УДК 616.24-002.182-073.7-053.6-092-036.12+621.386.8+577.175

# КЛИНИКО-ЛУЧЕВЫЕ ОСОБЕННОСТИ САРКОИДОЗА ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ЛИЦ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА

© Александра Анатольевна Сперанская, Ольга Петровна Баранова,
Татьяна Геннадьевна Кудряшова, Елена Эдуардовна Ярцева

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова. 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8

**Контактная информация:** Александра Анатольевна Сперанская — д.м.н., профессор кафедры рентгенологии и радиационной медицины. E-mail: a.spera@mail.ru

**Поступила: 09.12.2021** **Одобрена: 07.02.2022** **Принята к печати: 15.03.2022**

**Резюме**. Саркоидоз — полисистемное заболевание неизвестной этиологии, относящееся по своим морфологическим особенностям к группе гранулематозов. Имеются лишь немногочисленные публикации о выявлении саркоидоза у молодых взрослых, нет анализа их клинических и лучевых особенностей. *Цель исследования.* Оценить клинико-лучевые особенности течения саркоидоза органов дыхания (СОД) у лиц молодого возраста. *Материалы и методы.* С 2016 по 2020 годы в НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова впервые обратились 463 больных СОД (185 мужчин и 278 женщин, средний возраст составил 35,5 ± 11,3 года). Диагноз саркоидоза был установлен на основании комплексного клинико-рентгенологического и функционального обследования и подтвержден гистологически у 75,2%. Всем пациентам были выполнены традиционные клинические, лабораторные, рентгенологические исследования (рентгенография в двух проекциях), высокоразрешающая компьютерная томография (ВРКТ), комплексное функциональное исследование внешнего дыхания (КФИВД), электрокардиография и эхокардиография. *Результаты.* Больные СОД молодого возраста составили 177 (38,3%) человек из 463 больных (средний возраст 29,6 ± 2,6 года, 98 мужчин и 79 женщин). В возрасте до 34 лет преобладали мужчины, после 35 лет — женщины. Больные молодого возраста реже предъявляли жалобы по сравнению с больными старшего возраста (слабость — 24% против 55%, одышка — 14% против 54%, артралгии — 13% против 31%). У молодых взрослых чаще встречались проявления системного саркоидоза (в том числе с поражением сердца). На фоне саркоидоза 4-й стадии у двух больных молодого возраста выявлены признаки фиброзирующего саркоидоза. Выбор и проведение различных методов лечения (системные кортикостероиды, плазмаферез, цитостатики) у больных молодого возраста практически не отличались от лечения у пациентов старшего возраста и проводились с учетом формирования и состояния скелета и мышечной массы больного, активности заболевания, экстрапульмональных проявлений, коморбидной патологии. Побочные эффекты на фоне проводимой кортикостероидной или цитостатической терапии у больных молодого возраста наблюдались в 3 раза реже, чем у больных старшего возраста. *Выводы.* Знание клинико-лучевых особенностей саркоидоза у пациентов молодого возраста позволяет вовремя поставить диагноз и скорректировать лечение.

**Ключевые слова:** саркоидоз; рентгенология; компьютерная томография; легкие.

# CLINICAL AND RADIATION FEATURES OF PULMONARY SARCOIDOSIS IN YOUNG PEOPLE

© Alexandra A. Speranskaya, Olga P. Baranova, Tatyana G. Kudryashova, Elena E. Yartseva

First Saint-Petersburg State Medical University. 197022, Saint-Petersburg, ul. Leo Tolstoy, d. 6–8

**Contact information:** Aleksandra A. Speranskaya — Doctor of Medical Sciences, Professor, Department of Radiology and Radiation Medicine. E-mail: a.spera@mail.ru

**Received: 09.12.2021** **Revised: 07.02.2022** **Accepted: 15.03.2022**

**Summary.** Sarcoidosis is a polysystemic disease of unknown etiology, which, according to its morphological features, belongs to the group of granulomatosis. There are few publications on the detection of sarcoidosis in young adults, and there is no analysis of their clinical and radiation features. *Purpose of the study.* To evaluate the clinical and radiation features of the course of respiratory sarcoidosis (SOD) in young people. *Materials and methods.* From 2016 to 2020 Research Institute of Interstitial and Orphan Lung Diseases, St. Petersburg State Medical University acad. I.P. Pavlov, 463 patients with SOD (m/f 185/278, mean age was 35.5 ± 11.3 years) first applied. The diagnosis of sarcoidosis was established on the basis of a comprehensive clinical, radiological and functional examination and confirmed histologically in 75.2%. All patients underwent traditional clinical, laboratory, X-ray studies (radiography in two projections), HRCT, a comprehensive functional study of external respiration (CFID), ECG and echocardiography. *Results*. Patients with SOD of young age were 177 (38.3%) out of 463 patients (mean age 29.6 ± 2.6 years, m/f 98/79). Under the age of 34, men predominated, after 35 years — women. Younger patients complained less frequently than older patients (weakness — 24% vs 55%, shortness of breath — 14% vs 54%, arthralgia — 13% vs 31%). In young adults, manifestations of systemic sarcoidosis (including those with cardiac involvement) were more common. Against the background of stage 4 sarcoidosis, signs of fibrosing sarcoidosis were revealed

in 2 young patients. The choice and implementation of various methods of treatment (SCS, plasmapheresis, cytostatics) in young patients practically did not differ from treatment in older patients and was carried out taking into account the formation and condition of the skeleton and muscle mass of the patient, disease activity, extrapulmonary manifestations, comorbid pathology. Side effects on the background of ongoing corticosteroid or cytostatic therapy in young patients were observed 3 times less frequently than in older patients. *Conclusions*. Knowledge of the clinical and radiation features of sarcoidosis in young patients allows timely diagnosis and correct treatment.

**Key words:** sarcoidosis; radiology; computed tomography; lungs.

## ВВЕДЕНИЕ

Саркоидоз — полисистемное заболевание неизвестной этиологии, относящееся по своим морфологическим особенностям к группе гранулематозов. По результатам многочисленных эпидемиологических исследований, распространенность саркоидоза в различных странах варьирует от 0,2 до 64 случаев на 100 тыс. населения. Самая высокая распространенность заболевания была зарегистрирована в северных малонаселенных округах Швеции — до 215 случаев на 100 тыс. населения с пиком заболеваемости мужчин в возрасте 30–50 лет и женщин — в 50–60 лет [1]. Распространенность саркоидоза в Карелии составляет 73 человека на 100 тыс. населения, при первичном обращении возраст больных варьировал от 18 до 75 лет (средний возраст 45,8 года). Среди них были 144 (36%) мужчины и 257 (64%) женщин [2]. По результатам И.Ю. Визель и соавт. (2015), с 1 января 1969 г. по 15 июля 2015 г. в Республике Татарстан выявлено 2017 пациентов в возрасте от 15 до 87 лет (43,65±0,28), медиана — 44 года [3]. В 2014 г. распространенность саркоидоза в Татарстане составила 51,35 на 100 тыс. населения, а заболеваемость — 2,72 на 100 тыс. населения. Женщины составили 71,1%, они были достоверно старше мужчин.

Имеются лишь немногочисленные публикации о выявлении саркоидоза у детей с преобладанием полиорганного поражения [4–6]. В нескольких более крупных обзорах сообщалось, что частота клинически диагностированного саркоидоза у детей составляла от 0,22 до 0,29 на 100 тыс. детей в год и постепенно увеличивалась с возрастом до небольшого пика у подростков в возрасте 13–15 лет [7, 8]. По мнению P. Sahu и соавт. (2017), у большинства детей старше четырех лет и подростков проявления саркоидоза не отличаются от взрослых [9]. Brian Chiu и соавт. (2019) выделяют у детей младше четырех лет так называемый Blau Syndrome and Early Onset Sarcoidosis (BS-EOS) (саркоидоз с ранним началом заболевания), клинически проявляемый триадой признаков — артритом, увеитом и поражением кожи [10]. Могут поражаться и другие органы, а также отмечается периодическая лихорадка. Синдром Блау является генетическим заболеванием, наследуемым аутосомно-доминантно. Ген, известный под названием *NOD2* (синоним — *CARD15*), кодирует белок, играющий роль в иммуновоспалительном ответе. Если этот ген несет в себе мутацию, как при синдроме Блау, белок не функционирует должным образом, развивается хроническое воспаление с образованием гранулем в различных органах и тканях организма. Синдром Блау является термином, используемым для семейных форм болезни, но могут наблюдаться также и спорадические формы, известные как ювенильный саркоидоз (ЮС). M. Fretzayas и соавт. (2011) считают крайне важным в диагностике и дифференциальной диагностике саркоидоза выделять эти две возрастные группы [11].

Отечественные публикации, посвященные особенностям течения саркоидоза органов дыхания у лиц молодого возраста, единичны [11, 12]. Согласно последним рекомендациям ВОЗ, в структуре возрастных диапазонов к молодому относят возраст от 18 до 44 лет. Так, в сравнительном исследовании течения саркоидоза у лиц молодого и пожилого возраста И.Ю. Визель и соавт. (2018) было продемонстрировано, что возраст не влиял на частоту встречаемости различных лучевых стадий внутригрудного саркоидоза и на характер проводимой терапии [11]. Вероятность выявления саркоидоза при обращении была выше у больных старшего возраста в связи с большей частотой жалоб (нарушений функции внешнего дыхания и внешних проявлений — саркоидоза кожи). Работа А.Л. Гудима и соавт. (2020) свидетельствует, что пациенты с высоким уровнем качества жизни были моложе — 34,5 (29; 40) лет, чем больные с низким уровнем качества жизни — 40,5 (32; 50) лет (p=0,044) [13].

Несомненный интерес представляют исследования особенностей течения саркоидоза у молодых военнослужащих определенного рода войск и проживающих в одинаковых условиях. Так, С.М. Метельский и соавт. (2021) при проспективном обследовании 193 военнослужащих выявил рост заболеваемости саркоидозом с 2000 по 2018 гг. с 6,2 до 39,6 на 100 тыс. и возникновение саркоидоза в более раннем возрасте с пиком заболеваемости в 20–25 лет [14].

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить клинико-лучевые особенности течения саркоидоза органов дыхания (СОД) у лиц молодого возраста.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С 2016 по 2020 гг. в НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова впервые обратились 463 больных СОД (185 мужчин и 278 женщин, средний возраст составил 35,5±11,3 года). Диагноз саркоидоза был установлен на основании комплексного клинико-рентгенологического и функционального обследования и подтвержден гистологически у 75,2%. Всем пациентам были выполнены традиционные клинические, лабораторные, рентгенологические исследования (рентгенография в двух проекциях), высокоразрешающая компьютерная томография (ВРКТ), комплексное функциональное исследование внешнего дыхания (КФИВД), электрокардиография и эхокардиография, ультразвуковое исследование органов (УЗИ) брюшной полости.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Распределение больных СОД в зависимости от возраста и пола представлены в таблице 1.

Как видно из результатов таблицы 1, больные СОД молодого возраста составили 177 (38,3%) человек из 463 больных (средний возраст 29,6±2,6 года, м/ж 98/79). В возрасте до 34 лет преобладали мужчины, после 35 лет — женщины.

Как демонстрирует рисунок 1, пики заболеваемости СОД отмечаются в возрасте 18–34 года (преобладают мужчины) и в 45–74 года (где большинство составляют женщины).

При поступлении в клинику больные молодого возраста реже предъявляли жалобы по сравнению с больными старшего возраста (слабость — 24% против 55%, одышка — 14% против 54%, артралгии — 13% против 31%). Частоту жалоб у больных старшего возраста можно было объяснить не только коморбидной патологией, но и, возможно, наличием внелегочных проявлений саркоидоза.

У большинства пациентов (71%) молодого возраста заболевание протекало бессимптомно и изменения в легких впервые были выявлены при профилактической флюорографии. Первичная диагностика в 49% случаях в этой группе больных проводилась противотуберкулезным диспансером или НИИ фтизиопульмонологии. Длительность установления диагноза от появления первых симптомов заболевания снизилась в 3 раза и составила 3,35±2,3 месяцев. Это произошло не только благодаря совершенствованию фтизиатрической помощи, оснащенной современными методами исследования, но и изменением законодательной базы. Так, согласно приказу МЗ РФ от 13.03.2019 № 127н «Об утверждении порядка диспансерного наблюдения за больными туберкулезом, лицами, находящимися или находившимися в контакте с больными туберкулезом...», проведение тест-терапии противотуберкулезными препаратами возможно только у пациентов с ВИЧ-инфекцией [15]. В то же время больные старшего возраста, чаще предъявляющие жалобы (146, 51%), при выявлении у них увеличенных лимфатических узлов средостения были направлены к онкологам и гематологам для первичной диагностики (табл. 2).

Распределение больных в зависимости от стадий и клинических проявлений у больных СОД молодого возраста в сравнении с больными старшего возраста представлены в таблице 3.

Наиболее частыми рентгенологическими проявлениями саркоидоза являются внутригрудная лимфаденопатия, перилимфатические очаговые тени и интерстициальные изменения. Как известно, саркоидоз — постоянно развивающийся процесс. Клинические фенотипы варьируют от моноорганного, самопроизвольно регрессирующего, бессимптомного заболевания до полиорганного поражения с проявлениями высокого риска [16]. Термин «саркоидоз высокого риска» был введен на семинаре по саркоидозу Национального института сердца, легких и крови в 2017 г. [17] для обозначения проявлений саркоидоза, связанных с ухудшением качества жизни

*Таблица 1*

**Распределение больных саркоидозом органов дыхания в зависимости от возраста и пола (n=463)**

| Показатель | Возраст, годы | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | <18 | 18–34 | 35–44 | 45–59 | 60–74 | >75 |
| Мужчины/женщины | 4/0 | 51/31 | 43/48 | 55/116 | 31/79 | 1/4 |
| Всего<br>n<br>% | <br>4<br>0,9% | <br>82<br>17,71% | <br>91<br>19,65% | <br>171<br>36,9% | <br>110<br>23,75% | <br>5<br>1,1% |

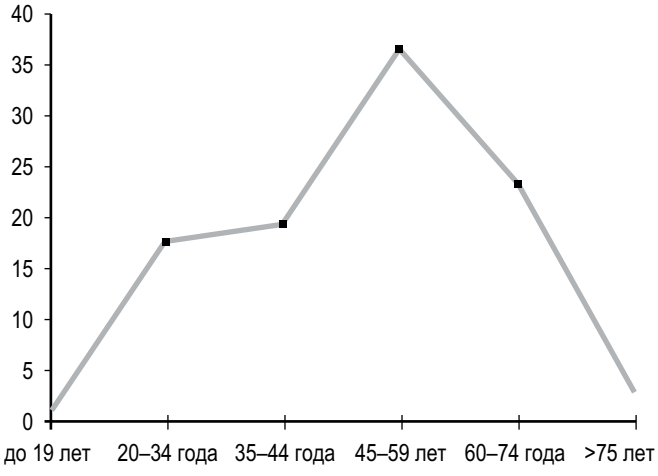



**Рис. 1. Распределение больных саркоидозом органов дыхания в зависимости от возраста (n=463)**

*Таблица 2*

**Особенности диагностики у больных СОД молодого (<44 лет) и старшего возраста (>45лет)**

| Проведение диагностики | Больные СОД молодого возраста<44 лет (n=177) | Больные СОД старшего возраста>45 лет (n=286) |
|---|---|---|
| Впервые выявленные изменения в легких при профилактической флюорографии, n/% | 126/71 | 89/31 p<0,001 |
| Первичная диагностика проведена:<br>• в ПТД, n/%<br>• в онкодиспансерах, n/%<br>• в других ЛПУ, n/% | <br>86/49<br>41/23<br>50/28 | <br>62/22 p<0,01<br>146/51 p<0,01<br>78/27 |

Примечание: СОД — саркоидоз органов дыхания; ПТД — противотуберкулезный диспансер; ЛПУ — лечебно-профилактическое учреждение.

*Таблица 3*

**Распределение больных СОД в зависимости от клинико-рентгенологических проявлений у лиц молодого и старшего возраста (n=463)**

| Параметры | Больные СОД молодого возраста (18–44 года) n=177 (38,3%) | Больные СОД старшего возраста (>45 лет) n=286 (61,73%) |
|---|---|---|
| Мужчины/женщины, n | 98/79 | 87/199 |
| Средний возраст, лет | 29,6±2,6 | 49,2±7,9 |
| Гистологическая верификация, n/% | 116/66 | 246/86 |
| 1 стадия СОД, n/% | 75/42 | 79/27,6 |
| 2 стадия СОД, n/% | 92/52 | 159/55,6 |
| 3 стадия СОД, n/% | 6/3,4 | 25/8,7 |
| 4 стадия СОД, n/% | 2/1,1 | 19/6,7 |
| Фиброзирующий саркоидоз, n/% | 2/1,1 | 4/1,4 |
| Синдром Лефгрена, n/% | 42/24 | 31/11 |
| Экстрапульмональные поражения, n/% | 63/36 | 72/25 |
| Печень, n/% | 51/29 | 68/24 |
| Селезенка, n/% | 78/44 | 88/31 |
| Сердце, n/% | 2/1,1 | 3/1,0 |
| ЦНС, n/% | 3/1,6 | 6/2,1 |
| Кожа, n/% | 24/14 | 71/25 |
| Лимфатические узлы периферические, n/% | 23/13 | 38/13 |
| Орган зрения, n/% | 20/11 | 44/15 |
| Курение, n/% | 36/20 | 29/10 |
| Вредные воздействия, n/% | 65/37 | 157/54 |
| Коморбидная патология, n/% | 59/33 | 212/76 |

и относительно высоким риском смерти. К ним относятся резистентный к лечению саркоидоз легких, саркоидоз сердца, нейросаркоидоз и полиорганные поражения. Нередко проявления высокого риска и полиорганные поражения пропускаются до поздних стадий течения болезни [17].

Интерес представляет редкое наблюдение системного саркоидоза с поражением сердца, легких II стадии, печени, селезенки у больной 32 лет, манифестировавшее в 2016 г. дилатационной кардиомиопатией с нарушением ритма (проведена имплантация постоянного электрокардиостимулятора (ПЭКС) DDDR (Endurity) в июне 2019 г.). В августе 2020 г. на фоне беременности состояние больной ухудшилось, наросла одышка, при эхокардиографии снизилась фракция изгнания левого желудочка. В Национальном медицинском исследовательском центре им. В.А. Алмазова проведена эндоваскулярная биопсия миокарда в 2021 г., выявлены эпителидно-клеточные гранулемы без некроза. При мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной клетки выявлены изменения, характерные для саркоидоза легких II стадии. При УЗИ органов брюшной полости обнаружена спленомегалия. Проведена замена ПЭКС DDDR на CRT-D (DE-1, Iflora 7 HF-T) с имплантацией левожелудочкового и дефибриллизирующего электродов от 12.03.2021 г. Установлен диагноз системного саркоидоза с поражением сердца, легких (II стадии), печени и селезенки, хроническое прогрессирующее течение. Вторичная легочная гипертензия. ДН 1–2 ст., ХСНнФВ IIа, II ФК. Трехпучковая АВ-блокада, пароксизмы желудочковой тахикардии. ТЭЛА А10 справа неизвестной давности. На фоне приема преднизолона и метотрексата

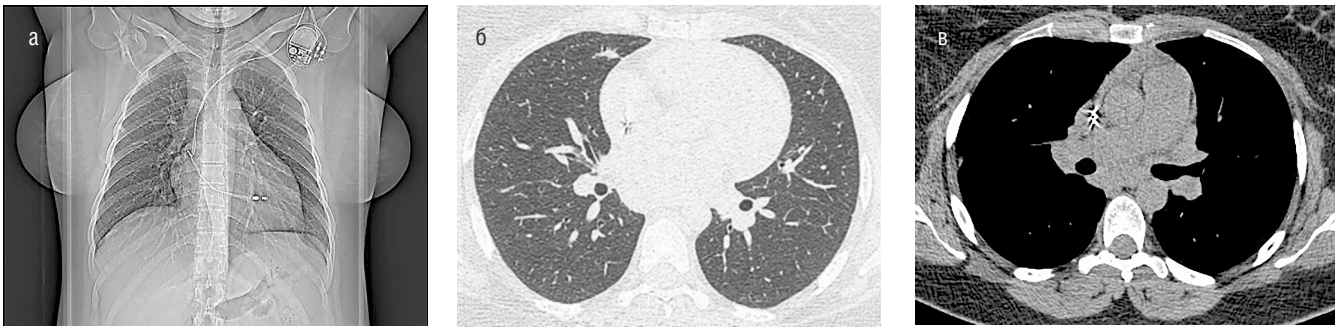



**Рис. 2. Мультиспиральная компьютерная томограмма больной Р., 32 года, с системным саркоидозом с поражением легких, сердца, печени, селезенки и легочной гипертензией. На топограмме органов грудной клетки (*а*) определяется расширение полостей сердца (правых и левых), электроды кардиостимулятора в проекции межжелудочковой перегородки. На аксиальных КТ-срезах: в легочном электронном окне (*а*) — мелкоочаговая перилимфатическая диссеминация, в мягкотканном электронном окне (*б*) — лимфаденопатия перитрахеобронхиальных групп — проявления СОД 2 ст. КТ-признаки легочной гипертензии (расширение ствола и крупных ветвей легочной артерии)**

удалось достичь ремиссии. Отсутствие настороженности и недообследование больной в 2019 г. в отношении возможного саркоидоза привело к отсроченному лечению, прогрессированию саркоидоза и развитию осложнений (рис. 2).

В последние десятилетия появились публикации о фиброзирующем саркоидозе [18]. Несомненно, важное значение для клинической практики имеет своевременная визуализация фиброзирующего СОД. По обобщенным результатам рентгенологического исследования, фиброз легких выявлялся у 6–10% больных саркоидозом с анамнезом заболевания 15–20 лет [19]. Однако за последние годы применение ВРКТ позволило выявить развитие фиброзных изменений у 20% больных за более короткие сроки наблюдения [20]. В нашем исследовании на фоне саркоидоза IV стадии у двух больных молодого возраста выявлены признаки фиброзирующего саркоидоза, с не характерными для классического варианта течения традиционной IV стадии лучевой картины и существующей рентгенологической классификации СОД. КТ-картина этих пациентов характеризовалась фиброзными изменениями перибронховаскулярного типа в верхнезадних прикорневых отделах (характерных для IV стадии) в сочетании с выраженными фиброзными изменениями периферического интерстиция («сотовое легкое», не характерное для СОД), признаками уменьшения объема легких (высокое стояние диафрагмы, липоматоз средостения, избыточность экстраплеврального жира, формирование тракционных бронхо- и бронхиолоэктазов, зияние пищевода), формированием фиброзных полостей, легочной гипертензии, с лимфаденопатией средостения и перилимфатической диссеминацией. Клинически фиброзирующий саркоидоз проявляется инспираторной одышкой, функционально — рестриктивными изменениями со снижением диффузионной способности легких и легочной гипертензией.

Несомненна роль наследственности в развитии саркоидоза, включая его фиброзирующие формы. Всего за период с 2016 по 2020 гг. наблюдалось шесть семей: четыре — среди больных молодого возраста (мать и сын — 2, мать и дочь, отец и сын), и две семьи среди больных старшего возраста (сестры). В нашем исследовании наблюдались две семьи (мать и сын, отец и сын) с фиброзирующим саркоидозом.

Обсуждаются анатомические особенности локализации гранулем при фиброзирующем саркоидозе (стенка сосуда, стенка ацинуса). Не исключается также влияние коморбидной патологии (хронической обструктивной болезни легких, тромбоэмболии легочной артерии), профессиональных вредностей, токсических воздействий).

Приводим клиническое наблюдение у молодой женщины 32 лет с системным активным саркоидозом с поражением легких с формированием фиброза и кожи (рис. 3, 4, табл. 4).

С 2017 по январь 2019 г. — регресс перилимфатической мелкоочаговой диссеминации и саркоида в верхнезадних прикорневых отделах слева (проявления саркоидоза), нарастание двусторонних субплевральных интерстициальных изменений в наддиафрагмальных отделах с обеих сторон («матовое стекло», ретикуляция с расширением просвета бронхов в этих областях), проявления интерстициальной пневмонии.

С января 2019 г. по ноябрь 2019 г. — нарастание проявлений фиброзирующей болезни легких по типу неспецифической интерстициальной пневмонии.

Показатели спирометрии существенно не отличались в двух группах больных. Достоверно отме-

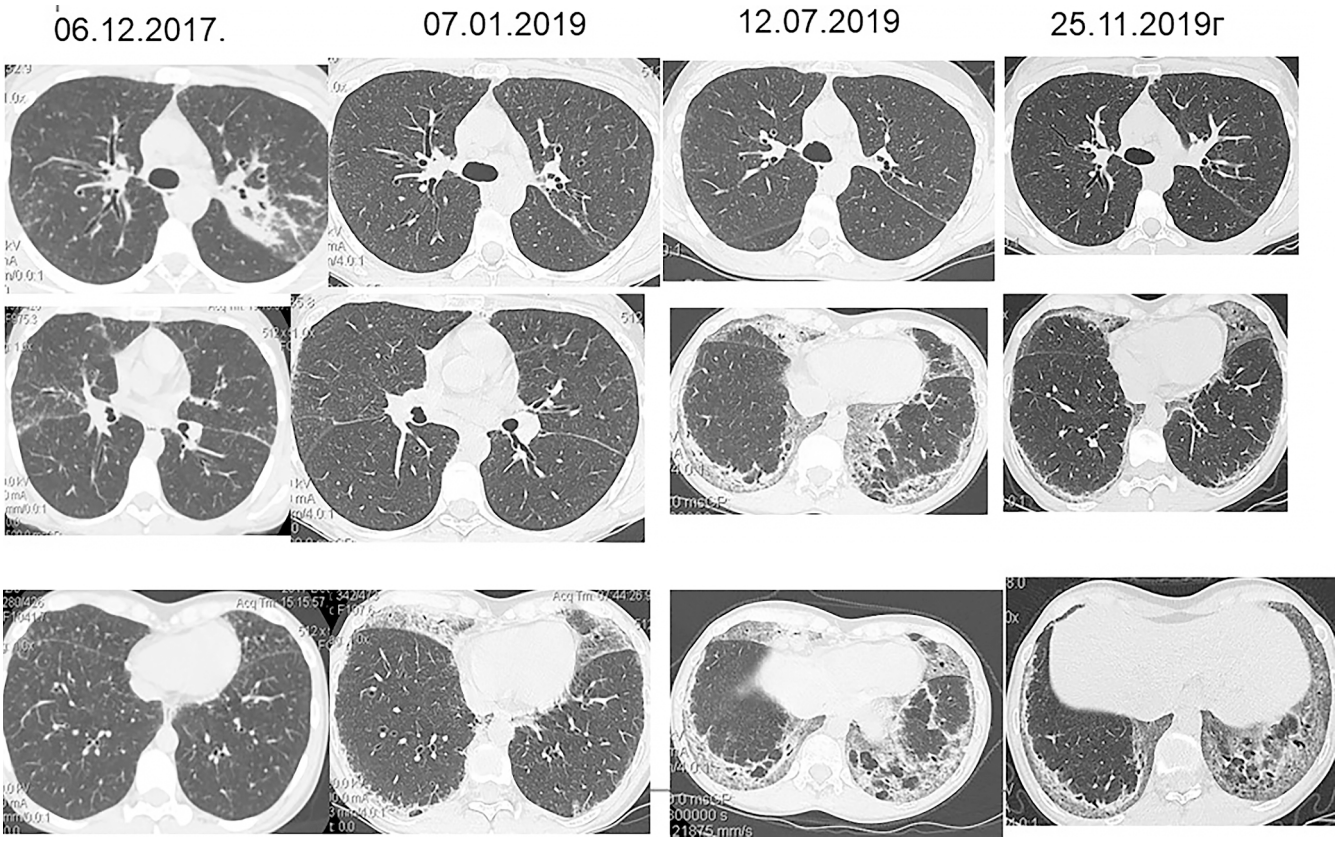



**Рис. 3. Мультиспиральная компьютерная томограмма больной В. 32 лет в динамике за период 2017–2019 гг.**



**Рис. 4. Проявления саркоидоза кожи — рубцов в области локтевой поверхности после венозных пункций больной В., 32 года**

*Таблица 4*

**Показатели вентиляционной способности легких у больной В., 32 года, с системным саркоидозом с поражением легких, кожи**

| Параметр | Абсолютное значение | Процент от должной величины |
|---|---|---|
| ОЕЛ, л | 5,38 | 110,1 |
| ЖЕЛ, л | 2,26 | 93,3 |
| ООЛ, л | 2,12 | 152,3 |
| DLCO, ммоль/мин/кПа | **5,15** | 59 |

Примечание: ЖЕЛ — жизненная емкость легких; ОЕЛ — общая емкость легких; ООЛ — остаточный объем легких; DLCO — диффузионная способность легких.

чалось снижение диффузионной способности легких у больных старше 45 лет.

Бессимптомный непрогрессирующий саркоидоз с отсутствием экстрапульмональных проявлений не требовал назначения лечения при условии динамического наблюдения. В соответствии с последними рекомендациями Европейского респираторного общества [21], лечение назначалось при выявлении ухудшения клинической картины, нарастании изменений при КТ-исследовании, функциональных показателей, появлении или прогрессировании экстрапульмональных проявлений саркоидоза. На конгрессе ERS (2021) Athol Wells отметил, что лечение саркоидоза следует начинать, если существует «опасность» умеренно прогрессирующего или тяжелого течения заболевания или снижения качества жизни [22]. Подходы к лечению СОД должны быть конкретизированы в каждом случае.

Выбор и проведение различных методов лечения (СКС, плазмаферез, цитостатики) у больных молодого возраста практически не отличались от лечения у пациентов старшего возраста и проводились с учетом формирования и состояния скелета и мышечной массы больного, активности заболевания, экстрапульмональных проявлений, коморбидной патологии. Результаты наблюдения и эффективности лечения представлены на рисунке 5.

Побочные эффекты на фоне проводимой кортикостероидной или цитостатической терапии у больных молодого возраста наблюдались в 3 раза реже, чем у больных старшего возраста.

Первичная профилактика саркоидоза не разработана. Обращает на себя внимание увеличение процента курильщиков среди пациентов молодого возраста — 20%, что в 2 раза больше, чем среди больных старшего возраста (10%). Участилось курение электронных сигарет, кальяна, спайсов среди молодых лиц. Процент контакта с вредными воздействиями (условиями труда, токсикоманией) остается достаточно высоким — 37 и 54% соответственно в группах молодого и старшего возраста. Все это может способствовать развитию «саркоидных реакций». Установлено, что силикон и производные титана, используемые в производстве керамики (включая изготовление медицинских протезов), в настоящее время являются самыми частыми адъювантами в развитии «саркоидных реакций» [23–26]. При сравнении заболеваемости различных родов войск E. Gorham и соавт. (2004), отмечали высокую заболеваемость саркоидозом среди военных моряков, особенно проходящих службу на авианосцах [27, 28]. C. McDonough и G. Gray (2000), показали, что риск развития саркоидоза у военных моряков выше, чем у морских пехотинцев, но ниже, чем у пожарных (средняя заболеваемость пожарных в 5,5 раза превосходила среднюю заболеваемость военнослужащих ВМС США) [29]. Заболеваемость саркоидозом военнослужащих Министерства обороны Российской Федерации составляет в среднем 0,13‰, а общее число больных ежегодно достигает 300 человек [30, 31]. Военнослужащие контактируют с различным негативным воздействием внешних факторов: высокая запыленность воздуха, пары дизельного и ракетного топлива, пороховые, выхлопные, угарный газы, различные виды излучений [32]. Военные моряки, проходящие службу на авианосцах, подвержены риску ингаляционного воздействия ряда веществ, в частности реагента для покрытия палубы, используемого в целях предотвращения заноса самолетов при посадке [27, 30]. Известно, что этот реагент при посадке корабельной авиации образует аэрозоль, в котором были идентифицированы частицы, содержащие алюминий, титан и силикаты [27]. Была установлена невысокая заболеваемость саркоидозом у моряков, проходящих службу на других кораблях, где в отличие от авианосцев нет такого воздействия различных неблагоприятных факторов [33]. В исследовании определялись возможные триггеры саркоидоза органов дыхания: пребывание в среде с высокой влажностью, использование различных растворителей типа перхлорэтилена для сухой чистки. Результаты работы показали, что саркоидоз чаще возникал при воздействии на больного дыма или пара, а также иных реагентов, которые, возможно,

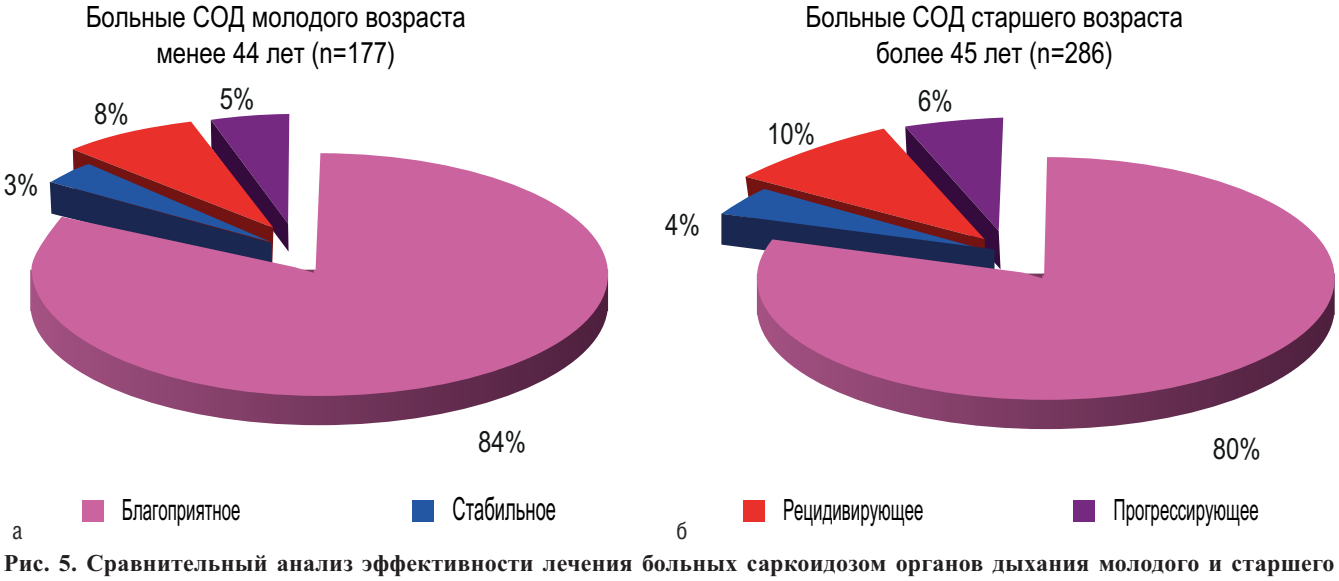



**Рис. 5. Сравнительный анализ эффективности лечения больных саркоидозом органов дыхания молодого и старшего возраста**

вызывали «саркоидную реакцию» [27]. Было высказано предположение, что служба на авианосцах является профессиональным фактором риска, который приводит к развитию саркоидоза.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Саркоидоз органов дыхания в пожилом возрасте чаще выявляется при обращении к врачу с жалобами на слабость, одышку, кашель и при проведении онкопоиска, а у лиц молодого возраста — при проведении профилактической ФЛГ, что может свидетельствовать о недостаточной диспансеризации лиц пожилого возраста.

Соотношение мужчин и женщин у больных СОД в различных возрастных диапазонах варьировало: в возрасте 20–34 составило 1,6:1; 35–44 — 1:1,1; 45–59 лет — 1:2,1 и 60–74 — 1:3,9.

Саркоидоз кожи отмечался достоверно чаще среди пожилого населения. Проведение менее инвазивной биопсии кожи, по сравнению с ФБС (фибробронхоскопии) с ЧББ (чрезбронхиальной биопсией) или ВТС (видеоторакоскопией) с биопсией лимфатического узла средостения и легочной ткани, позволит подтвердить диагноз саркоидоза.

Преобладание в клинической картине пожилых лиц проявлений коморбидной патологии требует исключения внелегочных форм саркоидоза.

Выбор и проведение различных методов лечения (СКС, плазмаферез, цитостатики) у лиц молодого и старшего возраста был обусловлен активностью, внелегочными проявлениями, темпами прогрессирования саркоидоза и наличием коморбидной патологии. На фоне терапии кортикостероидами или цитостатиками нежелательные явления у пациентов молодого возраста возникали в 3 раза реже, чем у больных в старшей возрастной группе.

## ВЫВОДЫ

Знание клинико-лучевых особенностей саркоидоза у пациентов молодого возраста позволяет вовремя поставить диагноз и корректировать лечение.

## ЛИТЕРАТУРА


1. Arkema E.V., Grunewald J., Kullberg S et al. Sarcoidosis incidence and prevalence: a nationwide register-based assessment in Sweden. Eur. Respir. J. 2016; 48: 1545–8.
2. Тихонович Э.Л., Везикова Н.Н., Маркелова О.А., Малышева И.Е. Эпидемиология, особенности клиники, диагностики и лечения саркоидоза в Карелии. Ученые записки Петрозаводского государственного университета. 2015; 6: 67–71.
3. Визель И.Ю., Визель А.А. Характеристика регистра больных саркоидозом в Республике Татарстан. Вестник современной клинической медицины. 2015; 8(5): 18–26.
4. Shetty A.K., Gedalia A. Sarcoidosis in children. Curr. Probl. Pediatr. 2000; 30: 149–76.DOI: 10.1067/mps.2000.105929.
5. Hoffmann A.L., Milman N., Byg K.E. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: Incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. Acta Paediatr. 2004; 93: 30–6.DOI: 10.1111/j.1651-2227.2004.tb00670.x.
6. Gedalia A., Khan T.A., Shetty A.K. et al. Childhood sarcoidosis: Louisiana experience. Clin. Rheumatol. 2016; 35: 1879–84.DOI: 10.1007/s10067-015-2870-9.
7. Pattishall E.N., Kending E.J. Sarcoidosis in children. Pediatr. Pulmonol. 1996; 22: 195–203.DOI: 10.1002/(SICI)1099-0496(199609)22:3<195:AID-PPUL9>3.0.CO;2-O.
8. Milman N., Byg K.E. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: Incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. Acta Paediatr. 2004; 93: 30–6.DOI: 10.1111/j.1651-2227.2004.tb00670.x.
9. Sahu P., Sharma S., Sharma N. et al. Unusual clinical presentations in early-onset childhood sarcoidosis: a correlation or coincidence? J. Clin. Diagn. Res. 2017; 11(8): WD01-WD03. DOI: 10.7860/JCDR/2017/27841.10389.
10. Chiu Brian, Chan Jackie, Das Sumit, Alshamma Zainab, Sergi Consolato. Pediatric Sarcoidosis: A Review with Emphasis on Early Onset and High-Risk Sarcoidosis and Diagnostic Challenges. Diagnostics (Basel). 2019; 9(4): 160. DOI: 10.3390/diagnostics9040160.
11. Fretzayas A., Moustaki M., Vougiouka O. The puzzling clinical spectrum and course of juvenile sarcoidosis. World J Pediatr. 2011; 7(2): 103–10.
12. Визель И.Ю., Шмелев Е.И., Визель А.А., Ганибаева Г.С. Сравнение вновь выявленных больных саркоидозом молодого и старшего возраста. РМЖ. 2018; 10(I): 16–20.
13. Гудим А.Л., Постникова Л.Б., Костров В.А. и др. Качество жизни и физическая работоспособность у пациентов с саркоидозом органов дыхания. Архивъ внутренней медицины. 2020; 10(1): 47–56. DOI: 10.20514/2226-6704-2020-10-1-47-56.
14. Метельский С.М., Гомалевский Д.А., Куневич Е.О. Эпидемиология и клинические аспекты саркоидоза в вооруженных силах Республики Беларусь. Военно-медицинский журнал. 2021; 5: 18–25.
15. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13.03.2019 № 127н «Об утверждении порядка диспансерного наблюдения за больными туберкулезом, лицами, находящимися или находившимися в контакте с больными туберкулезом...» обосновал возможность проведения тест-терапии только у пациентов с ВИЧ-инфекцией. Зарегистрировано в Минюсте России 19 июня 2019 г. № 54975.
16. Sauer W.H., Stern B.J., Baughman R.P. et al. High-Risk Sarcoidosis. Current Concepts and Research Imperatives. Ann. Am. Thorac. Soc. 2017; 14: 437–44.DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-566OT.

17. Maier L.A., Crouser E.D., Martin W.J. et al. Executive SUMMARY: of the NHLBI Workshop Report: Leveraging Current Scientific Advancements to Understand Sarcoidosis Variability and Improve Outcomes. Ann. Am. Thorac. Soc. 2017; 14: 415–20. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-563OT.
18. Sève P., Pacheco Y., Durupt F. et al. Sarcoidosis: a clinical overview from symptoms to diagnosis. Cells. 2021; 10: 766. DOI: 10.3390/cells1004 0766.
19. ATS/ERS/WASOG Statement on sarcoidosis. Sarcoidosis Statement Committee. American Thoracic Society. European Respiratory Society. World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders. Eur. Respir. J. 1999; 149(4): 735–7.
20. Elliott D. et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline Am J Respir Crit Care Med. 2020; 201(8): e26–51. DOI: 10.1164/rccm.202002-0251ST. Internet address: www.atsjournals.org.
21. Baughman R.P., Valeyre D., Korsten P. et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. Eur Respir J. 2021; in press.
22. Wells A. The problem of fibrosis in sarcoidosis. Lecture on Russian Programme, International Congress ERS. 2021, 4–8 September, Barcelona, Spain (on-line).
23. Loke W.S.J., Herbert C., Thomas P.S. Sarcoidosis: Immunopathogenesis and Immunological Markers. Int. J. Chronic Dis. 2013; 1: 13.
24. Sepehri M., Hutton Carlsen K., Serup J. Papulo-Nodular Reactions in Black Tattoos as Markers of Sarcoidosis: Study of 92 Tattoo Reactions from a Hospital Material. J. Dermatology. 2016; 232(6): 679–86.
25. Moller D.R., Konishi K., Kirby M. Genetic, Immunologic, and Environmental Basis of sarcoidosis. Ann. Am. Thorac. Soc. 2017; 14(6): 429–36. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-565OT.
26. Hinz A., Geue K., Markus Zenger M. Daytime Sleepiness in Patients Diagnosed with Sarcoidosis Compared with the General Population. Canadian Respir. J. Volume 2018, Article ID 6853948, 6 pages. https://doi.org/10.1155/2018/6853948.
27. Gorham E., Garland C., Garland F. et al. Trends and occupational associations in incidence of hospitalized pulmonary sarcoidosis and other lung diseases in Navy personnel: a 27-year historical prospective study, 1975–2001. Chest. 2004; 126: 1431–8. DOI: 10.1378/chest.126.5.1431.
28. Hosoda Y., Sasagawa S., Yasuda N. Epidemiology of sarcoidosis: new frontiers to explore. Cur. Opinion in Pulmonary Medicine. 2002; 8(5): 424–8.
29. McDonough C., Gray G. Risk factors for sarcoidosis hospitalization among US Navy and Marine Corps Personnel, 1981 to 1995. Military Med. 2000; 165: 630–2.
30. Крюков Е.В., Антипушина Д.Н., Зайцев А.А. Саркоидоз — актуальная проблема различных силовых ведомств. Вестник Российской военно-медицинской академии. 2016; 4(56): 224–7.
31. Зайцев А.А. Эпидемиология заболеваний органов дыхания у военнослужащих и направления по совершенствованию пульмонологической помощи. Военно-медицинский журнал. 2018; 11: 4–9.
32. Овчинников Ю.В., Крюков Е.В., Зайцев А.А., Антипушина Д.Н. Клинико-диагностические и организационные аспекты оказания помощи больным саркоидозом органов дыхания в Вооруженных силах. Военно-медицинский журнал. 2014; 335(11): 35–43.
33. Gorham E., Sasagawa S., Yasuda N. Epidemiology of sarcoidosis: new frontiers to explore. Cur. Opinion in Pulmonary Medicine. 2002; 8(5): 424–8.

## REFERENCES

1. Arkema E.V., Grunewald J., Kullberg S et al. Sarcoidosis incidence and prevalence: a nationwide register-based assessment in Sweden. Eur. Respir. J. 2016; 48: 1545–8.
2. Tikhonovich E.L., Vezikova N.N., Markelova O.A., Malysheva I.Ye. Epidemiologiya, osobennosti kliniki, diagnostiki i lecheniya sarkoidoza v Karelii. [Epidemiology, clinical features, diagnosis and treatment of sarcoidosis in Karelia]. Uchenyye zapiski Petrozavodskogo gosudarstvennogo universiteta. 2015; 6: 67–71. (in Russian).
3. Vizel' I.Yu., Vizel' A.A. Kharakteristika registra bol'nykh sarkoidozom v Respublike Tatarstan. [Characteristics of the register of patients with sarcoidosis in the Republic of Tatarstan]. Vestnik sovremennoy klinicheskoy meditsiny. 2015; 8(5): 18–26. (in Russian).
4. Shetty A.K., Gedalia A. Sarcoidosis in children. Curr. Probl. Pediatr. 2000; 30: 149–76. DOI: 10.1067/mps.2000.105929.
5. Hoffmann A.L., Milman N., Byg K.E. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: Incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. Acta Paediatr. 2004; 93: 30–6. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2004.tb00670.x.
6. Gedalia A., Khan T.A., Shetty A.K. et al. Childhood sarcoidosis: Louisiana experience. Clin. Rheumatol. 2016; 35: 1879–84. DOI: 10.1007/s10067-015-2870-9.
7. Pattishall E.N., Kending E.J. Sarcoidosis in children. Pediatr. Pulmonol. 1996; 22: 195–203.DOI: 10.1002/(SICI)1099-0496(199609)22:3<195:AID-PPUL9>3.0.CO;2-O.
8. Milman N., Byg K.E. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: Incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. Acta Paediatr. 2004; 93: 30–6. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2004.tb00670.x.
9. Sahu P., Sharma S., Sharma N. et al. Unusual clinical presentations in early-onset childhood sarcoidosis: a correlation or coincidence? J. Clin. Diagn. Res. 2017; 11(8): WD01-WD03. DOI: 10.7860/JCDR/2017/27841.10389.
10. Chiu Brian, Chan Jackie, Das Sumit, Alshamma Zainab, Sergi Consolato. Pediatric Sarcoidosis: A Review with Emphasis on Early Onset and High-Risk Sarcoidosis and Diagnostic Challenges. Diagnostics (Basel). 2019; 9(4): 160. DOI: 10.3390/diagnostics9040160.

11. Fretzayas A., Moustaki M., Vougiouka O. The puzzling clinical spectrum and course of juvenile sarcoidosis. World J Pediatr. 2011; 7(2): 103–10.
12. Vizel' I.Yu., Shmelev Ye.I., Vizel' A.A., Ganibayeva G.S. Sravneniye vnov' vyyavlennykh bol'nykh sarkoidozom molodogo i starshego vozrasta. [Comparison of newly diagnosed patients with sarcoidosis of young and older age]. RMZH. 2018; 10(I): 16–20. (in Russian).
13. Gudim A.L., Postnikova L.B., Kostrov V.A. i dr. Kachestvo zhizni i fizicheskaya rabotosposobnost' u patsiyentov s sarkoidozom organov dykhaniya. [Quality of life and physical performance in patients with respiratory sarcoidosis]. Arkhiv» vnutrenney meditsiny. 2020; 10(1): 47–56. DOI: 10.20514/2226-6704-2020-10-1-47-56. (in Russian).
14. Metel'skiy S.M., Gomalevskiy D.A. Kunevich Ye.O. Epidemiologiya i klinicheskiye aspekty sarkoidoza v vooruzhennykh silakh Respubliki Belorus'. [Epidemiology and clinical aspects of sarcoidosis in the armed forces of the Republic of Belarus]. Voyenno-meditsinskiy zhurnal. 2021; 5: 18–25. (in Russian).
15. Prikaz Ministerstva zdravookhraneniya RF ot 13.03.2019 N 127n «Ob utverzhdenii poryadka dispansernogo nablyudeniya za bol'nymi tuberkulezom, litsami, nakhodyashchimisya ili nakhodivshimisya v kontakte s bol'nymi tuberkulezom...» [«On approval of the procedure for dispensary observation of patients with tuberculosis, persons who are or have been in contact with patients with tuberculosis ...»] obosnoval vozmozhnost' provedeniya test terapii tol'ko u patsiyentov s VICH-infektsiyey. Zaregistrirovano v Minyuste Rossii 19 iyunya 2019 g. N 54975. (in Russian).
16. Sauer W.H., Stern B.J., Baughman R.P. et al. High-Risk Sarcoidosis. Current Concepts and Research Imperatives. Ann. Am. Thorac. Soc. 2017; 14: 437–44. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-566OT.
17. Maier L.A., Crouser E.D., Martin W.J. et al. Executive SUMMARY: of the NHLBI Workshop Report: Leveraging Current Scientific Advancements to Understand Sarcoidosis Variability and Improve Outcomes. Ann. Am. Thorac. Soc. 2017; 14: 415–20.DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-563OT.
18. Sève P., Pacheco Y., Durupt F. et al. Sarcoidosis: a clinical overview from symptoms to diagnosis. Cells. 2021; 10: 766. DOI: 10.3390/cells1004 0766.
19. ATS/ERS/WASOG Statement on sarcoidosis. Sarcoidosis Statement Committee. American Thoracic Society. European Respiratory Society. World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders. Eur. Respir. J. 1999; 149(4): 735–7.
20. Elliott D. et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline Am J Respir Crit Care Med. 2020; 201(8): e26–51. DOI: 10.1164/rccm.202002-0251ST. Internet address: www.atsjournals.org.
21. Baughman R.P., Valeyre D., Korsten P. et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. Eur Respir J. 2021; in press.
22. Wells A. The problem of fibrosis in sarcoidosis. Lecture on Russian Programme, International Congress ERS. 2021, 4–8 September, Barcelona, Spain (on-line).
23. Loke W.S.J., Herbert C., Thomas P.S. Sarcoidosis: Immunopathogenesis and Immunological Markers. Int. J. Chronic Dis. 2013; 1: 13.
24. Sepehri M., Hutton Carlsen K., Serup J. Papulo-Nodular Reactions in Black Tattoos as Markers of Sarcoidosis: Study of 92 Tattoo Reactions from a Hospital Material. J. Dermatology. 2016; 232(6): 679–86.
25. Moller D.R., Konishi K., Kirby M. Genetic, Immunologic, and Environmental Basis of sarcoidosis. Ann. Am. Thorac. Soc. 2017; 14(6): 429–36. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-565OT.
26. Hinz A., Geue K., Markus Zenger M. Daytime Sleepiness in Patients Diagnosed with Sarcoidosis Compared with the General Population. Canadian Respir. J. Volume 2018, Article ID 6853948, 6 pages. https://doi.org/10.1155/2018/6853948.
27. Gorham E., Garland C., Garland F. et al. Trends and occupational associations in incidence of hospitalized pulmonary sarcoidosis and other lung diseases in Navy personnel: a 27-year historical prospective study, 1975–2001. Chest. 2004; 126: 1431–8. DOI: 10.1378/chest.126.5.1431.
28. Hosoda Y., Sasagawa S., Yasuda N. Epidemiology of sarcoidosis: new frontiers to explore. Cur. Opinion in Pulmonary Medicine. 2002; 8(5): 424–8.
29. McDonough C., Gray G. Risk factors for sarcoidosis hospitalization among US Navy and Marine Corps Personnel, 1981 to 1995. Military Med. 2000; 165: 630–2.
30. Kryukov Ye.V., Antipushina D.N., Zaytsev A.A. Sarkoidoz — aktual'naya problema razlichnykh silovykh vedomstv. [Sarcoidosis is an urgent problem of various law enforcement agencies]. Vestnik Rossiyskoy voyenno-meditsinskoy akademii. 2016; 4(56): 224–7. (in Russian).
31. Zaytsev A.A. Epidemiologiya zabolevaniy organov dykhaniya u voyennosluzhashchikh i napravleniya po sovershenstvovaniyu pul'monologicheskoy pomoshchi. [Epidemiology of respiratory diseases in military personnel and directions for improving pulmonological care]. Voyenno-meditsinskiy zhurnal. 2018; 11: 4–9. (in Russian).
32. Ovchinnikov Yu.V., Kryukov Ye.V., Zaytsev A.A., Antipushina D.N. Kliniko-diagnosticheskiye i organizatsionnyye aspekty okazaniya pomoshchi bol'nym sarkoidozom organov dykhaniya v Vooruzhennykh silakh. [Clinical diagnostic and organizational aspects of providing care to patients with respiratory sarcoidosis in the Armed Forces]. Voyenno-meditsinskiy zhurnal. 2014; 335(11): 35–43. (in Russian).
33. Gorham E., Sasagawa S., Yasuda N. Epidemiology of sarcoidosis: new frontiers to explore. Cur. Opinion in Pulmonary Medicine. 2002; 8(5): 424–8.