

**Р. С. Демус, М. С. Опанасенко, В. І. Клименко, І. В. Ліскіна,
Л. М. Загаба, І. М. Купчак**

САРКОЇДОЗ МЕДІАСТІНАЛЬНИХ ЛІМФАТИЧНИХ ВУЗЛІВ І ЛЕГЕНЬ У ХВОРОГО З ПЕРЕНЕСЕНИМ ТУБЕРКУЛЬОЗОМ ПЛЕВРИ

ДУ «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України»

Вступ

Саркоїдоз (хвороба Бенъе-Бека-Шаумана) — це системне захворювання, етіологічний фактор якого повністю до теперішнього часу не з'ясований, що характеризується розвитком продуктивного запалення з утворенням в уражених органах саркоїдних гранульом, порушеннями в імунній системі організму, що має переважно хронічний хвилеподібний перебіг [2].

Перші повідомлення про саркоїдозі з'явилися в дерматології. Вперше саркоїдоз був описаний як захворювання шкіри (папілярний псоріаз) Гетчинсоном (J.Hutchinson) в 1869 р. Аналогічні прояви відзначалися і іншими авторами, наприклад, Е. Бенъе (E. Besnier) в 1899р., Норвезьким дерматологом Беком (С. Воеск) в 1899 р. Надалі були виявлені ураження периферичних лімфатичних вузлів, гістологічно подібні з шкірними (Тербенский В. І., 1906 р.), кістозні зміни дрібних кісток (Юнглінг 1911р.), а також очей (С. Воеск 1899 р.) та ін. Пізніше були описані ураження медіастінальних лімфатичних вузлів, легень, а також паренхіматозних органів. Шауманн (J. N. Schaumann) виявив спільність різних змін в органах, приналежність до одного захворювання [3].

У 1934р. на Міжнародному з'їзді дерматологів в Страсбурзі саркоїдоз отримав назву хвороба Бенъе-Бека-Шумана [1].

У 1948р. у Вашингтоні було прийнято міжнародна назва — саркоїдоз. З тих пір було багато зроблено у вивченні захворювання. Однак і в даний час багато питань

етіології, патогенезу і лікування саркоїдозу ще не вирішені [1].

Саркоїдоз належить до групи гранулематозних хвороб. До цієї групи належать близько 70 нозологічних форм, які проявляються різними клінічними синдромами і варіантами перебігу. Як правило, гранулематозні захворювання, в силу спільності їх патоморфологічних змін, мають схожу клініко-рентгенологічну картину і лабораторні зміни, що ускладнює їх діагностику та диференційну діагностику. Системний характер саркоїдозу визначає різноманіття клінічних проявів захворювання. Відсутність чіткої клінічної картини, а також схожість клініко-рентгенологічних проявів і неспецифічність лабораторних тестів створюють значні труднощі в постановці діагнозу саркоїдозу. Навіть стандартне морфологічне дослідження не завжди дозволяє винести остаточне рішення про діагноз. За даними ряду авторів, питома вага помилок при морфологічному дослідженні може досягати 10%.

Диференціальну діагностику саркоїдозу внутрішньогрудних лімфатичних вузлів слід проводити з туберкульозним лімфаденітом, лімфогранулематозом, лімфосаркомою, центральним раком легені, метастатичними ураженнями медіастінальних лімфатичних вузлів.

Саркоїдоз легень треба диференціювати від захворювань, що дають схожу рентгенологічну картину легеневої дисемінації. Таких захворювань і синдромів налічують близько 150. З них найбільш часто зустрічаються: дисемінований туберкульоз легень, двостороння дріб-

новогнищева пневмонія, колагенози (системний червоний вовчак, вузликовий періартеріїт), альвеоліти, в т. ч. Синдром Хамена-Річа, екзогенний алергічний альвеоліт, медикаментозні ураження легень, карциноматоз, зміни в легенях внаслідок серцевої недостатності, пневмоконіози, мікобактеріози, пневмомікози (кандидоз, бластомікоз), пневмоцистної пневмонії і т. д. [5, 6]

Матеріали і методи

За період з 01.01.2003 по 31.12.2016 рр. на стаціонарному лікуванні в НІФП НАМН з медіастинальною лімфаденопатією перебував 931 хворий. Із них у відділенні торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики — 147, яким було виконано біопсію медіастинальних лімфатичних вузлів і етіологія захворювання була встановлена шляхом морфологічної верифікації діагнозу. В 63 (42,9 %) пацієнтів етіологічним фактором медіастинальної лімфаденопатії був саркоїдоз.

В літературі ми не знайшли описаного випадку саркоїдозу медіастинальних лімфатичних вузлів і легень у хворого з перенесеним туберкульозом плеври, тому приводимо власне клінічне спостереження.

Хворий Б., 26 років, був госпіталізований у відділення торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики НІФП НАМН з діагнозом медіастинальної білатеральної лімфаденопатії і дисемінованого процесу легень неясного генезу. З анамнезу захворювання стало відомо, що при профілактичному огляді три місяці тому хворому була виконана оглядова рентгенографія органів грудної клітки (ОГК) (рис. 1).



Рис. 1. Хворий Б., оглядова рентгенографія ОГК на початку захворювання.

З анамнезу життя відомо, що пацієнт 7 років тому знаходився у відділення торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики НІФП НАМН з діагнозом правобічний туберкульозний ексудативний плеврит, підтверджений патогістологічним дослідженням біоптатів парієтальної плеври, взятих під час відеоторакоскопії. Клінічні симптоми захворювання (субфебрилітет, підвищене потовиділення, втрата маси тіла, втомлюваність) і дані відеоторакоскопії (симптом «зоряного неба») теж

вказували на туберкульоз плеври. За місцем проживання пацієнт отримав шестимісячний курс протитуберкульозного лікування.

З підозрою на рецидив туберкульозу — хворий був направлений у відділення торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики НІФП НАМН для уточнення діагнозу.

При обстеженні в стаціонарі не було встановлено відхилень в лабораторних показниках. Хворому була проведена ЕХО-кардіографія, електрокардіографія, спірометрія, дослідження газового та електролітного складу крові; ніяких відхилень гомеостазу не було діагностовано.

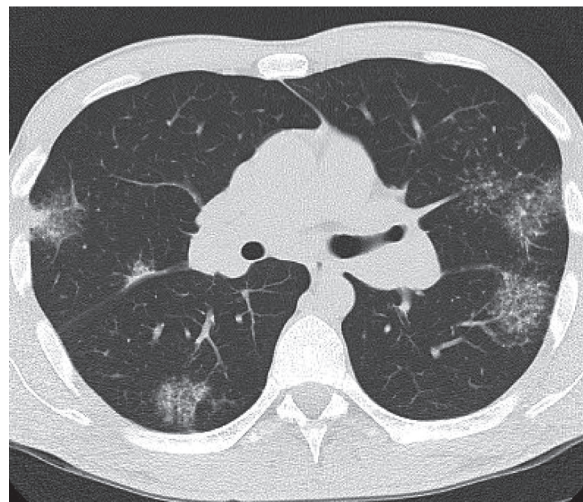


Рис. 2. Хворий Б., СКТ органів грудної порожнини.

На серії КТ — зрізів білатерально в легенях, найбільше в середніх легеневи́х полях виявляються групи дрібних вузликів, розмірами від 2 мм до 3 мм на фоні підсиленого, сітчасто деформованого легеневого малюнку за рахунок ущільнення міждолькових перегородок, які мають тенденцію до злиття в інфільтрати різної інтенсивності. В середостінні збільшені лімфатичні вузли паратрахеальної, парааортальної, бронхопульмональної групи, розмірами від 5 мм. до 25 мм. Відмічається потовщення горизонтальної міжчасткової плеври праворуч, та косої міжчасткової плеври ліворуч. Трахея та крупні бронхи вільно прохідні. Вільна рідина в плевральній порожнині не визначається. Органи межистіння без особливостей.

Було прийнято рішення провести пацієнтові відеоторакоскопію зліва з біопсією медіастинальних лімфатичних вузлів і легень. В день оперативного втручання хворому було створено штучний пневмоторакс справа об'ємом 800 мл повітря. Шляхом рентгеноскопії виявлено злуковий процес в лівій плевральній порожнині в області верхівково-заднього сегмента.

Під однолегеневим інтубаційним наркозом в положенні хворого на правому боці була проведена відеоторакоскопія зліва. Інтраопераційно було встановлено, що в верхньо-середньому межистінні знаходиться конгломерат значно збільшених лімфатичних вузлів. Були відзначені ознаки дисемінації легеневої паренхіми.

Протокол оперативного втручання

Три торакоцентези. Плевральна порожнина облітерована в області верхівково-заднього сегмента. Проведено діатермокоагуляційний пневмоліз. Візуально дисемінація білого кольору в кортикальному шарі легені. В субаортальній області — конгломерат лімфатичних вузлів. Надсичена медіастінальна плевра, виділений конгломерат з трьох лімфатичних вузлів і видалений. Гемостаз ложа лімфатичних вузлів здійснювався шляхом місцевого використання 3 % розчину перекису водню і місцевих гемостатичних препаратів. За допомогою прошиваючого апарату виконана біопсія п'ятого сегменту лівої легені. Аеростаз за допомогою сульфокрилату. Санація плевральної порожнини. В кінці оперативного втручання було встановлено два дренажа з підключенням їх до активної аспірації.

Тривалість операції склала 40 хвилин, інтраопераційна крововтрата — 30 мл крові.

Біопсія збільшених лімфатичних вузлів проводилась з допомогою ендоскопічного дисектора шляхом захвату, тракції та обертальних рухів після максимальної мобілізації ділянки біопсії. На рис. 3 представлений момент біопсії на етапі тракції.

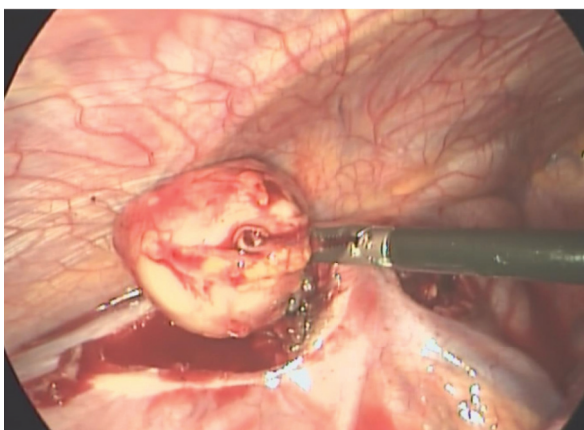


Рис. 3. Момент біопсії лімфатичного вузла на етапі тракції.

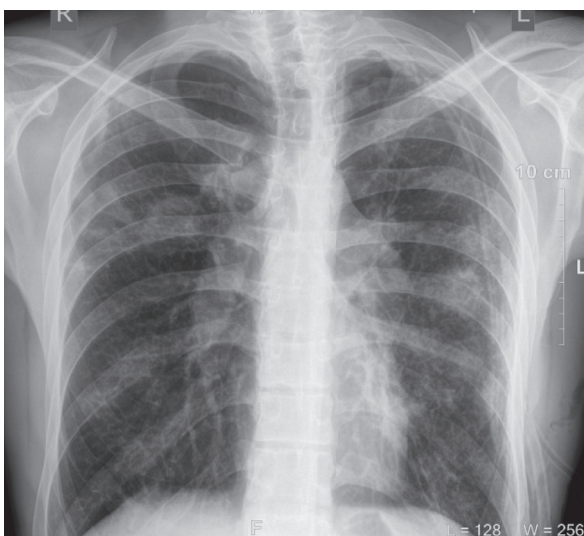


Рис. 4. Хворий Б., оглядова рентгенографія ОГП на 2-гу добу після операції.

На рис. 4 представлена оглядова рентгенограма ОГП на другу добу після операції: ліва легеня розправлена, задовільної вентиляції, випоту в плевральній порожнині немає, дренажі адекватно встановлені.

Післяопераційний період перебігав гладко, без ускладнень, дренажі були видалені через 5 діб, післяопераційні рани зажили первинним натягом.

Патогістологічне заключення (рис. 5). У лімфатичних вузлах — типова картина саркоїдозу з наявністю в окремих епітеліоїдноклітинних гранульомах фібриноїдного некрозу. Поодинокі гігантські багатоядерні клітини. В легеневої паренхімі — розростання специфічних для саркоїдозу грануляцій. Плевра помірно фіброзована, без ознак її безпосереднього ураження. Фібриноїдні некрози можуть бути пов'язані з прогресуванням патології.

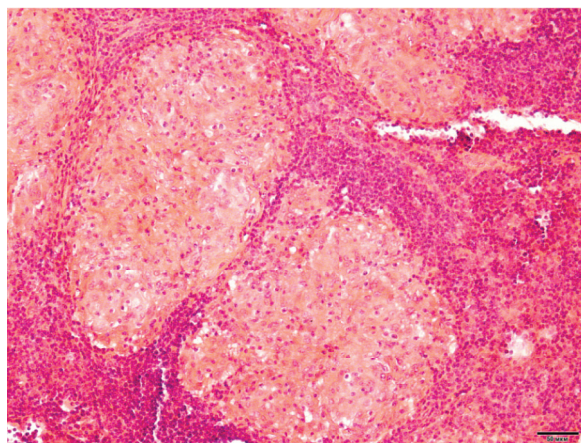


Рис. 5. Загальний вигляд лімфовузла. Визначаються численні епітеліоїдноклітинні гранульоми, без некротичних змін, але з ознаками помірного фіброзу окремих гранульом. Гранульоми формують конгломеративні скупчення у лімфатичній тканині. Чітко визначаються епітеліоїдноклітинні гранульоми серед лімфоцитів. Забарвлення гематоксиліном і еозином. 36.: ×100.

Через 7 діб після операції хворий в задовільному стані був направлений на подальше лікування до пульмонолога за місцем проживання.

Висновки

Таким чином, відеоторакоскопія є методом вибору при поєднанні патологічних змін в легенях і медіастинальних лімфатичних вузлах.

Аналіз клінічного випадку свідчить про малу обізнаність лікарів загальнолікарняної мережі з етіологією внутрішньогрудної лімфаденопатії і недоцільність проведення консервативної терапії синдрому медіастинальної лімфаденопатії без гістологічної верифікації діагнозу.

ЛІТЕРАТУРА

1. American Thoracic Society (ATS), European Respiratory Society (ERS), World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG).
2. De Kleijn W. P. Fatigue in sarcoidosis: a systematic review [Текст] / W. P. 3 van De Kleijn, J. De Vries, E. E. Lower et al. // Curr. Opin. Pulm. Med. — 2009. — Vol. 15. — P. 499-506.
3. Morgenthau, A. S. Recent advances in sarcoidosis [Text] / A. S. Morgenthau, M. C. Iannuzzi // Chest. — 2011. — Vol. 139. — P. 174-182.
4. Statement on Sarcoidosis [Text] // Am. J. Respir. Crit. Care Med. — 1999. — Vol. 160. — P. 736-755.
5. Veltkamp, M. The pulmonary manifestations of sarcoidosis [Text] / M. Veltkamp, J. C. Grutters // Pulmonary sarcoidosis. M. A. Judson Editor. — Humana Press — brand of Springer, 2014. — P. 19-40.