

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2003

УДК 616.72-06:[616.24-002.151-06:616.611-002]

А.В.Клеменов¹, Д.Г.Александрова¹, Н.Н.Миронов², В.С.Щепетильников²

ПОРАЖЕНИЕ СУСТАВОВ ПРИ СИНДРОМЕ ГУДПАСЧЕРА: ЗАКОНОМЕРНОСТЬ ИЛИ ОШИБКА ДИАГНОЗА?

¹ Военно-медицинский институт ФПС РФ; ² Городская клиническая больница № 30, Нижний Новгород

Синдром Гудпасчера — сочетание легочных и почечных геморрагий, обусловленных образованием антител к базальным мембранам, описан относительно недавно, в 1919 г. Он считается редким патологическим состоянием; известно, что к концу XX века число наблюдений в отечественной литературе исчерпывалось десятками [3,5,6], а в зарубежной — сотнями случаев [2,13].

Из-за невысокой распространенности статистические данные о частоте синдрома Гудпасчера отсутствуют, по этой же причине сведения о его симптоматике, приводимые в различных источниках литературы, противоречивы. В частности, неясно правомерен ли диагноз синдрома Гудпасчера при наличии суставных проявлений.

Один из ведущих отечественных нефрологов А.Н.Мухин подчеркивает изолированность сочетанного поражения легких и почек при синдроме Гудпасчера и считает, что данный диагноз исключается при обнаружении иных висцеральных или кожных проявлений [7]. При наличии дополнительных внелегочных и внепочечных проявлений (к которым, очевидно, относится суставный синдром), по мнению автора, необходимо задуматься о других причинах легочно-почечных геморрагий: системная красная волчанка, узелковый периартериит, гранулематоз Вегенера, геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха [2,7,12].

Однако в источниках литературы нам не раз приходилось встречать упоминание о поражении суставов у больных, которым был установлен диагноз синдрома Гудпасчера [2-6,8,10,11] наличие суставного синдрома было причиной диагностических ошибок [5,9]. В одной из работ приведены результаты морфологического исследования суставов, выявившего отек и клеточную инфильтрацию периартикулярных тканей, дистрофические изменения в синовиальной оболочке [10]. Примечательно, что в классификации ревматических болезней, приведенной в "Primer on the Rheumatic Disease" (цит. по [1]), синдром Гудпасчера отнесен к заболеваниям, "часто связанным с поражением суставов".

В этой связи считаем, что представляет интерес следующее клиническое наблюдение.

Больная С., 52 лет? экстренно госпитализирована 13.06.01 в связи с кровохарканием. Из анамнеза выяснилось, что с 21.05.01 пациентка наблюдалась в поликлинике — вначале у хирурга с диагнозом первично деформирующего остеоартроза, а затем у терапевта по поводу ревматоидного артрита. Поводом к обращению за амбулаторной помощью послужили возникшие незадолго до этого боли и отеки голеностопных, коленных суставов, мелких суставов кистей и стоп, субфебрилитет. Обращало внимание значительное ускорение СОЭ (55-60 мм/ч), легкая анемия (Hb 117 г/л). Предпринятая для исключения пневмонии рентгенография грудной клетки изменений в легких не обнаружила. Резкое ухудшение состояния развилось в день госпитализации, когда лихорадка стала фебрильной и появилось кровохарканье алыми сгустками крови.

При поступлении состояние пациентки оценивалось как среднетяжелое. Отмечены бледность кожных покровов, одышка 20 в мин, влажные хрипы над различными участками легких. Имелась отечность левого коленного сустава, его окружность на 2 см превышала окружность правого. Гемодинамические показатели были стабильными, кожных высыпаний при осмотре не было. Рентгенография грудной клетки выявила диссеминированные очаги в легких. В общем анализе крови зафиксированы среднетяжелая гипохромная анемия, ускоренное СОЭ, в анализе мочи — эритроцитурия, небольшая протеинурия. Обращало внимание 3-кратное увеличение концентрации креатинина (291,4 мкмоль/л). Изменений ЭКГ, признаков желудочного кровотечения по данным фиброгастроскопии выявлено не было. Диагноз расценен как "двусторонняя пневмония с кровохарканием. Подозрение на туберкулез легких. Постгеморрагическая анемия". Больной назначена антибактериальная и гемостатическая терапия.

В дальнейшем, несмотря на проводимое лечение, состояние больной неуклонно ухудшалось: нарастали одышка, тахикардия, количество хрипов в легких, сохранялось кровохарканье. При повторном рентгенологическом исследовании 19.06.01 выявлена отрицательная динамика в виде увеличения распространенности очаговых и инфильтративных изменений. Отмечалось прогрессирование до анемии тяжелой степени (Hb 85-74-50 г/л, эритроциты $3,4-2,7-1,9 \cdot 10^{12}/л$). Диагностический поиск был направлен в первую очередь на исключение одной из актуальных причин кровохаркания — туберкулеза. Однако яркая клиническая картина и быстрая отрицательная динамика дали основание фтизиатру усомниться в специфическом характере легочного процесса. 19.06.01, на 6-е сутки пребывания в стационаре, на фоне нарастающей дыхательной недостаточности больная умерла.

По данным аутопсии: легкие повышенной плотности, полнокровные, поверхность разреза имеет зернистый вид, заметны множественные участки вишневого цвета диаметром до 0,8 см. В просвете трахеи, бронхов крупного, среднего и мелкого калибра — жидкая кровь. Капсула почек снимается легко, поверхность разреза мелкозернистая, контуры слоев четкие. Лоханки, мочеточники и мочевой пузырь без изменений.

Гистологическая картина: альвеолы резко расширены, заполнены эритроцитами до полной обтурации просвета, межальвеолярные перегородки местами утолщены за счет лейкоцитарной инфильтрации. Клубочки почек разных размеров, местами фиброзированы, у части из них отмечается поражение боуменовых капсул в виде полулуний; в строме почек — очаговая лимфоидная инфильтрация, в просвете канальцев — скопления эритроцитов.

Патолого-анатомический диагноз: легочно-почечный синдром по типу синдрома Гудпасчера.

Ретроспективный анализ амбулаторной карты признаков легочного, почечного или суставного процесса в прошлом не выявил, патологических изменений в анализах крови и мочи за многолетний период наблюдения отмечено не было.

Итак, характерные клинические признаки (скоротечность процесса, сочетание двусторонней легочной диссеминации, кровохарканья и постгеморрагической анемии с гематурией, протеинурией, повышенным уровнем креатинина) и результаты морфологического исследования убедительно свидетельствуют в пользу синдрома Гудпасчера. Особенностью данного случая является наличие суставных проявлений, которые, обозначив начало заболевания, лишь в финале уступили приоритет другим, более грозным симптомам. Остается неясным является ли поражение суставов закономерной чертой синдрома Гудпас-

чера или симптомом иной, клинически схожей патологии, распознать которую не позволило отсутствие результатов серологического исследования.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беркоу Р., Флетчер Э. (ред.) Руководство по медицине. Диагностика и терапия: Пер. с англ. М.: Мир; 1997; т. 1.
2. Бутов М.А., Тулумджан Л.С. Синдром Гудпасчера. Описание случая. ТОП-медицина 1997; 2: 39–40.
3. Киргинцев А.Г., Кубрик Н.Е., Калашикова Е.П. и др. Синдром Гудпасчера как причина легочных геморрагий. Пробл. туб. 2000; 1: 43–45.
4. Кисляк Н.С., Кузьмина Л.В., Миронюк О.В. Синдром Гудпасчера у ребенка четырех лет. Педиатрия 1994; 6: 84–86.
5. Козырь В.И. Синдром Гудпасчера и ошибки в диагностике. Клин. мед. 1987; 10: 136–138.
6. Мартовицкая А.А., Давидович И.М. Случай синдрома Гудпасчера. Там же 1988; 10: 141–142.
7. Мухин Н.А. Легочно-почечный синдром — нозологические и патологические аспекты проблемы. Тер. арх. 1996; 6: 66–69.
8. Парижский З.М., Шишкин В.И. Благоприятный клинический исход синдрома Гудпасчера. Там же 1988; 4: 145–147.
9. Педько В.Н., Цапкин В.С. Случай гиперергического васкулита. Врач. дело 1992; 3: 97–99.
10. Шлопов В.Г., Влодавский Е.А. Клинико-анатомическая характеристика синдрома Гудпасчера. Там же 1986; 11: 29–32.
11. Papp J.P., Larry J.A., Mazzaferri E.L. Arthritis, hemoptysis, and hematuria in a young man. Hosp. Pract. 1995; 5: 24–25.
12. Reznik V.M., Griswold W.R., Lemire J.M., Mendoza S.A. Pulmonary hemorrhage in children with glomerulonephritis. Pediatr. Nephrol. 1995; 1: 83–89.
13. Vigier R.O., Trummel S.A., Laux-End R. et al. Pulmonary renal syndrome in childhood: a report of twenty-one cases and a review of the literature. Pediatr. Pulmonol. 2000; 5: 382–390.

Поступила 14.01.02

Уважаемые коллеги!

На предстоящем 13-м Национальном Конгрессе по болезням органов дыхания, который состоится в Санкт-Петербурге с 9 по 14 ноября 2003 года; планируется принять новую редакцию Конституции Всероссийского научного общества пульмонологов.

Это очень важное событие в жизни российских специалистов в области респираторной медицины. По сути, речь идет о серьезной реорганизации Общества. Предлагаем Вам принять активное участие в обсуждении проекта новой редакции конституции.

Проект конституции будет создаваться на базе Конституции европейского Респираторного Общества, опубликованной на русскоязычном сайте ERS в сети Интернет по адресу: ers.pulmonology.ru.

Председатель правления Всероссийского научного общества пульмонологов,
академик РАМН, профессор А.Г.Чучалин
