

© Коллектив авторов, 2003

Л. В. Бурухина, А. А. Шурыгин, А. А. Быкова, А. В. Бабарыкин

## СЛУЧАЙ СОЧЕТАННОГО ПОРАЖЕНИЯ САРКОИДОЗОМ ВНУТРИГРУДНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ И ГЛАЗ У РЕБЕНКА 13 ЛЕТ

Пермская государственная медицинская академия,

Областной клинический противотуберкулезный диспансер «Фтизиопульмонология», г. Пермь, РФ

Саркоидоз (С) — системное заболевание ретикуло-гистиоцитарной системы, основным патоморфологическим субстратом которого является гранулома без казеозного некроза, состоящая в основном из эпителиоидных и единичных гигантских клеток Пирогова — Лангханса [7, 8]. Морфологические изменения могут выявляться в любом органе, но чаще во внутригрудных и периферических лимфатических узлах (ЛУ) и легких [9, 10]. При этом возникает многообразная панорама клинических проявлений заболевания, сопровождающаяся значительными дифференциально-диагностическими затруднениями. В связи с этим нередко приходится прибегать к биопсии увеличенных ЛУ, чаще всего к медиастиноцистопсии. С помощью этого метода в большинстве случаев удается установить этиологию внутригрудной аденоопатии [7, 8]. Помимо различного спектра вариантов начала и течения заболевания для подавляющего большинства больных С характерно длительное несоответствие общего удовлетворительного состояния и обширности поражения внутригрудных ЛУ (ВГЛУ) и легочной ткани. Это приводит к тому, что многие больные выявляются с распространенными легочными процессами и поражениями других органов. Из внелегочных локализаций наиболее опасными являются поражения сердца, глаз, печени, нервной системы.

С у детей и подростков является редким заболеванием [4, 8]. По данным Н.К. Борисовой и соавт. [2], из 28 страдающих С детей и подростков процесс был генерализованным у 9 и имел внелегочную локализацию у 5. Среди наблюдавшихся С глаз был выявлен у 5 пациентов.

Частота офтальмологических изменений при С, по данным разных авторов, колеблется от 11 до 69% [3, 6]. В то же время вопросы клинических проявлений и исходов как изолированного С глаз у детей и подростков, так и сочетанного с поражением других органов, освещены в имеющейся литературе недостаточно.

Приводим наше наблюдение сочетанного поражения С глаз и ВГЛУ.

Больной М., 13 лет, поступил в клинику 19.04.00. В анамнезе контакт с больными туберкулезом не установлен. Вакцинирован БЦЖ в роддоме, поствакцинальный знак 6 мм. Ревакцинация в 1993 г., рубчик 6 мм. Динамика туберкулиновых проб: октябрь 1987 г. — апрель 1994 г. — отрицательная; май 1995 г. — папула 4 мм; март 1996 г. — отрицательная; апрель 1997 г. — папула 11 мм; апрель 1998 г. — папула 12 мм; апрель 1999 г. — папула 15 мм; апрель 2000 г. — гиперемия 10 мм. Перенесенные заболевания: острый бронхит, ангины, ОРВИ. В сентябре 1997 г. перенес острую верхнедолевую пневмонию справа, лечился в течение месяца по месту жительства. На диспансерном учете с мая 1997 г. по VI А

группе по поводу «вираж» туберкулиновых проб. Получал курсы химиопрофилактики изониазидом.

В марте 2000 г. появились слезотечение, светобоязнь, боли в глазах, инъектирование склер. Лечился домашними средствами. 04.04.00 госпитализирован с диагнозом: аденовирусная инфекция, серозный конъюнктивит. При рентгенологическом исследовании было выявлено двустороннее увеличение ВГЛУ бронхопульмональных и трахеобронхиальных групп. С подозрением на саркоидоз ВГЛУ и глаз больной переведен в детское отделение областного противотуберкулезного диспансера.

При поступлении жаловался на светобоязнь, слезотечение. Удовлетворительного питания, рост 151 см, масса тела 35 кг. Кожные покровы бледные, сухие. Видимые слизистые оболочки розовые. Отмечается выраженная инъекция сосудов склер, гиперемия конъюнктивы. Дыхание через нос свободное. В зеве без особенностей. Пальпируются единичные, диаметром до 5 мм, шейные и подмышечные лимфатические узлы, мягкие, безболезненные, не спаянные с окружающими тканями и друг с другом. При аусcultации в левом легком жесткое дыхание, в правом — дыхание умеренно ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца звучные, ритмичные. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул регулярный, оформленный. Симптом сотрясения поясничной области отрицательный с обеих сторон. Диурез в норме.

При поступлении туберкулиновая проба Манту с 2 ТЕ — папула 10 мм; с 1 ТЕ — инфильтрат 14 мм; с 0,01 и 0,0001 ТЕ — отрицательная. Общий анализ крови: эр.  $5,0 \cdot 10^{12}/\text{л}$ , Нб 129 г/л, л.  $2,9 \cdot 10^9/\text{л}$ , э. 9%, п. 3%, с. 49%, лимф. 31%, мон. 7%, СОЭ 27 мм/ч. Биохимический анализ сыворотки крови: общий белок 78,4 г/л, альбумины 41,9 г/л, мочевина 6,3 ммоль/л, тимоловая проба 2,9 ед., глюкоза 4,77 ммоль/л, серомукоид 0,11 ед., билирубин общий 6,8 мкмоль/л, билирубин связанный отр., АЛТ 0,4 мкмоль/л, АСТ 0,4 мкмоль/л. Общий анализ мочи: цвет соломенный, реакция кислая, прозрачная, белок отрицательный, эпителиальные клетки плоские единичные в поле зрения, лейкоциты единичные в поле зрения.

Исследование промывных вод желудка (ПВЖ) люминесцентным методом 20, 21, 24.04.00: микробактерии туберкулеза (МБТ) не были найдены. 3-кратный посев ПВЖ и мочи на МБТ также дал отрицательный результат.

Трахеобронхоскопия 27.09.01: трахея свободно проходима; карина расположена срединно, острая, подвижная; бронхи осмотрены до 5-го порядка; слизистая оболочка умеренно гиперемирована, отечная, бронхиальный рисунок нечеткий; секрет умеренный; междолевые шпоры

утолщены, подвижные; заключение: двусторонний диффузный эндобронхит 1 степени.

Рентгенографическое исследование органов грудной клетки 20.04.00 (рис. 1): бронхососудистый рисунок удовлетворительной прозрачности, патологических теней нет; тени корней расширены за счет увеличения ВГЛУ бронхопульмональных групп; просветы главных и долевых бронхов не изменены; сердце в размерах не увеличено; заключение: двусторонняя аденопатия ВГЛУ бронхопульмональных групп; нельзя исключить саркоидоз ВГЛУ, активную фазу.

УЗИ внутренних органов 21.09.00: диффузные изменения печени и поджелудочной железы по типу хронического гепатита и панкреатита, умеренные диффузные изменения почек по типу хронического пиелонефрита.

ЭКГ 25.04.00 и 21.09.00: синусовый ритм, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Осмотр окулиста 21.04.00: смешанная инъекция глазных яблок; светобоязнь, слезотечение, глазная щельужена; роговица прозрачная, неоваскуляризация от лимба, преимущественно в эндотелии; преципитаты, отложения на эндотелии, преимущественно в нижней трети; выраженный рубеоз радужки; зрачок неправильной формы, ригидный, заражен; воспалительная реакция в стекловидном теле. Диагноз: саркоидоз глаз, тяжелый увеит обоих глаз с неоваскуляризацией роговиц и радужек, с заражением зрачков. Окулистом рекомендовано: 1) глазные капли (дексаметазон, ципролет, офтаниди — по 2 капли 4 раза в день); атропин 3 раза в день; мазь «Макситрол» 3 раза в день; 2) десенсибилизирующая и дезинтоксикационная терапия; 3) неспецифические антибактериальные препараты широкого спектра действия.

По данным проведенного обследования установлен диагноз: саркоидоз ВГЛУ, активная фаза, комбинированный с саркоидозным увеитом обоих глаз.

Больному с 24.04.00 в качестве базисной назначена кортикостероидная терапия (КСТ) преднизолоном по 1 мг/кг массы тела, интермиттирующим курсом, так как до настоящего времени глюкокортикоиды являются основными средствами лечения С [1, 5]. Одновременно стала проводиться патогенетическая терапия антиоксидантами — α-токоферол по 300 мг внутримышечно, 30 инъекций;

анаболическими гормонами (ретаболил), иммуностимуляторами (курс Т-активина 1,0 мл подкожно, 7 инъекций). Через 6 месяцев проведен курс КВЧ-терапии на область тимуса, 20 сеансов. После курса КВЧ-терапии субъективное и объективное состояние ребенка стало улучшаться. Для профилактики развития стероидного туберкулеза был назначен изониазид (10 мг/кг). Лечение ребенка проводилось под контролем окулиста.

При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки в динамике через месяц отмечено незначительное рассасывание гиперплазированных лимфатических узлов бронхопульмональных групп с обеих сторон. Проведено исследование чувствительности к туберкулину в динамике: 21.07.00 сделана внутрикожная проба Манту с 2 ТЕ — пигментация 12 мм. При постановке пробы Манту с 1; 0,01; 0,0001 ТЕ образовались соответственно инфильтрат 12 мм, инфильтрат 8 мм и инфильтрат 6 мм. Таким образом, при исследовании в динамике отмечен переход положительной туберкулиновой пробы в положительную парадоксальную.

При исследовании через 6 месяцев (03.10.00) динамики процесса в легких не определялось. В связи с этим 18.10.00 с целью верификации диагноза и исключения лимфогрануллематоза (ЛГМ) было принято решение о проведении торакотомии с биопсией ВГЛУ. 02.11.00 произведена открытая биопсия лимфоузлов корня легкого и средостения. При патогистологическом исследовании выявлены множественные эпителиоидные гранулемы штампованныго вида с гигантоклеточной реакцией в ВГЛУ и отсутствием творожистого некроза. Заключение: саркоидоз ВГЛУ.

Кортикостероидная терапия в сочетании с патогенетической продолжалась в течение 10,5 месяцев с незначительной положительной рентгенологической динамикой, выражавшейся в уменьшении гиперплазированных лимфатических узлов бронхопульмональных групп. Всего за время лечения получил 4055 мг преднизолона.

Несмотря на отсутствие полной регрессии изменений в ВГЛУ (рис. 2) через 10,5 месяцев субъективное состояние ребенка удовлетворительное. В легких жесткое дыхание, хрипов нет. Тоны сердца приглушенны, ритмичные. Живот симметричный, мягкий, безболезненный во всех отделах. Стул и диурез в норме.

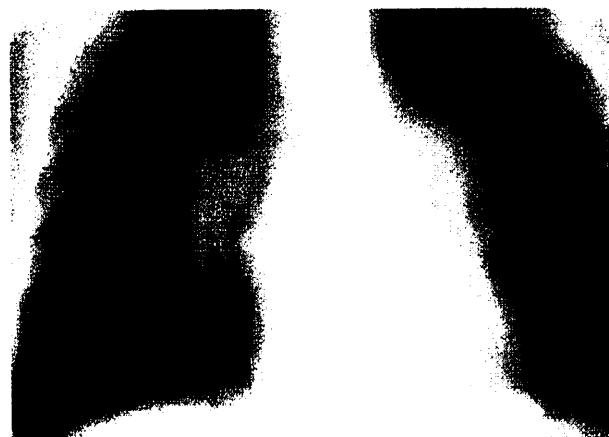
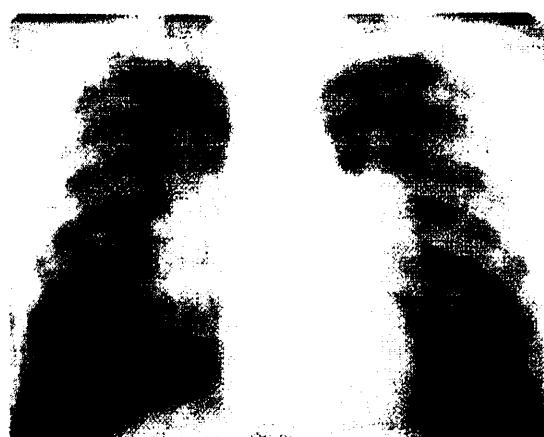


Рис. 1. Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки (а) и срединная томограмма органов средостения (б) больного М., 13 лет, при поступлении.

Тени корней легких значительно расширены за счет увеличенных лимфатических узлов бронхопульмональных групп; просветы главных и долевых бронхов не изменены.

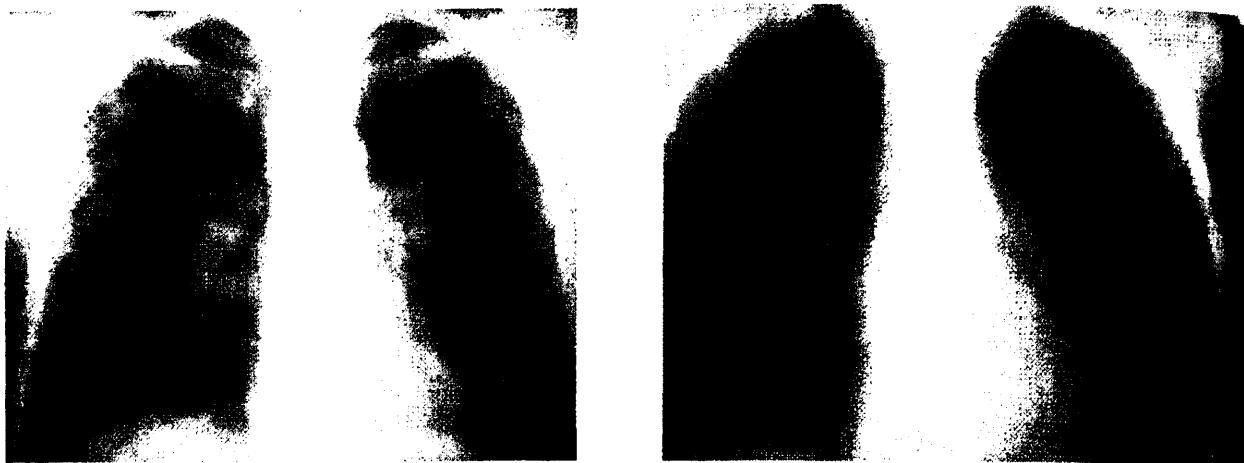


Рис. 2. Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки (а) и срединная томограмма органов средостения (б) больного М., 13 лет, через 10,5 месяцев.  
Незначительное уменьшение гиперплазированных лимфатических узлов бронхопульмональных групп.

В периферической крови сохраняется эозинофилия (13%), моноцитоз (23%), лимфопения (20%). Несколько уменьшились проявления иммунной недостаточности. Так, число Т-лимфоцитов с 444 клеток при поступлении увеличилось до 976. В сыворотке крови сохраняется небольшое снижение общего белка (61,7 г/л). Проба Манту с 2 ТЕ положительная (инфилтрат 8 мм). Проба Манту с 4-м, 6-м, 8-м разведениями туберкулина PPD-L выявила адекватную положительную реакцию (на 4-е — инфильтрат 10 мм, на 6-е и 8-е — узелочная реакция). При осмотре окулиста жалоб нет; острота зрения: OD — 1,0, OS — 1,0; роговицы прозрачные; слева на 6 ч одна полурассосавшаяся пигментация, преципитат в проекции лимба, легкое помутнение эндотеляя полосой с 3 до 6 ч; радужки и зрачки в норме; глазное дно: диски зрительных нервов бледно-розовые, очерченны, сосуды и сетчатка не изменены. Диагноз: Саркоидозныйuveit обоих глаз, неактивная фаза.

Таким образом, офтальмологические изменения после проведенной местной и гормональной терапии сопровождались выраженной положительной динамикой с восстановлением остроты зрения к концу основного курса. Однако полной регрессии саркоидозного процесса в ВГЛУ достичь не удалось, и в настоящее время имеется лишь стабилизация процесса. Больному рекомендовано продолжать принимать поддерживающую дозу преднизолона (10 мг в сутки) в связи с сохранением выраженных изменений в легких и возможностью обострения процесса.

## ЛИТЕРАТУРА

- Борисов С. Е., Купавцева Е. А. // Сб. научных трудов, посвященный 80-летию РНИИ туберкулеза. — М., 1998. — Т. LXXX. — С. 62—68.
- Борисова Н. К., Доброхотова М. Н., Виноградова Т. И. // Пробл. туберкулеза. — 1982. — № 4. — С. 44—46.
- Выренкова Т. Е. // Пробл. туберкулеза. — 1982. — № 9. — С. 54.
- Диагностика саркоидоза органов дыхания у детей и подростков / Олянишин В. Н., Аксенова В. А., Лебедева Л. В. и др. — М., 1998.
- Костина З. И., Годес Ю. Э., Лощинская Н. М. // Клин. мед. — 1980. — № 12. — С. 65—69.
- Добин В. Л., Калиничев Г. А., Волгов В. А., Суменко娃 Т. А. // Вестн. офтальмологии. — 1994. — Т. 110, № 4. — С. 32—34.
- Рабухин А. Е. // Пробл. туберкулеза. — 1977. — № 3. — С. 3—8.
- Саркоидоз / Рабухин А. Е., Доброхотова М. Н., Тонитрова Н. С. — М., 1975.
- Саркоидоз / Под ред. А. Е. Хоменко, О. Швайгера. — М., 1982.
- Quernheim J. M. // Zeitschrift fur die Gesdmte Innere Medizin. — 1990. — Vol. 45, № 19. — P. 573—578.