

СИНДРОМ ГУДПАСЧЕРА**Л.Х.Сафаргалева**

Клинический госпиталь МСЧ МВД по РТ, Казань, Россия

GOODPASTURE'S SYNDROM**L.Kh.Safargaleyeva**

Clinical hospital of MU of MIA in RT, Kazan, Russia

Американский патолог Е.В.Гудпасчер в 1919 г. описал своеобразный синдром, развившийся после гриппа и проявившийся симптомами поражения легких и почек. Спустя 39 лет по предложению Стентона и Тенжа данное заболевание было названо синдромом Гудпасчера. В последнее время его обозначают так же, как геморрагический легочно-почечный синдром.

Синдром Гудпасчера — тяжелая болезнь, при которой рецидивирующее кровохарканье сочетается с гломерулонефритом. Синонимы названия: сегментарный некротический гломерулонефрит с геморрагическим альвеолитом (пульмонит), легочная пурпура и нефрит, легочный гемосидероз с нефритом и т.д.

Причины и механизмы заболевания до сих пор остаются не выясненными. Одни авторы считают, что существует связь между ним и вирусной инфекцией, другие относят синдром Гудпасчера к коллагенозам, подчеркивая близость его к узелковому периартерииту. В последнее время все больше исследователей склоняются к мысли об аутоиммунном характере болезни. Иммунологически и электронно-микроскопически подтверждено, что в базальных мембранах легочных альвеол и почечных клубочков обнаруживаются перекрещивающиеся антитела.

Основой патогенеза синдрома Гудпасчера является образование аутоантител к базальным мембранам капилляров клубочков почек и альвеол. Эти антитела относятся к классу IgG, они связываются с антителами базальных мембран в присутствии С3-компонента с последующим развитием иммунного воспаления почек и альвеол легких. Вероятно существует определенная общность аутоантигенов базальной мембраны капилляров клубочков почек и альвеол. Аутоантиген формируется под влиянием повреждающего действия этиологического фактора. Неизвестный этиологический фактор повреждает и модифицирует структуру базальных мембран почек и легких. Экскреция образовавшихся продуктов деградации базальных мембран клубочков почек при их поражении замедляется и уменьшается, что естественно создаст предпосылки для развития аутоиммунного поражения почек и легких. До сих пор окончательно неизвестно, какой компонент базальной мембраны становится аутоантигеном.

В настоящее время предполагается, что это внутренний структурный компонент базальной мембраны клубочка почки ХЗ — цепь коллагена четвертого типа.

Сформировавшиеся иммунные комплексы откладываются вдоль базальных мембран капилляров клубочков, что приводит к развитию иммунновоспалительного процесса в почечном клубочке (гломерулонефрит) и альвеолах (альвеолит). Основными клетками, принимающими участие в развитии этого иммун-

ного воспаления, являются Т-лимфоциты, моноциты, эндотелиоциты, полиморфно-ядерные лейкоциты, альвеолярные макрофаги. Взаимодействие между ними обеспечивается молекулярными медиаторами, цитокинами (факторы роста: тромбоцитарный, инсулиноподобный, β -трансформирующий; интерлейкин-1, фактор некроза опухоли и т.д.).

Большую роль в развитии иммунного воспаления играют метаболиты арахидоновой кислоты, свободные радикалы кислорода, протеолитические ферменты, адгезивные молекулы.

В развитии альвеолита при синдроме Гудпасчера огромное значение имеет активация альвеолярных макрофагов. В активированном состоянии они выделяют около 40 цитокинов. Цитокины I группы (хемотаксины, лейкотриены, интерлейкин 8) усиливают поступление полиморфно-ядерных лейкоцитов в легкие. Цитокины II группы (факторы роста: тромбоцитарный, макрофагальный) способствуют перемещению в легкие фибробластов. Альвеолярные макрофаги продуцируют также активные формы кислорода, протеазы, повреждающие легочную ткань.

Ряд исследователей считают, что патогенез синдрома Гудпасчера состоит из 2 фаз: первая — идиопатический гемосидероз легких, вторая — непосредственно синдром Гудпасчера, т.е. предполагается, что поражение почек носит вторичный характер (Д.Д.Яблоков, Е.И. Шуцкая). По данным Л.И.Геллер, из 90 больных с синдромом Гудпасчера 36 умерли от легочных кровотечений, а 54 — от уремии.

Принято считать три основных типа течения синдрома Гудпасчера. *Первый*, злокачественный тип, характеризуется своеобразной рецидивирующей геморрагической пневмонией и быстро прогрессирующим гломерулонефритом. При *втором* типе характерно более медленное развитие легочных и почечных изменений. При *третьем* типе на первый план выступают проявления гломерулонефрита с развитием хронической почечной недостаточности; легочная патология проявляется лишь к концу заболевания. В нашем случае, по-видимому, имел место второй тип болезни, при котором наблюдалось более медленное развитие легочных и почечных изменений.

Клинический случай. Больной А., 47 лет, поступил в терапевтическое отделение клинического госпиталя МСЧ МВД по РТ 26.12.07 г. с жалобами на сильный кашель с незначительной мокротой, с повышением температуры тела в течение трех нед до субфебрильных цифр, последние два дня до 38,4°C. Две недели назад в поликлинике по месту жительства был выставлен диагноз: пневмония, не подтвержденный рентгенологически, лечился цефазолином в течение семи дней по 1 г 2 раза в день в/м. Больной выписался с нормальной температу-

рой тела, но через неделю температура тела поднялась до субфебрильных цифр, больная обратилась в офтальмологическую клинику с диагнозом кератит неясной этиологии, лечился в/в гентамицином. 24 и 25 декабря снова повышение температуры тела до 38,5°C, больной госпитализирован в госпиталь МВД.

Состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Кожные покровы розовые, отечность параорбитальной зоны слева. Нормостенического телосложения, нормального питания. Щитовидная железа, лимфатические узлы не увеличены. Костно-мышечная система без видимой патологии. Дыхание через нос свободное. Одышки нет. Перкуторный звук над легкими легочный, дыхание везикулярное. Выслушиваются влажные хрипы в нижне-латеральных отделах левого легкого. Частота дыхания 16 раз в мин. Тоны сердца ритмичные, 76 уд/мин. Границы относительной тупости сердца не расширены. Артериальное давление 128/88 мм рт.ст. Язык влажный. Живот без видимой патологии, не увеличен. Печень не увеличена, размеры по Курлову 10×8×7 см.

Диагноз: внебольничная пневмония левого легкого. Артериальная гипертензия.

Проведены следующие исследования: RQ грудной клетки в прямой и левой боковой проекции от 26.12.07 г. Во втором межреберье (по боковой рентгенограмме в SII сегменте) определяется фокус затенения легочной ткани размерами 2,7×1,3 см, вероятнее всего, очаговая инфильтрация, а также инфильтрация легочной ткани в SIX сегменте. Справа в прикорневой зоне определяется плотная очаговая тень диаметром 0,7 см (кальцинат?). Усиление легочного рисунка в нижнебазальных отделах с обеих сторон. Левый корень умеренно расширен, вероятнее всего, за счет увеличения бронхопульмональных лимфоузлов, структура незначительно снижена, справа — корень без особенностей. Синусы свободные.

Сердце не расширено в поперечнике, аорта уплотнена.

Общий анализ крови (от 26.12.07.):

СОЭ 38 мм/ч; L 8,1×10⁹; эр. 3,8×10¹²; Нв 12,6 г/л; лимфоциты 16,6%; моноциты 4,6%; гран. 78,6%; СРБ+, РФ-, АСЛО-.

Биохимический анализ крови: общий белок 68 г/л; глюкоза 4,9 мм/л; мочевины 7,9 мм/л; ост N 34 мг/%; креатинин 60 мкм/л; холестерин 2,6 мм/л; ВЛПЗ 3,1 г/л; К 4,3 мм/л; Na 142 мм/л; Cl 113 мм/л; фибриноген А 7,8 г/л; фибриноген В+++; тромботест IV; ПТ 71%; РФМК+.

Общий анализ мочи: светло-желтая, прозрачная, удельный вес 1025; рН 5,0, белок—; сахар—; лейкоциты, эпителий единичные.

ЭКГ: синусовый ритм 80 уд/мин. Нормальное положение ЭОС. Смещена переходная зона вправо.

Общий анализ мокроты: цвет стекловидный, слизистая вязкая; лейкоциты 4—6; эпителий 3—4; эритроциты 1—2; детрит++.

УЗИ: почки без патологии

ЭхоКС от 03.01.08 г. Под основанием задней створки митрального клапана визуализируется гиперэхогенное образование неправильной округлой формы с нечеткими, неровными краями (вегетация? тромб? миксома?). Уплотнение стенок аорты, створок АК, МК. Камеры сердца имеют нормальные размеры

и сократимость: ФВ 21%. Небольшая регургитация на МК, ТК, РА.

Лечение: амоксицилин 1000 мг 2 раза в день в таблетках, макропен 400 мг 3 раза в день в таблетках.

Через 48 ч после назначения антибиотиков температура больного держалась на уровне 38,5°C, амоксицилин отменен, назначен цефотоксим II группы парентерально.

03.01.08 г. состояние больного ухудшается, RQ грудной клетки: выраженная отрицательная динамика в виде появления фокусов затенения очагово-сливного характера с обеих сторон: справа в SI-SII, слева в SI-SII-SVI с нечеткими контурами.

Больной консультирован профессором пульмонологом А.А.Визелем.

Заключение: дифференцировать между тяжелой пневмонией, эндокардитом, туберкулезом легких, диссеминацией опухолевой природы, системными заболеваниями. Рекомендуется смена антибиотиков: меропенем 1 г в/в 3 раза в сут, ванкомицин 0,5 г в/в медленно каждые 6 ч, минимально использовать жаропонижающие.

Консультирован онкологом: данных по онкопатологии нет.

04.01.08 г. в связи с ухудшением состояния, снижения сатурации кислорода до 78% больной переводится в реанимационное отделение РКБ. При контроле анализов крови: СОЭ повышен до 60 мм/ч, Нв 10 г/л, мочевины крови повышается в 2, а креатинин крови в 3 раза. В анализах мочи появляется большое количество белка, гематурия.

Больной консультировался профессором нефрологом общей врачебной практики О.Н.Сигитовой. Выставляется диагноз: *синдром Гудпасчера*. Артериальная гипертензия. Больному была назначена пульстерапия преднизолоном, с хорошим клинико-лабораторным эффектом. Затем он 3 раза находился на иммуносупрессивной терапии в госпитале МСЧ МВД, достигнуто клинико-лабораторно-рентгенологическое улучшение, выписан с нормализацией анализов крови и мочи, с нормальной температурой, без инфилтративных изменений в легких.

Таким образом, синдром Гудпасчера был выставлен прижизненно на начальном этапе болезни. Анализируя данное клиническое наблюдение, следует отметить, что течение заболевания было достаточно нетипичным, однако вследствие правильной оценки ряда клинических симптомов, параклинических данных и характера течения заболевания был поставлен правильный диагноз и назначена своевременная терапия, которой достигнута ремиссия заболевания.

Наблюдавшийся в последнее время неуклонный рост аллергических заболеваний и лекарственной патологии, по-видимому, может способствовать более широкому распространению геморрагического легочно-почечного синдрома, что делает необходимым ознакомление с ним широкого круга врачей всех специальностей.

Итак, характерные клинические признаки: сочетание двусторонней легочной диссеминации, кровохарканья и постгеморрагической анемии с гематурией, протеинурией, повышенным уровнем креатинина свидетельствует в пользу синдрома Гудпасчера. Синдром Гудпасчера — редкое, трудно распознаваемое заболевание, своевременная диагностика которого может отчасти улучшить неблагоприятный прогноз. Активная иммунодепрессивная терапия положительно вли-

яет на течение заболевания. Синдром Гудпасчера может протекать в виде хронического рецидивирующего процесса.

ЛИТЕРАТУРА

1. Васюкова, Г.А., Лосев А.В., Осокин С.В., Трофимов Н.Е. // Терапевтический архив.—1990.—№ 7.
2. Александрова, Д.Г., Клеменов А.В., Миронов Н.Н. // Пульмонология.—2003.—№ 1.
3. Калугин, В.А., Прокопчук В.С., Гащук В.В. // Терапевтический архив.—1984.—№ 3.
4. Колпакова, Т.А., Шуцкая Е.И. // Проблемы туберкулеза.—1990.—№ 8.
5. Конопко, Т.Ф. // Врачебное дело.—1986.—№ 5.
6. Лизунова, Л.Ю., Кишко А.С., Шатрова К.М. // Врачебное дело.—1988.—№ 4.
7. Мостовой, Ю.М., Пушкарь М.С., Щербанюк В.О. // Врачебное дело.—1984.—№ 4.
8. Давидович, И.М., Мартовицкая А.А. // Клиническая медицина.—1988.—№ 10 г.
9. Окорочков, А.Н. // Диагностика болезней внутренних органов.—2001.

УДК 616.12-008.313.2+616.131-005.755

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МЕРЦАТЕЛЬНОЙ АРИТМИИ И ТРОМБОЭМБОЛИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Э.Б.Фролова, Г.М.Камалов, Л.Ф.Мингазутдинова, О.Ю.Михопарова

*Клинический госпиталь № 1 МСЧ МВД по РТ, Казань, Россия
Казанский государственный медицинский университет, Россия*

Реферат. Представлен клинический случай пациента, страдающего пароксизмальной формой мерцательной аритмии с последующим развитием тромбоэмболии сегментарных ветвей легочной артерии. Диагноз тромбоэмболии легочных артерий (ТЭЛА) верифицирован с помощью рентгенокомпьютерной томографии; контроль частоты сердечного ритма и уровня МНО в терапевтическом диапазоне позволил стабилизировать состояние после рецидивирования ТЭЛА.

Ключевые слова: тромбоэмболия легочных артерий, венозный тромбоэмболизм, фибрилляция предсердий, мерцательная аритмия.

CLINICAL CASE OF ATRIAL FIBRILLATION AND PULMONARY EMBOLISM

E.B.Frolova, G.M.Kamalov, L.F.Mingazutdinova, O.Yu.Mikhoparova

*Clinical Hospital of Medico-Sanitary Department
of Ministry of Internal Affairs of Republic of Tatarstan, Kazan, Russia
Kazan State Medical University, Kazan, Russia*

Abstract. The article presents the clinical case of patient suffering from paroxysmal form of ciliary arrhythmia with following tromboembolism of pulmonary artery segmental branches. The diagnosis of pulmonary tromboembolism has been verified by X-ray computed tomography. Control of heart rate and INR level at therapeutic range has allowed patients condition after pulmonary tromboembolism recurrence to be stabilized.

Key words: pulmonary tromboembolism, venous tromboembolism, atrial fibrillation, ciliary arrhythmia.

Тромбоэмболия легочных артерий (ТЭЛА) является частой причиной заболеваемости и смертности в развитых странах, представляя серьезную проблему современного здравоохранения. Летальность среди пациентов без патогенетической терапии, по данным различных авторов, составляет 40% и более, при массивной тромбоэмболии достигает 70%, а при своевременно начатой терапии колеблется от 2 до 8% [1, 2, 9].

В структуре летальности от сердечно-сосудистых заболеваний она занимает третье место после инфаркта миокарда (ИМ) и инсульта. В экономически развитых странах 0,1% населения ежегодно погибает от ТЭЛА [1, 9, 10].

Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА) — острая окклюзия тромбом или эмболом ствола, одной или нескольких ветвей легочной артерии. ТЭЛА — составная часть синдрома тромбоза системы верхней и нижней полых вен (чаще тромбоза вен малого таза и глубоких вен нижних конечностей), поэтому в зарубежной практике эти два заболевания объединяют под общим названием — «венозный тромбоэмболизм» [3, 5].

Диагностика ТЭЛА — трудная задача для практикующих врачей в связи с тем, что клиническая картина ассоциируется с обострением основного заболевания (ИБС, ХСН, ХЗЛ) или является одним из осложнений онкологических заболеваний, травм, обширных хирургических вмешательств, а специфические методы диагностики, такие как ангиопульмонография, скинтиграфия, перфузионно-вентиляционные исследования с изотопами, спиральная компьютерная и магнито-резонансная томография, осуществимы в единичных научно-медицинских центрах. При жизни диагноз ТЭЛА устанавливается менее чем в 70% наблюдений.

Одним из заболеваний, приводящих к ТЭЛА, является мерцательная аритмия. Мерцательная аритмия (МА) — наиболее часто встречающееся нарушение ритма сердца. Наблюдается в 0,3—0,4% случаев в общей популяции взрослых людей и характеризуется полной дезорганизацией электрических процессов в миокарде предсердий. Мерцательная аритмия встречается у 2—5% госпитальных больных, среди лиц старше 60 лет — у 2—14%, а старше 75 лет — у 8—11%. Как правило, мужчины болеют в 1,5—3,4 раза