

САРКОИДОЗ У ПОДРОСТКОВ

С. В. СТАРЕВСКАЯ^{1,2}, М. М. ГОЛОБОРОДЬКО¹, О. В. БЕРЛЕВА¹, С. В. БАРАШКОВА¹, М. В. ПИНЕВСКАЯ¹, В. П. МОЛОДЦОВА²

SARCOIDOSIS IN ADOLESCENTS

S. V. STAREVSKAYA^{1,2}, M. M. GOLOBOROD'KO¹, O. V. BERLEVA¹, S. V. BARASHKOVA¹, M. V. PINEVSKAYA¹, V. P. MOLODTSOVA²

¹СПбГБУЗ «ДГБ № 19 им. К. А. Раухфуса, г. Санкт-Петербург

²Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, НИИ пульмонологии, г. Санкт-Петербург

¹K. A. Rauhfus Children Municipal Hospital no. 19, St. Petersburg, RF

²Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Research Institute of Pulmonology, St. Petersburg, RF

У ребенка, направленного после ежегодного флюорографического обследования, при котором выявлены интерстициальные изменения в легких, в результате проведенного комплексного стационарного обследования, включающего биопсию слизистой бронха, диагностирован саркоидоз легких II степени.

Ключевые слова: саркоидоз, дети.

The child was referred for complex in-patient examination after annual fluorography screening which detected interstitial changes in the lungs, the child had been examined including biopsy of bronchi mucosa, and pulmonary sarcoidosis, stage II, was diagnosed.

Key words: sarcoidosis, children.

Саркоидоз – полисистемное заболевание неизвестной этиологии, относящееся по своим морфологическим особенностям к группе гранулематозов. Диагностика саркоидоза органов дыхания (СОД), несмотря на широкое внедрение в клиническую практику современных методов исследования, вызывает большие трудности. Это заболевание встречается по всему миру и поражает людей любого возраста и рас. Обычно саркоидоз развивается в молодом и среднем возрасте и чаще встречается у женщин. Саркоидоз у детей встречается довольно редко. Лишь 2-3% пациентов имеют возраст младше десяти лет. Заболеваемость саркоидозом в России составляет в среднем 3 на 100 тыс. населения. В детском возрасте саркоидоз встречается редко, примерно 0,1-0,3 на 100 тыс. населения. В НИИ пульмонологии за последние 20 лет наблюдалось всего 4 ребенка с саркоидозом [1-5].

Клинический диагноз саркоидоза строится на основании трех положений: наличие характерной бесказеозной эпителиоидно-клеточной гранулемы в пораженном органе, клинико-инструментальные признаки, свойственные саркоидозу, исключение других состояний, вызывающих сходные симптомы и проявления. Морфологическая картина саркоидоза легких: центр гранулемы состоит из эпителиоидных и многоядерных гигантских клеток, окруженных ободком из лимфоцитов, моноцитов и фибробластов [6-9].

Клинический пример

Пациентка З., 16 лет. Поступила в СПбГБУЗ «ДГБ № 19» по направлению участкового педиатра

ра после ежегодного флюорографического обследования. На время осмотра респираторных жалоб не предъявляла, однако за последний год девочка похудела (-5 кг), появились нарушения менструального цикла (аминорея). Болеет редко, ОРВИ 1-2 раза в год. Не кашляет, но отмечает незначительную одышку при физической нагрузке.

Анамнез жизни: ребенок доношенный, ранний анамнез без особенностей. Росла и развивалась соответственно возрасту. Привита по национальному календарю без реакции на вакцинацию. С 6 месяцев диагностирована дисплазия тазобедренного сустава, наблюдалась и получала лечение у ортопеда. С 3 лет отмечаются транзиторные аллергические высыпания (сыпь на цитрусовые). С 6 лет наблюдается офтальмологом с диагнозом миопит. Наследственность не отягощена, у отца хронический бронхит курильщика.

При осмотре: астеническое телосложение, с дефицитом массы тела I степени, кожа суховатая, без патологических высыпаний, цианоза в покое нет, грудная клетка эластичная, симметрично участвует в дыхании. Перкуторно над легкими легочный звук с коробочным оттенком. Частота дыхания 18 раз в 1 мин. При аускультации: дыхание жестковато, проводится во все отделы легких, хрипы не выслушиваются. ЧСС 95 ударов в 1 мин, сердечные тоны звучные, ритмичные, систолический шум в точке Боткина и над верхушкой сердца. Живот мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Синдром «поколачивания» отрицательный. Гениталии по женскому типу. Физиологические отправления в норме.

Консультации специалистов

Фтизиатр – данных за специфический процесс нет, реакция на пробу Манту отрицательная.

Офтальмолог – миопия средней степени.

Лабораторные показатели

Клинический анализ крови, биохимия крови, общий анализ мочи – без патологических изменений.

Газы крови: $p\text{CO}_2 = 38,9$ мм рт. ст., $p\text{O}_2 = 72,9$ мм рт. ст. (норма 80-100), $p\text{H} = 7,37$, $\text{BE} = -2,4$ мМ/л.

Результаты проведенного обследования

Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки: усиление легочного рисунка, множественные округлые образования в паренхиме легких (рис. 1).

МСКТ органов грудной клетки с контрастированием сосудов: прослеживаются лимфатические узлы паратрахеальной группы (размером до $1,7 \times 1,4$ см), трахеобронхиальной группы (размером $1,7 \times 1,4$ см), бифуркационной группы (размером до $0,8 \times 1,0$ см), бронхопульмональной группы справа (размером до $1,4 \times 1,4$ см); множественные округлые тени в паренхиме легких (рис. 2).



Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки пациентки 3.

ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 97 в 1 мин, нормальное положение электрической оси сердца. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

ЭхоКГ: сердце сформировано правильно. Размеры полостей сердца в норме. Патологические потоки не выявлены. Признаков легочной гипертензии нет. Дополнительные хорды в полости левого желудочка. Заключение: пролапс митрального клапана 1-й степени, гемодинамически незначим.

ФЭГДС: поверхностный распространенный гастродуоденит. Умеренная активность.

УЗИ брюшной полости: УЗ картина без патологии. В желудке определяется небольшое количество секрета (нарушение моторной функции).

УЗИ-исследование органов малого таза: патологии не выявлено.

Диагностическая БФС: двухсторонний катаральный эндобронхит с выраженным сосудистым рисунком и бугорками на слизистой трахеобронхиального дерева. Взята биопсия и браш-биопсия бугорка (рис. 3). Собраны промывные воды бронхов для исследования.

Патогистологическое исследование промывных вод бронхов: цитологическая картина слабого воспалительного процесса с аллергическим компонентом, умеренными реактивно-десквамативными изменениями эпителия, преимущественно слизистой бронхиального дерева.

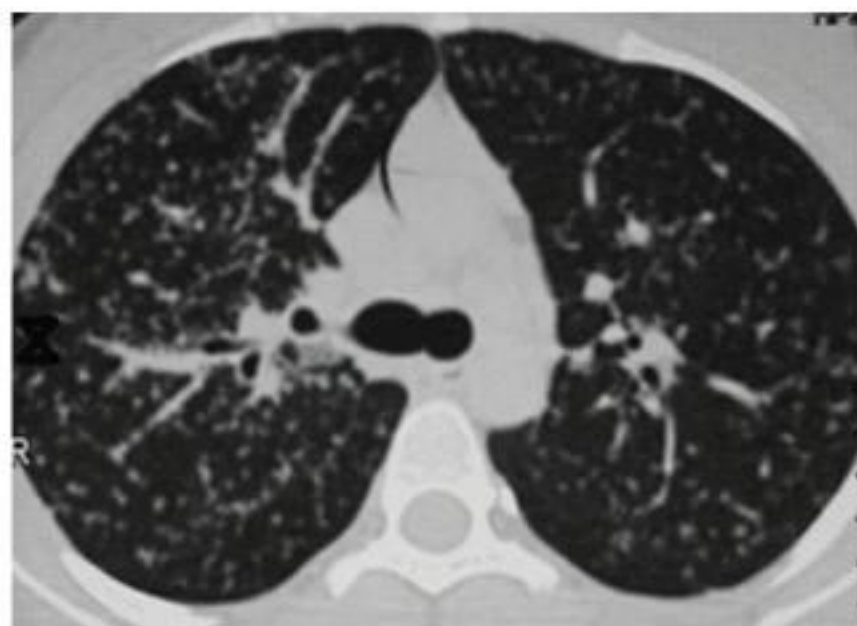


Рис. 2. МСКТ с контрастированием сосудов пациентки 3.

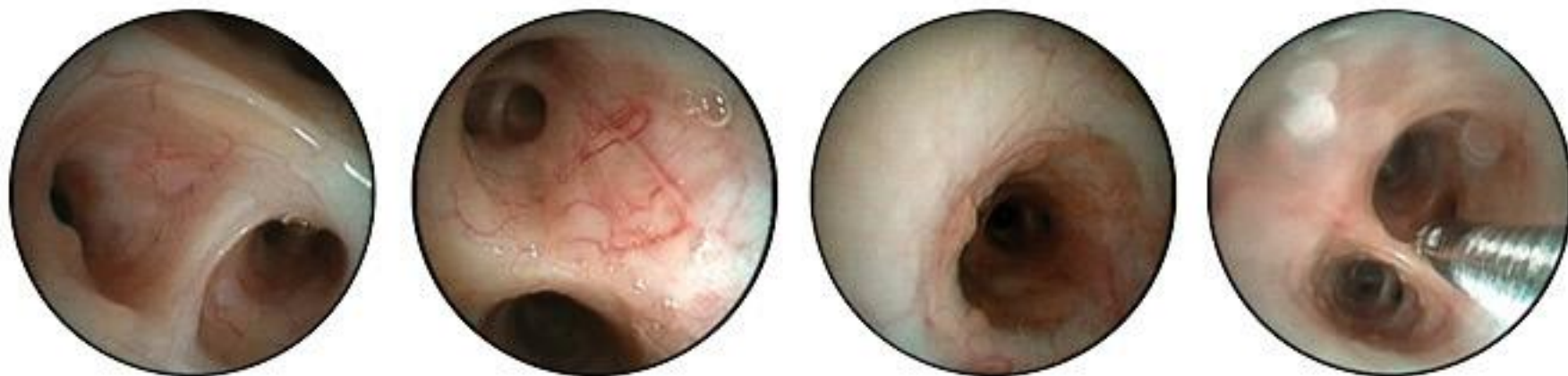


Рис. 3. Эндоскопические изменения пациентки 3. Широкие извитые сосуды слизистой и саркоидные бугорки

Браш-биопсия бронхов: цитологическая картина эпителиоидно-клеточного гранулематозного воспаления.

Биопсия слизистой бронхов: гистологическая картина эпителиоидно-клеточной гранулемы саркоидного типа (рис. 4).

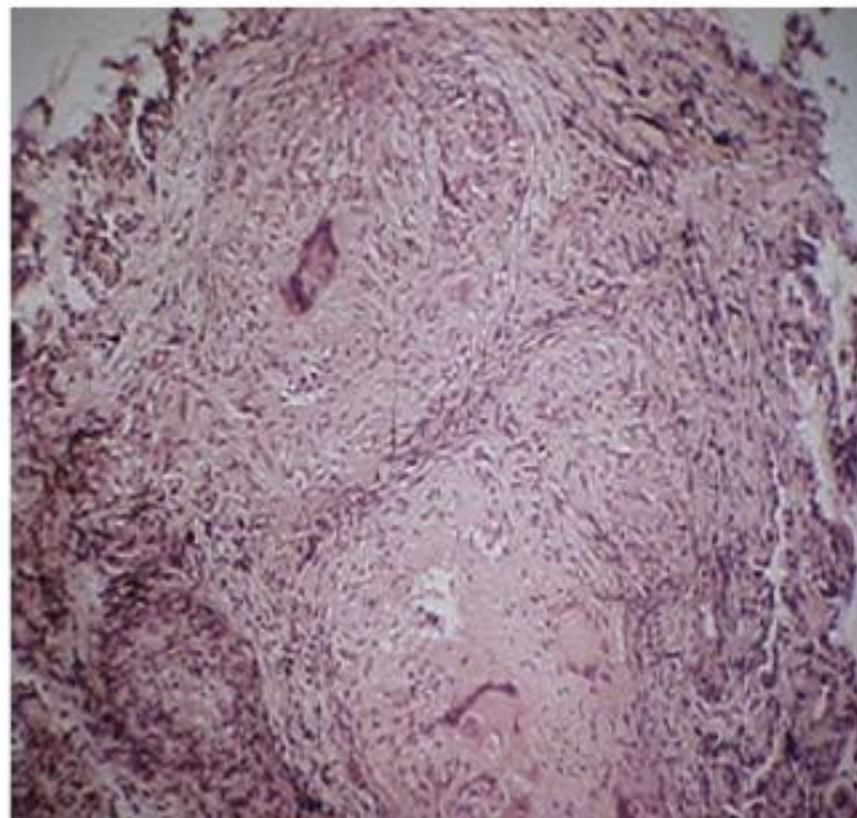


Рис. 4. Морфологическая картина саркоидоза легких пациентки 3. Центр гранулемы состоит из эпителиоидных и многоядерных гигантских клеток, окруженных ободком из лимфоцитов, моноцитов и фибробластов

Комплексное исследование функции легких: ЖЕЛ в пределах нижней границы нормы 85% д.в.; ООЛ увеличен 163,3% д.в.; соотношение ООЛ/ОЕЛ увеличено 157,7%; общее сопротивление дыхательных путей 54% д.в.; ДСЛ 72,1% д.в.; структура ОЕЛ изменена по обструктивному типу. Пройодимость дыхательных путей не нарушена. Вентиляция однородна. Бронходилатационная проба с вентолином и атровентом отрицательная. Диффузионная способность умеренно снижена за счет свойств альвеолярной мембраны.

Девочка выписана с диагнозом: саркоидоз легких, II стадия (с саркоидозом лимфатических узлов).

Уже в течение года после госпитализации и проведенного обследования стабильное состояние, без ухудшения, проводится терапия тренталом.

Заключение

Диагноз СОД следует устанавливать на основании комплексного клинко-рентгенологического обследования, включая тщательное изучение анамнеза, особенностей течения заболевания, с учетом наличия внелегочных поражений и сопутствующей патологии и, по возможности, гистологическим подтверждением.

ЛИТЕРАТУРА

1. Баранова О. П., Илькович М. М., Сперанская А. А. Трудности диагностики саркоидоза органов дыхания / <http://pmarchive.ru/trudnosti-dagnostiki-sarkoidoza-organov-dykhaniya/>
2. Илькович М. М. Саркоидоз органов дыхания: В кн. Интерстициальные заболевания легких / под ред. М. М. Ильковича, А. Н. Кокосова. – СПб.: Нормедиздат, 2005. – С. 288-329.
3. Шмелев Е. И. Дифференциальная диагностика саркоидоза // Саркоидоз: Монография / под ред. проф. А. А. Визеля. – М.: Атмосфера, 2010. – С. 312-321.
4. Козлова Н. В., Журавлев В. Ю. Диссеминированный туберкулез легких: В кн. Руководство по легочному и внелегочному туберкулезу / под ред. Ю. Н. Левашева, Ю. М. Репина. — СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2006. – С. 208-215.
5. Journal of independent medical research / <http://www.jolmr.org/>
6. Визель А. А., Потанин В. П., Визель И. Ю. и др. Саркоидоз и сходные с ним гранулематозы, саркоидные реакции // Саркоидоз: Монография / под ред. проф. А. А. Визеля. — М.: Атмосфера, 2010. – С. 322-348.
7. Саркоидоз: Учебно-методическое пособие для слушателей послевузовского и дополнительного профессионального образования / под общ. ред. акад. А. Г. Чучалина. — Казань, 2010. – 58 с.
8. Hunninghake G., Costabel U., Ando M. et al. ATS/ERS/WASOG Statement on Sarcoidosis // Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis. – 1999. – Vol. 16. – P. 149-173.
9. Sarcoidosis Worldwide Support Group / <http://www.worldsarcosociety.com/>

REFERENCES

1. Baranova O.P., Ilkovich M.M., Speranskaya A.A. *Trudnosti diagnostiki sarkoidoza organov dykhaniya*. [Difficulties of respiratory sarcoidosis diagnostics]. <http://pmarchive.ru/trudnosti-dagnostiki-sarkoidoza-organov-dykhaniya/>
2. Ilkovich M.M. *Sarkoidoz organov dykhaniya*. [Respiratory sarcoidosis]. *Interstitsialnye zabolevaniya legkikh*. [Interstitial lung diseases]. Edited by M.M. Ilkovich, A.N. Kokosov, St. Petersburg, Nordmedizdat publ., 2005, pp. 288-329.
3. Shmelev E.I. *Differentsialnaya diagnostika sarkoidoza*. [Differential diagnostics of sarcoidosis]. *Sarkoidoz: Monografiya*. [Sarcoidosis]. Edited by Pr. A.A. Vazel', Moscow, Atmoshera Publ., 2010, pp. 312-321. (In Russ.)
4. Kozlova N.V., Zhuravlev V.Yu. *Disseminirovanny tuberkulez legkikh*. [Disseminated pulmonary tuberculosis]. *Rukovodstvo po legochnomu i vnelegochnomu tuberkulezu*. [Manual on pulmonary and extrapulmonary tuberculosis]. Edited by Yu.N. Levashev, Yu.M. Repin St. Petersburg, ELBI-SPb Publ., 2006, pp. 208-215.
5. Journal of independent medical research / <http://www.jolmr.org/>
6. Vazel A.A., Potanin V.P., Vazel I.Yu. et al. *Sarkoidoz i skhodnye s nim granulematozny sarkoidnye reaktsii*. [Sarcoidosis and granulomatosis similar to it, sarcoid reactions]. *Sarkoidoz: Monografiya*. [Sarcoidosis]. Edited by Pr. A.A. Vazel', Moscow, Atmoshera Publ., 2010, pp. 322-348.
7. *Sarkoidoz: Uchebno-metodicheskoye posobie dlya slushateley poslevuzovskogo i dopolnitelnogo professionalnogo obrazovaniya*. [Sarcoidosis: Manual for postgraduate and additional professional education.] Edited by Academician A.G. Chuchalin, Kazan, 2010, 58 p.
8. Hunninghake G., Costabel U., Ando M. et al. ATS/ERS/WASOG Statement on Sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 1999, vol. 16, pp. 149-173.
9. Sarcoidosis Worldwide Support Group / <http://www.worldsarcosociety.com/>

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

Старевская Светлана Валерьевна

кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории бронхологии и эндоскопической хирургии отдела хирургии легких ПСПбГМУ НИИП, заведующая отделением пульмонологии СПбГБУЗ ДГБ № 19. Тел. 8 (921) 746-82-49, 8 (812) 578-75-40. E-mail: bigushkina@rambler.ru, pulmo_dgb19@mail.ru

Поступила 09.11.2014