Пациентка Я., 65 лет, 11.08.2019 поступила в отделение реанимации в тяжелом состоянии с жалобами на одышку в покое, слабость, боли в грудной клетке в течение 1,5 мес с резким ухудшением в течение 2 дней. Из анамнеза известно, что в 2007 г. при фибробронхоскопии с чрезбронхиальной биопсией был гистологически верифицирован саркоидоз легких 2-й стадии. В период с 2008 по 2015 г. пациентка получала преднизолон в дозе 15 мг/сут, курсы плазмафереза 2 раза в год с положительной динамикой, с 2015 г. отмечалась стабилизация клинико-рентгенологических проявлений заболевания. За 3 мес до настоящего ухудшения обследована в условиях пульмонологического отделения; данных, свидетельствующих об активности саркоидоза, получено не было. При ретроспективном изучении медицинской документации этого периода обращают на себя внимание повышение СОЭ до 32  мм/ч, транзиторная микрогематурия, лейкоцитурия. При поступлении состояние больной тяжелое, кожный покров бледный, чистый, отеков нет, пульс 100  уд./мин, АД 120/70 мм рт.  ст., ЧД 30 в 1 мин, SpO2 75%, двусторонняя крепитация, олигурия. При лабораторном исследовании обнаружены признаки анемии (эритроциты 2,5×1012/л, гемоглобин 74 г/л); почеченой недостаточности (креатинин 862  мкмоль/л, мочевина 30,1  ммоль/л), гематурия (70–80  эритроцитов в поле зрения), протеинурия (3,0 г/л), цилиндрурия). При СКТ грудной клетки от 12.08.2019 выявлено повышение плотности легочной ткани с участками альвеолярной и интерстициальной инфильтрации, умеренно утолщенными междольковыми перегородками, умеренное увеличение лимфатических узлов (максимально до 1,5×1,8 см  — бифуркационной группы). Специалистами лучевой диагностики было высказано предположение об интерстициальном отеке легких, вероятно связанном с поражением микроциркуляторного русла вследствие васкулита. При УЗИ почек — признаки острой почечной недостаточности, при ЭхоКГ — повышение давления в легочной артерии до 60–70 мм рт. ст. Консультирована хирургом, урологом, данных, свидетельствующих об острой хирургической патологии, а также о продолжающемся кровотечении, не получено. В связи с неконтролируемой дыхательной недостаточностью 13.08.2019 начата ИВЛ в режиме CPAP при FiO2 0,85. Несмотря на проводимую противовоспалительную (дексон 64 мг/сут), антибактериальную терапию, стимуляцию диуреза, отмечалось прогрессирование почечной недостаточности с нарастанием уровня креатинина до 896 мкмоль/л, электролитными нарушениями (повышение уровня калия до 6,0 ммоль/л) к 17.08.2019. Проведен сеанс гемодиализа с нестойкой положительной динамикой, без уменьшения явлений паренхиматозной дыхательной недостаточности. 18.08.2019  по жизненным показаниям начата пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 250 мг (коррекция по скорости клубочковой фильтрации) с про- тивоинфекционной защитой. Полученные к 20.08.2019 результаты иммунологического исследования (пАНЦА 1:1280, АНФ 1:320, антитела к базальной мембране клубочков  — отрицательные). Продолжена пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 500 мг, к терапии добавлен циклофосфамид в дозе 400 мг, в связи с нарастанием явлений почечной недостаточности повторно проведен сеанс гемодиализа. На фоне проводимой терапии без существенной динамики. 22.08.2019 (на 11-е сутки госпитализации) на фоне прогрессирующей полиорганной недостаточности зафиксирована смерть пациентки.

На вскрытии наиболее значительные изменения обнаруживались в легких и почках. Легкие увеличены в размерах, темно-красного цвета, значительно уплотнены и на большем протяжении безвоздушны. Плевра оставалась гладкой, тонкой и блестящей. На разрезе отмечались мелкие сероватые очаги пневмонии, чередовавшиеся с участками полнокровия и западающими с поверхности тонкими очень плотными белесоватыми прослойками. Прикорневые лимфатические узлы увеличены до 1 см в диаметре, паратрахеальные — до 2 см. Почки слегка увеличены в размерах, с тонкой капсулой. На поверхности разреза граница коркового и мозгового слоев четкая, определялся красный крап на серовато- белом фоне. При гистологическом исследовании легких определялось сочетание острых воспалительных изменений с резко выраженным диффузным пневмосклерозом и мелкими эпителиоидно-клеточными и лимфоидными скоплениями с гигантскими много ядерными клетками. Стенки крупных бронхов с выраженным диффузным фиброзом, тотальной атрофией желез в подслизистой оболочке, резко выраженной лейкоцитарной инфильтрацией, эпителий слущен в просвет. В просвете мелких бронхов также отмечался слущенный эпителий, сегментоядерные лейкоциты. Перибронхиальные лимфатические узлы с выраженным фиброзом, очаговым слабо выраженным антракозом. Паренхима обоих легких рез- ко изменена за счет перестройки гистоархитектоники из-за выраженного диффузного разрастания соедини- тельной ткани, субтотально замещающей легочную паренхиму. В паренхиме легких определяются гранулемы с единичными гигантскими многоядерными клетками и лимфоцитарной инфильтрацией по периферии, некроз в гранулемах отсутствует, при окраске по Цилю–Нильсену кислотоустойчивые бактерии не определяются. Паренхима легких безвоздушна: встречаются единичные мелкие альвеолы с пустым просветом. Просвет со- хранившихся альвеол расширен и полностью заполнен сегментоядерными лейкоцитами, небольшим количеством эритроцитов, слущенным альвеолярным эпителием и гомогенными розовыми массами. В паренхиме обоих легких встречаются участки с резко расширенными альвеолами, просвет которых тотально заполнен гемолизированными эритроцитами, выявляются очаги свежих кровоизлияний. Межальвеолярные перегородки с лейкоцитарной инфильтрацией, резко утолщены за счет склероза. Соединительная ткань с выраженной диффузной лимфоплазмоцитарной инфильтрацией, с примесью сегментоядерных лейкоцитов, большим количеством новообразованных мелких тонкостенных сосудов. В участках фиброза и склероза также расположены гигантские многоядерные клетки. При гистологическом исследовании почек наблюдаются расширенные и умеренно полнокровные сосуды. Стенка артериол утолщена, склерозирована. Отмечается выраженная дистрофия и очаговый некроз эпителия извитых канальцев. Обращает на себя внимание наличие в клубочках полулуний, сдавливающих капиллярные петли или же целиком заполняющие клубочек. Полулуния представлены пролиферирующими эпителиоцитами, часть полулуний клеточные, часть фиброзно-клеточные. Часть клубочков с очаговым выраженным склерозом капиллярной сети, единичные клубочки с тотально склерозированной капиллярной сетью и резко уменьшены в размерах, диффузно расположены клубочки с примесью сегментоядерных лейкоцитов в капиллярной сети. Очаговая умеренно выраженная лимфоцитарная инфильтрация паренхимы обеих почек. В паренхиме почек единичные мелкие гранулемы в виде единичных гигантских многоядерных клеток, окруженных лимфоцитами, на фоне выраженного фиброза. Некроз в гранулемах отсутствует, при окра- ске по Цилю–Нильсену кислотоустойчивые бактерии не определяются. Мозговое вещество почек полнокровно, эпителий прямых канальцев с дистрофическими изменениями.

1. Диагноз
2. Выделить ведущие синдромы
3. Дальнейшая тактика