



Оригинальная статья

База данных больных саркоидозом Республики Татарстан: ретроспективный анализ за 50 лет

Визель А.А.¹ • Шакирова Г.Р.^{1,2} • Визель И.Ю.^{1,3} • Кудрявцева Э.З.⁴ • Бурчагина А.С.⁴ • Воробьева Н.Б.⁵ • Гизатуллина Э.Д.¹ • Игонина О.А.⁶ • Рахимзянов А.Р.^{1,7} • Филатова М.С.^{8,9} • Цыпленкова Р.Р.⁹ • Шаймуратов Р.И.¹

Визель Александр Андреевич – д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой физиопульмонологии¹; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5028-5276>

✉ 420012, г. Казань, ул. Бултерова, 49, Российская Федерация. Тел.: +7 (987) 296 25 99. E-mail: lordara@inbox.ru

Шакирова Гульназ Ринатовна – канд. мед. наук, ассистент кафедры физиопульмонологии¹; врач-пульмонолог пульмонологического отделения². Тел.: +7 (917) 884 30 39. E-mail: adeleashakirova02@mail.ru

Визель Ирина Юрьевна – д-р мед. наук, доцент кафедры физиопульмонологии¹; науч. сотр.³. Тел.: +7 (917) 903 91 13. E-mail: tatpulmo@mail.ru

Кудрявцева Эльфира Зуферовна – заведующая пульмонологическим отделением⁴. Тел.: +7 (917) 269 68 88. E-mail: elk-a@inbox.ru

Бурчагина Алина Сергеевна – врач-пульмонолог пульмонологического отделения⁴. Тел.: +7 (919) 624 28 65. E-mail: burchagina.alina@mail.ru

Воробьева Наталья Борисовна – врач-пульмонолог⁵. Тел.: +7 (917) 294 73 15. E-mail: med9@list.ru

Гизатуллина Эльвира Данияловна – канд. мед. наук, ассистент кафедры физиопульмонологии¹. E-mail: gizatullinaelia@yandex.ru

Игонина Ольга Анатольевна – врач-пульмонолог⁶. Тел.: +7 (960) 041 00 69. E-mail: mashmaut@mail.ru

Рахимзянов Альфрит Рауилович – ассистент кафедры гигиены, медицины труда¹; старший преподаватель Института фундаментальной медицины и биологии⁷. Тел.: +7 (843) 571 12 97. E-mail: alfredrr@mail.ru

Филатова Мария Сергеевна – канд. мед. наук, ассистент кафедры физиотерапии и пульмонологии⁸; заведующая дифференциально-диагностическим отделением⁹. Тел.: +7 (965) 602 07 15. E-mail: mariafs@mail.ru

Цыпленкова Регина Рафаэлевна – врач дифференциально-диагностического отделения⁹. Тел.: +7 (903) 062 58 39. E-mail: regina1977@mail.ru

Шаймуратов Рустем Ильдарович – канд. мед. наук, ассистент кафедры физиопульмонологии¹. Тел.: +7 (917) 900 55 10. E-mail: russtem@gmail.com

Актуальность. Саркоидоз представляет собой гранулематозное заболевание с неустановленной этиологией. В настоящее время отмечается рост распространенности саркоидоза, изменения клиники заболевания в зависимости от географического положения и факторов окружающей среды.

Цель – анализ базы данных (регистра) больных саркоидозом, зарегистрированных в Республике Татарстан.

Материал и методы. В Татарстане создана электронная база данных, собранных за последние 50 лет, на 2715 больных саркоидозом. Оценивали частоты явлений, рассчитывали критерий сопряженности χ^2 Пирсона для определения связи событий и их статистической значимости.

Результаты. Среди зарегистрированных больных саркоидозом женщин было 69,2%, мужчин – 30,8%. Средний возраст составил 44,2 года (от 15 до 87 лет, медиана 44 года). Мужчины были моложе (медиана 36 лет), чем женщины (медиана 48 лет). Чаще всего больные имели II (47,8%) и I (40,8%) стадии заболевания. Синдром Лефгрена наблюдался у 13% больных. Данные биопсии имелись в 42% случаев, за период наблюдения длиной в три десятилетия отмечен рост частоты ее проведения – 21,9, 34,8 и 49,0% соответственно. После 2010 г. отмечен рост II стадии саркоидоза. В течение последних 20 лет уменьшалась доля женщин

и росла доля мужчин с этим заболеванием. Неблагоприятные факторы, связанные с профессией или воздействием окружающей среды, наблюдались в каждом третьем случае. Частота назначения преднизолона снизилась в 2019 г. до 9,1% по сравнению с 23,1% в 2013 г., в то время как частота назначения пентоксифиллина, напротив, выросла в 2019 г. до 58% по сравнению с 14,9% в 2011 г. Каждый третий пациент получал витамин Е.

Выводы. Ежегодно выявляли около 100 новых пациентов с саркоидозом. Отмечен рост II лучевой стадии заболевания. Биопсия проводилась только каждому второму пациенту. Лечение соответствовало международному подходу: применять преднизолон и цитостатики лишь в случае прогрессирования процесса.

Ключевые слова: саркоидоз, распространенность, верификация, лечение

Для цитирования: Визель АА, Шакирова ГР, Визель ИЮ, Кудрявцева ЭЗ, Бурчагина АС, Воробьева НБ, Гизатуллина ЭД, Игонина ОА, Рахимзянов АР, Филатова МС, Цыпленкова РР, Шаймуратов РИ. База данных больных саркоидозом Республики Татарстан: ретроспективный анализ за 50 лет. Альманах клинической медицины. 2020;48(5):291–8. doi: 10.18786/2072-0505-2020-48-055.

Поступила 26.02.2020; доработана 29.02.2020; принята к публикации 08.05.2020; опубликована онлайн 18.12.2020

¹ ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России; 420012, г. Казань, ул. Бултерова, 49, Российская Федерация

² ГАУЗ «Республиканская клиническая больница» Минздрава Республики Татарстан; 420064, г. Казань, Оренбургский тракт, 138, Российская Федерация

³ ФГБНУ «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза»; 107564, г. Москва, Яузская аллея, 2, Российская Федерация

⁴ ГАУЗ «Городская клиническая больница № 16»; 420039, г. Казань, ул. Гагарина, 121, Российская Федерация

⁵ ООО «ТАНАР»; 423827, г. Набережные Челны, бульвар Юных Ленинцев, 3А, Российская Федерация

⁶ ООО «Медицинское объединение «Спасение»; 420059, г. Казань, ул. Н. Назарбаева, 47/113, Российская Федерация

⁷ ФГАУ ВО «Казанский (Приволжский) федеральный университет»; 420008, г. Казань, ул. Кремлевская, 18, Российская Федерация

⁸ Казанская государственная медицинская академия – филиал ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России; 420012, г. Казань, ул. Муштары, 11, Российская Федерация

⁹ ГАУЗ «Республиканский клинический противотуберкулезный диспансер»; 420075, г. Казань, пос. Дербышки, ул. Прибольничная, 1, Российская Федерация



Саркоидоз – болезнь неизвестной природы, характеризующаяся образованием в пораженных органах неказеифицирующихся эпителиоидноклеточных гранулем. Согласно данным отечественных и зарубежных авторов, распространенность саркоидоза постоянно увеличивается, появляется новая информация, свидетельствующая о многообразии его клинических проявлений [1]. Считается, что на распространенность саркоидоза влияют три этиопатогенетических фактора: географическое положение, этнические особенности и окружающая индивидуума среда. Саркоидоз чаще регистрируется в Северном полушарии. В странах Южной Европы, на юге США и в Японии преимущественно заболевают женщины. На частоту внелегочных локализаций саркоидоза влияет географический признак: в Южной Европе и странах Ближнего Востока/Азии наиболее часто поражается кожа, в Северной Европе, на северо-востоке США и в Японии – глаза, в Индии – печень, в Китае – лимфатические узлы. Самая высокая заболеваемость регистрируется у афроамериканцев независимо от географического положения, при этом их показатели в 2–10 раз превышают показатели, которые в том же регионе имеют люди с белым цветом кожи. Этническая принадлежность в значительной степени влияет на клинический фенотип (возраст при постановке диагноза и частоту торакального и экстраторакального поражения). Было отмечено, что геоэпидемиологические исследования, усиленные большими данными (англ. big data), могут дать важную информацию для понимания влияния этих факторов на частоту и определение клинического фенотипа саркоидоза [2]. В России большими данными по саркоидозу располагала фтизиатрическая служба, но с упразднением VIII группы диспансерного учета (Приказ Минздрава России № 109 от 21.03.2003) точный подсчет этих больных стал крайне затруднителен. При этом актуальность изучения саркоидоза остается высокой в связи с его дифференциально-диагностической значимостью во фтизиатрии, онкологии, пульмонологии, а также других областях медицины – дерматологии, неврологии, кардиологии, офтальмологии ввиду многообразия его проявлений [3]. Вышесказанное определило целесообразность проведения исследования вновь выявленных случаев саркоидоза в Республике Татарстан за последние 50 лет.

Целью настоящей работы была оценка распространенности, особенностей проявления саркоидоза, а также динамики выявления пациентов с этим заболеванием, зарегистрированных

в Республике Татарстан. На 11 февраля 2020 г. база содержала 2715 больных саркоидозом из 46 городов и районов, внесенных в нее в период с 1969 по 2020 г.

Материал и методы

Работа носит инициативный характер и заключается в разработке локальной базы для научного анализа данных за период с 1969 по 2020 г. Основу базы данных больных саркоидозом, созданной на кафедре фтизиопульмонологии ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России, составили клинические наблюдения проф. А.А. Визеля и диссертационные исследования Г.Р. Шакировой и И.Ю. Визель. Ведение больных и внесение данных в базу осуществлялись при участии врачей ГАУЗ «ГКБ № 16», трех медицинских вузов Казани, страховых компаний, частных клиник Казани и Набережных Челнов, при поддержке главного терапевта Минздрава Республики Татарстан проф. Д.И. Абдулганиевой были разосланы запросы в районы Татарстана. При обработке материала было сопоставлено три временных периода: до 2003 г., когда больные саркоидозом наблюдались в VIII группе учета в противотуберкулезных диспансерах (ПТД); с 2003 по 2010 г., переходный период, когда больные переходили из-под наблюдения фтизиатров к пульмонологам и в общую сеть (Приказ Минздрава Республики Татарстан № 1672 от 13.11.2003); после 2010 г., когда в Татарстане фтизиатры перестали наблюдать этих больных в ПТД и была определена логистика их наблюдения в общей сети (Приказ Минздрава Республики Татарстан № 91 от 09.02.2010).

Статистический анализ. База данных создана и обработана с помощью программы IBM SPSS Statistics 18 (IBM, США). Количественные переменные представлены в виде абсолютных значений \pm стандартное отклонение ($M \pm SD$). Для описания качественных признаков рассчитывали абсолютные и относительные частоты. Для оценки связи событий и их статистической значимости рассчитывали критерий сопряженности χ^2 Пирсона [4]. В качестве критического уровня статистической значимости был принят уровень 0,05.

Результаты

Среди зарегистрированных больных саркоидозом женщин было 69,2%, мужчин – 30,8%. Средний возраст составил $44,2 \pm 0,25$ (12,9) года (от 15 до 87 лет, медиана 44 года). Возраст заболевших не имел нормального распределения, мужчины были моложе (медиана 36 лет), чем женщины (медиана 48 лет) (рис. 1). Частота возникновения саркоидоза

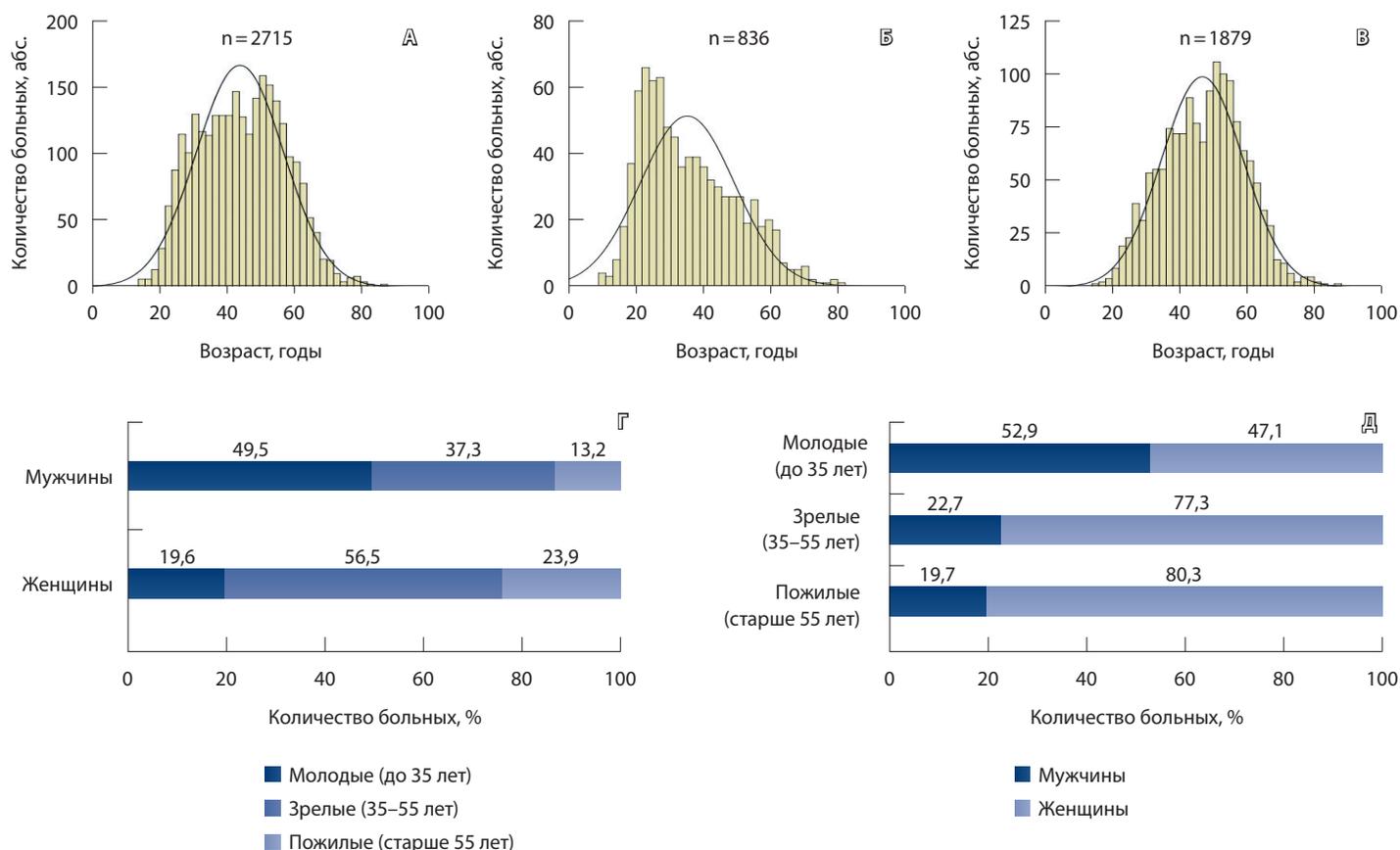


Рис. 1. Распределение по возрасту всех больных саркоидозом (А), мужчин (Б), женщин (В), а также соотношение полов в зависимости от возраста пациентов (Г, Д)

в разном возрасте имела статистически значимую сопряженность с полом ($\chi^2 = 254,566$; d.f. = 2; $p < 0,0001$).

На рис. 1Г и 1Д отражено влияние возраста на гендерную структуру заболевших. В Татарстане среди людей моложе 35 лет чаще заболевали мужчины, тогда как в обеих более старших возрастных группах значимо доминировали женщины.

Сопоставление лучевых стадий

Распределение по частоте лучевых стадий дано на рис. 2, чаще всего процесс был выявлен на II (47,8%) и I (40,8%) стадиях. Синдром Лефгрена наблюдался у 13% больных – у 18,6% с I стадией и 10,5% со II стадией – и имел статистически значимую сопряженность с лучевыми стадиями ($\chi^2 = 65,93$; d.f. = 8; $p < 0,001$). При этом у женщин он встретился в 16,5% случаев, у мужчин – в 5,3%. В возрастной группе до 35 лет синдром Лефгрена отмечен у 11,2%, 36–55 лет – у 15,9%, старше 55 лет – у 8,4%. Корреляция между частотой этого синдрома и возрастом больных была статистически значимой ($\chi^2 = 25,61$; d.f. = 4; $p < 0,0001$).

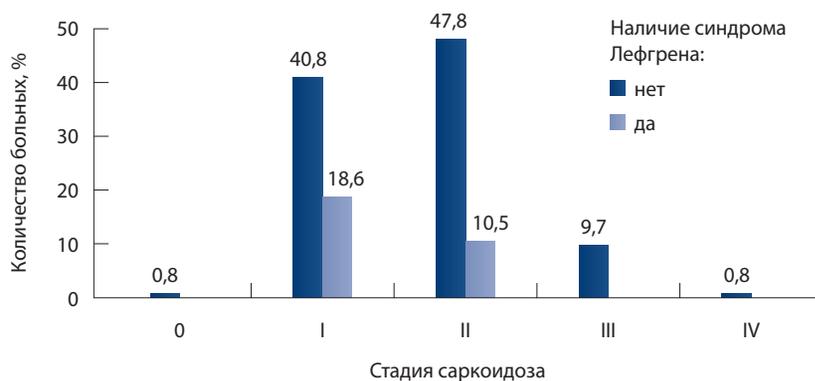


Рис. 2. Частота синдрома Лефгрена в зависимости от лучевой стадии саркоидоза в исследованной когорте больных

Распределение лучевых стадий в зависимости от возраста пациентов отражено на рис. 3. Во всех случаях чаще выявляли больных со II лучевой стадией. В старшей возрастной подгруппе несколько чаще были диагностированы III и IV стадии, а также стадия 0 (внегочные локализации). На этапе первичной диагностики внегочные поражения были выявлены только в 6,7% случаев (не считая



Рис. 3. Частота лучевых стадий саркоидоза в разных возрастных группах

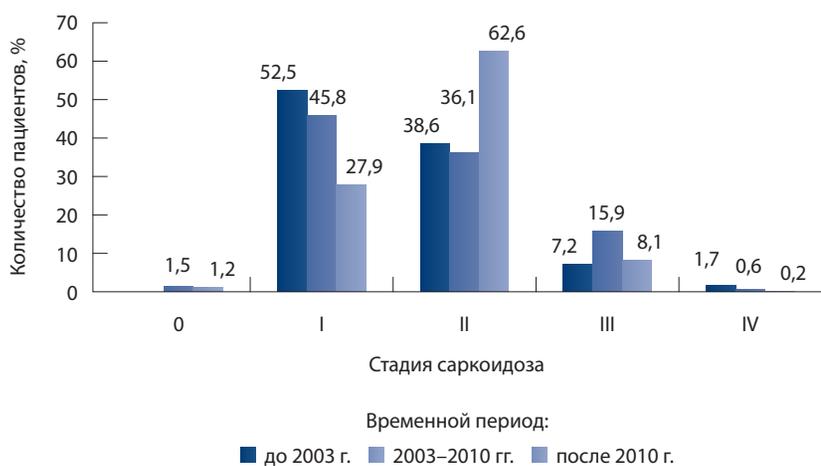


Рис. 4. Частота лучевых стадий саркоидоза в разные периоды времени

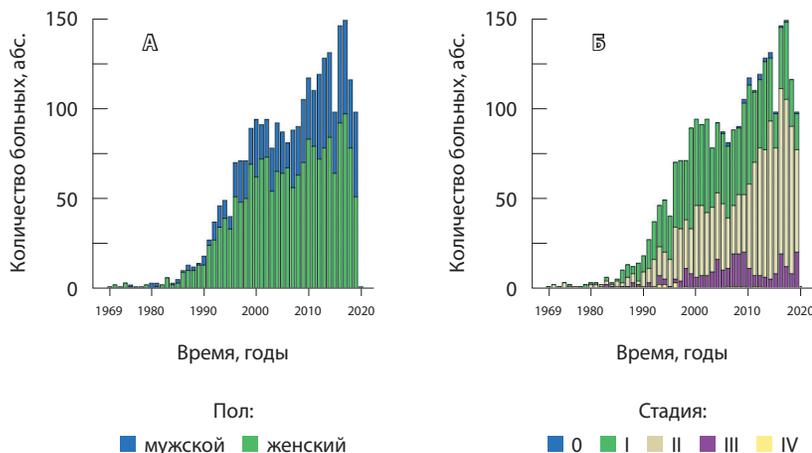


Рис. 5. Частота зарегистрированных случаев вновь выявленного саркоидоза в зависимости от пола пациента (А) и лучевой стадии заболевания (Б)

синдром Лефгрена), у 5,4% мужчин и 7,3% женщин. Их количество незначительно нарастало от подгруппы молодых пациентов к лицам старшего возраста – 5,6, 6,9 и 7,7% соответственно.

Подтверждение диагноза на тканевом уровне было проведено только у 42% пациентов (у 40,4% женщин и 45,5% мужчин), распределение по возрастным группам составило 38,6, 42,2 и 43,5% от младших к старшим соответственно. Чаще всего (в 78,3%) верификация была проведена на нулевой лучевой стадии – при поражении кожи, периферических лимфатических узлов, слюнных желез, а также при удалении селезенки. В случае внутригрудного поражения частота верификации составила 32,9, 47,7, 48,7, 40,9% на I–IV стадиях соответственно.

Было выполнено сопоставление больных саркоидозом, выявленных в Татарстане на протяжении трех временных периодов – до 2003 г., с 2003 по 2010 г. и после 2010 г. (рис. 4). Изменение структуры лучевых стадий наблюдается только в третьем периоде, когда II стадия стала встречаться наиболее часто за счет выделения из фонда обязательного медицинского страхования квот на проведение рентгеновской компьютерной томографии высокого разрешения и вследствие этого широкого внедрения данного метода. Соответственно этим периодам увеличилась и доля гистологически подтвержденных диагнозов, составив 21,9, 34,8 и 49,0%.

Был проведен анализ частоты выявления саркоидоза по годам с оценкой динамики отдельных признаков. Доля женщин варьировалась в разные годы с тенденцией к снижению, например, в 2001 г. она составила 79,1%, в 2009 г. – 66,7%, в 2017 г. – 65%, в 2019 г. – 52% (рис. 5А). При анализе распределения лучевых стадий по годам наиболее значимо было колебание частоты II стадии с тенденцией к нарастанию: в 1986 г. этот показатель составил 20%, в 1999 г. – 28,1%, в 2005 г. – 44,8%, в 2018 г. – 70,7%, в 2019 г. – 58,2% (рис. 5Б).

Наличие факторов риска, связанных с профессией и окружающей средой, которые могли бы создать неблагоприятный преморбидный фон при возникновении саркоидоза, зафиксировано примерно у 1/3 больных: 36,6% в 1998 г., 36,4% в 2007 г., 35,7% в 2019 г. (рис. 6А). В целом чаще всего отмечалось воздействие химических факторов (13,8%), органических пылей (4,3%), факторов, связанных с работой в сфере здравоохранения (3,2%). Начиная с 2006 г. наблюдается отчетливая тенденция к увеличению доли диагнозов, верифицированных биопсией. Если в 1998 г. биопсия была проведена только 22,5% больных, то в 2006 г. – уже 38%, а в 2019 г. – 49% (рис. 6Б).

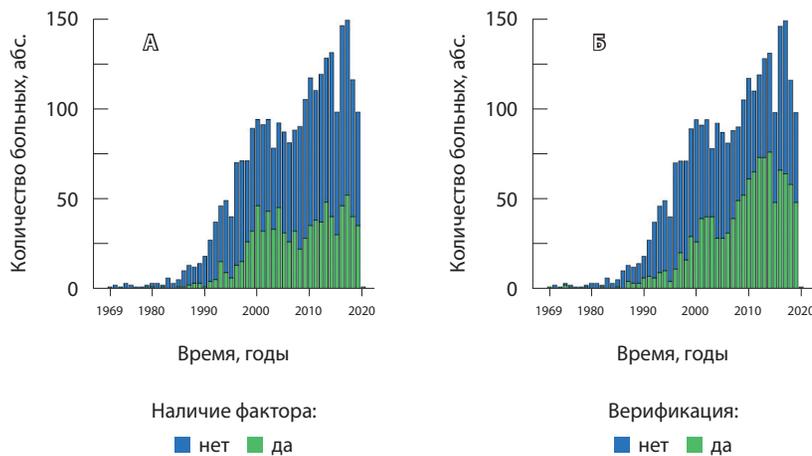


Рис. 6. Частота зарегистрированных случаев вновь выявленного саркоидоза в зависимости от наличия факторов риска, связанных с профессией и влиянием окружающей среды (А), а также от доли гистологически подтвержденных диагнозов (Б)

Анализ лечения

Был проведен анализ начальной тактики ведения больных после выявления саркоидоза. Эту информацию удалось получить у 2102 из 2715 больных, занесенных в базу. Чаще всего назначался пентоксифиллин в сочетании с витамином Е – у 31,3%, только витамин Е – у 30,5%, на третьем месте были системные глюкокортикостероиды (СГКС) – 18,7%. Наблюдение без лечения составило 15,6%, метотрексат назначался в 2% случаев, ингаляционные стероиды – в 1,6%, остальные назначения были единичными.

При сравнении трех временных периодов только после 2010 г. были отмечены существенные изменения: нарастание применения пентоксифиллина с 21,2 до 42,6% и некоторое снижение частоты назначения СГКС – с 22,8 до 15,8%. При сопоставлении возрастных групп в целом статистически значимых различий в терапевтической тактике не зарегистрировано, только частота назначения системных стероидов возросла с 15,2 до 22,3% при сравнении молодых и пожилых пациентов. Среди получавших СГКС II лучевая стадия была у 61,2% больных, I стадия – у 25,1%, III стадия – у 10,4%.

На рис. 7 продемонстрированы различные подходы к ведению вновь выявленных больных саркоидозом, рис. 8 дополняет и детализирует картину. Из графиков видно, что частота назначения СГКС снизилась от 23,1% в 2013 г. до 9,1% в 2019 г., в то время как частота назначений пентоксифиллина, напротив, выросла – от 14,9% в 2011 г. до 58% в 2019 г. Частота назначения витамина Е варьировала между годами без каких-либо тенденций к динамике и составляла, например, в 2002 г.

27,2%, а в 2019 г. – 33,0%. Наиболее часто врачи предпочитали лечению активное наблюдение в 2011 г. (42,6%), тогда как до 1987 г. почти всем больным сразу назначали лекарственные препараты. В 2018 г. активное наблюдение без фармакотерапии было выбрано в 2,6% случаев, в 2019 г. всем пациентам была назначена какая-либо терапия.

Обсуждение

Проведенное исследование показало, что количество вновь выявленных больных саркоидозом в Татарстане растет, ежегодно регистрируется около 100 новых случаев. Мы сопоставили наши данные с последней публикацией регистра больных Британского Торакального общества (British Thoracic Society, BTS) и большим эпидемиологическим исследованием, проведенным в Онтарио (Канада) в 1991–2015 гг. [5, 6]. В Великобритании среди больных саркоидозом преобладали мужчины (58%), средний возраст пациентов составил 50 лет [5], в Канаде зарегистрировано 53,1% женщин (их средний возраст был 48 лет, мужчин – 45 лет [6]), тогда как в Татарстане было 69,2% женщин, средний возраст всех больных составил 44,2 года (46,7 года для женщин, 38,5 года для мужчин). В опубликованном ранее исследовании саркоидоза в Татарстане в 80-е гг. XX в. отмечено, что женщин было в 2 раза больше, чем мужчин, 75% были в возрасте 30–49 лет, 50% имели I стадию саркоидоза, 30% – II, 20% – III стадию [7]. В нашем исследовании доля заболевших женщин нарастала с возрастом, тогда

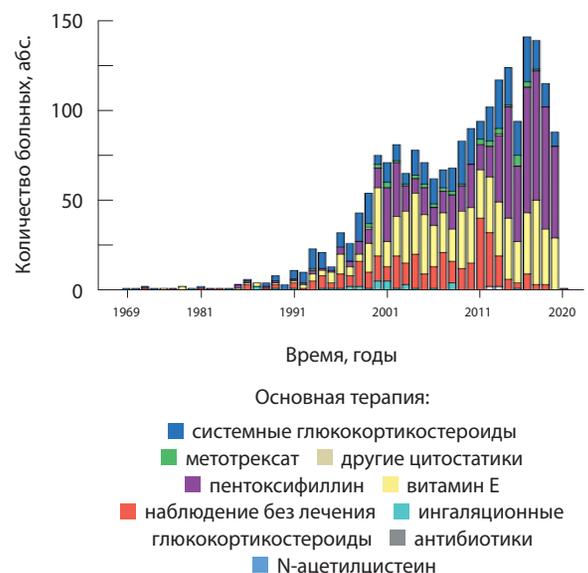


Рис. 7. Частота зарегистрированных случаев вновь выявленного саркоидоза в зависимости от различных подходов к стартовой терапии (n = 2102)

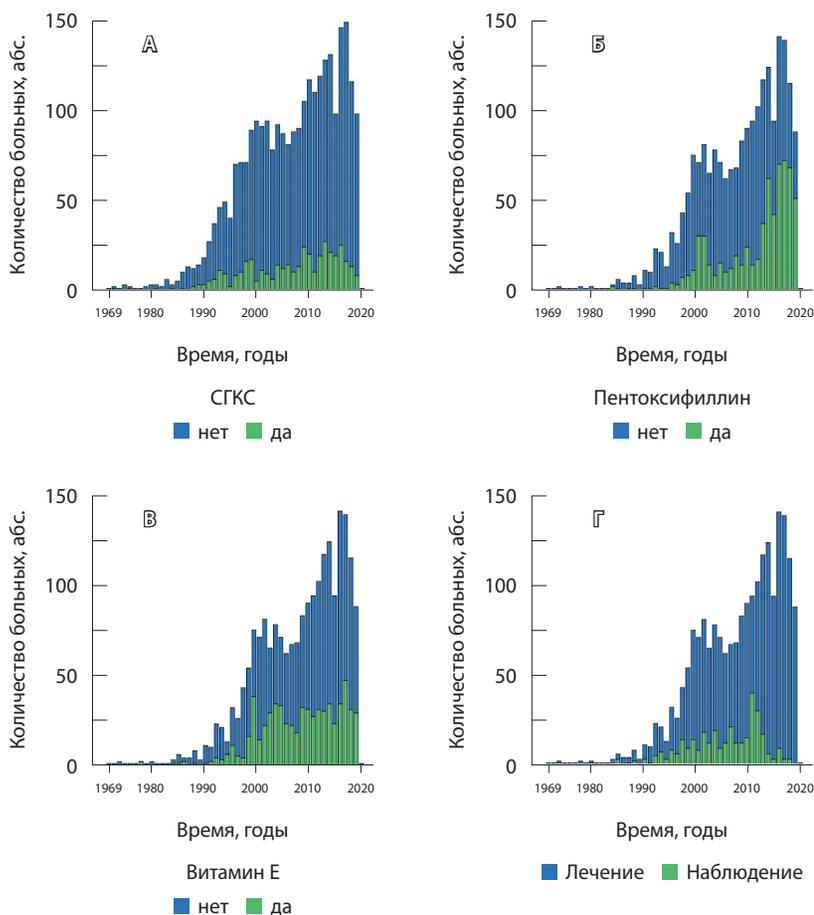


Рис. 8. Частота зарегистрированных случаев вновь выявленного саркоидоза в зависимости от количества пациентов, получавших в качестве начальной терапии системные глюкокортикостероиды (СГКС) (А), пентоксифиллин (Б), витамин Е (В), а также наблюдавшихся без лечения (Г) (n = 2102)

как среди пациентов в возрасте до 30 лет преобладала доля мужчин. Канадские исследователи отмечали тенденцию к смещению бремени этой болезни от женщин к мужчинам [6]. Интересен тот факт, что и в нашей республике за последние 20 лет произошли изменения – снизилась доля женщин и выросла доля мужчин (до 41,8% в 2019 г.). Различия в соотношении мужчин и женщин наглядны и при сравнении данных других стран. Преобладание мужчин (54,7%) отмечено в регистре больных саркоидозом в Польше в 2008–2015 гг. [8]. В Израиле в 2010–2015 гг. среди вновь выявленных больных женщины составляли 67,5%, а средний возраст вновь выявленных больных достигал 62 лет [9]. При сохранении в мире влияния географического положения на гендерное распределение вновь выявленных больных саркоидозом в Татарстане за последние 50 лет отмечено перераспределение женщин и мужчин с преобладанием последних.

В исследованной популяции наиболее часто наблюдалась II лучевая стадия (47,8%), которая в последнее десятилетие достигла 62,5% среди вновь выявленных больных (до 2003 г. II стадия составляла 38,6%, а в 1988 г., по данным Р.И. Слеповой и соавт., – 30% [7]). Такие показатели мы связали с широким внедрением рентгеновской компьютерной томографии высокого разрешения, которая более точно характеризует внутригрудные изменения при саркоидозе. В регистре Великобритании (после исключения записей без указания стадии) лучевые стадии от 0 до IV составили 9,5, 27,9, 33,7, 12,7 и 16,2% соответственно [5], тогда как в нашем исследовании – 0,8, 40,8, 47,8, 9,7, 0,8%. Обращает на себя внимание высокий процент внелегочных поражений в британской когорте пациентов по сравнению с нашей (9,5 против 0,8%), а также фиброзной стадии саркоидоза (16,2 против 0,8%). Это может быть связано с поздним выявлением больных. По нашим данным, 47,2% больных, обратившихся к пульмонологу в Татарстане, были выявлены при профилактическом осмотре на основании флюорограмм, тогда как в Великобритании флюорография массово не проводится.

За последние 20 лет доля верифицированных случаев саркоидоза в Татарстане увеличилась более чем вдвое: с 22,5% в 1998 г. до 49% в 2019 г., ведущим способом получения материала остается видеотранскопическая биопсия. В Великобритании подтверждение на тканевом уровне было получено в 64% случаев, среди которых в 79% материал был взят из внутригрудных лимфатических узлов [5]. В канадском регистре, включавшем 18 550 больных саркоидозом, гистологические данные были только у 3819 (20,6%) пациентов, при этом преобладал трансбронхиальный способ получения биоптата [6]. В то же время в Израиле в анализ были включены больные со 100% подтверждением диагноза (95,8% при бронхоскопии и 4,2% при медиастиноскопии) [9]. Сопоставление с данными литературы свидетельствовало о недостаточной частоте применения трансбронхиальной малоинвазивной верификации.

Наше исследование выявило изменения в тактике лечения больных за последние 20 лет со значительным снижением применения СГКС в качестве стартовой терапии и увеличением доли больных, получавших пентоксифиллин. В Великобритании СГКС назначались при выявлении 39% больных [5], в то время как в Татарстане – в 18,7% случаев за весь период анализа (со снижением с 22,8 до 15,8%). В Канаде доля получавших СГКС составила 40,3%, а метотрексат в качестве начальной терапии был избран в 4,6% случаев [6]



(в Татарстане – в 2% случаев). Следует отметить, что в публикациях авторов из Великобритании, Канады, Израиля не было упоминаний о применении при саркоидозе пентоксифиллина или витамина Е.

В настоящее время заполнение регистра продолжается на той же инициативной основе, для того чтобы контролировать количество случаев и особенности проявления саркоидоза в Республике Татарстан.

Выводы

1. За последние 50 лет частота новых случаев саркоидоза значительно возросла, ежегодно выявляется не менее 100 новых пациентов.
2. Особенности современной диагностики саркоидоза в Республике Татарстан позволяют выявлять его на более ранних стадиях, чем за

рубежом. Внедрение рентгеновской компьютерной томографии высокого разрешения привело к росту диагностики внутригрудного саркоидоза на II лучевой стадии.

3. Частота гистологической верификации остается недостаточно высокой, не превышая 50% вновь выявленных случаев. Среди способов получения материала преобладают видеоторакоскопические вмешательства по сравнению с трансbronхиальным получением материала.
4. Тактика ведения вновь выявленных больных саркоидозом в Татарстане с минимальной частотой раннего назначения системных глюкокортикостероидов соответствует международному подходу. В то же время начальная фармакотерапевтическая тактика отличалась от зарубежной применением пентоксифиллина и витамина Е. ☺

Дополнительная информация

Финансирование

Работа проведена без привлечения дополнительного финансирования со стороны третьих лиц.

Конфликт интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Участие авторов

А.А. Визель – концепция и дизайн исследования, сбор и занесение данных в базу, статистическая обработка материала, анализ полученных данных, написание текста; Г.Р. Шакирова – сбор и занесение данных в базу, контроль качества данных, анализ результатов, написание текста, редактирование рукописи; И.Ю. Визель – концепция исследования, сбор и занесение данных в базу, статистическая обработка, анализ и интерпретация результатов исследования, написание

текста; Э.З. Кудрявцева – сбор и формализация данных, редактирование рукописи; А.С. Бурчагина – сбор и формализация данных; Н.Б. Воробьева – сбор и формализация данных; Э.Д. Гизатуллина – сбор и контроль качества данных, анализ результатов, написание текста, редактирование рукописи; О.А. Игонина – сбор и формализация данных; А.Р. Рахимзянов – сбор и формализация данных, редактирование рукописи; М.С. Филатова – сбор и формализация данных; Р.Р. Цыпленкова – сбор и формализация данных; Р.И. Шаймуратов – сбор и формализация данных. Все авторы внесли существенный вклад в проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Благодарности

Авторы выражают благодарность академику РАН А.Г. Чучалину, профессорам Е.И. Шмелеву и М.М. Ильковичу за первичную идею создания базы данных и направления ее анализа.

Литература / References

1. Визель АА, ред. Саркоидоз: монография. М.: Атмосфера; 2010. 416 с. [Vizel AA, editor. [Sarcoidosis]. Moscow: Atmosfera; 2010. 416 p. Russian.]
2. Brito-Zerón P, Kostov B, Superville D, Baughman RP, Ramos-Casals M; Autoimmune Big Data Study Group. Geoepidemiological big data approach to sarcoidosis: geographical and ethnic determinants. *Clin Exp Rheumatol*. 2019;37(6):1052–64.
3. Ungprasert P, Ryu JH, Matteson EL. Clinical Manifestations, Diagnosis, and Treatment of Sarcoidosis. *Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes*. 2019;3(3):358–75. doi: 10.1016/j.maoucriqo.2019.04.006.
4. Наследов АД. SPSS 15: профессиональный статистический анализ данных. СПб.: Питер; 2008. 416 с. [Nasledov AD. [SPSS 15: professional statistical data analysis]. Saint Petersburg: Piter; 2008. 416 p. Russian.]
5. Thillai M, Chang W, Chaudhuri N, Forrest I, Ho LP, Lines S, Maher TM, Spencer LG, Spiteri M, Coker R. Sarcoidosis in the UK: insights from British Thoracic Society registry data. *BMJ Open Respir Res*. 2019;6(1):e000357. doi: 10.1136/bmjresp-2018-000357.
6. Fidler LM, Balter M, Fisher JH, To T, Stanbrook MB, Gershon A. Epidemiology and health outcomes of sarcoidosis in a universal healthcare population: a cohort study. *Eur Respir J*. 2019;54(4):1900444. doi: 10.1183/13993003.00444-2019.
7. Слепова РИ, Галиаскарова ЭР, Домрачева ОВ. Роль фтизиатрической службы в выявлении и лечении больных саркоидозом. В: Адамович ВН. Дифференциальная диагностика саркоидоза и туберкулеза легких. М.; 1988. с. 16–9. [Slepova RI, Galiasarkarova ER, Domracheva OV. [Role of phthisiological unit in case detection and treatment of patients with sarcoidosis]. In: Adamovich VN. [Differential diagnosis of sarcoidosis and pulmonary tuberculosis]. Moscow; 1988. p. 16–9. Russian.]
8. Bogdan M, Nitsch-Osuch A, Kanecki K, Goryński P, Tyszko P, Barańska A, Samel-Kowalik P. Sarcoidosis among hospitalized patients in Poland: a study based on a National hospital registry. *Pol Arch Intern Med*. 2019;129(9):580–5. doi: 10.20452/pamw.14927.
9. Markevitz N, Epstein Shochet G, Levi Y, Israeli-Shani L, Shitrit D. Sarcoidosis in Israel: Clinical Outcome Status, Organ Involvement, and Long-Term Follow-Up. *Lung*. 2017;195(4):419–24. doi: 10.1007/s00408-017-0015-4.



Database of patients with sarcoidosis of the Republic of Tatarstan: a retrospective analysis for 50 years

A.A. Vigel¹ • G.R. Shakirova^{1,2} • I.Yu. Vigel^{1,3} • E.Z. Kudryavtseva⁴ • A.S. Burchagina⁴ • N.B. Vorobyova⁵ • E.D. Gizatullina¹ • O.A. Igonina⁶ • A.R. Rakhimzyanov^{1,7} • M.S. Filatova^{8,9} • R.R. Tsyplenkova⁹ • R.I. Shaimuratov¹

Background: Sarcoidosis is a granulomatous disease with no established etiology. The prevalence of sarcoidosis is growing, there are changes in the clinic of the disease depending on geolocation and the environment.

Aim: To analyze the database (register) of sarcoidosis patients registered with this disease in the Republic of Tatarstan.

Materials and methods: In Tatarstan, an electronic database of 2715 patients with sarcoidosis has been created, collected over the past 50 years. The frequencies of the phenomena were estimated, and the Chi-square Pearson criterion was calculated to assess the relationship of events and their reliability.

Results: There were 69.2% of women and 30.8% of men. The average age was 44.2 years (15 to 87 years, median 44 years). Men were younger (median 36 years old) than women (median 48 years old). Most often, there was stage II (47.8%) and stage I (40.8%). Löfgren's syndrome was in 13% of patients. 42% had biopsy data, over three decades its frequency increased – 21.9%, 34.8% and 49.0%, respectively. After 2010, there was an increase in stage II sarcoidosis, over the past 20 years, the proportion of women has decreased and the proportion of men has grown. Adverse factors of the profession or

the environment were in every third patient. The frequency of prescribing prednisone decreased from 2013 to 2019 from 23.1% to 9.1%, and pentoxifylline increased from 14.9% in 2011 to 58% in 2019. Every third patient received vitamin E.

Conclusion: About 100 new patients were identified annually. An increase in the II radiation stage of sarcoidosis was noted. A biopsy was performed only on every second patient. The treatment was consistent with the international approach – to use prednisone and cytostatics only with the progression of the process.

Key words: sarcoidosis, prevalence, verification, treatment

For citation: Vigel AA, Shakirova GR, Vigel IYu, Kudryavtseva EZ, Burchagina AS, Vorobyova NB, Gizatullina ED, Igonina OA, Rakhimzyanov AR, Filatova MS, Tsyplenkova RR, Shaimuratov RI. Database of patients with sarcoidosis of the Republic of Tatarstan: a retrospective analysis for 50 years. *Almanac of Clinical Medicine*. 2020;48(5):291–8. doi: 10.18786/2072-0505-2020-48-055.

Received 26 February 2020; revised 29 February 2020; accepted 8 May 2020; published online 18 December 2020

Conflict of interests

The authors declare no obvious and potential conflicts of interests related to the publication.

Authors' contributions

A.A. Vigel, the study concept and design, data collection, posting and analysis, statistical analysis, text writing; G.R. Shakirova, data collection and posting, quality control test, analysis of the study results, text writing and editing; I.Yu. Vigel – the study concept, data collection and posting, statistical analysis, analysis and interpretation of the study results, text writing; E.Z. Kudryavtseva, data collection and formalisation, text editing; A.S. Burchagina, data collection and formalisation; N.B. Vorobyova, data collection and formalisation; E.D. Gizatullina, data collection, quality control test, analysis of the study results, text writing and editing; O.A. Igonina, data collection and formalisation; A.R. Rakhimzyanov, data collection and formalisation, text editing; M.S. Filatova, data collection and formalisation; R.R. Tsyplenkova, data collection and formalisation; R.I. Shaimuratov, data collection and formalisation. All the authors have made their significant contributions to the research and preparation of the article, have read and approved its final version before publication.

Acknowledgments

The authors are grateful for the primary idea of developing the database and its evaluation category to A.G. Chuchalin, Member of Russ. Acad. Sci., E.I. Shmelev, Professor, and M.M. Ilkovich, Professor.

Alexander A. Vigel – MD, PhD, Professor, Head of Chair of Phthiopulmonology¹; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5028-5276>

✉ 49 Butlerova ul., Kazan, 420012, Russian Federation. Tel.: +7 (987) 296 25 99. E-mail: lordara@inbox.ru

Gulnaz R. Shakirova – MD, PhD, Assistant, Chair of Phthiopulmonology¹; Pulmonologist, Department of Pulmonology². Tel.: +7 (917) 884 30 39. E-mail: adeleashakirova02@mail.ru

Irina Yu. Vigel – MD, PhD, Associate Professor, Chair of Phthiopulmonology¹; Research Fellow³. Tel.: +7 (917) 903 91 13. E-mail: tatpulmo@mail.ru

Elvira Z. Kydryavtseva – Head of Department of Pulmonology⁴. Tel.: +7 (917) 269 68 88. E-mail: elk-a@inbox.ru

Alina S. Burchagina – Pulmonologist, Department of Pulmonology⁴. Tel.: +7 (919) 624 28 65. E-mail: burchagina.alina@mail.ru

Natalya B. Vorobyova – Pulmonologist⁵. Tel.: +7 (917) 294 73 15. E-mail: med9@list.ru

Elvira D. Gizatullina – MD, PhD, Assistant, Chair of Phthiopulmonology¹. E-mail: gizatullinaelia@yandex.ru

Olga A. Igonina – Pulmonologist⁶. Tel.: +7 (960) 041 00 69. E-mail: mashmaut@mail.ru

Alfrid R. Rakhimzyanov – Assistant, Chair of Hygiene and Occupational Medicine¹; Senior Teacher, Institute of Fundamental Medicine and Biology⁷. Tel.: +7 (843) 571 12 97. E-mail: alfredrr@mail.ru

Maria S. Filatova – MD, PhD, Assistant, Chair of Phthiology and Pulmonology⁸; Head of Department of Differential Diagnosis⁹. Tel.: +7 (965) 602 07 15. E-mail: mariafs@mail.ru

Regina R. Tsyplenkova – Physician, Department of Differential Diagnosis⁹. Tel.: +7 (903) 062 58 39. E-mail: regina1977@mail.ru

Rustem I. Shaimuratov – MD, PhD, Assistant, Chair of Phthiopulmonology¹. Tel.: +7 (917) 900 55 10. E-mail: russtem@gmail.com

¹ Kazan State Medical University; 49 Butlerova ul., Kazan, 420012, Russian Federation

² Republican Clinical Hospital; 138 Orenburgskiy trakt, Kazan, 420064, Russian Federation

³ Central Research Institute of Tuberculosis; 2 Yauzskaya alleya, Moscow, 107564, Russian Federation

⁴ City Clinical Hospital No. 16; 121 Gagarina ul., Kazan, 420039, Russian Federation

⁵ Family clinic "Tanar"; 3A Yunykh Leninsev bul'var, Naberezhnye Chelny, 423827, Russian Federation

⁶ Medical Association "Salvation"; 47/113 N. Nazarbaeva ul., Kazan, 420059, Russian Federation

⁷ Kazan Federal University; 18 Kremlevskaya ul., Kazan, 420008, Russian Federation

⁸ Kazan State Medical Academy – Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 11 Mushtari ul., Kazan, 420012, Russian Federation

⁹ All Republic Clinical Tuberculosis Dispensary; 1 Pribol'nichnaya ul., Derbyshki poselok, Kazan, 420075, Russian Federation