УДК 616.24-002.7

ВИПАДОК ГЕНЕРАЛІЗОВАНОЇ ФОРМИ САРКОЇДОЗУ

Л.Н. Приступа*, канд. мед. наук, доц.; В.Ф. Орловський*, д-р мед. наук, проф.; С.А. Кльоц**; Б.М.Вергун**; С.О. Кондрачук*, доц.; Т.О. Гуйва**; М.В. Прокопішек**

** Сумський державний університет, кафедра терапії*

*** Сумська обласна клінічна лікарня*

ВСТУП

Саркоїдоз (хвороба Беньє-Бека-Шаумана, "доброякісний лімфогранулематоз") – це системне гранулематозне захворювання, яке найчастіше всього проявляється двобічним ураженням медіастинальних вузлів, наявністю інфільтратів у легеневій тканині, шкірними, очними симптомами, залученням до процесу внутрішніх органів і систем. На цей час показник поширеності саркоїдозу коливається від 10 до 40 чоловік на 100 тисяч населення у різних областях України, а захворюваність становить від 1-2 до 17 на 100 тисяч населення, хворіють частіше жінки [1]. Одним із важливих критеріїв діагностики саркоїдозу є невідповідність мізерних клінічних симптомів і часто поширеної дисемінації. Диференціальний діагноз із дисемінованими процесами іншої природи, як правило, є складний і часто завершується після проведення терапії ex juvantibus [2,3,4]. Як на наш погляд, труднощі у діагностиці саркоїдозу зумовлені як існуючими об'єктивними, так і суб'єктивними причинами. До об'єктивних причин слід віднести відсутність патогномонічних ознак, однотипності клінічної картини та даних рентгенологічних, інструментальних і лабораторних методів дослідження, недоступність деяких із них. Основною суб'єктивною причиною низької діагностики саркоїдозу є низька обізнаність практичних лікарів із даною проблемою.

МЕТА РОБОТИ

Зважаючи на низьку поширеність даного захворювання, **метою** нашої публікації є ознайомлення широкого кола практичних лікарів із досить цікавим та рідкісним випадком генералізованої форми саркоїдозу легень у нашій практиці, який є прикладом важкого та атипового перебігу даного захворювання.

РЕЗУЛЬТАТИ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

Хвора Щ., 57 років, прийнята в пульмонологічне відділення Сумської обласної клінічної лікарні із скаргами на нездужання, втомлюваність, незначний кашель з виділенням слизового мокротиння, біль у правій половині грудної клітки, утруднену ходу через болі в суглобах та м'язах нижніх кінцівок та виражені набряки гомілок, підвищення температури тіла до фебрильних цифр, висипання на шкірі тулуба, верхніх і нижніх кінцівках, періодичні носові кровотечі, сухість у роті.

Дані анамнезу: захворіла гостро 24.10.03р., коли після переохолодження підвищилася температура тіла, з'явився кашель, різкий біль у нижніх кінцівках, м'язах усіх груп. Із 26.10.03р. перебувала на стаціонарному лікуванні в терапевтичному відділенні районної лікарні з діагнозом: лептоспіроз(?), правобічний осумкований міжчастковий плеврит. Отримувала антибактеріальну, дезінтоксикаційну терапію. У зв'язку із негативною клінічною динамікою 13.11.03р. була госпіталізована в пульмонологічне відділення СОКЛ.

Під час госпіталізації загальний стан хворої тяжкий, задишка у спокої, особливо при фізичному навантаженні, навіть незначному. Шкірні покриви бліді, петехіальна висипка. Межі серця в нормі, тони приглушені, акцент II тону над аортою, артеріальний тиск 180/100 мм рт. ст., пульс 88 ударів за хвилину. Перкуторний тон вкорочений справа під лопаткою. Аускультативно - дихання везикулярне ослаблене, сухі хрипи з обох боків, справа під лопаткою вологі хрипи, шум тертя плеври. Живіт при пальпації м'який, помірно болючий в епігастрії. Печінка +3см. Виражені набряки стоп та гомілок.
Дані обстеження: загальний аналіз крові – помірний лейкоцитоз, незначний зсув лейкоцитарної формули вліво, анемія середньої важкості, тромбоцитопенія, ШОЕ - 58 мм/год.; коагулограма: тромботест – підвищений, толерантність до гепарину- 8 хв., фібриноген – 5,5 г/л, рекальцифікація – 50 с., фібринолітична активність – 300 хв. Біохімічний аналіз крові: гіпергамма-глобулінемія, гіпопротеїнемія, підвищені сечовина, креатинін, серомукоїд, сіалові кислоти, холестерин. Аналіз сечі: білок- 7,99 г/л, лейкоцити – 10-20-30 в п/з, еритроцити незмінені -15-25-40 у п/з, змінені – 5-10 у п/з, гіалінові циліндри – 1-2 у п/з, зернисті – поодинокі. Добова протеїнурія – 4,08%. Аналіз сечі за Нечипоренком: лейкоцити - 36×10^6/л, еритроцити - 1375×10^6/л, циліндри – $0,25 \times 10^6$/л.
Аналіз промивних вод із бронхів: війчастий епітелій, місцями у вигляді залозистоподібних комплексів.
Оглядова рентгенографія органів грудної клітки від 03.11.03р.: справа за ходом міжчасткової плеври, більше в нижніх відділах та пристінково у верхньолатеральних відділах, визначається інтенсивне гомогенне затемнення легеневої тканини за рахунок осумкованої рідини. Зліва малюнок збагачений, адгезивний плеврит. Серце у межах норми. У порівнянні із рентгенологічними даними від 20.10.03р. динаміка негативна за рахунок збільшення кількості рідини.
24.11.03р.: динаміка негативна. Визначається інтенсивне гомогенне затемнення справа з верхнім контуром по нижньому краю IV ребра. Корені малоструктурні, розширені, легеневий малюнок посилений, збагачений, деформований. Визначається затемнення між S2 і S6 (міжчастковий плеврит). Серце розширене в поперечнику.
УЗД органів черевної порожнини проводилося неодноразово в динаміці і при черговому обстеженні (01.12.03р.) виявлено велику кількість вільної рідини в черевній порожнині та в малому тазу.
Фібробронхоскопія: ознаки перибронхіальної пухлини та геморагія із нижньочасткового бронха справа.
На ЕКГ – гіпертрофія лівого шлуночка, синусова тахікардія, нерегулярна передсердна екстрасистолія, порушення процесів метаболізму. На ЕКГ від 01.12.03р. до виявлених змін приєдналося зниження вольтажу.
Комп'ютерна томографія органів грудної та черевної порожнин (27.11.03р.): потовщення міжчасткової плеври та наявність осумкованої рідини в міжчастковій щілині правої легені, наявність вогнищ пневмонічної інфільтрації в S6, S8-9 сегментах правої легені, рідина в лівій та правій плевральній порожнинах. Печінка – 24,8×17,6 см, гомогенної структури з розширеним судинним малюнком. Селезінка – 15,2×5,2см. З боку підшлункової залози, нирок змін не виявлено. Вільної рідини немає. Висновок: правобічна плевропневмонія із ураженням S 6,8,9 сегментів. Двобічний випітний плеврит із осумкуванням справа.

Проведена плевральна пункція під контролем УЗД, отримано мутний ексудат (превалюють лімфоцити, КЗН не знайдено).
Консультації спеціалістів: ендокринолог - цукровий діабет, ІІ тип, середньої важкості, некомпенсований, діабетична ангіопатія, діабетична нефропатія; отоларинголог - передній сухий субатрофічний риніт, носові кровотечі; гематолог - геморагічний васкуліт; кардіолог - ІХС, передсердна екстрасистолічна аритмія, ХСН ІІБ, гіпертонічна хвороба ІІст.; нефролог - нефропатія діабетичного, атеросклеротичного та токсичного генезу, IV ст., ХНН Іст.; невропатолог - діабетична ангіопатія кінцівок; окуліст - діабетогіпертонічна ангіопатія сітківки обох очей, початкова вікова катаракта; торакальний онкохірург - даних за новоутворення легень не виявлено; фтизіатр виключає туберкульозне ураження легень.
Попередній діагноз: позалікарняна правобічна пневмонія з локалізацією в нижній частці, тяжкий перебіг, ускладнений правобічним міжчастковим плевритом (S2 - S6), лівобічним адгезивним плевритом. ДН ІІст. Цукровий діабет, ІІ тип, середньої важкості , некомпенсований. Ангіопатія нижніх кінцівок. Нефропатія змішаного генезу, IV ст. ХНН Іст. ІХС: передсердна екстрасистолія, НК ІІа. Гіпертонічна хвороба ІІ ст.
Призначене лікування включало антибактеріальні, дезінтоксикаційні, гіпотензивні, діуретичні, антиагрегаційні та відхаркувальні препарати, фармасулін.
Зважаючи на негативну клінічну (посилення задишки, загального нездужання, набряків та болей в нижніх кінцівках, появу асциту), лабораторну (наростання анемії, лейкоцитозу, ШОЕ, гострофазових білків, протеїнурії), інструментальну (поява та поступове збільшення вільної рідини у черевній порожнині) та рентгенологічну (збільшення інфільтрації нижньої частки справа та наростання кількості рідини, розширення меж серця) динаміку на фоні інтенсивного антибактеріального лікування та на системність ураження виникла думка про наявність у даної хворої генералізованої форми саркоїдозу легень. Відміна антибіотиків та призначення терапії ex juvantibus – преднізолоном у дозі 40 мг на добу привели до позитивного клінічного ефекту. У хворої поліпшилося загальне самопочуття, зменшилися задишка, асцит, периферичні набряки, розміри печінки, нормалізувалася температура тіла, спостерігалася позитивна рентгенологічна (зменшення інфільтрації нижньої частки правої легені) та лабораторна (зменшення вираженості анемії, зниження лейкоцитозу, ШОЕ, гострофазових білків, протеїнурії) динаміка.
Із діагнозом саркоїдоз, генералізована форма з ураженням легень (пневмонія, ексудативний осумкований плеврит, адгезивний плеврит), бронхів (здавлення нижньочасткового бронха справа), серця (кардіоміопатія з порушенням ритму за типом передсердної екстрасистолії, випітний перикардит), печінки, селезінки (гепатольєнальний синдром, синдром гіперспленізму), нирок (нефропатія, ХНН Іст.), судин (геморагічний васкуліт), опорно-рухового апарату (артралгії, міалгії), активна фаза, прогресуючий перебіг, ДН ІІ ст., СН ІІа хвора для дообстеження та уточнення діагнозу була направлена в Київський НДІ фтизіатрії та пульмонології ім. Ф.Г.Яновського, де було підтверджено діагноз саркоїдозу легень та рекомендовано продовження гормональної терапії: преднізолон по 35 мг протягом 1 місяця із поступовим зниженням дози.

ВИСНОВОК

Оскільки саркоїдоз не має патогномонічних симптомів, то трактування клінічної картини базується на аналізі поєднання різних симптомів у сукупності з даними

рентгенологічних, інструментальних та лабораторних досліджень, що дозволить виділити своєрідний симптомокомплекс, типовий для саркоїдозу. У діагностиці саркоїдозу першочергове значення має рентгенологічне дослідження органів грудної клітки, на підставі якого можна виявити одну із трьох форм саркоїдозу органів дихання: враження внутрішньогрудних лімфатичних вузлів, дисеміноване ураження легень чи їх поєднання [5].

Хоча поряд із добре відомими і конкретно описаними рентгенологічними змінами у хворих на саркоїдоз органів дихання трапляються атипові форми у вигляді враження плеври з накопиченням ексудату, великих фокусів у легенях, інфільтративних змін, що мало місце і у нашої хворої. При всій важливості рентгенологічного методу він не дає можливості точно встановити етіологію виявлених змін у легенях, тому що аналогічні зміни можуть виникати і при інших захворюваннях (туберкульоз, пневмоконіози, пневмонії тощо) [6,7]. Тому і у даній клінічній ситуації, зважаючи на наявність гострого початку захворювання з підвищення температури тіла, вираженої інтоксикації, кашлю, задишки, характерних для пневмонії даних об'єктивного та рентгенологічного обстеження, попередньо можна було думати про наявність у хворої позалікарняної пневмонії, ускладненої міжчасковим плевритом. Проте прогресування змін з боку легень на фоні масивної антибактеріальної терапії та приєднання ураження інших серозних оболонок (перикардиту, асциту), міокарда, нирок, судин, печінки, селезінки та опорно-рухового апарату, наростання змін з боку даних додаткових методів дослідження дозволили запідозрити у хворої саркоїдоз.

Отже, даний випадок ще раз демонструє різноманітність клінічних та рентгенологічних проявів саркоїдозу та труднощі у його своєчасній діагностиці.

SUMMARY

Rare case of generalized form of sarcoidosis with lesion of lungs and a number of viscera was described in article. Its demonstrate a variety of clinical and radiographic data of sarcoidosis and problems in timly diagnostics.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Поддубный А.Ф. Клиническая и лабораторная диагностика саркоидоза // Здоров'я України.- 2000.- №11.- С.23-24.
2. Диференціальна діагностика захворювань легень і плеври /За ред. М.М. Савули - Тернопіль: Укрмедкнига, 2000.- 224с.
3. Пилипчук М.С., Подлесных Г.А., Пилипчук В.М. Ошибки в диагностике заболевания легких.- К.: Здоров'я, 1993.-248 с.
4. Редкие и атипичные синдромы и заболевания в клинике внутренних болезней /Под ред. И.М. Ганджи - Киев: Здоров'я, 1983.-544с.
5. Болезни органов дыхания: Руководство для врачей:В 4 томах /Под ред. Н.Р. Палеева - М.: Медицина,1990.- Т.4.: Частная пульмонология. - С. 89-128.
6. Диссеминированные процессы в легких /Под ред. Н.В. Путова Совместное издание СССР-ГДР. – М.: Медицина, 1984. – 224с.
7. Сучасні класифікації та стандарти лікування розповсюджених захворювань внутрішніх органів /За ред. Ю.М. Мостового - Вінниця, 2003.- С.58-63.

Надійшла до редакції 17 лютого 2004 р.