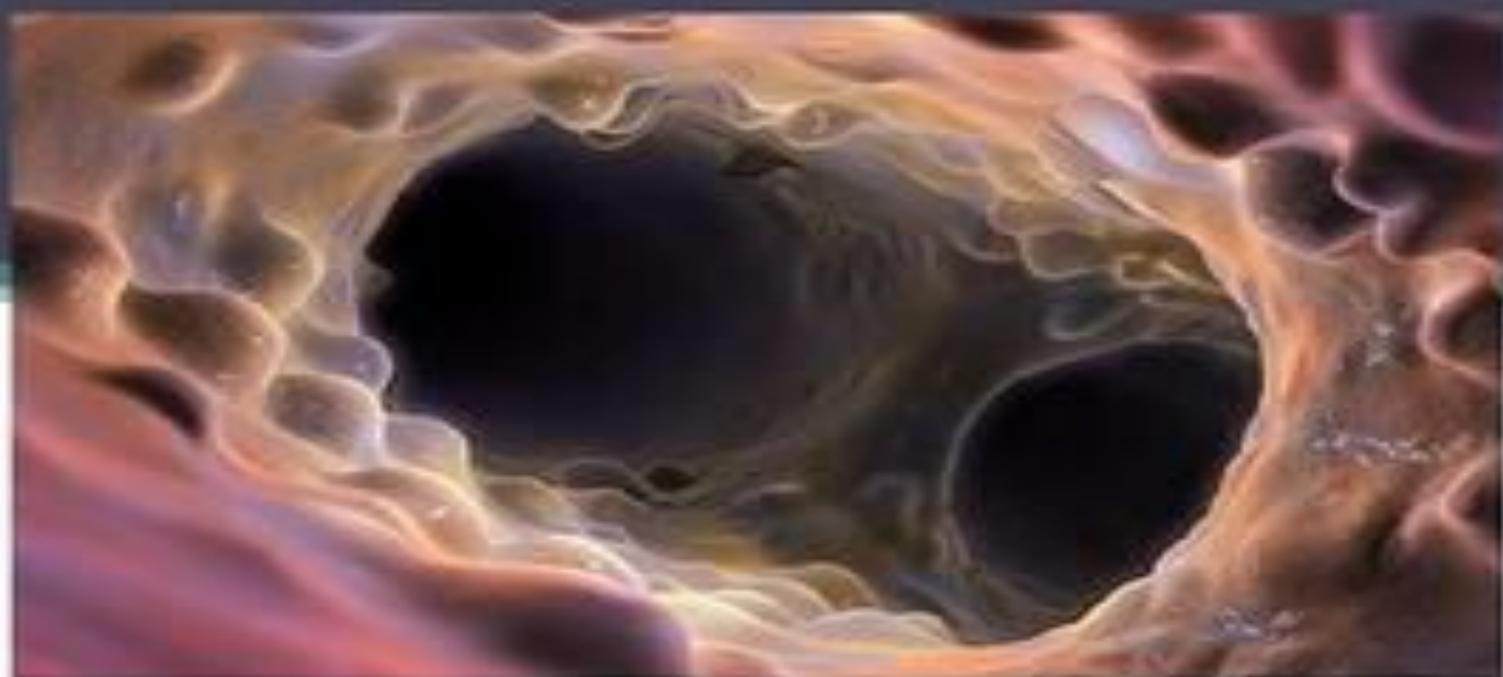


# Саркоидоз легких



# Саркоидоз

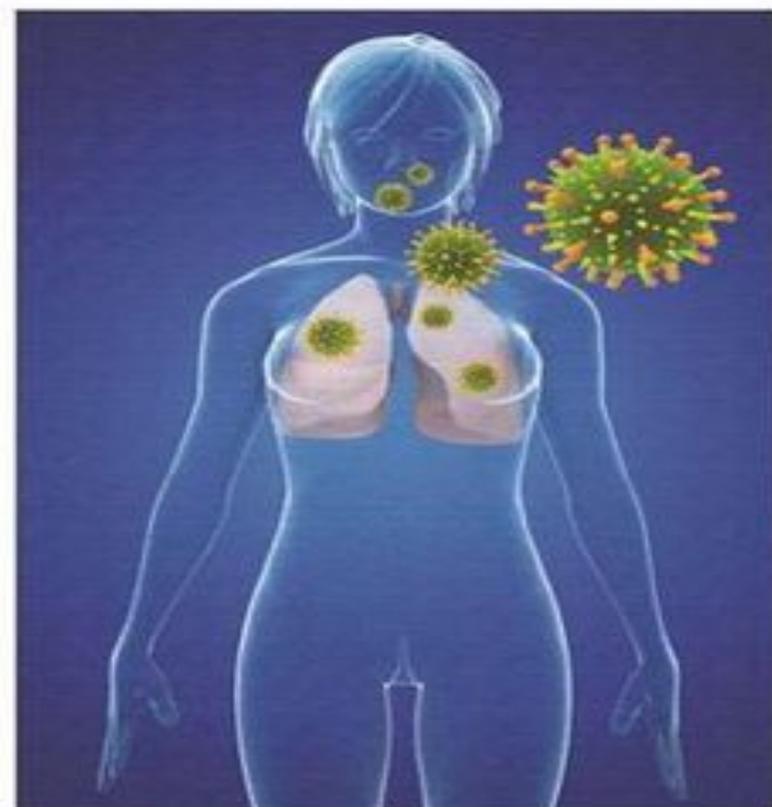
(болезнь Бенъе — Бёка — Шаумана) — системное заболевание, при котором могут поражаться многие органы и системы, характеризующееся образованием в поражённых тканях гранулём.

Гранулема - ограниченный очаг воспаления, имеющий форму плотного узелка различных размеров, гистологически- это неказеифицированные эпителиоидноклеточные гранулемы. Наиболее часто поражаются лимфатические узлы, лёгкие, печень, селезёнка, реже — кожа, кости, орган зрения и др.



# Этиология

- иерсиниоз;
- вирусная и бактериальная инфекции;
- грибы;
- паразитарная инвазия;
- сосновая пыльца;
- бериллий;
- цирконий;
- некоторые лекарственные препараты (сульфаниламиды, цитостатики);
- врожденная предрасположенность к саркоидозу.



# Патогенез

**Воздействие этиологического фактора**



**Первоначальный этап болезни - скопление в альвеолах, интерстициальной ткани легких альвеолярных макрофагов и иммунокомпетентных клеток**



**Активация альвеолярных макрофагов**



**Скопление лимфоцитов, фибробластов, моноцитов, а также значительно активируются Т-лимфоциты**



**Активированные Т-лимфоциты:**

- выделяют интерлейкин-2, под влиянием которого Т-эффекторные лимфоциты активируются и продуцируют ряд лимфокинов
- вырабатывают ряд веществ, стимулирующих пролиферацию фибробластов и, следовательно, развитие фиброза.



**Развивается первый морфологический этап заболевания - лимфоидно-макрофагальная инфильтрация пораженного органа (в легочной ткани - это развитие альвеолита)**



**Под влиянием медиаторов возникают эпителиоидно-клеточные гранулемы. Они могут формироваться в различных органах: лимфоузлах, печени, селезенке, слюнных железах, глазах, сердце, коже, мышцах, костях, кишечнике, центральной и периферической нервной системе, легких.**

**Гранулемы при саркоидозе сходны с туберкулезными гранулемами, но в отличие от последних для них не характерен казеозный некроз, однако в некоторых саркоидозных гранулемах могут наблюдаться признаки фибриноидного некроза.**

Тип туберкулеза	Тяжесть туберкулеза	Клинические проявления
Острый	Легкое	Узловатая эритема, передний увеит, макуло-папулярные изменения кожи
	Средней тяжести	Одышка при ЖЕЛ > 60% от должной, Гиперкальциемия Параант Бениа
	Тяжелое	Гиперкальциемия в сочетании с почечной недостаточностью, Респираторные нарушения при ЖЕЛ < 60% должн. Гиперспонгиоз
Хронический	Легкое	Поражения кожи (не лица)
	Средней тяжести	Кистозные изменения костей рук, Ларис релю
	Тяжелый	Согрелность, Кардиомегалия Неврологические проявления (без параант Бениа)
Рефрактерный	От среднего до тяжелого	Рефрактерная миокардиодистрофия, Дисметаболическая недостаточность Неврологические нарушения, рефрактерные к лечению кортикостероидами

## **Все существующие классификации саркоидоза легких строятся на основании рентгенологических данных.**

- **I стадия, или начальная внутригрудная лимфоузелистая форма**, характеризуется двусторонним симметричным поражением бронхопульмональных лимфоузлов (ЛУ), реже поражаются трахеобронхиальные лимфоузлы и еще реже — паратрахеальные. Могут поражаться также лимфатические узлы, расположенные в разветвлениях бронхов II порядка, по ходу нижней ветви легочной артерии справа.

- **II стадия, или медиастинально-легочная форма**, характеризуется поражением внутригрудных лимфоузлов и легочной ткани ретикулярного и очагового характера. Различают два варианта этой формы. При первом отмечается наличие увеличенных прикорневых лимфоузлов, а также очаговых затенений в средних отделах легких на фоне крупнопетлистого и линейно-тяжистого легочного рисунка. Вторым вариантом характеризуется отсутствием увеличенных прикорневых лимфоузлов, которые могут определяться только томографически в связи с небольшим увеличением или вообще не определяться. В легочной ткани на фоне крупнопетлистого рисунка в прикорневой зоне или мелкопетлистого в субкортикальных отделах располагаются мелкоочаговые тени, которые концентрируются в основном вокруг ворот легких и в средних и нижних отделах, оставляя свободными только надключичные зоны.

- **III стадия, или легочная форма**, характеризуется выраженными изменениями в легочной ткани при отсутствии увеличения внутригрудных ЛУ. В средних отделах легких отмечается густая диссеминация на фоне пневмосклероза и эмфиземы. При прогрессировании процесса очаговые и конгломерирующие изменения появляются на всем протяжении легочной ткани, причем нарастают пневмофиброз и эмфизема.

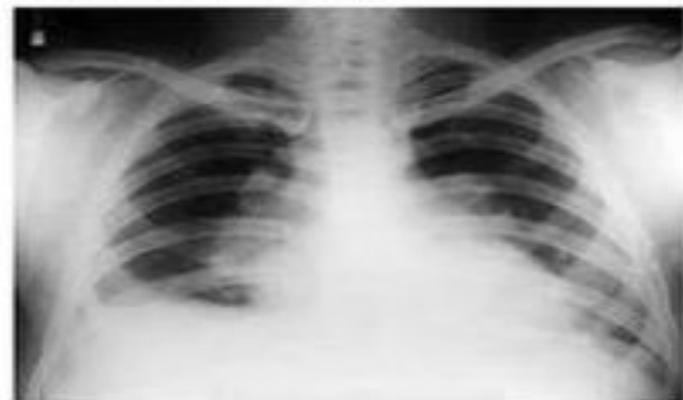
# СИМПТОМЫ

- кратковременное повышение температуры тела (в течение 4-6 дней);
- боли в суставах мигрирующего характера;
- одышка;
- боли в грудной клетке;
- сухой кашель (у 40-45% больных);
- снижение массы тела;
- увеличение периферических лимфатических узлов (у половины больных);
- лимфаденопатия средостения (чаще двухсторонняя);
- узловатая эритема;
- синдром Лефгрена;
- синдром Хеерфордта-Вальденстрема;
- сухие хрипы при аускультации легких.



# При саркоидозе легких поражаются:

- лимфатические узлы;
- бронхопульмональная система;
- система органов пищеварения;
- селезенка;
- сердце;
- почки;
- костный мозг;
- костно-суставная система;
- эндокринная система;
- нервная система;
- кожа;
- орган зрения.



**Таблица 2. Дифференциальная диагностика пневмокониозов с диссеминированными легочными заболеваниями другой этиологии**

Заболевание	Клинические проявления	Рентгенологическая картина	ФВД	Изменения в периферической крови	Морфологические признаки
Аспергиллез	Чаще бессимптомное начало, при прогрессировании — появление субфебрильной лихорадки, слабости, ноющей боли за грудиной	Увеличение прикорневых ЛУ, реже парабронхиальных, трахеобронхиальных. Появление крупнопятнистого рисунка в прикорневых и мелкопятнистого — в средних зонах, а также мелкоочаговых теней	Смешанный тип нарушений в зависимости от выраженности процесса	Абсолютная лимфопения	Эпителиоидно-клеточная гранулема (все клетки туберкулезного бугорка без казеоза)
Силикоз (пневмокониозы силикоз)	Одышка, кашель, боли в грудной клетке, ЛУ не увеличены. Медленно прогрессирующее течение	Диффузно-интерстициальный фиброз, узелковый или узловой процесс. Мономорфные тени	Нарастание рестриктивного типа нарушений	Отсутствуют	Узелки с частицами пыли ( $SiO_2$ ) внутри и фиброзными кольцами вокруг
Диссеминированный туберкулез	Интоксикационный синдром. Могут быть кашель, выделение в мокроте МБТ, кровохарканье, боли в грудной клетке	Тени полиморфные. Могут быть интерстициальные изменения и увеличение ЛУ	Рестриктивные и обструктивные нарушения разной степени	Лейкоцитоз и лимфо- и моноцитоз, увеличение СОЭ	Туберкулезные бугорки, состоящие из клеток: эпителиоидных, лимфоидных, Пирогова — Лангханса, с казеозом
Экссудативный аллергический альвеолит	Озноб, повышение температуры тела, одышка, кашель, боли в грудной клетке, мышцах, суставах	Усиление легочного рисунка за счет интерстициального компонента, суммация этих теней создает картину миллиарных очагов	В острой стадии — обструктивные изменения, при хронизации — рестриктивные	Лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ	Эпителиоидно-клеточные гранулемы
Хронический фиброзирующий альвеолит	Одышка при остром прогрессирующем течении, лихорадка, похудение, боли в грудной клетке, мышцах, суставах	Усиление и деформация легочного рисунка, интерстициальный фиброз, «сотовое легкое»	Прогрессирование рестриктивного типа нарушений, эмфиземы	Колебания от нормальных показателей до выраженных нарушений	Уплотнение и утолщение межальвеолярных перегородок, облитерация альвеол и капилляров фиброзной тканью
Аллергический альвеолит	Общее недомогание, лихорадка	Увеличение лимфоузлов средостения, чаще с образованием конгломератов. В легочной ткани — интерстициальные и инфильтративные изменения	Обструктивный тип нарушений	Увеличение СОЭ, лимфопения, эозинофилия	Гранулемы, клетки Березовского — Штернберга

# Диагностика

- Общие анализы крови, мочи.
- Биохимический анализ крови.
- Иммунологические исследования.
- Исследование бронхиальной лаважной жидкости.
- Рентгенологическое исследование легких.
- Спирография.
- КТ.
- Бронхоскопия.
- Биопсия и гистологическое исследование биоптатов лимфоузлов и легочной ткани, полученных при трансбронхиальной или открытой биопсии легких.

# Общий анализ крови и мочи

- **Общий анализ крови:**
  - увеличение СОЭ
  - лейкоцитоз
  - У 20% больных отмечается эозинофилия, у 50% - абсолютная лимфопения.
- **Общий анализ мочи:**
  - без существенных изменений.

# Биохимический анализ крови

- повышение уровней серомукоида, гаптоглобина, сиаловых кислот, гамма-глобулинов;
- у 15-20% больных увеличено содержание кальция в крови;
- повышение уровня общего или связанного с белком оксипролина;
- ангиотензинпревращающего фермента;
- повышение содержания в крови лизоцима.

# Иммунологические исследования

- снижение количества Т-лимфоцитов и их функциональной способности;
- снижение содержания Т-лимфоцитов-хелперов и соответственно снижение индекса Т-хелперы/Т-супрессоры;
- увеличение абсолютного количества В-лимфоцитов, а также уровня IgA, IgG и циркулирующих иммунных комплексов преимущественно в активной фазе;
- в крови обнаруживаются противолегочные антитела

# Рентгенологическое исследование легких

- увеличение внутригрудных лимфатических узлов (лимфаденопатия средостения);
- увеличение внутригрудных (бронхопульмональных) лимфатических узлов обычно двустороннее;
- увеличение и расширение корней легких;
- увеличенные лимфоузлы имеют четкие полициклические очертания и однородную структуру;
- характерен ступенчатый контур изображения лимфоузлов за счет наложения теней передних и задних групп бронхопульмональных лимфоузлов.





# Эндоскопическое исследование



- **Бронхоскопия:**
  - изменения сосудов слизистой оболочки бронхов (расширение, утолщение, извитость);
  - бугорковые высыпания (саркоидные гранулемы) в виде бляшек различной величины (от просяных зерен до горошины);
  - на слизистой оболочке бронхов видны ишемические пятна - бледные участки, лишенные сосудов.
- **Торакоскопия:**
  - На плевральной поверхности видны беловато-желтоватые саркоидные гранулемы, которые подвергаются биопсии.



Саркоидоз плевры (висцеральная плевра покрыта белесоватыми бляшками, напоминающие метастазы рака легкого)



Саркоидоз бронха



Просовидные уплотнения в стенке трахеи

# Лечение

- Основным в терапии саркоидоза легких является применение глюкокортикоидных препаратов.
- Показания к применению глюкокортикоидных препаратов:
  - генерализованные формы саркоидоза;
  - комбинированное поражение различных органов;
  - саркоидоз внутригрудных лимфатических узлов при их значительном увеличении;
  - выраженная диссеминация в легких, особенно при прогрессирующем течении и явных клинических проявлениях заболевания.

# Лечение

- **Преднизолон:**
  - больному дают преднизолон ежедневно по 20-40 мг в сутки в течение 3-4 месяцев, затем назначают по 15-10 мг в сутки еще 3-4 месяца, а в дальнейшем применяется поддерживающая доза - 5-10 мг в сутки на протяжении 4-6 месяцев;
  - прерывистое применение преднизолона (через день). Лечение саркоидоза легких также начинают с дозы 20-40 мг в сутки, постепенно снижая ее.