

Герасимович А. И.

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СИНДРОМА ГУДПАСЧЕРА

*Республиканский клинический медицинский центр Управления делами
Президента Республики Беларусь, г. Минск*

Собственное наблюдение и литературные данные включают наиболее характерные клинические (одышка, кашель, наличие в мокроте прожилок крови и бурого пигмента, геморрагический отек легких, уремия) и морфологические изменения (альтеративно-продуктивный пневмонит, интерстициальный пневмофиброз, геморрагии и гемосидероз легких; фокально-сегментарный интра- и экстракапиллярный гломерулонефрит; возможен гранулематозный продуктивный висцеральный артериит) при синдроме Гудпасчера.

Ключевые слова: *синдром Гудпасчера, собственное наблюдение, морфология.*

Herasimovich A. I.

GOODPASTURE SYNDROME: CLINICAL AND MORPHOLOGICAL PRESENTATION

*Republican clinical medical center General affairs department of the President of
Republic of Belarus, Minsk*

Case report and literature findings include the most common clinical (dyspnoea, cough, blood and brown presence in sputum, haemorrhagic oedema of the lungs, uremia) and morphological signs (alterative-productive pneumonitis, interstitial pneumofibrosis, haemorrhages and haemosiderosis of lungs; focal-segmental intra- and extracapillary glomerulonephritits; possible granulomatous productive visceral arteritis) of Goodpasture syndrome.

Key words: *Goodpasture syndrome, case study, morphology.*

Синдром Гудпасчера относится к легочным геморрагическим синдромам наряду с идиопатическим легочным гемосидерозом, кровоизлияниями, связанными с васкулитом (при ангиите гиперчувствительности, синдроме Чардж–Стросс, гранулематозе Вегенера, системной красной волчанке и волчаночно-подобных реакциях в ответ на прием лекарств) [1].

Синдром Гудпасчера — довольно редкое аутоиммунное заболевание, выражается в сочетании пролиферативного, обычно быстро прогрессирующего гломерулонефрита с некротизирующим геморрагическим интерстициальным пневмонитом. Болеют в основном мужчины на 2-м или 3-м десятилетии жизни. Поражение почек и легких является следствием воздействия антител к антигенам базальных мембран почечных клубочков и стенок альвеол. В большинстве случаев заболевание начинается с респираторных симптомов (главным образом кровохарканья). Вскоре появляются симптомы гломерулонефрита, приводящие к быстро прогрессирующей почечной недостаточности, уремии [1, 2].

При классическом варианте синдрома Гудпасчера легочная ткань содержит безвоздушные красновато-коричневые очаги уплотнения. Под микроскопом определяются очаги некроза альвеолярных стенок и кровоизлияний в альвеолы, местами видны фиброзные утолщения стенок альвеол, гипертрофия клеток, выстилающих эти стенки, а также признаки организации крови в альвеолах. Встречаются гемосидерофаги и свободно лежащий гемосидерин. С помощью иммунофлуоресцентных методик можно выявить линейные отложения иммуноглобулинов вдоль базальных мембран альвеолярных стенок. На ранних стадиях болезни в почках обнаруживаются признаки очагового пролиферативного гломерулонефрита или полулуния в капсуле клубочков при быстро прогрессирующей форме. Отложения иммуноглобулинов и комплемента выявляются на базальной мембране капиллярных петель клубочка [1, 2].

Пусковые механизмы, приводящие к формированию антител к базальным мембранам, неизвестны. В качестве причин синдрома Гудпасчера выступают вирусы и контакт с растворителями углеводорода. Благодаря применению заменителей плазмы крови ранее плохой прогноз при синдроме Гудпасчера значительно улучшился. При замене плазмы удаляются циркулирующие антитела к базальным мембранам, а также медиаторы иммунологического повреждения. Одновременное применение иммуносупрессоров тормозит дальнейшую продукцию антител, в результате улучшается состояние и легких, и почек [1, 2].

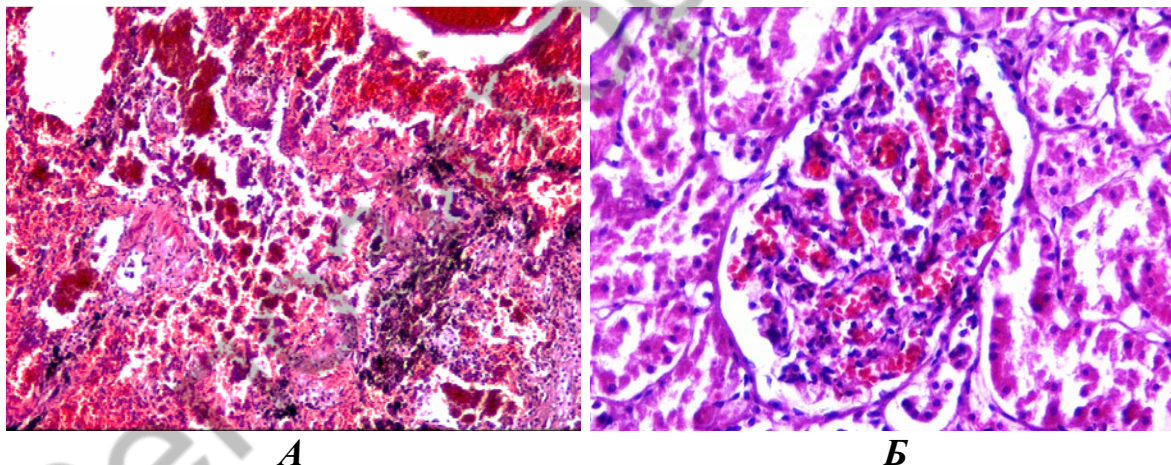


Рис. 1. А — Продуктивный пневмонит со слабым интерстициальным фиброзом, гемосидероз; Б — фокально-сегментарный интра- и экстракапиллярный продуктивный гломерулонефрит

Собственное наблюдение. Молодой мужчина 32 лет на протяжении недели до смерти дважды обращался в поликлинику с жалобами на одышку, кашель с мокротой, в мокроте отмечал прожилки крови и «ржавчины». Обнаружен в выходной день в кровати мертвым. При вскрытии судебно-медицинский эксперт отметил диффузное геморрагическое пропитывание

легких с наличием бурых очагов, пенистую кровь в трахее и бронхах без видимых деструктивных изменений. Микроскопически в легких обнаружены альтеративно-продуктивный пневмонит с начальным интерстициальным фиброзом, геморрагический отек, геморрагическое пропитывание легочной ткани, гемосидероз (рис. 1, А); в почках — начальные проявления фокально-сегментарного интра- и экстракапиллярного продуктивного гломерулонефрита (рис. 1, Б). В головном мозге обнаружен гранулематозный продуктивный артериит с расслоением стенки. В миокарде — тяжелые контрактурные изменения.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Пальцев, М. А.* Патологическая анатомия : учеб. В 2 т. / М. А. Пальцев, Н. М. Аничков. Москва : Медицина, 2001. Т. 2, Ч. 1. С. 463–465.
2. *Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану.* В 3 т. / В. Кумар [и др.] ; пер. с англ. ; под ред. Е. А. Коган [и др.]. Москва : Логосфера, 2016. Т. 2. Гл. 11–20. 616 с.