

Системный саркоидоз

А.С. Белевский, Е.В. Маянцева

Саркоидоз с внелегочной локализацией встречается нередко: саркоидоз кожи наблюдается у 10–30% больных, саркоидоз глаз – у 25% пациентов (из которых 2/3 случаев приходится на передний увеит, а 1/3 – на задний увеит). Гораздо реже встречается саркоидозное поражение центральной нервной системы и миокарда. Клинически поражение миокарда можно обнаружить у 2–10% больных саркоидозом, а по данным аутопсии его частота может достигать 19–78%. Саркоидоз с поражением многих органов и систем встречается нечасто, но именно эти случаи представляют серьезные трудности в лечении.

В нашей клинике с 2005 г. наблюдается пациент А., у которого заболевание дебютировало в возрасте 29 лет: появились узловатая эритема, боли в суставах, одышка при ходьбе, лихорадка до 37,8°C. Участковый терапевт на основании этих жалоб установил диагноз ОРВИ и назначил лечение бисептолом. В связи с отсутствием эффекта от терапии пациенту была проведена рентгенография грудной клетки, на которой выявлена двусторонняя лимфаденопатия и возможное поражение легочной ткани (рис. 1). Пациент был направлен в нашу клинику и после консультации госпитализирован.

На момент госпитализации жалоб пациент не предъявлял. При осмотре на коже голеней отмечалась стихающая узловатая эритема, в остальном данные физикального обследования без особенностей. В биохимическом анализе крови отклонения не выявлены, кальциурия не отмечалась. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) сердца и органов брюшной полости патологии не отмечено. При спирометрии (кривая поток–объем) выявлено некоторое снижение скоростных показателей на уровне мелких бронхов. Диффузионная способность легких (D_{LCO}) снижена незначительно – до 78% от должной. При компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки обнаружена двусторонняя лимфаденопатия с наличием очаговых теней в субплевральных областях с обеих сторон (рис. 2).

На основании характерного симптомокомплекса установлен диагноз: саркоидоз внутригрудных лимфатических узлов и легких, перенесенный синдром Лефгрена. Поскольку клинически значимые проявления болезни отсутствовали, пациенту была назначена минимальная терапия в виде витамина Е и определен график наблюдения.

Андрей Станиславович Белевский – профессор, кафедра пульмонологии ФУВ Российского государственного медицинского университета им. Н.И. Пирогова.
Елена Валерьяновна Маянцева – врач-пульмонолог ГКБ № 57 г. Москвы.

В 2006 г. при очередном амбулаторном визите пациент пожаловался на высыпания на коже. При осмотре на коже лица и туловища отмечались множественные шелушащиеся макулопапулезные изменения (рис. 3). Проведена биопсия участка измененной кожи, при которой выявлена характерная для саркоидоза гранулема. Других жалоб пациент не предъявлял, при исследовании внутренних органов картина не изменилась.

Самочувствие пациента оставалось удовлетворительным до 2008 г., когда возникла прогрессирующая одышка. При КТ органов грудной клетки выявлены новые очаги в легких, хотя выраженной динамики размера лимфатических узлов не отмечалось (рис. 4). При исследовании кривой поток–объем усилилась бронхиальная обструкция на уровне мелких бронхов, D_{LCO} резко снизилась (до 46% от должной). От госпитализации пациент отказался, ему был назначен преднизолон per os в дозе 40 мг/сут. Через месяц пациент пришел на повторный прием с жалобами на ухудшение зрения (“помутнение в глазах”), нарастание одышки, сердцебиение. Преднизолон не принимал.

В связи с нарастанием симптоматики пациент согласился на госпитализацию. При осмотре наблюдались множественные макулопапулезные высыпания на коже лица и тела. При КТ легких существенной динамики не отмечено, при исследовании кривой поток–объем сохранялись obstructивные нарушения, D_{LCO} значительно снижена (53% от должной) при незначительном снижении удельной диффузии (78% от должной). При УЗИ сердца обнаружены признаки гипокинеза боковой стенки, митральная, трикуспидальная и легочная регургитация, фракция выброса 54%.



Рис. 1. Рентгенография грудной клетки пациента А. на амбулаторном этапе обследования. Видны увеличенные лимфатические узлы в корнях легких, признаки очаговых теней в легочной ткани.

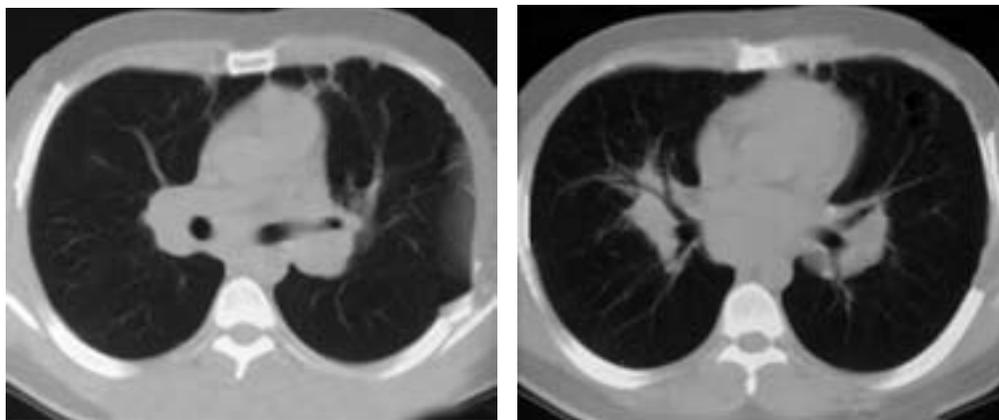


Рис. 2. КТ органов грудной клетки, аксиальные срезы (2005 г.). Выраженное увеличение внутригрудных лимфатических узлов, очаговые субплевральные тени.



Рис. 3. Макулопапулезные высыпания на коже лица и туловища.

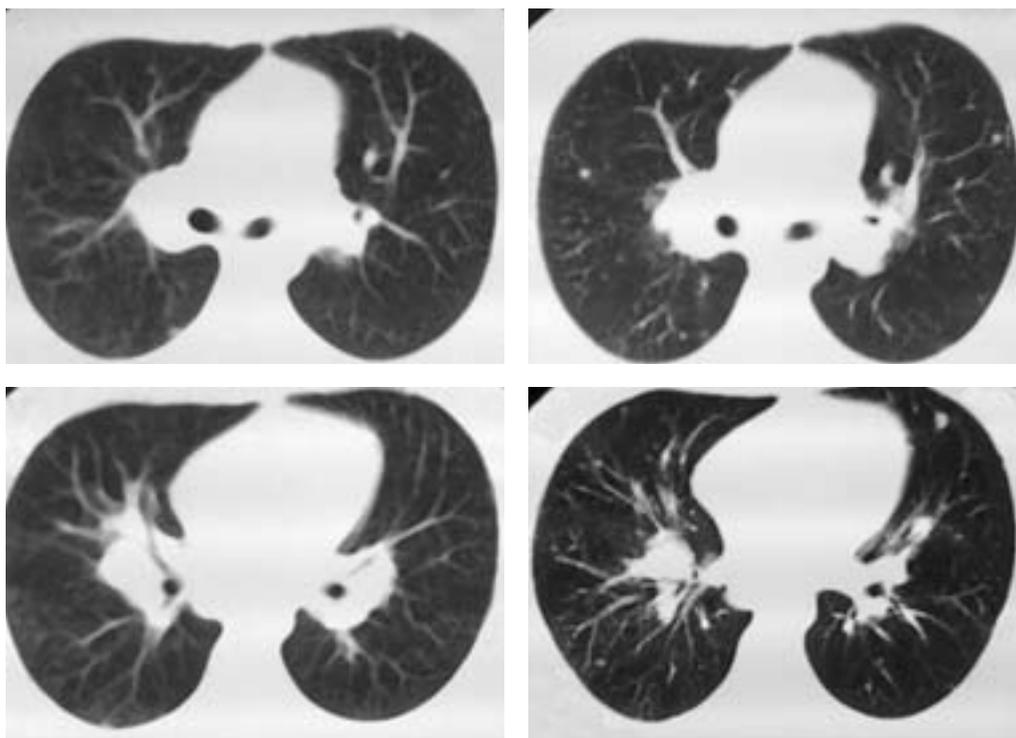


Рис. 4. КТ органов грудной клетки (2005 г.), аксиальные срезы. Появление новых очаговых теней в легких.

При холтеровском мониторировании ЭКГ – множественные желудочковые и наджелудочковые экстрасистолы, отрицательный зубец Т, эпизоды глубокой депрессии сег-

мента ST. При УЗИ брюшной полости выявлено увеличение лимфатических узлов ворот печени. Офтальмолог диагностировал двусторонний увеит (рис. 5).



Рис. 5. Передний саркоидозный увеит.



Рис. 6. Стрии на передней брюшной стенке.

Таким образом, выявлена картина множественного саркоидозного поражения различных органов, причем особого внимания требовало поражение сердца. Пациенту был назначен преднизолон per os в дозе 40 мг/сут и антиаритмические препараты (аллапинин, β -блокаторы). В результате терапии состояние улучшилось, уменьшилась одышка, снизилась частота экстрасистол, нормализовались размеры лимфатических узлов ворот печени, полностью регрессировал увеит. Однако на фоне терапии преднизолоном в течение 2 мес развился выраженный синдром Кушинга, появились стрии на передней брюшной стенке (рис. 6).

Следующая госпитализация в середине 2009 г. состоялась в ЦНИИ туберкулеза РАМН, где пациенту проводились сеансы плазмафереза, на фоне чего удалось снизить дозу

преднизолона до 15 мг/сут. Попытка лечения циклофосфатом привела к повышению уровня креатинина в сыворотке крови и учащению экстрасистолии, в связи с чем терапия цитостатиком была прекращена.

В конце 2009 г. больной вновь был госпитализирован в нашу клинику. У пациента опять обнаружено увеличение лимфатических узлов ворот печени, гепатоспленомегалия. При КТ легких существенной динамики нет, D_{LCO} значительно снижена (54% от должной). Нарастали признаки синдрома Кушинга. В связи с выраженными осложнениями от терапии глюкокортикостероидами сделана попытка лечения азатиоприном (150 мг/сут) со снижением дозы преднизолона до 10 мг/сут. Одновременно для уточнения поражения миокарда была проведена изотопная сцинтиграфия миокарда с радиофармпрепаратом технеция (^{99m}Tc -метоксиизобутилизонитрил). При этом выявлены отчетливые зоны отсутствия накопления изотопа (рис. 7), характерные для саркоидозного поражения миокарда.

В апреле 2010 г. больной был госпитализирован для динамического наблюдения. Отмечалось заметное улучшение самочувствия: уменьшились одышка и ощущение сердцебиения. Высыпания на коже сохранялись, хотя стали более бледными. При КТ органов грудной клетки уменьшились размеры внутригрудных лимфатических узлов (рис. 8). Размеры печени и селезенки по данным УЗИ в норме, нет увеличения лимфатических узлов ворот печени. При холтеровском мониторинге ЭКГ сократилось ко-

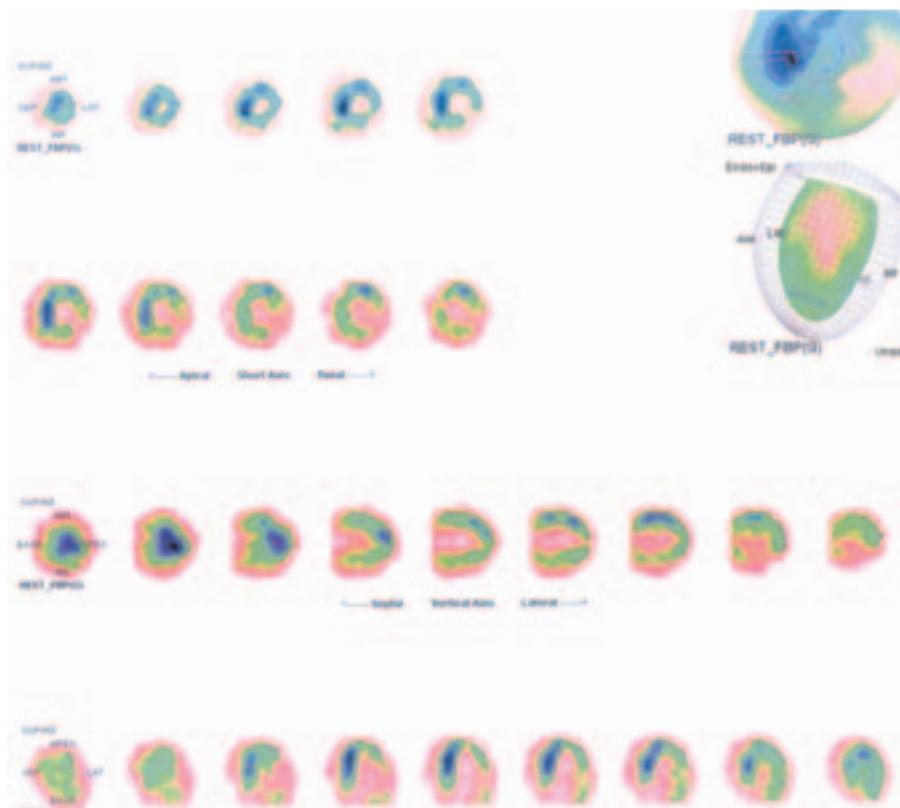


Рис. 7. Изотопная сцинтиграфия миокарда с ^{99m}Tc . Зоны отсутствия накопления изотопа (синие участки) в миокарде.



Рис. 8. КТ органов грудной клетки (2010 г.), аксиальные срезы. Уменьшение размеров внутригрудных лимфатических узлов, сохраняются очаговые тени в паренхиме легких.

личество экстрасистол, депрессии сегмента ST нет. Уевит в стадии стойкой ремиссии.

Во время амбулаторного обследования зимой 2011 г. отмечалось дальнейшее улучшение самочувствия. Повысилась D_{LCO} (68% от должной), уменьшилось количество экстрасистол. При эхокардиографии фракция выброса составила 58%, хотя сохранялись зоны гипокинезии. Пациент продолжает получать лечение преднизолоном в дозе 10 мг/сут и азатиоприном в дозе 100 мг/сут.

Данное наблюдение показывает особенности системного поражения при саркоидозе, причем с течением времени в процесс вовлекались всё новые органы и системы.

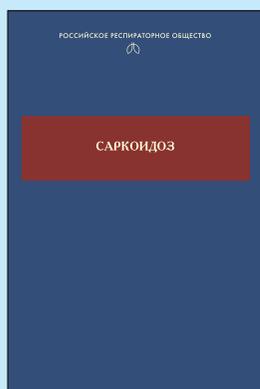
При этом поражение органов дыхания оставалось незначительным, а тяжесть заболевания обуславливалась поражением глаз и в особенности – поражением миокарда. К сожалению, терапия системными глюкокортикостероидами привела у нашего пациента к значительным нежелательным эффектам, что потребовало назначения азатиоприна. Эта терапия позволила стабилизировать клиническую картину заболевания и достичь положительной динамики.

Наибольшую опасность представляет поражение у больных саркоидозом сердечной мышцы, так как при этом высока вероятность летального исхода от фатальных нарушений ритма или нарастающей сердечной недостаточности. У нашего пациента терапия цитостатиками и антиаритмическими препаратами привела к улучшению самочувствия, сокращению частоты экстрасистол и исчезновению депрессии сегмента ST, но тем не менее ему требуется дальнейший мониторинг состояния сердца. При тяжелых нарушениях сердечного ритма жизнеспасующей процедурой у такой категории пациентов является имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Рекомендуемая литература

- Борисов С.Е. и др. // Саркоидоз / Под ред. А.А. Визеля. М., 2010. С. 220–238.
- Визель А.А. и др. // Пульмонология. 2004. Т. 2. № 7. С. 33.
- Степанян И.Э., Визель А.А. // Саркоидоз / Под ред. А.А. Визеля. М., 2010. С. 133–143.
- Roberts W.C. et al. // Am. J. Med. 1977. V. 63. P. 86.
- Schulte W. et al. // Sarcoidosis (Eur. Respir. Monograph). 2005. V. 32. P. 130.
- Winter S.L. et al. // J. Am. Coll. Cardiol. 1997. V. 18. P. 937. ●

Книги Издательского холдинга “АТМОСФЕРА”



Саркоидоз: Монография / Под ред. Визеля А.А. (Серия монографий Российского респираторного общества; Гл. ред. серии Чучалин А.Г.)

Третья монография фундаментальной серии Российского респираторного общества обобщает накопленный мировой и отечественный опыт по всему кругу проблем, связанных с саркоидозом. Исчерпывающе представлены такие разделы, как эпидемиология, факторы риска, молекулярные основы развития заболевания. Впервые болезнь рассматривается не как легочное заболевание, а как полиорганый гранулематоз, требующий мультидисциплинарного подхода. Клинические проявления болезни, диагностика и дифференциальная диагностика представлены по органам и системам. Вопросы лечения ограничены проверенными алгоритмами, рекомендованными медицинскими обществами. В монографии обсуждаются вопросы качества жизни, прогноза, правовые аспекты. 416 с., ил.

Для пульмонологов, терапевтов, врачей общей практики, фтизиатров, патофизиологов, патологов, рентгенологов.

Всю дополнительную информацию можно получить на сайте www.atmosphere-ph.ru