

## ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА РЕДКИХ ФОРМ САРКОИДОЗА ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

**А.А. Сперанская**, доктор мед. наук, профессор кафедры рентгенологии и радиационной медицины

**О.П. Баранова**, канд. мед. наук, ст. науч. сотр.

**М.А. Васильева**, аспирант

**И.В. Амосов**, аспирант

ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России,  
ул. Льва Толстого, 6-8, Санкт-Петербург, 197022, Российская Федерация

## RADIATION DIAGNOSIS OF RARE FORMS OF RESPIRATORY ORGAN SARCOIDOSIS

**A.A. Speranskaya**, Dr. Med. Sc., Professor of Radiology and Radiation Medicine Chair;  
orcid.org/0000-0001-8322-4509

**O.P. Baranova**, Cand. Med. Sc., Senior Researcher; orcid.org/0000-0002-2964-0832

**M.A. Vasilyeva**, Postgraduate; orcid.org/0000-0002-3136-5825

**I.V. Amosov**, Postgraduate; orcid.org/0000-0002-8223-9933

Pavlov First Saint-Petersburg State Medical University,  
Ministry of Health of the Russian Federation,  
ul. L'va Tolstogo, 6-8, St. Petersburg, 197022, Russian Federation

**Цель исследования** – оценить клинико-лучевые особенности редких форм саркоидоза органов дыхания (СОД).

**Материал и методы.** С 2006 по 2016 г. в НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких наблюдались 599 больных с саркоидозом. Из них у 36 (6,0%) пациентов (26 женщин, 10 мужчин) имелись атипичные клинико-лучевые проявления, не соответствующие традиционной лучевой картине и существующей рентгенологической классификации СОД. Саркоидоз легких II стадии был диагностирован у 26 больных, III стадии – у 7, IV стадии – у 3. Средний возраст больных составлял  $38,2 \pm 7,4$  года. Всем пациентам были выполнены традиционные рентгенологические исследования (рентгенография в двух проекциях), КТ высокого разрешения, комплексное функциональное исследование внешнего дыхания и эхокардиография.

**Результаты.** Анализ результатов лучевого исследования позволил выявить следующие редкие варианты СОД, имеющие узнаваемую КТ-картину: интерстициально-отечная, фиброзная, полостная. Каждая из этих форм имела клинические и функциональные особенности. В единичных случаях КТ-картина сочетала признаки, несовместимые с общепринятой классификацией (I и IV стадии СОД), – внестадийная форма. Особенности лучевой картины и клинического течения требовали проведения у этих больных дифференциальной диагностики с более тяжелыми заболеваниями (идиопатический легочный фиброз, лимфогенный карциноматоз, отек легких, диффузные болезни соединительной ткани, пневмокониоз, микобактериоз, экзогенный аллергический альвеолит) и выполнения морфологической верификации.

**Заключение.** Накопление опыта клинико-лучевого обследования больных с СОД позволило выявить редкие его формы, которые сложны для диагностики и обуславливают необходимость разработки новых подходов в лечебной тактике.

**Objective:** to evaluate the clinical and radiological features of rare forms of sarcoidosis of the respiratory organs (SRO).

**Material and methods.** In 2006 to 2016, the Research Institute of Interstitial and Orphan Lung Diseases followed up 599 patients with sarcoidosis. 36 patients (6.0%) of them had atypical clinical and radiation manifestations that did not correspond to the traditional radiation pattern and the existing X-ray classification of SRO. Stages 2, 3, and 4 pulmonary sarcoidosis was diagnosed in 26, 7, and 3 patients, respectively. The patients' mean age was  $38.2 \pm 7.4$  years (the female/male ratio was 26:10). All the patients underwent traditional X-ray studies (radiography in two projections), high-resolution computed tomography (CT), complex external respiratory function examination, and echocardiography.

**Results.** Analysis of the results of radiation examinations revealed the following rare forms of SRO: interstitial edematous, fibrous, and cavitary ones that had recognizable CT patterns. Each of these forms had clinical and functional features. In single cases, the CT pattern combined the features incompatible with the generally accepted classification (Stages 1 and 4 SRO); this was an offstage form. The features of the radiation pattern and clinical course required the differential diagnosis of these patients with more severe diseases (idiopathic pulmonary fibrosis, lymphogenic carcinomatosis, pulmonary edema, diffuse connective tissue diseases, pneumoconiosis, mycobacteriosis, and exogenous allergic alveolitis) and morphological verification.

**Conclusion.** The accumulation of experience with clinical and radiological examination of patients with SRO revealed its rare forms that are difficult to diagnose and necessitate the development of new approaches to therapy policy.

**Index terms:** computed tomography; pulmonary sarcoidosis.

For citation: Speranskaya A.A., Baranova O.P., Vasilyeva M.A., Amosov I.V. Radiation diagnosis of rare forms of respiratory organ

**Ключевые слова:** компьютерная томография; саркоидоз органов дыхания.

**Для цитирования:** Сперанская А.А., Баранова О.П., Васильева М.А., Амосов И.В. Лучевая диагностика редких форм саркоидоза органов дыхания. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2018; 99 (4): 175–83. DOI: 10.20862/0042-4676-2018-99-4-175-183

**Для корреспонденции:** Сперанская Александра Анатольевна; E-mail: a.spera@mail.ru

Поступила 19.09.2017

Принята к печати 03.10.2017

## Введение

Саркоидоз органов дыхания (СОД) — полисистемное заболевание неизвестной этиологии, относящееся по своим морфологическим особенностям к группе лимфотропных гранулематозов [1]. Клинико-лучевые проявления саркоидоза хорошо изучены и описаны в многочисленных руководствах [2–7]. На основании традиционной рентгенологической картины процесса выделяют пять стадий саркоидоза. Однако в последние десятилетия в связи с широким применением высоко разрешающей компьютерной томографии (ВРКТ) у больных с морфологически подтвержденным СОД были выявлены изменения в легких, не характерные для этого заболевания и выходящие за рамки стадий его общепринятой рентгенологической классификации. По мнению разных авторов, частота атипичных форм СОД варьирует от 2 до 25% и более от всех выявляемых случаев [8–12]. Установление атипичности течения саркоидоза базируется на лучевой картине процесса, которая является ведущей при определении стадии и оценке прогностических признаков течения [7, 13–22]. Необычные рентгенологические проявления саркоидоза, как правило, коррелируют с атипичной клинической картиной и влияют на тактику ведения больных.

Цель нашего исследования — оценить клинико-лучевые особенности редких форм СОД.

## Материал и методы

С 2006 по 2016 г. в НИИ интерстициальных и орфанных за-

sarcoidosis. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2018; 99 (4): 175–83 (in Russ.). DOI: 10.20862/0042-4676-2018-99-4-175-183

**For correspondence:** Aleksandra A. Speranskaya; E-mail: a.spera@mail.ru

**Acknowledgements.** The study had no sponsorship.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Received September 19, 2017

Accepted October 3, 2017

болеваний легких наблюдались 599 больных с саркоидозом. Из них 36 (6,0%) пациентов (26 женщин, 10 мужчин) с гистологически подтвержденным диагнозом имели атипичные клинико-лучевые проявления, не соответствующие традиционной лучевой картине и существующей рентгенологической классификации СОД. Саркоидоз легких II ст. был диагностирован у 26 больных, III ст. — у 7, IV ст. — у 3. Средний возраст больных составлял  $38,2 \pm 7,4$  года. Всем пациентам были выполнены традиционные рентгенологические исследования (рентгенография в двух проекциях), ВРКТ, комплексное функциональное исследование внешнего дыхания (КФВД) и эхокардиография (ЭхоКГ).

При статистической обработке данных использовали программу/статистический пакет Statistika 6.0.

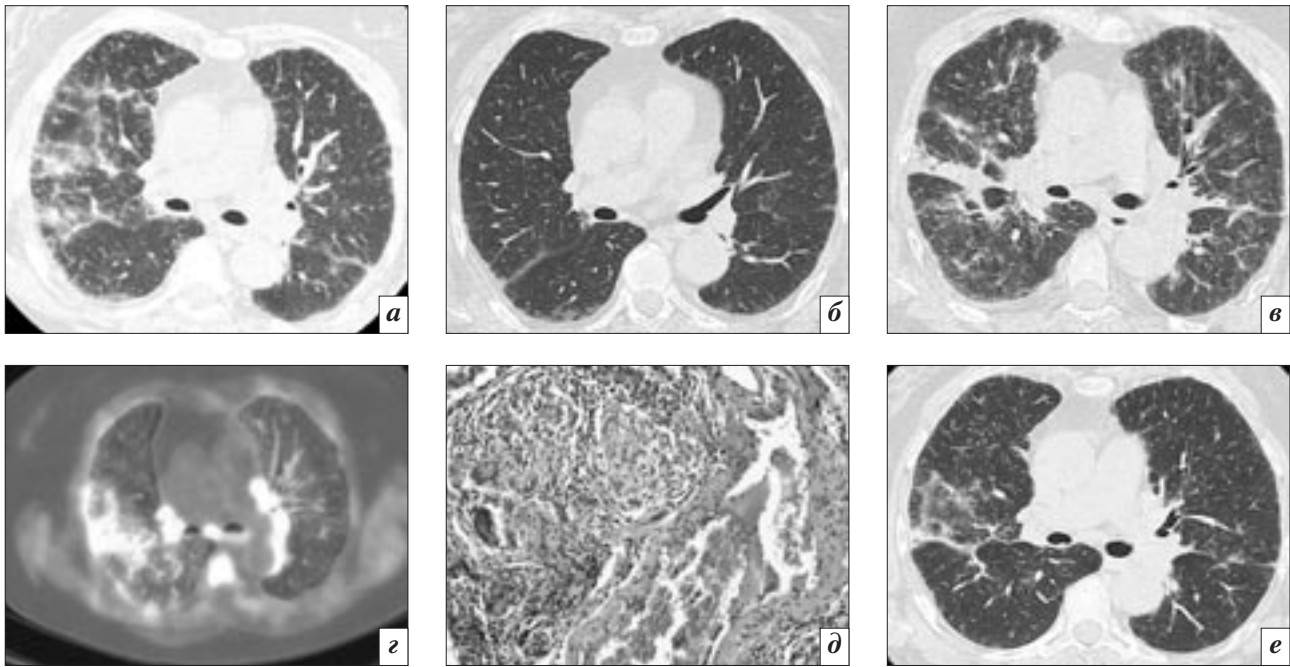
## Результаты

При анализе данных лучевых исследований выявлены следующие редкие формы СОД, имеющие узнаваемую лучевую картину и соответствующие ей клинические особенности: интерстициально-отечная, фиброзная, полостная, внестадийная.

*Интерстициально-отечная форма* СОД выявлена у 10 (1,6%) больных со II и III стадиями заболевания. Эта форма характеризовалась периферическими интерстициальными изменениями, степень выраженности и изменчивость которых в динамике определялись только при выполнении ВРКТ. Поражение прояв-

лялось в виде неравномерного значительного утолщения внутри- и междолькового интерстиция (не характерного для саркоидоза), перибронховаскулярного интерстиция, у 3 больных — с наличием перилимфатической мелкоочаговой диссеминации (что упрощало диагностический алгоритм). У 7 пациентов перилимфатическая диссеминация не визуализировалась, что, возможно, объяснялось крайне малым диаметром очагов, так как при проведении гистологического исследования у всех больных были выявлены гранулемы в легочной ткани. У всех пациентов определялись КТ-признаки легочной гипертензии (ЛГ) — удлинение и расширение ствола легочной артерии (более 30 мм) и ее крупных ветвей, подтверждаемые при проведении эхокардиографии (СДЛА составляло в среднем  $38,8 \pm 4,5$  мм рт. ст.). При морфологическом исследовании выявлялись множественные саркоидные гранулемы не только в легочной ткани, но и стенке сосудов.

Лучевая картина у этой группы больных характеризовалась быстрой вариабельностью процесса (как в положительную, так и отрицательную сторону) при назначении или снижении дозы/отмене системных кортикостероидных препаратов. Клинические проявления включали выраженную одышку при незначительной физической нагрузке (не свойственную большинству больных с СОД), сухой кашель, похудение, периферические отеки. КТ-картина была схожа с проявлениями отека легких и лимфогенного



**Рис. 1.** Больная П., 55 лет, гистологически верифицированный саркоидоз II–III ст., интерстициально-отечная форма. На серии компьютерных томограмм (высокое разрешение, легочное электронное окно, срез на уровне промежуточно-го бронха) определяется разнонаправленная динамика течения отечной формы саркоидоза:

*a* – КТ от 22.11.2011 г.: грубое усиление центрального и периферического интерстиция (утолщение стенок вторичных легочных долек, внутриволькового интерстиция), множественные мелкие плохо различимые перилимфатические очаги диаметром до 1 мм, незначительное увеличение лимфатических узлов средостения (на срезе визуализируется бифуркационная группа), признаки уменьшения объема легких (липоматоз средостения), ЛГ (расширение и удлинение ствола легочной артерии). Одышка, периферические отеки, СДЛА по результатам ЭхоКГ составило 50 мм рт. ст.; *б* – КТ от 18.06.2012 г.: на фоне проведения кортикостероидной терапии отмечается выраженная положительная динамика – разрешение отека интерстиция; *в* – КТ от 23.09.2013 г.: резкое клиничко-лучевое ухудшение течения процесса после самостоятельной отмены терапии – нарастание отека интерстиция, появление очагов (степень изменений превышает первоначальные), одышка при минимальной физической нагрузке; *г* – на ПЭТ отмечается повышенный метаболизм РФП в местах скопления гранулем; *д* – микрофото: в легочной ткани многочисленные эпителиоидные гранулемы саркоидного типа, окружающие стенку сосуда без казеозного некроза, окраска гематоксилином и эозином,  $\times 200$ ; *е* – контрольная КТ от 10.02.2014 г.: уменьшение отека интерстиция на фоне глюкокортикостероидной терапии, формирование фиброзных изменений в местах его наиболее длительной локализации

карциноматоза, в связи с чем потребовалось проведение гистологической верификации (рис. 1).

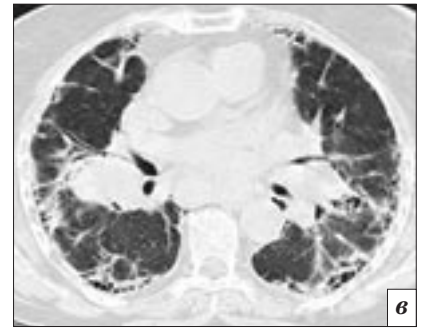
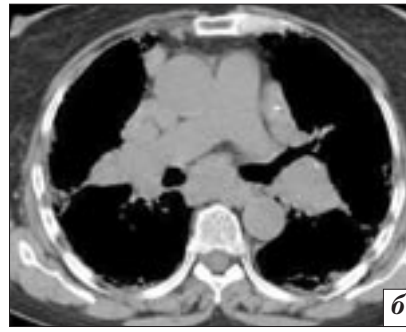
*Фиброзная форма* была выявлена у 7 (1,1%) больных с СОД и характеризовалась фиброзными изменениями периферического интерстиция (вплоть до формирования участков «сотового легкого», не характерного для проявлений саркоидоза) в сочетании (или без) с фиброзными изменениями перибронховаскулярного типа, локализующимися в верхнезадних прикорневых отделах (что характерно для IV ст. заболевания). У 3 пациентов выраженные фиброзные изменения периферического интерстиция сочетались с проявлениями СОД II ст. (внутригрудная лимфаденопатия, перилимфатическая

диссеминация). Возможно, фиброзная форма является исходом интерстициально-отечной формы саркоидоза у больных, не получивших адекватную своевременную терапию, либо результатом коморбидного течения саркоидоза (с вирусной пневмонией, сопутствующей профессиональной патологией). При ВРКТ для этой формы было характерно выявление стойких фиброзных изменений в легочной ткани с признаками уменьшения ее объема (высокое стояние диафрагмы, липоматоз средостения, избыточность экстраплеврального жира, формирование тракционных бронхо- и бронхиолоэктазов). Зияние пищевода, связанное с его тракцией в результате парамедиастинального фиброза,

приводило к развитию гастроэзофагеальной рефлюксной болезни и появлению признаков микроаспирации (явления экссудативного бронхоолита в нижних отделах) (рис. 2).

У 4 больных с фиброзирующим саркоидозом определялись признаки ЛГ. У всех больных этой группы отмечались одышка при небольшой нагрузке, стойкое снижение диффузионной способности легких – менее 65% от должной при нормальных или незначительно сниженных показателях жизненной емкости легких. Такое клиничко-рентгенологическое течение процесса свидетельствовало в пользу наличия идиопатического легочного фиброза (или хронического течения экзогенно-аллергического альве-





**Рис. 2.** Больная Н., 55 лет, гистологически верифицированный фиброзирующий саркоидоз II (?), IV (?) ст.

На топограмме органов грудной клетки (а) и компьютерных томограммах в мягкотканом (б) и легочном (в) электронном окнах от 01.06.2010 г. определяются значительное увеличение лимфатических узлов, характерное для саркоидоза перитрахеобронхиальных групп (четкие контуры, отсутствие изменений в жировой клетчатке, мелкие обызвествления, отсутствие сдавления бронхов), фиброзные изменения в субплевральных отделах легочной ткани (по типу «сотового легкого» с формированием сот мелкого и среднего размера), признаки уменьшения объема легочной ткани (высокое стояние купола диафрагмы, липоматоз средостения, тракционные бронхиолоэктазы в зоне фиброза). На контрольной КТ от 30.10.2015 г.: (д) визуализируется нарастание субплевральных фиброзных изменений (увеличение протяженности «сотового легкого»), сохранение внутригрудной лимфаденопатии

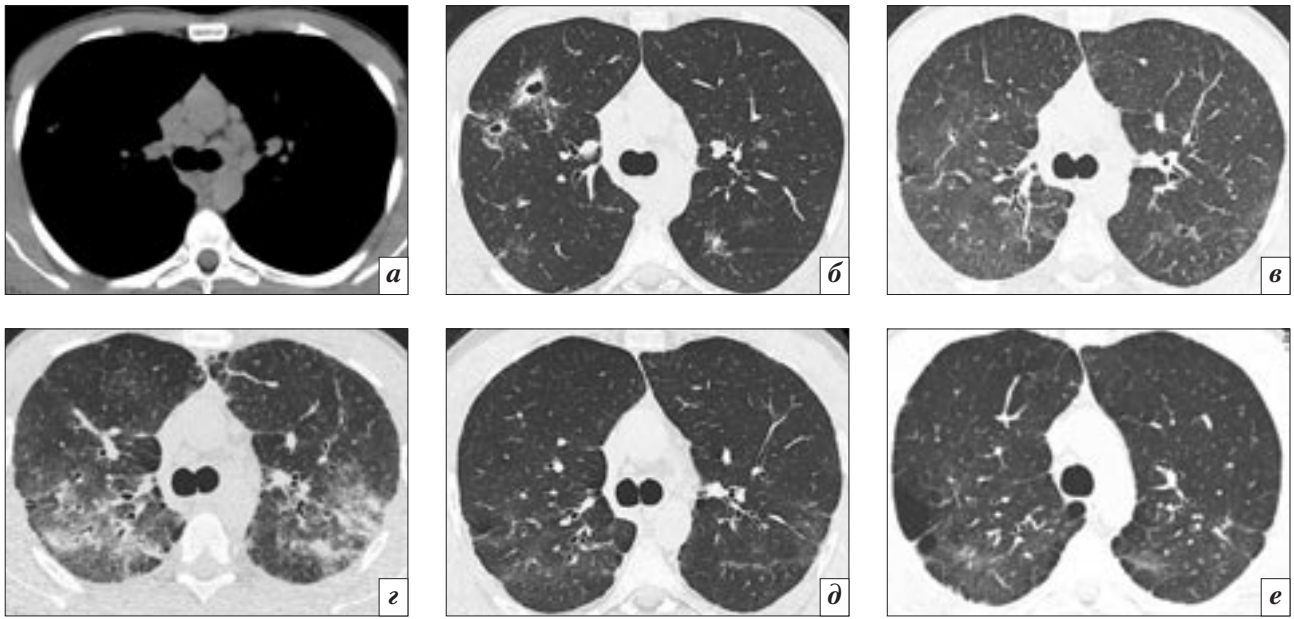
олита), однако при проведении биопсии лимфатического узла средостения и легочной ткани были выявлены типичные эпителиоидно-клеточные гранулемы без некроза в биоптатах.

*Полостная форма* СОД диагностирована у 7 (1,1%) больных и сопровождалась иммунологически активным течением с признаками вторичного саркоидного васкулита. Для нее было характерно появление полостей в очагах и участках консолидации легочной ткани, так называемых саркоидах. Форма полостей была неправильной, стенка – разнообразной. У части больных отмечался быстрый регресс процесса при назначении кортикостероидной терапии. У остальных больных (с отягощенным профессиональным анамнезом (водолазные работы), увлечением дайвингом и наличием токсикомании) полостные изменения прогрессировали.

Большая часть лучевых проявлений иммунологически активного течения саркоидоза, выявленного у 89 (14,8%) больных, на сегодняшний день уже не представляется атипичной, так

как хорошо изучена в связи с широким использованием ВРКТ. Это набор КТ-паттернов, ассоциированных с клинически ярким и активным течением саркоидоза. КТ-картина у 63 (10,5%) пациентов характеризовалась наличием низкоплотностных, крупных, нечетко очерченных очагов, которые при выполнении ВРКТ объяснялись скоплением мелких, одностипных перилимфатически расположенных очагов в пределах вторичной легочной доли (симптом «галактики»). Реже – у 23 (3,8%) пациентов – выявлялся симптом «короны» («атолла») – отек и инфильтрация стенки вторичной легочной доли с сохранением нормальной архитектуры, но снижением воздушности за счет отека внутридолькового пространства («reversed halo» – ring of micronodules surrounding central ground-glass opacity). У 7 (1,1%) больных отмечалось слияние пораженных таким образом вторичных легочных долек («sarcoid cluster»). У 1 пациента определялись участки консолидации легочной ткани по типу организующей пневмонии (что, вероятно,

было связано с бронхиальным поражением). У 15 (2,5%) больных выявлялась КТ-картина альвеолита (наличие затенения в субплевральных отделах по типу «матового стекла», объясняющееся при проведении ВРКТ мелкоочаговой перилимфатической диссеминацией). У 3 (0,5%) больных было выявлено образование полостей в очагах, которые регрессировали при назначении кортикостероидной терапии, формируя фиброзные изменения тяжистого характера (типичные для саркоидоза), либо звездчатый фиброз. Клиническое течение СОД у 1/3 больных этой группы характеризовалось повышенной температурой тела, артралгиями, у всех отмечалось повышение уровня СОЭ и маркеров аутоиммунного заболевания (антинуклеарного и ревматоидного фактора). Клинико-рентгенологическую картину приходилось дифференцировать с проявлениями васкулита, диффузных болезней соединительной ткани, что требовало тщательного иммунологического исследования и гистологической верификации (рис. 3).

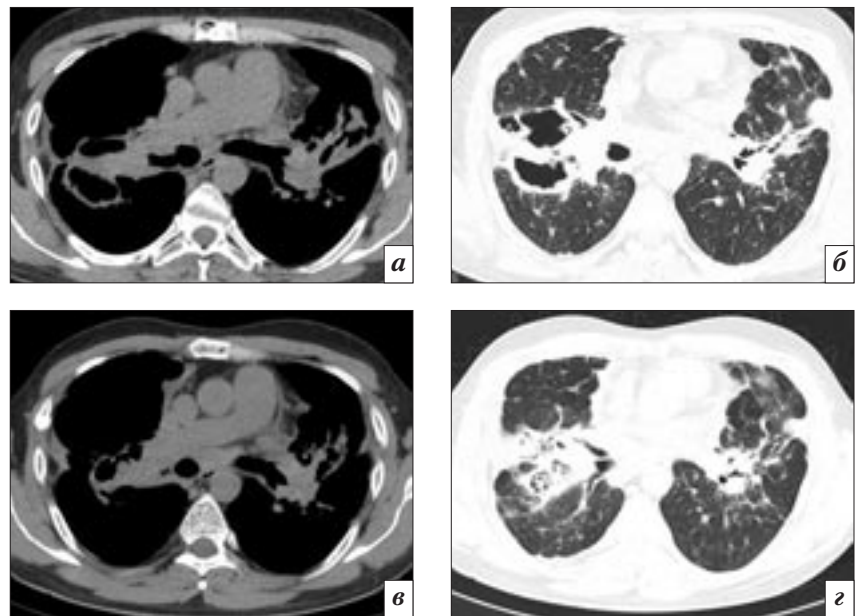


**Рис. 3.** Больной А., 23 лет, гистологически верифицированный саркоидоз II ст., полостная форма:

*a, б* – на компьютерных томограммах в мягкотканом и легочном электронном окнах соответственно на уровне бифуркации трахеи от 14.01.2008 г. определяются увеличение лимфатических узлов, характерное для саркоидоза (типичные группы, однородность структуры, четкость контуров, сохранение жировой клетчатки), скопление мелких, перилимфатически расположенных очагов в легочной ткани с обеих сторон (симптом «галактики»), тонко- и толстостенные воздухоносительные полости, окруженные очагами в S3 справа; *в* – контрольная КТ от 08.10.2011 г. после проведения глюкокортикостероидной терапии (ГКСТ): регресс лимфаденопатии, полостей, появление выраженной неравномерности вентиляции легочной ткани; *г* – КТ от 22.01.2013 г. на фоне снижения дозы ГКС: нарастание двусторонних изменений – сливающиеся перилимфатически расположенные мелкие очаги, создающие картину интерстициально-альвеолярной инфильтрации; *д* – КТ от 20.05.2013 г. при возвращении к исходной дозе ГКС: положительная динамика – разрешение инфильтративных изменений, формирование локальных фиброзных изменений тяжистого характера в верхнезадних прикорневых отделах (переход в III ст.); *е* – КТ от 07.09.2015 г.: стабилизация процесса, нарастание дистрофических изменений (IV ст. – отсутствие признаков активности процесса)

При формировании полостей в саркоидах у 4 больных изменения локализовались в верхних прикорневых отделах. Такая форма саркоидоза требовала дифференциальной диагностики с туберкулезным, микобактериозным и микотическим поражением и нуждалась в тщательном микробиологическом обследовании, а также гистологической верификации (рис. 4).

*Внестадийная форма* СОД была выявлена у 12 (2,0%) больных. Для нее было характерно сочетание всех стадий одновременно – наличие типичной для саркоидоза лимфаденопатии перитрахеобронхиальных групп, перилимфатической диссеминации в легочной ткани, фиброзных изменений тяжистого характера в верхнезадних прикорневых отделах с обеих сторон с формированием тракционных бронхоэктазов. Клинически эти



**Рис. 4.** Больной К., 44 лет, гистологически верифицированный саркоидоз III ст., полостная форма:

*a, б* – на компьютерных томограммах от 14.12.2010 г. определяются внутригрудная лимфаденопатия, формирование полостей в саркоидах; *в, г* – контрольная КТ от 31.05.2011 г., аналогичные срезы: визуализируется положительная динамика на фоне ГКС-терапии – уменьшение протяженности процесса, частичное закрытие полостей

пациенты имели хроническое рецидивирующее неблагоприятное течение заболевания, с периодическими лучевыми изменениями нарастания и регресса перилимфатической диссеминации и лимфаденопатии, были гормонозависимыми. При наличии разноплановых признаков диагноз саркоидоза вызывал сомнения и требовал дифференциальной диагностики с идиопатическим легочным фиброзом, проявлениями пневмокозиоза и коморбидных процессов (рис. 5).

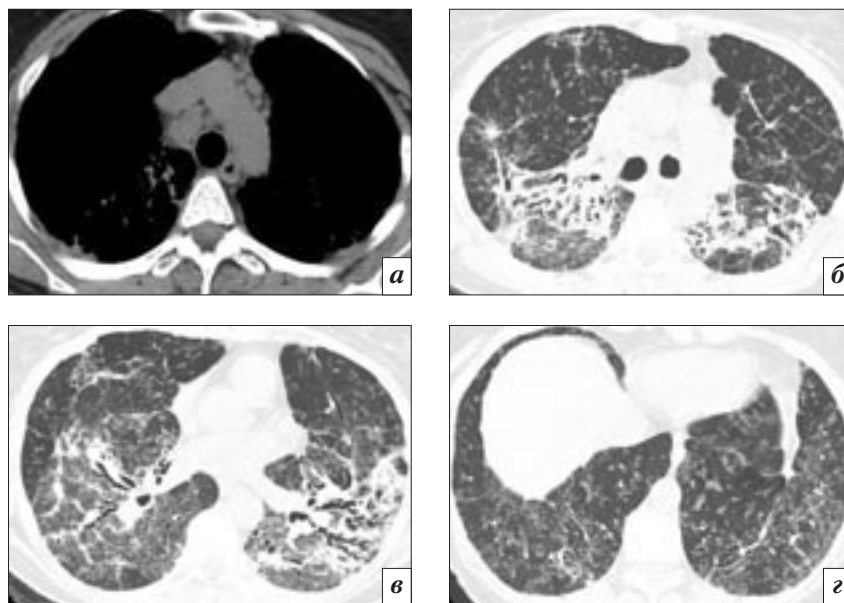
### Обсуждение

Саркоидоз – заболевание, которое встречается часто и представляется несложным в рентгенологической и клинической диагностике. Стадии заболевания, определяющиеся по рентгенологической картине процесса, давно и хорошо изучены [2–7].

С появлением КТ, в том числе высокоразрешающей КТ, стало возможно описывать лучевые симптомы, которые ранее не встречались. Многие исследователи одновременно обратили на это внимание [13–16], однако полученные данные не систематизированы и являются предметом обсуждения в отдельных исследованиях и клинических наблюдениях. Разные авторы предлагают свои трактовки, свои названия и дают свои прогнозы [16, 17, 19].

Учитывая многолетний опыт клинико-рентгенологического наблюдения пациентов с саркоидозом органов дыхания, накопленный в НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких и на кафедре рентгенологии и радиационной медицины ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, мы решили поделиться собственным субъективным мнением и пригласить к обсуждению этой важной темы.

Выделяя редкие клинико-лучевые варианты течения СОД, мы хотели указать их особенности, важные как для проведения дифференциальной диагностики,



**Рис. 5.** Больная Б., 55 лет, гистологически верифицированный саркоидоз II (?)–IV (?) ст., внестадийная форма:

*a, б, в, г* – на серии компьютерных томограмм от 17.01.2014 г. определяются выраженная внутригрудная лимфаденопатия, грубые перибронховаскулярные фиброзные изменения, преимущественно в задних прикорневых отделах с обеих сторон, с формированием тракционных бронхоэктазов, неравномерное уплотнение стенок вторичных легочных долек на всем протяжении (отек, формирование интерстициального фиброза), множественные мелкие перилимфатически расположенные очаги. Визуализируются липоматоз средостения, смещение и зияние пищевода в верхних отделах (фиброзная тракция), признаки микроаспирации с формированием бронхиолита в нижних отделах (утолщение стенок мелких бронхов, выраженная неравномерность вентиляции легочной ткани, «воздушные ловушки»)

так и определения лечебной тактики. Возможно, в дальнейшем, по мере накопления опыта обследования и наблюдения таких пациентов, эти варианты займут определенную нишу в классификации саркоидоза. Упомянутые нами редко встречающиеся формы СОД имеют черты, сходные с другими заболеваниями (туберкулез, пневмокозиоз, лимфогенный карциноматоз, отек легких, легочные проявления васкулитов), требующими диаметрально противоположного лечения. По этой причине выявленные особенности КТ-картины нуждаются в особом внимании для анализа и оценки прогноза заболевания.

На появление не характерных для саркоидоза черт обращали внимание многие исследователи. Так, М.Е. Kreider et al. [18] предлагают выделять фенотипы саркоидоза, однако фенотип – это

биологическое понятие, которое можно определить как «вынос» генетической информации на встречу факторам среды. Широкое его использование в последнее время свидетельствует о поверхностной трактовке этого термина, так как провести генетическое типирование и досконально изучить все внешние факторы, влияющие на лучевую картину происходящего, крайне сложно. Возможно, термин «фенотип» могут использовать лечащие врачи (терапевты, пульмонологи), в то время как диагносты оценивают типичность лучевой картины, о чем упоминают и наши зарубежные коллеги, называя редко встречающиеся лучевые паттерны атипичными [12, 14].

В некоторых зарубежных источниках также предлагается называть редко встречающиеся и не входящие в современные



классификации формы саркоидоза атипичными, однако набор этих форм другой. Так, Shahram Kahkooee et al. [21] разделяют пациентов с СОД, выявленным по результатам ВРКТ, на четыре группы: 1) пациенты с признаками хронического течения; 2) пациенты без признаков хронического течения; 3) пациенты с типичными изменениями на ВРКТ; 4) пациенты с атипичными изменениями на ВРКТ.

Chunmei Ma et al. [22] указывают, что правильный диагноз саркоидоза легко ставится с помощью ВРКТ. Однако при наличии атипичных проявлений (выраженные интерстициальные изменения, некроз, кавитация, симптом «галактики») саркоидоз может быть ошибочно принят за другие легочные заболевания – туберкулез, лимфогенный карциноматоз, инвазивную аденокарциному. Авторы также описывают форму саркоидоза с выраженным отеком периферического легочного интерстиция (отечно-интерстициальная форма в нашем понимании), называя ее атипичной.

Название «интерстициально-отечная форма саркоидоза», безусловно, дискуссионно. Саркоидоз относится к группе интерстициальных заболеваний легких, однако поражает преимущественно центральный интерстиций и характеризуется КТ-картиной перибронховаскулярных муфт, изменчивость которых обусловлена морфологической основой поражения (на этапе отека и формирования гранулем есть возможность регресса, на этапе фиброза – нет). Такой тип поражения интерстиция не влияет на перфузионную и диффузионную способность легких, что приводит к возникновению так называемых «клинико-рентгенологических ножниц» – сочетания хорошего самочувствия пациентов с выраженными рентгенологическими изменениями, патогномичного для саркоидоза. Совсем иначе заболевание

протекает, если по каким-то причинам поражается периферический интерстиций (почему мы и предложили такое название этой формы). Гранулематозное поражение и отек элементов вторичной легочной дольки приводит к выраженным перфузионно-диффузионным нарушениям, вызывая одышку разной степени выраженности (вплоть до одышки в покое). В литературе [16, 19] схожая форма саркоидоза, выявляемая при ВРКТ, встречается под названием «фиброзной». Однако на этапе отека и гранулематозного поражения (при гистологическом исследовании в легочной ткани у всех этих больных определяются гранулемы, создающие при КТ эффект отека интерстиция, без четкой визуализации мелкой перилимфатической диссеминации) изменения быстро регрессируют на фоне терапии, в связи с чем термин «фиброзная форма» в отношении этой группы больных представляется не очень удачным.

D.A. Lynch предлагает выделять неблагоприятно протекающую форму саркоидоза с развитием легочной гипертензии, которая имеет схожую ВРКТ-картину с предлагаемой нами отечно-интерстициальной формой саркоидоза [17]. ЛГ при СОД чаще диагностируется у пациентов на поздних стадиях заболевания, однако может возникать при поражении саркоидозом сердца, сосудов (эпителиоидноклеточные гранулемы выявляются в стенках легочных артерий), внешней компрессии легочной артерии и вен увеличенными лимфатическими узлами средостения, а также при наличии коморбидной патологии (пороки сердца, ВИЧ-инфекция, тромбоз эмболия легочной артерии). Также причинами ЛГ при СОД являются легочный капиллярный гемангиоматоз и легочная вено-окклюзионная болезнь (ЛВОБ), наиболее часто определяемые у больных, которым была проведена трансплантация легких [23].

С.Н. Авдеев в литературном обзоре, посвященном ЛГ, ассоциированной с саркоидозом (ЛГАС), представляет результаты собственного клинического наблюдения и КТ-исследования пациента с ЛГ-ЛВОБ, характеризующейся утолщением междольковых перегородок и мозаичным уплотнением легочной ткани [24]. С учетом неблагоприятного прогноза ЛГАС следует отметить необходимость ее своевременной диагностики, в рамках которой важное место наряду с ЭхоКГ и катетеризацией правых отделов сердца занимает КТ.

Несомненно, важное значение для клинической практики имеет выделение в отдельную форму Н. Prosch и другими авторами фиброзирующего саркоидоза СОД [15–17, 19, 20]. По обобщенным результатам рентгенологического исследования (Statement on sarcoidosis, 1999 г.), фиброз легких выявлялся у 6–10% больных с саркоидозом с анамнезом заболевания 15–20 лет. Однако за последние годы применение ВРКТ позволило выявить фиброзные изменения у 20% больных за более короткие сроки наблюдения. Развитие перибронховаскулярного фиброза является закономерным течением саркоидоза при переходе его в IV стадию. В то же время длительное существование отека и гранулематозной инфильтрации периферического интерстиция может приводить к формированию периферических фиброзных изменений (в том числе по типу «сотового легкого»), совершенно не характерных для классического течения саркоидоза и сопровождающихся выраженной клинической симптоматикой.

Выделение полостной формы при саркоидозе очень дискуссионно. Это, на наш взгляд, один из самых сложных вопросов дифференциальной диагностики саркоидоза, так как наличие полостей в большей степени характерно для специфических дест-

руктивных процессов (туберкулез, нетуберкулезные микобактериозы, пневмокозиозы, микозы), требующих совершенно другого лечения. Выполнение КТ позволяет выявить два основных типа формирования полостей при саркоидозе: в участках гранулематозной инфильтрации и в саркоидах при длительном их существовании и нарушении трофики. Оба типа формирования полостей плохо изучены и требуют тщательного анализа. Наличие полостей в участках гранулематозной инфильтрации имеет важное значение при определении терапевтической тактики, учитывая высокую иммунологическую активность течения процесса, сочетающуюся с рядом других лучевых признаков (васкулитоподобный тип очагов, проявления саркоидного альвеолита, признаки легочной гипертензии).

По мнению некоторых авторов [9, 15–17], у больных с полостными формами саркоидоза необходимо проводить тщательный анализ анамнеза и микробиологическое исследование (для исключения туберкулеза, микобактериоза или микоза). При недостаточно полном обследовании у этой категории больных не следует спешить с назначением системных кортикостероидных и цитостатических препаратов из-за риска развития специфической и неспецифической инфекции.

Особый интерес представляет внестадийное течение СОД, возникающее при хроническом прогрессирующем течении болезни, при котором сохраняется лимфаденопатия в сочетании с перилимфатической диссеминацией и выраженными фиброзными изменениями. Все отдельно взятые характеристики поражения типичны для саркоидоза, нетипичным является их одновременное сочетание, о существовании которого должны быть осведомлены рентгенологи и пульмонологи. Описание внестадийных форм

саркоидоза появилось в результате широкого применения ВРКТ, которая позволила выявлять одновременное сочетание разных стадий заболевания (лимфаденопатия, перилимфатическая очаговая диссеминация, разные виды фиброза). Вероятно, при таком сочетании нужно выделять благоприятные (с преобладанием лимфаденопатии) и неблагоприятные (с преобладанием фиброза) варианты, имеющие прогностическое значение и тактические лечебные особенности. Важное прогностическое значение у этой группы больных имеет КФВД в динамике.

Некоторые авторы [15–17] описывают единичные наблюдения с клинико-лучевыми симптомами, абсолютно не характерными для саркоидоза (проявления перикардита, плеврита, пневмоторакса, пневмомедиастинума и т. д.). Возможно, такое течение является нераспознанным проявлением коморбидности (ТЭЛА, инфекция, опухолевая патология, дисплазии, токсикомания) и требует отдельного изучения.

### Заключение

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

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

### Литература [References]

1. Илькович М.М., Баранова О.П. Саркоидоз органов дыхания. В кн.: Интерстициальные и орфанные заболевания легких. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2016: 163–234. [Il'kovich M.M., Baranova O.P. Pulmonary sarcoidosis. In: Interstitial lung diseases. Moscow: GEOTAR-Media; 2016: 163–234 (in Russ).]

2. Siltzbach L.E. Sarcoidosis: clinical features and management. *Med. Clin. North Am.* 1967; 51 (2): 483–502. DOI: 10.1016/S0025-7125(16)33069-3
3. Hunninghake G.W., Coatable U., Ando M., Baughman R., Cordier J.F., Du Bois R., Eklund A. et al. Statement on sarcoidosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1999; 160 (2): 736–55. DOI: 10.1164/ajrccm.160.2.ats4-99
4. Чучалин А.Г., Визель А.А., Илькович М.М., Авдеев С.Н., Амиров Н.Б., Баранова О.П. и др. Диагностика и лечение саркоидоза. Резюме федеральных согласительных клинических рекомендаций. Часть 1. Классификация, этиопатогенез, клиника. *Вестник современной клинической медицины.* 2014; 7 (4): 62–70. [Chuchalin A.G., Vazel A.A., Ilkovich M.M., Avdeev S.N., Amirov N.B., Baranova O.P. et al. Diagnosis and treatment of sarcoidosis. Summary of federal conciliative clinical recommendations. Part 1. Classification, etiopathogenesis, clinic. *Vestnik Sovremennoy Klinicheskoy Meditsyny (Bulletin of Contemporary Clinical Medicine).* 2014; 7 (4): 62–70 (in Russ).]
5. Veltkamp M., Jan C., Grutters J.C. The pulmonary manifestations of sarcoidosis. Pulmonary sarcoidosis. In: Judson M.A. (Ed.) *Respiratory medicine. A guide for the practicing clinician.* New York, Heidelberg, Dordrecht, London: Springer; 2014: 19–39. DOI: 10.1007/978-1-4614-8927-6\_2
6. Тюрин И.Е. Компьютерная томография органов грудной полости. СПб.: ЭЛБИ-СПб; 2003. [Tyurin I.E. Computed tomography of the toracic cavity. St. Petersburg: ELBI-SPb; 2003 (in Russ).]
7. Амосов В.И., Сперанская А.А. Лучевая диагностика интерстициальных заболеваний легких. СПб.: ЭЛБИ-СПб; 2015. [Amosov V.I., Speranskaya A.A. Radiation diagnosis of interstitial lung diseases. St. Petersburg: ELBI-SPb; 2015 (in Russ).]
8. Гаврисюк В.К., Меренкова Е.А., Гуменюк Г.Л., Шадрин О.В., Бе-



- ренда Е.А., Ячник А.И. и др. Саркоидоз органов дыхания: эпидемиология, структура больных, результаты лечения. *Украинский терапевтический журнал*. 2014; 2 (41): 95–100. [Gavrysiuk V.K., Merenkova E.A., Gumeniuk G.L., Shadrina O.V., Berenda E.A., Yachnik A.I. et al. Pulmonary sarcoidosis: epidemiology, structure of patients, results of treatment. *Ukrainskiy Terapevticheskiy Zhurnal (Ukrainian Therapeutical Journal)*. 2014; 2 (41): 95–100 (in Russ.).]
9. Соколова И.А. Компьютерная томография в диагностике саркоидоза органов дыхания: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М.; 2005. [Sokolina I.A. Computed tomography in diagnosis pulmonary sarcoidosis. Cand. Med. Sc. Theses of Diss. Moscow; 2005 (in Russ.).]
  10. Кабанова С.Ю. Морфофункциональная характеристика саркоидоза легких по данным комплексной лучевой диагностики: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. СПб; 2009. [Kabanova S.Yu. Morphofunctional characteristic of pulmonary sarcoidosis according to the data of complex radiological investigation. Cand. Med. Sc. Theses of Diss. St. Petersburg; 2009 (in Russ.).]
  11. Hillerdal G., Nöu E., Osterman K., Schmekel B. Sarcoidosis: epidemiology and prognosis – a 15-year European study. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1984; 130 (1): 29–32. DOI: 10.1164/arrd.1984.130.1.29
  12. Hamper U.M., Fishman E.K., Khouri N.F., Johns C.J., Wang K.P., Siegelman S.S. Typical and atypical CT manifestations of pulmonary sarcoidosis. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1986; 10 (6): 928–36.
  13. Lynch J.P. 3rd, White E.S. Pulmonary sarcoidosis. *Sarcoidosis. ERS.* 2005; 10: 105–29. DOI: 10.1183/1025448x.00032008
  14. Criado E., Sanchez M., Ramirez J., Arguis P., Caralt T., Perea R. et al. Pulmonary sarcoidosis: typical and atypical manifestations at High-Resolution CT with pathologic correlation. *RadioGraphics.* 2010; 30: 1567–86. DOI: 10.1148/rg.306105512
  15. Cottin V., Muller-Quernheim J. Imaging of sarcoidosis of the airways and lung parenchyma and correlation with lung function. *Eur. Respir. J.* 2012; 40: 750–65. DOI: 10.1183/09031936.00025212
  16. Hennebicque A.S., Nunes H., Brillet P.Y., Moulahi H., Valeyre D., Brauner M.W. CT findings in severe thoracic sarcoidosis. *Eur. Rad.* 2005; 15: 23–30. DOI: 10.1007/s00330-004-2480-4
  17. Lynch D.A. Progress in imaging in pulmonary and extrapulmonary sarcoidosis. Postgraduate Course. In: Postgraduate course ERS Annual congress. Vienna, 1–5 september, 2012.
  18. Kreider M.E., Christie J.D., Thomson B., Newman L., Rose C., Barnard J. et al. Relationship of environmental exposures to the clinical phenotype of sarcoidosis. *Chest.* 2005; 128 (1): 207–15. DOI: 10.1016/S0012-3692(15)37948-4
  19. Prosch H. Sarcoidosis and thoracic complications. ESTI 2016 Thoracic summit. Krakow, October 23–24, 2016. Krakow; 2016.
  20. Прош Х. КТ-диагностика фиброзных заболеваний легких: Семинар по ВРКТ. 19 сентября 2016 г. Санкт-Петербург. СПб.; 2016. [Prosch Kh. CT-diagnosis fibrosing lung diseases: Meeting HRCT. St. Petersburg, September 19, 2016. St. Petersburg; 2016 (in Russ.).]
  21. Kahkouee Sh., Samadi K., Alai A., Abedini A., Rezaiian L. Serum ACE level in sarcoidosis patients with typical and atypical HRCT manifestation. *Pol. J. Radiol.* 2016; 81: 458–61. DOI: 10.12659/PJR.897708
  22. Chunmei Ma, Yadong Zhao, Taihua Wu. Predominant diffuse ground glass opacity in both lung fields: a case of sarcoidosis with atypical CT findings. *Respir. Med. Case Rep.* 2016; 17: 61–3. DOI: 10.1016/j.rmcr.2016.01.007
  23. Nunes H., Humbert M., Capron F., Brauner M., Sitbon O., Battesti J.P. et al. Pulmonary hypertension associated with sarcoidosis: mechanisms, haemodynamics and prognosis. *Thorax.* 2006; 61: 68–74. DOI: 10.1136/thx.2005.042838
  24. Авдеев С.Н. Легочная гипертензия при саркоидозе. *Пульмонология.* 2016; 26 (6): 725–35. DOI: 10.18093/0869-0189-2016-26-6-725-735 [Avdeev S.N. Pulmonary hypertension in sarcoidosis. *Pul'monologiya (Russian Pulmonology)*. 2016; 26 (6): 725–35 (in Russ). DOI: 10.18093/0869-0189-2016-26-6-725-735]