



Межрегиональная научно-практическая конференция
«Междисциплинарные вопросы нефрологии и ревматологии», посвященная 80-летию КрасГМУ
VIII региональная конференция РДО в СФО и V Енисейский форум ревматологов»
9-10 сентября 2022 | Красноярск

Синдром Гудпасчера у детей

Х.М.Эмирова
ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И.Евдокимова МЗ РФ
ГБУЗ ДГКБ св.Владимира ДЗМ

Синдром Гудпасчера

- ✓ **Редкое тяжелое аутоиммунное монофазное** быстро прогрессирующее заболевание, связанное с повышением титра антител к базальной мембране клубочков (анти-ГБМ) и альвеол
- ✓ Клинический синдром: **рено-пульмональный** (ГН + альвеолярные кровотечения)
- ✓ **Более 90% - позитивные анти-БМК**
- ✓ В 20-60% положительные титры антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА) у взрослых и 17% у детей
- ✓ **«Почечный»** прогноз у детей лучше, чем у взрослых
- ✓ В 50% у детей развивается терминальная стадия ХБП

Эпидемиология

- ✓ Болезнь взрослых и подростков
- ✓ Заболеваемость 0,5-1,0:1000000/год
- ✓ Анти-ГБМ заболевание составляет 0,4% (24/6560 случаев) всех педиатрических ХБП 5 в США
- ✓ Бимодально распределение: первый пик заболеваемости - в 30 лет (часто поражены почки и легкие) , второй пик - 70 лет (реже поражены легкие, но хуже прогноз)
- ✓ антиГБМ-заболевание – причина БПГН в 20%
- ✓ Ассоциации с ANCA
- ✓ Известен случай заболевания ребенка 2 лет
- ✓ Инфекционные триггеры: грипп А, SARS-COV-2 COVID-19
- ✓ Распределение по полу: у взрослых чаще мужчины болеют, у детей – лица женского пола (2/1)

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

«Заболевание, связанное с антителами к ГБМ»

Доклад Эмировой Х.М.

- ✓ Классифицируется как иммуно-опосредованный васкулит мелких сосудов
- ✓ Основная антигенная мишень - неколлагеновый домен (NC1) цепи 3 коллагена тип 4 (3 (IV) NC1), расположенный в базальных мемранах клубочковых и альвеолярных капилляров, меньше - в тканях глаза и сосудистого сплетения улитки
- ✓ Ассоциация с HLA *DRB1*1051* и *DRB1*1502* (у 80% пациентов)
- ✓ Гены, кодирующие рецепторы Fc, вероятно, определяют предрасположенность к заболеванию
- ✓ Полиморфизмы в гене *COL4A3* не связаны с предрасположенностью к анти-ГБМ заболеванию

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

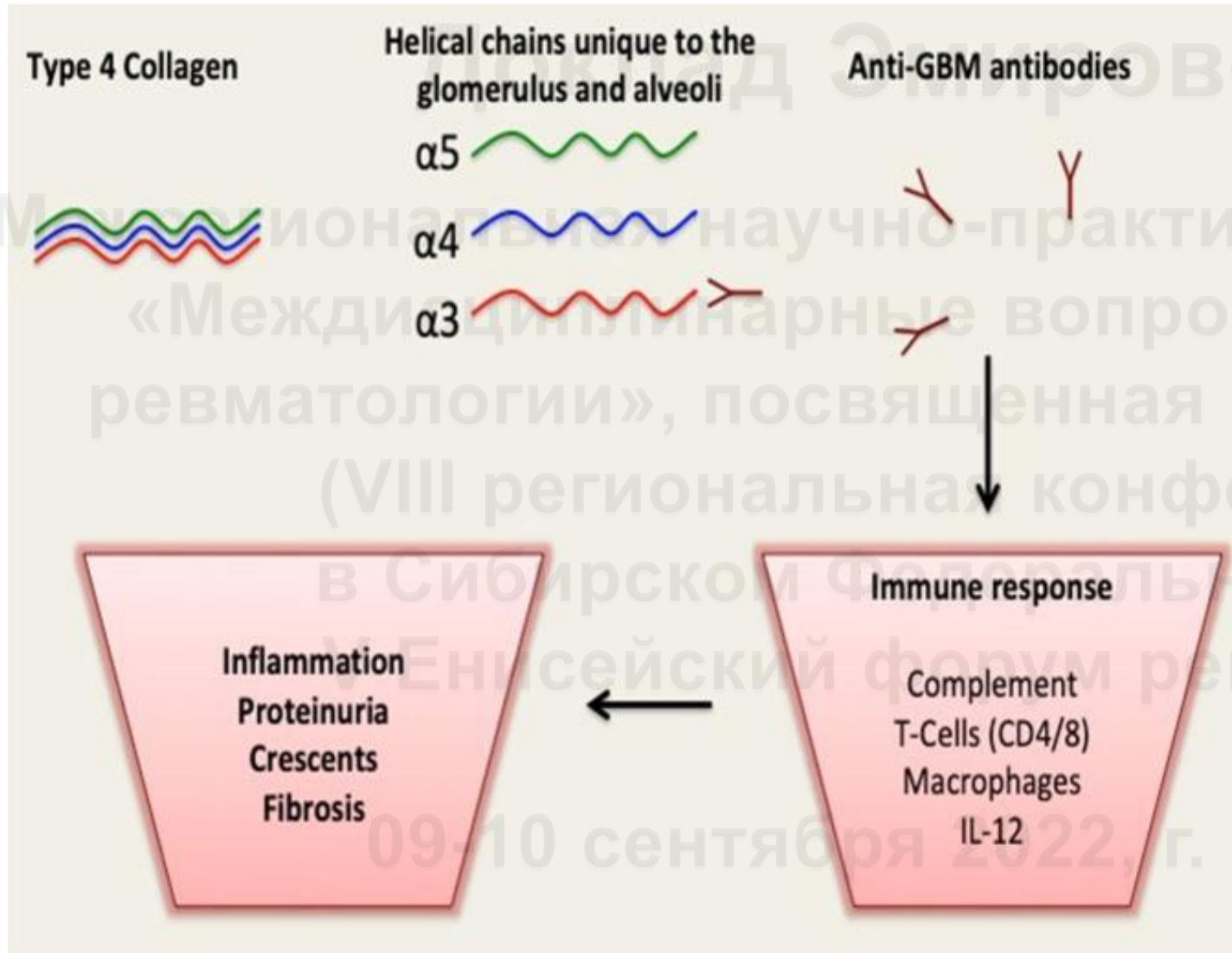
Триггеры анти-ГБМ заболеваний

Доклад Эмировой Х.М.

- ✓ Механизмы, лежащие в основе нарушения толерантности окончательно не изучены
- ✓ Гипотеза **модификации четвертичной структуры аутоантигена и возникновения «криптогенных эпитопов»**
- ✓ Высока вероятность воздействия токсинов (никотин и др ингаляционные углеводородные токсины, пестициды, вирусы, иммуносупрессанты - *алемтузумаб*)
- ✓ Даже при отсутствии иммуносупрессии (через 3 недели - 3 мес) постепенно **снижаются титр аутоантител и реактивных Т-клеток**
- ✓ Появляется популяция **регуляторных Т-лимфоцитов**, что позволяет восстановить иммунологическую толерантность к аутоантигену и снижает риск рецидивов

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Патофизиология болезни



Цепи $\alpha 3, 4, 5$, специфичные для коллагена IV типа, обнаружены в базальных мембранах клубочков и альвеол. Воздействие окружающей среды на определенные факторы риска выявляет скрытые антигенные эпитопы в цепи $\alpha 3$, что приводит к аутоиммунной выработке антител против GBM и последующему воспалительному ответу

Клинические особенности

Доклад Эмировой Х.М.

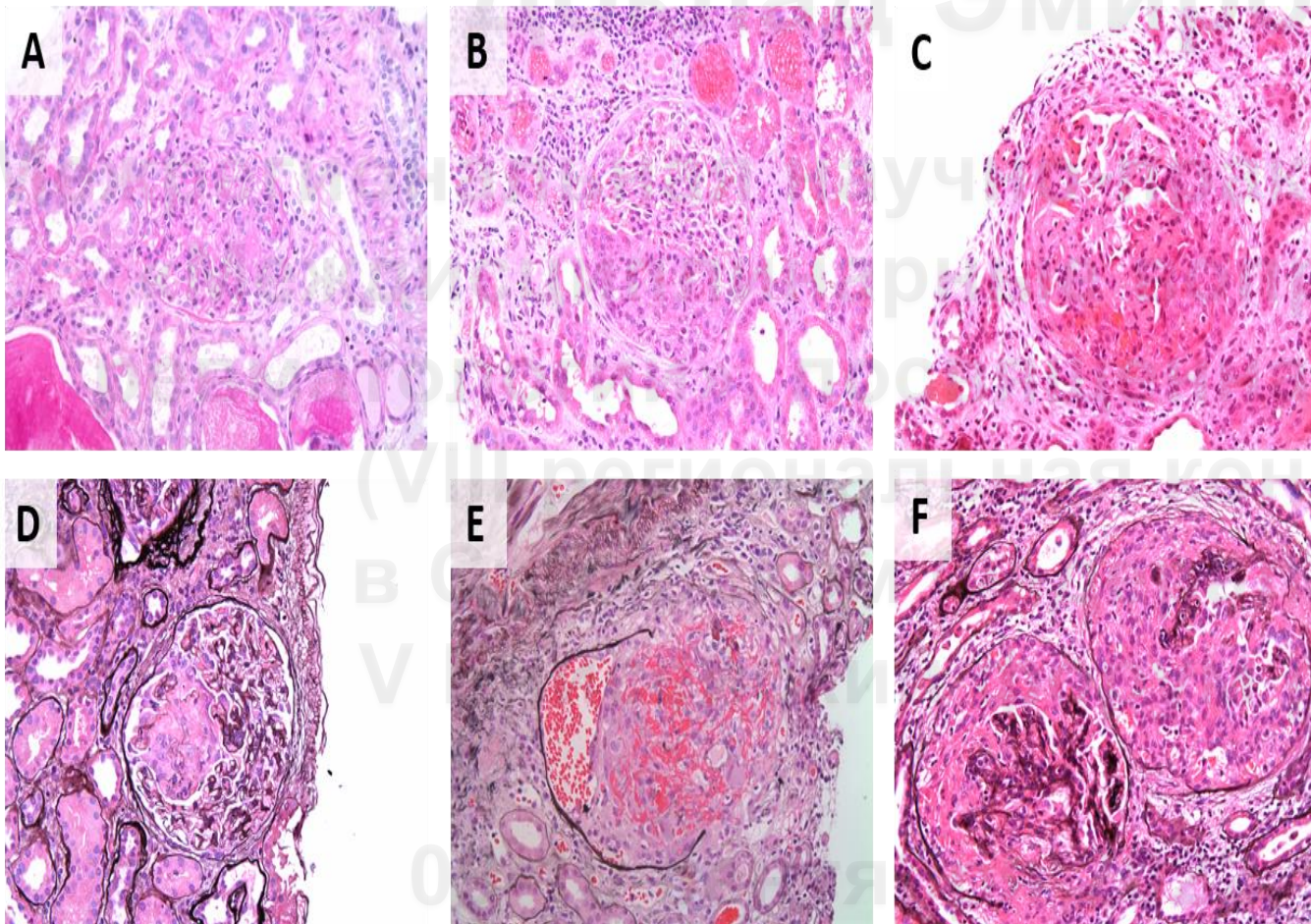
- ✓ 60 - 80% пациентов имеют поражение **почек и легких**
- ✓ 20 - 40% имеют изолированный БПГН
- ✓ менее 10% - изолированное поражение легких
- ✓ Диагноз основан на ассоциации клинической картины и обнаружение циркулирующих антител к ГБМ (ELISA: чувствительность и специфичность метода 90-95%; НИФ)
- ✓ «Двойная позитивность»: анти-ГБМ+АНЦА (20-60%)
- ✓ Верификация диагноза - биопсия почки (**фиксация вдоль ГБМ IGG**)

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Анти-ГБМ нефрит

- ✓ До 80 % пациентов - БПГН, от 1 до 5 % всех ГН и 20% всех БПГН
- ✓ Быстрое прогрессирование ХБП (от 1х суток до 1-2 мес)
- ✓ Протеинурия нефротического уровня - 20% случаев, редко - макрогематурия
- ✓ Пункционная биопсия почки показана с диагностической и **прогностической целью**
 - *СМ: характерно образование экстракапиллярных полулуний в 95% случаев*
 - *Количество клубочков с полулуниями коррелирует с тяжестью ОПП*
 - *Инfiltrативный компонент (нейтрофилы, Т-лимфоциты и макрофаги)*
 - *Перигломерулярное воспаление, до формирования гигантских гранулем*
 - *Редко - интерстициальный фиброз и тубулярная атрофия*
 - *Иммунофлюоресцентное исследование - отложение IgG линейно, непрерывно вдоль ГБМ (Маркер - IgG1 к базальной мембране клубочков)*
- ✓ Время диагностики синдрома 24-48 часов

Морфология биоптата почки при антиГБМ-нефрите



(A) сегментарное фибриноидное некротическое поражение при раннем анти-GBM GN

(B) маленький, очерченный клеточный полумесяц

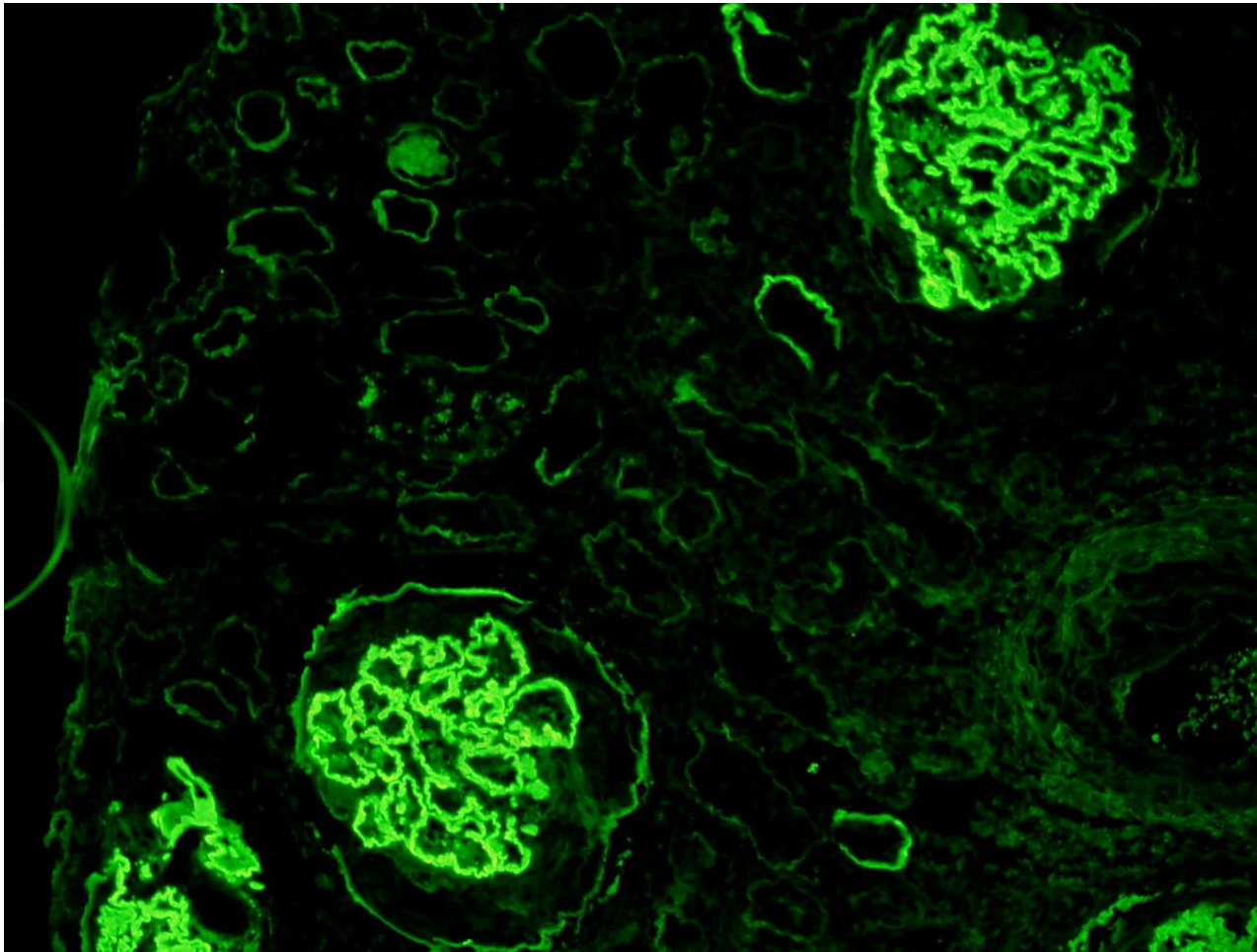
(C) большой круговой клеточный полумесяц

(D) сегментарная область внекапиллярной пролиферации

(E) облитерация гломерулярной архитектуры и разрыв капсулы Боумена с экстравазацией эритроцитов в мочевое пространство и значительным перигломерулярным воспалением.

(F) соседние клубочки с синхронным клеточным полулунием

Иммунофлюоресцентное исследование биоптата почки



Линейные отложения
IgG вдоль базальной
мембраны клубочков и
более слабое
окрашивание капсулы
Боумена и базальных
мембран канальцев

Поражение легких

Доклад Эмировой Х.М.

- ✓ **Альвеолярное кровотечение**
- ✓ Кашель, одышка и кровохарканье (менее выражено чем при бронхиально-артериальном кровотечении)
- ✓ Рентгенография ОГК: снижение воздушности в 80% случаев в нижних сегментах
- ✓ МСКТ ОГК: локализованные центрилобулярные помутнения (матовые стекла) или диффузное снижение пневматизации, очаги консолидации и реже узелковые изображения, без лимфаденопатии
- ✓ Полисерозит при ОПП и гипергидратации
- ✓ Бронхоскопия и БАЛ (при эндоскопии бронхов): макрофаги, перегруженные гемосидерином
- ✓ ФВД: рестриктивный синдром

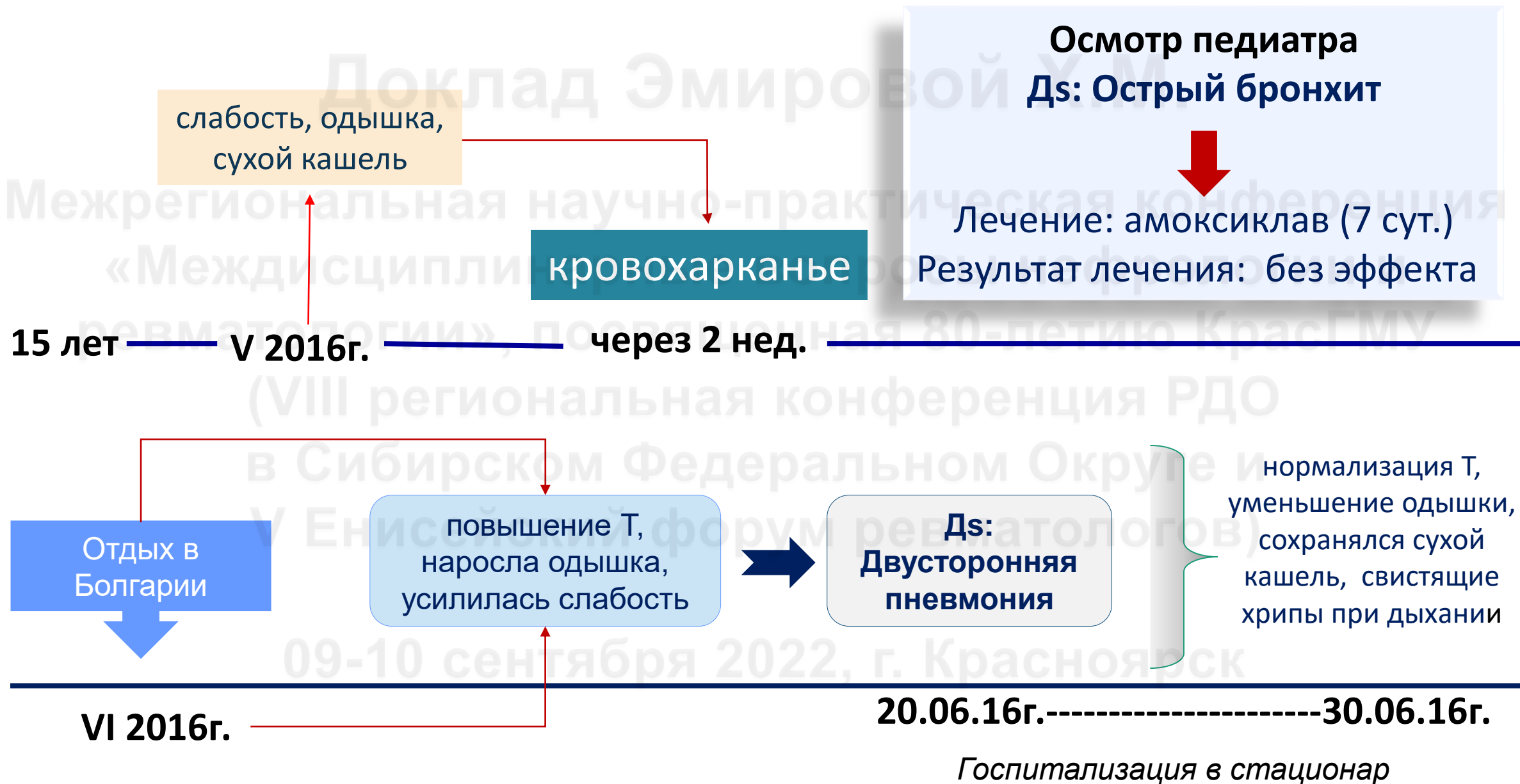
09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Терапия анти-ГБМ

- ✓ Чем раньше старт, тем лучше прогноз
- ✓ Стойко и длительно негативные анти-ГБМ (не менее 1 года)
- ✓ Цель: устранение ЦИК с аутоантителами
 - Плазмаферез
 - Иммуносупрессивная терапия:
 - кортикостероиды (пульс 20-30 мг/кг, не более 1,0 г №5-7), затем длительно 1 мг/кг (мин 12 мес.)
 - + циклофосфамид 2-3 мг/кг или пульс 0,6 г/м² (до 3 мес.)
 - 2 линия: ритуксимаб

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Пациентка А. (15.11.17г.р.)



Пациентка А. (15.11.2000г.р.)

лихорадка,
наросла
слабость,
усилился
кашель

- ✓ Лейкоциты - $10,9 \times 10^9 / \text{л}$
- ✓ Лимфоциты - 19%
- ✓ СОЭ 30 мм/час
- ✓ Уд.вес мочи 1030
- ✓ ОАМ: эр. неизм. 5-7-9 в п/зр, эр. изм. – 1-2-4 в п/зр.
- ✓ Rg ОГК: диффузный бронхит

**цефтриаксон
азитромицин
муколитики
увлажненный О2**

сухой кашель,
боль в грудной
клетке при кашле

20.07.2016
госпитализация в КИБ

- ✓ Лейкоциты 9,9 тыс/мкл
- ✓ н-75,5%, л-12,9%
- ✓ СОЭ 29 мм /час
- ✓ СРБ 2 мг/л

КТ ОГК:
диссеминированный
процесс в легких

22.07.16г.
госпитализация
в ЦКБ№6

Аускультативно: жесткое
дыхание, справа в н/о
ослаблено; мелкопузырчатые
хрипы в н/доле справа,
единичные - в н/доле слева

- Анализ мокроты**
- ✓ Лейкоциты 35-65 в п/зр.
 - ✓ КУМ отр.



ТУБЕРКУЛЕЗ???

АЦЦ, кларитромицин, метрогил

лечение без эффекта

Пациентка А. (15.11.2000г.р.): обследование в ТЛПОН№1

Общий анализ крови

Нв 129 г/л , WBC 6,9-10,5 тыс/мкл, п/я 1 %, с/я 61 %, э 4%, л 24%, м 10%, СОЭ 17 мм/час

Общий анализ мочи

Белок 0,2 г/л, эр.изм. 30-70 в п/зр.

Анализ мочи по Нечипоренко

Л 1540 в 1 мл, Эр. 22000 в 1 мл

СПУ 247 мг

ФВД

показатели ЖЕЛ умеренно снижены (71%), показатели вентиляционной способности легких значительно снижены (ФЖЕЛ 69%, ОФВ1-55%), значительное нарушение проходимости периферических воздушных путей (МОС75 — 20%, МОС 50 — 32%, МОС25 — 49%).

01.08.16

T-SPOT.TB

отр.

ЭГДС

поверхностный гастрит, ДГР

Бронхоскопия:

патологии не выявлено

Цитология ПВБ:

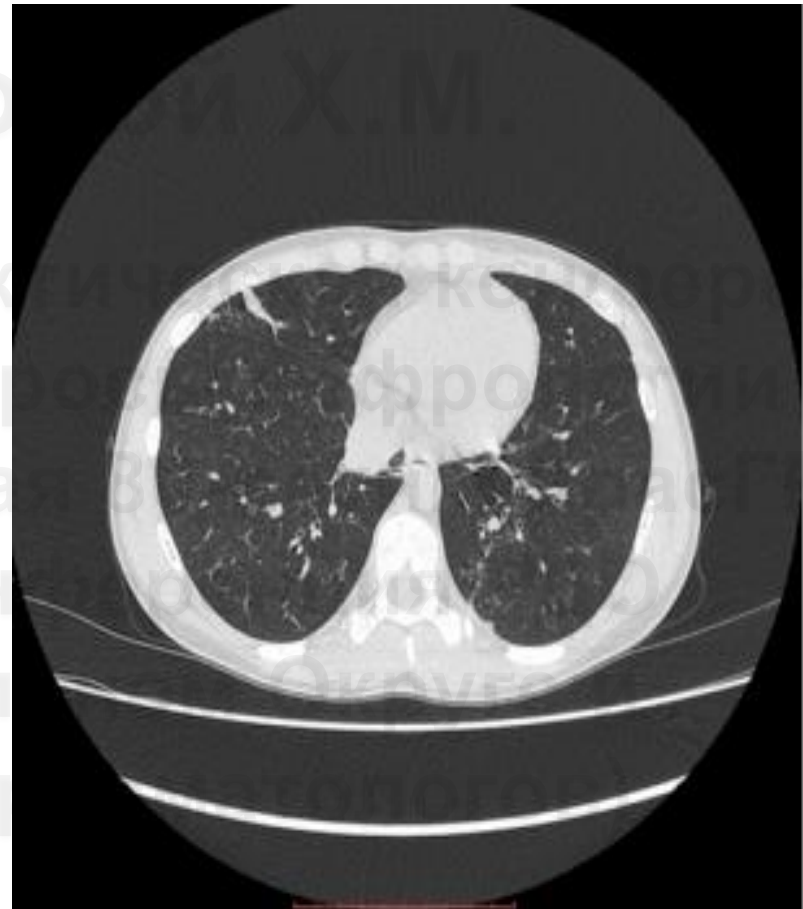
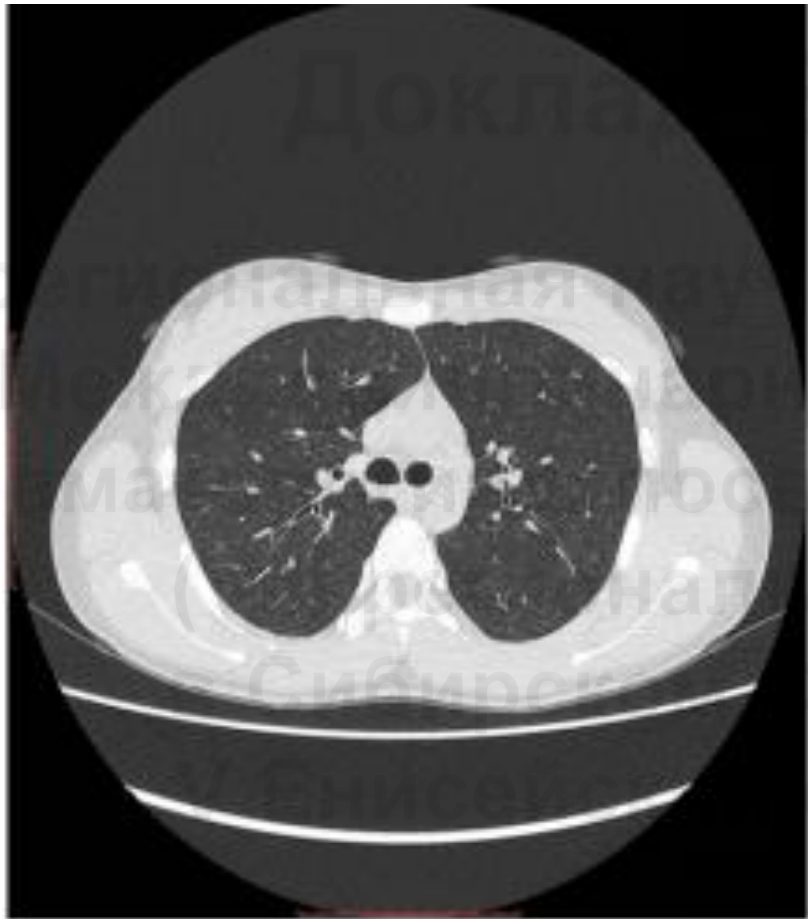
бронхиальный эпителий, макрофаги, элементы воспаления, КУМ не обнар.

04.08.16

Лечение с 29.07.16:

- ✓ Изониазид 0,4+рифампицин 0,45+пиразинамид 1,0+канамицин 0,8 в/м — 1 месяц
- ✓ Изониазид 0,4+рифампицин 0,45+пиразинамид 1,0+этамбутол 1,2 — 1 месяц.
- ✓ Симптоматическая терапия: амброксол, гемостатическая терапия

КТ ОГК 08.08.16, 31.08.16, 30.09.2016:



В легких определяется двусторонняя тотальная диссеминация, в виде множественных центрилобулярных очаговых уплотнений по типу матового стекла. В субплевральных отделах визуализируются многочисленные линейные уплотнения. Некоторое уменьшение снижения прозрачности легочных полей при сохранении центрилобулярной диссеминации, уменьшение выраженности линейных уплотнений в динамике.

ФБС от 13.10.16г.

- ✓ на стенках н/трети трахеи и крупных бронхов обоих легких сукровичное отделяемое. Устья бронхов 1-5 порядка свободные, слизистая бледно-розового цвета, блестящая, сосудистый рисунок усилен.
- ✓ Взят БАЛ из С2 справа, ЧББЛ через Б 4,5 справа.
- ✓ **Цитологическое исследование БАЛ:** АМ 84%, ЛФ 5%, Нейтр. 10%, Э 1%. Много эритроцитов, эритро- и сидерофаги, липофаги.
- ✓ **Цитологическое исследование ЧББЛ:** на фоне эритроцитов и слизи группы клеток бронхиального эпителия, местами с участками гиперплазии, незначительно макрофаги (в т.ч., с включениями гемосидерина), незначительно лимфоцитов и нейтрофилов, часто тучные клетки, скопления бокаловидных клеток, участки фиброза. Единичные эпителиоидные клетки. Незначительные признаки воспаления с аллергическим компонентом.
- ✓ **Гистологическое заключение:** Один фрагмент хрящевого бронха, покрытый респираторным эпителием, частично многоядерным эпителием, собственная пластинка с фиброзом, очаговой лимфогистиоцитарной инфильтрацией. Два фрагмента легочной ткани с дислектазами, экссудативными изменениями в виде отека межальвеолярных перегородок, скудного серозного и фибринозного экссудата в отдельных альвеолах с очаговой лимфоидной инфильтрацией. При окраске по Цилю-Нильсену КУМ не обнаружены. Признаков гранулематозного воспаления, опухоли не найдено.

ФВД с беротеком от 05.09.16

- ✓ снижение вентиляционной функции легких, ЖЕЛ умеренное снижение; проба с беротеком отрицательная.

T-SPOT.TB

отр.



04.10.16

Пациентка А. (15.11.2000г.р.): эффекты проводимой терапии

- ✓ Сохраняется редкий сухой кашель, слабость
- ✓ Кровохарканье
- ✓ Потеря в весе: -5 кг
- ✓ Эритроцитурия
- ✓ Сохранение диссеминированных изменений в легких
- ✓ отсутствие эффекта от проводимой терапии

**ДИАГНОЗ ЛЕГОЧНОГО
ТУБЕРКУЛЕЗА**
не подтвержден

ФТИЗИАТР

~~ТВС~~

НЕФРОЛОГ

Синдром
Гудпасчера (?)

Иммунологическое
обследование в ФГБНУ
НИИР им. В.А. Насоновой

Результаты иммунологического исследования

Показатели	22.10.16г.	Референсные значения
рANCA , Ед/мл	1,1	0,0-5,0
сANCA, Ед/л	1,2	0,0-5,0
АТ к ГБМ, Ед/мл	136,6	0,0-20,0
АТ к ds DNA, МЕ/мл	5,0	0,0-20,0

Синдром Гудпасчера

Обоснование диагноза:

- ✓ диссеминированное поражение легких
- ✓ гематурия
- ✓ иммунологическое подтверждение DS
(АТ к ГБМ > 10 норм)

Особенность течения заболевания

- ✓ без тяжелого поражения почек
- ✓ без прогрессирования легочного процесса

Госпитализация 24.10.16 в нефрологическое отделение ГKB им. С.П.Боткина

При поступлении в ГKB им. С.П.Боткина

- ✓ Кожный покров чистый
- ✓ Кровохараканье
- ✓ Перкуторно над легкими ясный легочный звук.
- ✓ Дыхание проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются
- ✓ ЧДД 28 в мин., ЧСС 62 уд в мин., АД 110/70 мм. рт. ст.
- ✓ Диурез 1,2 л/сут. Моча светлая.

Rg ОГК 26.10.16:

легочный рисунок несколько усилен за счет сосудистого компонента

Показатели	24.10.16г.	Референсные значения
Hb, г/л	110	115-135
PLT, 10 ⁹ /л	243	180-553
WBC, 10 ⁹ /л	8,7	5-13
ЛДГ, Ед/л	204	81-234
Ur, мМоль/л	5,2	2,5-8,3
Cr, мкМоль/л	82	20-115
Уд. вес	1030	1010-1025
Белок, г/л	1,0	0-0,1
Эритроциты, в п/зр	0-1	0-1

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

КТ ОГК от 26.10.16: диффузная мелкоочаговая диссеминация легких, по-видимому, как проявление васкулита. Пневмофиброз средней доли правого легкого и нижней доли левого легкого

УЗИ почек от 09.11.16г.

Доклад Эмировой Х.М.

- ✓ Почки: форма бобовидная
- ✓ Контурь четкие
- ✓ Правая почка опущена 96x40мм, толщина паренхимы 16 мм
- ✓ Левая почка: 100x50мм, толщина паренхимы 15,5 мм
- ✓ Эхогенность паренхимы снижена
- ✓ ЧЛС не расширена
- ✓ Конкременты не выявлены

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Лечение синдрома Гудпасчера

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ: удаление из циркуляции патогенных аутоантител с одновременным предотвращением дальнейшего их образования и подавление уже существующего о повреждения и воспаления.

- ✓ **Кортикостероиды:** солумедрол в/в 500 мг №2 25-26.10.16г. → медрол per os 48 мг с 27.10.16г
- ✓ **Иммуносупрессивная терапия:** циклофосфамид в/в 400 мг 26.10.16г
- ✓ ~~**Высокообъемный плазмаферез №14**~~
- ✓ Антибактериальная: цефотаксим
- ✓ Муколитики: лазолван
- ✓ Гастропротективная: омез

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Динамика состояния к 01.11.16г.

- ✓ Жалобы на кашель с необильной трудноотделяемой мокротой без примеси крови
- ✓ Температура 36,2°C
- ✓ ЧДД 18 в мин.
- ✓ Сатурация O₂ 91%, не изменяется при небольшой физической нагрузке
- ✓ Аускультативно: количество влажных хрипов в легких увеличилось, распространилось до середины лопаток с обеих сторон

- ✓ Анализ мокроты от 01.11.2016 мокрота слизисто-гнойная, лейкоциты большое количество, ВК не обнаружены, Эр 0-1.
- ✓ Посев мокроты от 02.11.2016: Staphylococcus hominis subsp. hominis 10⁶ КОЭ/мл, Streptococcus spp 10⁸ КОЭ/мл чувств. к ампициллину, амоксициллину, цефазолину, цефтриаксону, гентамицину, меропенему



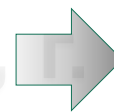
КТ ОГК от 02.11.16: диффузная мелкоочаговая диссеминация легких, по-видимому, как проявление васкулита.
Левосторонняя нижнедолевая пневмония. Пневмофиброз средней доли правого легкого и нижней доли левого легкого.

Усиление антибактериальной терапии!

Особенности течения и диагностики заболевания

- ✓ Атипичное течение синдрома Гудпасчера
- ✓ После первого пульсового введения метилпреднизолона кровохарканье прекратилось и более не возобновлялось
- ✓ На следующие сутки проведен сочетанный пульс метилпреднизолона и циклофосфида. Лечение продолжено кортикостероидами внутрь.
- ✓ Состояние было стабильным, однако через неделю диагностирована пневмония
- ✓ Произведена смена антибиотиков, назначены ингаляции с муколитиками – с положительной клинической и рентгенологической динамикой
- ✓ Повторное введение циклофосфида было отложено.
- ✓ Пациентка выписана в стабильном состоянии 09.11.16г. под наблюдение педиатра, ревматолога, пульмонолога по месту жительства.

DS: Синдром Гудпасчера с поражением легких и почек. Функция почек сохранена. Состояние на фоне иммуносупрессивной терапии



С 22.11.16г. наблюдается в ЦГХК и ГД ДГКБ св. Владимира

При поступлении в ЦГХК и ГД ДГКБ св.Владимира

- ✓ Состояние тяжелое по роду заболеванию
- ✓ Кашель редкий, малопродуктивный. Получала в амбулаторных условиях амброгексал в виде ингаляций
- ✓ Физическое развитие ниже среднего, дисгармоничное: вес 46 кг (5 перцентиль), рост 160,5 см (19 перцентиль). ИМТ= 17,9 (12 перцентиль). S пов.тела 1,43.
- ✓ Дыхание везикулярное, симметрично проводится во все отделы, хрипов нет.
- ✓ ЧДД 18 в мин, ЧСС 78 в мин, АД 112/60 мм рт.ст.
- ✓ Физиологические отправления в норме

Rg ОГК 16.11.16: патологии не выявлено

Длительность терапии КС: 25 дней
ЦФ 400 мг №2 (16.11.16)
Антибиотики

Показатели	16.11.16г.	Референсные значения
Hb, г/л	110	115-135
PLT, 10 ⁹ /л	362	180-553
WBC, 10 ⁹ /л	21,9	4,5-13
Нейтрофилы, %	82,9	40-60
Лимфоциты, %	11,1	19-40
СОЭ, мм/час	2	2-10
Железо, ммоль/л	6	9-31,3
Ur, ммоль/л	5,3	2,5-8,3
Cr, мкмоль/л	51,4	20-115
Холестерин, ммоль/л	6,7	0-5,2
Уд. вес	1024	1010-1025
Белок, г/л	0,06	0-0,1
Эритроциты, в п/зр	рыхло покрывают	0-1

УЗИ почек с ДДГ от 16.11 16г.

Доклад Эмировой Х.М.

- ✓ Правая почка 101x40 мм, паренхима 17 мм
- ✓ Левая почка 95x41 мм, паренхима 15 мм
- ✓ Структуры дифференцированы, рисунок их четкий. Паренхима сохранена
- ✓ **ДДГ:** магистральные почечные сосуды визуализируются отчетливо. Артериальный кровоток прослеживается на всем протяжении почечной паренхимы от почечного синуса до кортикального слоя включительно. Скоростные показатели артериального кровотока на уровне магистральной почечной артерии и интратенальных сосудах – в пределах возрастной нормы (V_{max} на МПА около 0,7 м/сек с обеих сторон). Показатели периферического сопротивления артериального ренального кровотока – в пределах возрастной нормы (RI на МПА около 0,67 сек с обеих сторон)

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Динамика лабораторных показателей

Показатели	16.11.16г.	Референсные значения	21.11.16г.
Hb, г/л	110	115-135	113
PLT, 10 ⁹ /л	362	180-553	267
WBC, 10 ⁹ /л	21,9	4,5-13	7,4
Нейтрофилы, %	82,9	40-60	61
Лимфоциты, %	11,1	19-40	26
СОЭ, мм/час	2	2-10	15
Железо, ммоль/л	6	9-31,3	7
Ur, мМоль/л	6,7	2,5-8,3	5,3
Cr, мкМоль/л	55,1	20-115	51,4
Холестерин, ммоль/л	6,7	0-5,2	6,3
Уд. вес	1017	1010-1025	1024
Белок, г/л	0,08	0-0,1	0,08
Эритроциты, в п/зр	рыхло покрывают	0-1	Рыхло покрывают

Анализ мочи по Аддис-Каковскому: L 360 тыс, Эр. – 4 млн 680тыс, МПУ 270 мг

Динамика состояния

- ✓ Состояние стабильное. Жалоб не предъявляет
- ✓ Терапия ЦФ составила 6 мес (последнее введение 06.04.17г.), Σ ЦФ 4800мг.
- ✓ 02.12.16г. - снижение медрола по схеме, с последующим переводом на альтернирующий курс лечения.
- ✓ 0.12.16г. появился кашель с отхождением вязкой мокроты, получала ингаляции с лазолваном
 - При Rg ОГК – патологии не выявлено
 - На МСКТ ОГК от 26.12.16г. без очаговых и инфильтративных образований. В средней доле правого легкого сохраняется плевропульмональный тяж. Легочный рисунок несколько усилен. Просветы трахеи, главных и сегментарных бронхов прослеживаются. Корни легких не расширены, структурны. В правом корне определяется кальцинат
- ✓ В дальнейшем еще дважды были эпизоды ОРЗ. На этом фоне рецидива заболевания не отмечено

Результаты иммунологического исследования

Доклад Эмировой Х.М.

Межрегиональная научно-практическая конференция

Показатели	Значения	Референсные значения
АТ к ГБМ, Ед/мл	136,6	0,0-20,0
АТ к ГБМ, Ед/мл через 6 мес лечения	2,8	0,0-20,0
АТ к ГБМ, Ед/мл через 6 мес после отмены терапии	3,5	0,0-20,0

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Контрольное обследование

Доклад Эмировой Х.М.

Показатели	08.05.2018г.
Нв, г/л	129
PLT, тыс/мкл	291
WBC, тыс/мкл	4,3
Ur, ммоль/л	5,7
Cr, мкмоль/л	66,2
pСКФ по Шварцу	115
Железо, мкмоль/л	20,5
Уд.вес	1014
Белок в моче, г/л	0
Эритроциты, в п/зр	0-1

- ✓ Через 8 месяцев: ремиссия заболевания, преднизолон 5 мг/сут
- ✓ во время лечения у нее была полная ремиссия на пероральном приеме преднизона 5 мг/48 ч.
- ✓ Преднизон был прекращен в мае 2017 года.

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Пациент М. (23.04.2007г.р.)

отсутствие аппетита,
тошнота, боль в животе,
потеря массы тела

- ✓ 04.2022г.: ветряная оспа
- ✓ 23.06.22г.: Нв 92 г/л
- ✓ частые носовые кровотечения

усиление абдоминального
синдрома, рвота 1 раз. Прием
алмагеля - с некоторым улучшением

Госпитализация в стационар:

- ✓ Нв 72-66 г/л
- ✓ СРБ 126 мг/л, ПКТ 0,67 нг/мл
- ✓ Ur 11,6-15,9-17,8-36,15 ммоль/л
- ✓ Cr 251-264-393-595 мкмоль/л
- ✓ РФМК 6,5 мг%
- ✓ Д-димеры > 400 нг/мл
- ✓ белок в моче 1,8-4,7 г/л
- ✓ эритроциты в моче 45-50 в п/зр.

15 лет — 11.07.22г.

17.07.22г.

18.07.22г.

- ✓ **pANCA >8,0 Ед/мл (N <1,0)**
- ✓ **cANCA <0,2 Ед/мл (N <1,0)**
- ✓ **Анти ГБМ IGG >8,0 Ед/мл (N <1,0)**
- ✓ АНФ отр.
- ✓ АФС исключен
- ✓ Криоглобулины отр.

- ✓ Слабость, сонливость, боли в животе
- ✓ Масса тела 64 кг, рост 165 см
- ✓ ЧДД 19/мин. ЧСС 78/мин. АД 95/70 мм рт ст.
- ✓ Дыхание везикулярное, ослаблено в задне-нижних отделах
- ✓ **ЛОР:** расширение сосудов зоны Киссельбаха
- ✓ **УЗИ ОМС:** ПП 95x52 мм, ЛП 101x46 мм, диффузные изменения паренхимы, обеднение кровотока в кортексе
- ✓ **КТ ОГК:** двустороннее очаговое мультифокусное поражение лёгких

- ✓ Пульс-терапия метипредом 1000 мг (№3)
- ✓ Антибиотики
- ✓ Антикоагулянты
- ✓ Эр.взвесь №1

Динамика

- ✓ Нв 86 г/л
- ✓ Ur 36,15 ммоль/л
- ✓ Cr 595 мкмоль/л
- ✓ Д-димеры > 400 нг/мл
- ✓ белок в моче 2,3 г/л
- ✓ Эр. 25-50 в п/зр.

22.07.22г

25.07.22г. перевод в другой стационар

Заключение

Доклад Эмировой Х.М.

- ✓ Несмотря на то, что был чрезвычайно высокий титр сывороточных антител против GBM, в клиническом наблюдении №1 выявлялась только микроскопическая гематурия с сохранной функцией почек
- ✓ Противопоказаниями к нефробиопсии было наличие микроскопической гематурии
- ✓ Можно предположить, что отложения очаговых анти-GBM антител могут быть в почечной ткани
- ✓ Только у 60% пациентов с синдромом Гудпасчера наблюдается легочно-почечный синдром, а изолированное кровоизлияние в легкое при отсутствии ГН может быть единственным клиническим проявлением

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

Заключение

- ✓ Синдром Гудпасчера может возникать у подростков, и этот диагноз следует рассматривать даже при отсутствии выраженного легочно-почечного синдрома.
- ✓ Необъяснимая анемия и / кровохарканье в сочетании с гематурией наводит на мысль о заболевании, даже если они не сопровождается рентгенологическими изменениями.
- ✓ Обнаружение повышенных сывороточных антител к GBM, линейная экспрессия IgG , C3 и полулуния при нефробиопсии, а также обнаружение очаговых изменений «матового стекла» при КТ грудной клетки подтверждают диагноз.
- ✓ В отличие от многих других аутоиммунных состояний, анти-GBM заболевание не имеет тенденции к рецидивирующему