

4. Острые отравления метадон у пациентов стационара скорой медицинской помощи. ВИЧ– инфекция и иммуносупрессии / Солонин С.А., Белова М.В., Баженов А.И. [и др.] // ВИЧ– инфекция и иммуносупрессии. 2020;12(2):69– 78).
5. Кишечный лаваж при внутривенном отравлении метадон / Ткешелашвили Т.Т., Маткевич В.А., Поцхверия М.М., Тюрин И.А. // Токсикологический вестник. – 2023. – Т. 31. – №5. – С. 280– 287.

Сведения об авторах

Р.Ф. Минигалиева *– ординатор

Т. Т. Ткешелашвили– заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии для экстренной детоксикации ГБУЗ «НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского ДЗМ»

Information about the authors

R.F. Minigalieva – Postgraduate student

T.T.Tkeshelashvili – Head of the intensive care unit for emergency detoxification at the N.V. Sklifosovsky Research Institute for Emergency Medicine

Автор ответственный за переписку (Corresponding author):

regina.minigalieva@yandex.ru

УДК616.611 – 002.151

СИНДРОМ ГУДПАСЧЕРА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Мотова Яна Сергеевна¹, Сенцов Валентин Геннадьевич^{1,2}

¹Кафедра анестезиологии и реаниматологии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая психиатрическая больница»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Синдром Гудпасчера относится к болезням, обусловленные антителами к базальной мембране клубочков. **Цель исследования** – анализ клинического случая Синдрома Гудпасчера в практике анестезиолога – реаниматолога. **Материал и методы.** Анализ медицинской карты стационарного больного, данные аутопсии. **Результаты.** Представляю клинический случай Синдрома Гудпасчера у пациентки 72 лет с развитием быстро прогрессирующего гломерулонефрита и острой почечной недостаточности в дебюте болезни в сочетании с геморрагическим альвеолитом. **Выводы.** Таким образом, приведенный случай указывает на сложность диагностики СГ, требующего тщательной дифференциации с рядом других заболеваний.

Ключевые слова: Синдром Гудпасчера, анти – БМК болезнь, быстро прогрессирующий гломерулонефрит, геморрагический альвеолит.

GOODPASTURE'S SYNDROME. A CLINICAL CASE

Motova Yana Sergeevna¹, Sentsov Valentin Gennadievich^{1,2}

¹Department of Anesthesiology and Intensive care

Ural State Medical University

² State Autonomous Healthcare Institution of the Sverdlovsk Region "Sverdlovsk Regional Clinical Psychiatric Hospital"

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Goodpasture's syndrome refers to diseases caused by antibodies to the glomerular basement membrane. **The aim of the study** is to analysis of a clinical case of Goodpasture's syndrome in the practice of an anesthesiologist – resuscitator. **Material and methods.** Analysis of the medical record of an inpatient, autopsy data. **Results.** I present a clinical case of Goodpasture's syndrome in a 72 – year – old female patient with the development of rapidly progressive glomerulonephritis and acute renal failure at the onset of the disease in combination with hemorrhagic alveolitis. **Conclusions.** Thus, the presented case indicates the complexity of diagnosing SG, which requires careful differentiation with a number of other diseases.

Key words: Goodpasture's syndrome, anti – GBM disease, rapidly progressive glomerulonephritis, hemorrhagic alveolitis.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром Гудпасчера (СГ) относится к болезням, обусловленные антителами к базальной мембране клубочков. По сложившейся традиции в зарубежной литературе термином «болезнь Гудпасчера» обозначают поражение почек и легочное кровотечение, ассоциированное с обнаружением антител к базальной мембране клубочка (анти – БМК АТ), тогда как под «синдромом Гудпасчера» понимают почечно – легочный синдром любой

этиологии [1]. Болезнь, обусловленная антителами к базальной мембране клубочка (анти – БМК болезнь) – системный васкулит, характеризующийся поражением капилляров клубочка и/или альвеол с развитием быстро прогрессирующего гломерулонефрита и/или диффузного альвеолярного кровотечения, обусловленный выработкой антител преимущественно классов IgG1 и IgG3 к терминальному фрагменту α_3 – цепи, реже к α_4 – и α_5 – цепям, молекулы коллагена IV типа ($\alpha_3(\text{IV})\text{NC1}$) базальной мембраны почечных клубочков (анти – БМК антитела) и альвеол. Наличие этих антител вызывает быстро прогрессирующий гломерулонефрит и геморрагический альвеолит, при этом механизм выработки анти – БМК антител до конца не изучен [2].

Существуют данные о генетической предрасположенности к развитию заболевания. В качестве факторов, определяющих генетическую предрасположенность к СГ, рассматривают изменения в системе гистосовместимости. Есть предположение, что СГ ассоциирован с HLA – DR15, DRB1*1501, DRB1(*)1502. К пусковым факторам у лиц с генетической предрасположенностью относят курение, вдыхание паров углеводородов и органических растворителей, воздействие инфекционных агентов (вирус гриппа, ВИЧ), ингаляции кокаина, металлической пыли, лекарственные препараты (D – пеницилламин, алемтузумаб)[3].

СГ является редкой патологией, заболеваемость у взрослых составляет 0,5–1,0 на 1 000 000 в год, у детей значительно меньше. Анти – БМК болезнь характеризуется бимодальным распределением по возрасту. Первый пик заболеваемости приходится на возраст 20 – 30 лет, при этом среди заболевших несколько преобладают мужчины, а заболевание характеризуется развитием почечно – легочного синдрома. Второй пик заболеваемости наблюдают в возрасте 60 – 70 лет, когда среди заболевших несколько преобладают женщины, а в клинической картине преобладает поражение почек [2].

Цель исследования – анализ клинического случая Синдрома Гудпасчера в практике анестезиолога – реаниматолога.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Анализ медицинской карты стационарного больного, данные аутопсии. Для гистологического исследования материал фиксировался в 10% растворе формалина с последующей заливкой в парафин по стандартной методике. Гистологические срезы толщиной 4–5 мкм окрашивались гематоксилином и эозином, пикрофуксином по Ван – Гизону, по Циль – Нильсену.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Представляю клинический случай Синдрома Гудпасчера у пациентки 72 лет с развитием быстро прогрессирующего гломерулонефрита и острой почечной недостаточности в дебюте болезни в сочетании с геморрагическим альвеолитом, быстро прогрессирующим течением и летальным исходом от наступивших осложнений.

Пациентка 72 лет доставлена 15.10.2024 г. бригадой СМП в ГБ №1 г. Нижний Тагил с АД 200/100 мм.рт.ст. и тахикардией. Из анамнеза: много лет страдает гипертонической болезнью, после перенесенной НКВИ и ОРВИ от 02.2024 г. беспокоит кашель. При дообследовании: креатинин 1075 ммоль/л, калий 5,8 ммоль/л. МСКТ ОГК – двусторонняя полисегментарная пневмония. КТ1, БЭБ, фиброзные изменения в легких с 2х сторон. УЗИ почек – признаки хронического нефрита обеих почек. Кисты паренхимы в обеих почках, киста левой почки. 17.10.2024 г. для дальнейшего лечения переведена в СОКПБ с диагнозом: нефрит неуточненной этиологии. Осложнения: ОПН. Двусторонняя полисегментарная пневмония КТ1. ГБ II ст, риск4, 3 ст. Гипертонический криз, некупируемый. ХСН ФК по NYHA 0. Поствоспалительный фиброз легких. С 17.10.2024 г. по 21.10.2024 г. находилась на лечении в отделении ООО СОКПБ. С 18.10.2024 г. по 19.10.2024 г. проведено 2 сеанса гемодиализа, с положительной динамикой. С 19.10.2024 г. по 20.10.2024 г. отмечалось нарастание дыхательной недостаточности, олигурия. 21.10.2024 г. в 16:00 случился эпизод кровохарканья, тахипноэ, пациентка переведена в ОРИТ. В 22:30 на ингаляции O2 через ларингиальную маску с потоком 10л/мин SpO2 85%, спутанность сознания, дезориентация, ЧД 28, в связи с чем выполнена интубация трахеи и подключение к аппарату ИВЛ. В ОАК Hgb 76 г/л, RBC 2,

33 x 10¹²/л, Нсг 24,6 %, в связи с чем выполнена гемотрансфузия 2х доз СЗП и 3х доз Эр. Взвеси. 22.10.2024 г. взят посев мокроты на флору и АЧ, результаты: роста микрофлоры не выявлено. АТ к БМК от 26.10.2024 г. >200.00. 28.10.2024 г. пациентка консультирована главным нефрологом Свердловской области, рекомендуемое лечение: преднизолон 500 мг 3р/сутки, циклоспорин 600мг 1р/сутки. 31.10.2024 г. пациентка консультирована ревматологом ОКБ №1 выставлен диагноз ОПН. Синдром Гудпасчера с повреждением почек. Лечение без изменений. По R – графии с 22.10.2024 г. отмечалась отрицательная динамика со стороны легких (усиление воспалительной инфильтрации) с дальнейшим развитием ОРДС. С 23.10.2024 г. отмечалась анурия. Всего проведено 8 сеансов гемодиализа (18.10, 19.10, 21.10, 23.10, 25.10, 28.10, 30.10, 01.11), 2 гемотрансфузии (21.10, 25.10). С 28.10.2024 г. по 02.11.2024 г. отмечалось прогрессирование СПОН. 02.11.2024 г. в 09:00 на фоне прогрессирования СПОН произошла остановка кровообращения, в 09:30 зафиксирована биологическая смерть.

Данные патологоанатомического исследования: Труп женщины пожилого возраста, рост около 160 см, телосложение нормостеническое, удовлетворительного питания. Кожный покров бледный. В просвете трахеи и главных бронхов вязкая мутная мокрота темно – красного цвета в небольшом количестве. Слизистая оболочка трахеи и крупных бронхов серо – розового цвета, гладкая, влажная с единичными кровоизлияниями. Листки висцеральной плевры тонкие, мутные, с незначительным наложением фибрина, под плеврой обеих легких интенсивные вишнево – красные сливающиеся кровоизлияния. На разрезе паренхимы обеих легких безвоздушная выражено полнокровная, во всех долях с обширными участками кровоизлияний вишнево – красного цвета, занимающих до 70 – 80% объема паренхимы легких. Почки располагаются в поясничной области одинаковой бобовидной формы, коричневатого – красного цвета, дряблой консистенции. Фиброзная капсула почек снимается легко, тонкая, полупрозрачная. Неравномерное кровенаполнение сосудов, очаговый пролиферативный или полулунный гломерулонефрит с линейными отложениями гомогенных розовых масс базальной мембраны, дистрофия эпителия канальцев, в просвете некоторых канальцев гомогенные розовые массы.

Патологоанатомический диагноз: (М31.0). Основное заболевание: синдром Гудпасчера (системный капиллярит с преимущественным поражением альвеол легких и базальных мембран гломерулярного аппарата почек по типу геморрагических пневмонита и гломерулонефрита).

Осложнения: Острая почечная недостаточность. Уремия (мочевина 47 ммоль/л, креатинин до 1075 мкмоль/л). Легочно – сердечная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: артериальная гипертензия с преимущественным поражением сердца.

ОБСУЖДЕНИЕ

Синдром Гудпасчера является редким аутоиммунным заболеванием, обусловленное анти – БМК АТ, несмотря на яркую симптоматику, дифференциальная диагностика представляет значительные трудности. В ОриИТ СОКПБ настоящее наблюдение СГ является первым, подтвержденным морфологически и иммунологически, диагнозом.

В настоящее время вместо Синдрома Гудпасчера рекомендовано использовать термин «болезнь, обусловленная антителами к базальной мембране клубочка (анти – БМК болезнь)», который зарегистрирован в онлайн – версии регистра наследственных болезней человека (Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM) под номером 233450 и в Международном регистре орфанных заболеваний под номером ORPHA375. Однако действующая Международная классификация болезней 10 – го пересмотра (МКБ – 10), которая является в настоящее время основным документом для постановки клинического диагноза, термин «анти – БМК болезнь» отсутствует, а кодом М31.0 определяет «синдром Гудпасчера» [4,5].

Причины развития СГ до сих пор не установлены. Большинство ученых отмечают связь с некоторыми пусковыми механизмами (курение, инфекционные агенты и т.д.). Незадолго до госпитализации у описываемой пациентки регистрировались явления ОРВИ и НКВИ, но

утверждать, что дебют СГ был ассоциирован с определенной вирусной инфекцией, не представляется возможным.

Классическая клиническая картина СГ включает сочетание поражения легких с быстро прогрессирующим гломерулонефритом (60–80% больных), однако около 40% больных отмечаются только признаки анти – БМК гломерулонефрита, у некоторых из них почечная дисфункция прогрессирует медленно. У 10% пациентов отмечается изолированное поражение легких.

Особенностями течения Синдрома Гудпасчера в представленном клиническом наблюдении явились:

1. Быстро прогрессирующий гломерулонефрит, острая почечная недостаточность, требующая ЗПТ;
2. Развитие альвеолярного кровотечения и ОРДС.

Особенностями ведения пациентки с Синдромом Гудпасчера в представленном клиническом наблюдении явились:

1. Госпитализация в лечебное учреждение с отсутствием в штате врача – ревматолога;
2. Отсутствие технической возможности проведения плазмафереза в лечебном учреждении, куда была госпитализирована пациентка;
3. Резистентность к проводимой интенсивной и иммуносупрессивной терапии.

ВЫВОДЫ

1. На основании вышеизложенных данных аутопсии с последующим микроскопическим исследованием гистологических препаратов органов и тканей больной был выставлен следующий патологоанатомический диагноз: синдром Гудпасчера (системный капиллярит с преимущественным поражением альвеол легких и базальных мембран гломерулярного аппарата почек по типу геморрагических пневмонита и гломерулонефрита). Острая почечная недостаточность. Уремия (мочевина 47 ммоль/л, креатинин до 1075 мкмоль/л). Легочно – сердечная недостаточность.

2. Смерть больной наступила в результате острой почечной и легочно – сердечной недостаточности. Таким образом, приведенный случай указывает на сложность диагностики СГ, требующего тщательной дифференциации с рядом других заболеваний, сопровождающихся геморрагическим легочно – почечным синдромом. Вовремя начатое адекватное лечение значительно улучшает прогноз пациентов.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Синдром Гудпасчера (клиническое наблюдение) / Патрикеева И.М., Лушпаева Ю.А., Евенко А.Ю. [и др.] // РМЖ. – 2022 – С.75 – 79.
2. Ассоциация нефрологов России «Диагностика гломерулонефрита, и лечение обусловленного антителами к базальной мембране клубочка.» – 2021. – 41с. – URL: <https://rusnephrology.org/wp-content/uploads/2021/02/БМК.pdf> (дата обращения: 15.03.2025). – Текст: электронный.
3. Синдром Гудпасчера / Коломиец В.И., Брежнева Е.Б., Лысогоров Б.Н., Манохина О.Ю. // Крымский терапевтический журнал. – 2020. – С. 68 – 72.
4. Autoimmune/inflammatory syndrome induced by adjuvants (ASIA) in 2023. /Cohen Tervaert J.W., Martinez – Lavin M., Jara L.J. [et al.] // Autoimmun Rev. – 2023 – Vol. 22, №5 – P. 103 – 287.
5. Синдром Гудпасчера /Дудов Т.Р., Бородин Л.В., Ягода А.В., Корой П.В. // Вестник молодого ученого. – 2017. – №4. – С.17–24.

Сведения об авторах

Я.С. Мотова* – ординатор

В.Г. Сенцов – доктор медицинских наук, профессор.

Information about the authors

Y.S. Motova* – Postgraduate student

V.G. Sentsov – Doctor of Sciences (Medicine), Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

jana.motowa@yandex.ru