей и подростков. Выделяется т. н. саркоидоз с ранним началом заболевания у лиц в возрасте 4 лет и моложе, внутригрудные поражения крайне редки, доминирует триада «артрит – увеит – поражения кожи». Это разделение является ключевым в диагностике и дифференциальной диагностике саркоидоза двух возрастных групп [1, 3, 52].

Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Критерии установления диагноза:

- диагноз саркоидоз устанавливается на основании жалоб и анамнестических данных пациента, результатов лучевых, функциональных, лабораторных и морфологических методов обследования; требуется исключение саркоидной реакции и заболеваний со схожими с саркоидозом проявлениями;
- диагноз саркоидоз *верифицируется* на основании данных морфологического исследования при выявлении гранул без казеозного некроза хотя бы в одном органе или ткани при заборе патологического материала у больного с характерной клинико-рентгенологической симптоматикой. Однако некоторые клинические сценарии (синдром Лефгрена, синдром Хеерфорда–Вальденстрема, ознобленная волчанка и бессимптомная двусторонняя внутригрудная лимфаденопатия) настолько специфичны, что позволяют установить предположительный диагноз саркоидоз без биопсии [1, 3, 53].

Жалобы и анамнез

Жалобы зависят от варианта течения болезни и локализации процесса. Жалобы и анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».

Физикальное обследование

Всем пациентам с саркоидозом рекомендуется проводить физикальное обследование для выявления нарушений всех органов и систем. При осмотре внимание следует обращать на изменения кожи, особенно в области старых рубцов и татуировок. При пальпации могут быть выявлены безболезненные, подвижные, увеличенные периферические ЛУ (чаще над- и подключичные, шейные и паховые, реже – локтевые), а также подкожные уплотнения – саркоиды Дарье–Русси (иногда довольно болезненные). Осмотр конъюнктивы и радужной оболочки глаза позволяет заподозрить увеит и эписклерит. При перкуссии и аускультации изменения встречаются примерно в 20 % случаев. Важно оценить размеры печени и селезенки [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Лабораторные диагностические исследования

Общий (клинический) анализ крови. Волнообразные изменения показателей скорости оседания эритроцитов или умеренное повышение наблюдается в течение длительного времени при хроническом и малосимптомном течении болезни. Лейкоцитоз периферической крови встречается при остром и подостром течении саркоидоза, а также на фоне применения системных ГКС (сГКС). Признаком активности являются лимфопения и моноцитоз, повышение соотношения нейтрофилы / лимфоциты (индекс Кребса).

Тромбоцитопения при саркоидозе встречается при поражениях печени, селезенки и костного мозга, требует дифференциальной диагностики с аутоиммунной тромбоцитопенической пурпурой [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Оценка функции почек рекомендуется всем пациентам при первичной диагностике и при динамическом наблюдении не реже 1 раза в 6 мес., включает в себя общий (клинический) анализ мочи, исследование уровня креатинина в крови, мочевины в крови, расчет скорости клубочковой фильтрации по формулам [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Рекомендуется проводить исследование уровня ангиотензиногена, его производных и АПФ в крови подросткам и взрослым при первичном выявлении и в динамике с целью оценки активности заболевания.

Норма для активности АПФ в возрасте 6–18 лет – 29–112 ед. АПФ, в возрасте старше 18 лет – 20–70 ед. АПФ. Клинически значимым является увеличение активности сывороточного АПФ > 150 % от верхней границы нормы [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови рекомендуется пациентам с острым саркоидозом для оценки активности заболевания [1].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Исследование уровней общего кальция в крови и исследование уровня кальция в суточной моче. Рекомендуется оценивать при выявлении и динамическом наблюдении. Гиперкальциемия (5 %) при саркоидозе рассматривается как проявление активного саркоидоза. Гиперкальциурия (25 %) встречается гораздо чаще и является более точным методом выявления нарушения метаболизма кальция [1, 3, 19].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Исследование уровней иммуноглобулинов (Ig) А, М, G в крови рекомендуется при первичном обследовании для дифференциальной диагностики с иммунодефицитными состояниями, сопровождающимися образованием гранулем, общими вариабельными иммунодефицитными состояниями [54].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 3).

Методы визуализации

Обзорная РГ ОГК рекомендуется всем пациентам с целью первичной диагностики и определения стадии (согласно классификации ВГС). По данным РГ у пациента с ВГС в типичных случаях обнаруживается более или менее симметричное увеличение ЛУ корней легких и средостения и / или двусторонние очагово-интерстициальные изменения в легких. Характерно несоответствие между относительно удовлетворительным состоянием пациента и распространенностью патологического процесса. В редких случаях возможна атипичная картина — одностороннее увеличение ВГЛУ, односторонние диссеминации, фокусы, участки консолидации или полости [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств 2).

КТ ОГК рекомендуется всем пациентам с целью первичной диагностики и динамического наблюдения при ВГС [1, 3, 4, 55, 56].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств 2).

МРТ сердца и магистральных сосудов и / или МРТ головного мозга рекомендуются пациентам с подозрением на саркоидоз сердца и центральной нервной системы с целью уточнения диагноза [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств — 2).

Из **радионуклидных методов** исследования при саркоидозе органов дыхания в специализированных центрах рекомендуют перфузионную сцинтиграфию легких с галлия [⁶⁷Ga] цитратом [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Позитронная эмиссионная томография всего тела с 18-фтордезоксиглюкозой проводится для уточнения локализации процесса [1; 4; 57].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Эндосонография средостения чреспищеводная и эндосонографическое исследование трахеи и бронхов ре-

комендуются при первичном обследовании как метод визуализации разных групп ЛУ средостения и определения их размеров, особенностей строения [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Методы локальной инструментальной диагностики рекомендованы пациентам с подозрением на генерализованный или внелегочный саркоидоз с целью диагностики заболевания: ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное), МРТ головного мозга, сердца и магистральных сосудов, эхокардиография, РГ пораженной конечности, МРТ кости, мягких тканей [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Иммунологические методы исследований

Внутрикожная проба с туберкулезным аллергеном (PPD-Л) рекомендована на этапе первичной диагностики саркоидоза детям до 7 лет; проба Манту 2ТЕ при активном саркоидозе отрицательна по меньшей мере в 80–85 % случаев у пациентов, не получавших сГКС [1].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Внутрикожная проба с аллергеном туберкулезным рекомбинантным (Диаскинтест) рекомендована всем пациентам как обязательная при первичной диагностике саркоидоза с целью исключения активности туберкулезной инфекции [1, 58].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Исследование уровня IFN-γ на антигены *Mycobacterium tuberculosis complex* в крови (квантифероновый тест и T-SPOT.TB / ELISPOT, ТИГРА) назначаются при отказе от проведения кожных тестов или невозможности их проведения по медицинским показаниям как альтернатива кожным тестам с туберкулином.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Функциональные методы диагностики

Всем пациентам на этапе первичной диагностики саркоидоза и в динамике для оценки степени поражения легких рекомендуется **исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков**. Ключевыми показателями являются ФЖЕЛ и показатель соотношения объема форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁) и ФЖЕЛ (%). При ОФВ₁ / ФЖЕЛ < 70 % проводится проба с бронхолитическим препаратом короткого действия. Спирометрию следует проводить не реже 1 раза в 3 мес. в активную фазу процесса и ежегодно — при последующем наблюдении [1, 30, 59].

Измерение DL_{CO} методом одиночного вдоха является одним из наиболее информативных методов при определении тактики ведения пациентов с саркоидозом и динамическом наблюдении за ними.

Нарушения газообмена при саркоидозе оцениваются на основании показателя насыщения гемоглобина

крови кислородом (сатурация) посредством пульсоксиметрии в покое, а при необходимости уточнения развития дыхательной недостаточности — по данным 6-минутного шагового теста, и рекомендуются на всех этапах выявления и наблюдения за пациентом. Исследование кислотно-основного состояния и газов крови рекомендовано проводить в условиях отделений реанимации и интенсивной терапии [1, 3, 59, 60].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Регистрация электрокардиограммы рекомендуется в качестве обязательного компонента первичного обследования, а при выявлении нарушений ритма проводится холтеровское мониторирование сердечного ритма [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Иные диагностические исследования

Инвазивные методы диагностики

Бронхоскопические методы рекомендованы всем пациентам на этапе первичной диагностики, верификации диагноза и при динамическом наблюдении [1, 3, 61].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Хирургические диагностические операции рекомендуются всем пациентам (дети и взрослые) при не-

возможности трансбронхиальной диагностики для верификации диагноза [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 4).

Предпочтение следует отдавать миниинвазивным методам (видеоторакоскопические вмешательства с биопсией легкого и ВГЛУ) [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 4).

Инвазивная диагностика саркоидоза внелегочной локализации (биопсия ЛУ (периферического), кожи, опухолей, опухолеподобных образований мягких тканей (подкожные образования), печени и других органов в соответствии с поражением) рекомендуется пациентам с саркоидозом для получения материала пораженного органа [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 4).

Объем лабораторного и инструментального исследований и консультаций врачей-специалистов представлен в табл. 2 [1, 3].

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика саркоидоза рекомендуется на этапе первичной диагностики, при рецидиве, неуклонном прогрессировании процесса и определяется локализацией процесса, которая может быть связана с любым органом и системой человеческого организма, в связи с этим саркоидоз считается «вели-

Таблица 2

Объем лабораторного и инструментального исследований при первичной диагностике саркоидоза в зависимости от локализации

Table 2

The scope of laboratory and instrumental examination in the primary diagnosis of sarcoidosis depending on the localization

Локализация	Объем лабораторного обследования	Объем инструментального обследования	Осмотры врачей-специалистов
Обязательный объем обследования при первичной диагностике вне зависимости от локализации саркоидоза	Общий анализ крови с исследованием количества форменных элементов и скорости оседания эритроцитов	КТ	Пульмонолог
	Биохимический анализ крови (креатинин, мочевины, общий белок)	УЗИ ОБП и почек	Фтизиатр
	Исследование уровней:	Электрокардиографическое исследование сердца	Офтальмолог
	СРБ	УЗИ сердца	Торакальный хирург для решения вопроса о выборе метода инвазивной диагностики
	АПФ:	Спирометрия	Врач-рентгенолог
	• общего кальция в крови	При наличии показаний ПЭТ / КТ с ¹⁸ F-ФДГ	Врач ультразвуковой диагностики
	• кальция в суточной моче		
	IgA, -M, -G в крови		
	Общий анализ мочи		
	Проба с аллергеном туберкулезным рекомбинантным (Диаскинтест) или проведение IGRA-тестов на туберкулез		
Расчет скорости клубочковой фильтрации			

Начало. Продолжение табл. 2 см. на стр. 400

Окончание табл. 2. Начало см. на стр. 399

Саркоидоз легких и ВГЛУ	Исследование бронхоальвеолярного лаважа Гистологическое исследование биопсийного материала, полученного при любом инструментальном исследовании (прямая биопсия изменений в бронхах, чрезбронхиальная биопсия легкого, тонкоигольная биопсия ВГЛУ, биопсия под контролем УЗИ, криобиопсия, видеоторакоскопия с биопсией легкого и ВГЛУ, медиастиноскопия)	Пульсоксиметрия Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков Исследование DL _{co} методом одиночного вдоха 6-минутный шаговый тест Бронхоскопические методы обследования с забором промывных вод, бронхоальвеолярного лаважа, микробиологическим и гистологическим исследованием Хирургические диагностические операции рекомендуются всем пациентам (дети и взрослые) при невозможности малоинвазивной диагностики для верификации диагноза и при отсутствии противопоказаний	Пульмонолог Рентгенолог
Саркоидоз сердца	Исследование уровня тропонинов, натрийуретического пептида В-типа При наличии показаний – гистология, в приоритете – экстракардиальная гистология	МРТ сердца и магистральных сосудов с контрастированием ПЭТ / КТ с ¹⁸ F-ФДГ (сочетание двух методов) При наличии показаний: <ul style="list-style-type: none">• холтеровское мониторирование по показаниям• ЭхоКГ	Пульмонолог Кардиолог Кардиохирург (при решении вопроса о кардиальной биопсии) Аритмолог Врач-рентгенолог Врач ультразвуковой диагностики
Саркоидоз нервной системы: <ul style="list-style-type: none">• центральной• периферической	Люмбальная пункция с исследованием ликвора: белок, цитоз, глюкоза, CD4CD8, креатинкиназа При наличии показаний – биопсия	МРТ с контрастированием: <ul style="list-style-type: none">• головного мозга• спинного мозга Электромиография Диагностическое тестирование при нейропатии мелких волокон	Невролог Офтальмолог Нейрохирург при показаниях к биопсии
Саркоидоз почек	Биопсия почек	РГ КТ почек	Нефролог Уролог
Саркоидоз кожи	Биопсия кожи		Дерматолог Хирург
Саркоидоз периферических ЛУ	Биопсия периферического ЛУ	УЗИ периферических ЛУ	Гематолог Иммунолог
Саркоидоз печени	Функциональные пробы печени: билирубин, аспартатаминотрансфераза, аланинаминотрансфераза, гамма-глутамилтрансфераза, щелочная фосфатаза Коагулограмма (при наличии признаков цирроза) Биопсия печени	УЗИ, КТ / МРТ ОБП с контрастом Фиброзластография Фиброгастроуденоскопия	Гастроэнтеролог Хирург
Саркоидоз органа зрения	–	Оптическая когерентная томография спектральной области Флюоресцентная ангиография По показаниям: <ul style="list-style-type: none">• ангиография с индоцианиновым зеленым	Офтальмолог
Саркоидоз опорно-двигательной системы	–	РГ КТ пораженной части костного скелета и / или сустава МРТ мягких тканей и суставов (одна локализация) на пораженный сустав	Ревматолог Ортопед-травматолог

Примечание: СРБ – С-реактивный белок; АПФ – ангиотензин-превращающий фермент; КТ – компьютерная томография; ОГК – органы грудной клетки; УЗИ – ультразвуковое исследование; ОБП – органы брюшной полости; ПЭТ – позитронная эмиссионная томография; ¹⁸F-ФДГ – фтор-18-фтордезоксиглюкоза; IGRA-тесты – лабораторные диагностические тесты, основанные на высвобождении интерферона (IFN)-γ (*Interferon-γ Release Assay*); DL_{co} – диффузионная способность легких по монооксиду углерода; ВГЛУ – внутригрудные лимфатические узлы; ЛУ – лимфатические узлы; МРТ – магнитно-резонансная томография; ЭхоКГ – эхокардиография; Ig – иммуноглобулин.

ким имитатором» [1, 3, 62, 63]. В большинстве случаев саркоидоз имеет внутригрудные проявления.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Диагноз саркоидоз устанавливается и формулируется врачом-пульмонологом медицинской организации 2–3-го уровня после проведения обследований. При возникновении сложностей в установлении диагноза (в т. ч. при внеторакальных локализациях саркоидоза или генерализованном варианте заболевания) рекомендуется проведение междисциплинарного консилиума соответствующих специалистов.

У детей моложе 5 лет дифференциальную диагностику рекомендуется проводить с увеитами, паротитами, артритами и поражениями кожи различной этиологии [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Лекарственная терапия

Целью лечения саркоидоза являются предупреждение или уменьшение повреждения, облегчение симптомов и улучшение качества жизни пациентов. Этиотропной терапии саркоидоза не существует. Во всех случаях рекомендуется сопоставление необходимости назначения лечения с тяжестью последствий от применения современной ГКС-, цитостатической или биологической («таргетной») терапии.

Для начала активной терапии саркоидоза рекомендовано наличие двух причин — угроза развития недостаточности органов и систем, угроза жизни или потеря качества жизни, в остальных случаях рекомендуется активное наблюдение, альфа-токоферол, пентоксифиллин. Все существующие схемы являются рекомендательными и в каждом случае лечащий врач берет на себя обоснованную знаниями ответственность за назначенное лечение. При морфологически верифицированном диагнозе саркоидоз, отсутствии угрожающего жизни состояния, снижении функций органов и систем, очевидных данных за быстрое прогрессирование заболевания рекомендуется активное наблюдение [1, 3, 64, 65]. Это дифференциальный диагноз.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Фармакологические классы препаратов, используемых в терапии саркоидоза, представлены в табл. 3.

Поскольку частота спонтанных ремиссий высока, бессимптомным пациентам (детям и взрослым) с установленным диагнозом саркоидоз при отсутствии развития недостаточности органов или систем реко-

Лекарственные средства применяются не в соответствии с инструкцией к препаратам.

** Входят с список «Жизненно необходимые и важнейшие лекарственные препараты».

Таблица 3
Фармакологические классы препаратов, используемых в терапии саркоидоза

Table 3
Pharmacological classes of drugs used in the treatment of sarcoidosis

Фармакологический класс	Препараты
сГКС	Преднизолон**
	Метилпреднизолон**
Антиметаболиты	#Метотрексат**
Иммунодепрессанты	#Азатиоприн**
	#Гидроксихлорохин**
	#Микофенолата мофетил**
	#Пефлуномид**
	#Циклофосфамид**
Ингибиторы TNF-α	#Пентоксифиллин**
	#Инфликсимаб**
	#Адалимумаб**
Нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты (при наличии болевого синдрома, синдроме Лефгрена)	Индометацин
	Диклофенак**
	Ибупрофен**
	Нимесулид
Ингибиторы протеинкиназы	Эторикоксиб
	Нинтеданиб**
Витамины	#Альфа-токоферола ацетат (витамин E)

Примечание: сГКС – глюкокортикостероиды системного действия; TNF-α – фактор некроза опухоли альфа; # – лекарственные средства применяются не в соответствии с инструкцией к препаратам; ** – входят с список «Жизненно необходимые и важнейшие лекарственные препараты».

Note: #, off-label use; **, are included in the list of "Vital and Essential Medicines".

мендуется активное наблюдение с оценкой состояния через 3 мес. [1–3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Взрослым пациентам с бессимптомным течением и без функциональных нарушений в качестве альтернативы может быть рекомендовано назначение #альфа-токоферола ацетата 200 мкг 2 раза в сутки не менее 6 мес. или применение #альфа-токоферола ацетата 200–400 мкг 2 раза в сутки в сочетании с #пентоксифиллином** в суточной дозе 400–2 000 мкг (в зависимости от переносимости) не менее 6 мес. Риск нежелательных реакций на #пентоксифиллин** средний [1, 66].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 4).

Глюкокортикостероиды системного действия

У пациентов с прогрессирующим течением болезни (критерии прогрессирования см. выше) по данным рентгенологического и функционального исследо-

вания дыхания сГКС в качестве препаратов первой линии рекомендованы только при выраженных симптомах или внелегочных проявлениях, нарушающих функцию органа, или развитии *lupus pernio*, угрозе жизни или резком снижении качества жизни. Риск нежелательных явлений высокий. Назначение взрослым преднизолона** (или эквивалентной дозы другого сГКС) рекомендуется ежедневно утром *per os* в начальной дозе 20–40 мг в сутки в течение 4 нед. (0,5 мг / кг), затем доза ступенчато снижается по 5 мг в месяц до минимальной поддерживающей дозы, принимаемой в течение 12–24 мес. Через 3 мес. от начала лечения необходимо оценить эффект сГКС. Если эффекта нет, следует перейти на альтернативную терапию [1, 3]. Для детей лечение состоит из перорального приема преднизолона** (или другого сГКС в эквивалентной дозе), первоначально – на старте терапии – 1–2 мг / кг массы тела в сутки в течение 4–8 нед., после чего дозу преднизолона** следует постепенно снижать в течение 2–3 мес. (по 2,5–5 мг с интервалами 3–5 дней) до соответствующей поддерживающей дозы, т. е. самой низкой дозы, с помощью которой контролируется активность заболевания (обычно – 0,3–0,6 мг / кг массы тела в сутки); поддерживающая доза часто составляет 10–15 мг в сутки [1, 3]. Применявшиеся ранее интермиттирующие режимы не имеют преимуществ в эффективности и безопасности, поэтому не могут быть рекомендованы.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Комментарии. Убедительные данные, доказывающие, что при применении сГКС улучшается отдаленный прогноз жизни пациентов с саркоидозом и уменьшается вероятность развития фиброза, отсутствуют. Следует помнить, что возможна рефрактерность к сГКС [1, 3, 4, 67, 68]. Применение сГКС может сопровождаться серьезными нежелательными явлениями, такими как повышение артериального давления, уровня сахара в крови, увеличение массы тела, остеопороз, развитие надпочечниковой недостаточности [1–3].

Прекращение лечения. Препараты сГКС следует применять не менее 10–12 мес., риск рецидива возрастает к 6–36-му месяцу после прекращения терапии, особенно у пациентов с худшим прогнозом и потребностью в сГКС в момент установления диагноза. О полной ремиссии заболевания можно говорить только через 3 года после прекращения терапии. При отсутствии эффекта от лечения через 3–6 мес. и при прогрессировании важно пересмотреть диагноз, исключить инфекционную, в основном туберкулезную природу изменений. При рецидиве саркоидоза после полноценного курса сГКС рекомендованы препараты второй линии, среди которых предпочтение отдается метотрексату [1, 3, 67, 68].

Ингаляционные глюкокортикостероиды

Ингаляционные ГКС (иГКС) в лечении саркоидоза не рекомендуются в качестве основной терапии, поскольку саркоидоз является системным, а не только

легочным заболеванием; иГКС могут быть назначены при выраженном кашлевом синдроме [1, 3], а также при саркоидозе гортани [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

#Метотрексат**

#Метотрексат** (МТТ**) – структурный антагонист дигидрофолатредуктазы – рекомендуется детям и взрослым в качестве терапии второй линии при рефрактерности к сГКС, при побочных реакциях, вызванных сГКС, как средство снижения их дозы и лечение первой линии в виде монотерапии или комбинации с сГКС при верифицированном саркоидозе. Рекомендован прием внутрь в дозе 10–15 мг 1 раз в неделю. Обладает тератогенностью, противопоказан при беременности.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Одновременно с приемом МТТ** рекомендуется прием внутрь #фолиевой кислоты** в дозе 5 мг 1 раз в неделю или 1 мг ежедневно (не ранее чем через 24 ч после приема МТТ**). Длительность терапии – ≥ 6 мес. [69–71].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

#Азатиоприн**

#Азатиоприн** рекомендован для пациентов с 3-летнего возраста в качестве препарата второй линии в дозе 100–200 мг в сутки в течение не менее 6 мес. Нежелательные явления проявляются гепатотоксичностью, лейкопенией, развитием инфекций, повышением риска развития лимфомы и лейкемии [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

#Лефлуномид**

Рекомендован лицам с 18 лет как препарат второй линии в дозе 10–20 мг в сутки, эффект наступает не ранее 3 мес. от начала приема. Обладает тератогенностью, противопоказан при беременности [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

#Микофенолата мофетил**

Рекомендуется лицам с 12 лет (площадь тела – 1,25 м²), начиная с 500 мг 2 раза в день, затем доза увеличивается до 750–1 000 мг 2 раза в день [3, 64, 67] как препарат второй линии при саркоидозе легких; при саркоидозе кожи – в виде монотерапии и в сочетании с сГКС [1, 3]. #Микофенолата мофетил** у каждого 5-го пациента может вызывать тошноту, диарею, лейкопению, повышение риска инфекций [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

#Циклофосфамид**

Рекомендован как препарат второй линии (детям и взрослым) при полиорганном поражении и рефрактерности к другим препаратам в дозе 500–1 000 мг

внутривенно каждые 3–4 нед. [1, 3]. Среди всех иммунодепрессантов при саркоидозе наиболее часто сопровождается развитием инфекционных осложнений.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

#Гидроксихлорохин**

Рекомендован как препарат второй линии при кожном и неврологическом саркоидозе, гиперкальциемии, а также при саркоидозе легких в случаях, рефрактерных к другим видам терапии. #Гидроксихлорохин** разрешен с 6 лет, начиная с дозы в 400 мг, которая может быть снижена до 200 мг в сутки. Курс лечения – 6–12 мес. Риск ретинопатии зависит от суточной дозы и продолжительности применения. Относится к препаратам, удлиняющим интервал QT, рекомендуется регулярный электрокардиографический мониторинг интервала QT. Противопоказан при беременности [1, 3, 72].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

#Пентоксифиллин**

Рекомендуется взрослым пациентам в качестве начальной терапии при малосимптомном течении саркоидоза и на завершающем этапе при постепенной отмене сГКС. Влияние пентоксифиллина на повреждение в легких показано в экспериментах за счет ингибирующего воздействия на окислительный стресс, гипоксию и аутофагию. Он достоверно снижает уровни TNF-α и С-реактивного белка. Рекомендуется в сочетании с #витамином Е и в виде монотерапии в дозе 400–2 000 мг в сутки [1, 73, 74]. Нежелательные явления в виде расстройств со стороны желудочно-кишечного тракта, слабости, головной боли, нарушений сна носят нетяжелый, иногда проходящий характер, чаще развиваются в первый месяц его применения.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты

Рекомендуются как противовоспалительные агенты при острых формах саркоидоза и / или артритах при наличии выраженного болевого синдрома в качестве симптоматических средств, дозируемых согласно инструкции к соответствующему лекарственному препарату [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

#Альфа-токоферола ацетат (витамин Е)

Рекомендуется взрослым пациентам как препарат первой линии при бессимптомном и малосимптомном течении саркоидоза без нарушений функции органов и систем. Эмпирически подобранная доза #витамина Е – 200–400 мг в сутки – показала себя эффективным и безопасным методом лечения вновь выявленного саркоидоза без выраженных признаков прогрессирования [1, 3, 75]. Препарат рекомендован одновременно с другими препаратами, в т. ч. сГКС,

для снижения оксидативного стресса. Возможны аллергические реакции.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 4).

Ингибиторы фактора некроза опухоли-альфа

Не рекомендуются для широкого клинического применения. Ингибиторы TNF-α (#инфликсимаб** и #адалимумаб**) рассматриваются как препараты третьей линии при легочном саркоидозе. Препараты этой группы сами могут быть причиной развития саркоидной реакции [3, 76].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Антифибротическая терапия

Рекомендуется только взрослым при нарастании респираторных симптомов, прогрессировании фиброзных изменений при КТ-исследовании легких (тракционные бронхоэктазы или «сотовое легкое»), ухудшении функциональных показателей в течение 1 года наблюдения (абсолютное снижение ФЖЕЛ ≥ 5 % и абсолютное снижение DL_{CO} (с поправкой на уровень гемоглобина) ≥ 10 %) и формировании легочной гипертензии [77]. Доказательная база эффективности применения нинтеданиба** при фиброзирующем саркоидозе ограничена. Ограниченные легочные фиброзные изменения, не нарастающие с течением времени, не являются показанием для антифибротической терапии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Эфферентные методы терапии

Плазмаферез рекомендуется при хроническом саркоидозе, рефрактерном к сГКС [1].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Экстракорпоральная модификация лимфоцитов крови (иммунофармакотерапия) способствует достижению ремиссии у пациентов наиболее тяжелой категории.

На курс проводятся ≥ 2 процедур с 10-дневным перерывом между ними [1].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Трансплантация

Трансплантация легких рекомендуется при терминальных стадиях саркоидоза легких (стадия IV, легочный фиброз) [1, 3, 78].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Другие методы лечения

Дыхательная недостаточность. Бронхолитическая терапия может быть рекомендована только при дока-

занном бронхообструктивном синдроме. При саркоидозе, осложненном дыхательной недостаточностью, наличии ограничительных нарушений вентиляции и десатурации рекомендуется низкопоточная оксигенация, а в тяжелых случаях — неинвазивная вентиляция легких до достижения сатурации крови кислородом > 90 % [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Легочная гипертензия. При саркоидозе, осложненном легочной гипертензией, не связанной с гипоксемией, рекомендуется назначение таких препаратов, как илопрост, бозентан** и силденафил (с осторожностью с доказанной и предполагаемой окклюзионной венопатией) [1, 3, 20] в соответствии с клиническими рекомендациями по легочной артериальной гипертензии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Немедикаментозные методы лечения включают в себя программы повышения физической активности пациентов в залах и бассейнах, общие программы физической и психологической реабилитации, занятия в группах поддержки пациентов, мультидисциплинарные программы по лечению боли и нарушений сна, консультации и наблюдение психолога [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Разгрузочно-диетическая терапия показана пациентам на ранних стадиях саркоидоза при наличии ожирения [1, 79].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в т. ч. основанных на использовании природных лечебных факторов

Утвержденной и проверенной программы медицинской реабилитации пациентов с саркоидозом не разработано. Рекомендуется сохранение максимально возможной физической активности [1–3, 29].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 3).

Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Режим диспансерного наблюдения за пациентами с саркоидозом определяется врачом индивидуально в зависимости от течения заболевания, объема поражения и наличия осложнений.

Порядок диспансеризации предложен авторами данных рекомендаций.

Впервые выявленным пациентам в 1-й год болезни и при сохранении активности процесса рекомендовано наблюдение каждые 3 мес., при стабилизации процесса во 2-й год — каждые 6 мес., в последующие годы — 1 раз в год.

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

В случае прогрессирующего течения рекомендуется наблюдение каждые 3 мес. в течение 2 лет, затем при стабилизации процесса — каждые 6 мес. в течение 2 лет, затем — 1 раз в год.

Диспансерное наблюдение не исключает активных визитов пациента при ухудшении состояния или развитии нежелательных явлений при проведении лечения.

Пациенты с саркоидозом подлежат медицинскому наблюдению пожизненно [1–3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- плановая госпитализация пациентов с саркоидозом показана на этапе первичной комплексной, в т. ч. инвазивной, диагностики, для подбора начальной терапии;
- экстренная и / или неотложная госпитализация показана пациентам с острым прогрессирующим саркоидозом и развитием осложнений (дыхательная недостаточность, нарушения ритма сердца) и иных состояний больного, при которых требуются неотложные лечебно-диагностические мероприятия и / или круглосуточное наблюдение для оказания неотложной помощи и проведение интенсивной терапии.

В большинстве случаев наблюдение и лечение пациентов с саркоидозом проводится в амбулаторных условиях [1, 3].

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- завершение диагностического процесса и установление клинического диагноза;
- назначение лечения с учетом клинического диагноза, состояния пациента, особенностей течения заболевания, наличия сопутствующих заболеваний, осложнений заболевания и результатов проводимого лечения;
- достигнута компенсация острого состояния и осложнений саркоидоза, которые являлись причиной госпитализации [1, 3].

Дополнительная информация (в т. ч. факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Критерии оценки качества медицинской помощи приведены в табл. 4.

Дополнительная информация отсутствует.

Вакцинация

Пациенты с саркоидозом относятся к группе иммунокомпрометированных, при этом с целью предотвращения / уменьшения вероятности тяжелого (ослож-

Таблица 4
Критерии оценки качества медицинской помощи
Table 4
Criteria for assessing the quality of medical care

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1	Выполнен первичный осмотр, включая сбор жалоб, анамнеза болезни и жизни, общий физикальный осмотр	Да / нет
2	Выполнена пульсоксиметрия	Да / нет
3	Выполнена обзорная РГ ОГК в прямой и правой боковой проекции	Да / нет
4	Выполнено исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков (спирометрия)	Да / нет
5	Выполнены:	Да / нет
	• общий (клинический) анализ крови развернутый	
	• определение активности аланинаминотрансферазы и аспартатаминотрансферазы в крови	
	• исследование уровня общего кальция в крови и уровня кальция в моче	
	• исследование уровня креатинина в крови	
6	Выполнено УЗИ селезенки и печени, периферических ЛУ с указанием их размеров, почек и щитовидной железы	Да / нет
7	Выполнена КТ ОГК	Да / нет
8	Проведена иммунодиагностика – внутрикожная проба с туберкулезным аллергеном рекомбинантным или IGRA-тест (квантифероновый тест или ELISPOT)	Да / нет
9	Проведена регистрация электрокардиограммы	Да / нет
10	Проведена оценка общих IgA, -M, -G при выявлении (исключение – общая переменная иммунная недостаточность)	Да / нет
11	Оформлено обоснование клинического (предварительного) диагноза, составлен план обследования и определена тактика ведения пациента (активное наблюдение или лечение)	Да / нет
12	При затруднении установления клинического диагноза и тактики ведения проведена врачебная комиссия (консилиум), для определения необходимости и метода получения биоптата и гистологического подтверждения, тактики лечения	Да / нет
13	Достигнуто улучшение или стабилизация состояния пациента	Да / нет
14	Осуществление диспансерного наблюдения в установленном порядке с соблюдением периодичности и длительности диспансерного наблюдения	Да / нет

Примечание: ОГК – органы грудной клетки; АПФ – ангиотензин-превращающий фермент; УЗИ – ультразвуковое исследование; Ig – иммуноглобулин; КТ – компьютерная томография; IGRA-тесты – лабораторные диагностические тесты, основанные на высвобождении интерферона (IFN)- γ (Interferon- γ Release Assay).

ненного) течения инфекций вакцинация проводится планоно, экстренно, так же, как и постконтактная, которая проводится в соответствии с национальным календарем профилактических прививок и календарем профилактических прививок по эпидемическим показаниям (Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 06.12.21 № 1122н «Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям»; методические указания МУ 3.3.1.1095–02 «Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок») и другими нормативными документами Министерства здравоохранения Российской Федерации с учетом периода заболевания и получаемой терапии [80].

Литература

- Визель А.А., ред. Саркоидоз. Серия монографий Российского респираторного общества; Чучалин А.Г. (гл. ред. серии). М.: Атмосфера; 2010.
- Statement on sarcoidosis. Joint statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS executive committee, February 1999. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1999; 160 (2): 736–755. DOI: 10.1164/ajrccm.160.2.ats4-99.
- Bonella F., Culver D.A., Israël-Biet D. et al. Sarcoidosis. *Sheffield: European Respiratory Society*; 2022. DOI: 10.1183/2312508X.10031020.
- Rossides M., Kullberg S., Arkema E.V. History and familial aggregation of immune-mediated diseases in sarcoidosis: a register-based case-control-family study. *Chest.* 2024 166 (5): 1082–1092. DOI: 10.1016/j.chest.2024.05.014.
- Patasova K., Chuguima O., Kullberg S. et al. Sarcoidosis shares susceptibility loci with autoimmune disorders and cancers. *Eur. Respir. J.* 2024; 64 (Suppl. 68): PA2490. DOI: 10.1183/13993003.congress-2024.PA2490.
- Визель А.А., Визель И.Ю. Саркоидоз и интерфероны: звенья патогенеза и ятрогенеза. *Практическая пульмонология.* 2017; (1): 46–50. Доступно на: https://atmosphere-ph.ru/modules/Magazines/articles/pulmo/pp_1_2017_46.pdf
- García Ródenas M.D.M., Gayá García-Manso I., García Sevilla R. [Sarcoidosis associated with Interferon beta treatment]. *Med. Clin. (Barc.)*. 2019; 153 (5): e21–22. DOI: 10.1016/j.medcli.2018.11.021.
- Coelho R.R., Pires Xavier S., Brandão J.R., Furtado I. From fibrosis to granuloma: drug induced systemic sarcoidosis-like reaction after rituximab in a patient with primary Sjögren’s syndrome. *Eur. J. Case Rep. Intern. Med.* 2024; 11 (12): 005070. DOI: 10.12890/2024_005070.
- Holas P., Figueira-Putresza E., Domagala-Kulawik J. Coping styles with stress and its relations to psychiatric and clinical symptoms in

- patients with sarcoidosis: a latent profile analysis. *Respir. Med.* 2023; 211: 107171. DOI: 10.1016/j.rmed.2023.107171.
10. Chiriac M., De Mattei A., Cifaldi C. et al. Characterization of AR-CGD female patient with a novel homozygous deletion in CYBC1 gene presenting with unusual clinical phenotype. *Clin. Immunol.* 2023; 251: 109316. DOI: 10.1016/j.clim.2023.109316.
 11. Zhao M.M., Du S.S., Li Q.H. et al. High throughput 16SrRNA gene sequencing reveals the correlation between Propionibacterium acnes and sarcoidosis. *Respir. Res.* 2017; 18 (1): 28. DOI: 10.1186/s12931-017-0515-z.
 12. van Dee L., Stehouwer M., van Bommel T. Systemic sarcoidosis associated with exposure to *Borrelia burgdorferi* in a 21-year-old man. *Eur. J. Case. Rep. Intern. Med.* 2018; 5 (10): 000942. DOI: 10.12890/2018_000942.
 13. Spagnolo P., Culver D.A. More evidence that sarcoidosis is a host disease, and the identity of the aetiological triggers is irrelevant. *Eur. Respir. J.* 2024; 64 (6): 2402051. DOI: 10.1183/13993003.20251-2024.
 14. Patterson K.C., Chen E.S. The pathogenesis of pulmonary sarcoidosis and implications for treatment. *Chest.* 2018; 153 (6): 1432–1442. DOI: 10.1016/j.chest.2017.11.030.
 15. Yu K., Li W., Long W. et al. Proteome-wide mendelian randomization identifies causal plasma proteins in interstitial lung disease. *Sci. Rep.* 2025; 15 (1): 2293. DOI: 10.1038/s41598-025-85338-y.
 16. Bergantini L., Spalletti M., d'Alessandro M. et al. Predictive role of natural killer cells in bronchoalveolar lavage fluid of patients with sarcoidosis. *Pulmonology.* 2024; 31 (1): 2416867. DOI: 10.1016/j.pulmoe.2023.11.009.
 17. Arkema E.V., Sachs M.C., Dominicus A. et al. Inflammatory plasma protein levels are elevated years before sarcoidosis diagnosis: a nested case-control study in Sweden. *Eur. Respir. J.* 2024; 64 (6): 2400277. DOI: 10.1183/13993003.0277-2024.
 18. Habib I., Jawed J.J., Nasrin T., Shaikh S. Briefing of pulmonary sarcoidosis: Reduction-oxidation, misleading and possibilities. *Indian J. Tuberc.* 2025; 72 (1): 103–111. DOI: 10.1016/j.ijtb.2024.07.003.
 19. Satasia M., Garg A., Weerasinghe K. et al. Calcium chaos in sarcoidosis: A tale of severe hypercalcemia's diagnostic challenge. *Cureus.* 2024; 16 (3): e56271. DOI: 10.7759/cureus.56271.
 20. Авдеев С.Н. Легочная гипертензия при саркоидозе. *Пульмонология.* 2016; 26 (6): 725–735. DOI: 10.18093/0869-0189-2016-26-6-725-735.
 21. Price L.C., Kouranos V., Vaughn R. et al. Use of pulmonary arterial hypertension therapies in patient with sarcoidosis-associated pulmonary hypertension. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2024; 41 (1): e2024024. DOI: 10.36141/svdl.v41i1.15515.
 22. Русаков Н.В., Мухин Н.А., Брико Н.И. и др. Особенности распространения саркоидоза в условиях Москвы. *Гигиена и санитария.* 2012; (4): 16–18. Доступно на: <https://cyberleninka.ru/article/n/osobennosti-rasprostraneniya-sarkoidoza-v-usloviyah-moskvy/viewer>
 23. Петров Д.В., Овсянников Н.В., Коненко А.Ю. и др. Результаты внедрения Порядка оказания медицинской помощи больным саркоидозом в городе Омске. *Вестник современной клинической медицины.* 2013; 6 (2): 42–46. Доступно на: <https://cyberleninka.ru/article/n/rezultaty-vnedreniya-poryadka-okazaniya-meditsinskoy-pomoschi-bolnym-sarkoidozom-v-gorode-omske/viewer>
 24. Визель А.А., Авдеев С.Н., Визель И.Ю. и др. Результаты анализа регистра пациентов с саркоидозом Республики Татарстан. *Пульмонология.* 2024; 34 (4): 487–497. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-34-4-487-497.
 25. Terwiel M., van Moorsel C.H.M. Clinical epidemiology of familial sarcoidosis: a systematic literature review. *Respir. Med.* 2019; 149: 36–41. DOI: 10.1016/j.rmed.2018.11.022.
 26. Stefansson K., Árnadóttir B., Jónsson J.G. et al. POS0871 Heritability and phenotypic variation of sarcoidosis in the Icelandic population. *Ann. Rheumatic Dis.* 2024; 83 (Suppl. 1): 856–857. DOI: 10.1136/annrheumdis-2024-eular.3151.
 27. Терпигорев С.А., Эль Зейн Б.А., Верещагина В.М., Палеев Н.Р. Саркоидоз и проблемы его классификации. *Вестник РАМН.* 2012; (5): 30–37. Доступно на: <https://vestnikramn.spr-journal.ru/jour/article/viewFile/301/239?ysclid=mots6cy2cl453781874>
 28. Илькович М.М., Баранова О.П., Сперанская А.А., Сесь Т.П. Саркоидоз органов дыхания. В кн.: Илькович М.М., ред. Диффузные паренхиматозные заболевания легких. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2021: 219–296. Доступно на: https://library.mededtech.ru/docs?search=&doc_id=ISBN9785970459089
 29. Hrent M., Russel A.M., Saketkoo L.A. et al. Breaking barriers: holistic assessment of ability to work in patients with sarcoidosis. *Lancet Respir. Med.* 2024; 12 (11): 848–851. DOI: 10.1016/s2213-2600(24)00297-2.
 30. Martins F., Martins M., Malheiro R. Löfgren syndrome: a mosaic of sarcoidosis phenotypes. *Cureus.* 2024; 16 (1): e52317. DOI: 10.7759/cureus.52317.
 31. Мрика Г.С.М., Koumeka P.P., Amro L. Multisystemic sarcoidosis revealed by a Heerfordt syndrome: case report. *Pan. Afr. Med. J.* 2022; 42: 159. DOI: 10.11604/pamj.2022.42.159.34073.
 32. Визель А.А., Белевский А.С., Визель И.Ю. и др. Шкала оценки усталости (Fatigue Assessment Scale): валидизация русскоязычной версии. *Практическая пульмонология.* 2025; (1): 62–65. DOI: 10.24412/2409-6636-2025-13222.
 33. Rasheed A.Z., Metersky M.L., Ghazal F. Mechanisms and management of cough in interstitial lung disease. *Expert Rev. Respir. Med.* 2023; 17 (12): 1177–1190. DOI: 10.1080/17476348.2023.2299751.
 34. Самцов А.В., Крюков Е.В. Саркоидоз кожи как междисциплинарная проблема. *Вестник Российской академии медицинских наук.* 2024; 79 (1): 5–14. DOI: 10.15690/vramn11602.
 35. Damsky W., King B. Cutaneous sarcoidosis: clinical and pathologic features, molecular pathogenesis, and treatment. *Clin. Dermatol.* 2025; 43 (2): 177–190. DOI: 10.1016/j.clindermatol.2024.12.017.
 36. Reid G., Williams M., Compton M. et al. Ocular sarcoidosis prevalence and clinical features in the Northern Ireland population. *Eye (Lond.)* 2022; 36 (10): 1918–1923. DOI: 10.1038/s41433-021-01770-0.
 37. Wagle L., Timshina A., Regmi R., Abdulmahdi M. Sarcoidosis with generalized lymphadenopathy: a clinical mimic of lymphoma. *Cureus.* 2025; 17 (1): e78049. DOI: 10.7759/cureus.78049.
 38. Визель А.А., Визель И.Ю., Амиров Н.Б., Колесников П.Е. Спленомегалия у больных саркоидозом органов дыхания: от статистического анализа к клиническому случаю. *Вестник современной клинической медицины.* 2019; 12 (2): 17–23. DOI: 10.20969/VSKM.2019.12(2).17-23.
 39. Islam M.S., Ayaz K., Marisa S.F. et al. Sarcoidosis presenting with massive splenomegaly: 2 cases without pulmonary involvement. *Radiol. Case Rep.* 2025; 20 (10): 4885–4889. DOI: 10.1016/j.radcr.2025.06.031.
 40. Dvoretzky L., Sidoruk N., Krivushkin S. et al. Acute kidney injury as the first manifestation of sarcoidosis. *Keio J. Med.* 2025; 74 (2): 96–100. DOI: 10.2302/kjm.2023-0020-CR.
 41. Karabulut Y., Öz N., Gezer H.H. et al. Perspective of sarcoidosis in terms of rheumatology: a single-center rheumatology clinic experience. *Rheumatol. Int.* 2022; 42 (12): 2191–2197. DOI: 10.1007/s00296-022-05193-2.
 42. Terlemez R., Caliskaner Ozturk B., Kurtoglu S.S. et al. Quadriceps femoris muscle ultrasound in sarcoidosis: an observational case-control study. *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* 2024; 60(3): 523–529. DOI: 10.23736/S1973-9087.24.08232-7.
 43. Edriss H., Kelley J.S., Demke J., Nugent K. Sinonasal and laryngeal sarcoidosis—an uncommon presentation and management challenge. *Am. J. Med. Sci.* 2019; 357 (2): 93–102. DOI: 10.1016/j.amjms.2018.11.007.
 44. van der Velde N., Poleij A., Lenzen M.J. et al. Screening for cardiac sarcoidosis: diagnostic approach and long-term follow-up in a tertiary centre. *Neth. Heart J.* 2025; 33 (2): 55–64. DOI: 10.1007/s12471-024-01925-0.
 45. Nakamura J., Sato T., Ohira H. et al. Prevalence, incidence, and clinical features of cardiac involvement in patients with pulmonary sarcoidosis. *Respir. Med.* 2025; 238: 107954. DOI: 10.1016/j.rmed.2025.107954.
 46. Kouranos V., Sharma R., Wells A., Singh-Curry V. Cardiac sarcoidosis and neurosarcoidosis – multidisciplinary approach for diagnosis. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2024; 30 (5): 540–550. DOI: 10.1097/MCP.0000000000001097.
 47. Torelli V.A., Sivalokanathan S., Silverman A. et al. Role of multimodality imaging in cardiac sarcoidosis: a retrospective single-center experience. *J. Clin. Med.* 2024; 13 (23): 7335. DOI: 10.3390/jcm13237335.
 48. Basheer M., Waked H., Jeries H. et al. Neurosarcoidosis: the presentation, diagnosis and treatment review of two cases. *Life.* 2024; 14 (1): 69. DOI: 10.3390/life14010069.

49. Nicolosi S., Chernovsky M., Angoni D. et al. Gastrointestinal manifestations of sarcoidosis: a state-of-the-art, comprehensive review of the literature—practical clinical insights and many unmet needs on diagnosis and treatment. *Pharmaceuticals (Basel)*. 2024; 17 (9): 1106. DOI: 10.3390/ph17091106.
50. La Rochelle J.C., Coogan C.L. Urological manifestations of sarcoidosis. *J. Urol.* 2012; 187 (1): 18–24. DOI: 10.1016/j.juro.2011.09.057.
51. Hadid V., Patenaude V., Oddy L., Abenhaim H.A. Sarcoidosis and pregnancy: obstetrical and neonatal outcomes in a population-based cohort of 7 million births. *J. Perinat. Med.* 201; 43 (2): 201–207. DOI: 10.1515/jpm-2014-0017.
52. Nathan N., Sileo C., Calender A. et al. Paediatric sarcoidosis. *Paediatr. Respir. Rev.* 2019; 29: 53–59. DOI: 10.1016/j.prrv.2018.05.003.
53. Zhao M., Zhou Y. Diagnosis of pulmonary sarcoidosis. *Clin. Chest Med.* 2024; 45 (1): 15–24. DOI: 10.1016/j.ccm.2023.06.005.
54. van Stigt A.C., von der Thüsen J.H., Mustafa D.A.M. et al. Granulomas in common variable immunodeficiency display different histopathological features compared to other granulomatous diseases. *J. Clin. Immunol.* 2024; 45 (1): 22. DOI: 10.1007/s10875-024-01817-3.
55. Bailey G.L., Wells A.U., Desai S.R. Imaging of pulmonary sarcoidosis – a review. *J. Clin. Med.* 2024; 13 (3): 822. DOI: 10.3390/jcm13030822.
56. Desai S.R., Sivarasan N., Johannson K.A. et al. High-resolution CT phenotypes in pulmonary sarcoidosis: a multinational Delphi consensus study. *Lancet Respir. Med.* 2024; 12 (5): 409–418. DOI: 10.1016/S2213-2600(23)00267-9.
57. Régis C., Benali K., Rouzet F. FDG PET/CT imaging of sarcoidosis. *Semin. Nucl. Med.* 2023; 53 (2): 258–272. DOI: 10.1053/j.semnuclmed.2022.08.004.
58. Starshinova A., Dovgalyk I., Malkova A. et al. Recombinant tuberculosis allergen (Diaskintest®) in tuberculosis diagnostic in Russia (meta-analysis). *Int. J. Mycobacteriol.* 2020; 9 (4): 335–346. DOI: 10.4103/ijmy.ijmy_131_20.
59. Yao Q., Ji Q., Zhou Y. Pulmonary function in pulmonary sarcoidosis. *J. Clin. Med.* 2023; 12 (21): 6701. DOI: 10.3390/jcm12216701.
60. Sharp M., Mathial K., Poole C. et al. Late breaking abstract – sarcoidosis pulmonary function phenotypes associated with quality of life. *Eur. Respir. J.* 2025; 66 (Suppl. 69): PA1899. DOI: 10.1183/13993003.congress-2025.PA1899.
61. Terschulze C., Feineis M., Jouanjan L. et al. Additional diagnostic potential of transbronchial lung cryobiopsy in bronchoscopic assessment of sarcoidosis and chronic beryllium disease: a retrospective analysis of 321 patients. *BMJ Open Respir. Res.* 2025; 17; 12 (1): e003206. DOI: 10.1136/bmjresp-2025-003206.
62. Sharp M., Mustafa A.M., Mathias K. et al. Working together in sarcoidosis: experience and impact of a formalized multidisciplinary discussion. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2025; 22 (9): 1436–1439. DOI: 10.1513/annats.202412-1294r1.
63. Шмелев Е.И. Дифференциальная диагностика диссеминированных заболеваний легких неопухолевой природы. *Русский медицинский журнал*. 2001; 21: 919–922. Доступно на: https://www.rusmedreview.com/articles/bolezni_dykhatelnykh_putey/Differencialnaya_diagnostika_disseminirovannyh_zabolevaniy_legkih_neopuholevoy_prirody/
64. Kwon S., Judson M.A. Clinical pharmacology in sarcoidosis: how to use and monitor sarcoidosis medications. *J. Clin. Med.* 2024; 13 (5): 1250. DOI: 10.3390/jcm13051250.
65. Baughman R.P., Scholand M.B., Rahaghi F.F. Clinical phenotyping: role in treatment decisions in sarcoidosis. *Eur. Respir. Rev.* 2020; 29 (155): 190145. DOI: 10.1183/16000617.0145-2019.
66. Diallo B.D., Diot B., Flament T. et al. [The pentoxifylline, a corticosteroid sparing in the treatment of sarcoidosis: a case report]. *Rev. Pneumol. Clin.* 2018; 74 (1): 48–51. DOI: 10.1016/j.pneumo.2017.08.014 (in French).
67. Partin M., Clebak K.T., Chen R., Helm M. Sarcoidosis: evaluation and treatment. *Am. Fam. Physician.* 2024; 109 (1): 19–29. Available at: <https://www.aafp.org/pubs/afp/issues/2024/0100/sarcoidosis.html>
68. Визель А.А., Авдеев С.Н., Визель И.Ю. и др. Течение саркоидоза у пациентов, получающих системные глюкокортикостероиды. *Пульмонология*. 2023; 33 (5): 634–644. DOI: 10.18093/0869-0189-2023-33-5-634-644.
69. Cremers J.P., 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): 545–561. DOI: 10.1097/mcp.0b013e3283642a7a.
70. Isshiki T., Yamaguchi T., Yamada Y. et al. Usefulness of low-dose methotrexate monotherapy for treating sarcoidosis. *Intern. Med.* 2013; 52 (24): 2727–2732. DOI: 10.2169/internalmedicine.52.0976.
71. Визель А.А., Визель И.Ю., Шакирова Г.Р. Оценка эффективности и безопасности применения метотрексата при прогрессирующем саркоидозе: ретроспективное наблюдательное исследование. *Пульмонология*. 2020; 30 (2): 213–218. DOI: 10.18093/0869-0189-2020-30-2-213-218.
72. Vermeer B., Veltkamp M., Raasing L.R.M. et al. Hydroxychloroquine monotherapy in sarcoidosis: Indications, efficacy, and side effects. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2024; 41 (3): e2024039. DOI: 10.36141/svdl.v41i3.15445.
73. Визель А.А., Визель Е.А., Насретдинова Г.Р. и др. Оценка эффективности малых доз пентоксифиллина в сочетании с токоферолом ацетатом при внутригрудном саркоидозе. *Пульмонология*. 2005; (1): 24–28. DOI: 10.18093/0869-0189-2005-0-1-24-28.
74. Crommelin H.A., Vorselaars A.D., van Moorsel C.H. et al. Anti-TNF therapeutics for the treatment of sarcoidosis. *Immunotherapy*. 2014; 6 (10): 1127–1143. DOI: 10.2217/imt.14.65.
75. Визель А.А., Калвер Д.А., Визель И.Ю. и др. Оценка влияния альфа-токоферола на течение впервые выявленного саркоидоза легких: сравнительное исследование. *Туберкулез и болезни легких*. 2020; 98 (10): 33–40. DOI: 10.21292/2075-1230-2020-98-10-33-40.
76. Otten B., Weinberg D., Gregowski M., James W.E. Management of anti-drug antibodies against TNF-inhibitors in sarcoidosis patients. *Respir. Med.* 2025; 247: 108301. DOI: 10.1016/j.rmed.2025.108301.
77. Wijsenbeek M., Swigris J.J., Inoue Y. et al. Effects of nintedanib on symptoms in patients with progressive pulmonary fibrosis. *Eur. Respir. J.* 2024; 63 (2): 2300752. DOI: 10.1183/13993003.00752-2023.
78. Shorr A.F., Helman D.L., Davies D.B., Nathan S.D. Sarcoidosis, race, and short-term outcomes following lung transplantation. *Chest*. 2004; 125 (3): 990–996. DOI: 10.1378/chest.125.3.990.
79. Илькович М.М., Новикова Л.Н., Баранова О.П. Разгрузочно-диетическая терапия в комплексном лечении саркоидоза легких. *Терапевтический архив*. 1996; 68 (3): 83–86.
80. Визель А.А., Визель И.Ю. Вакцинация больных саркоидозом. В кн.: Костинов М.П., Чучалин А.Г., ред. Руководство по клинической иммунологии в респираторной медицине. М.: АТМО; 2016: 94–99.

Поступила: 23.01.26
Принята к печати: 01.05.26

References

- Vizel A.A., ed. [Sarcoidosis]. Series of monographs of the Russian Respiratory Society; A.G. Chuchalin (chief ed. series). Moscow: Atmosfera; 2010 (in Russian).
- Statement on sarcoidosis. Joint statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS executive committee, February 1999. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1999; 160 (2): 736–755. DOI: 10.1164/ajrccm.160.2.ats4-99.
- Bonella F., Culver D.A., Israël-Biet D. et al. Sarcoidosis. Sheffield: European Respiratory Society; 2022. DOI: 10.1183/2312508X.10031020.
- Rossides M., Kullberg S., Arkema E.V. History and familial aggregation of immune-mediated diseases in sarcoidosis: a register-based case-control-family study. *Chest*. 2024 166 (5): 1082–1092. DOI: 10.1016/j.chest.2024.05.014.
- Patasova K., Chuguima O., Kullberg S. et al. Sarcoidosis shares susceptibility loci with autoimmune disorders and cancers. *Eur. Respir. J.* 2024; 64 (Suppl. 68): PA2490. DOI: 10.1183/13993003.congress-2024.PA2490.
- Vizel A.A., Vizel I.Yu. [Sarcoidosis and interferons: pathogenesis and iatrogeny]. *Prakticheskaya pul'monologiya*. 2017; (1): 46–50. Available at: https://atmosphere-ph.ru/modules/Magazines/articles/pulmo/pp_1_2017_46.pdf (in Russian).
- García Ródenas M.D.M., Gayá García-Manso I., García Sevilla R. [Sarcoidosis associated with Interferon beta treatment]. *Med. Clin. (Barc.)*. 2019; 153 (5): e21–22. DOI: 10.1016/j.medcli.2018.11.021.

8. Coelho R.R., Pires Xavier S., Brandão J.R., Furtado I. From fibrosis to granuloma: drug induced systemic sarcoidosis-like reaction after rituximab in a patient with primary Sjögren's syndrome. *Eur. J. Case Rep. Intern. Med.* 2024; 11 (12): 005070. DOI: 10.12890/2024_005070.
9. Holas P., Figueira-Putresza E., Domagala-Kulawik J. Coping styles with stress and its relations to psychiatric and clinical symptoms in patients with sarcoidosis: a latent profile analysis. *Respir. Med.* 2023; 211: 107171. DOI: 10.1016/j.rmed.2023.107171.
10. Chiriaco M., De Matteis A., Cifaldi C. et al. Characterization of AR-CGD female patient with a novel homozygous deletion in CYBC1 gene presenting with unusual clinical phenotype. *Clin. Immunol.* 2023; 251: 109316. DOI: 10.1016/j.clim.2023.109316.
11. Zhao M.M., Du S.S., Li Q.H. et al. High throughput 16SrRNA gene sequencing reveals the correlation between *Propionibacterium acnes* and sarcoidosis. *Respir. Res.* 2017; 18 (1): 28. DOI: 10.1186/s12931-017-0515-z.
12. van Dee L., Stehouwer M., van Bommel T. Systemic sarcoidosis associated with exposure to *Borrelia burgdorferi* in a 21-year-old man. *Eur. J. Case Rep. Intern. Med.* 2018; 5 (10): 000942. DOI: 10.12890/2018_000942.
13. Spagnolo P., Culver D.A. More evidence that sarcoidosis is a host disease, and the identity of the aetiological triggers is irrelevant. *Eur. Respir. J.* 2024; 64 (6): 2402051. DOI: 10.1183/13993003.02051-2024.
14. Patterson K.C., Chen E.S. The pathogenesis of pulmonary sarcoidosis and implications for treatment. *Chest.* 2018; 153 (6): 1432–1442. DOI: 10.1016/j.chest.2017.11.030.
15. Yu K., Li W., Long W. et al. Proteome-wide mendelian randomization identifies causal plasma proteins in interstitial lung disease. *Sci. Rep.* 2025; 15 (1): 2293. DOI: 10.1038/s41598-025-85338-y.
16. Bergantini L., Spalletti M., d'Alessandro M. et al. Predictive role of natural killer cells in bronchoalveolar lavage fluid of patients with sarcoidosis. *Pulmonology.* 2024; 31 (1): 2416867. DOI: 10.1016/j.pulmoe.2023.11.009.
17. Arkema E.V., Sachs M.C., Dominicus A. et al. Inflammatory plasma protein levels are elevated years before sarcoidosis diagnosis: a nested case-control study in Sweden. *Eur. Respir. J.* 2024; 64 (6): 2400277. DOI: 10.1183/13993003.00277-2024.
18. Habib I., Jawed J.J., Nasrin T., Shaikh S. Briefing of pulmonary sarcoidosis: Reduction-oxidation, misleading and possibilities. *Indian J. Tuberc.* 2025; 72 (1): 103–111. DOI: 10.1016/j.ijtb.2024.07.003.
19. Satasia M., Garg A., Weerasinghe K. et al. Calcium chaos in sarcoidosis: A tale of severe hypercalcemia's diagnostic challenge. *Cureus.* 2024; 16 (3): e56271. DOI: 10.7759/cureus.56271.
20. Avdeev S.N. [Pulmonary hypertension in sarcoidosis]. *Pul'monologiya.* 2016; 26 (6): 725–735. DOI: 10.18093/0869-0189-2016-26-6-725-735 (in Russian).
21. Price L.C., Kouranos V., Baughman R. et al. Use of pulmonary arterial hypertension therapies in patient with sarcoidosis-associated pulmonary hypertension. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2024; 41 (1): e2024024. DOI: 10.36141/svdl.v41i1.15515.
22. Rusakov N.V., Mukhin N.A., Briko N.I. et al. [Features of the spread of sarcoidosis in Moscow]. *Gigiena i sanitariya.* 2012; (4): 16–18. Available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/osobennosti-rasprostraneniya-sarkoidoza-v-usloviyah-moskvy/viewer> (in Russian).
23. Petrov D.V., Ovsyannikov N.V., Konenko A.Yu. et al. [Result of the introduction of "Order of medical care of sarcoidosis patients" in Omsk city]. *Vestnik sovremennoy klinicheskoy mediciny.* 2013; 6 (2): 42–44. Available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/rezultaty-vnedreniya-poryadka-okazaniya-meditsinskoy-pomoschi-boльным-sarkoidozom-v-gorode-omske/viewer> (in Russian).
24. Vizel A.A., Avdeev S.N., Vizel I.Yu. et al. [Results of analysis of the sarcoidosis registry of the Republic of Tatarstan]. *Pul'monologiya.* 2024; 34 (4): 487–497. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-34-4-487-497 (in Russian).
25. Terwiel M., van Moorsel C.H.M. Clinical epidemiology of familial sarcoidosis: a systematic literature review. *Respir. Med.* 2019; 149: 36–41. DOI: 10.1016/j.rmed.2018.11.022.
26. Stefansson K., Árnadóttir B., Jónsson J.G. et al. POS0871 Heritability and phenotypic variation of sarcoidosis in the Icelandic population. *Ann. Rheumatic Dis.* 2024; 83 (Suppl. 1): 856–857. DOI: 10.1136/annrheumdis-2024-eular.3151.
27. Terpigorev S.A., El Zein B.A., Vereshchagina V.M., Paleev N.R. [Sarcoidosis: problems in classification]. *Vestnik RAMN.* 2012; (5): 30–37. Available at: <https://vestnikramn.spr-journal.ru/jour/article/viewFile/301/239?ysclid=mois6cy2cl453781874> (in Russian).
28. Ilkovich M.M., Baranova O.P., Speranskaya A.A., Ses T.P. [Sarcoidosis of the respiratory organs]. In: Ilkovich M.M., ed. [Diffuse parenchymal diseases of the lungs]. Moscow: GEOTAR-Media, 2021: 219–296. Available at: https://library.mededtech.ru/docs?search=&doc_id=ISBN9785970459089 (in Russian).
29. Drent M., Russel A.M., Saketkoo L.A. et al. Breaking barriers: holistic assessment of ability to work in patients with sarcoidosis. *Lancet Respir. Med.* 2024; 12 (11): 848–851. DOI: 10.1016/s2213-2600(24)00297-2.
30. Martins F., Martins M., Malheiro R. Löfgren syndrome: a mosaic of sarcoidosis phenotypes. *Cureus.* 2024; 16 (1): e52317. DOI: 10.7759/cureus.52317.
31. Mpika G.S.M., Koumeka P.P., Amro L. Multisystemic sarcoidosis revealed by a Heerfordt syndrome: case report. *Pan. Afr. Med. J.* 2022; 42: 159. DOI: 10.11604/pamj.2022.42.159.34073.
32. Vizel A.A., Belevsky A.S., Vizel I.Yu., et al. [Fatigue assessment scale: validation of the Russian-language version]. *Prakticheskaya pul'monologiya.* 2025; (1): 62–65. DOI: 10.24412/2409-6636-2025-13222 (in Russian).
33. Rasheed A.Z., Metersky M.L., Ghazal F. Mechanisms and management of cough in interstitial lung disease. *Expert Rev. Respir. Med.* 2023; 17 (12): 1177–1190. DOI: 10.1080/17476348.2023.2299751.
34. Samtsov A.V., Kryukov E.V. [Sarcoidosis of the skin as an interdisciplinary problem]. *Vestnik RAMN.* 2024; 79 (1): 5–14. DOI: 10.15690/vramn11602 (in Russian).
35. Damsky W., King B. Cutaneous sarcoidosis: clinical and pathologic features, molecular pathogenesis, and treatment. *Clin. Dermatol.* 2025; 43 (2): 177–190. DOI: 10.1016/j.cjclindermatol.2024.12.017.
36. Reid G., Williams M., Compton M. et al. Ocular sarcoidosis prevalence and clinical features in the Northern Ireland population. *Eye (Lond.)* 2022; 36 (10): 1918–1923. DOI: 10.1038/s41433-021-01770-0.
37. Wagle L., Timshina A., Regmi R., Abdulmahdi M. Sarcoidosis with generalized lymphadenopathy: a clinical mimic of lymphoma. *Cureus.* 2025; 17 (1): e78049. DOI: 10.7759/cureus.78049.
38. Vizel A.A., Vizel I.Yu., Amirov N.B., Kolesnikov P.E. [Splenomegaly in patients with respiratory sarcoidosis: from statistical analysis to a clinical case]. *Vestnik sovremennoy klinicheskoy meditsiny.* 2019; 12 (2): 17–23. DOI: 10.20969/VSKM.2019.12(2).17-23 (in Russian).
39. Islam M.S., Ayaz K., Marisa S.F. et al. Sarcoidosis presenting with massive splenomegaly: 2 cases without pulmonary involvement. *Radiol. Case Rep.* 2025; 20 (10): 4885–4889. DOI: 10.1016/j.radcr.2025.06.031.
40. Dvoretzky L., Sidoruk N., Krivushkin S. et al. Acute kidney injury as the first manifestation of sarcoidosis. *Keio J. Med.* 2025; 74 (2): 96–100. DOI: 10.2302/kjm.2023-0020-CR.
41. Karabulut Y., Öz N., Gezer H.H. et al. Perspective of sarcoidosis in terms of rheumatology: a single-center rheumatology clinic experience. *Rheumatol. Int.* 2022; 42 (12): 2191–2197. DOI: 10.1007/s00296-022-05193-2.
42. Terlemez R., Caliskaner Ozturk B., Kurtoglu S.S. et al. Quadriceps femoris muscle ultrasound in sarcoidosis: an observational case-control study. *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* 2024; 60(3): 523–529. DOI: 10.23736/S1973-9087.24.08232-7.
43. Edriss H., Kelley J.S., Demke J., Nugent K. Sinonasal and laryngeal sarcoidosis-an uncommon presentation and management challenge. *Am. J. Med. Sci.* 2019; 357 (2): 93–102. DOI: 10.1016/j.amjms.2018.11.007.
44. van der Velde N., Poleij A., Lenzen M.J. et al. Screening for cardiac sarcoidosis: diagnostic approach and long-term follow-up in a tertiary centre. *Neth. Heart J.* 2025; 33 (2): 55–64. DOI: 10.1007/s12471-024-01925-0.
45. Nakamura J., Sato T., Ohira H. et al. Prevalence, incidence, and clinical features of cardiac involvement in patients with pulmonary sarcoidosis. *Respir. Med.* 2025; 238: 107954. DOI: 10.1016/j.rmed.2025.107954.
46. Kouranos V., Sharma R., Wells A., Singh-Curry V. Cardiac sarcoidosis and neurosarcoidosis – multidisciplinary approach for diagnosis. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2024; 30 (5): 540–550. DOI: 10.1097/MCP.0000000000001097.

47. Torelli V.A., Sivalokanathan S., Silverman A. et al. Role of multimodality imaging in cardiac sarcoidosis: a retrospective single-center experience. *J. Clin. Med.* 2024; 13 (23): 7335. DOI: 10.3390/jcm13237335.
48. Basheer M., Waked H., Jeries H. et al. Neurosarcoidosis: the presentation, diagnosis and treatment review of two cases. *Life.* 2024; 14 (1): 69. DOI: 10.3390/life14010069.
49. Nicolosi S., Chernovsky M., Angoni D. et al. Gastrointestinal manifestations of sarcoidosis: a state-of-the-art, comprehensive review of the literature—practical clinical insights and many unmet needs on diagnosis and treatment. *Pharmaceuticals (Basel).* 2024; 17 (9): 1106. DOI: 10.3390/ph17091106.
50. La Rochelle J.C., Coogan C.L. Urological manifestations of sarcoidosis. *J. Urol.* 2012; 187 (1): 18–24. DOI: 10.1016/j.juro.2011.09.057.
51. Hadid V., Patenaude V., Oddy L., Abenheim H.A. Sarcoidosis and pregnancy: obstetrical and neonatal outcomes in a population-based cohort of 7 million births. *J. Perinat. Med.* 201; 43 (2): 201–207. DOI: 10.1515/jpm-2014-0017.
52. Nathan N., Sileo C., Calender A. et al. Paediatric sarcoidosis. *Paediatr. Respir. Rev.* 2019; 29: 53–59. DOI: 10.1016/j.prrv.2018.05.003.
53. Zhao M., Zhou Y. Diagnosis of pulmonary sarcoidosis. *Clin. Chest Med.* 2024; 45 (1): 15–24. DOI: 10.1016/j.ccm.2023.06.005.
54. van Stigt A.C., von der Thüsen J.H., Mustafa D.A.M. et al. Granulomas in common variable immunodeficiency display different histopathological features compared to other granulomatous diseases. *J. Clin. Immunol.* 2024; 45 (1): 22. DOI: 10.1007/s10875-024-01817-3.
55. Bailey G.L., Wells A.U., Desai S.R. Imaging of pulmonary sarcoidosis – a review. *J. Clin. Med.* 2024; 13 (3): 822. DOI: 10.3390/jcm13030822.
56. Desai S.R., Sivarasan N., Johannson K.A. et al. High-resolution CT phenotypes in pulmonary sarcoidosis: a multinational Delphi consensus study. *Lancet Respir. Med.* 2024; 12 (5): 409–418. DOI: 10.1016/S2213-2600(23)00267-9.
57. Régis C., Benali K., Rouzet F. FDG PET/CT imaging of sarcoidosis. *Semin. Nucl. Med.* 2023; 53 (2): 258–272. DOI: 10.1053/j.semnuclmed.2022.08.004.
58. Starshinova A., Dovgalyk I., Malkova A. et al. Recombinant tuberculosis allergen (Diaskintest®) in tuberculosis diagnostic in Russia (meta-analysis). *Int. J. Mycobacteriol.* 2020; 9 (4): 335–346. DOI: 10.4103/ijmy.ijmy_131_20.
59. Yao Q., Ji Q., Zhou Y. Pulmonary function in pulmonary sarcoidosis. *J. Clin. Med.* 2023; 12 (21): 6701. DOI: 10.3390/jcm12216701.
60. Sharp M., Mathial K., Poole C. et al. Late breaking abstract – sarcoidosis pulmonary function phenotypes associated with quality of life. *Eur. Respir. J.* 2025; 66 (Suppl. 69): PA1899. DOI: 10.1183/13993003.congress-2025.PA1899.
61. Terschlose C., Feineis M., Jouanjan L. et al. Additional diagnostic potential of transbronchial lung cryobiopsy in bronchoscopic assessment of sarcoidosis and chronic beryllium disease: a retrospective analysis of 321 patients. *BMJ Open Respir. Res.* 2025; 17; 12 (1): e003206. DOI: 10.1136/bmjresp-2025-003206.
62. Sharp M., Mustafa A.M., Mathias K. et al. Working together in sarcoidosis: experience and impact of a formalized multidisciplinary discussion. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2025; 22 (9): 1436–1439. DOI: 10.1513/annalsats.202412-1294rl.
63. Shmelev E.I. [Differential diagnostics of disseminated non-neoplastic lung diseases]. *Russkiy meditsinskiy zhurnal.* 2001; 21: 918–922. Available at: https://www.rusmedreview.com/articles/bolezni_dykhatelnykh_putey/Differencialnaya_diagnostika_disseminirovannykh_zabolevaniy_legkih_neopuholevoy_prirody/ (in Russian).
64. Kwon S., Judson M.A. Clinical pharmacology in sarcoidosis: how to use and monitor sarcoidosis medications. *J. Clin. Med.* 2024; 13 (5): 1250. DOI: 10.3390/jcm13051250.
65. Baughman R.P., Scholand M.B., Rahaghi F.F. Clinical phenotyping: role in treatment decisions in sarcoidosis. *Eur. Respir. Rev.* 2020; 29 (155): 190145. DOI: 10.1183/16000617.0145-2019.
66. Diallo B.D., Diot B., Flament T. et al. [The pentoxifylline, a corticosteroid sparing in the treatment of sarcoidosis: a case report]. *Rev. Pneumol. Clin.* 2018; 74 (1): 48–51. DOI: 10.1016/j.pneumo.2017.08.014 (in French).
67. Partin M., Clebak K.T., Chen R., Helm M. Sarcoidosis: evaluation and treatment. *Am. Fam. Physician.* 2024; 109 (1): 19–29. Available at: <https://www.aafp.org/pubs/afp/issues/2024/0100/sarcoidosis.html>
68. Vigel A.A., Avdeev S.N., Vigel I.Yu. et al. [The course of sarcoidosis in patients receiving systemic glucocorticosteroids]. *Pul'monologiya.* 2023; 33 (5): 634–644. DOI: 10.18093/0869-0189-2023-33-5-634-644 (in Russian).
69. Cremers J.P., 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): 545–561. DOI: 10.1097/mcp.0b013e3283642a7a.
70. Isshiki T., Yamaguchi T., Yamada Y. et al. Usefulness of low-dose methotrexate monotherapy for treating sarcoidosis. *Intern. Med.* 2013; 52 (24): 2727–2732. DOI: 10.2169/internalmedicine.52.0976.
71. Vigel A.A., Vigel I.Yu., Shakirova G.R. [Evaluation of the efficacy and safety of methotrexate in progressive sarcoidosis: a retrospective observational study]. *Pul'monologiya.* 2020; 30 (2): 213–218. DOI: 10.18093/0869-0189-2020-30-2-213-218 (in Russian).
72. Vermeer B., Veltkamp M., Raasing L.R.M. et al. Hydroxychloroquine monotherapy in sarcoidosis: Indications, efficacy, and side effects. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2024; 41 (3): e2024039. DOI: 10.36141/svdlid.v41i3.15445.
73. Vigel A.A., Vigel E.A., Nasretdinova G.R. et al. [Effectiveness of low-dose pentoxifylline combined with tocopherol acetate in intrathoracic sarcoidosis]. *Pul'monologiya.* 2005; (1): 24–28. DOI: 10.18093/0869-0189-2005-0-1-24-28 (in Russian).
74. Crommelin H.A., Vorselaars A.D., van Moorsel C.H. et al. Anti-TNF therapeutics for the treatment of sarcoidosis. *Immunotherapy.* 2014; 6 (10): 1127–1143. DOI: 10.2217/imt.14.65.
75. Vigel A.A., Culver D.A., Vigel I. Yu. et al. [Assessment of the effect of alpha-tocopherol on the course of newly diagnosed pulmonary sarcoidosis: a comparative study]. *Tuberkulyoz i bolezni lyogkix.* 2020; 98 (10): 33–40. DOI: 10.21292/2075-1230-2020-98-10-33-40 (in Russian).
76. Otten B., Weinberg D., Gregowski M., James W.E. Management of anti-drug antibodies against TNF-inhibitors in sarcoidosis patients. *Respir. Med.* 2025; 247: 108301. DOI: 10.1016/j.rmed.2025.108301.
77. Wijnsbeek M., Swigris J.J., Inoue Y. et al. Effects of nintedanib on symptoms in patients with progressive pulmonary fibrosis. *Eur. Respir. J.* 2024; 63 (2): 2300752. DOI: 10.1183/13993003.00752-2023.
78. Shorr A.F., Helman D.L., Davies D.B., Nathan S.D. Sarcoidosis, race, and short-term outcomes following lung transplantation. *Chest.* 2004; 125 (3): 990–996. DOI: 10.1378/chest.125.3.990.
79. Ilkovich M.M., Novikova L.N., Baranova O.P. [Unloading and dietary therapy in the complex treatment of pulmonary sarcoidosis]. *Terapevticheskiy arkhiv.* 1996; 68 (3): 83–86 (in Russian).
80. Vigel A.A., Vigel I.Yu. [Vaccination of patients with sarcoidosis] / In: Kostinov M.P., Chuchalin A.G., eds. [Guide to clinical immunology in respiratory medicine]. Moscow: ATMO; 2016: 94–99 (in Russian).

Received: January 23, 2026

Accepted for publication: May 01, 2026

Информация об авторах / Authors Information

Чучалин Александр Григорьевич — д. м. н., профессор, академик Российской академии наук, заведующий кафедрой госпитальной терапии Института материнства и детства Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; председатель правления Российского респираторного общества; тел.:

(499) 780-08-50; e-mail: pulmomoskva@mail.ru (SPIN-код: 7742-2054; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6808-5528>)

Alexander G. Chuchalin, Doctor of Medicine, Professor, Academician of Russian Academy of Sciences, Head of Department of Hospital Internal Medicine, Pediatric Faculty, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “N.I.Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; Chairman of

the Executive Board of Russian Respiratory Society; tel.: (499) 780-08-50; e-mail: pulmomoskva@mail.ru (SPIN-code: 7742-2054; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5070-5450>)

Авдеев Сергей Николаевич — д. м. н., профессор, академик Российской академии наук; директор Национального медицинского исследовательского центра по профилю «Пульмонология»; заведующий кафедрой пульмонологии Института клинической медицины имени Н.В.Склифосовского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); главный внештатный пульмонолог Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 708-35-76; e-mail: serg_avdeev@list.ru (SPIN-код: 1645-5524; SciProfiles: 741582; Scopus Author ID: 7003292838; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>)
Sergey N. Avdeev, Doctor of Medicine, Professor, Academician of Russian Academy of Sciences, Director of the National Medical Research Center for Pulmonology; Head of the Department of Pulmonology, N.V.Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University); Chief Pulmonologist of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (495) 708-35-76; e-mail: serg_avdeev@list.ru (SPIN-code: 1645-5524; SciProfiles: 741582; Scopus Author ID: 7003292838; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>)

Визель Александр Андреевич — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой физиопульмонологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (843) 236-09-22; e-mail: lordara@inbox.ru (SPIN-код: 5918-5465; Author ID: 195447; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5028-5276>)

Aleksandr A. Vigel, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Phthysiology and Pulmonology, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “Kazan State Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (843) 236-09-22; e-mail: lordara@inbox.ru (SPIN-code: 5918-5465; Author ID: 195447; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5028-5276>)

Айсанов Заурбек Рамазанович — д. м. н., профессор, профессор кафедры пульмонологии факультета дополнительного профессионального образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 965-34-66; e-mail: aisanov@mail.ru (SPIN-код: 2723-6685; Author ID: 542371; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4044-674X>)

Zaurbek R. Aisanov, Doctor of Medicine, Professor, Professor of Department of Pulmonology, Faculty of Additional Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “N.I.Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (495) 965-34-66; e-mail: aisanov@mail.ru (SPIN-code: 2723-6685; Author ID: 542371; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4044-674X>)

Баранова Ольга Петровна — к. м. н., старший научный сотрудник Научно-исследовательского института интерстициальных и орфанных заболеваний легких Научно-клинического исследовательского центра, доцент кафедры пульмонологии факультета послевузовского образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (812) 338-78-61; e-mail: dr_baranova@mail.ru (SPIN-код: 2976-3947; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5032-5442>)

Olga P. Baranova, Candidate of Medicine, Senior Researcher, Research Institute of Interstitial and Orphan Lung Diseases, Scientific and Clinical Research Center, Associate Professor, Department of Pulmonology, Faculty of Postgraduate Education, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “Pavlov First Saint Petersburg State Medical University”, Ministry of Healthcare of Russian Federation; tel.: (812) 338-78-61; e-mail: dr_baranova@mail.ru (SPIN-code: 2976-3947; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5032-5442>)

Белевский Андрей Станиславович — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии факультета дополнительного профессионального образования института непрерывного образования и профессионального развития Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 963-24-67; e-mail: pulmobas@yandex.ru (SPIN-код: 7313-8885; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6050-724X>)

Andrey S. Belevskiy, Doctor of Medicine, Professor; Head of the Pulmonology Department, Faculty of Additional Professional Education Institute of Continuing Education and Professional Development, Federal State Autonomous

Educational Institution of Higher Education “N.I.Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (495) 963-24-67; e-mail: pulmobas@yandex.ru (SPIN-code: 7313-8885; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6050-724X>)

Борисов Сергей Евгеньевич — д. м. н., профессор, заместитель директора по научно-клинической работе Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы»; тел.: (903) 777-06-56; e-mail: sebarsik@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7423-5433>)

Sergey E. Borisov, Doctor of Medicine, Professor, Deputy Director for Scientific and Clinical Work, State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow City “Moscow City Scientific and Practical Center for Combating Tuberculosis, Moscow City Department of Healthcare; tel.: (903) 777-06-56; e-mail: sebarsik@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7423-5433>)

Васильева Ирина Анатольевна — д. м. н., профессор, заведующая кафедрой физиотерапии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; директор Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр физиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации; главный внештатный специалист-фтизиатр Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 631-15-15; e-mail: vasil39@list.ru (SPIN-код: 7419-9060; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0637-7955>)

Irina A. Vasileva, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Phthysiology Department, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “N.I.Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; Director, Federal State Budgetary Institution “National Medical Research Center for Phthysiology and Infectious Diseases” of the Ministry of Health of the Russian Federation; Chief Freelance Phthysilogist of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (495) 631-15-15; e-mail: vasil39@list.ru (SPIN-code: 7419-9060; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0637-7955>)

Визель Ирина Юрьевна — д. м. н., профессор Российской академии естественных наук, профессор кафедры физиопульмонологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (843) 236-09-22; e-mail: tatpulmo@mail.ru (SPIN-код: 6000-3813; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8855-8177>)

Irina Yu. Vigel, Doctor of Medicine, Professor, Russian Academy of Natural Sciences, Professor, Department of Phthysiology and Pulmonology, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “Kazan State Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (843) 236-09-22; e-mail: tatpulmo@mail.ru (SPIN-code: 6000-3813; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8855-8177>)

Васильев Игорь Владимирович — к. м. н., ведущий научный сотрудник, руководитель Научно-исследовательской лаборатории «Интервенционная пульмонология», врач-торакальный хирург Федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт физиопульмонологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (812) 775-75-50; e-mail: iv.vasilev@spbniif.ru (SPIN-код: 7179-7188; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2168-5793>)

Igor V. Vasilev, Candidate of Medicine, Leading Researcher, Head of the Research Laboratory “Interventional Pulmonology”, Thoracic Surgeon, Russian Federation Healthcare Ministry Saint-Petersburg State Phthysiology and Pulmonology Research Institute; tel.: (812) 775-75-50; e-mail: iv.vasilev@spbniif.ru (SPIN-code: 7179-7188; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2168-5793>)

Гармаш Юлия Юрьевна — к. м. н., заместитель главного врача по медицинской части, врач-фтизиатр клиники № 1, врач-пульмонолог городского консультационно-диагностического центра Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы»; доцент кафедры физиотерапии терапевтического факультета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 268-08-16; e-mail: ygar mash@mail.ru (SPIN-код: 3257-6978; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6501-7944>)

Yuliya Y. Garmash, Candidate of Medicine, Deputy Chief Physician for Medical Affairs, Phthysilogist, Clinic No.1, Pulmonologist, City Consultation and Diagnostic Center, The Moscow Research and Clinical Center for Tuberculosis Control of the Moscow Government Department of Health; Associate Professor, Department of Phthysiology, Faculty of Therapy, Federal State Budgetary Educational Institution of Additional Professional Education “Russian Medical Academy of Continuous Professional Education”, Ministry of Health of Russia;

tel.: (495) 268-08-16; e-mail: ygarmash@mail.ru (SPIN-code: 3257-6978; ORSID: <https://orsid.org/0000-0001-6501-7944>)

Геппе Наталья Анатольевна — д. м. н., профессор, заведующая кафедрой детских болезней Института клинической медицины Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (499) 248-44-22; e-mail: geppe@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0547-3686>)

Natalya A. Geppе, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Pediatric Diseases, Therapeutic Faculty, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University); tel.: (499) 248-44-22; e-mail: geppe@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0547-3686>)

Зайцев Андрей Алексеевич — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии (с курсом аллергологии) Медицинского института непрерывного образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский биотехнологический университет (РОСБИОТЕХ)»; тел.: (495) 263-55-55; e-mail: a-zaicev@yandex.ru (SPIN-код: 6549-5154; Author ID: 217005; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0934-7313>)

Andrey A. Zaicev, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Department of Pulmonology (with a course of allergology), Medical Institute of Continuing Education, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Russian Biotechnological University; tel.: (495) 263-55-55; e-mail: a-zaicev@yandex.ru (SPIN-code: 6549-5154; Author ID: 217005; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0934-7313>)

Зинченко Юлия Сергеевна — к. м. н., старший научный сотрудник, руководитель научно-исследовательской лаборатории изучения хронических неспецифических заболеваний легких Федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (812) 775-75-50; e-mail: ulia-zinchenko@yandex.ru (SPIN-код: 5789-8223; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6273-4304>)

Yulia S. Zinchenko, Candidate of Medicine, Senior Researcher, Head of the Research Laboratory for the Study of Chronic Nonspecific Lung Diseases, Russian Federation Healthcare Ministry Saint-Petersburg State Phthiopulmonology Research Institute; tel.: (812) 775-75-50; e-mail: ulia-zinchenko@yandex.ru (SPIN-code: 5789-8223; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6273-4304>)

Костин Михаил Петрович — д. м. н., профессор, член-корр. Российской академии наук, заведующий кафедрой эпидемиологии и современных технологий вакцинации Института профессионального образования Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); заведующий лабораторией вакцинопрофилактики и иммунотерапии аллергических заболеваний Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт вакцин и сывороток имени И.И.Мечникова»; тел.: (495) 917-41-49; e-mail: monolit.96@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1382-9403>)

Mikhail P. Kostinov, Doctor of Medicine, Professor, Corresponding Member of Russian Academy of Sciences; Head of the Department of Epidemiology and Modern Vaccination Technologies, Institute of Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University); Head of the Laboratory of Vaccine Prevention and Immunotherapy of Allergic Diseases, Federal State Budgetary Scientific Institution "I.I.Mechnikov Vaccine and Serum Research Institute"; tel.: (495) 917-41-49; e-mail: monolit.96@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1382-9403>)

Кравченко Наталья Юрьевна — к. м. н., заведующая организационно-методическим отделом по пульмонологии и аллергологии Государственного бюджетного учреждения города Москвы «Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента Департамента здравоохранения города Москвы»; тел.: (495) 951-20-54; e-mail: pulmokongress@mail.ru (SPIN-код: 4604-4099; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5228-7793>)

Natalya Yu. Kravchenko, Candidate of Medicine, Head of the Organizational and Methodological Department for Pulmonology and Allergology, Research Institute for Healthcare Organization and Medical Management of Moscow Healthcare Department; tel.: (495) 951-20-54; e-mail: pulmokongress@mail.ru (SPIN-code: 4604-4099; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5228-7793>)

Илькович Михаил Михайлович — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии факультета последилового образования, директор Научно-исследовательского института интерстициальных и орфанных заболеваний легких Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет име-

ни академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (812) 338-78-32; e-mail: mih.ilkovich@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5191-445X>)

Mikhail M. Ilkovich, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Pulmonology Department, Faculty of Postgraduate Education, Director, Research Institute of Interstitial and Orphan Lung Diseases, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Pavlov First Saint Petersburg State Medical University", Ministry of Healthcare of Russian Federation; tel.: (812) 338-78-32; e-mail: mih.ilkovich@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5191-445X>)

Ловачева Ольга Викторовна — д. м. н., профессор, главный научный сотрудник отдела дифференциальной диагностики и лечения туберкулеза и сочетанных инфекций Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 681-84-22; e-mail: olga.lovacheva@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3091-4677>)

Ol'ga V. Lovacheva, Doctor of Medicine, Professor, Chief Researcher, Department of Differential Diagnosis and Treatment of Tuberculosis and Co-Infections, Federal State Budgetary Institution "National Medical Research Center for Phthiopulmonology and Infectious Diseases" of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (495) 681-84-22; e-mail: olga.lovacheva@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3091-4677>)

Макарянц Наталья Николаевна — д. м. н., руководитель отделения пульмонологии, заведующая курсом пульмонологии на кафедре терапии факультета усовершенствования врачей Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф.Владимирского»; главный внештатный специалист-пульмонолог Министерства здравоохранения Московской области; e-mail: makaryantz@yandex.ru (SPIN-код: 6455-6060; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6390-8759>)

Natalya N. Makaryants, Doctor of Medicine, Head of the Pulmonology Department, Head of the Pulmonology Course at the Department of Therapy, Faculty of Advanced Medical Studies, Moscow Regional Research and Clinical Institute ("MONIKI"); Chief External Pulmonology Specialist of the Ministry of Health of the Moscow Region; e-mail: makaryantz@yandex.ru (SPIN-code: 6455-6060; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6390-8759>)

Малахов Александр Борисович — д. м. н., профессор кафедры детских болезней Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (985) 970-73-11; e-mail: alexis4591m@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2686-8284>)

Aleksandr B. Malakhov, Doctor of Medicine, Professor at Department of Pediatric Diseases, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University); tel.: (985) 970-73-11; e-mail: alexis4591m@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2686-8284>)

Маливин Андрей Георгиевич — д. м. н., профессор кафедры физиотерапии и пульмонологии лечебного факультета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский университет медицины» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (916) 547-83-73; e-mail: maliavin@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6128-5914>)

Andrey G. Malyavin, Doctor of Medicine, Professor, Department of Phthysiology and Pulmonology, Medical Faculty, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Russian University of Medicine" of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (916) 547-83-73; e-mail: maliavin@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6128-5914>)

Петров Дмитрий Владимирович — ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Омский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (913) 968-69-47; e-mail: dmitrpetrov@bk.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5815-5895>)

Dmitriy V. Petrov, Assistant Professor, Department of Propaeudetics of Internal Diseases, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education "Omsk State Medical University", Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (913) 968-69-47; e-mail: dmitrpetrov@bk.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5815-5895>)

Попова Елена Николаевна — д. м. н., врач-пульмонолог, профессор кафедры внутренних, профессиональных болезней и ревматологии Клиники ревматологии, нефрологии и профпатологии имени Е.М.Тареева Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения

Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (916) 121-19-77; e-mail: ela12@yandex.ru (SPIN-код: 3177-5363; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5164-4621>)

Елена Н. Попова, Doctor of Medicine, Professor, E.M.Tareev Clinic of Rheumatology, Nephrology, and Occupational Pathology, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University); тел.: (916) 121-19-77; e-mail: ela12@yandex.ru (SPIN-код: 3177-5363; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5164-4621>)

Романов Владимир Викторович — д. м. н., профессор, заведующий отделом физиотерапии Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (916) 169-84-60; e-mail: romanov-vladimir-vik@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0690-3345>)

Vladimir V. Romanov, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Department of Phthisiology, Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis”, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; тел.: (916) 169-84-60; e-mail: romanov-vladimir-vik@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0690-3345>)

Самсонова Мария Викторовна — д. м. н., заведующая лабораторией патологической анатомии и иммунологии Федерального государственного бюджетного учреждения «Научно-исследовательский институт пульмонологии Федерального медико-биологического агентства России», старший научный сотрудник лаборатории инновационной патоморфологии Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Московский клинический научно-практический центр имени А.С.Логинава Департамента здравоохранения города Москвы»; тел.: (495) 651-95-60; e-mail: samary@mail.ru (SPIN-код: 9525-9085; AuthorID: 429128; ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-8170-1260>)

Mariya V. Samsonova, Doctor of Medicine, Head of Laboratory of Pathological Anatomy and Immunology, Federal State Budgetary Institution “Pulmonology Scientific Research Institute” under Federal Medical and Biological Agency of Russian Federation, Senior Researcher, Laboratory of Innovative Pathomorphology, State Budgetary Institution Moscow Clinical Scientific Center named after Loginov, Moscow City Department of Healthcare; тел.: (495) 651-95-60; e-mail: samary@mail.ru (SPIN-код: 9525-9085; Author ID: 429128; ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-8170-1260>)

Сивокзов Илья Владимирович — д. м. н., ведущий научный сотрудник, заведующий отделением эндоскопии, руководитель Центра диагностики и реабилитации заболеваний органов дыхания Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (499) 785-91-76; e-mail: grand63@yandex.ru (SPIN-код: 3929-0195; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8170-3300>)

Илья В. Сивокзов, Doctor of Medicine, Leading Researcher, Head of the Endoscopy Department, Head of the Center for Diagnostics and Rehabilitation of Respiratory Diseases, Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis”, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; тел.: (499) 785-91-76; e-mail: grand63@yandex.ru (SPIN-код: 3929-0195; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8170-3300>)

Соловьева Ирина Павловна — д. м. н., профессор, заведующая лабораторией патологической анатомии Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (499) 268-25-26; e-mail: cheral12@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0757-6796>)

Irina P. Solovieva, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Laboratory of Pathological Anatomy, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University); тел.: (499) 268-25-26; e-mail: cheral12@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0757-6796>)

Старшинова Анна Андреевна — д. м. н., начальник Управления научными исследованиями, профессор кафедры факультетской терапии с клиникой Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А.Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (812) 670-30-03; e-mail: starshinova_aa@almazovcentre.ru (ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-9023-6986>)

Starshinova Anna Andreevna, Doctor of Medicine, Head of the Scientific Research Department, Professor, Department of Faculty Therapy with a Clinic, Federal State Budgetary Institution “V.A.Almazov National Medical Research Center”, Ministry of Health of the Russian Federation; тел.: (812) 670-30-03; e-mail: starshinova_aa@almazovcentre.ru (ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-9023-6986>)

Степанян Игорь Эмильевич — д. м. н., профессор, ведущий научный сотрудник отдела дифференциальной диагностики туберкулеза и экс-

тракорпоральных методов лечения, советник директора Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (499) 169-99-51; e-mail: drstepanyan@mail.ru (SPIN-код: 8854-5951; Author ID: 443264; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2985-3379>)

Igor' E. Stepanyan, Doctor of Medicine, Professor, Leading Researcher of the Department of Differential Diagnosis of Tuberculosis and Extracorporeal Treatment Methods, Advisor to the Director, Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis”, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; тел.: (499) 169-99-51; e-mail: drstepanyan@mail.ru (SPIN-код: 8854-5951; Author ID: 443264; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2985-3379>)

Терпигорев Станислав Анатольевич — д. м. н., заведующий кафедрой внутренних болезней Института усовершенствования врачей Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медико-хирургический Центр имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (499) 464-03-03; e-mail: smith42@yandex.ru (SPIN-код: 9404-3122; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5444-5943>)

Stanislav A. Terpigorev, Doctor of Medicine, Head of the Department of Internal Medicine at the Institute for Advanced Medical Studies, Federal State Budgetary Institution “National Medical and Surgical Center named after N.I.Pirogov” of the Ministry of Health of the Russian Federation; тел.: (499) 464-03-03; e-mail: smith42@yandex.ru (SPIN-код: 9404-3122; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5444-5943>)

Тинькова Валентина Вячеславовна — к. м. н., заместитель главного врача по медицинской части Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации, доцент кафедры физиотерапии Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 631-15-15 (доб. 2012); e-mail: TinkovaVV@nmrc.ru (SPIN-код: 8318-2360; ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-9104-9151>)

Valentina T. Tinkova, Candidate of Medicine, Deputy Chief Physician for Medical Affairs, National Medical Research Center of Phthisiopulmonology and Infectious Diseases, Russian Ministry of Health; Associate Professor of Phthisiology Department, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “N.I.Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; тел.: (495) 631-15-15 (ext. 2012); e-mail: TinkovaVV@nmrc.ru (SPIN-код: 8318-2360; ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-9104-9151>)

Трофименко Ирина Николаевна — д. м. н., доцент, заведующая кафедрой клинической аллергологии и пульмонологии Иркутской государственной медицинской академии последипломного образования — филиала Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (3952) 46-53-26; e-mail: tin1@mail.ru (SPIN-код: 9345-4572; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2742-3794>)

Irina N. Trofimenko, Doctor of Medicine, Assistant Professor, Head of Department of Clinical Allergology and Pulmonology, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education — a Branch Campus of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education “Russian Medical Academy of Continuing Professional Education”, Healthcare Ministry of the Russian Federation; тел.: (3952) 46-53-26; e-mail: tin1@mail.ru (SPIN-код: 9345-4572; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2742-3794>)

Тюрин Игорь Евгеньевич — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (903) 758-46-52; e-mail: igortyurin@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3931-1431>)

Igor' E. Tyurin, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Radiology, Federal State Budgetary Educational Institution of Additional Professional Education “Russian Medical Academy of Continuous Professional Education”, Ministry of Health of Russia; тел.: (903) 758-46-52; e-mail: igortyurin@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3931-1431>)

Французевич Лайне Яновна — ассистент кафедры пульмонологии факультета дополнительного профессионального образования Института непрерывного образования и профессионального развития Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; ассистент кафедры внутренних болезней факультета фундаментальной медицины Медицинского

научно-образовательного института Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Московский государственный университет имени М.В.Ломоносова» Правительства Российской Федерации; тел.: (963) 973-38-01; e-mail: frantsuzevitch@mail.ru (SPIN-код: 4851-0402; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1604-3446>)

Laine Ya. Frantsuzevich, Assistant Professor, Department of Pulmonology, Faculty of Continuing Professional Education, Institute of Continuing Education and Professional Development, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “N.I.Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; Assistant Professor, Department of Internal Medicine, Faculty of Fundamental Medicine, Medical Scientific and Educational Institute, Federal State Budget Educational Institution of Higher Education M.V.Lomonosov Moscow State University, The Government of the Russian Federation; tel.: (963) 973-38-01; e-mail: frantsuzevitch@mail.ru (SPIN-code: 4861-0402; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1604-3446>)

Черняев Андрей Львович – д. м. н., профессор, заведующий отделом фундаментальной пульмонологии Федерального государственного бюджетного учреждения «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства России; ведущий научный сотрудник лаборатории клинической морфологии Научно-исследовательского института морфологии человека имени академика А.П.Авцына Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В.Петровского»; тел.: (495) 651-95-60; e-mail: cheral12@gmail.com (SPIN-код: 4433-4567; Author ID: 473390; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0973-9250>)

Andrey L. Cherniaev, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Department of Fundamental Pulmonology, Federal State Budgetary Institution “Pulmonology Scientific Research Institute” under Federal Medical and Biological Agency of Russian Federation; Leading Researcher, Laboratory of Clinical Morphology, Avtsyn Research Institute of Human Morphology of Federal State Budgetary Scientific Institution “Petrovsky National Research Centre of Surgery”; tel.: (495) 651-95-60; e-mail: cheral12@gmail.com (SPIN-code: 4433-4567; Author ID: 473390; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0973-9250>)

Шмелев Евгений Иванович – д. м. н., профессор, главный научный сотрудник отдела дифференциальной диагностики Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (499) 785-90-08; e-mail: eishmelev@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1908-5601>)

Evgeny I. Shmelev, Doctor of Medicine, Professor, Chief Researcher of the Department of Differential Diagnostics, Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis”, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; tel.: (499) 785-90-08; e-mail: eishmelev@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1908-5601>)

Шмелева Наталья Михайловна – к. м. н., пульмонолог Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Консультативно-диагностический центр № 6 Департамента здравоохранения города Москвы»; тел.: (903) 237-89-02; e-mail: 09shmeleva@mail.ru

Natalya M. Shmeleva, Candidate of Medicine, Pulmonologist, State Budgetary Healthcare Institution Moscow “Consultative and Diagnostic Center No.6 Moscow City Department of Healthcare”, Head office; tel.: (903) 237-89-02; e-mail: 09shmeleva@mail.ru

Эсаулова Наталья Александровна – к. м. н., заведующая отделением дифференциальной диагностики туберкулеза Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии – филиала Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (922) 204-04-97; e-mail: esanat1@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9565-3570>)

Natalia A. Esaulova, Candidate of Medicine, Head of the Department of Differential Diagnosis of Tuberculosis, Ural Federal Research Institute of Phthiology and Pulmonology – a Branch of National Medical Research Center for Phthiology, Pulmonology and Infectious Diseases, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (922) 204-04-97; e-mail: esanat1@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9565-3570>)

Яблонский Петр Казимирович – д. м. н., профессор, директор Федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации; проректор по медицинской деятельности Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный университет» Правительства Российской Федерации; тел.: (812) 775-75-50; e-mail: piotr_yablonskii@mail.ru (SPIN-код: 3433-2624; Author ID: 196793; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4385-9643>)

Petr K. Yablonskiy, Doctor of Medicine, Professor, Head of Russian Federation Healthcare Ministry Saint-Petersburg State Phthiopulmonology Research Institute; Vice-Rector for Medicine, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “St. Petersburg State University”, Government of the Russian Federation; tel.: (812) 775-75-50; e-mail: piotr_yablonskii@mail.ru (SPIN-код: 3433-2624; Author ID: 196793; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4385-9643>)

Участие авторов

Все авторы внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации, несут ответственность за целостность всех частей статьи.

Authors Contribution

All authors made a significant contribution to the preparation and writing of the article, read and approved the text of the publication, and are responsible for the integrity of all parts of the article.