

Азбука саркоидоза. Беседа третья. Саркоидоз: многогранность клинических проявлений “великого имитатора”

А.А. Визель, И.Ю. Визель

Гранулематозное заболевание саркоидоз является системной патологией, а не только легочной. В статье описаны клинические проявления саркоидоза и методы его диагностики при различной локализации процесса. Обсуждается значимость лабораторных исследований.

Ключевые слова: саркоидоз, признаки, диагностика.

Сегодня, когда саркоидоз вошел в учебник по терапии и национальные рекомендации, неудивительно, что число случаев саркоидоза увеличивается и врачи различных специальностей всё чаще распознают это гранулематозное заболевание. В России ввиду исторических особенностей саркоидозом много лет занимались фтизиатры, и ключевые монографии подготовили коллективы, возглавляемые главными специалистами по туберкулезу – А.Е. Рабухиным (1975 г.) и А.Г. Хоменко (1982 г.) [1, 2]. Чаще всего саркоидоз выявляли при профилактическом лучевом исследовании – флюорографии (лучевые стадии – от I до IV – мы обсуждали ранее). При наличии увеличенных внутригрудных лимфатических узлов (ВГЛУ) (как правило, симметричное расширение корней легких с полициклическим внешним контуром) и/или легочной диссеминации (чаще в средних и/или нижних отделах) врач в первую очередь исключал саркоидоз. Наиболее лаконично синдромная диагностика интерстициальных заболеваний легких изложена Е.И. Шмелевым [3].

Жалобы, возникающие при данной патологии, необходимо учитывать при проведении дифференциальной диагностики: это необъяснимая утомляемость и усталость, сухой кашель, ощущение дискомфорта в грудной клетке, особенно в спине, в межлопаточной зоне, а на поздних стадиях – прогрессирующая инспираторная одышка.

В этой статье мы нарушим последовательность изложения клинического алгоритма (детально с диагностическими подходами вы можете ознакомиться в последней федеральной монографии по саркоидозу [4]). В реальной практике мы часто сначала видим лучевую картину, а потом при клиническом обследовании подбираем ключи к диа-

гнозу. Рассмотрим результаты лучевых исследований. Все описанные ниже случаи являются авторскими наблюдениями с гистологическим подтверждением диагноза.

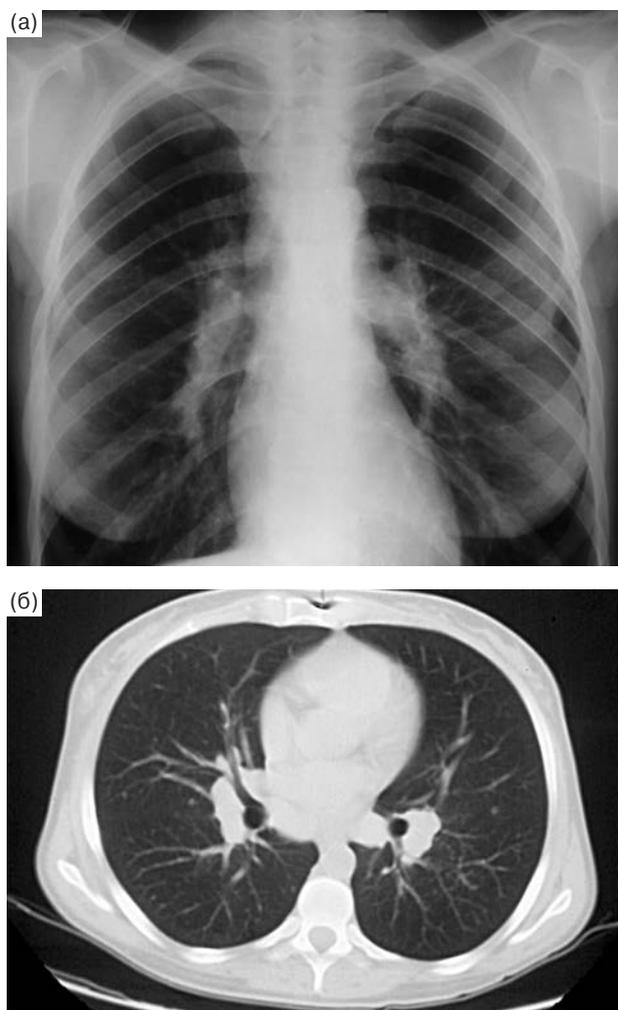


Рис. 1. Рентгенограмма (а) и КТ (б) больного саркоидозом ВГЛУ (I лучевая стадия).

Кафедра фтизиопульмонологии Казанского государственного медицинского университета.

Александр Андреевич Визель – профессор, зав. кафедрой.

Ирина Юрьевна Визель – канд. мед. наук, ассистент кафедры.

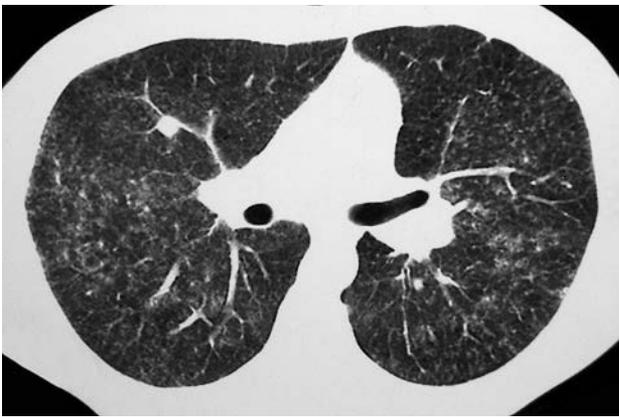


Рис. 2. КТ больного саркоидозом легких и ВГЛУ II стадии.

На рис. 1 представлены прямая обзорная рентгенограмма и компьютерная томограмма (КТ) больной на момент выявления саркоидоза ВГЛУ. Клинических проявлений болезни не было. На рис. 2 приведена КТ больного саркоидозом легких и ВГЛУ (II стадия), у которого начало болезни также было бессимптомным. На рис. 3 – рентгенограмма и КТ пациента с саркоидозом легких (III стадия), у которого причиной обращения к врачу явилась инспираторная одышка при нагрузке. На рис. 4 представлена КТ пациента 55 лет, который также поздно обратился за медицинской помощью в связи с одышкой. В течение 4 лет он не проходил профилактических лучевых исследований.

Итак, лучевая диагностика оказывается наиболее эффективной в установлении саркоидоза (у детей до 5 лет чаще всего встречаются внелегочные поражения).

Осмотр пациента и выявление кожных изменений также являются одним из коротких путей к постановке диагноза. Наиболее простая тактика: при обнаружении узловой эритемы следует сделать прямую обзорную рентгенограмму. Наличие изменений в легких и/или ВГЛУ потребует проведения дифференциальной диагностики между саркоидозом и туберкулезом, лимфопролиферативными за-

болеваниями и объемными образованиями, но позволит исключить ревматологическое направление в диагностическом поиске и лечении. Заметим, что биопсия элементов узловой эритемы неинформативна. Больные с узловой эритемой подчас оказываются у сосудистых хирургов с ошибочным диагнозом “венозная недостаточность нижних конечностей” или у инфекционистов с диагнозом “рожистое воспаление”. Характерный признак одного из проявлений саркоидоза кожи – lupus pernio, или ознобленная волчанка, – хронические фиолетовые поражения кожи носа, щек, ушей и пальцев. В биоптатах этих образований выявляются неказеифицирующиеся эпителиоидно-клеточные гранулемы кожи. Lupus pernio сопровождается патологическими изменениями в легких и является неблагоприятным прогностическим признаком. При наличии таких изменений на коже необходимо провести рентгенографию органов грудной клетки.

Мы наблюдали больную (51 год), у которой появились беспричинная слабость и утомляемость, а спустя 3 мес возникли и стали прогрессировать изменения кожи лица (на рис. 5 – состояние кожи на момент обращения к врачу). Была проведена биопсия кожи. На КТ были выявлены увеличенные ВГЛУ. Функциональные нарушения у больной отсутствовали.

При саркоидозе характерными считаются изменения кожи в области попадания инородных тел, например при нанесении татуировки. Мы наблюдали мужчину 44 лет, у которого сначала были выявлены изменения на флюорограмме, в дальнейшем подтвержденные при КТ. При осмотре пациента было обнаружено поражение кожи в области татуировки. Биопсия кожи позволила подтвердить гранулематозное воспаление саркоидного типа (рис. 6).

Важность осмотра кожи и проведения ее биопсии при наличии изменений в легких отражает случай, представленный на рис. 7. У больной первым симптомом был хронический кашель, по поводу которого она за медицинской помощью не обращалась. И только кожные изменения привели ее к врачу. При проведении КТ был подтвержден диа-

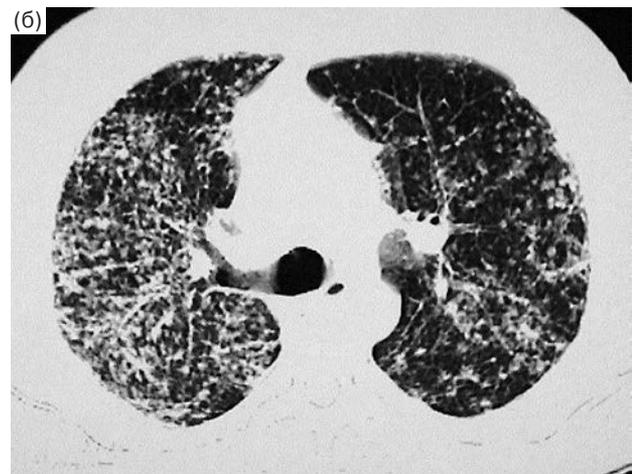
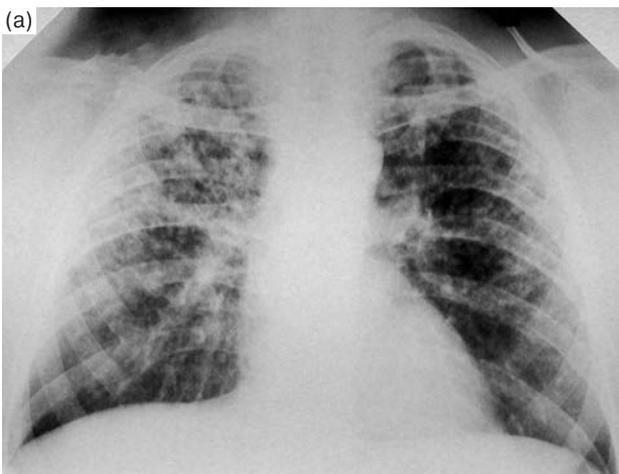


Рис. 3. Рентгенограмма (а) и КТ (б) больного саркоидозом легких (III стадия).



Рис. 4. КТ больного саркоидозом легких с переходом III стадии в IV стадию.

гноз саркоидоза II стадии. Верификация диагноза была обеспечена биопсией кожи. Одновременно с саркоидозом кожи у пациентки развился полный синдром Лефгрена.

Путь к постановке диагноза саркоидоза подчас лежит через кабинет стоматолога или инфекциониста, к которым пациенты обращаются с проявлениями сиаладенита и паротита. У таких больных следует не только провести луче-

вое исследование легких, но и направить их на обследование к офтальмологу для исключения увеита. Увеопаротидная лихорадка, или синдром Хеерфорда–Вальденстрема, служит одним из проявлений саркоидоза.

Несмотря на то что саркоидоз принято считать относительно доброкачественным гранулематозом, в небольшом проценте случаев встречается так называемая IV лучевая стадия, для которой характерны распространенный фиброз и/или формирование “сотового” легкого. На рис. 8 представлена КТ больной, которую в течение 2 лет лечили противотуберкулезными препаратами по поводу диссеминации неясной природы, она в течение 11 лет находилась под наблюдением фтизиатра, неоднократно госпитализировалась. На фоне проводимой терапии патологический процесс быстро прогрессировал, и на момент обращения к пульмонологу у пациентки сформировалась тяжелая дыхательная недостаточность и “сотовое” легкое. Заметим, что при первичном выявлении больных с фиброзными процессами трудно точно установить первичный диагноз, приведший к таким последствиям (будь то саркоидоз, альвеолит или болезни системы соединительной ткани). Биопсия на этом этапе бывает невозможна ввиду тяжелой дыхательной недостаточности, сопровождающейся десатурацией при обычной физической активности.

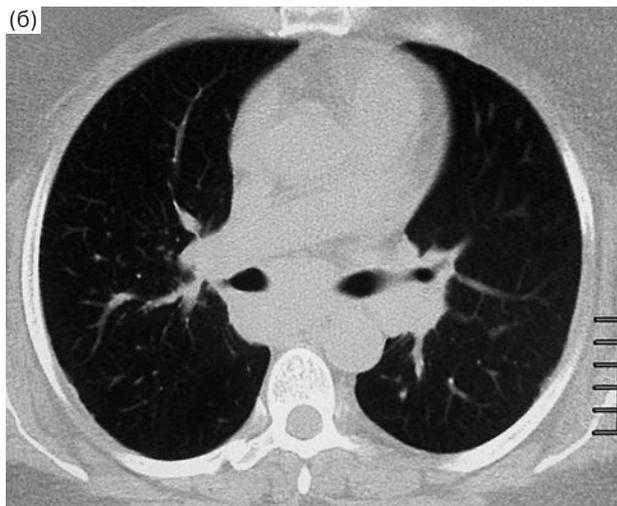


Рис. 5. Изменения кожи лица (а) и КТ (б) у больной саркоидозом легких и lupus pernio.

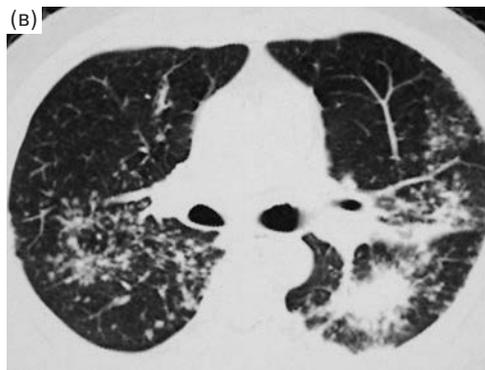


Рис. 6. Изменения кожи (а, б) и КТ (в) у мужчины с саркоидозом легких II стадии и саркоидозом кожи в области татуировок.

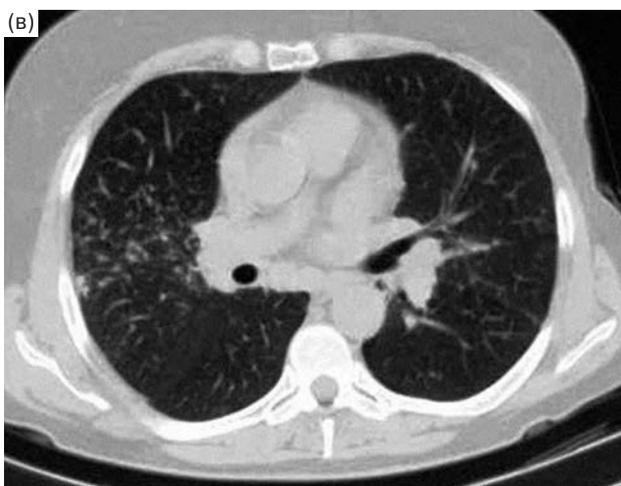


Рис. 7. Изменения кожи (а, б) и КТ (в) у больной с сочетанным внутригрудным поражением (II стадия) и саркоидозом кожи.

При первичном выявлении саркоидоза одной из высоковероятных и наиболее частых локализаций патологического процесса являются органы дыхания и кожные покровы. Но необходимо помнить и о наиболее неблагоприятных в прогностическом отношении проявлениях саркоидоза – обязательно исключить увеит (угроза слепоты), оценить состояние центральной и периферической нервной системы (эта локализация имеет очень тяжелые последствия и часто требует интенсивного лечения), сердечно-сосудистой системы (нарушения ритма и проводимости могут быть фатальными). Среди органов-индикаторов следует выделить селезенку, состояние которой определяют как при ультразвуковом исследовании, так и при КТ органов брюшной полости (возможна спленомегалия и неоднородность паренхимы). У больных саркоидозом необходимо оценивать количество тромбоцитов периферической крови (тромбоцитопения может быть следствием гиперспленизма). Редкими, но прогностически неблагоприятными признаками служат поражения костей – литические или кистозные, которые часто являются случайной находкой. В то же время суставной синдром (чаще всего встречающийся в составе синдрома Леффрена) относят к проходящим проявлениям саркоидоза, хотя артралгия и отечность суставов (чаще голеностопных и мелких суставов пальцев рук) могут быть значимо выраженными и требуют симптоматической терапии.

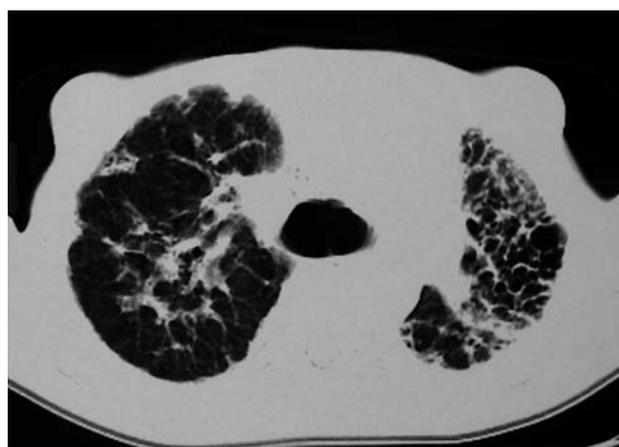
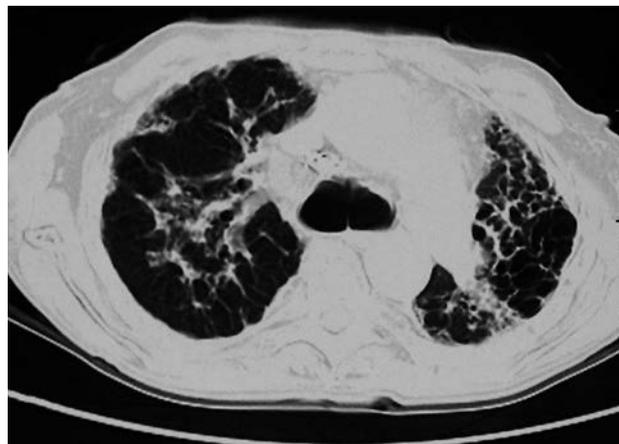


Рис. 8. КТ больной саркоидозом легких IV стадии.

Лабораторные исследования при саркоидозе имеют вспомогательное значение. Довольно часто в клиническом анализе крови не обнаруживаются какие-либо отклонения. Следует помнить, что лимфопения при саркоидозе чаще всего отражает не снижение иммунитета, а скорее миграцию клеток этого ряда к месту формирования гранулем. При синдромах Лефгрена и Хеерфорда–Вальденстрема может наблюдаться высокая скорость оседания эритроцитов, лейкоцитоз. В то же время не следует забывать, что у больных саркоидозом, получающих системные глюкокортикостероиды, лейкоцитоз может быть следствием глюкокортикостероидной терапии. Гиперкальциемия, гиперкальциурия, повышение активности ангиотензинпревращающего фермента типичны для саркоидоза, однако эти признаки встречаются нечасто, а их отсутствие не исключает саркоидоз. Лучшим подтверждением диагноза служит выявление эпителиоидно-клеточной неказеифицирующей гранулемы в пораженном органе.

Представленный материал может показаться лишенным системности. Однако один из самых искусственных в во-

просах саркоидоза специалист – Дэвид Джеймс – называл саркоидоз “великим имитатором” [5]. Интернист может встретиться с саркоидозом при рефрактерном к антиаритмической и кардиотропной терапии нарушении ритма или внутрисердечной проводимости, невролог – при параличе лицевого нерва, гинеколог – при профузном маточном кровотечении, гастроэнтеролог – при портальной гипертензии. При этом ни одно из указанных проявлений нельзя назвать типичным. Только клинический опыт, приобретаемый практикующим врачом с годами работы, увеличивает вероятность того, что у конкретного больного саркоидоз будет выявлен своевременно и ему будет оказана помощь, соответствующая текущему пониманию этого гранулематоза. А понимание это тоже меняется.

Список литературы

1. Рабухин А.Е. и др. Саркоидоз. М., 1975.
2. Саркоидоз / Под ред. А.Г. Хоменко, О. Швайгера. М., 1982.
3. Шмелев Е.И. // Consilium Medicum. 2003. Т. 5. № 4. С. 176.
4. Саркоидоз: Монография / Под ред. А.А. Визеля. М., 2010.
5. James D.G. // Postgrad. Med. J. 2001. V. 77. № 905. P. 177. ●



Продолжается подписка на научно-практический журнал “Атмосфера. Новости кардиологии”

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода по каталогу агентства “Роспечать” – 340 руб., на один номер – 170 руб.

Подписной индекс 37211



Продолжается подписка на научно-практический журнал “Нервные болезни”

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода по каталогу агентства “Роспечать” – 380 руб., на один номер – 190 руб.

Подписной индекс 81610