

М.А. Харитонов, В.В. Салухов, В.А. Казанцев, С.Б. Шустов,
А.Б. Богомолов, А.В. Николаев, М.М. Топорков,
М.С. Блэк, В.В. Иванов, И.А. Меньков,
К.В. Асямов, Ю.Р. Грозовский, И.И. Яровенко

Диагностика и дифференциальная диагностика саркоидоза легких

Военно-медицинская академия имени С.М. Кирова, Санкт-Петербург

Резюме. Саркоидоз легких – одно из наиболее частых интерстициальных заболеваний легких. Распространенность в России составляет 10–20 случаев на 100 тыс. населения. Встречается преимущественно у людей работоспособного возраста с пиком заболеваемости в 30–40 лет. В половине случаев саркоидоз протекает в малосимптомной форме. По данным отечественных ученых, неблагоприятное течение заболевания с рецидивами и прогрессирующим снижением легочной функции встречается у 27,3% больных. Диагностика базируется на клинических, рентгенологических и гистологических данных. Материал для гистологического исследования получают в зависимости от распространенности процесса. Предпочтение отдают малоинвазивным методам биопсии: трансбронхиальной пункции внутригрудных лимфатических узлов, периферических лимфоузлов, пункции костного мозга, кожных саркоидных элементов и т. п. В случае внутригрудной локализации заболевания методом выбора является видеоторакоскопия. Выявление эпителиоидно-клеточной гранулемы без некроза подтверждает диагноз саркоидоза. В первую очередь требуется исключение туберкулеза, онкогематологических заболеваний, диссеминированных болезней легких, протекающих с синдромом альвеолита и лимфаденопатией средостения. Первичная постановка диагноза должна проводиться в условиях многопрофильного стационара. Верификация саркоидного процесса происходит в тесном сотрудничестве врачей разных специальностей: пульмонологов, рентгенологов, торакальных хирургов, патоморфологов, фтизиатров и т. д. Дальнейшее наблюдение и лечение пациента проходит под руководством пульмонолога по месту жительства. Приведен клинический пример поздней диагностики диффузного заболевания соединительной ткани, которое в своем дебюте протекало под маской саркоидоза. Главной ошибкой, повлекшей за собой глубокую инвалидизацию пациентки, стало отсутствие своевременной гистологической верификации диагноза.

Ключевые слова: саркоидоз легких, дыхательная недостаточность, дифференциальная диагностика, диагностический стандарт, гистологическая верификация, мультидисциплинарный подход, ревматологические маски саркоидоза, диффузное заболевание соединительной ткани, перекрестный синдром.

Введение. Саркоидоз является мультисистемным гранулематозом неизвестной этиологии, гистологический характеризующимся наличием в различных органах и тканях неказеозных эпителиоидно-клеточных гранул [9]. В соответствии с клиническими рекомендациями для установления диагноза «саркоидоз» необходимо критически сопоставить клинические и рентгенологические проявления болезни, гистологическую картину (эпителиоидные гранулемы без некроза), а также активно исключить другие причины гранулематозных изменений [2, 5]. Несоблюдение алгоритма диагностики саркоидоза легких (СЛ), недооценка значимости гранулематозов известной этиологии (туберкулез и т. д.), как и переоценка рентгенологических данных, может привести к ошибочному суждению и определить неверную тактику лечения. Настоятельно рекомендуется выполнение «золотого стандарта» – гистологического исследования, причем предпочтение необходимо отдавать малотравматичным методикам (трансбронхиальная биопсия, исследование кожных элементов, периферических лимфоузлов и т. п.) [2, 7]. Диагностическая опора лишь на рентгенологические или только на гистологические критерии также может ввести врача в заблуждение.

Если следовать требованиям руководящих документов, то при первичном контакте с больным с подо-

зрением на СЛ необходимо выполнение следующего перечня исследований:

- сбор анамнеза с тщательным анализом воздействия факторов окружающей среды и профессии;
- физикальное обследование;
- обзорная рентгенография груди в прямой и боковых проекциях;
- исследование функции внешнего дыхания: спирометрия и определение диффузионной способности легких (ДСЛ);
- клинический анализ крови, биохимические показатели крови: кальций, аланинаминотрансфераза (АЛТ), аспартатаминотрансфераза, щелочная фосфатаза, креатинин, мочевины, общий анализ мочи;
- компьютерная томография (КТ) груди;
- электрокардиография (ЭКГ), по показаниям мониторингирование по Холтеру;
- эхокардиография (ЭХОКГ) с оценкой давления в легочной артерии;
- бронхоскопия для забора промывных вод, биопсии слизистой оболочки бронхов, по показаниям выполнение трансбронхиальной биопсии лимфоузлов;
- исследование промывных вод бронхов на кислотоустойчивые микобактерии (КУМ);
- туберкулиновые кожные пробы;
- осмотр фтизиатра;

- обследование у офтальмолога;
- консультация торакального хирурга с планированием операционного получения гистологического материала (видеомедиастиноскопия, видеоторакоскопия) – при отсутствии возможности верификации иными малоинвазивными способами.

Клинические проявления СЛ многообразны и неспецифичны, что затрудняет проведение дифференциальной диагностики [5]. СЛ – это болезнь молодых. Пик заболеваемости приходится на возраст от 20 до 40 лет [9]. В 50% случаев течение СЛ длительное время не сопровождается никакими клиническими проявлениями, и заболевание может быть выявлено лишь при плановом флюорографическом исследовании. В зависимости от клинических проявлений выделяют острое, хроническое и генерализованное течение СЛ. Для острой формы (до 20% больных) характерны следующие симптомы: лимфаденопатия средостения и периферических лимфатических узлов, лихорадка, артралгии, узловатая эритема, боли в грудной клетке, непродуктивный кашель, одышка. Острое течение болезни может сопровождаться развитием поражения глаз в виде увеита, паротита, а также парезом лицевого нерва. В то же время наиболее часто встречается бессимптомное течение при первично-хронической форме болезни (40–50%).

Лабораторные данные при СЛ малоинформативны. Исследование уровня ингибитора ангиотензинпревращающего фермента, общего кальция связано с активностью процесса и применяется в основном для оценки эффективности терапии [7].

Рентгенография груди является ведущим методом в первичной диагностике, а также при динамическом наблюдении и оценке эффективности лечения СЛ. Рентгенологическая картина I стадии СЛ характеризуется симметричным увеличением лимфатических узлов средостения с четкими и ровными контурами. При одностороннем процессе повышается вероятность наличия другого заболевания (лимфома, рак). Со временем у каждого 5-го пациента отмечается кальцификация внутригрудных лимфоузлов.

Для II стадии СЛ характерна гиперплазия внутригрудных лимфатических узлов в сочетании с двусторонними диффузными интерстициальными изменениями в виде мелких перилимфатических узелков (1–5 мм) в верхних и средних отделах легких. СЛ III стадии проявляется интерстициальными изменениями без лимфаденопатии. IV стадия связана с развитием фиброза паренхимы легких, формированием тракционных бронхоэктазов, кист – рентгенологическая картина «сотого легкого». КТ позволяет детально визуализировать структурные изменения органов грудной клетки. В ряде случаев, особенно при подозрении на генерализованные формы СЛ, возникает необходимость проведения позитронно-эмиссионной томографии. Анатомическая локализация тканей с повышенным накоплением радиофармпрепарата позволяет получить достоверную информацию не только об объеме поражения, но и об активности саркоидного процесса [6, 9].

Исследование вентиляционной функции легких (ВФЛ) – важная методика в диагностике СЛ. Диапазон вентиляционных нарушений при данном заболевании достаточно широк. Для СЛ I–II стадий ВФЛ может быть в норме. Гранулематозное воспаление слизистой оболочки бронхов зачастую сопровождается обструктивными нарушениями спирограммы. Снижение объемных показателей легких сопутствует фиброзной перестройке легочной ткани и регистрируется на III–IV стадиях [7, 9].

Снижение ДСЛ характерно для прогрессирующего СЛ с формированием сотового легкого. Начальное нарушение ДСЛ при отсутствии клинических признаков дыхательной недостаточности может служить ранним маркером неблагоприятного течения заболевания. Изменения в газовом составе крови могут быть выявлены при измерении сатурации в покое либо при пробе с физической нагрузкой.

Гистологическая верификация – ключевое звено диагностики. Морфологическую верификацию диагноза следует проводить во всех случаях сразу после выявления рентгенологических изменений независимо от наличия или отсутствия клинических проявлений. Чем острее процесс и меньше его длительность, тем больше вероятность получения биоптата с типичными для этого заболевания неказеифицированными эпителиоидноклеточными гранулами (рис. 1).

В диагностике СЛ обязательным является выполнение бронхологического исследования [5, 7]. При бронхоскопии преследуют несколько целей:

1. Выполнение чрезбронхиальной биопсии лёгких и лимфоузлов средостения под рентгенологическим или эндоультразвуковым контролем.
2. Прямая биопсия путем соскуывания измененной слизистой бронхов щипцами.
3. Бронхоальвеолярный лаваж для цитологического исследования (отношение CD4/CD8), окраски бронхиальных смывов на кислотоустойчивые микобактерии.

В ряде случаев применение эндоскопических методик ограничено. В таких ситуациях определяют показания для хирургической биопсии легочной ткани и лимфатических узлов средостения. Наиболее часто используются малоинвазивные вмешательства, такие как видеоторакоскопия (ВТС) и медиастиноскопия.

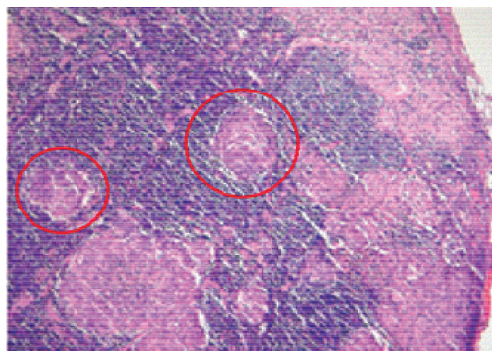


Рис 1. Неказеифицированные эпителиоидноклеточные гранулемы в лимфатическом узле. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. ×40

По результатам получения всесторонней клинической, лабораторной, рентгенологической и гистологической картины заболевания проводят дифференциальную диагностику. СЛ II стадии необходимо дифференцировать с лимфопролиферативными заболеваниями, туберкулезом лимфатических узлов средостения, метастазами рака бронха (предстательной железы, желудка, яичников) в лимфатические узлы средостения. Дифференциальная диагностика II и III стадий СЛ чаще всего проводится со следующими заболеваниями: опухолевые процессы в легких (первичный или вторичный канцероматоз легких, бронхоальвеолярный рак), диссеминированный туберкулез легких, пневмоконииозы, проявления сердечной недостаточности, микобактериозы, грибковые заболевания легких. IV стадию СЛ необходимо дифференцировать с исходом других интерстициальных заболеваний легких, хронической обструктивной болезнью легких тяжелого течения, рецидивирующей тромбоэмболией легочной артерии [1, 5, 7, 9].

В ряде случаев требуется проведение дифференциальной диагностики с саркоидными реакциями легочной ткани на различные факторы внешней среды. Формирование саркоидоподобных гранулем в легких может быть результатом применения интерферонов в лечении вирусных гепатитов, при онкозаболеваниях легких, лекарственных поражениях органов дыхания и т. п. Главные отличия саркоидных реакций от собственно СЛ заключаются в том, что процесс носит строго локализованный характер, отсутствует системность поражения, а также имеются причинные факторы возникновения гранулематозного воспаления легочной ткани [9].

Цель исследования. Обосновать и проанализировать трудности дифференциальной диагностики СЛ.

Материалы и методы. Представлено 6-летнее клиническое наблюдение пациентки среднего возраста с диагнозом СЛ.

Результаты и их обсуждение. Пациентка 57 лет поступила в 1-ю клинику (терапии усовершенствования врачей) Военно-медицинской академии им. С.М. Кирова (ВМА) 14.09.2017 г. При плановом флюорографическом обследовании 03.03.2011 г. было выявлено двустороннее усиление легочного рисунка, расширение корней легких. Самочувствие на тот момент было хорошим, жалоб не предъявляла. Обследовалась амбулаторно и в стационаре. При КТ груди от 25.03.2011 г. выявлялись обширные зоны консолидации легочной ткани с видимыми просветами бронхов, уменьшение верхних долей обоих легких, по всем полям легочной ткани имелись ленткулярно-очаговые изменения в виде центрилобулярных и перилимфатических очажков на фоне утолщенного интерстиция, обнаружено увеличение бронхопупмональных лимфоузлов с обеих сторон. Заключение: КТ-картина может наблюдаться при СЛ II стадии.

Консультация фтизиатра (с исследованием индуцированной мокроты на КУМ, выполнением туберкулиновой пробы): данных за туберкулез нет. Был сфор-

мулирован диагноз «СЛ II стадии». От предложенной ВТС-биопсии пациентка отказалась. По назначению терапевта принимала в течение года токоферол, пентосифиллин, флуимуцил. До 2015 г. чувствовала себя удовлетворительно. В конце 2015 г. на фоне перенесенного острого респираторного заболевания (ОРЗ) отметила появление непродуктивного кашля, одышки при доступных ранее нагрузках. Обследовалась амбулаторно, при рентгенографии груди выявлено прогрессирование интерстициальных изменений легких, диагностирована III стадия саркоидоза. Лечилась у фитотерапевта. С апреля 2017 г. после очередного ОРЗ почувствовала существенное ухудшение самочувствия в виде прогрессирования одышки в покое. В сентябре 2017 г. с подозрением на диссеминированный туберкулез легких обследовалась в противотуберкулезном диспансере. Диаскинтест от 07.09.2017 г. отрицательный. С 2011 г. скорость оседания эритроцитов (СОЭ) достигала 45 мм/ч, наблюдалась лейкопения – $3-2,5 \times 10^9/\text{л}$, лимфопения – $0,5-0,6 \times 10^9/\text{л}$, протеинурия до 0,3 г/л, а также снижение удельного веса мочи до 1005.

Иммунологическое обследование от августа 2017 г.: антитела (АТ) к двуспиральной дезоксирибонуклеиновой кислоте, миелопероксидазе, протеиназе-3, антицитруллиновые АТ отрицательные; профиль экстрагируемых ядерных АТ: выявлены антитела к SS-A 137 ед/мл (норма <25), SS-B 139 ед/мл (норма <25), а также антинуклеарный фактор (АНФ) 1:81920 с ячеистым типом цитоплазматического свечения (норма до 1:160).

При поступлении в 1-ю клинику (терапии усовершенствования врачей) ВМА предъявляла жалобы на одышку, слабость, сердцебиение при минимальной физической нагрузке, головную боль, усиливающуюся при физических нагрузках, наличие язв на обеих голенях, покраснение кожи кистей рук.

Из анамнеза известно, что в 1988 г. перенесла миокардит, подозревался ревматизм с формированием митрального порока (после ангины развилась одышка). Осматривалась кардиохирургом, состояла под наблюдением кардиолога. В дальнейшем данных за порок сердца не получено. С 1992 г. диагностирована варикозная болезнь нижних конечностей, в этом же году выполнена флебэктомия справа. В 2003 г. проведено химическое склерозирование вен левой нижней конечности, в 2015 г. – лазерное склерозирование вен слева. С 2003 г. периодически возникают трофические язвы на нижних конечностях, в связи с которыми получала местное лечение у хирурга. Наследственность неблагоприятная: у деда по материнской линии была бронхиальная астма с хронической дыхательной недостаточностью.

Объективный статус: общее состояние относительно удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Питание повышенное (индекс массы тела = $28 \text{ кг}/\text{м}^2$). Кожный покров бледно-розовый, по передней поверхности обеих голеней в нижней трети трофические язвы под повязками. Синюшность дистальных фаланг кистей. Тургор кожи нормальный. Температура $36,7^\circ\text{C}$. Цианоз губ. Периферические отеки

до нижней трети голени. Пульс равномерный, ритмичный, 92 удара в минуту. Перкуторно расширение границ сердца влево до левой срединно-ключичной линии. При аускультации сердца звуки приглушены, акцент II тона на легочном стволе. Артериальное давление 160/95 мм рт. ст. Грудная клетка бочкообразной формы. Частота дыханий – 26 в минуту. Перкуторно в симметричных участках грудной клетки определяется коробочный звук, притупление над нижними отделами легких с обеих сторон. При аускультации в симметричных участках грудной клетки дыхание жесткое, пневмосклеротические хрипы над базальными отделами обоих легких. Со стороны органов пищеварительной системы видимой патологии не выявлено.

На ЭКГ определялся выраженный синусовый ритм, тахикардия до 98 ударов в минуту, вертикальное положение электрической оси сердца, гипертрофия левого предсердия (ЛП) и правого желудочка (ПЖ). Пульсоксиметрия – 92%.

Общий анализ крови от 15.09.2017 г.: лейкоциты $4,9 \times 10^9$ /л, эритроциты $5,25 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 143 г/л, тромбоциты 272×10^9 /л, лимфоциты 14%, СОЭ 35 мм/ч. Общий анализ мочи от 15.09.2017 г.: удельный вес 1015, следы белка. При исследовании суточной протеинурии белок не обнаружен. В биохимическом анализе крови отмечено повышение С-реактивного белка до 7,83 мг/л, мочевины до 8,1 ммоль/л, АЛТ до 53,8 Е/л. АТ к вирусу иммунодефицита человека не выявлены.

ЭХОКГ позволила выявить жидкость в левой плевральной полости. Расхождение листков перикарда в диастолу по контуру сердца до 5,5 мм. Уплотнение и парадоксальное движение межжелудочковой перегородки признак объемной перегрузки ПЖ. Толщина миокарда левого желудочка (ЛЖ) обычная. Зон локального нарушения кинетики миокарда ЛЖ нет. Расширены правое предсердие (48 59 мм), ПЖ (КДР – 38,5 мм), ствол легочной артерии (ЛА) = 26,5 мм. Стенки аорты, створки аортального и митрального клапана (МК) уплотнены, с кальцинатами. Крупный

кальцинат в основании задней створки МК. Регургитация II степени на МК, III степени на трикуспидальном клапане. Нарушение диастолической функции ЛЖ, в ЛА давление повышено до 60 мм рт. ст.

Рентгенография груди от 15.09.2017 г. (рис. 2). На фоне эмфизематозно измененной легочной ткани определяется уменьшение объема верхних долей с обеих сторон за счет грубых фиброзных изменений. Множественные фиброзные тяжи сочетаются с неправильной формы участками цирротического уплотнения (изменения более выражены справа). В нижних отделах легких сетчатая и тяжистая деформация легочного рисунка. Корни фиброзно плотные, расширены, подтянуты вверх. Плевральные синусы свободные, справа и слева плевральные наложения, множественные плевродиафрагмальные спайки, смещающие купол диафрагмы вверх: справа на 2 межреберья, слева – на одно. Выраженная гипертрофия ЛЖ сердца, увеличены ПЖ и ПП, дуга ствола ЛА. Дуга аорты уплотнена, развернута. Анализ представленных снимков от 2011 г. позволяет трактовать изменения в легких как СЛ IV стадии (?) с наличием фокусов уплотнения («инфильтратов») в верхних долях, быстрое течение заболевания, с развитием уже в 2016 г. выраженных фиброзных изменений.

Комплексная диагностика ВФЛ от 18.09.2017 г.: выявлены резкие рестриктивные (общая емкость легких – 59% от должного), обструктивные (объем форсированного выдоха за 1 секунду – 36% от должного) нарушения, снижение альвеолярного объема (46%), резкое снижение диффузионной способности легких (31%), рисунок 3.

На спиральной КТ груди от 18.09.2017 г. наблюдается неравномерная пневматизация легочной ткани за счет участков гипо- и гипервентиляции. По всем легочным полям обоих легких определяются множественные очаги, расположенные перибронхо-васкулярно, диаметром до 4 мм. Ретикулярные изменения в виде утолщения внутри- и междолькового

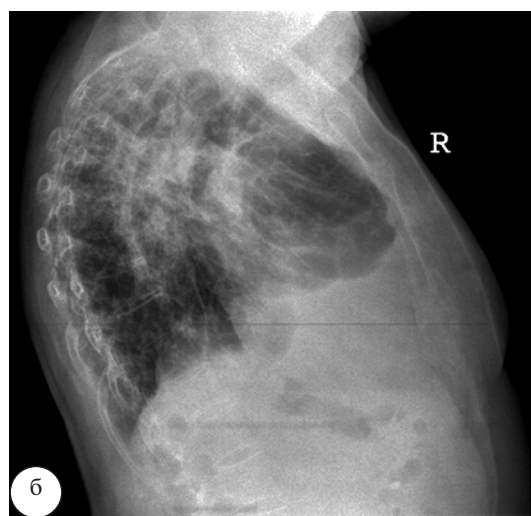
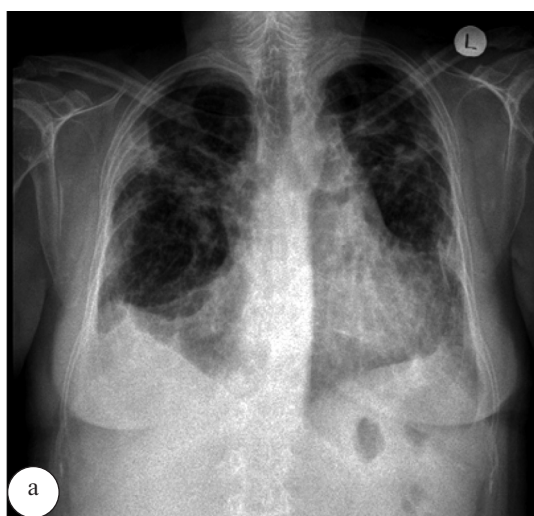


Рис 2. Рентгенография груди от 15.09.2017 г.: а – прямая проекция; б – правая боковая проекция

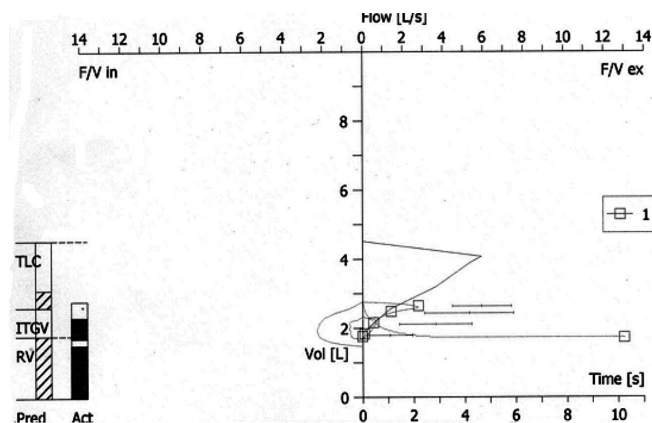


Рис. 3. Кривая поток-объем и структура общей емкости легких. Выраженные рестриктивные нарушения вентилиционной функции

интерстиция. Пневмофиброз, наиболее выраженный в прикорневых областях и в апикальных отделах правого легкого с формированием множественных плевро-пульмональных спаек. Стенки сегментарных и субсегментарных бронхов диффузно утолщены, уплотнены, просветы их деформированы, тракционно расширены. Внутригрудные лимфоузлы не увеличены. В полости перикарда свободная жидкость толщиной слоя до 11 мм. Заключение: КТ-признаки двусторонней мелкоочаговой лимфогенной диссеминации и выраженных фиброзных изменений наиболее вероятно соответствуют СЛ IV стадии, менее вероятно – идиопатическому легочному фиброзу. Свободная жидкость в перикарде (рис. 4.).

Осмотрена сосудистым хирургом, имеются признаки поверхностной формы варикозной болезни, данных за наличие окклюзирующего поражения магистральных вен нижних конечностей не получено.

Степень трофических нарушений не соответствует выраженности варикозной болезни.

Сформулирован рабочий диагноз – СЛ IV стадии. Хроническое декомпенсированное легочное сердце. Дыхательная недостаточность I степени.

В процессе обследования были получены противоречивые данные. С одной стороны, характерные рентгенологические признаки формирования сотового легкого, с другой – прогрессирующего СЛ. В то же время обращает внимание системность поражения, что характерно для диффузных заболеваний соединительной ткани (ДЗСТ): синдром Рейно, поражение почек, положительные иммунологические маркеры ДЗСТ, трофические кожные язвы, не соответствующие степени выраженности варикозной болезни, полисерозиты, лейкопения и лимфопения.

В связи с подозрением на системное заболевание соединительной ткани выполнено дообследование. При рентгенографии пищевода от 25.09.2017 г. установлено, что пищевод проходим, нарушений моторики не выявлено, данных за специфическое поражение пищевода не имеется. Капилляроскопия ногтевого ложа от 22.09.2017 г. позволила выявить комбинацию из расширенных, извитых (местами штопорообразных), гомогенно увеличенных капиллярных петель на фоне отека и усиления подсосочкового венозного сплетения, что наиболее характерно для капилляроскопической картины при ДЗСТ (системная склеродермия, системная красная волчанка).

Ревматоидный фактор достигал 59,48 МЕ/мл (норма <14), АНФ на Нер-2 клетках в титре 1:320 со свечением ядра мелкогранулярного типа (норма <1:160), IgM к кардиолипину 50,54 MPL-ед/мл (норма <12), АТ к цитоплазме нейтрофилов IgA в титре 1:80 (норма <1:40).

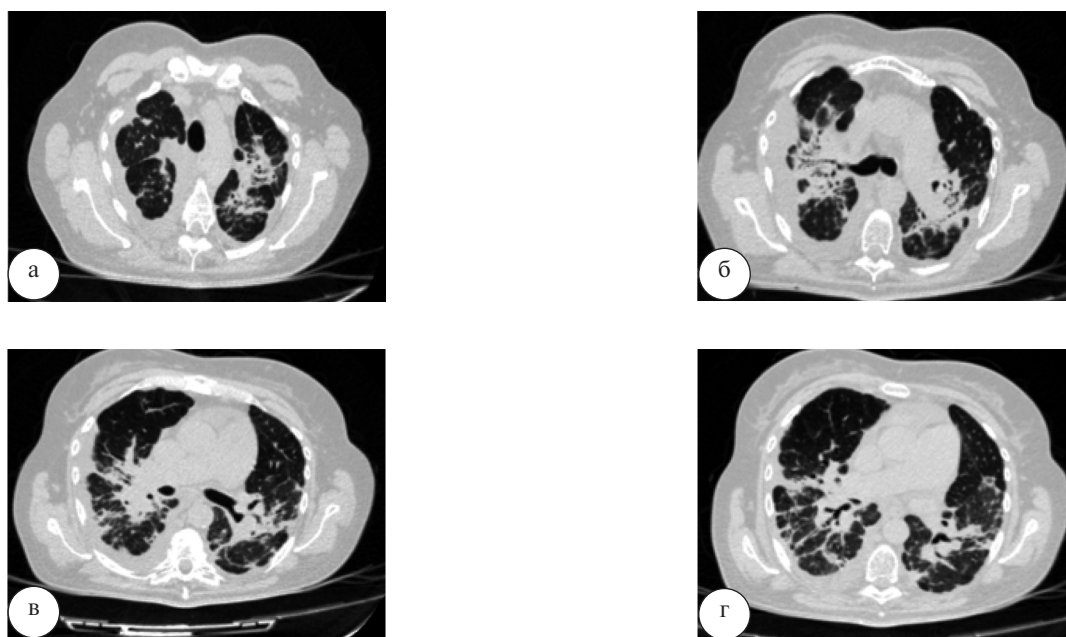


Рис. 4. Серия КТ-срезов груди: а – верхние отделы легких; б, в – средние отделы легких; г – нижние отделы легких

Таким образом, у пациентки с повышенным титром АНФ (1:81920) с цитоплазматическим типом свечения, Cent-A, Cent-B (+), легочными интерстициальными изменениями с формированием диффузного фиброза, легочной гипертензией, рестриктивными нарушениями легочной вентиляции и снижением диффузионной способности легких, синдромом Рейно, кожным васкулитом, полисерозитом, лейкопенией и лимфопенией, нефропатией, установлен окончательный диагноз – перекрестный синдром: системная склеродермия с поражением легких (пневмофиброз, легочная гипертензия), кожи (кожный васкулит, синдром Рейно, капилляроскопические изменения); системная красная волчанка (лейкопения, лимфопения, АНФ 1:81920, антитела к кардиолипину, плеврит, перикардит, нефропатия).

Заключение. Данный клинический случай показателен в отношении трудности дифференциальной диагностики СЛ со синдромосходной патологией внутренних органов. ДЗСТ ткани не входят в перечень частых причин для диагностического поиска [1, 5, 9]. В практической деятельности приходится исключать туберкулез, лимфопролиферативные заболевания, онкопатологию. У обследованной нами пациентки развернутая картина ревматологической болезни проявилась через 4 года после дебюта. Причем симптомы поражения легких, дыхательная недостаточность в клинической картине являлись лидирующими. Тем не менее невыполнение диагностического алгоритма в полном объеме, отсутствие своевременного гистологического исследования привели к поздней диагностике серьезного заболевания.

Первичная верификация саркоидоза требует мультидисциплинарного подхода с привлечением врачей широкого спектра специальностей: пульмонологов, рентгенологов, фтизиатров, торакальных хирургов, морфологов,

ревматологов. Этот список неполный и в зависимости от конкретной ситуации может быть расширен.

Таким образом, не будет лишним напомнить о «трех китах» комплексной диагностики саркоидоза: клиника, рентгенологическое и гистологическое исследование. Врачебная тактика «нет гистологии – нет диагноза», на наш взгляд, должна применяться в каждом случае подозрения на саркоидоз легких и обязана стать «нормой жизни» в практике работы терапевта и пульмонолога.

Литература

1. Аверьянов, А.В. Редкие заболевания легких: диагностика и лечение / А.В. Аверьянов, В.Н. Лесняк, Е.А. Коган. – М.: Мед. информ. аг-во, 2016. – 248 с.
2. Асямов, К.В. Генерализованный саркоидоз тяжелого течения – клиническое наблюдение / К.В. Асямов [и др.] // Лечение и профилактика. – 2016. – № 3 (19). – С. 72–79.
3. Волков, А.В. Легочная артериальная гипертензия при системных заболеваниях соединительной ткани / А.В. Волков // Научн.-практ. ревматол. – 2015. – № 1 (53). – С. 69–77.
4. Гусева, Н.Г. Системная склеродермия – мультидисциплинарная проблема / Н.Г. Гусева // Научн.-практ. ревматол. – 2011. – № 2. – С. 10–14.
5. Диагностика и лечение саркоидоза: Федеральные согласительные клинические рекомендации / под ред. А.Г. Чучалина. – М., 2014. – 45 с.
6. Иванов, В.В. Дифференциальная диагностика внебольничной пневмонии и диссеминированного заболевания легких / В.В. Иванов [и др.] // Вестн. Росс. воен.-мед. акад. – 2015. – № 2 (50). – С. 113–117.
7. Интерстициальные и орфанные заболевания легких / под ред. М.М. Ильковича. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 560 с.
8. Практическая пульмонология: руководство для врачей / под ред. В.В. Салухова, М.А. Харитоновна. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 416 с.
9. Саркоидоз: монография / под ред. А.А. Визеля (серия монографий РРО). – М.: Атмосфера, 2010. – 416 с.
10. Труфанов, Г.Е. Лучевая диагностика интерстициальных заболеваний легких / Г.Е. Труфанов [и др.]. – СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2011. – 128 с.

M.A. Kharitonov, V.V. Salukhov, V.A. Kazantsev, S.B. Shustov, A.B. Bogomolov, A.V. Nikolaev, M.M. Toporkov, M.S. Black, V.V. Ivanov, I.A. Menkov, K.V. Asyamov, Yu.R. Grozovsky, I.I. Yarovenko

Diagnosis and differential diagnosis of pulmonary sarcoidosis

Abstract. Pulmonary sarcoidosis is one of the most common interstitial lung diseases. The prevalence in Russia is 10–20 per 100 thousand population. Overwhelmingly it is found among working age population, and the peak of morbidity is 30–40 years. In half of the cases, sarcoidosis occurs in oligosymptomatic form. According to research conducted by our scientists, the adverse course of the disease with exacerbations and progressive decrease in pulmonary function found in 27,3% of patients. The diagnosis is based on clinical, X-ray and histological examination. Material for histological study was prepared depending on the extent of the process. Preference is given to minimally invasive methods of biopsy: transbronchial puncture of intrathoracic lymph nodes, peripheral lymph nodes, bone marrow aspiration, skin sarcoid items, etc. In the case of the intrathoracic localization of the disease, the treatment of choice is videothoracoscopy. The detection of epithelioid cell granuloma without necrosis confirms the diagnosis of sarcoidosis. First of all it is necessary to exclude tuberculosis, oncohematological diseases, disseminated lung diseases, combined with alveolitis syndrome and mediastinal lymphadenopathy. The primary diagnosis should be carried out under conditions of a multifunctional clinic. The verification of the pulmonary sarcoidosis should be held in close cooperation of different specialists: pulmonologists, radiologists, thoracic surgeons, pathologists, etc. Further treatment of the patient should be implemented by the pulmonologist in the place of residence. A clinical case of late diagnosis of diffuse diseases of connective tissue, which at its beginning started under the mask of sarcoidosis is demonstrated. The main mistake that led to deep disability of the patient, was absence of timely histological verification of the diagnosis.

Key words: pulmonary sarcoidosis, differential diagnosis, respiratory failure, diagnostic standard, histological verification, multidisciplinary approach, rheumatological masks of sarcoidosis, diffuse connective tissue disease, overlap syndrome.

Контактный телефон: 8-911-820-69-28; e-mail: Bg-ab@mail.ru