

DOI: 10.20514/2226-6704-2022-12-6-473-480
EDN: WUBXGZ

УДК 616.832-002.182-085.276



А.Ю. Черников*, С.А. Кабанова, А.В. Дьяков

Кафедра клинической иммунологии, аллергологии и фтизиопульмонологии
ФГБОУ ВО Курский государственный медицинский университет Минздрава РФ,
Курск, Россия

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОГО САРКОИДОЗА С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ СПИННОГО МОЗГА

A.Y. Chernikov*, S.A. Kabanova, A.V. Dyakov

Department of Clinical Immunology, Allergology and Phthisiopulmonology,
Kursk State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation,
Kursk, Russia

A Clinical Case of Generalized Sarcoidosis with a Predominant Lesion of the Spinal Cord

Резюме

Саркоидоз, как системный эпителиоидно-клеточный гранулематоз, может сопровождаться поражением не только внутригрудных лимфатических узлов и лёгких, но и других органов, в частности, центральной нервной системы и периферических лимфатических узлов. В спектре экстраторакальных поражений саркоидоз спинного мозга встречается лишь в 6-8% случаев всех поражений мозга. Представленный клинический пример иллюстрирует поражение спинного мозга на уровне грудного отдела, хотя в литературе чаще описывается поражение шейного отдела. Заболевание сопровождалось саркоидозом внутригрудных лимфатических узлов с быстрой спонтанной регрессией и саркоидозом надключичного лимфатического узла. Диагноз был подтвержден после биопсии периферического лимфоузла. Саркоидоз спинного мозга у данного пациента характеризовался быстрой регрессией на фоне парентерального введения дексаметазона в течение 14 дней с последующим переводом на таблетированные формы преднизолона. Положительная динамика саркоидоза спинного мозга опровергла предположение о наличии саркоидной реакции в лимфатических узлах на фоне опухоли спинного мозга. Использование курса реабилитационных методик способствовало восстановлению работоспособности.

Ключевые слова: генерализованный саркоидоз, саркоидоз спинного мозга, саркоидоз центральной нервной системы, реабилитация.

Конфликт интересов

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов

Источники финансирования

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования

Статья получена 11.05.2022 г.

Принята к публикации 15.08.2022 г.

Для цитирования: Черников А.Ю., Кабанова С.А., Дьяков А.В. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОГО САРКОИДОЗА С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ СПИННОГО МОЗГА. Архивъ внутренней медицины. 2022; 12(6): 473-480. DOI: 10.20514/2226-6704-2022-12-6-473-480. EDN: WUBXGZ

Abstract

Sarcoidosis, as systemic epithelioid cell granulomatosis, can be accompanied by damage not only to the intrathoracic lymph nodes and lungs, but also to other organs, in particular, the central nervous system and peripheral lymph nodes. In the spectrum of extrathoracic lesions, spinal cord sarcoidosis occurs only in 6-8% of cases of all brain lesions. The presented clinical example illustrates the lesion of the spinal cord at the level of the thoracic region, although the literature more often describes the lesion of the cervical region. The disease was accompanied by sarcoidosis of

*Контакты: Александр Юрьевич Черников, e-mail: ale-cherny@yandex.ru

*Contacts: Alexander Y. Chernikov, e-mail: ale-cherny@yandex.ru

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-2045-9607>

the intrathoracic lymph nodes with rapid spontaneous regression and sarcoidosis of the supraclavicular lymph node. The diagnosis was confirmed after a peripheral lymph node biopsy. Spinal cord sarcoidosis in this patient was characterized by rapid regression against the background of parenteral administration of dexamethasone for 14 days, followed by transfer to tablet forms of prednisone. The positive dynamics of spinal cord sarcoidosis refuted the assumption of the presence of a sarcoid reaction in the lymph nodes against the background of a spinal cord tumor. The use of a course of rehabilitation techniques contributed to the recovery of working capacity.

Keywords: *generalized sarcoidosis, spinal cord sarcoidosis, central nervous system sarcoidosis, rehabilitation.*

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests

Sources of funding

The authors declare no funding for this study

Article received on 11.05.2022

Accepted for publication on 15.08.2022

For citation: Chernikov A.Y., Kabanova S.A., Dyakov A.V. A Clinical Case of Generalized Sarcoidosis with a Predominant Lesion of the Spinal Cord. The Russian Archives of Internal Medicine. 2022; 12(6): 473-480. DOI: 10.20514/2226-6704-2022-12-6-473-480. EDN: WUBXGZ

АД — артериальное давление, АСТ — аспартатаминотрансфераза, АЛТ — аланинаминотрансфераза, АЧТВ — активированное частичное тромбoplastинное время, ВИЧ — вирус иммунодефицита человека, ДН — дыхательная недостаточность, ИМТ — индекс массы тела, КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография, МНО — международное нормализованное отношение, ПЭТ — позитронно-эмиссионная томография, РЗ — референсные значения, СОЭ — скорость оседания эритроцитов, ТТГ — тиреотропный гормон, ЧД — число дыхательных движений, ЧСС — число сердечных сокращений, ЭНМГ — электронейромиография, ACE — ангиотензинпревращающий фермент, CD — кластер дифференцировки лейкоцитов, СЕА — раково-эмбриональный антиген, FDG — фтордезоксиглюкоза, L — поясничный, Max — максимальный, PSA — простатический специфический антиген, S — крестцовый, SUV — стандартизированный уровень накопления, T3 — трийодтиронин, T4 — тироксин, Th — грудной

Введение

Саркоидоз, как системный эпителиоидноклеточный гранулематоз, может не ограничиваться поражением только дыхательной системы, а локализоваться в других органах, таких как кожа, подкожная клетчатка, периферические лимфатические узлы, кости, суставы, почки, миокард, глаз, нервная система. Экстраторакальные признаки саркоидоза чаще представлены кожными проявлениями, однако поражения центральной нервной системы и периферических нервов выявляются в 5-10% случаев [1]. Среди пациентов с генерализованным процессом с вовлечением нервной системы преобладают как женщины среднего возраста 35-60 лет с саркоидозом лёгких 2 или 3 стадии, нередко с рецидивом болезни, так и мужчины молодого возраста до 35 лет, с саркоидозом лёгких 1 или 2 стадии при первичном выявлении. При этом иные локализации болезни в этом случае часто обнаруживаются только в периферических лимфатических узлах шейной или подчелюстной групп [1]. Большинство клинических описаний саркоидоза центральной нервной системы свидетельствует о преимущественном поражении головного мозга, но у 6-8% пациентов выявляют изменения в спинном мозге [2]. При этом описаний тотального саркоидозного поражения центральной нервной системы не отмечено. Есть литературные данные, что у 15-25% пациентов с генерализованным саркоидозом клинически интактные поражения нервной системы были выявлены при аутопсии. У 10-20% пациентов возможен изолированный нейросаркоидоз, но в 84% случаев нейросаркоидоз был первым признаком заболевания при последующем развитии симптомов генерализованного процесса [3]. Саркоидоз спинного мозга считается редкой патологией. N. Soni (2019) на примере

18 человек делает вывод, что при выявлении данной патологии чаще определяют изменения в шейном отделе (до 76%), лепто- и пахименингеальные поражения находят у 61% пациентов, интрамедуллярные — у 46% [4]. Клинические симптомы саркоидоза спинного мозга зависят от локализации процесса, могут развиваться постепенно, например, при радикуломиелопатии. При поражении оболочек спинного мозга на первый план выходят гиперальгезия, корешковый синдром, а затем анестезия, парезы. При ограниченном или диффузном интрамедуллярном процессе выявляют в начале признаки моторной и сенсорной дисфункции, а также симптомы сдавления, что требует дифференциальной диагностики с опухолями. В подавляющем большинстве случаев при саркоидозе спинного мозга поражений позвоночника не обнаруживается. Некоторые исследователи отмечают повышение соотношения CD4/CD8 и интерлейкина-6 в спинномозговой жидкости при нейросаркоидозе по сравнению с другими воспалительными заболеваниями центральной нервной системы. Исследование уровня ангиотензинпревращающего фермента в спинномозговой жидкости при нейросаркоидозе не позволило трактовать повышение этого показателя в качестве надёжного диагностического критерия из-за низкой чувствительности и специфичности [5]. Для диагностики генерализованного саркоидоза имеет веское значение повышение уровня ангиотензинпревращающего фермента в периферической крови, соотношение CD4/CD8 в бронхоальвеолярном лаваже и периферической крови [1].

Изолированный саркоидоз спинного мозга требует гистологической верификации диагноза, хотя непосредственные прижизненные биопсии спинного мозга описаны в литературе в единичных случаях [5].

Согласно критериям J.P. Zajicek (1999), при исключении всех других причин поражения центральной нервной системы нейросаркоидоз при соответствующих ему клинических проявлениях и результатах обследования можно разделить на возможный (нет гистологического подтверждения), вероятный (имеется гистологическое подтверждение системного саркоидоза) и определенный (имеется гистологическое подтверждение поражения нервной системы саркоидозом). Описания определённого саркоидоза спинного мозга в литературе единичны. В большинстве исследований рассматривается вероятное саркоидозное поражение спинного мозга. Так из 18 пациентов в исследовании N. Soni (2019) только 5 имели определённый диагноз, а 8 пациентов — вероятный. Следует отметить, что случаи расхождения диагноза или медицинской ошибки при вероятном саркоидозе спинного мозга не описаны [4].

Лечение саркоидоза спинного мозга предусматривает назначение метилпреднизолона в первые 3-5 суток в дозе 1 грамм (предпочтительно парентерально), затем переводят пациента на пероральный приём препарата в первоначальной дозе 1 мг/кг веса с постепенным снижением дозы на фоне клинического улучшения в течение 12 месяцев. У большинства пациентов глюкокортикостероидная терапия является эффективным методом лечения, однако при её непереносимости и отсутствии результативности возможно назначение метотрексата или азатиоприна, а также ингибиторов фактора некроза опухоли- α [3]. На фоне исчезновения клинической симптоматики болезни полный регресс томографических изменений в спинном мозге возникает редко. В большинстве случаев сохраняются те или иные остаточные очаговые изменения с чёткими контурами. Вероятность рецидива саркоидоза спинного мозга значительно уменьшается при наличии малого объёма остаточных изменений и большой длительности основного курса лечения [5].

Учитывая, что саркоидоз является системным granulематозом, первые симптомы болезни в каком-либо органе могут привести пациента к практикующему врачу соответствующей специальности, но назначение полного обследования и обоснования диагноза с выбором верной тактики лечения требует кооперации усилий всех заинтересованных специалистов [1]. Концентрация внимания на узкой клинической проблеме может привести к хроническому течению болезни или необратимым последствиям иных первоначально малосимптомных проявлений. Приводим следующий клинический случай.

Клинический случай

Пациент С., 31 год, обратился с жалобами на общую слабость, отсутствие чувствительности в нижних конечностях, отсутствие движений в нижних конечностях, отсутствие позывов к мочеиспусканию и дефекации.

Пациент работает тренером детской футбольной команды. После травмы спины в феврале 2021 года

в начале стал отмечать прогрессирующую мышечную слабость, затем снижение чувствительности в нижних конечностях, начиная со стопы. В апреле появились невозможность передвижения при полной потере чувствительности в нижних конечностях, нарушение функции тазовых органов. Туберкулёз, ВИЧ, гепатиты, сифилис, онкологические заболевания у себя отрицает. Оперативных вмешательств не было. Не употребляет алкоголь, отрицает табакокурение и употребление наркотических веществ. Мать пациента около 20 лет назад болела саркоидозом лёгких 2 стадии, принимала кортикостероиды, в лёгких у неё сохраняются остаточные изменения в виде участков лёгочного фиброза с обеих сторон.

При объективном обследовании общее состояние пациента средней тяжести. Ориентирован во времени и пространстве. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, чистые. Подкожная клетчатка развита нормально. ИМТ 18,2 кг/м². Периферических отеков нет. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Щитовидная железа не увеличена. При пальпации, перкуссии и аускультации патологических изменений не выявлено. ЧД 16 в минуту. АД 120/75 мм рт.ст. ЧСС 76 ударов в минуту. Мочеиспускание свободное, безболезненное, неконтролируемое. Стул регулярный, оформленный, неконтролируемый.

Неврологический статус: Сознание ясное, контактен, ориентирован во времени и пространстве. Менингеальных знаков нет. Глазные щели и зрачки симметричны, прямая и содружественная реакции на свет живые. Движения глазных яблок в полном объёме, безболезненны. Нистагма и диплопии не выявлено. Чувствительность на лице сохранена. Болезненность остистых отростков позвонков грудного отдела позвоночника при перкуссии. Сухожильные рефлексы оживлены с расширением рефлексогенных зон нижних конечностей. Нижний парапарез до 3 баллов. Пяточно-коленная проба выполняется с грубой дисметрией. Сенситивная атаксия. Передвигается на коляске.

Общий анализ крови: эритроциты $4,47 \times 10^{12}/л$ (РЗ 4,28-5,78 $\times 10^{12}/л$), гемоглобин 136 г/л (РЗ 130-170 г/л), лейкоциты $12,2 \times 10^9/л$ (РЗ 3,9-10,9 $\times 10^9/л$), палочкоядерные нейтрофилы 1% (РЗ 1-5%), сегментоядерные нейтрофилы 80% (РЗ 40-70%), лимфоциты 16% (РЗ 20-45%), моноциты 3% (РЗ 3-8%), СОЭ 3 мм/ч (РЗ 2-16 мм/ч).

Общий анализ мочи: удельный вес 1015 г/л (РЗ 1015-1025 г/л), рН 6,5 (РЗ 5-9), белок 0 (РЗ 0-0.033 г/л), глюкоза 0 (РЗ 0-0.8 ммоль/л), лейкоциты 2-3 клетки в поле зрения (РЗ 0-6 клеток в поле зрения), эритроциты не обнаружены (РЗ 0-2 клетки в поле зрения), оксалаты (РЗ отсутствие).

Биохимический анализ крови: АСТ 23,5 ЕД/л (РЗ 0-37 ЕД/л), АЛТ 11,5 ЕД/л (РЗ 0-45 ЕД/л), креатинин 79,3 мкмоль/л (РЗ 62-115 мкмоль/л), билирубин 16,2-13,3-2,9 мкмоль/л (РЗ 3,4-20,1 мкмоль/л, 2,4-12,2 мкмоль/л, 1-7,9 мкмоль/л), мочевиная кислота 3,86 мкмоль/л (РЗ 210-420 мкмоль/л), серомукоид 0,255 ЕД (РЗ 0,13-0,2 ЕД), С-реактивный белок (CRP)

10,21 мг/л (P3 0-5 мг/л), глюкоза 4,49 ммоль/л (P3 3,3-5,5 ммоль/л), калий 3,61 ммоль/л (P3 3,5-5,5 ммоль/л), натрий 140,8 ммоль/л (P3 136-145 ммоль/л), хлор 100,8 ммоль/л (P3 98-107 ммоль/л), кальций 2,45 ммоль/л (P3 2,25-3,0 ммоль/л), ACE 14,6 ACE unit (P3 20-70 ACE unit).

ТТГ 0,548 мкМЕ/л (P3 0,4-4 мкМЕ/л), Т3 4,82 пмоль/л (P3 3,1-6,8 пмоль/л), Т4 0,54 нг/дл (P3 0,89-1,76 нг/дл).

АЧТВ 34,5 с (P3 24,6-31,2 с), Антитромбин III 100 % (P3 75-125 %), D-димер 315,0 нг/мл (P3 <440 нг/мл), МНО 1,41 с (P3 0,85-1,15 с), Протромбин по Квику 49,2 % (P3 70-130 %), Тромбиновое время 17,2 с (P3 15,8-24,9 с), Фибриноген 4,0 г/л (P3 1,7-4,2 г/л).

Иммуногематология. Антиген системы Kell (K) не обнаружено (P3 отрицательно), Антигены системы Rh (C, c, E, e) C-E+c+e+ (P3 отрицательно), Антитела к антигенам эритроцитов не обнаружены.

Уровень онкомаркёров. PSA: общий 1.41 нг/мл (P3 <4 нг/мл), свободный (Free PSA) 0.141 нг/мл (P3 10 % от общего); СЕА 0,5 нг/мл (P3 <5 нг/мл).

Внутрикожная проба с аллергеном туберкулёзным рекомбинантным отрицательная.

Ультразвуковое исследование: признаки реактивной лимфаденопатии шеи справа. Органы брюшной полости без патологии. Мелкие диффузные изменения паренхимы щитовидной железы. Тромбозов вен нижних конечностей не выявлено.

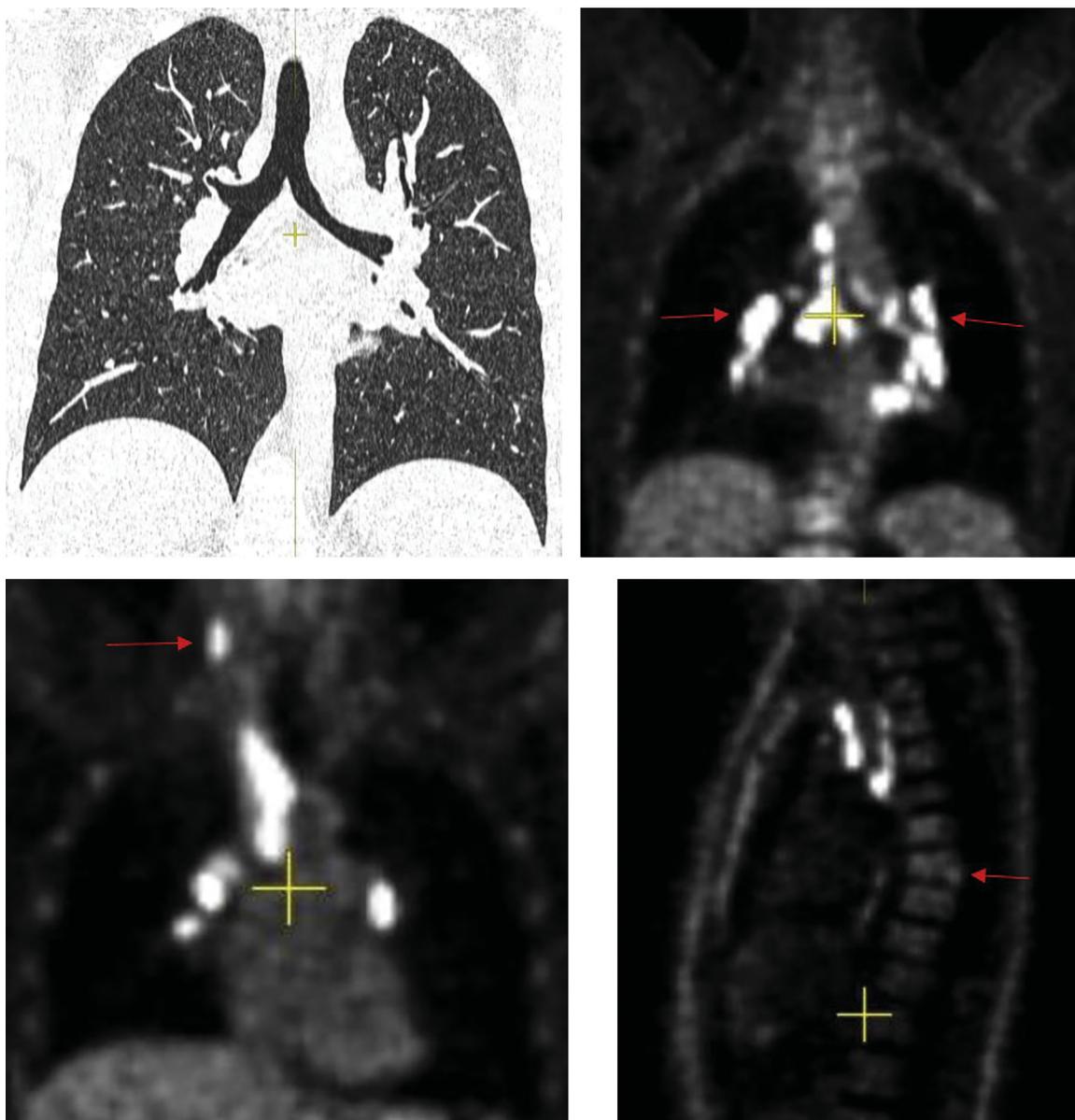


Рисунок 1. ПЭТ/КТ с 18-FDG грудной клетки пациента С. Патологическая метаболическая активность SUV в увеличенных внутригрудных лимфатических узлах, в увеличенном правом надключичном лимфатическом узле и в спинном мозге

Figure 1. PET/CT scan with 18-FDG of the chest of patient C. Pathological metabolic activity of SUV in enlarged intrathoracic lymph nodes, in enlarged right supraclavicular lymph node and in the spinal cord

ПЭТ/КТ с 18-FDG всего тела (рис. 1): в правой нёбной миндалине отмечается патологическая метаболическая активность SUV max 5,3 без достоверно определяемых изменений при контрастном усилении; в единичном гипervasкулярном надключичном лимфатическом узле справа определяется патологическая метаболическая активность SUV max 6,2, размером; отмечается патологическая метаболическая активность SUV max 24,0 в увеличенных от 15 до 22 мм лимфатических узлах паратрахеальной, бифуркационной, бронхопульмональной, трахеобронхиальной групп; в спинном мозге на уровне замыкательной пластинки Th8 определяется зона повышенной метаболической активности SUV max 3,1 размерами 13 на 8 мм. Заключение: получены данные за наличие метаболически активной неопластической ткани в патологически увеличенных внутригрудных лимфатических узлах и надключичном лимфатическом узле справа; зона повышенной метаболической активности в спинном мозге на уровне замыкательной пластинки Th8 требует дополнительного обследования.

МРТ грудного отдела позвоночника с внутривенным контрастированием (рис. 2), выполненная в режимах T1, T2, DWI, STIR, FAT SAT: дегенеративные изменения и снижение высоты межпозвоночных дисков. Высота тел позвонков не изменена. Костные замыкательные пластинки склерозированы, прослеживаются неравномерно. Множественные грыжи Шморля Th7-Th12. Грудной кифоз сохранен. Листезов тел позвонков не определяется. Визуализируются спондилезные

изменения на уровнях Th7-Th12 позвонков. Позвоночный канал не сужен. Выявляется интрамедуллярная зона изменённого МР-сигнала 18*5 мм (в сагиттальной проекции). Спинальные субарахноидальное пространство не деформированы, не сужены. После введения контрастного вещества отмечается слабое его накопление патологическим очагом. В режиме DWI очаг имеет гиперинтенсивный сигнал. Корешки конского хвоста не деформированы, не смещены. Заключение: МРТ признаки интрамедуллярного очагового образования на уровне позвонков Th8-9.

ЭНМГ нижних конечностей: нарушение функции проведения импульса по малоберцовому нерву слева, по икроножному нерву слева. Тип поражения аксонально-демиелинизирующий. Определяются признаки реиннервации по седалищному нерву на проксимальном уровне.

С учётом полученных результатов было высказано мнение о необходимости проведения биопсии лимфатического узла. Однако за время проведения обследования пациента отмечается значительная регрессия внутригрудной лимфаденопатии. Проведена эксцизионная биопсия надключичного югулярного лимфатического узла справа. Микроскопическое описание биоптата: в срезах фрагменты лимфатического узла со стёртым рисунком строения за счёт гранулематозного воспалительного процесса. Клеточный состав гранулёмы представлен эпителиоидными клетками и единичными гигантскими многоядерными клетками. Контуры гранулёмы достаточно чёткие,

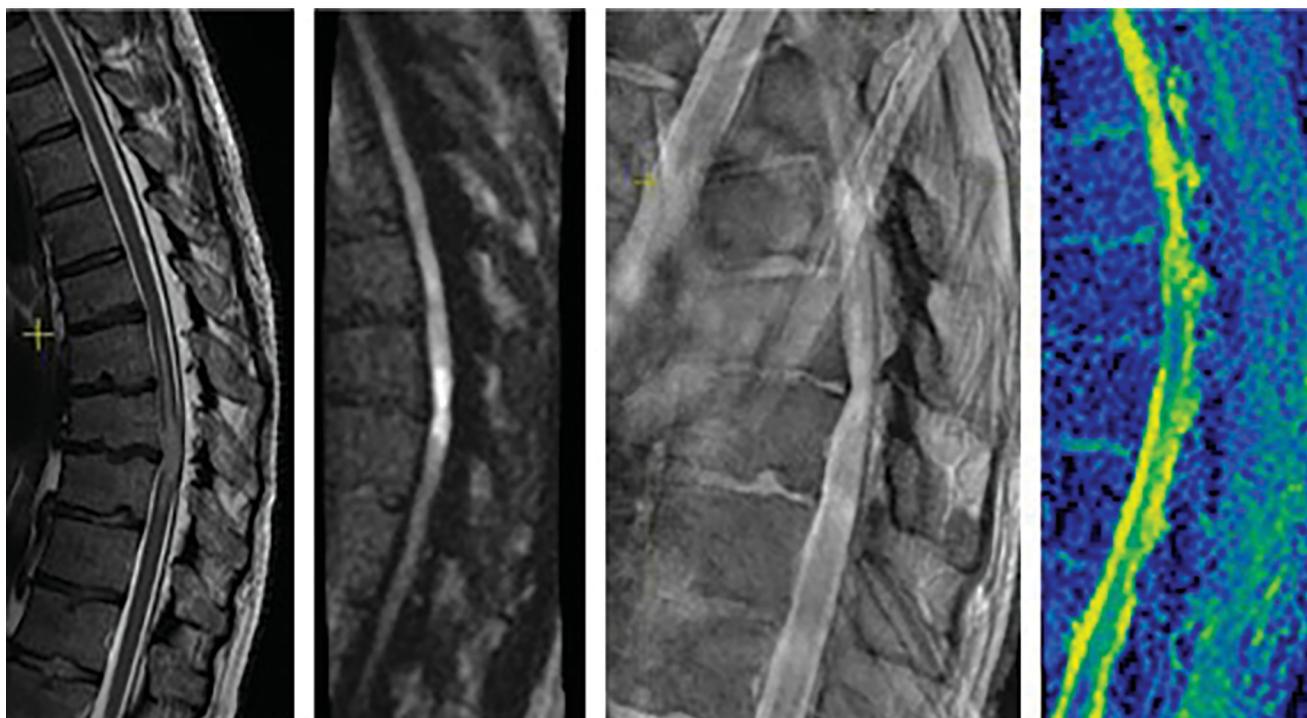


Рисунок 2. МРТ грудного отдела позвоночника с внутривенным контрастированием, выполненная в разных режимах. Признаки интрамедуллярного очагового образования в спинном мозге на уровне позвонков Th8-9

Figure 2. MRT of the thoracic spine with intravenous contrast, performed in different modes. Signs of intramedullary focal formation in the spinal cord at the level of the Th8-9 vertebrae



Рисунок 3. Контрольная МРТ грудного отдела позвоночника с внутривенным контрастированием через 2 месяца и через 10 месяцев кортикостероидной терапии. Отмечается уменьшение размера интрамедулярного очага в спинном мозге уровне позвонков Th8-9

Figure 3. Control MRT of the thoracic spine with intravenous contrast after 2 months and after 10 months of corticosteroid therapy. There is a decrease in the size of the intramedullary focus in the spinal cord at the level of the Th8-9 vertebrae

по периферии — лимфоцитарная инфильтрация. Выявлена развивающаяся ретикулярная строма гранулёмы и её чёткие контуры, что (наряду с отсутствием казеоза) позволяет высказаться в пользу саркоидной гранулёмы. Заключение: саркоидоз лимфатического узла.

После проведения консилиума специалистов поставлен следующий диагноз:

Генерализованный саркоидоз: Саркоидоз внутригрудных лимфатических узлов и лёгких, 1 стадия, активная фаза. Саркоидоз спинного мозга, активная фаза. Саркоидоз периферических лимфатических узлов, активная фаза. ДН0. Центральный нижний парализ. Нарушение функции тазовых органов. Остеохондроз пояснично-крестцового отдела позвоночника. Грыжи межпозвоночных дисков L4-S1.

Пациенту с учётом рекомендаций всех заинтересованных специалистов было назначено: дексаметазон 4 мг внутримышечно 2 раза в день; тиоктацид 600 мг внутрь 1 раз в сутки; актовегин 800 мг внутрь; омепразол 20 мг внутрь; ипидакрин гидрохлорид 20 мг 2 раза в день.

Через 14 дней после приёма дексаметазона наблюдалась клиническая положительная динамика: постепенное восстановление чувствительности и движений на нижних конечностях. Было рекомендовано перейти на пероральный прием преднизолона в ежедневной дозе 40 мг (30 мг утром и 10 мг в обед). После 60 дней кортикостероидной терапии достигнуто полное восстановление чувствительности нижних конечностей, восстановление функции тазовых органов, появилась возможность самостоятельного передвижения

в начале с помощью дополнительных средств, затем — без их использования. При проведении контрольного МРТ грудного отдела позвоночника с внутривенным контрастированием через 2 месяца и через 10 месяцев кортикостероидной терапии в динамике зафиксировано уменьшение размера интрамедулярного очага в спинном мозге на уровне позвонков Th8-9 и исчезновение перифокального отёка (рис. 3).

Из нежелательных эффектов кортикостероидной терапии отмечались лунообразное лицо, прибавка в весе на 5 кг, акне.

В дальнейшем проводилось постепенное снижение дозы преднизолона (на 5 мг в месяц) и проведение двух реабилитационных курсов (лечебная гимнастика по индивидуальной методике для нижнего парализа № 10; лечебное плавание с использованием подъёмника № 10; курс механотерапии орторент, корвит, детензор № 10; ножная вихревая хвойная ванна № 10; многоканальная программируемая электростимуляция мышц нижних конечностей № 5). Пациент полностью восстановился и приступил к работе. Рецидива саркоидоза не отмечено.

Обсуждение

Данный клинический случай подтверждает, что саркоидоз с преимущественным поражением внутригрудных лимфатических узлов может протекать бессимптомно, особенно у молодых мужчин, и имеет тенденцию к спонтанной регрессии. Но экстраторакальные проявления процесса без своевременной диагностики и адекватной терапии часто имеют

тенденцию к прогрессированию. Например, поражения центральной нервной системы. Некоторые исследователи, отмечая случаи изолированного саркоидоза спинного мозга, могли столкнуться с ранней быстрой регрессией изменений во внутригрудных лимфоузлах на момент манифестации церебральной симптоматики. В таких ситуациях актуальным остаётся поиск изменений в периферических лимфоузлах, процесс в которых имеет тенденцию регрессировать медленнее, а также исследование АСЕ, хотя в нашем случае этот показатель не отклонялся от нормальных значений, и CRP крови.

Клиническая гипотеза о возможности наличия саркоидной реакции на фоне опухоли подтверждалась многими сообщениями о том, что возможно сочетание саркоидозных изменений в лимфоузлах с локальным неопластическим процессом или предшествование их развитию опухоли. Но саркоидная реакция в тканях и лимфатических узлах всегда имеет локальный характер, поражает только одну анатомическую группу лимфоузлов, расположенную на пути оттока лимфы из данного органа. Как правило, саркоидная реакция не склонна к спонтанной регрессии. Наш пациент имел распространенное поражение внутригрудных лимфоузлов в сочетании с увеличением надключичного узла с тенденцией к обратному развитию.

Для подтверждения саркоидоза в подобных случаях целесообразно проведение биопсии ткани, хотя практические трудности при распространённом процессе может представлять выбор органа для проведения биопсии. В нашем случае это был периферический лимфоузел. Во многих клинических описаниях саркоидоза спинного мозга исследователи принимали во внимание результаты биопсии периферического лимфоузла, что делало диагноз вероятным, при этом не описано случаев возникновения диагностических ошибок. Непосредственная биопсия спинного мозга встречается редко и только при отсутствии типичных саркоидозных поражений в иных органах. Гистологическое исследование в клиническом примере подтверждало наличие чётких неказеифицирующихся эпителиоидноклеточных гранулём с умеренной лимфоцитарной инфильтрацией. Хотя в ряде случаев заключение гистолога не всегда бывает столь однозначным, возможны случаи получения результата о наличии лимфоцитарной инфильтрации без характерных гранулём на ранних стадиях развития процесса. В подобных ситуациях требуется повторная биопсия.

Но возможно ли сочетание саркоидоза внутригрудных и периферических лимфатических узлов с неопластическим образованием в спинном мозге? Мы не встретили такие описания в литературе, обычно саркоидоз сочетается с опухолью молочной железы, щитовидной железы, матки и яичника, лёгкого. У пациента диагностирован системный воспалительный ответ при нормальном уровне онкомаркёров по данным лабораторного исследования крови, а также максимальная патологическая метаболическая активность SUV 24,0 во внутригрудных и периферических

увеличенных лимфатических узлах и патологическая метаболическая активность SUV 3,1 в спинном мозге на уровне замыкательной пластинки Th8. С учётом данных гистологического исследования периферического лимфоузла диагноз генерализованного саркоидоза с преимущественным поражением спинного мозга становился вероятным и представлялась перспективной тактика назначения курса интенсивной кортикостероидной терапии с последующей оценкой динамики развития процесса.

Во всех описанных в литературе случаях саркоидоза спинного мозга говорится об эффективности назначения метилпреднизолона или преднизолона в парентеральных формах на первом этапе в течение месяца, а затем с использованием пероральных форм сроком не менее 12 месяцев. Наш случай интересен тем, что были использованы инъекции дексаметазона в течение 14 дней, а затем таблетированный преднизолон в первоначальной дозе 40 мг, что нашло благоприятное отражение в быстрой регрессии клинической и рентгенологической симптоматики без выраженных нежелательных эффектов.

Современные лечебные программы саркоидоза всех локализаций предусматривают использование реабилитационных мероприятий. В приведенном клиническом случае проведение курсов медицинской реабилитации с использованием механотерапии, бальнеотерапии, электростимуляции, лечебной физкультуры привело к быстрому восстановлению трудоспособности пациента.

История нашего пациента интересна также тем, что в анамнезе есть указание о наличии перенесенного саркоидоза у матери. В литературе есть публикации о случаях семейного саркоидоза. Мы в своей практике также сталкивались с наличием саркоидоза у брата и сестры, матери и сына, матери и дочери. Процесс у родственников возникал в разное время и характеризовался отсутствием однообразия клинических проявлений и течения. В описанной ситуации мать больного в возрасте 38 лет болела саркоидозом лёгких с формированием выраженных фиброзных изменений. Сын заболел в возрасте до 35 лет, процесс характеризовался преимущественно экстраторакальными проявлениями.

Заключение

Генерализованный саркоидоз первоначально может быть представлен саркоидозом лёгких 1 или 2 стадии, но в дальнейшем часто сопровождается манифестацией клинических проявлений экстраторакальных локализаций болезни. Среди локализаций системного гранулематозного поражения может быть спинной мозг. Алгоритм подтверждения диагноза саркоидоза спинного мозга представлен на рисунке 4.

Вне зависимости от ведущей симптоматики для корректной диагностики и адекватного лечения требуется проведение всестороннего обследования с учётом рекомендаций заинтересованных специалистов и биопсии. В терапии саркоидоза спинного мозга

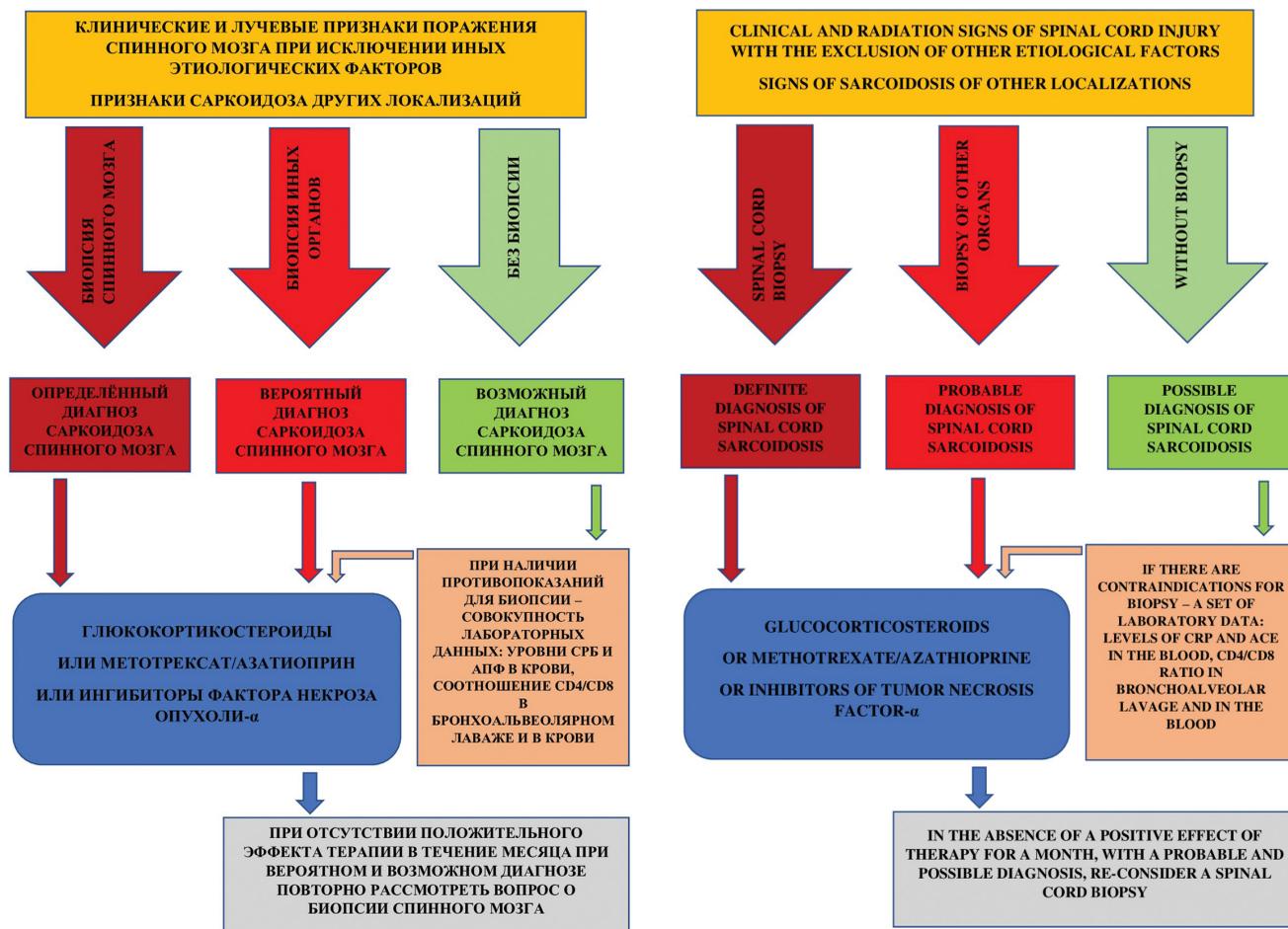


Рисунок 4. Алгоритм подтверждения диагноза саркоидоза спинного мозга

Figure 4. Algorithm for confirming the diagnosis of spinal cord sarcoidosis

хороший результат демонстрируют кортикостероиды при длительном многомесячном лечении с первоначальным использованием парентеральных форм препаратов.

Вклад авторов:

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку работы, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией
Черников А.Ю. (ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-2045-9607>): разработка концепции и дизайна, обоснование и написание рукописи

Кабанова С.А.: сбор, анализ и интерпретация данных

Дьяков А.В.: проверка критически важного интеллектуального содержания и окончательное утверждение для публикации рукописи

Author Contribution:

All the authors contributed significantly to the study and the article, read and approved the final version of the article before publication
Chernikov A.Y. (ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-2045-9607>): contribution to the development of the concept and design, justification and writing of the manuscript

Kabanova S.A.: contribution to the collection, analysis and interpretation of data

Dyakov A.V.: contribution to the verification of critical intellectual content and final approval for publication of the manuscript

Список литературы / References:

1. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации Саркоидоз. Российское респираторное общество, Общероссийское Педиатрическое респираторное общество, Российское научное общество терапевтов. М.: 2019. 47 с.
The Ministry of Health of the Russian Federation. Clinical recommendations of Sarcoidosis. Russian Respiratory Society, All-Russian Pediatric Respiratory Society, Russian Scientific Society of Therapists. Moscow: 2019. 47 p. [In Russian].
2. Shields R., Sagan O., Roebke L. et al. Rare case of multifocal extradural and intramedullary neurosarcoidosis without pulmonary involvement: a case report and literature review. *Spinal Cord Ser Cases.* 2021; 7(1): 89. doi: 10.1038/s41394-021-00450-1.
3. Bradshaw M.J., Pawate S., Koth L.L. Neurosarcoidosis: Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2021; 8(6): e1084. doi:10.1212/NXI.0000000000001084.
4. Soni N., Girish Bathla G., Maheshwarappa P. Imaging findings in spinal sarcoidosis: a report of 18 cases and review of the current literature. *Neuroradiology Journal.* 2019; 32(1): 17–28. doi: 10.1177/1971400918806634.
5. Stern B.J., Royal III W., Gelfand J.M. et al. Definition and Consensus Diagnostic Criteria for Neurosarcoidosis From the Neurosarcoidosis Consortium Consensus Group. *JAMA Neurol.* 2018; 75(12): 1546–1553. doi:10.1001/jamaneurol.2018.2295.