



Лучевая диагностика саркоидоза органов дыхания

профессор А.А. Сперанская

Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет имени академика

И.П. Павлова

Кафедра рентгенологии и радиационной
медицины

29.06.2021 г.

Саркоидоз органов дыхания (СОД) — полисистемное заболевание неизвестной этиологии, относящееся к группе лимфотропных гранулематозов

- **В последние десятилетия в связи с широким применением ВРКТ у больных СОД выявляются изменения в легких, выходящие за рамки стадий общепринятой классификации. Частота атипичных форм СОД варьируется от 2 до 25 % (Гаврисюк В.К. с соавт., 2015, Criado E. et al, 2010, Prosch H., 2016)**
- **Атипичность течения саркоидоза базируется на лучевой картине процесса, которая является ведущей в определении стадии, оценке прогностических признаков течения, коррелирует с атипичной клинической картиной и влияет на тактику ведения больных (Илькович М.М. Баранова О.П., 2016, Сперанская А.А., 2019, Shahram Kahkouee et al., 2016)**
- **Отмечается нарастание численности тяжелых форм СОД, в том числе нуждающихся в пересадке легких (в основном, при фиброзных формах СОД), нарастание смертности от СОД (Swigris JJ, et al. Am J RespirCritCare Med 2011; 183(11):1524-1530)**

Классификация саркоидоза (1999 г. Statement on Sarcoidosis)

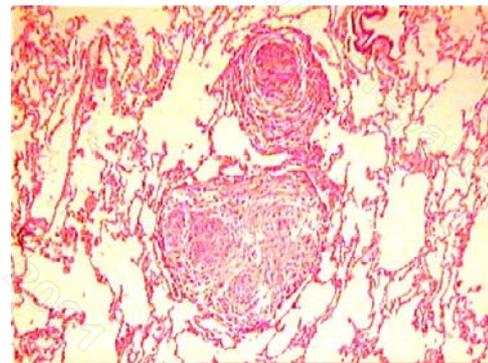
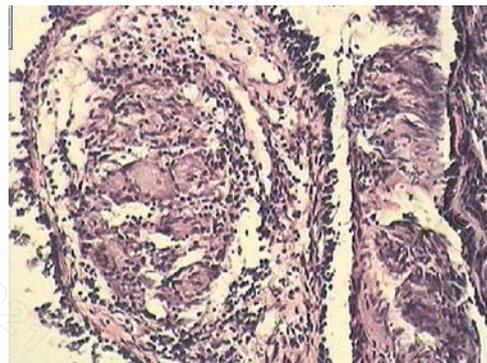
0 стадия — рентгенологические изменения отсутствуют

I стадия — двусторонняя прикорневая лимфаденопатия (ДПЛ)

II стадия — ДПЛ, изменения в легочной паренхиме

III стадия — изменения в легочной паренхиме без ДПЛ

IV стадия — фиброзные изменения в легочной ткани



Лучевая семиотика саркоидоза I стадии

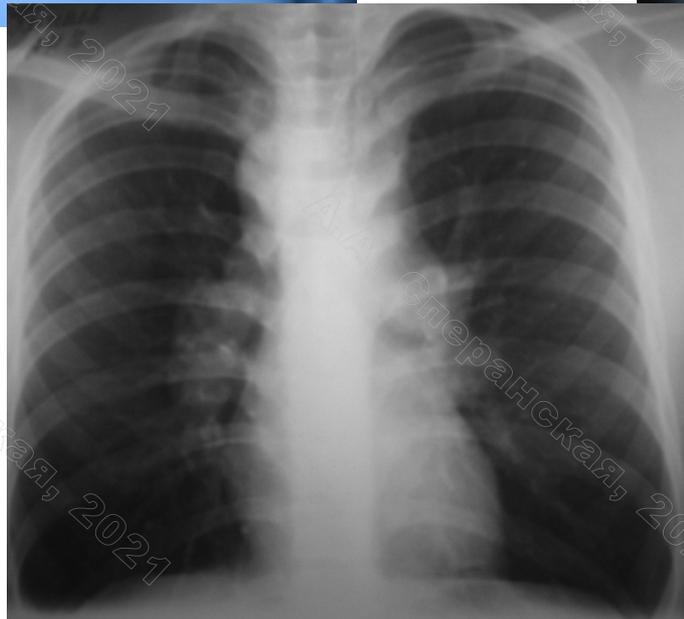
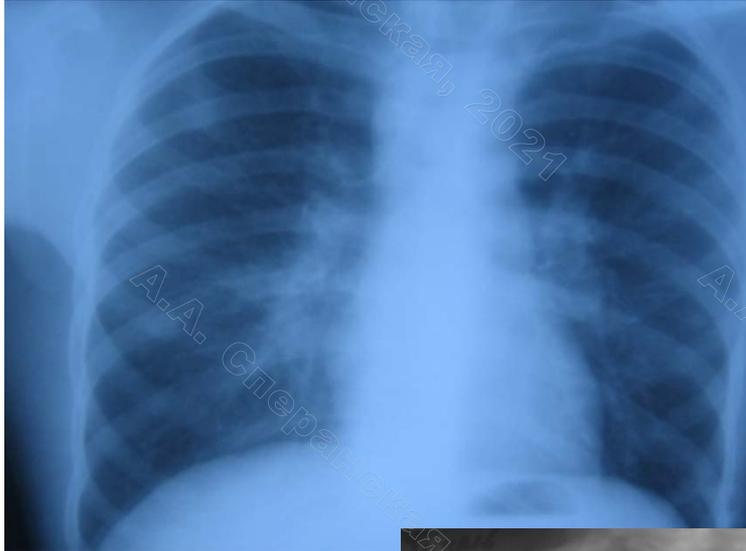
Рентгенологические признаки

- Увеличение лимфатических узлов перитрахеобронхиальных групп — двустороннее симметричное расширение корней легких, полицикличность их контуров, отсутствие структурности
- Симметричность поражения

КТ

- Подтверждение поражения характерных групп
- Структура лимфатических узлов однородная (обызвествления в 30%)
- Отсутствие слияния лимфатических узлов, четкость их контуров, сохранение окружающей жировой клетчатки
- Сдавление бронхов и сосудов увеличенными лимфатическими узлами происходит редко
- Незначительное увеличение лимфатических узлов бронхопульмональных групп лучше выявляется при проведении МСКТ-ангиографии

Саркоидоз I стадии



Лучевая семиотика саркоидоза II стадии

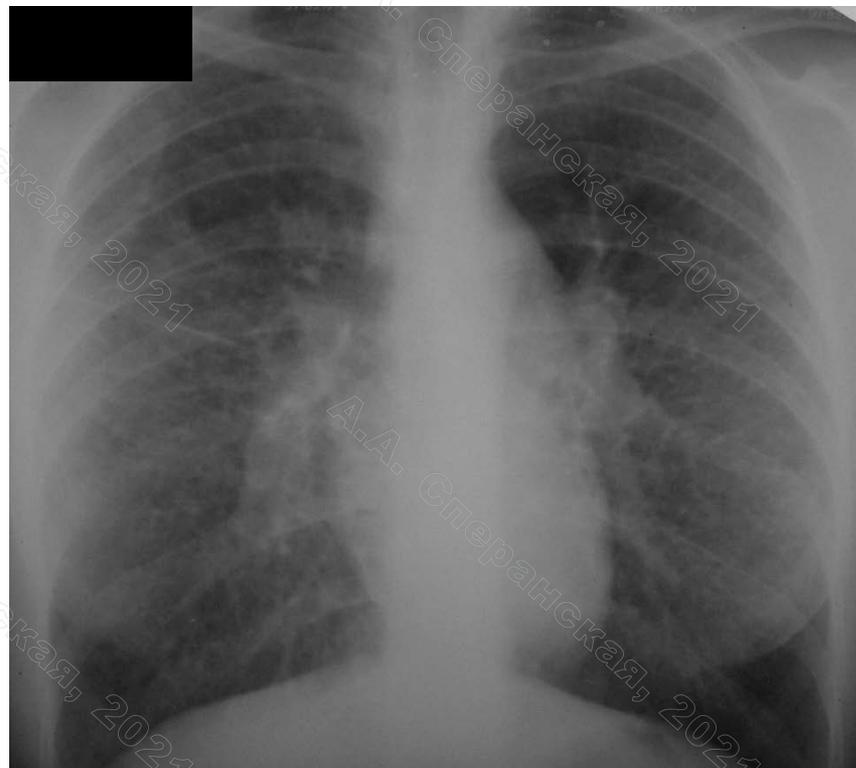
Рентгенологические признаки

- Сохранение увеличения лимфатических узлов (могут быть обызвествления аморфного и глыбчатого характера)
- Присоединение изменений в легочной ткани
 - появление диссеминации — очаги расположены преимущественно в верхних и средних прикорневых отделах, диаметр их составляет от 1 до 10 мм, расположение их чаще симметричное
 - усиление центрального интерстиция

КТ

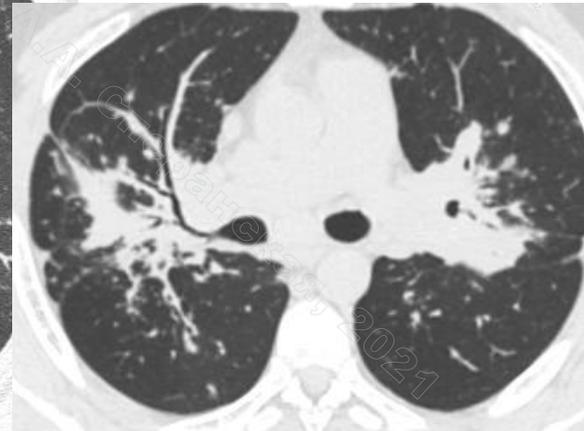
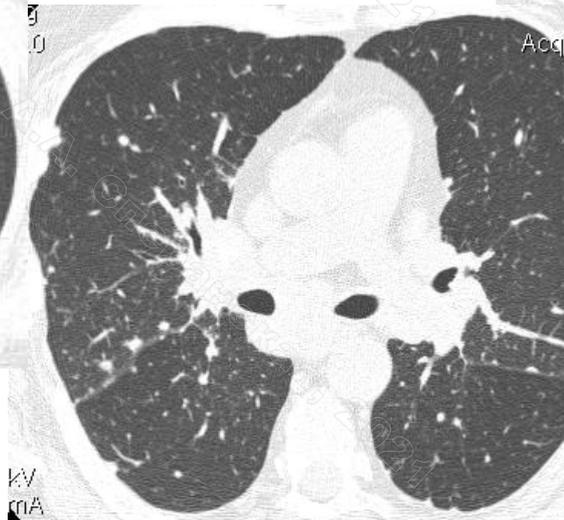
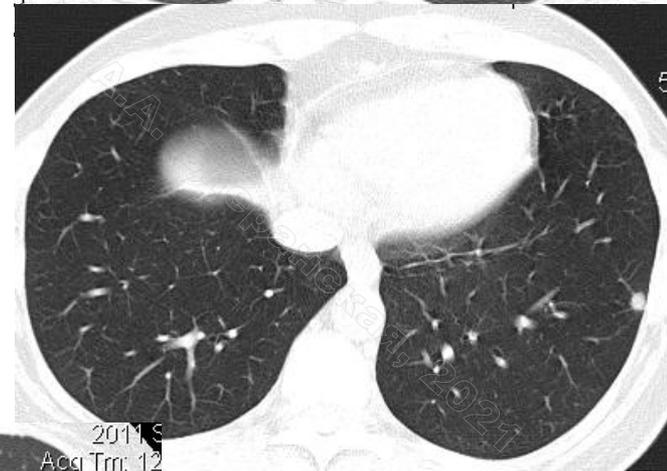
- Интерстициальные изменения по типу «матового стекла» (отражение фазы альвеолита — лимфоцитарной инфильтрации)
- Характер расположения мелких очагов перилимфатический — в стенках вторичных легочных долек, перибронховаскулярно, по междолевой плевре; слияние мелких очагов (симптом «галактики»), единичные крупные очаги — внутрилегочные лимфатические узлы

Саркоидоз II стадии



Типы очагов при саркоидозе

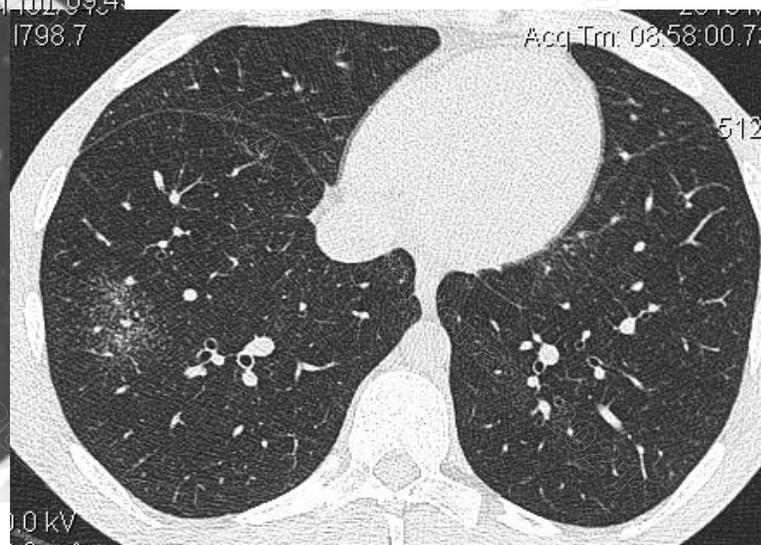
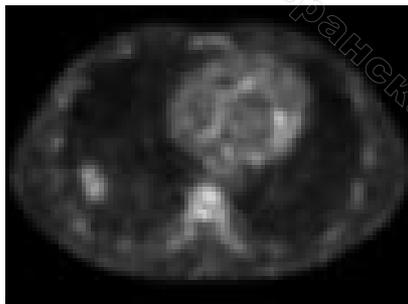
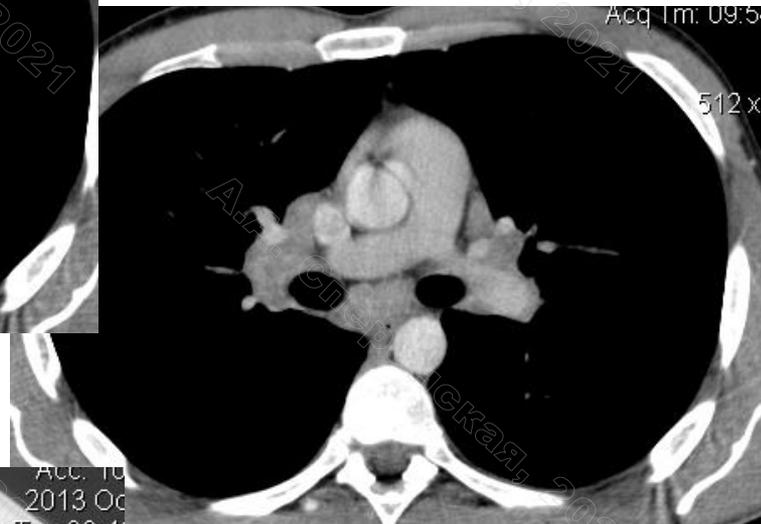
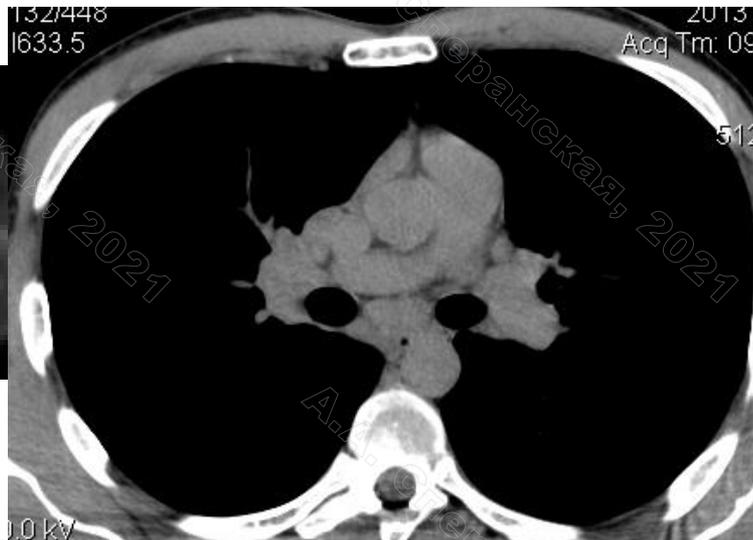
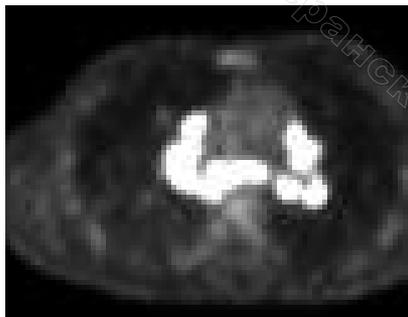
- Очаги перилимфатического расположения — мелкие, однотипные, вдоль междольковых перегородок, по ходу бронхов, сосудов, плевры
- Крупные очаги (внутрилегочные лимфатические узлы)
- Субплевральные плаки — уплощенные очаги, расположенные вдоль плевры, чаще в верхних отделах
- Слияние мелких очагов в крупные с нечеткими контурами (симптом «галактики»)
- Слияние очагов в перибронховаскулярные массы — саркоиды



- Проявления альвеолита — уплотнение по типу «матового стекла». При проведении ВРКТ — усиление внутридолькового интерстиция и мелкие сгруппированные перилимфатически расположенные очаги

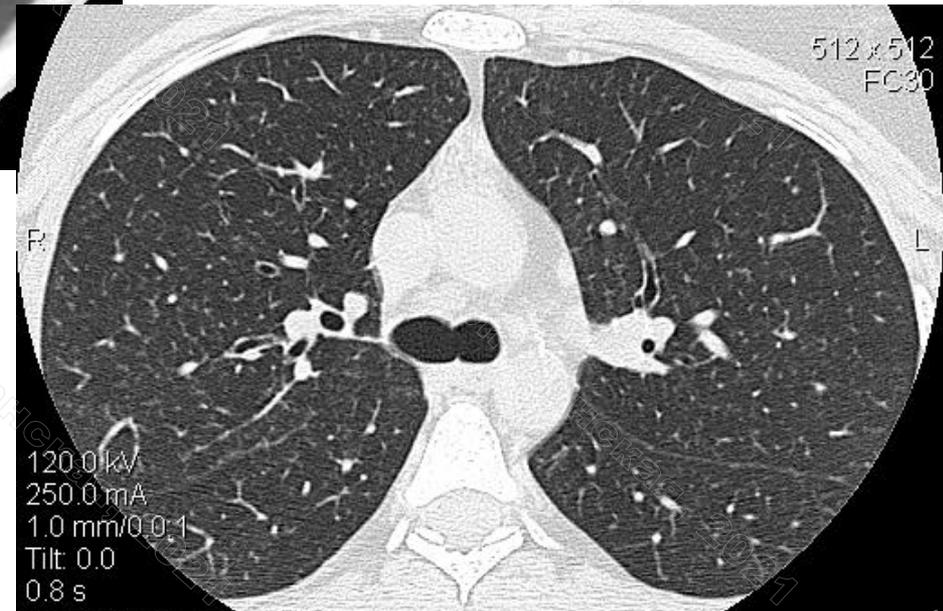


Больной В., 25 л. Саркоидоз II ст. Альвеолит.



SUV в легком — 2,3
SUV в л/у — 12,0

Больная В., 30 л. Регресс саркоидоза II стадии (0 стадия)



Лучевая семиотика саркоидоза III стадии

Рентгенологические признаки

- Уменьшение размеров лимфатических узлов (обызвествления сохраняются)
- Нарастание изменений в легочной ткани
 - двусторонняя деформация легочного рисунка тяжистого характера в верхне-задних прикорневых отделах
 - двусторонняя мелко- и среднеочаговая диссеминация — количество очагов нарастает снизу вверх

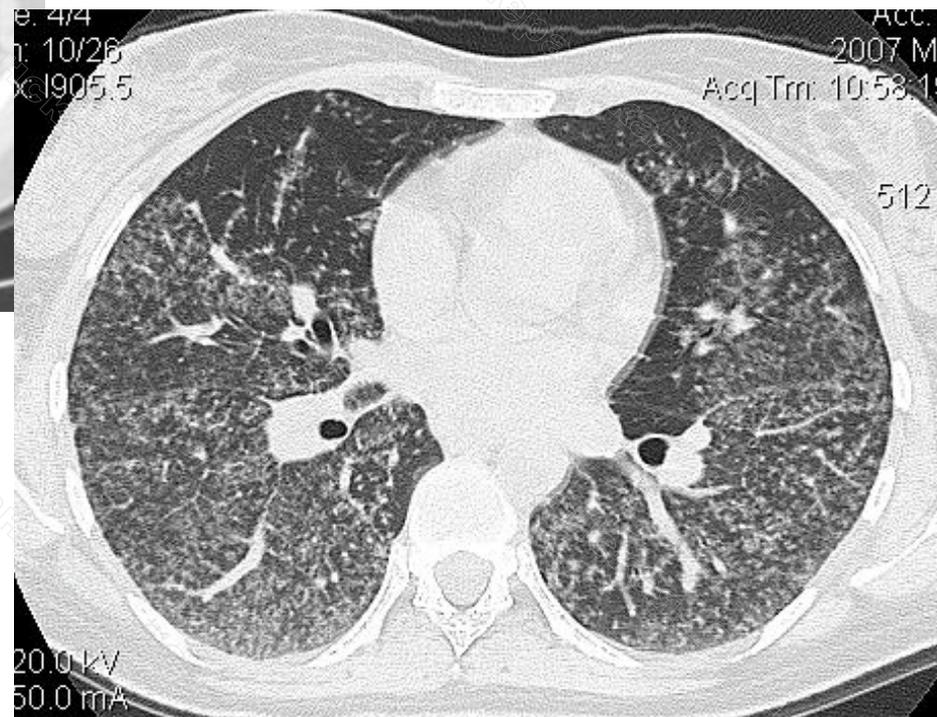
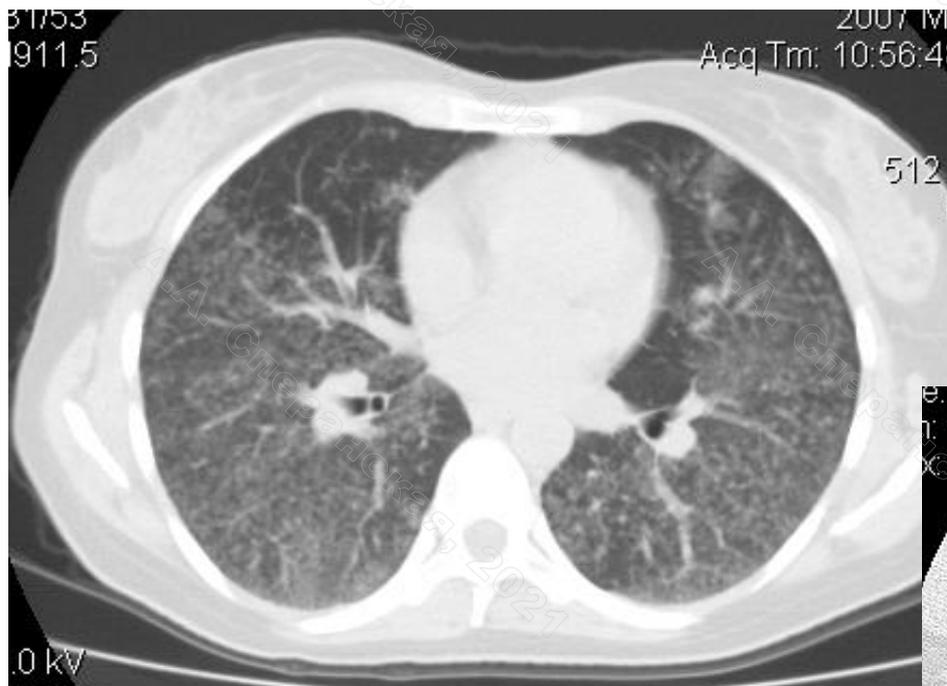
КТ

- Уточнение состояния лимфатических узлов
- Оценка нарастания фиброзных изменений в легочной ткани — усиление периферического и центрального легочного интерстиция, формирование перибронховаскулярного фиброза, носящего тяжистый характер, формирование саркоидов
- Характеристика диссеминации

Саркоидоз III стадии

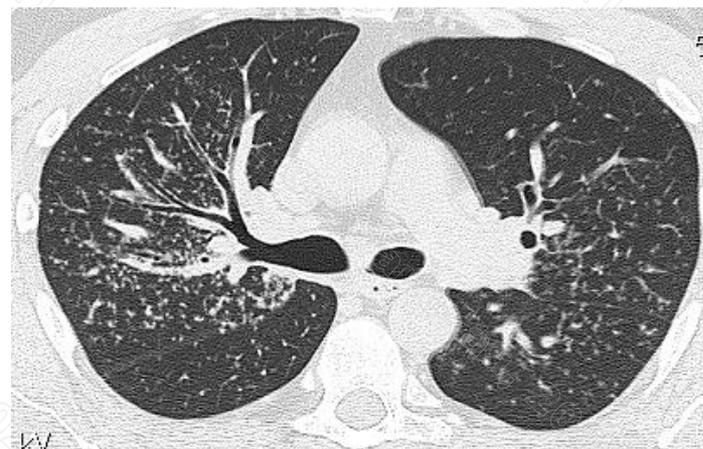
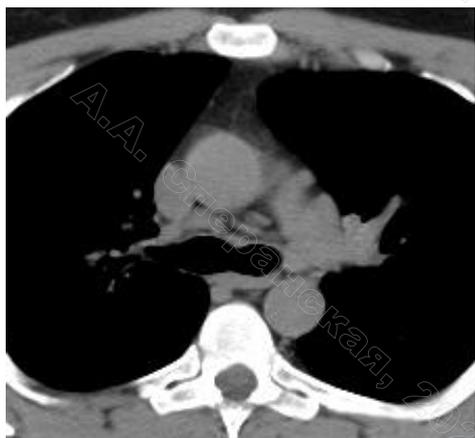
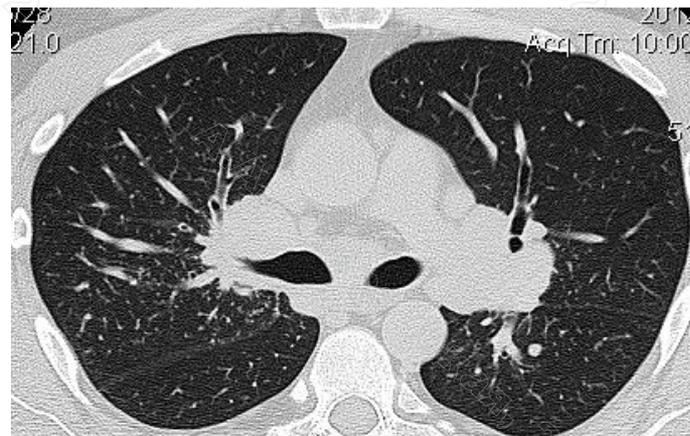
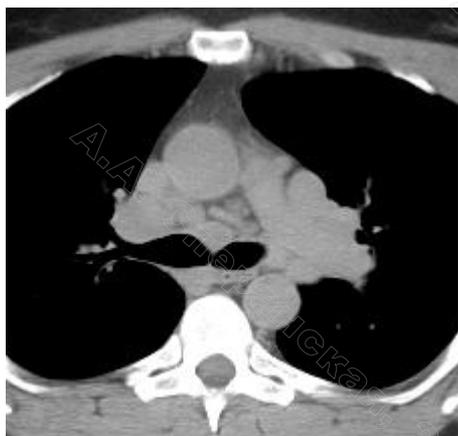


Больная А., 32 г. Саркоидоз III стадии, мелкая перилимфатическая диссеминация



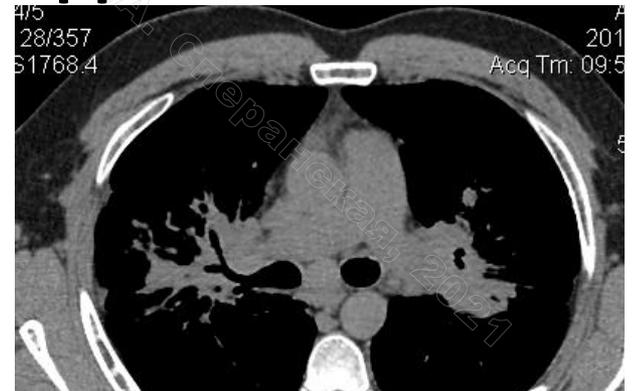
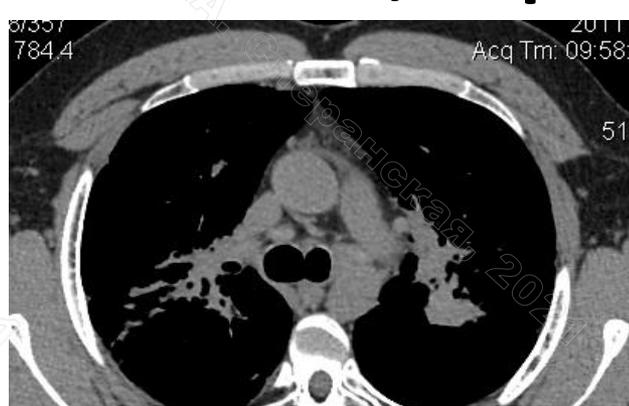
Больной Ш., 33 г. Отрицательная динамика саркоидоза II стадии — уменьшение размеров лимфатических узлов, нарастание изменений в легочной ткани — переход в III ст.

25.10.2012 г

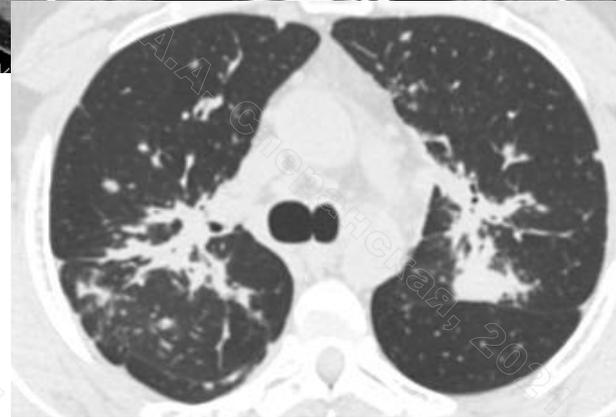


28.02.2013 г

Больной М. 36 л., Саркоидоз III ст.



04.02.2011 г.



27.06.2011 г.



Лучевая семиотика саркоидоза IV стадии

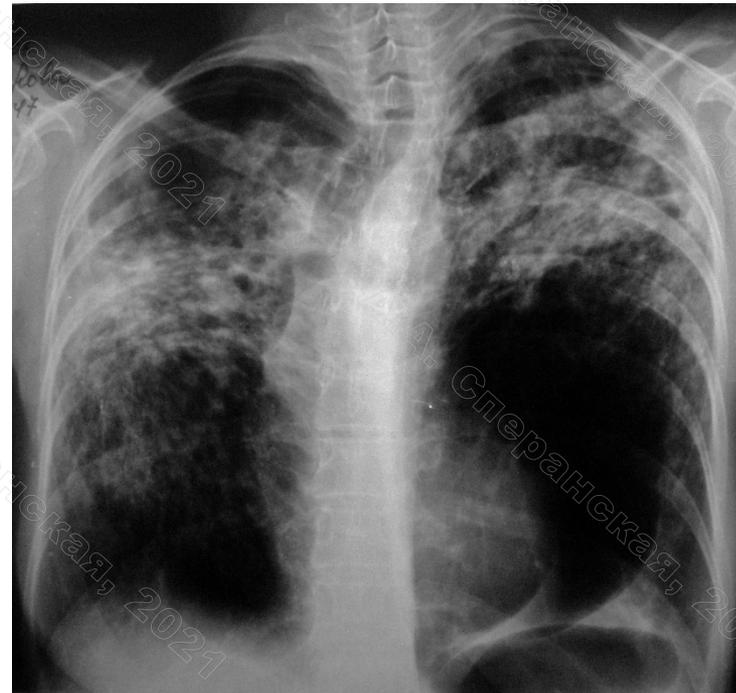
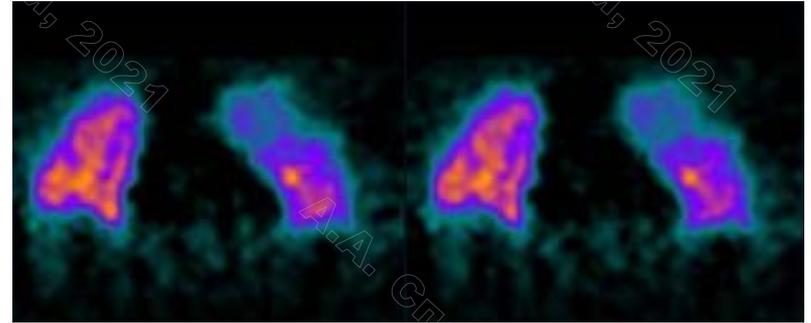
Рентгенологические признаки

- Отсутствие структурности корней легких за счет фиброзных изменений, лимфатические узлы не увеличены (могут сохраняться обызвествления в них)
- Нарастание фиброзных изменений в легочной ткани
 - уменьшение объема верхних и средних легочных полей
 - выраженная деформация легочного рисунка в прикорневых отделах, верхних и средних легочных полях с обеих сторон, (утолщение перибронхо-, периваскулярного интерстиция, формирование перибронховаскулярных фиброзных муфт с наличием тракционных брохоэктазов)

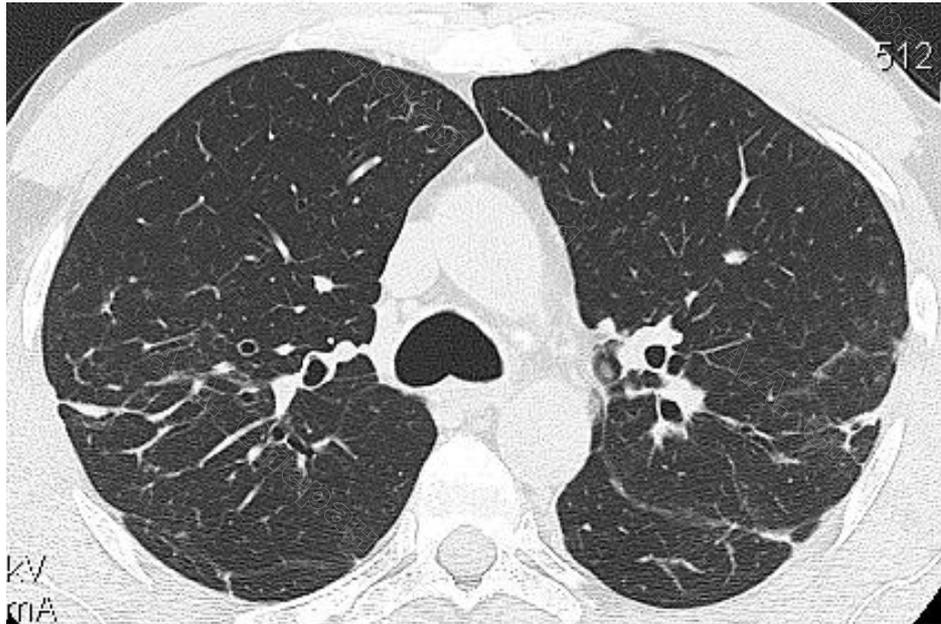
КТ

- Перибронховаскулярные фиброзные изменения — симптом «вихря»
- Фиброзные изменения периферического легочного интерстиция, «сотовое легкое» наблюдается редко и имеет небольшую протяженность
- Выявление бронхо- и бронхиолоэктазов
- Сохранение лимфаденопатии и перилимфатических очагов даже при VI ст.
- Выявление осложнений (ЛГ, ТЭЛА, АБЛА, формирование мицетом в полостях)

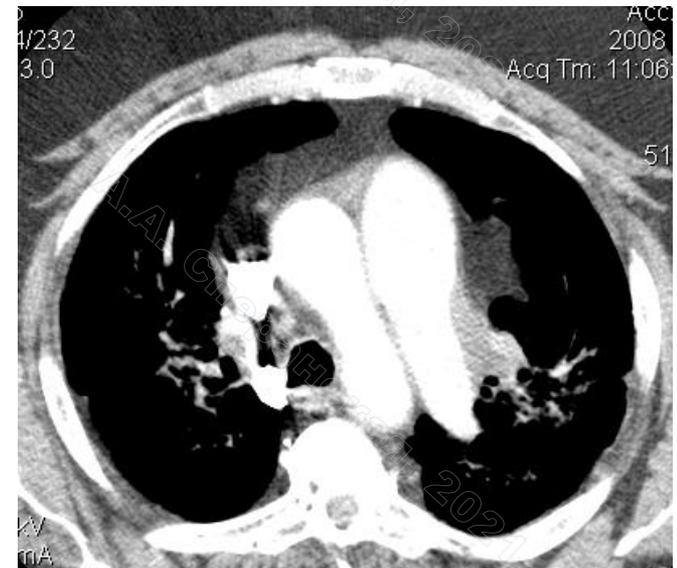
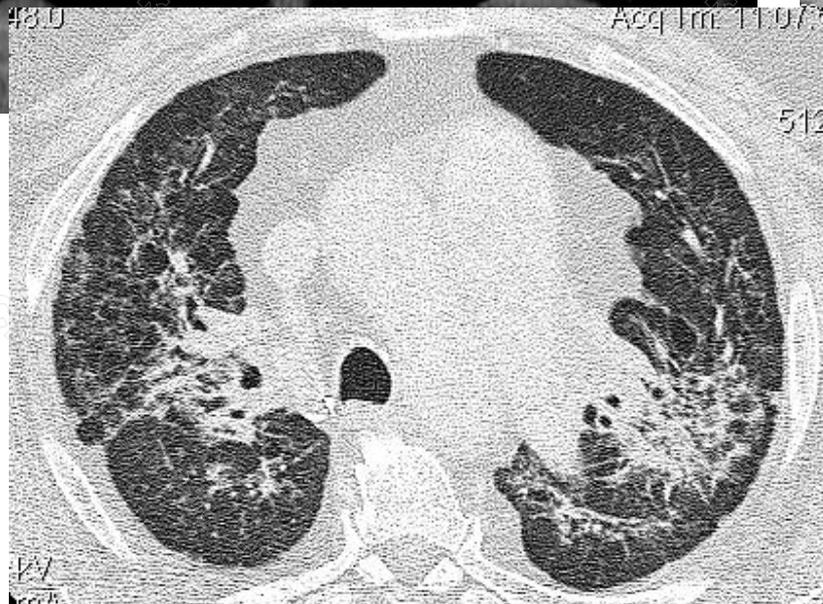
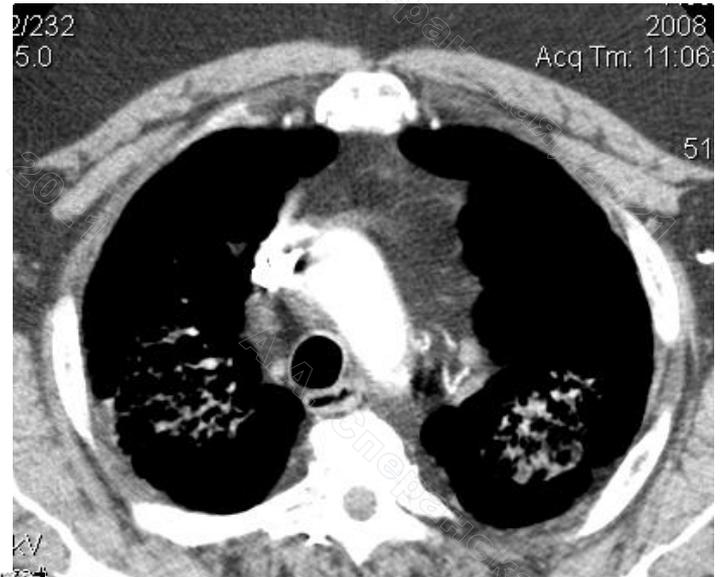
Саркоидоз IV стадии



Саркоидоз IV стадии



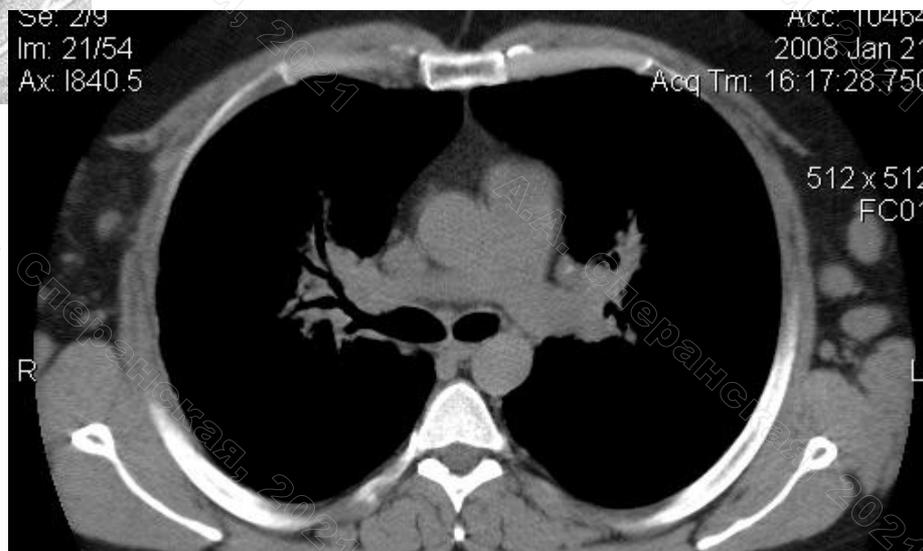
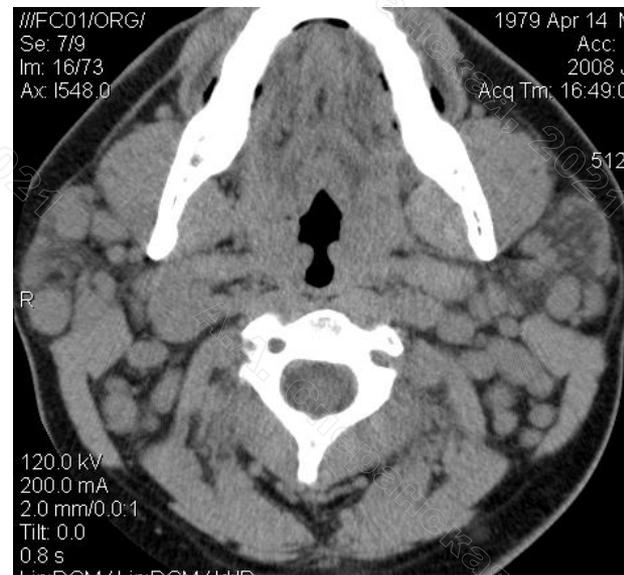
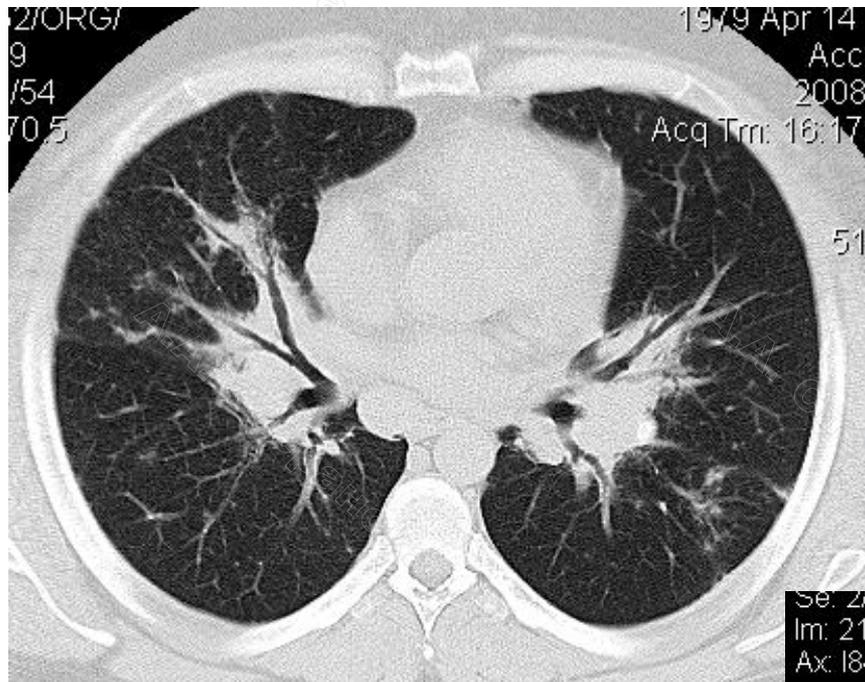
Больной Д., 59 л. саркоидоз IV ст., ХТЭЛГ



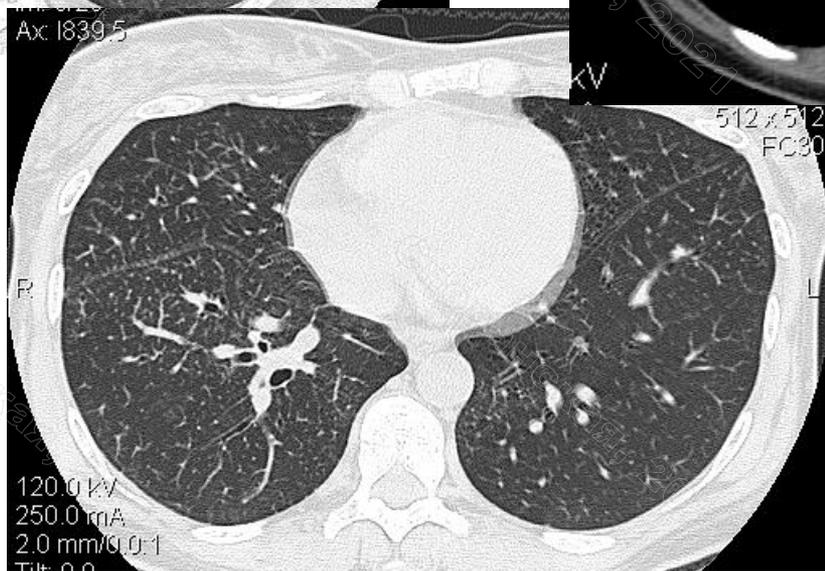
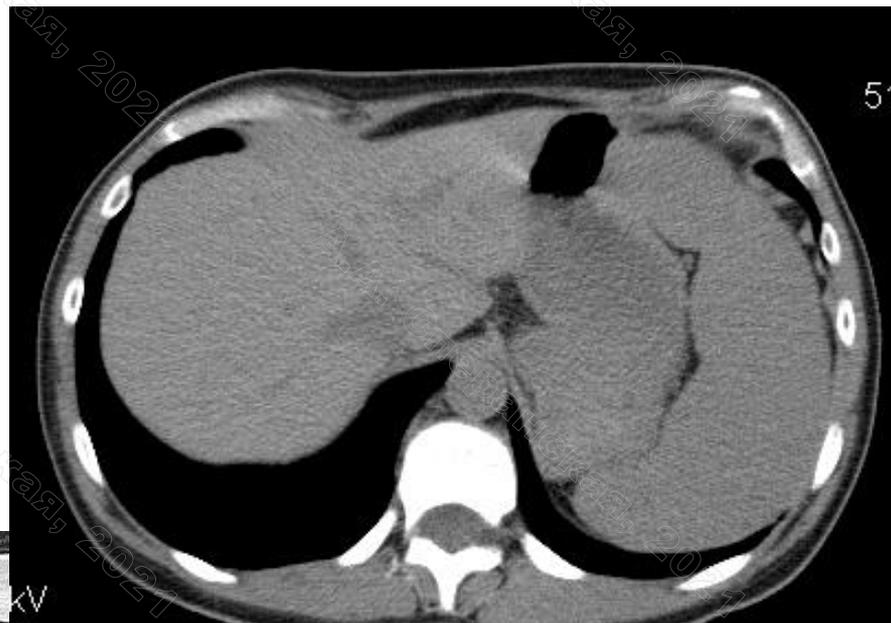
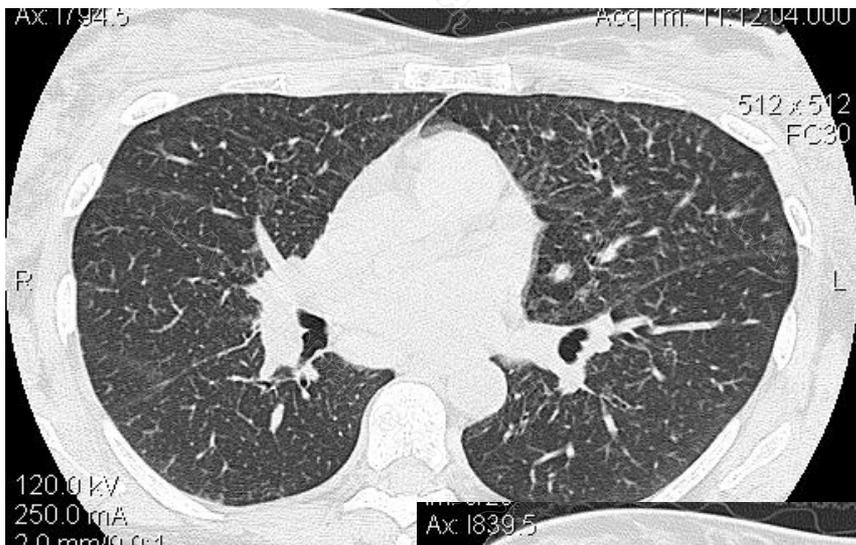
Системные проявления саркоидоза

- Внегрудная лимфаденопатия
- Поражение печени (саркоидный цирроз)
- Поражение селезенки (спленомегалия)
- Поражение почек (тубулоинтерстициальный саркоидный нефрит)
- Поражение слюнных желез, глаз (синдром Хеерфордта: саркоидный паротит, передний увеит, лихорадка, парез лицевого нерва)
- Поражение сердца
- Нейросаркоидоз
- Саркоидный остеоит

Больной Н., 29 л. Саркоидоз II стадии, поражение лимфатических узлов экстраторакальных групп

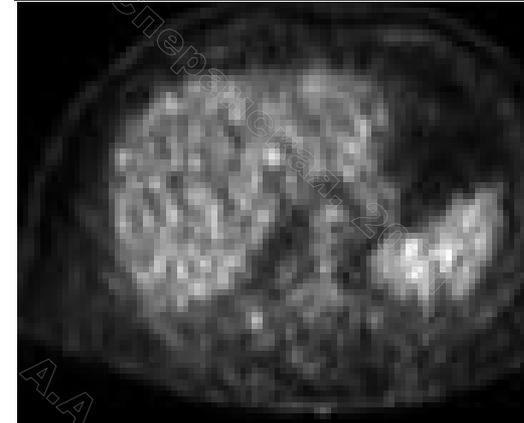
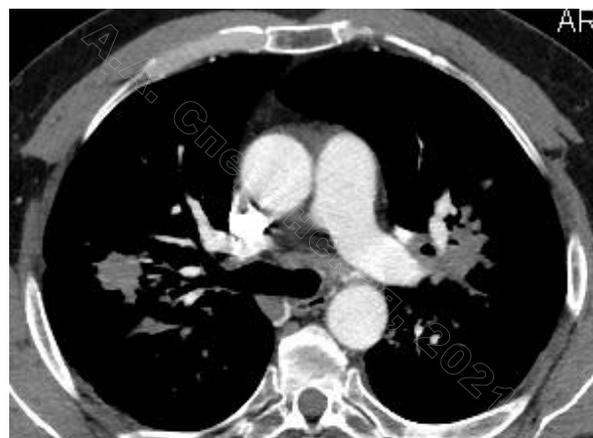
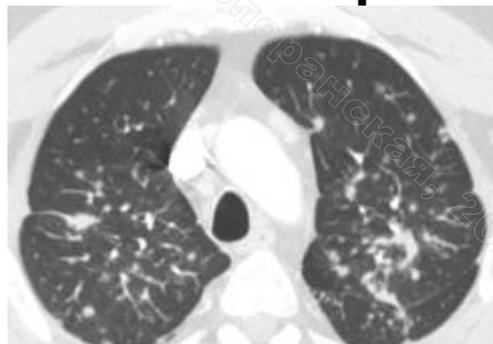


Больная К., 44 г. Саркоидоз II стадии, поражение селезенки



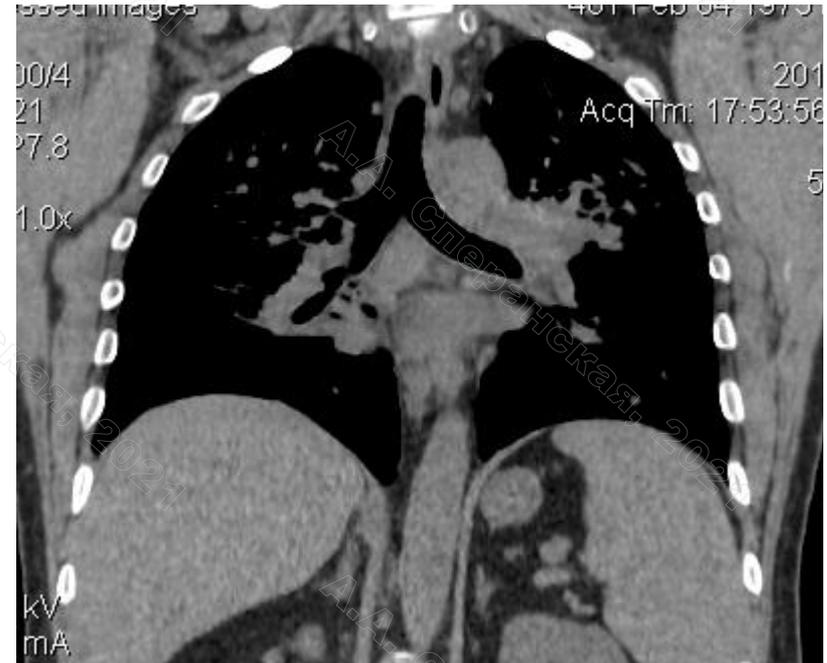
Больной И., 46 л. Системный саркоидоз, поражение внегрудных лимфатических узлов, печени, селезенки, яичек

21.05.2021 г.

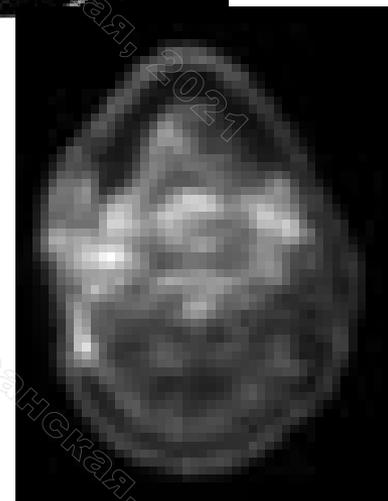


Больной И., 40 л. Системный саркоидоз

28.04.2015 г.



**Больной И., 46 л. Системный саркоидоз,
низкодифференцированный плоскоклеточный рак
(вероятнее всего, боковой стенки глотки)**



29.01.2021 г.

21.05.2021 г.

Пациент М., 27 лет

Жалобы на:

общую слабость, шаткость при ходьбе, сонливость, заторможенность, редкий сухой кашель, снижение слуха на левое ухо, жажду до 5-9 литров в день, полиурию до 9 л в сутки.

Анамнез:

В 2015 году — значимая стрессовая ситуация.

Считает себя больным с 2016 года, когда появились указанные жалобы.

Анамнез жизни без особенностей.

Сопутствующих заболеваний нет.

При осмотре

Нарушение сознания — оглушение,
гиперсомния

Парез взора при взгляде вверх. При взгляде
в стороны ограничение движения левого
глаза кнутри. Лагофтальм слева

Сглажена левая носогубная складка,
периферический парез мимической
мускулатуры слева

Повышенная масса тела

Лабораторные данные

Клинический анализ крови — лейкоцитоз $11,1 \times 10^9/\text{л}$

Туберкулиновые пробы (октябрь 2016) — диаскин тест, реакция Манту отрицательные.

Анализ спинно-мозговой жидкости — МБТ (-)

Показатель	Значение	Реф. интервал
ЛГ	0,3 МЕ/л	1,2-8,6
Пролактин	312,4 мМЕ/л	56,2-280,0
Альдостерон	1,0 пг/мл	10,0-160,0
ФСГ	0,6 МЕ/л	1,3-19,3
Лейкоциты	$11,1 \times 10^9/\text{л}$	4,0-8,8
АКТГ	3,1 пг/мл	7,9-66,1
Натрий	158 ммоль/л	135,0-148,0

Что выявляется при КТ и МРТ

Лимфаденопатия (правой трахеобронхиальной, бронхопульмональных групп с обеих сторон, значительная, симметричная, с сохранением контуров и структуры, без сдавления прилежащих сосудов и бронхов)

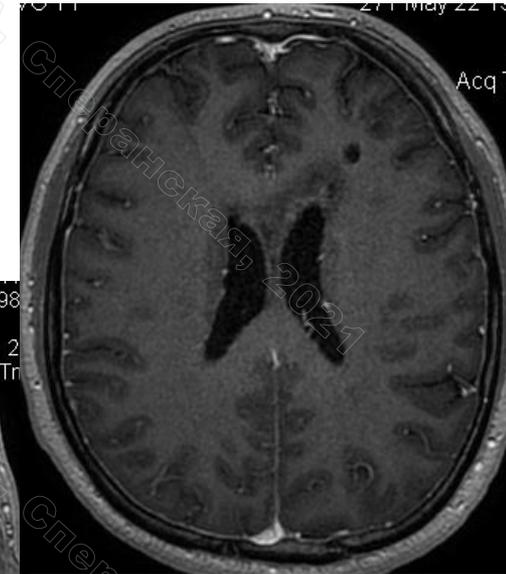
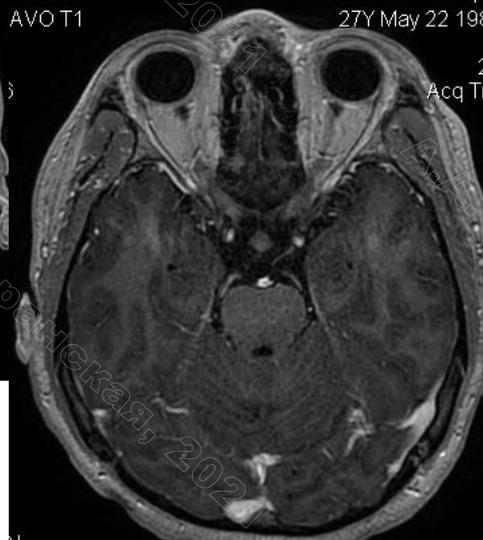
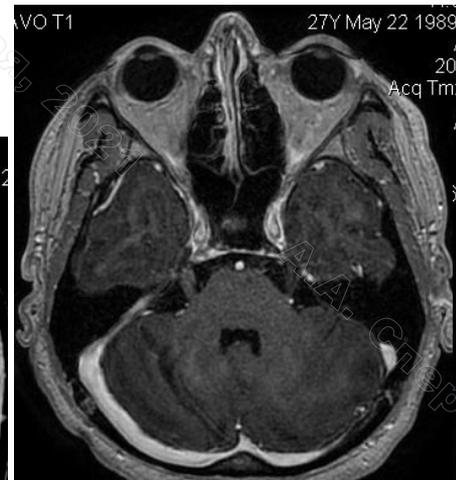
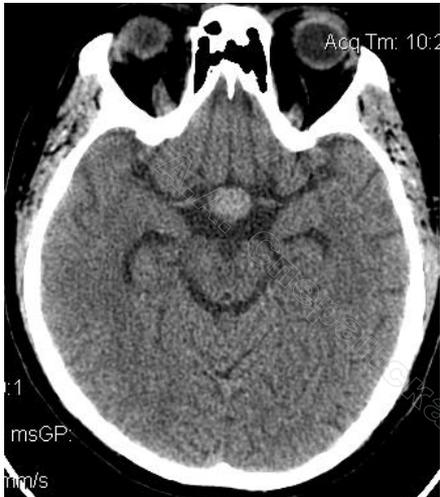
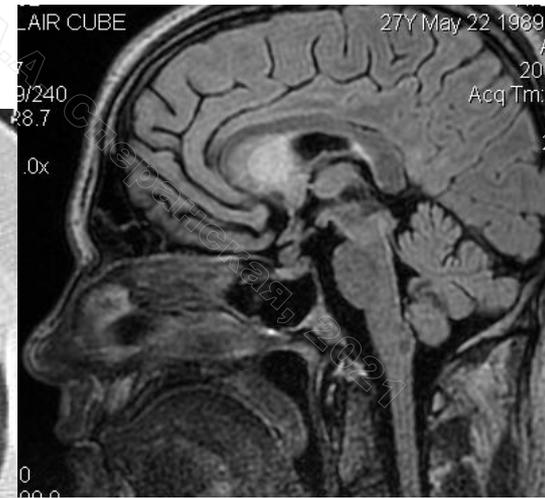
Мелко- и среднеочаговая диссеминация в легочной ткани (максимальные изменения в средних легочных полях, оценить характер диссеминации невозможно из-за отсутствия высокого разрешения)

Перивентрикулярно (максимально вокруг передних рогов боковых желудочков, больше слева) зона изменения МР-сигнала (гиперинтенсивная на T2 и Flair) с кистозным компонентом, накапливает КВ. На КТ в этих областях — мягкотканые массы повышенной плотности

Увеличение размеров гипофиза, с теми же характеристиками

Утолщение тройничного нерва справа с теми же характеристиками

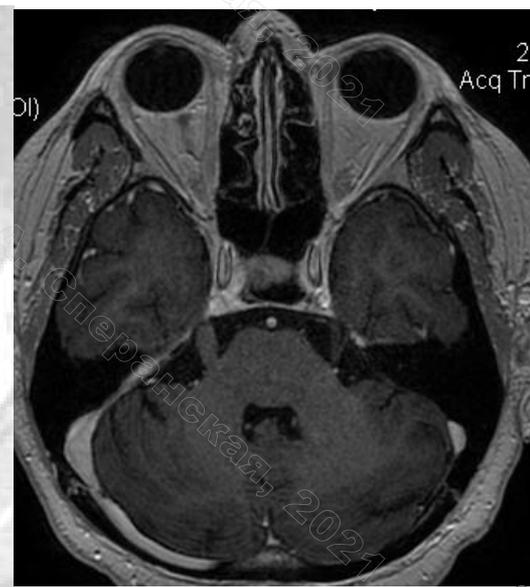
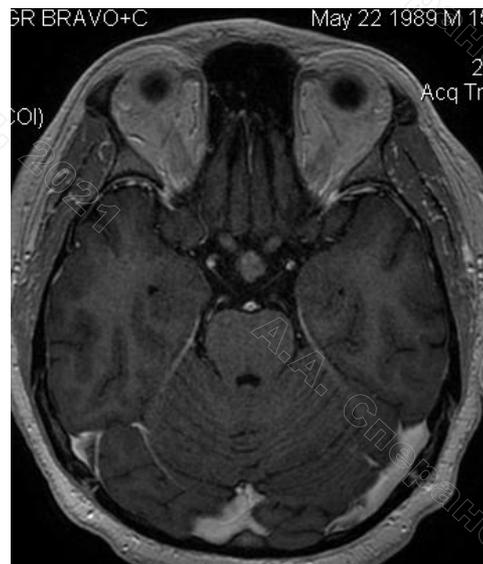
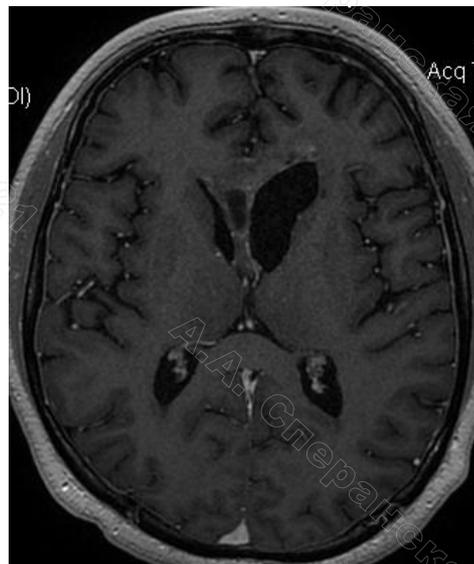
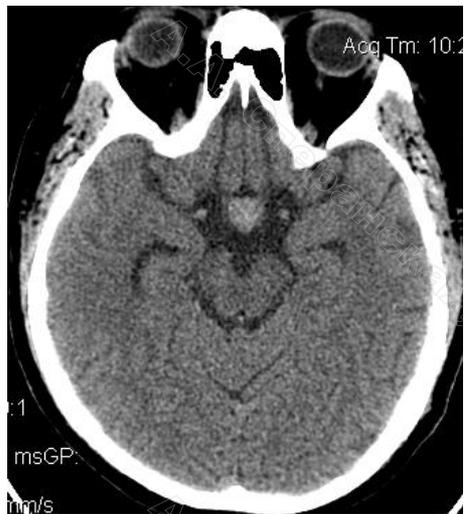
Октябрь 2016 г.



Возможные варианты заключения по данным КТ и МРТ

1. Глиальная опухоль с метастазами во внутригрудные лимфатические узлы и лимфогенным карциноматозом
2. Лимфома с поражением головного мозга, внутригрудных лимфатических узлов, легочной ткани
3. Глиобластома, проявления вторичного легочного васкулита
4. Проявления системного саркоидоза
5. Проявления генерализованного туберкулеза

Январь 2017 г. (после проведения трансторакальной биопсии, ГКСТ)

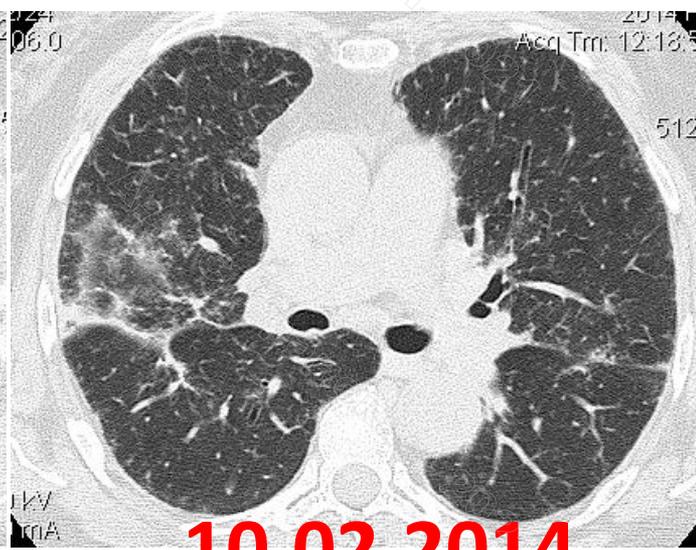
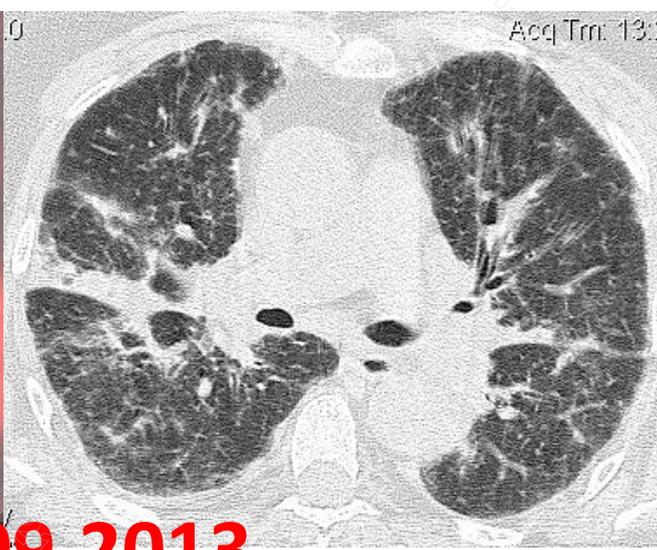
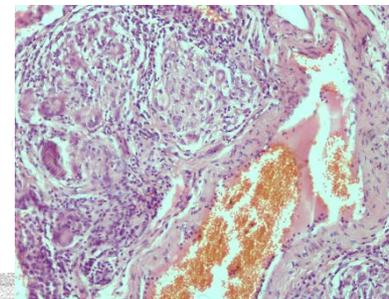


- С 2006 по 2019 год в ПСПБГМУ им. акад. И.П. Павлова наблюдались 712 больных саркоидозом
- Из них СОД IV ст. — 68 больных (9,5%), из которых у 31 пациента (4,3%) отмечались тяжелый характер течения заболевания с наличием одышки и лучевые признаки фиброзирования, не характерные для классического варианта течения, традиционной лучевой картины и существующей рентгенологической классификации СОД
- Средний возраст больных составлял $42,2 \pm 6,4$ года (женщины — 17, мужчины — 14)
- Всем пациентам были выполнены традиционное рентгенологическое исследование (рентгенография в двух проекциях), ВРКТ, комплексное исследование функции внешнего дыхания (КИФВД) и эхокардиография

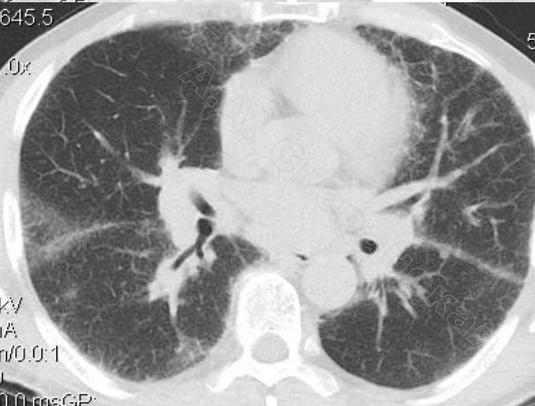
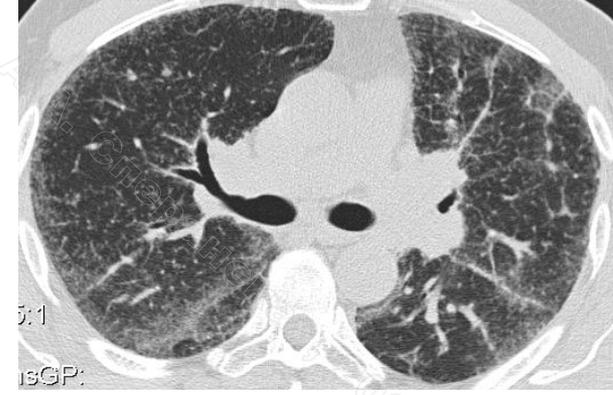
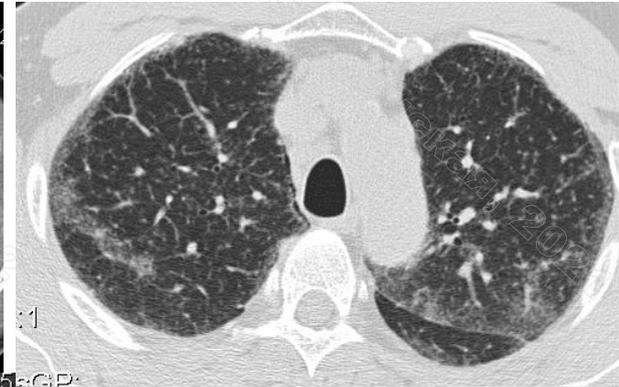
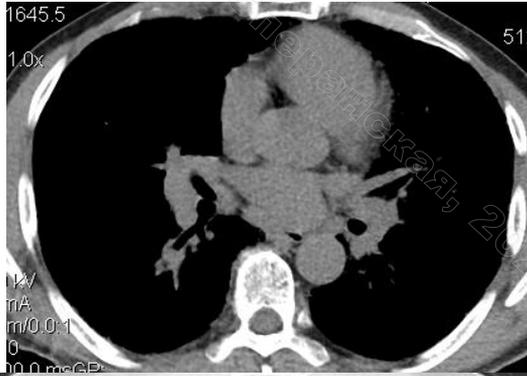
Фиброзирование периферического интерстиция (модель ИЛФ) — 11 больных (1,5%)

- Фиброз периферического легочного интерстиция: стойкая КТ-картина «матового стекла» (внутридольковый фиброз), тракционные бронхиолоэктазы, «сотовое легкое» в сочетании с лимфаденопатией перитрахеобронхиальных групп
- Менее грубая, чем при ИЛФ, клиническая симптоматика (умеренная одышка), положительная реакция на проведение ГКС терапии (вероятно, в результате регресса саркоидных гранулем, существующих даже при далеко зашедших стадиях процесса), умеренные рестриктивные нарушения при КИФВД: снижение ДСЛ до 55% от Д
- КТ-признаки легочной гипертензии (СДЛА 30,3+3,8 мм рт. ст.)
- При морфологическом исследовании выявлялись проявления фиброзирующей болезни легких (фиброз альвеолярных перегородок, формирование «сотового легкого») и саркоидные гранулемы

**Больная П., 55 л., гистологически
верифицированный саркоидоз III ст.**



Больной Ж., 56 л. гистологически верифицированный саркоидоз III ст.



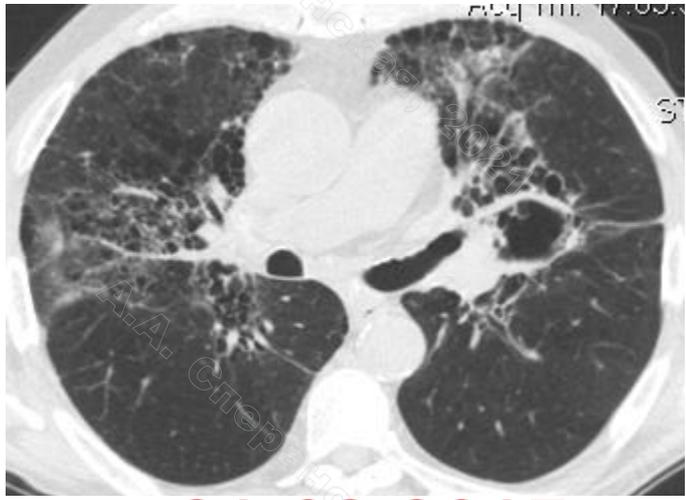
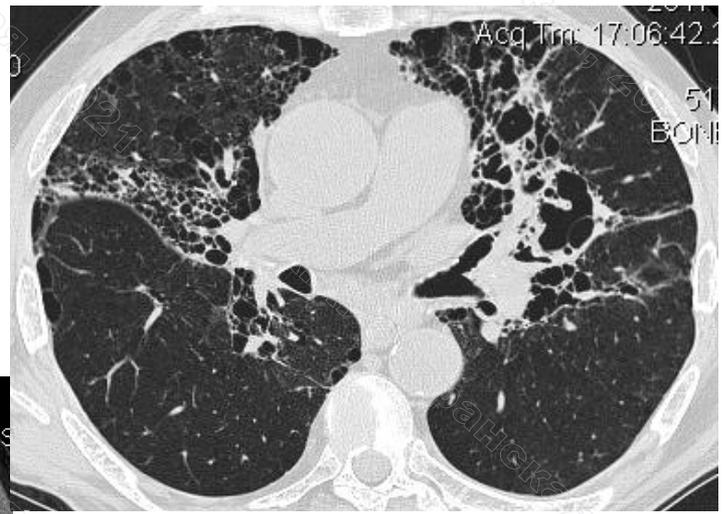
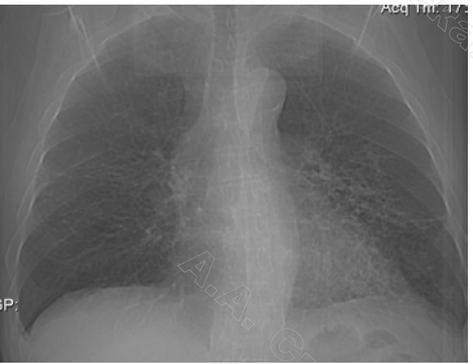
18.07.2018 г.

20.12.2018 г.

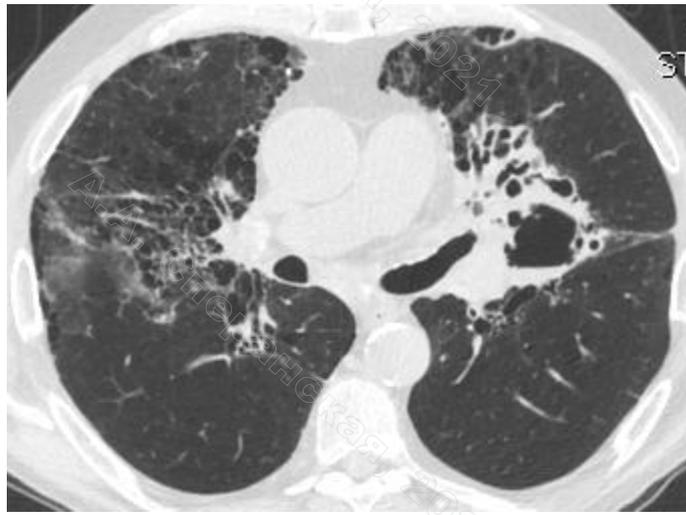
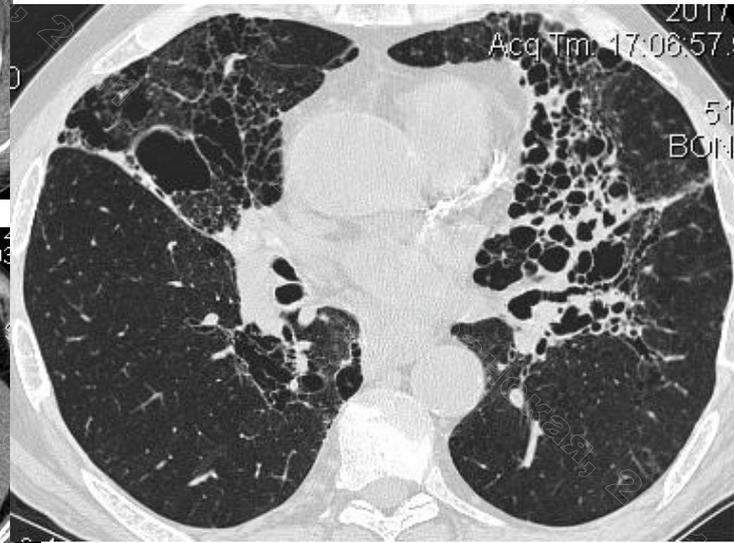
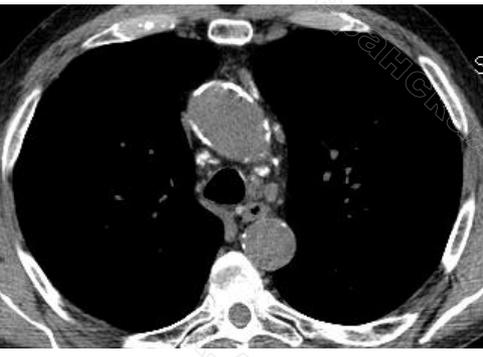
Фиброзирование центрального интерстиция (модель ГЧП) — 7 пациентов (1%)

- В типичных для СОД областях перибронховаскулярного фиброза отмечалось наличие «сотового легкого» с «сотами» крупного размера
- Для этих больных также было характерно длительное медленное снижение ДСЛ (до 65% от Д) и связанное с этим постепенное ухудшение самочувствия с нарастанием одышки и сухого кашля

Больной А., 61 г., гистологически верифицированный саркоидоз, фиброзная форма. СОД IV ст., нейросаркоидоз, хронический саркоидный тубулоинтерстициальный нефрит



31.03.2017



08.10.2017



Патология фиброзного саркоидоза

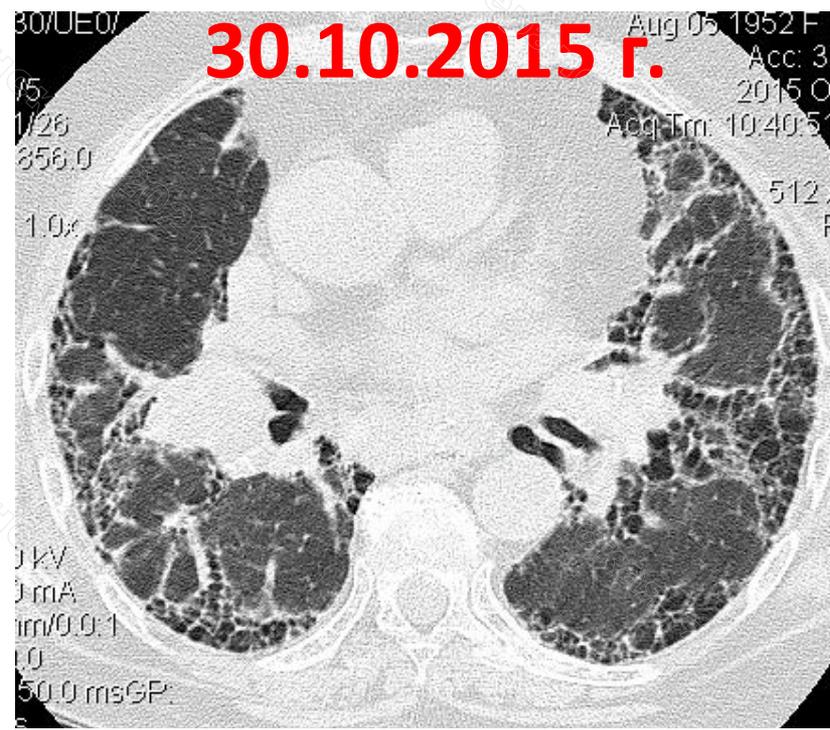
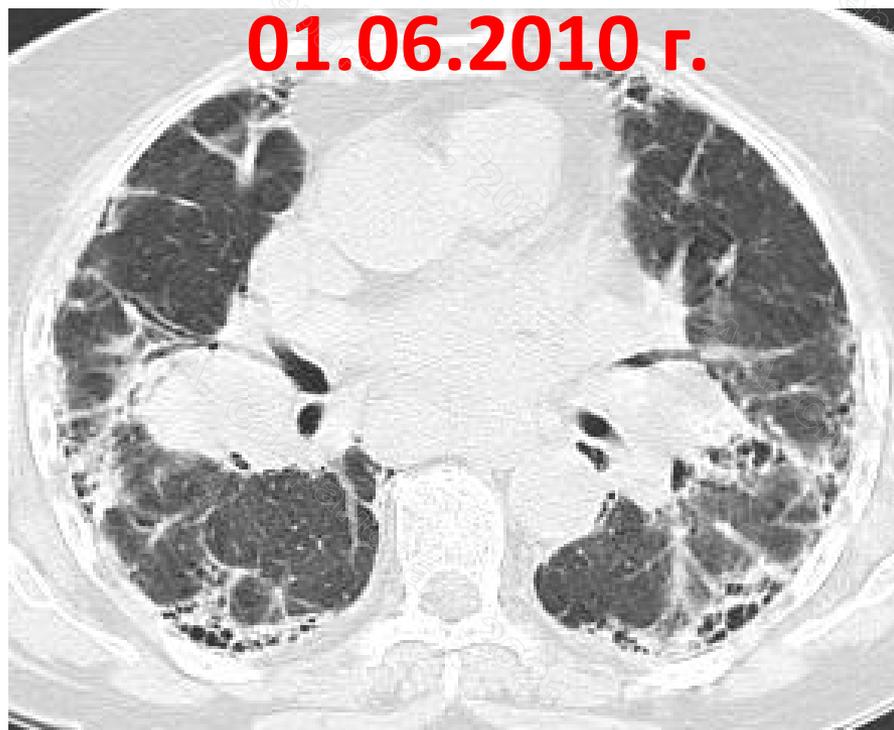
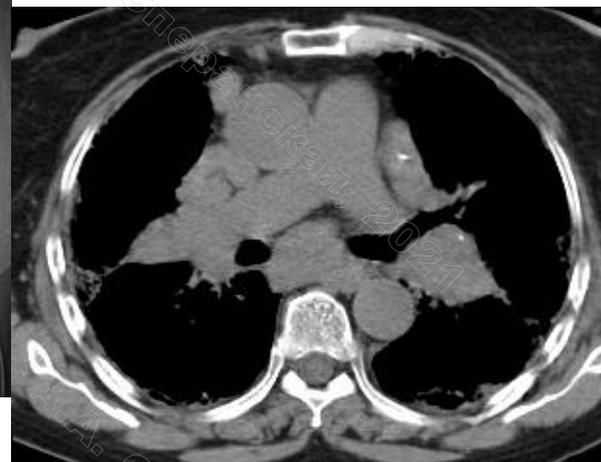
- В отличие от «сот» при ОИП, «соты» при СОД располагаются центрально, сопровождаются тракционным расширением крупных бронхов (бронхоэктазы)
- В конечной стадии СОД присутствует фиброзный и активный гранулематозный паттерны

Xu L, Kligerman S, Burke A. Am J Surg Pathol 2013; 37(4):593-600.

Фиброзирование центрального и периферического интерстиция (модель ГЧП+ИЛФ) — 6 больных (0,9%)

- Фиброзирование и «соты» в верхне-задних прикорневых отделах сочетались с наличием «сотового легкого» с мелким диаметром «сот» в субплевральных областях
- Изменения такого типа сопровождались выраженными клиническими изменениями (одышка, снижение толерантности к физической нагрузке, сухой кашель), формированием тяжелой легочной гипертензии (с повышением систолического давления в легочной артерии до 62 ± 17 мм рт. ст.), снижением ДСЛ (до 50% от Д)

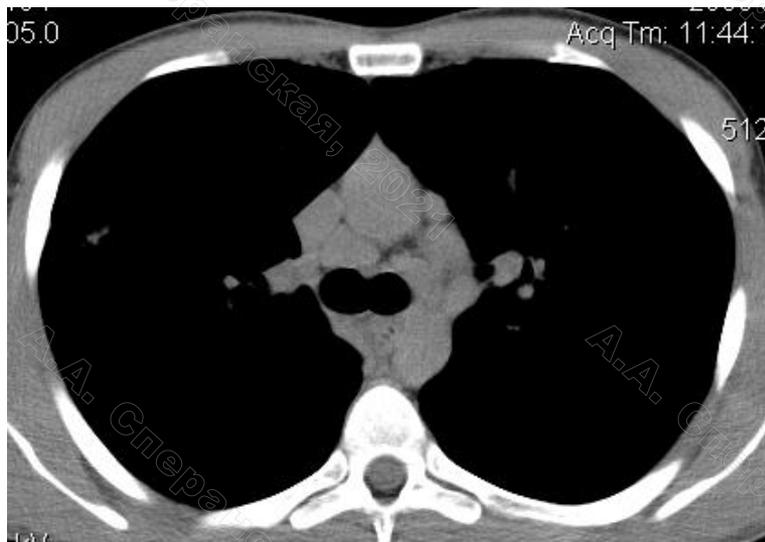
**Больная Н., 55 л.,
гистологически
верифицированный
саркоидоз,
фиброзная форма**



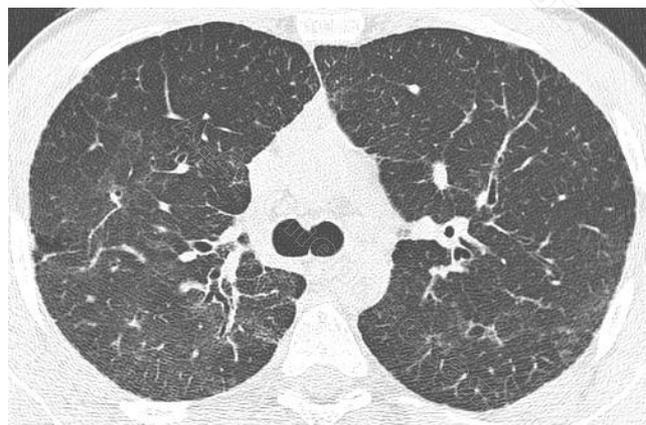
Фиброзно-полостная форма СОД (модель пневмокониоза) — 7 больных (1,0%)

- Формирование полостей в «саркоидах» (в результате трофических нарушений, либо вторичного саркоидного васкулита).
- Форма полостей неправильная, стенка разнообразная.
- У части больных отмечался быстрый регресс процесса при назначении кортикостероидной терапии. У части больных изменения прогрессировали. Кровохарканье.
- Клинически протекала у большей части пациентов спокойно, у ряда больных сопровождалась кровохарканьем.

Больной А., 23 г., гистологически верифицированный саркоидоз 2 ст.



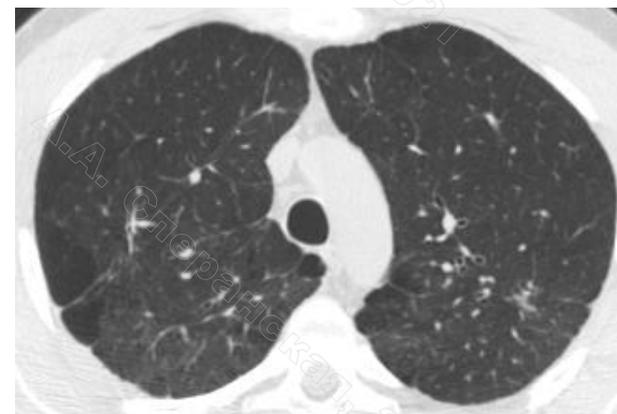
14.01.2008 г.



08.10.2011 г.

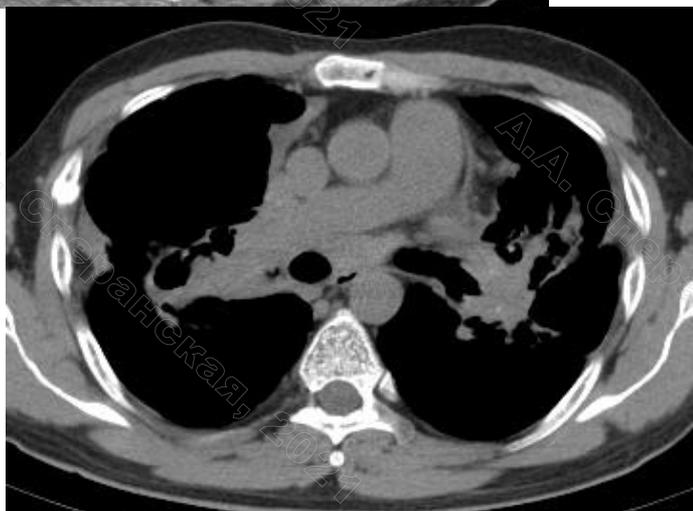
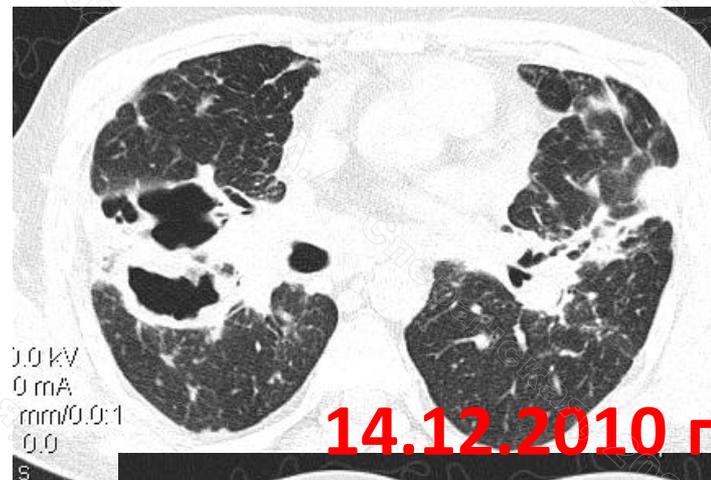


22.01.2013 г.

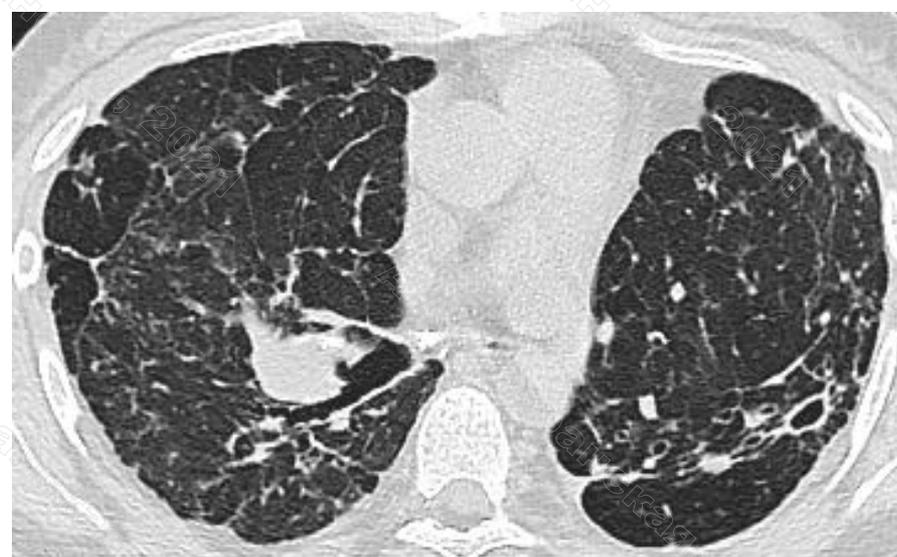
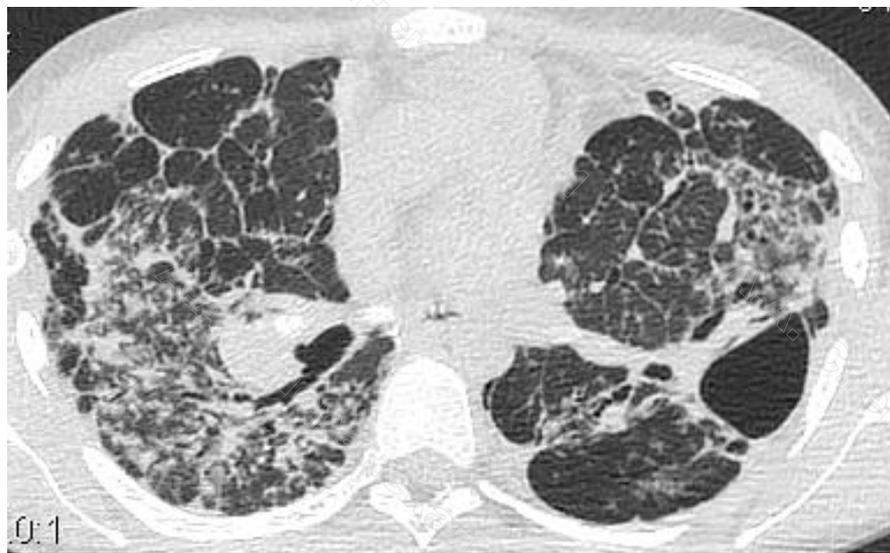
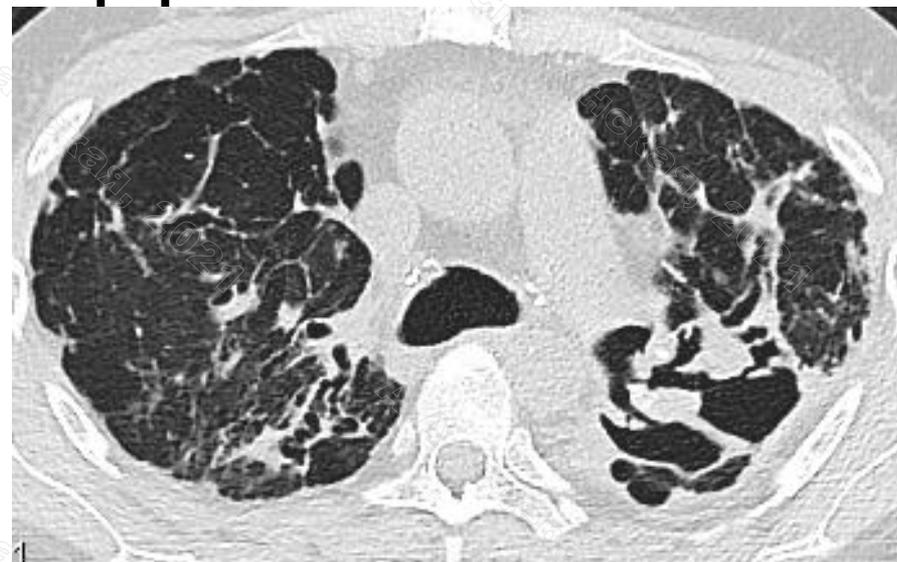


21.01.2021 г.

Больной К., 44 г. Гистологически верифицированный саркоидоз III ст., неблагоприятное течение — формированием полостей в саркоидах. Положительная динамика на фоне терапии — уменьшение протяженности процесса, частичное закрытие полостей



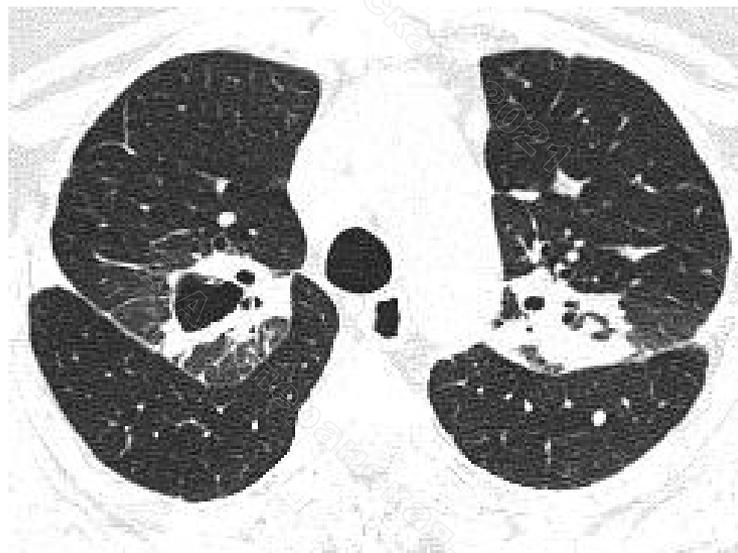
**Больная К., 41 г., гистологически верифицированный саркоидоз,
полостная форма**



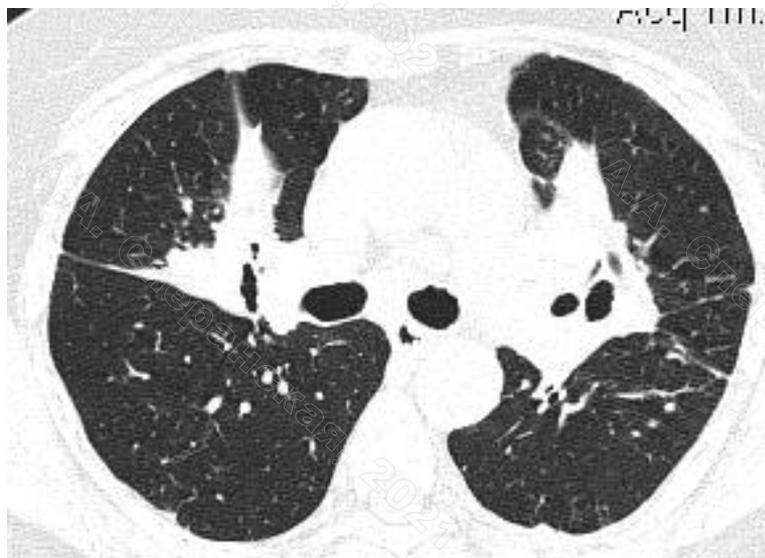
17.06.2015 г.

03.08.2017 г.

**Больная М., 57 л. Образование полостей в саркоидах при саркоидозе III стадии, легочное кровотечение
(КТ от 23.10.2012 г. и 25.11.2012 г.)**

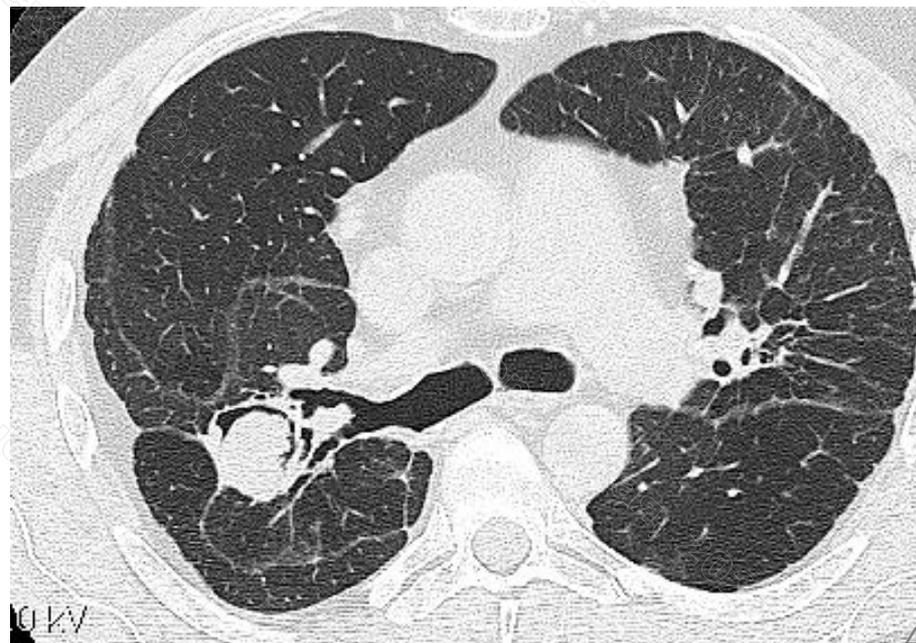
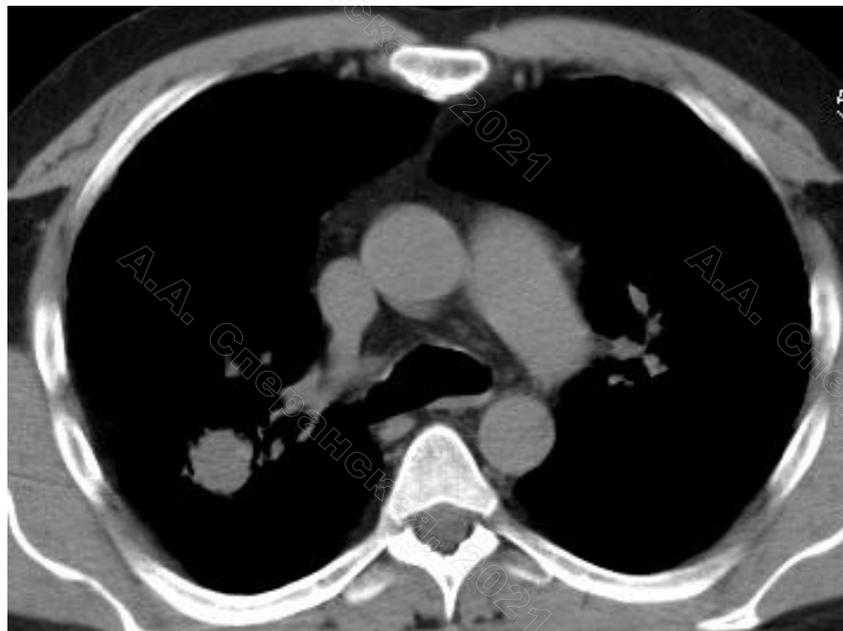


23.10.2012 г.



25.11.2012 г.

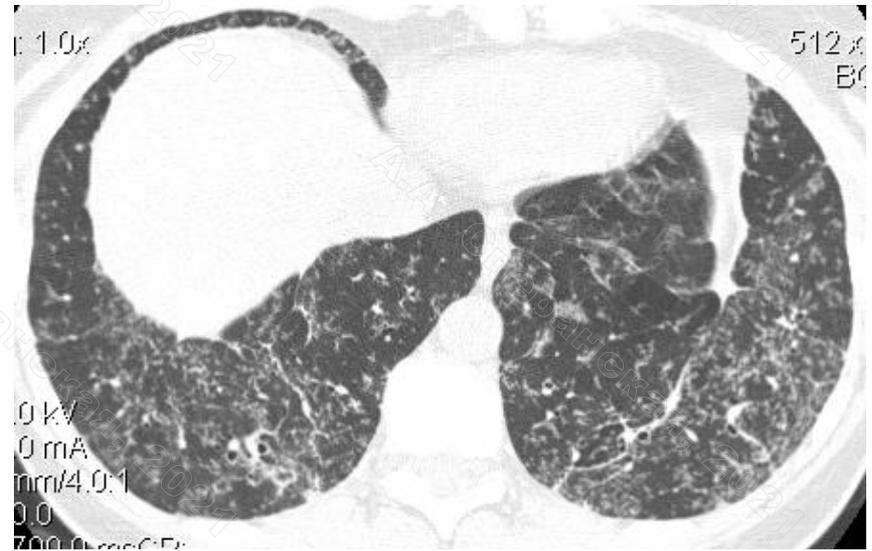
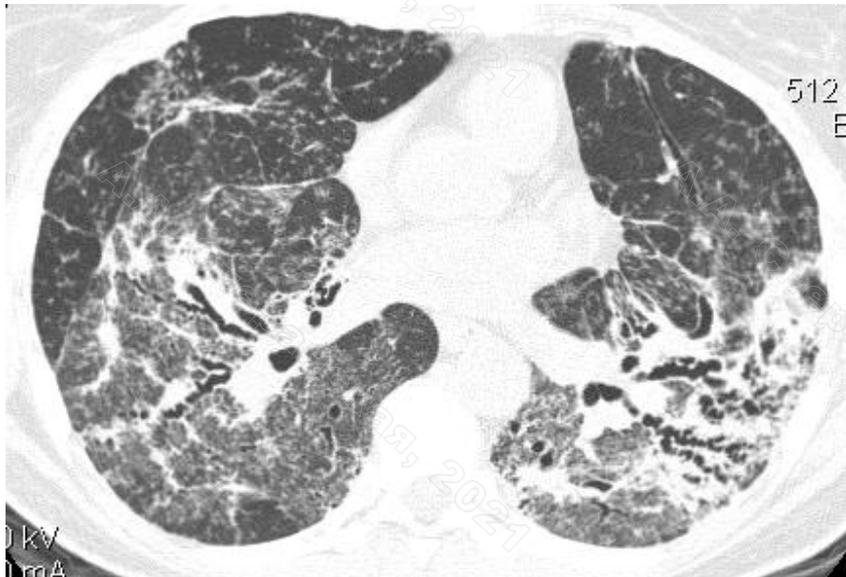
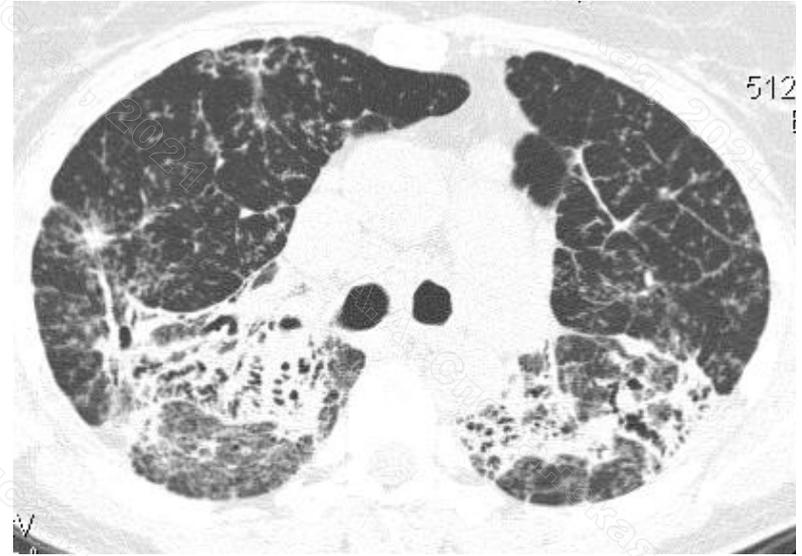
Больной Г., 54 г. Сочетание саркоидоза IV стадии с мицетомой



Прогрессирующий фиброзный СОД

- Сочетание всех стадий одновременно — типичная для саркоидоза лимфаденопатия перитрахеобронхиальных групп, перилимфатическая диссеминация в легочной ткани, массивные фиброзные изменения тяжистого характера в верхне-задних прикорневых отделах с обеих сторон с формированием тракционных бронхоэктазов.
- Клинически эти пациенты имели хроническое рецидивирующее неблагоприятное течение заболевания, с волнообразными лучевыми изменениями нарастания и регресса перилимфатической диссеминации и лимфаденопатии, были гормонозависимыми.

Больная Б., 55 л., гистологически верифицированный СОД 2?, 4? ст. внестадийная форма. Хроническое рецидивирующее течение.



Прогрессирующий саркоидоз легких — варианты неблагоприятного течения, характеризующиеся

- значительными перибронховаскулярными фиброзными изменениями или формированием «сотового легкого» при КТ
- значительными нарушениями легочной функции и легочной гемодинамики
- наличием хронической аспергиллезной или бактериальной инфекции

Две основные модели фиброзирующего саркоидоза легких:

- Перибронховаскулярный фиброз (обструктивные нарушения при КИФВД со снижением ОФВ₁, повышением ООЛ)
- Формирование «сотового легкого» (рестриктивные нарушения при КИФВД со снижением ФЖЕЛ, ДСЛ)

Abehsera M, Valeyre D, Grenier P, et al. Sarcoidosis with pulmonary fibrosis: CT patterns and correlation with pulmonary function. AJR Am J Roentgenol 2000; 174:1751–1757.

- Два основных КТ-паттерна прогрессирующего легочного саркоидоза с различными функциональными профилями
- Прогрессирующий легочный фиброз при саркоидозе может быть с / без признаков активности
- Фиброзирующий саркоидоз легких отличается от фиброза при обычной интерстициальной пневмонии (локализация в верхних отделах, незначительная протяженность «сотового легкого»)
- Спирометрия — самый надежный инструмент для мониторинга функциональных изменений легких
- Алгоритм, основанный на легочной функции и КТ, позволяет прогнозировать выживаемость при прогрессирующем саркоидозе

«Advanced pulmonary sarcoidosis»

Dominique Valeyrea, Hilario Nunesa, and Jean-Francois Bernaudin

Opin Pulm Med 2014, 20:488–495

Спирометрия и DLCO редко бывают нормальными при прогрессирующем СЛ

- Рестриктивный характер у 2/3 пациентов
- Обструктивный паттерн у 1/3 пациентов
- 20% пациентов объединяют обе модели
- DLCO низок у 90% пациентов

Nardi A, Brillet PY, Letoumelin P, et al. Stage IV sarcoidosis: comparison of survival with the general population and causes of death. Eur Respir J 2011; 38:1368–1373.

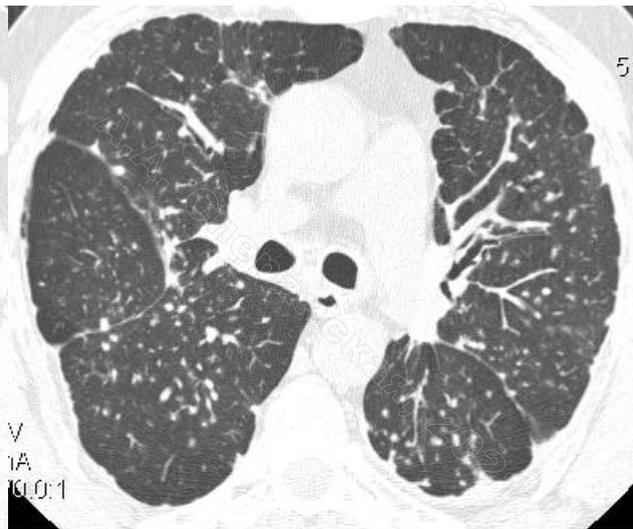
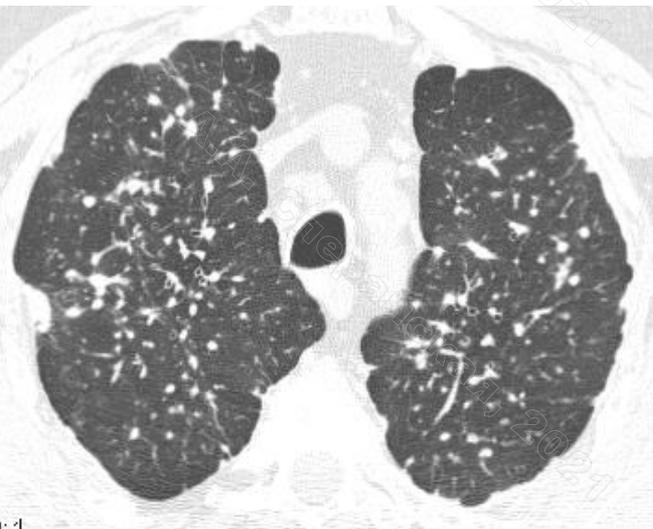
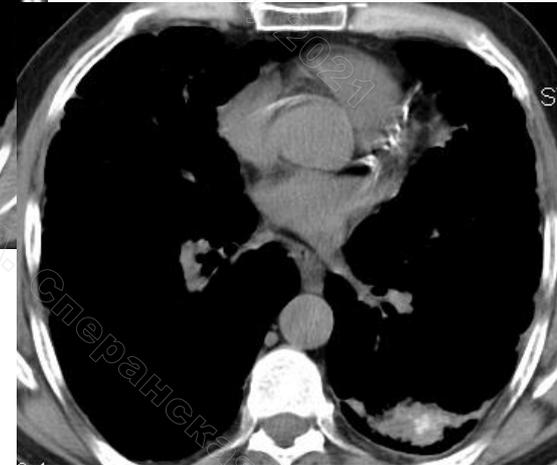
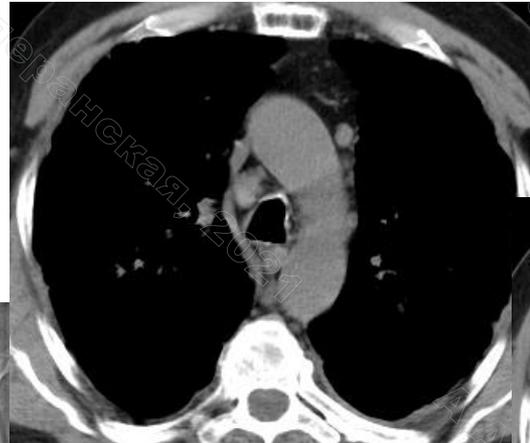
- Саркоидоз составляет 2,5% от всех показаний к трансплантации легких (медиана выживаемости 8,5 лет для пациентов, доживших до 1 года, по данным Международного Общества трансплантации сердца и легких (ISHLT) база данных; www.ishlt.org/registries/)

Yusen RD, Christie JD, Edwards LB, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirtieth adult lung and heart–lung transplant report–focus theme: age. J Heart Lung Transplant 2013; 32:965–978.

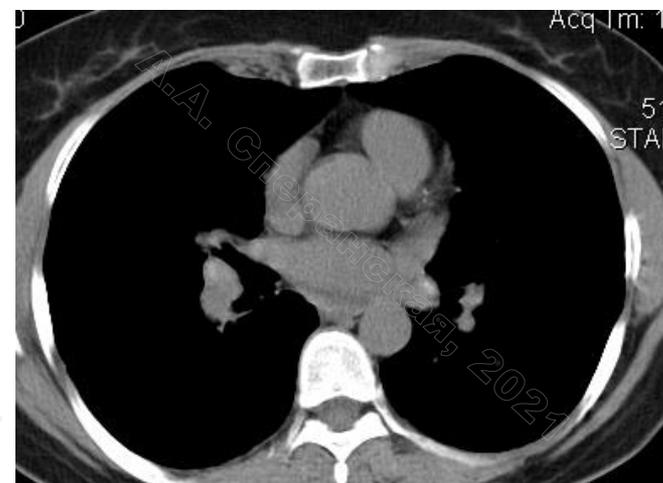
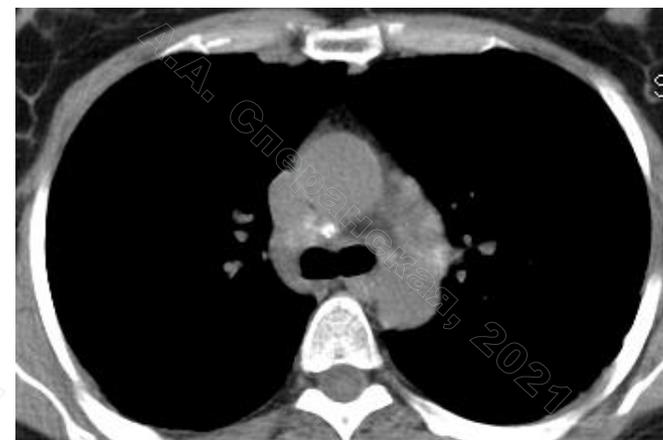
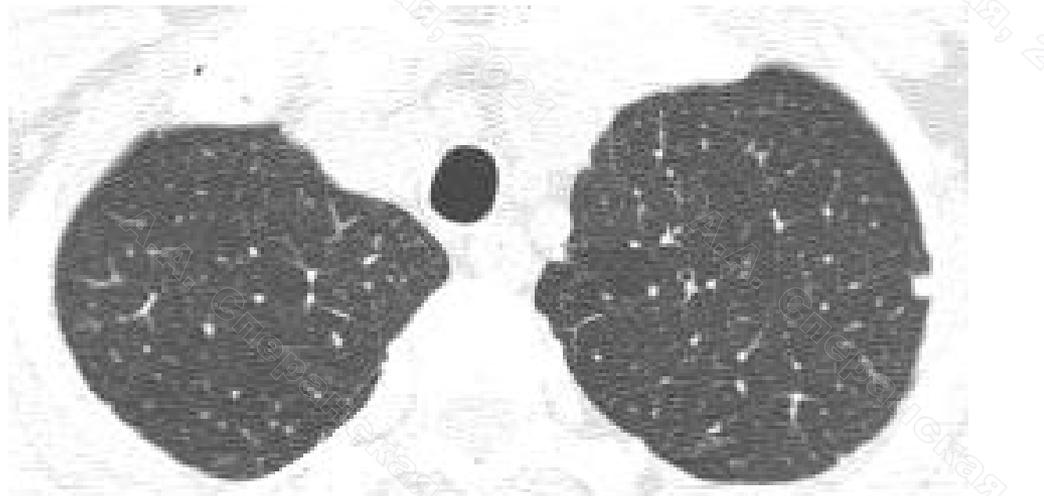
Дифференциальная диагностика с:

- идиопатическим легочным фиброзом
- ГЧП
- пневмокониозом
- туберкулезом
- нетуберкулезным микобактериозом
- ТЭЛА
- лимфогенным карциноматозом
- проявлениями сердечной недостаточности

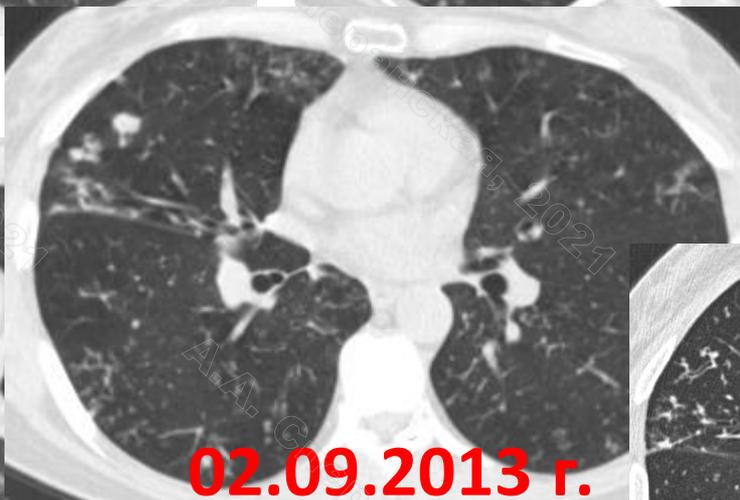
Больной Н., 50 л., силикотуберкулез, проявления РА (работа в гранитном карьере)



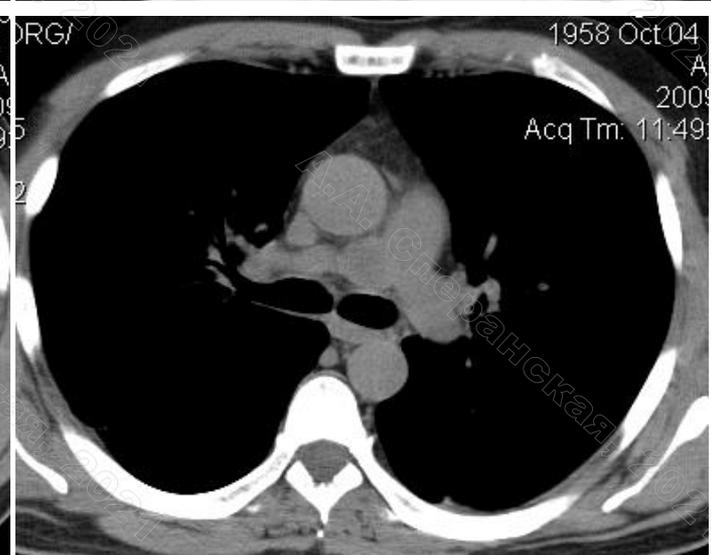
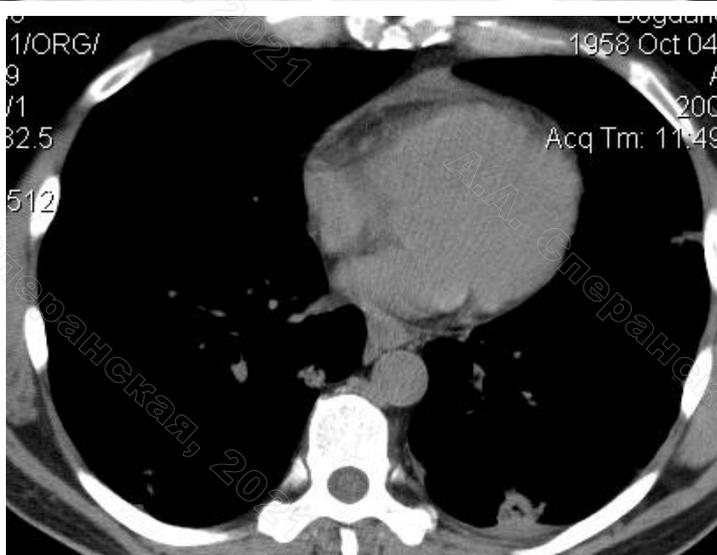
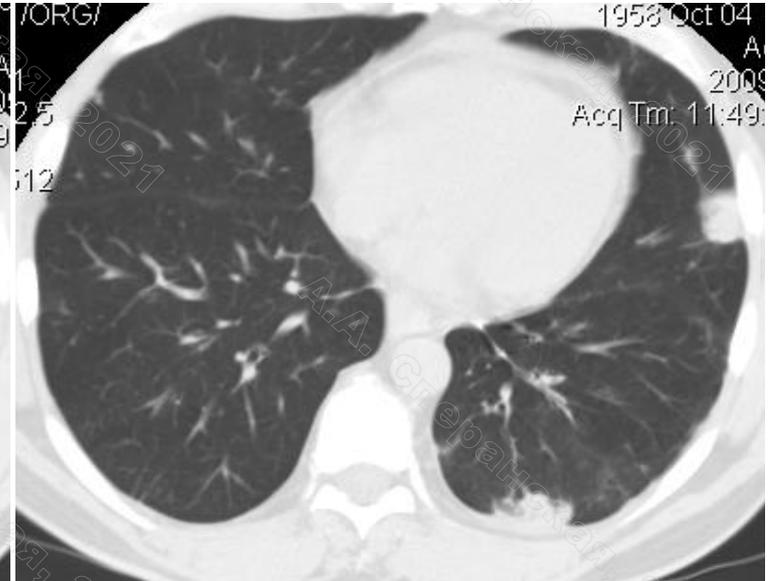
**Больная О., 50 л. Силикотуберкулез,
гистологически и клинико-
рентгенологически принимаемый
за саркоидоз II стадии**



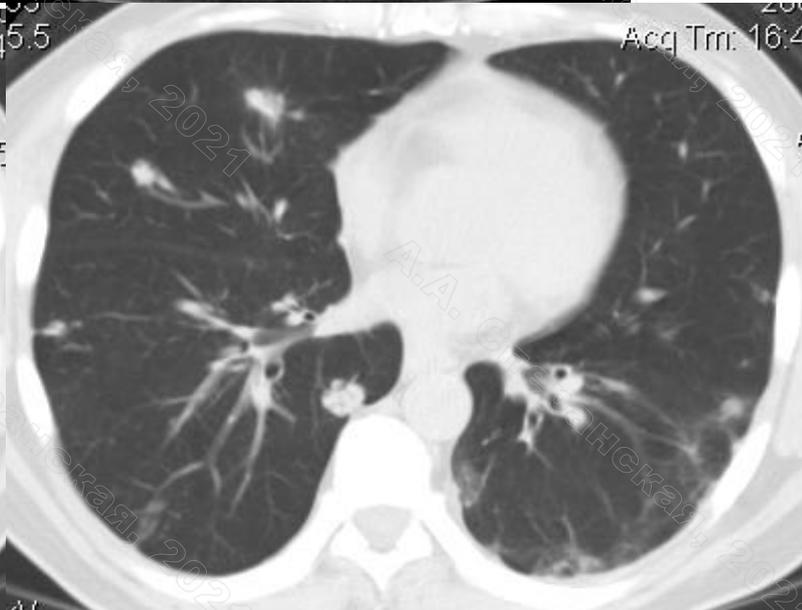
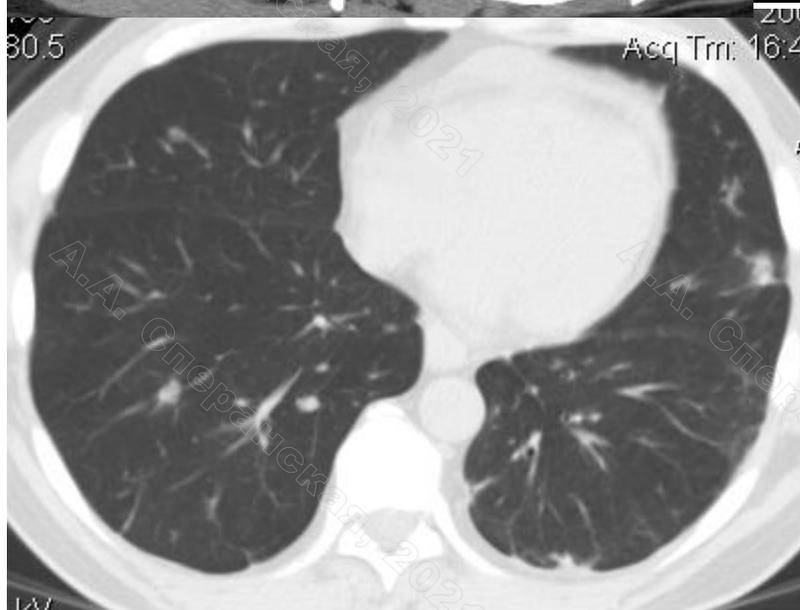
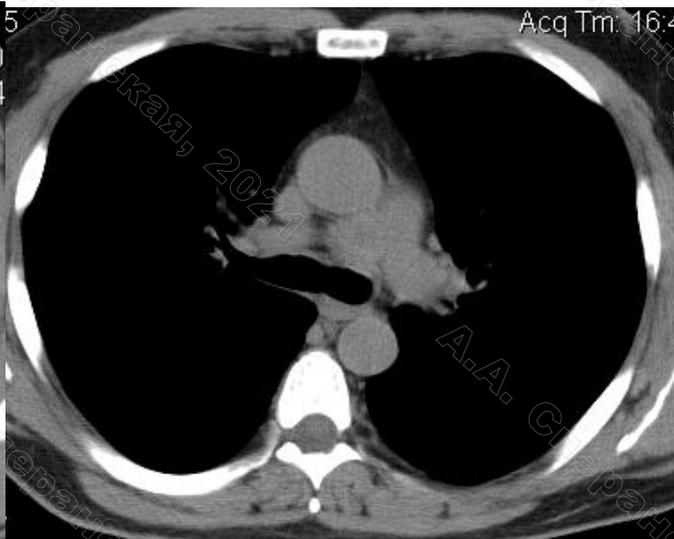
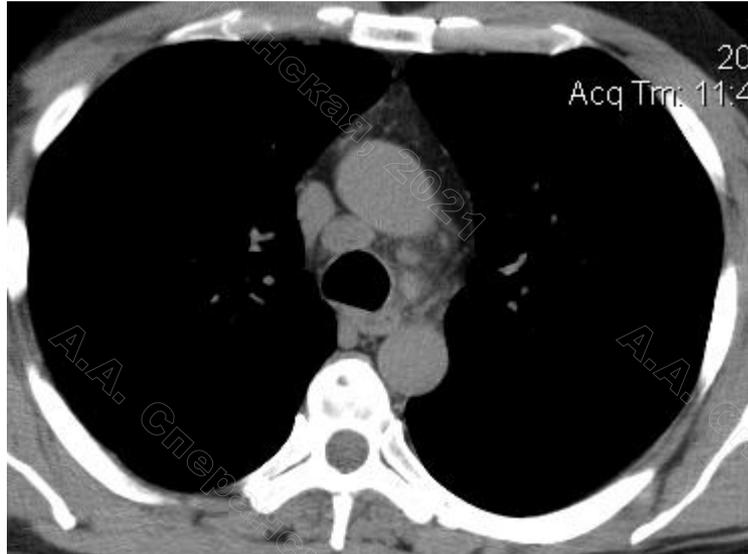
Больная Р., 57 л. Клинико-рентгенологически — саркоидоз II стадии, микроскопия — нетуберкулезный микобактериоз



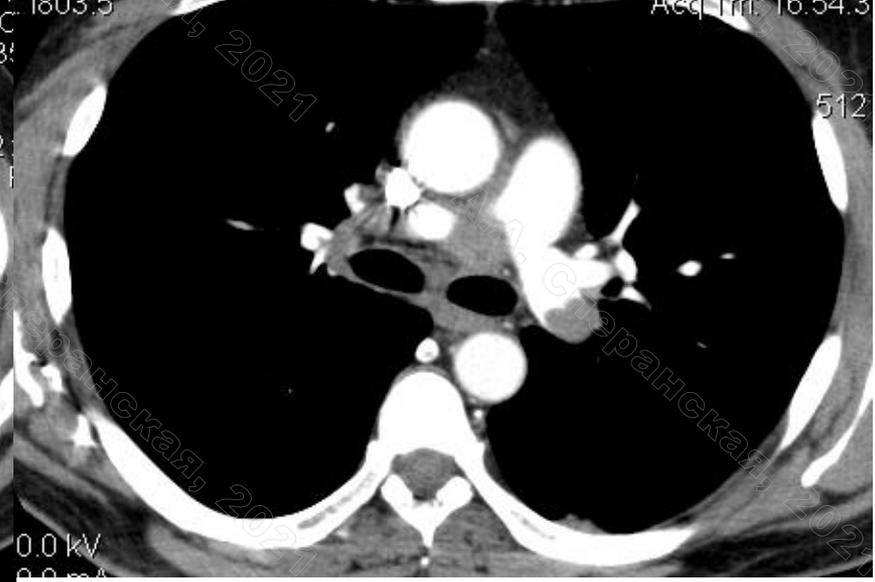
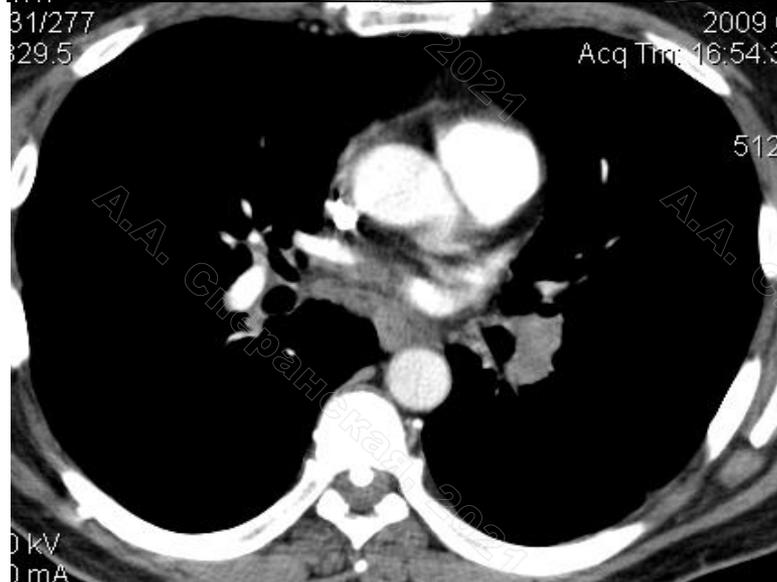
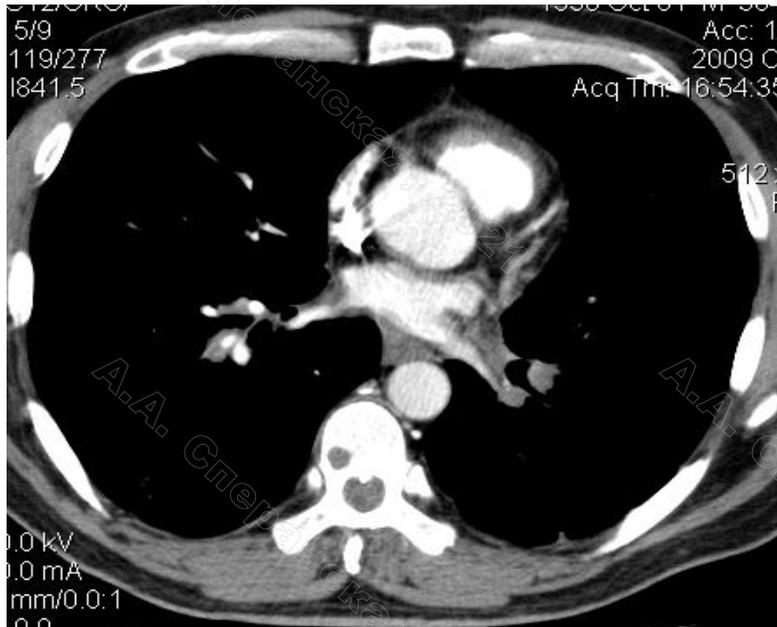
Больной Б., 51 г. ТЭЛА, симулирующая саркоидоз. Июль 2009 г.



Больной Б., 51 г. ТЭЛА, симулирующая саркоидоз. Октябрь 2009 г.



Больной Б., 51 г. ТЭЛА, симулирующая саркоидоз. Октябрь 2009 г.



Больная Р., 57 лет

Жалобы при поступлении:

- На одышку смешанного характера при минимальной физической нагрузке (разговорная речь)
- Редкий сухой кашель, больше утром
- Отеки нижних конечностей до уровня верхней трети голени
- Выраженную общую слабость, снижение толерантности к физической нагрузке
- Сердцебиение

Анамнез заболевания:

- Первое появление одышки при физической нагрузке в 1987 году (26 лет)
- Обратилась к терапевту по месту жительства, по результатам обследования был установлен диагноз «Саркоидоз», проводилась терапия: системные глюкокортикостероиды, плаквенил, витамин Е. На фоне терапии отмечала улучшение самочувствия, уменьшение одышки
- Через 1.5-2 года глюкокортикостероиды отменили, после чего пациентка не наблюдалась у пульмонолога

Анамнез заболевания:

- В апреле 2007 года усиление одышки, появление отечности нижних конечностей. Была госпитализирована в Городскую больницу № 4 г. Тольятти (выписка не предоставлена).
- Терапия антигипертензивными и диуретическими лекарственными препаратами была неэффективной.
- До 2017 года у пульмонолога и кардиолога не наблюдалась, ничем не лечилась.

Анамнез заболевания:

- С начала 2017 года — ухудшение состояния, постепенное нарастание одышки, появление сухого кашля, отеков нижних конечностей, резкое снижение толерантности к физической нагрузке.
- В ноябре 2017 года (09.11.2017 г.) консультирована в НИИ пульмонологии г. Москвы, был установлен диагноз НСИП.
- В апреле 2018 самостоятельно обратилась в Санкт-Петербург, в НИИ Интерстициальных и орфанных заболеваний легких, экстренно госпитализирована с приема.

Анамнез жизни:

- Ранее работала медицинской сестрой
- **Эпиданамнез:** Контакты с инфекционными больными, туберкулез, гепатит, ВИЧ, вен. заболевания, переливания крови отрицает
- **Перенесенные заболевания:** в детстве ОРВИ, детские инфекции, заболевания взрослого — бронхиты
- **Аллергологический анамнез** без особенностей
- **Наследственность** не отягощена
- **Вредные привычки** отрицает

При поступлении:

- Общее состояние средней тяжести.
- Рост: 164 см, вес: 90 кг, индекс массы тела 33.5 (ожирение)
- Акроцианоз
- Отеки нижних конечностей до уровня верхней трети голени
- Пульс: 121 уд./мин. АД: 105/70 мм рт. ст.
- SaO₂ 78% без O₂-терапии
- Аускультативно: дыхание диффузно ослаблено, хрипов нет

Клинический анализ крови: 24.04.2018

Эритроциты	5.8 >	$10^{12}/\text{л}$
Гемоглобин	133	г/л
Цветовой показатель	0.69 <	
Гематокрит	46.2 >	%
Лейкоциты	11.2 >	$10^9/\text{л}$

Содержание в крови железа, ферритина, В12, фолиевой кислоты в пределах нормы

Биохимический анализ крови: 24.04.2018

Показатель	Результат	Референсный диапазон
Креатинин, ммоль/л	0,102	0,058-0,096
СКФ по формуле СКД-ЕРІ, мл/мин/1.73 м ²	53,1	> 90,0
Билирубин общий, мкмоль/л	22,5	0,5-20,5
Билирубин прямой, мкмоль/л	7,40	< 5
С-реактивный белок, мг/л	45,20	0,10-8,20
ЛДГ, Ед/л	206	200-450
ГГТП, Ед/л	122	7-64
D-димер, мкг/л	897	500

Определение КОС и газов крови 24.04.2018

Показатель	Результат	Референсный диапазон
pH	7,32	7,35-7,45
pCO ₂ , mm Hg	35,0	35,0-45,0
pO ₂ , mm Hg	63,0	80,0-100,0
HCO ₃ act, ммоль/л	18,0	21,0-28,0

ЭХО КГ от 27.04.2018

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: ЭХО-признаки «легочного сердца»:
расширение правых отделов, гипертрофия правого
желудочка, легочная гипертензия 3 степени
**(систолическое давление в легочной артерии 80-85
мм рт.ст.)**

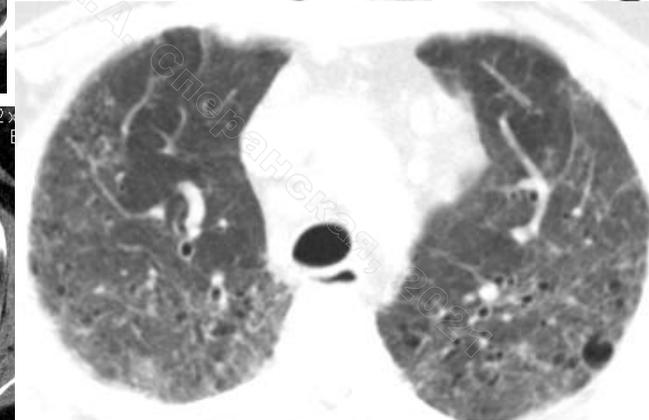
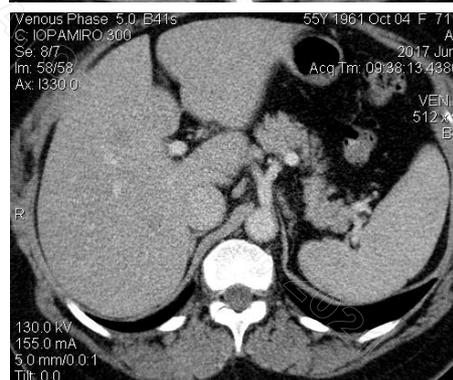
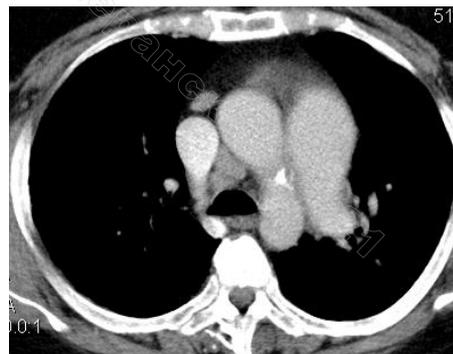
Комплексное исследование функции внешнего дыхания (14.05.2018)

Параметр	Абсолютное значение	% от должной величины
ОЕЛ (л)	4.08	79.2
ФЖЕЛ (л)	2.26	69.0
ООЛ (л)	1.82	97.1
ООЛ/ОЕЛ	44.60	122.3
ДЛ со (ммоль/мин/кПа)	7.38	31.7

Заключение: рестриктивный тип структуры ОЕЛ. Значительное снижение диффузионной способности легких за счет свойств мембраны и уменьшения альвеолярного объема. Значительная гипоксемия.

КТ от 30.06.2017

- Увеличение размеров сердца за счет расширения правых и левых полостей
- Признаки легочной гипертензии (увеличение 2 дуги по левому контуру, расположение ствола легочной артерии и дуги аорты на одном срезе, расширение ствола (36 мм) и крупных ветвей легочной артерии, скачок калибра), дефектов заполнения контрастным веществом легочной артерии и ее ветвей не выявлено
- Лимфаденопатия перитрахеобронхиальных групп (незначительная, симметричная, без нарушения целостности капсулы, без изменения структуры узлов, с наличием в них равномерного накопления контрастного вещества)
- Двусторонние интерстициальные изменения (усиление периферического легочного интерстиция с преимущественным поражением верхних отделов, формированием «сотового легкого» с мелким диаметром «сот», тракционных бронхоэктазов)
- Мозаичность легочного рисунка за счет перфузионных и вентиляционных нарушений
- Гепатоспленомегалия

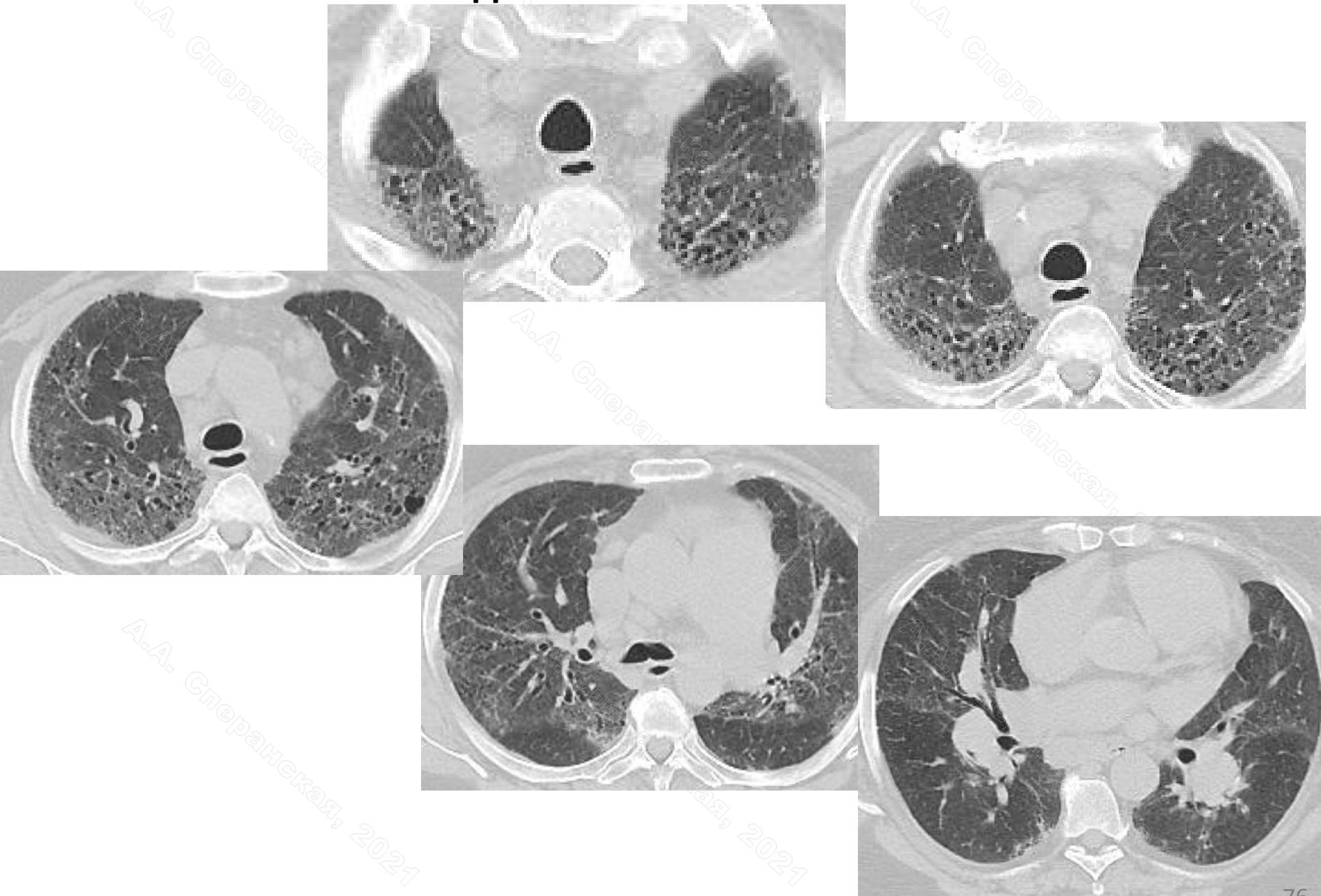


КТ от 17.07.2017

- Отрицательная динамика — нарастание признаков легочной гипертензии (ствол легочной артерии — 38 мм, был 36 мм)
- Нарастание субплевральных интерстициальных изменений — КТ-картины «матового стекла» (отек интерстиция, внутридольковый фиброз, мелкие «соты»)



КТ от 02.10.2017 — без динамики

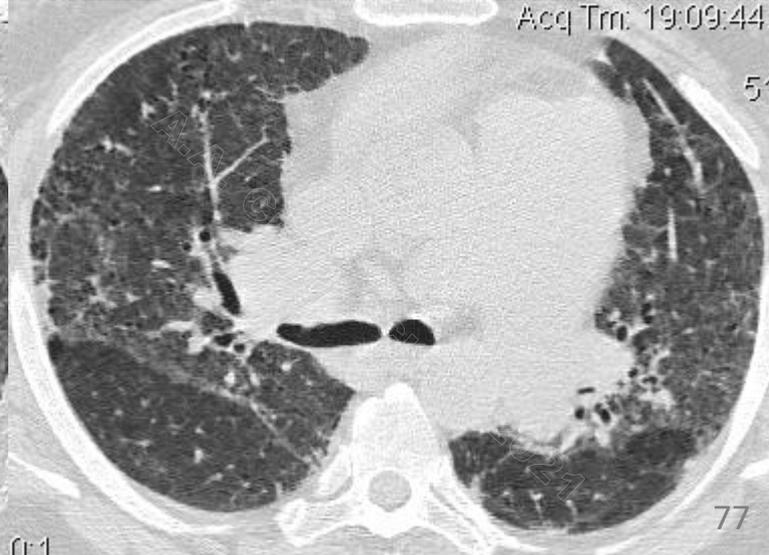
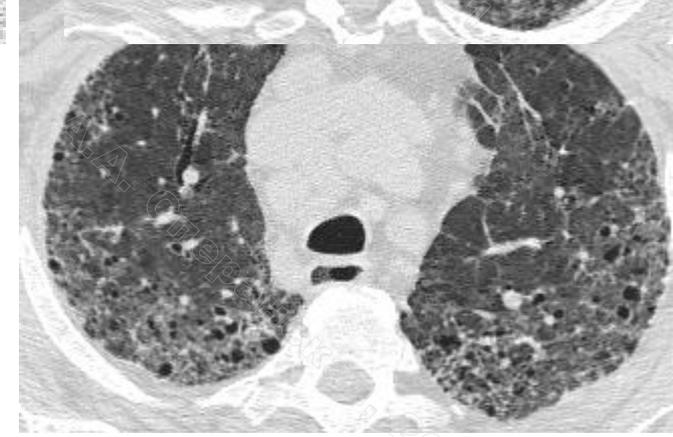
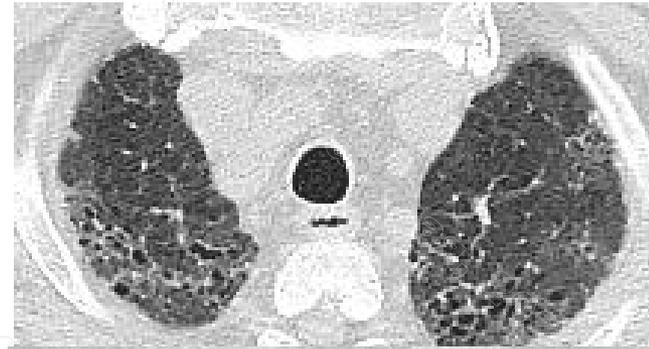


КТ от 24.04.2018

ВДОХ

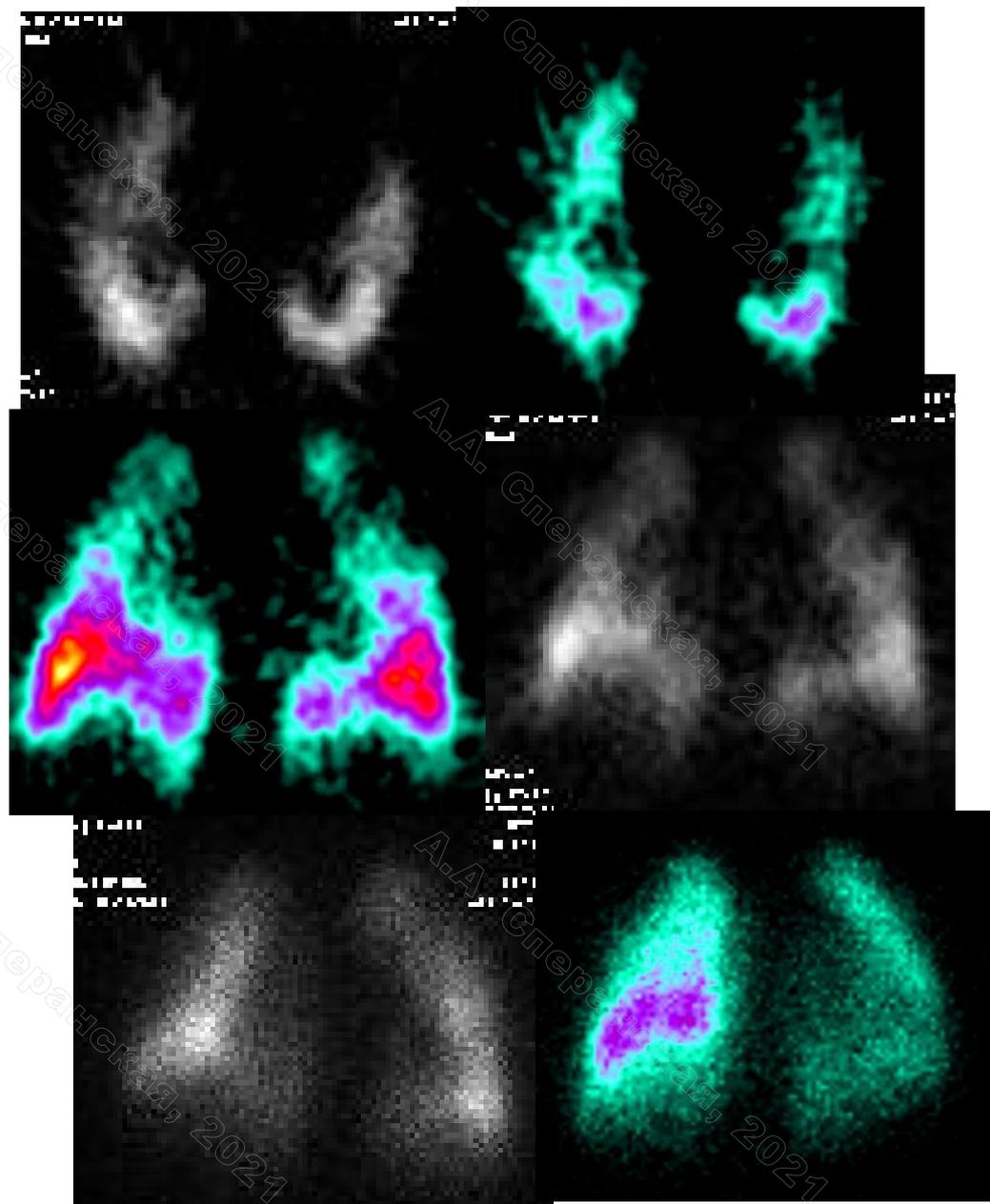
ВЫДОХ

- Отрицательная динамика — нарастание протяженности «сотового легкого»
- Изменения локализуются преимущественно в верхних и средних легочных полях, лучше визуализируются при проведении функционального КТ-исследования «на выдохе»
- Тракционные бронхоэктазы
- Легочная гипертензия
- Перфузионные нарушения



14.05.2018: ОФЭКТ легких с Тс-МАА

- Значительные нарушения микроциркуляции
- В правом легком микроциркуляция практически отсутствует в проекции верхней доли, и в S4, неравномерно снижена перфузия в базальных сегментах
- В левом легком микроциркуляция значительно снижена в проекции верхней доли, в проекции S9 выявлен дефект перфузии неправильной формы.
- Сцинтиграфический контур легких по задней медиастинальной поверхности изменен (увеличенные в/грудные л/узлы). Дефектов наполнения РФП треугольной формы не выявлено, что позволяет исключить ТЭЛА
- Сцинтиграфическая картина может соответствовать интерстициальной патологии легких



Обсуждение на клиническом разборе

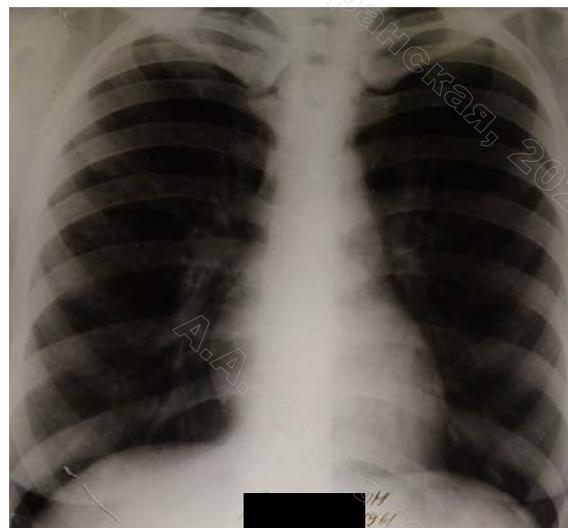
Проводилась дифференциальная диагностика, предполагаемые диагнозы:

- Идиопатический легочный фиброз
- Фиброзная стадия неспецифической интерстициальной пневмонии
- Гиперчувствительный пневмонит
- Саркоидоз органов дыхания (IV стадия)

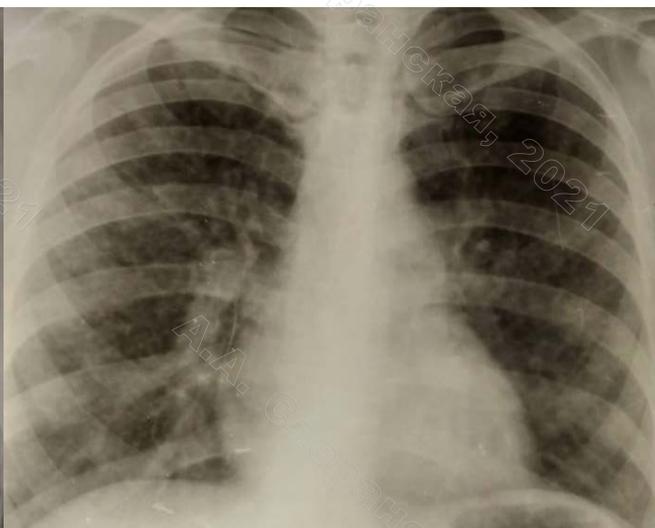
Идиопатический легочный фиброз

Признаки, характерные для ИЛФ	Признаки, не характерные для ИЛФ
Инспираторная одышка	Женский пол
Рестриктивные и диффузионные нарушения легочной функции	Длительный анамнез заболевания (с 1987 г.)
Ретикулярные изменения на КТ	Отсутствие крепитирующих хрипов
«Сотовое легкое»	Изменения преимущественно в верхних отделах
Тракционные бронхоэктазы	Высокое давление в легочной артерии (80-85 мм рт.ст)

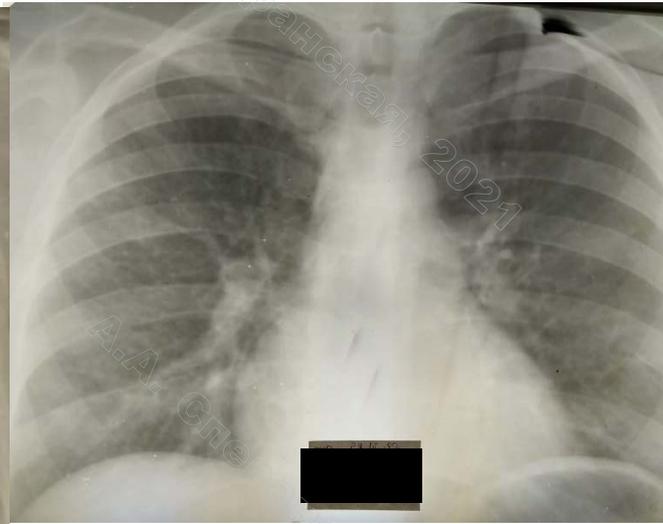
Анализ рентгенологического архива — волнообразное течение лимфаденопатии перитрахеобронхиальных групп и перилимфатической диссеминации в легочной ткани



06.1987



05.1988



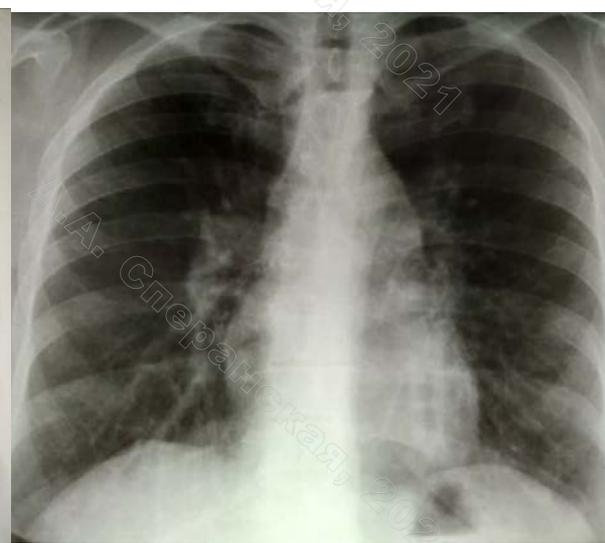
10.1989



12.1990



02.1995



12.2002

Диагноз: саркоидоз с поражением легких (фиброзирующая форма)

- Длительный анамнез с 1987 г.
- Женский пол и молодой возраст
- Рентгенологическая картина в начале заболевания: внутригрудная лимфаденопатия, перилимфатическая диссеминация в легочной ткани, волнообразное течение процесса, регресс изменений на фоне проводимой ГКСТ
- Локализация изменений в верхних отделах, преимущественно перибронховаскулярный тип фиброзных изменений, минимальное проявление «сотового легкого»

- Накопление опыта клинико-лучевого обследования больных саркоидозом органов дыхания привело к выявлению редких лучевых и клинических форм течения заболевания, которые сложны в диагностике, требуют изменения диагностического алгоритма и подходов к лечению.

Благодарю за внимание

Благодарю за сотрудничество

Руководителя и сотрудников НИИ
интерстициальных и орфанных заболеваний
легких ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова

проф. Ильковича М.М.

к.м.н. Новикову Л.Н.

к.м.н. Баранову О.П.

д.м.н. Орлову Г.П.

Фридлянда А.К.

Ярцеву Е.Э.

Кудряшову Т.Г.