

УДК 616.24–002.151–06:616.611–002–07–035.7

Клінічний випадок синдрому Гудпасчера

Т. М. Мацюк, Л. І. Богверадзе, Г. І. Мацюк, Н. В. Гудзовата,
О. К. Чобанюк, В. Р. Севастьянов

Вузлова клінічна лікарня на станції Чернівці Львівської залізниці

Ключові слова: легенево-ренальний синдром, геморагічний альвеоліт, гломерулонефрит, що швидко прогресує, гостра ниркова недостатність.

Хворобу, що проявлялася тяжким ураженням нирок за типом нефриту, що швидко прогресує, і легенів, — так званий легенево-ренальний синдром, першим описав Е. W. Goodpasture 1919 року: 18-річний юнак захворів після перенесеної інфлюенції і помер від рецидивного кровохаркання та дифузного гломерулонефриту [3]. Stanton і Tange у 1958 році виокремили синдром Гудпасчера (СГ) в окрему нозологічну одиницю. Легенево-ренальний синдром спостерігається дуже рідко [1, 2, 7].

Етіологія хвороби досі не з'ясована. Як вважають деякі автори, вона має інфекційну природу, зокрема вірусну (вірус грипу А2) [7, 10], та може бути зумовленою впливом деяких хімічних реагентів (парів бензину, лаків, деяких ліків) [2, 3, 4, 8]. Чинники довкілля також можуть спричинити утворення аутоантитіл до базальної мембрани клубочків (МК) нирок (анти-МК-антитіл) з подальшим ушкодженням базальної мембрани легневих альвеол, внаслідок чого розвивається поєднане ураження нирок і легень. Цьому може сприяти й певна генетична схильність, зокрема антигени гістосполучення HLA-DRW2. Спадкові особливості впливають на інтенсивність імунної відповіді й тяжкість перебігу анти-МК-нефриту, тому деякі автори синдром Гудпасчера ще називають спадковим легенево-нирковим синдромом [2, 3, 4, 5, 7]. Хворіють частіше молоді пацієнти чоловічої статі [2, 4, 5, 6].

Захворювання може починатися з пульмонологічних чи нефрологічних симптомів, залежно від локалізації первинного ураження, тому клінічна картина перебігу буває різноманітною. З'являються кровохаркання, іноді профузні легеневі кровотечі, що призводить до тяжкої залізодефіцитної анемії. Можуть бути ознаки дихальної недостатності. Рентгенологічне дослідження виявляє інфільтративні зміни паренхіми легенів (частіше прикореневих ділянок) та явища гемосидерозу. Ураження нирок проявляється тривалою протеїнурією, гематурією (іноді макрогематурією) з розвитком ниркової недостатності, що швидко

прогресує, з олігурією і навіть анурією. Ця симптоматика наростає протягом кількох тижнів. Приєднання вторинної інфекції може зумовити блискавичний перебіг захворювання. У разі СГ нефротичний синдром і артеріальна гіпертензія спостерігаються рідко і виникають у термінальній стадії азотемії. Серед загальних клінічних проявів СГ можуть бути непостійна гарячка, слабкість, втрата маси тіла, дещо рідше артралгії та міалгії.

Більш типовим є злоякісний перебіг захворювання, із швидким прогресуванням, переважанням у клінічній картині легеневої чи ниркової симптоматики, що за короткий час спричиняє летальний кінець внаслідок гострої ниркової недостатності або легеневої кровотечі. Рідше спостерігають повільне прогресування легневих патологічних змін і ураження нирок. Іноді проявом СГ можуть бути явища гломерулонефриту з розвитком хронічної ниркової недостатності, а легенева патологія приєднується лише в термінальній стадії [2, 3, 4, 8]. Патолого-анатомічно прогресування хвороби пов'язане з розвитком при СГ некротичного гломерулонефриту та некротичного альвеоліту з крововиливами, руйнуванням міжальвеолярних перетинок і гемосидерозом.

Синдром Гудпасчера слід диференціювати від геморагічного васкуліту, системного червоного вовчака, гранулематозу Вегенера, вузликового періартеріїту, синдрому Черджа — Строс, мікроскопічного поліангіїту, а також уремичної пневмонії, зумовленої брайтовим нефритом та ідіопатичним гемосидерозом легенів. Для диференційного діагностування СГ рекомендують застосовувати такі діагностичні критерії: поєднання легеневої патології і патології нирок, прогресування захворювання з розвитком дихальної і ниркової недостатності, розвиток залізодефіцитної анемії, виявлення під час рентгенологічного дослідження множинних двобічних хмаркоподібних інфільтратів на тлі сітчастої деформації легеневого малюнка, виявлення в крові високих титрів циркулюючих антитіл до базальної мембрани ниркових клубоч-

ків і альвеол, виявлення лінійних депозитів імуноглобулінів G і C₃-компонента комплементу на базальних мембранах капілярів клубочків нирок і альвеол, відсутність інших (крім легеневих і ниркових) системних проявів [4, 9, 10].

Видається цікавим наше клінічне спостереження. Хворий П., 49 років (історія хвороби № 1495), слюсар вагонного депо, у грудні 2003 року лікувався в неврологічному відділенні вузлової клінічної лікарні із синдромом ідіопатичної полінейропатії. У квітні 2004 року хворий перебував на лікуванні в хірургічному відділенні вузлової клінічної лікарні з приводу травми лівої голімки, а 28.04.2004 р. з підозрою на гломерулопатію хворого переведено до терапевтичного відділення, скарги на втрату маси тіла (10 кг за 4 місяці), кволість, сухий кашель, біль у лівій половині грудної клітки, підвищення температури до 38 °С, підйому артеріального тиску до 200/100 мм рт. ст. Раніше артеріальної гіпертензії не відзначали.

Об'єктивний статус: стан середньої тяжкості, блідість шкіри, тони серця ритмічні з помірним ослабленням звучності. Артеріальний тиск 180/100 мм рт. ст., частота серцевих скорочень 100 за 1 хв. Дихання везикулярне, ослаблене в базальних відділах зліва. Живіт м'який, не болючий, печінка та селезінка біля країв реберних дуг. Периферійних набряків не спостерігали. На ЕКГ відзначено часткове порушення внутрішньошлуночкової провідності й дифузні зміни міокарда на задній стінці лівого шлуночка.

Аналізи крові від 29.04.2004 р.: ПРС негативна; еритроцити — $2,2 \cdot 10^{12}/\text{л}$; гемоглобін — 80 г/л; колірний показник — 1,0; лейкоцити — $9,8 \cdot 10^9/\text{л}$; еозинофіли — 2%, паличкоядерні — 8%; сегментоядерні — 54%; лімфоцити — 35%; моноцити — 1%; ШОЕ 27 мм/год; гематокрит — 30%; протромбіновий індекс — 93%; час рекальцифікації 110 с; фібриноген А — 4,2 г/л; цукор крові — 4,7 ммоль/л; загальний білірубін — 10,2 мкмоль/л; прямий білірубін — 1,7 мкмоль/л; АСТ — 0,2 ммоль/(л·год); АЛТ — 0,4 ммоль/(л·год); сечовина — 30,4 ммоль/л; креатинін — 584 мкмоль/л; загальний білок — 56 г/л. Посіви крові на стерильність, гемокультуру, тифопаратифозну групу: росту немає; малярійний плазмодій не виявлено. Загальний аналіз сечі від 29.04.2004 р.: відносна густина 1,010; білок і цукор не виявлено; лейкоцити — 2–3 в полі зору; еритроцити — 10–15 у полі зору. Діастаза сечі — 32 од. Аналіз сечі за Нечипоренком: лейкоцити — $4,0 \cdot 10^9/\text{л}$; еритроцити — $80,0 \cdot 10^9/\text{л}$. Мікробне число сечі — 10^3 мт/л.

У динаміці показників крові зауважили швидке наростання лейкоцитозу, анемії, азотемії. У сечі прогресували явища протеїнурії і мікрогематурії. Клінічно відзначали погіршення загального

стану з наростанням явищ інтоксикації, посиленням болю в грудній клітці та хребті й епізодичні кровохаркання з негативною рентгенологічною динамікою. Провели диференційне діагностування з онкологічною патологією, мієломною хворобою, туберкульозом і системними васкулітами.

Аналіз стернального пунктату: мегакаріоцити, плазматичні клітини — 2%. Аналіз плеврального пунктату: колір — світло-жовтий; білок — 0,33 г/л; проба Рівальти позитивна; лейкоцити вкривають поле зору; еритроцити — у значній кількості; БК — не виявлено; численні атипові клітини. Аналіз харкотиння: колір — кров'янистий, лейкоцити вкривають поле зору, еритроцити — понад 100 в полі зору; альвеолярні клітини з гемосидерином; виразний поліморфізм клітин; БК — не виявлено.

На рентгенограмах хребта і кісток таза свідчень деструктивно-продуктивного процесу не виявлено. Висновок ультразвукового дослідження: ознаки дифузних змін печінки і нирок, сечовий міхур без патологічних змін, передміхурова залоза — ушліьнена. Висновок ГДФС — гастродуоденіт. Комп'ютерна томографія виявила ознаки помірних дифузних змін печінки та нирок, хронічного панкреатиту.

З 04.05 по 13.05.2004 р. хворого консультували торакальний хірург, хірург, гематолог, онколог, нефролог, уролог, окуліст, інфекціоніст, невропатолог, отоларинголог, фтизіатр, стоматолог. Туберкульозний процес, гостра хірургічна патологія, інфекційні захворювання та мієломна хвороба — відкинуті. Підтверджено діагностом хронічного гломерулонефриту із сечовим синдромом і нефрогенною артеріальною гіпертензією та вторинною залізодефіцитною анемією, ХНН II. Гіпертензивна ангіопатія сітківки з периферійним претинальним крововиливом ОД. Підозра на онкологічний процес невстановленої локалізації.

Дані рентгенологічних досліджень ОГК. Флюорографія від 07.04.2004 р. (№ 2528): легені та серце без патологічних змін. Рентгенографія ОГК від 05.05.2004 р.: легені без вогнищевих та інфільтративних змін, лівий купол діафрагми завуальований з негомogenous затемненням зовнішнього і заднього реброво-діафрагмових синусів — картина лівобічного ексудативного плевриту. Рентгенографія ОГК від 10.05.2004 р. (мал. 1): у прикореневій зоні правої легені виявляються середньої інтенсивності дрібновогнищеві зміни на тлі посиленого і збагаченого легеневого малюнка, корінь легені — розширений і малоструктурний; зліва базально інтенсивне затемнення від купола діафрагми до V ребра з косовисхідним верхнім контуром. Рентгенологічна картина вузликподібного вогнищевого ураження правої легені; лівобічний ексудативний плеврит.



Мал. 1.



Мал. 2.

Рентгенографія ОГК від 14.05.2004 р. (мал. 2): неомогенне затемнення правої легені за рахунок численних вогнищевих і зливного характеру інфільтративних та інтерстиціальних змін до кореня легені на тлі посиленого і збагаченого легеневого малюнка, корінь правої легені не диференціюється; зліва базально інтенсивне затемнення до V ребра. З огляду на негативну рентгенологічну динаміку в легенях, кровохаркання та клінічні й лабораторні дані на користь ураження нирок, слід думати про геморагічний пневмоніт правої легені як прояв синдрому Гудпасчера; лівобічний гідроторакс.

Проведено лікування: антибіотики, антиоксиданти, кровоспинні та гіпотензивні препарати, анагетика, глюкокортикостероїди, ентеросорбенти. Проте незважаючи на лікування, стан хворого і далі погіршувався, і з наростанням явищ уремії і легенево-серцевої недостатності 19.05.2004 р. хворий помер.

Заключний клінічний діагноз. Синдром Гудпасчера, блискавичний варіант; уремія ПБ — III ст., уремічний перикардит, лівобічний плеврит, залізодефіцитна анемія тяжкого ступеня, нефрогенна артеріальна гіпертензія. набряк головного

мозку. Легенева кровотеча. Атеросклероз аорти. Хронічний гастродуоденіт.

Патолого-анатомічний діагноз. Синдром Гудпасчера: поєднане ураження легень та нирок. Гемосидероз легень, лімфатичних вузликів середостіння. Гломерулонефрит. Гіпертрофія стінки лівого шлуночка серця.

Ускладнення: правобічний гідроторакс, фібринозний перикардит, уремічний гастроентероколіт, двобічна фібринозно-гнійна пневмонія.

Отже, синдром Гудпасчера — хвороба, що рідко зустрічається і є досить важкою для первинного діагностування. Проте легенево-ренальний синдром можна припустити насамперед клінічно, навіть коли на момент обстеження немає легеневої кровотечі. Картина «ізолюваного» нефриту, що швидко прогресує, без типових ознак системного захворювання, характерних для інших видів нефропатій із швидким прогресуванням, має спонукати виключити серед різних причин і анти-МК-антитільний генез нефриту. Якщо при цьому є кровохаркання, сидерофаги в харкотинні, альвеолярна інфільтрація на рентгенограмах легенів і залізодефіцитна анемія, то діагноз синдрому Гудпасчера стає цілком імовірним.

Цитована література

1. *Болезни органов дыхания: Руководство для врачей.* В 4 т. / Под общей ред. акад. АМН СССР Н. Р. Палеева. — М.: Медицина, 1990. — Т. 4. — С. 421–424.
2. *Внутренние болезни:* Пер. с англ. В 10 кн. / Под ред. Е. Браунвальда, К. Дж. Иссельбахера, Р. Г. Петерсдорфа и др. — М.: Медицина, 1995. — Кн. 6. — 416 с.
3. *Нефрология* / Под ред. И. Е. Тареевой. — М.: Медицина, 2000. — 688 с.
4. *Окорков А. Н.* Диагностика болезней внутренних органов: Т. 3. Диагностика болезней органов дыхания. — М.: Мед. лит., 2000. — 464 с.
5. *Романовский В. Е.* Диагностический справочник клинических синдромов: Пособие для практического врача. Сер. «Медицина для вас». — Ростов-на-Дону: Феникс, 1997. — 416 с.

6. Садовников А. А. Синдром Гудпасчера / А. А. Садовников, К. И. Панченко // Проблемы туберкулеза.— 2002.— № 6.— С. 47–48.
7. Шейман Дж. А. Патопфизиология почки: Пер. с англ.— 2-е изд.— М.— СПб.: Бином — Невский диалект, 1999.— 206 с.
8. Шулутко Б. И. Нефрология.— СПб.: Ренкор, 2002.— 780 с.
9. Шулутко Б. И. Стандарты диагностики и лечения внутренних болезней / Б. И. Шулутко, С. В. Макаренко.— СПб.: Элби — СПб.— 2003.— 734 с.
10. Oliveri D. Interstitial lung diseases / D. Oliveri, R. M. du Bois // Eur. Resp. Monograph.— 2000.— N 5.— P. 14.

Клинический случай синдрома Гудпасчера

Т. М. Мацюк, Л. И. Богверадзе, Г. И. Мацюк, Н. В. Гудзоватая, Е. К. Чобанюк, В. Р. Севастьянов

Проанализирован клинический случай синдрома Гудпасчера с прижизненной диагностикой у работника железнодорожного транспорта. В статье рассмотрены патоморфологические и клинико-рентгенологические сопоставления редкого и сложного в диагностике заболевания, поражающего одновременно почки и легкие.

Clinical case of Goodpasture's syndrome

T. M. Matsiuk, L. I. Bohveradze, H. I. Matsiuk, N. V. Hudzovata, O. K. Chobaniuk, V. R. Sevast'ianov

A clinical case of Goodpasture's syndrome with life-time diagnostics in a worker of the railway transport has been analyzed. In the article the pathomorphological and clinico-roengenological comparisons of this rare and complicated for diagnostics disease, involving simultaneously kidneys and lungs.