

І.П. Катеренчук¹, В.В. Талаш¹,
О.Г. Шперно², К.В. Гринь², Т.І. Ярмола¹

¹ВДНЗУ «Українська медична
стоматологічна академія»,
м. Полтава

²Полтавська обласна клінічна
психіатрична лікарня
ім. О.Ф. Мальцева

СИНДРОМ ГУДПАСЧЕРА: КЛІНІЧНІ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

Резюме

У статті описано 2 клінічних випадки синдрому Гудпасчера, на прикладі яких відображено можливості різних варіантів перебігу цього захворювання.

Наведені клінічні випадки демонструють лікарям, які у своїй клінічній практиці стикаються з легенево-нирковим синдромом, необхідність проведення диференціального діагнозу із синдромом Гудпасчера, з метою вчасної верифікації діагнозу та невідкладного призначення активної імуносупресивної терапії, яка може сприяти купіруванню гострого епізоду хвороби і тим самим подовжити життя пацієнту.

Ключові слова

Синдром Гудпасчера, легенево-нирковий синдром, гломерулонефрит, анемія.

Синдром Гудпасчера (СГ) — імунотоксичний васкуліт (капілярит) з ураженням судин дрібного калібру, зумовлений наявністю аутоантитіл, головним чином до базальної мембрани клубочків (БМК) і/або базальної мембрани альвеол (БМА), що проявляється клінікою прогресуючого гломерулонефриту (ГН) у поєднанні з легеневою кровотечею (кровохарканням) [8, 11, 12].

Необхідно зазначити, що захворюваність становить 0,5 на 1 млн населення [1, 10, 12], причому СГ може розвиватись у людей будь-якого віку, проте найбільш часто спостерігається в чоловіків 20-30-річного віку [1, 7, 12].

Клінічна картина захворювання може бути досить різноманітною, що зумовлює труднощі в діагностиці захворювання. Залежно від первинного ураження СГ може перебігати в 3 клінічних варіантах. Наразі виділяють: злоякісний варіант СГ, який проявляється швидкопрогресуючим розвитком геморагічної пневмонії, гломерулонефриту (ГН) із нирковою недостатністю (НН); повільнопрогресуюче ураження легень і нирок та варіант, коли спочатку розвивається ГН, до якого у фіналі приєднуються симптоми ураження легень [1, 8, 12]. У більшості випадків захворювання розвивається раптово, після гострої респіраторної вірусної інфекції [1, 10, 12]. У частини хворих, у дебюті хвороби, можуть відзначатись тільки неспецифічні симптоми: диспептичні явища, непостійна гарячка, схуднення, міальгії, артралгії, загальна слабкість, нездужання, ознаки серцевої декомпенсації

та легеневої недостатності [7, 9, 12], геморагії на шкірі і слизових оболонках [6, 9, 12], до яких у фіналі приєднується легенево-нирковий синдром (ЛНС), прогресуюча анемія, іноді — артеріальна гіпертензія [1, 8, 12].

Стандарти діагностики СГ включають проведення імунологічного дослідження сироватки крові, при якому виявляють антитіла до базальної мембрани клубочків (БМК) і базальної мембрани альвеол (БМА), та імунофлуоресцентне дослідження біоптату ниркової тканини [5, 11, 15] та тканини легень [7]. Характерним є виявлення лінійних депозитів, що включають імунoglobуліни (Ig) G або M і C₃-фракцію комплементу на БМК та лінійних відкладень IgG на альвеолярних септах, які є необхідною умовою для призначення специфічного лікування.

Додаткову роль у діагностиці СГ мають: рентгенологічні дослідження органів грудної клітки (ОГК) або комп'ютерна томографія (КТ); загальноклінічні та біохімічні дослідження крові, аналіз сечі і харкотиння. Зміни в легенях частіше носять двобічний характер і більш виражені в прикореневих відділах у вигляді інфільтративних змін, вогнищевих тіней або хмаркоподібних інфільтратів. У загальному аналізі крові (ЗАК) виявляються ознаки прогресуючої залізодефіцитної анемії, лейкоцитозу та прискорення ШОЕ, у загальному аналізі сечі (ЗАС) — протеїнурія, мікро- і макрогематурія, циліндрурія, у біохімічному аналізі крові (БАК) — ознаки азотемії, гіперкаліємії, гіперхолестеринемії, у пробі Реберга — ознаки зниження

© І.П. Катеренчук, В.В. Талаш, О.Г. Шперно, К.В. Гринь, Т.І. Ярмола

швидкості клубочкової фільтрації [4, 7, 12], у загальному аналізі харкотиння (ЗАХ) виявляються еритроцити і сидерофаги [9-11].

Виявлення СГ на ранніх стадіях процесу та призначення своєчасного й адекватного лікування може сприяти купіруванню гострого епізоду хвороби та уповільнювати прогресування хвороби. Однак і в цьому випадку смертність варіює від 10 до 40% [3, 12, 14].

Сучасна терапія СГ полягає у видаленні циркулюючих аутоантител з одночасним запобіганням подальшому їх утворенню та зменшенні вже існуючого пошкодження БМК й альвеол [2, 12, 13]. Із цією метою усім пацієнтам, за винятком діалізозалежних, що мають 100% півмісяців, за даними нефробиопсії, і не мають легеневих кровотеч, використовують термінову імуносупресію глюкокортикостероїдами (ГКС), цитостатиками в поєднанні з інтенсивним плазмаферезом. У разі виникнення ризику розвитку легеневої кровотечі частину вилученої плазми заміщують свіжозамороженою плазмою. При досягненні ремісії використовують підтримуючу терапію цитостатиками в комбінації з мінімальними або помірними дозами ГКС [2, 3, 8]. Пацієнтам із термінальною нирковою недостатністю базову терапію поєднують із проведенням сеансів гемодіалізу, а в деяких випадках — виконують нефректомію однієї або обох нирок із трансплантацією [11-13].

За відсутності лікування СГ летальність серед пацієнтів досягає 75-90% [1, 8, 10].

Нижче наведено опис двох клінічних випадків із різними варіантами перебігу СГ, що становили найбільші труднощі для діагностики.

Клінічний випадок № 1. Пацієнт В., 1984 року народження, 26.09.2017 р. переведений із проктологічного відділення Полтавської обласної клінічної лікарні до відділення інтенсивної терапії Полтавської обласної клінічної психіатричної лікарні ім. О.Ф. Мальцева після появи ознак неадекватності поведінки. Діагноз при надходженні: Маячний розлад органічного походження (шизофреноподібний) комбінованого генезу (токсичного, інтоксикаційно-соматична складна патологія, енцефалопатія) з галюцинаторно-параноїдним синдромом. Неспецифічний виразковий коліт (НВК) тяжкого ступеня, рецидивуюча форма перебігу, із субтотальним ураженням товстого кишечника, ступінь активності III. Кахексія. Двобічна деструктивна пневмонія середнього ступеня тяжкості, ДН II ступеня. Susp. Ca Pulmonum dextra. Вторинна кардіоміопатія, СН II. ЦД, уперше виявлений. Ацетонурія (15.09.2017). Кандидозний баланопостит. Фімоz. Гідроцеле справа.

При надходженні **скаржився** на надсадний кашель із виділенням слизово-гнійного харкотиння з прожилками крові, утруднене дихання з відчуттям нестачі повітря, задишку при незначному фі-

зичному навантаженні, підвищення температури тіла до субфебрильних цифр, відсутність апетиту, втрату маси тіла, виражену загальну слабкість, нездужання, підвищену втомлюваність.

Вважає себе хворим упродовж 5 років, коли вперше був встановлений діагноз неспецифічного виразкового коліту. Періодично лікувався за місцем проживання. Виражене погіршення стану виникло близько 3 місяців тому, коли почав прогресивно втрачати масу тіла (за 3 місяці втратив 15 кг). Упродовж останнього місяця погіршився апетит, з'явилися часті рідкі випорожнення з домішками крові, хворий вкрай ослаб і потребував сторонньої допомоги при самообслуговуванні. 04.09.2017 р. був госпіталізований до терапевтичного відділення Комсомольської ЦРЛ, а 12.09.2017 р. переведений до проктологічного відділення ПОКЛ ім. М.В. Скліфосовського зі скаргами на відсутність апетиту, діарею, виражене схуднення, нездужання, загальну слабкість, підвищену втомлюваність. 20.09.2017 р. без очевидних причин з'явився сухий кашель, який спочатку мав непостійний характер, проте наступного дня клінічно відзначали зміну характеру кашлю на продуктивний із виділенням незначної кількості харкотиння слизово-гнійного характеру з прожилками крові, підвищилась температура тіла до субфебрильних цифр, наростала загальна слабкість. При обстеженні: ЗАК: ер. — $2,68 \times 10^{12}/л$, Нb — 78 г/л, лейк. — $5,5 \times 10^9/л$, п/я — 20%, с/я — 57%, еоз. — 2%, лімф. — 14%, мон. — 7%, ШОЕ — 70 мм/год; ЗАС: світло-жовтий колір, прозора, реакція — кисла, відносна щільність — 1010, цукор — 1,82%, ер. — 6-8 уп/з, лейк. — 14 у п/з; глюкоза крові: 09:00 — 5,8 ммоль/л, 11:00 — 12,4 ммоль/л, 15:00 — 5,2 ммоль/л, 18:00-11,2 ммоль/л; БАК: загальний білок — 58 г/л, білірубін — 9,3-5,7-3,6 мкмоль/л, креатинін — 49 мкмоль/л, сечовина — 2 ммоль/л; коагулограма: фібриноген — 3,2 г/л, протромбіновий час — 11 с, протромбіновий індекс — 80, АЧТЧ — 22 с; ФГДС — ерозивний бульбіт, гастроєзофагеальна рефлюксна хвороба; іригографія — Ro-графічні ознаки неспецифічного виразкового коліту (НВК) з ураженням прямої та лівих відділів товстої кишки. Рекомендовано: КТ-колоноскопія; при УЗД ОЧП — УЗ-ознаки нефропатії, нефроптозу; на ЕКГ — ритм синусовий, вертикальне положення ЕВС. Ознаки перевантаження правих відділів серця. Порушення процесів реполяризації задньобокової стінки лівого шлуночка. На КТ ОГК від 25.09.2017 р. — КТ-ознаки правобічної сегментарної S6 деструктивної пневмонії. Множинні порожнини розпаду в обох легенях із патогномічною КТ-картиною грибової аспергільозної пневмонії. Рекомендований контроль КТ ОГК у динаміці. Із 13.09.2017 р. по 25.09.2017 р. хворого консультували: кардіолог, уролог, ендокринолог, пульмонолог, онколог. У динаміці лабораторних показників

зберігалась анемія, ознаки системного запалення, імунодефіциту, гіперглікемія; 15.09.2017 р. виявлена ацетонурія. На підставі даних обстеження, які були на той момент, встановлений клінічний діагноз: Неспецифічний виразковий коліт тяжкого ступеня, рецидивуюча форма перебігу, із субтотальним ураженням товстого кишківника, ступінь активності III. Кахексія. Двобічна деструктивна пневмонія середнього ступеня тяжкості, ДН II ступеня. Вторинна кардіоміопатія. СН II ступеня. Цукровий діабет, уперше виявлений. Ацетонурія (15.09.2017). Кандидозний баланопостит. Фімоз. Гідроцеле справа. У зв'язку з наявністю кровохаркання, прогресивного схуднення, багатьох чинників ризику, які мали місце в анамнезі життя хворого, фізикальних даних, анемії та змін на рентгенограмі ОГК виникла підозра на можливу ймовірність у хворого Ca Pulmonum dextra чи туберкульозу легень. Рекомендована консультація фтизіатра. Призначене лікування: фармасулін, глюкоза, оmez, реосорбілакт, глутаргін, інфезол, левофлоксацин, метронідазол, метонат. Незважаючи на проведенне інтенсивне лікування, стан хворого далі погіршувався: наростали явища інтоксикації, легеневої недостатності, з'явилися ознаки неадекватності поведінки. У зв'язку з погіршенням психічного стану та чисельними порушеннями лікувального режиму хворий був переведений до ВІТ ПОКПЛ ім. О.Ф. Мальцева для подальшого лікування.

Періодично працював різноробочим на будівництві. Із 16 років курив, періодично вживав алкоголь. Алергічних захворювань та реакцій не відмічав.

Об'єктивний статус: Загальний стан вкрай важкий. Хворий ослаблений, виснажений, перебуває в ліжку у вимушеному положенні (ортопное), потребує сторонньої допомоги в процесах самообслуговування. Температура тіла — 37,3 °С. Шкірні покриви і видимі слизові оболонки ціанотичні із землистим відтінком («кава з молоком»). Висипки немає. Акроціаноз, риси обличчя загострені. Хворий зниженого харчування, кахексія. Периферичних набряків не було. Дихання часте, поверхневе, відкритим ротом, ЧДР 24/хв. В акті дихання бере участь допоміжна мускулатура. Перкуторно: справа у верхньосередніх відділах легень — притуплення перкуторного звуку, зліва — легеневий звук не змінений, при аускультатії вислуховуються сухі та різнокаліберні вологі хрипи на тлі ослабленого везикулярного дихання в середньонижніх відділах легень, переважно справа. Пульс — 72/хв, малого наповнення, м'який. АТ — 110/70 мм рт. ст. При перкусії межі відносної серцевої тупості розширені вліво на 2-2,5 см від серединно-ключичної лінії. Діяльність серця ритмічна, відмічається посилення звучності І тону на верхівці серця. Живіт м'який, безболісний при пальпації. Печінка по краю ре-

берної дуги, край гладенький, рівний, щільно-еластичний, чутливий при пальпації. Симптом «постукування» негативний з обох боків.

Психіатричний стан: рухливо спокійний, впорядкований, доступний мовному контакту. Правильно орієнтований у місці та часі, власній особистості. На питання відповідає вкрай детально, легко роздратовується, починає резонерувати на медичні теми. Мова не завжди по суті, поглиблюється в дрібні деталі, погано переключається. Мислення непослідовне. Стверджує, що чує голос Бога. Критика до власного стану відсутня. Виказує маячні ідеї ставлення до себе. Амбівалентний, амбітендентний. Демонстративний. Емоційно лабільний, неадекватний.

Перебуваючи у ВІТ ПОКПЛ, хворий дообстежений. У динаміці показників ЗАК зауважили відсутність позитивної динаміки від лікування: зберігались ознаки анемії, прискорена ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз зі зсувом лейкоцитарної формули вліво на тлі лімфоцитопенії: ер. — $2,5 \times 10^{12}/л$, Нb — 74 г/л, КП — 0,88, лейк. — $6,0 \times 10^9/л$, п/я — 18%, лімф. — 11%, ШОЕ — 75 мм/год; у ЗАС вперше виявився сечовий синдром: білок — 0,088 г/л, ер. — 4-6 у п/з, лейк. — 6-10 у п/з; епітелій: плоский — 2-3, перехідний — 0-1; бактеріурія «+», багато слизу; глікемічний профіль свідчив про субкомпенсацію вуглеводного обміну: глюкоза крові: 06:00 — 10 ммоль/л, 07:00 — 10 ммоль/л, 08:00 — 19,4 ммоль/л. 04.10.2017 р. у БАК вперше виявлено підвищення вмісту креатиніну до 138 мкмоль/л та сечовини — до 14,8 ммоль/л. Результати контрольної Ro-графії ОГК свідчили про наявність у верхній частці правої легені порожнини розпаду з потовщеними стінками на тлі фіброзу, у середніх відділах — ознаки масивної вогнищево-зливної інфільтрації легеневої тканини з порожнинами розпаду (рис. 1), а дані КТ ОГК від 27.09.2017 р. вказували на наявність по правому легеневому полю вогнищево-інфільтративних змін зливного характеру.

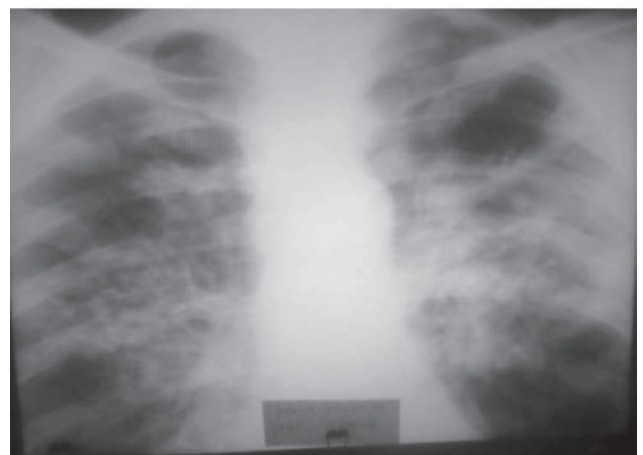


Рис. 1. Рентгенограма органів грудної клітки пацієнта В.

На КТ головного мозку від 27.09.2017 р. — ознаки дисциркуляторної енцефалопатії. У цей же день хворий оглянутий терапевтом, невропатологом, фтизіатром. Виявлені ознаки токсичної енцефалопатії, правобічної деструктивної пневмонії. З метою уточнення діагнозу та генезу наявної легеневої патології проводили диференціацію між грибовою аспергільозною пневмонією, туберкульозом легень та ВІЛ-інфекцією. На користь туберкульозу свідчили: тривалий кашель із кровохарканням (КХ), субфебрилітет, явища інтоксикації, наявність порожнини розпаду у верхній частці правої легені. Проте й для грибової пневмонії характерні КХ, причому найчастіше збудником є *Aspergillus fumigatus*, що зростає зі старої туберкульозної порожнини (Kurul I.C. et al., 2004). При цьому на Ro-грамі ОГК часто виявляються характерні зміни у вигляді порожнин двоконтурного вигляду з просвітленням у центрі, подібні до виявлених у хворого. Отриманий негативний результат аналізу крові на ВІЛ-інфекцію. З огляду на це, призначено дообстеження з подальшим обстеженням в умовах ПОКТД та рекомендовано провести курс неспецифічної комбінованої антибіотикотерапії (АБТ) і протигрибкового лікування із застосуванням високих доз флуконазолу на тлі масивної дезінтоксикації та симптоматичної терапії.

29.09.2017 р. у ЗАХ: харкотиння гнійно-кров'янисте, лейкоцити на все п/з, ер. — 1/3 п/з; епітелій бронхів та альвеолярні макрофаги, коки; диплококи, гриби роду *Candida*, чутливі до флуконазолу. Клітин з ознаками злоскісності не виявлено; на КТ ОГК: по правому легеневому полю вогнищево-інфільтративні зміни зливного характеру з нечіткими контурами, поліморфні. У S3 справа — порожнина деструкції до 10 мм із нерівними контурами, у S3 зліва — 3-4 мм. У нижній частці правої легені — бронхоектази. Висновок: КТ-ознаки деструктивної пневмонії, імовірно, грибового характеру або специфічного запалення, бронхоектазів нижньої частки правої легені, хронічного бронхіту. Бактеріологічне дослідження з ротоглотки № 6 від 03.10.2017 р. — висіяно *Klebsiella pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, чутливі до амікацину. 04.10.2017 р. у ЗАК: ер. — $2,96 \times 10^{12}/л$, Нб — 98 г/л, КП — 0,78, лейк. — $8,0 \times 10^9/л$, п/я — 15%, лімф. — 13%, ШОЕ — 68 мм/год; при бактеріоскопії № 6566 — КСП — не виявлені (посів № 6566 — МБТ — не виявлені).

06.10.2017 р. повторно консультований фтизіатром, оглянутий інфекціоністом. Туберкульозний процес у легенях, інфекційні захворювання та грибова пневмонія відкинуті. З огляду на масивність ураження легень, верхньочасткову локалізацію деструктивного процесу, абсцедування та даних бакпосіву з ротоглотки висунуто припущення про наявність у хворого двобічної деструктивної абсцедуючої пневмонії, збудниками якої,

найімовірніше, є асоціація *Klebsiella pneumoniae* і *Staphylococcus aureus*. Рекомендовано продовжувати комбіновану неспецифічну антибіотикотерапію протигрибкову терапію на тлі дезінтоксикації з подальшою оцінкою динаміки променевого досліджень. Призначено лікування: флуконазол, дексаметазон, метронідазол, левофлоксацин, амікацин, еритроміцин, сорбілакт, реосорбілакт, сода-буфер, глюкоза, оmez, йогурт, фармасулін, респерон, глутаргін, мукосол, вітамінотерапія.

На тлі проведеного лікування соматичний стан хворого значно покращився: хворий суб'єктивно відмічав покращення власного самопочуття: стало легше дихати, зменшилась вираженість задишки, з'явився апетит, нормалізувалася температура тіла, значно зменшився кашель, у харкотинні прожилки крові не виявлялись, спостерігалася тенденція до нормалізації лабораторних показників крові. Проте 08.10.2017 р. о 17:30 після вживання їжі стан хворого раптово погіршився: з'явився надсадний кашель, на тлі якого виникла масивна кровотеча з рота і хворий втратив свідомість, на стала зупинка дихання і серцевої діяльності. Реанімаційні заходи проводились згідно з діючими протоколами, проте безуспішно. О 18:00 констатовано біологічну смерть.

Заключний клінічний діагноз:

1. Госпітальна двобічна полісегментарна деструктивна, абсцедуюча пневмонія тяжкого ступеня.
2. Гостра серцево-судинна та легенева недостатність. Профузна легенева кровотеча.
3. Дисметаболична кардіоміопатія. СН II ступеня. Неспецифічний виразковий коліт тяжкого ступеня, рецидивуюча форма перебігу, із субтотальним ураженням товстого кишківника, ступінь активності III. Кахексія. Токсична енцефалопатія. Цукровий діабет, уперше виявлений. Маячний розлад органічного походження (шизофреноподібний) комбінованого генезу (токсичного, інтоксикаційного) з галюцинаторно-параноїдним синдромом.

Патологоанатомічний діагноз:

1. Двобічна пневмонія з абсцедуванням (бак. дослідження № 6. Виділені *Klebsiella pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*) у хворого із синдромом Гудпасчера (мезангіально-проліферативний гломерулонефрит, геморагічний пневмоніт).
2. Вогнищевий набряк легень. Гідроторакс 600 мл зліва, 200 мл — справа. Набряк головного мозку. Гіпертрофія серця (m — 410 гр, ЛШ — 1,8 см, ПШ — 0,6 см). Малокров'я і паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів.
3. Хронічний бронхіт. Кахексія. Цукровий діабет (клінічно). Маячний розлад органічного походження (шизофреноподібний) із галюцинаторно-параноїдним синдромом (клінічно).

Внутрішнє дослідження. У плевральній порожнині — без злук, зліва — до 600 мл, справа —

до 200 мл жовтуватої прозорої рідини. На верхівці правої легені визначаються значні злуки, що розділяються важко. Парієтальна та вісцеральна плевра сіруватого кольору. Очеревина гладка, сірувата. Кишечник не роздутий.

Органи дихання. Гортань, трахея та бронхи містять помірну кількість жовтуватого напіврідкого слизу, слизова оболонка гладенька, рожева. Отвори бронхів розширені з незначною кількістю жовтуватого напіврідкого слизу. Стінки бронхів дифузно потовщені.

Легені червоного кольору. Тканина легень щільнута, повнокровна, коричнево-червоного кольору, з наявністю значних ділянок строкатого вигляду та порожнин від 0,8 до 2,8 см у діаметрі, заповнених зеленою рідиною. Із поверхні розрізу стікає піниста рідина, при натисканні із судин витікає рідка кров. Над поверхнею розрізу бронхи виступають у вигляді «пишучого пера» (рис. 2).

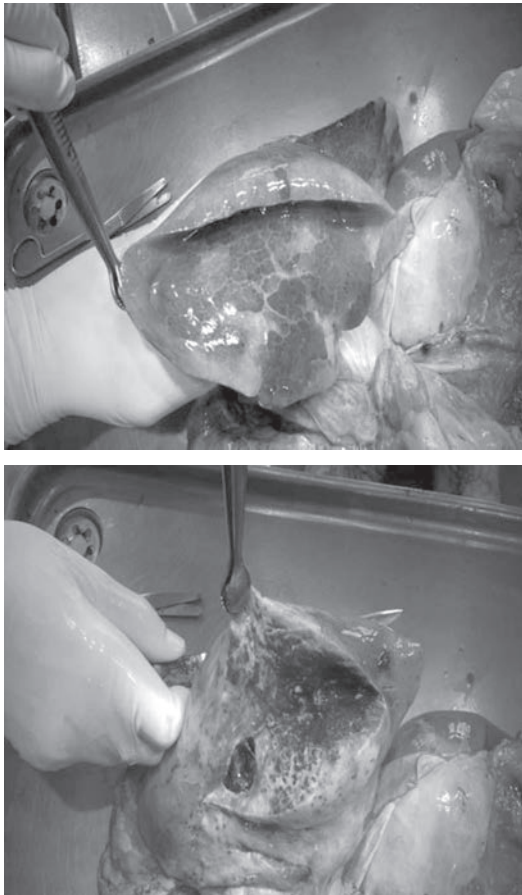


Рис. 2. Макроскопічний вигляд легень померлого В. при автопсії

Патологоанатомічна картина: деструктивний капілярит міжальвеолярних перетинок із геморагічним некротизуючим альвеолітом, гемосидероз, геморагії з крововиливами, що зливаються в масивні фокуси. Макроскопічно: легені повнокровні, інтерстиціальні геморагії, що зливаються між собою в більші фокуси, порожнини розпаду, гемосидероз.

Сечостатева система. Жирові капсули нирок помірно виражені, фіброзні знімаються із зусиллям. Поверхня нирок гладка, блідо-коричневого кольору, з множинними червоними точками. Тканина нирок щільнута, блідо-коричнева, шари слабо диференціюють. Кірковий шар блідо-коричневий, із множинними червоними точками, пірамідки рожево-коричневі. Миски і чашечки не розширені, заповнені жовтуватою прозорою рідиною, слизова оболонка складчаста (рис. 3).

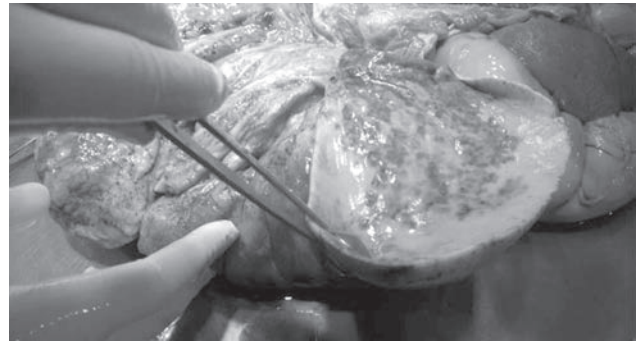


Рис. 3. Макроскопічна картина нирок померлого В.

Патологоанатомічна картина: проліферативно-мембранозний (екстракапілярний) гломерулонефрит (потовщення і гомогенізація базальних мембран клубочків, набряк та проліферація ендотеліоцитів капілярів). Макроскопічно: некротизуючий гломерулонефрит.

Клінічний випадок № 2. Пацієнт Л., 1995 року народження, надійшов до приймального відділення ПОКЛ в ургентному порядку 31.08.2017 р. зі скаргами на набряки ніг, обличчя, підвищення артеріального тиску (АТ) до 200/100 мм рт. ст, ниючий біль у поперековій ділянці з обох боків, виражену слабкість, задишку при фізичному навантаженні, запаморочення при зміні положення тіла, нудоту.

З анамнезу: захворів у квітні 2017 року, коли вперше, без доказової причини, виникли набряки на ногах. По медичну допомогу звернувся 26.05.2017 р. Упродовж 5 днів лікувався в терапевтичному відділенні клінічної лікарні № 15 м. Києва. При обстеженні вперше виявлений сечовий синдром, зниження концентраційної здатності нирок та ознаки лівобічної реномегалії й об'ємного утвору лівої нирки (ангіоліптома?) — при ультразвуковому дослідженні (УЗД) органів черевної порожнини (ОЧП). Проведена відповідна антибактеріальна, діуретична, антиагрегантна терапія. 06.06.2017 р. при проведенні комп'ютерної томографії (КТ) із внутрішньовенним контрастуванням органів грудної клітки (ОГК) та ОЧП виявлені ознаки гіпертрофії стовпа Бертена в лівій нирці, простої кісти правої нирки. У подальшому по медичну допомогу хворий не звертався.

Погіршення стану відзначив на початку серпня, коли знову з'явилися набряки на ногах та

обличчі. Не лікувався. 25.08.2017 р. раптово виник головний біль, запаморочення, нудота, блювання, підвищився артеріальний тиск (АТ) до 160/90 мм рт. ст. Приймав антигіпертензивні препарати, проте стан не покращувався. 26.08.2017 р. з'явився кашель, кровохаркання, підвищилась температура тіла до 37,8 °С, у зв'язку з чим був госпіталізований у терапевтичне відділення клінічної лікарні № 15 м. Києва. 28.08.2017 р. без дозволу залишив стаціонар, а 29.08.2017 р. зі скаргами на головний біль, підвищення АТ, підкашлювання, періодичне відчуття важкості в грудній клітці, набряки гомілок, загальну слабкість госпіталізований до ЦРЛ за місцем проживання. 29.08.2017 р. при обстеженні: у ЗАК: анемія (ер. — $3,5 \times 10^{12}/л$, Hb — 108 г/л); лейкопенія зі зсувом лейкоцитарної формули вліво (лейк. — $3,8 \times 10^9/л$, п/я — 8%); у ЗАС: протеїнурія — 1,0 г/л, еритроцитурія — 5-6 у п/з, лейкоцитурія — 20-15 у п/з та циліндрурія (зернисті — 1-2 в п/з); на електрокардіограмі (ЕКГ): порушення внутрішньощлуночкової провідності; на рентгенограмі (Ро-грамі) ОГК: у середніх легеневиких полях, зліва виявлена інфільтрація легеневого малюнка, справа — вогнищеві тіні середньої інтенсивності. Консультований фтизіатром — двобічна середньочасткова негоспітальна пневмонія, кровохаркання. 30.08.2017 р. на УЗД ОЧП — УЗ-ознаки гепатомегалії, дискінезії жовчовивідних шляхів, нефриту, асцити. Призначена антибактеріальна, антигіпертензивна та муколітична терапія ефекту не дала. У динаміці лабораторних показників наростали явища анемії (Hb — 108-106 г/л, ер. — $3,5 \times 3,4 \times 10^{12}/л$), виявлялась лімфопенія (11%), ШОЕ прискорилась до 20 мм/год; швидко наростала азотемія (креатинін — 106-278-293 мкмоль/л), у сечі — збільшилась протеїнурія (1,0-1,47 г/л) та мікрогематурія (ер. — 5-6 — 20-25 — 25-30 у п/з), тому 30.08.2017 р. хворий переведений у відділення інтенсивної терапії, а 31.08.2017 р. — направлений у центр нефрології та діалізу ПОКЛ ім. М.В. Скліфосовського на стаціонарне лікування з діагнозом: Гострий гломерулонефрит. Гостре пошкодження нирок II ступеня. Анемія легкого ступеня. Артеріальна гіпертензія, I стадія, 2-й ступінь, ризик дуже високий. Уремичний пневмоніт? Кіста правої нирки.

З анамнезу життя: часто хворів на ГРВІ, працював на будівництві, виконував тяжку фізичну роботу, відмічав часті переохолодження, курих — до 20 цигарок на добу, зловживав алкоголем, енергетиками, упродовж 4 місяців вживав амфетамін. Алергологічний та спадковий анамнез не обтяжені.

При надходженні: стан середньої важкості, блідість шкірних покривів та видимих слизових оболонок, пастозність гомілок. Частота дихальних рухів (ЧДР) — 18/хв. У легенях — дихання жорстке, ослаблене в середніх та нижніх відділах. Пульс

(Ps) — 88/хв, ритмічний. АТ — 190/120 мм рт. ст. Діяльність серця правильна, тони ослаблені, акцент II тону над аортою. Живіт м'який, безболісний. Симптом постукування слабо позитивний з обох боків. Добовий діурез (ДД) не змінювався, орієнтовно становив 1500 мл, чотири доби не було акту дефекації.

На Сіто! проведені обстеження. На ЕКГ — синусова тахікардія. ЧСС — 107/хв. ЕВС незначно відхилена вліво. Знижений вольтаж QRS. Гіпоксія передньої стінки лівого шлуночка; на Rо-грамі ОГК: легеневикий малюнок згущений, підсилений та деформований — переважно прикоренево (можливо, за рахунок судинного компонента). Корені тяжисті. Синуси вільні. Cor — без особливостей; у ЗАК наростали явища анемії (ер. — $3,5-3,1 \times 10^{12}/л$, Hb — 108-88 г/л), лейкоцитозу ($7,5-17,1 \times 10^9/л$), ШОЕ — 15 мм/год; у ЗАС збільшилась протеїнурія (1,47-1,87 г/л) та еритроцитурія (ер. — 20-30 на 1/2 поля зору (незмінені) та 8 у п/з (змінені)), лейкоцитурія зменшилась (20-15-8-10 у п/з), виявлялись поодинокі воскоподібні циліндри; у БАК: аланінамінотрансфераза (АЛТ) — 76 ОД/л, аспаратамінотрансфераза (АСТ) — 91 ОД/л, загальний білок — 58 г/л, креатинін — 330,6 мкмоль/л, сечовина — 9,2 ммоль/л, калій — 6,8 ммоль/л. Проводилась дезінтоксикаційна терапія, корекція артеріальної гіпертензії, гіперкаліємії.

Протягом чотирьох наступних днів стан пацієнта суттєво не змінювався. В об'єктивному статусі зберігалась блідість шкірних покривів, пастозність гомілок, ЧДР — 18-20/хв, у середніх та нижніх відділах легень періодично вислуховувалась крепітація на тлі ослабленого везикулярного дихання, відмічалась тахікардія (ЧСС — 94-98 уд/хв), АТ стабілізувався на рівні 140-150/90-100 мм рт. ст., при пальпації живота виявлявся незначний біль у правому підребер'ї, по ходу кишечника, без ознак подразнення очеревини. Добовий діурез у межах 1800-2400 мл.

З 1 по 4 вересня 2017 року хворого консультували: пульмонолог, гастроентеролог, кардіолог, уролог, гематолог, окуліст, отоларинголог, проведені езофагогастродуоденоскопія (ерозивна дуоденопатія, еритематозна гастропатія), УЗД ОЧП і СВС (УЗ-ознаки нефриту, помірного посилення структури печінки); контрольна ЕКГ (знизилась ЧСС до 80 уд/хв та зменшилась амплітуда зубця Т у V_2-V_5), ехокардіоскопія (змін не виявлено). Щодня здійснювався контроль клініко-лабораторних показників. У динаміці ЗАК наростали явища анемії (Hb — 86-74 г/л, ер. — $2,98-2,63-2,47 \times 10^{12}/л$), зменшувались явища лейкоцитозу ($10,2-5,8 \times 10^9/л$), показники ШОЕ в межах 36-10-37 мм/год; у БАК нормалізувались показники АЛТ, АСТ, α -амілази, лужної фосфатази, γ -ГГТ, проте відмічалось підвищення ЛДГ (620 ОД/л), холестерину (6,68 ммоль/л), тригліцеридів (2,42 ммоль/л) та зниження альбумі-

ну (30 г/л) і загального білка (48-54-47 г/л); показники вмісту креатиніну (354,8-328-290,7 мкмоль/л), сечовини (19,7-13,2-14,6 ммоль/л) та калію (5,5-5,3-4,32 ммоль/л) мали тенденцію до зниження. Рівень сироваткового заліза та латентна залізозв'язувальна здатність сироватки крові була в межах норми (15,8 і 24,5 мкмоль/л відповідно). У протеїнограмі — незначне підвищення рівня α_2 -глобулінів (12,73%) та зниження γ -глобулінів (13,59%); у коагулограмі — підвищений вміст фібриногену (4,5-4,6 г/л), укорочений латентний період, помірна гіперагрегація тромбоцитів, збільшення розчинних фібрин-мономерних комплексів (9 мг%) свідчили про активацію згортання крові; у ЗАС зменшилась протеїнурія — 1,28 г/л та еритроцитурія (ер. — до 25-30 в п/з (незмінені)), виявлялись зернисті — циліндри (1 у п/з); добова протеїнурія — 2,23 г/добу; в аналізі сечі за Нечипоренком — еритроцитурія.

04.09.2017 р. встановлений діагноз: Хронічна хвороба нирок (ХХН), III стадія: гломерулонефрит, сечовий синдром. ХНН II ступеня. Артеріальна гіпертензія, II стадія, 3-й ступінь, ризик дуже високий. Дисліпідемія. Вторинна нормохромна анемія середнього ступеня тяжкості. Кіста правої нирки. Неповне подвоєння лівої нирки. Неспецифічний реактивний гепатит. Хронічний гастрит. Ерозивний дуоденіт. Ангіоспазм сітківки обох очей. Неможливо виключити системні захворювання сполучної тканини, системний васкуліт — синдром Гудпасчера? До лікування призначили мембраностабілізуючу терапію, антитромботичні засоби, інгібітори протонної помпи, антианемічну терапію. Рекомендовано дообстеження: аналіз крові на антитіла до БМК та АНЦА, цистоскопія, фіброколоноскопія, аналіз секрету передміхурової залози.

05.09.2017 р., зранку о 08:00, хворий оглянутий лікуючим лікарем: стан стабільний, скарги на загальну слабкість. Температура тіла — 37,5 °С. АТ — 140/90 мм рт. ст. Ps — 100/хв. В іншому — виражених змін не відмічалось, проте об 11:45 стан хворого різко погіршився: розвинувся виражений абдомінальний синдром, підвищилась температура тіла до 37,7 °С, у середніх та нижніх відділах легень — ослаблене везикулярне дихання, крепітація. Ps — 100 уд/хв, АТ — 130/80 мм рт. ст., серцева діяльність ритмічна. Живіт при пальпації м'який та болючий у правій здухвинній ділянці. З метою виключення гострої хірургічної патології (гострий апендицит) на Сіто! виконані: ЗАК, УЗД ОЧП, о 13:15 хворий оглянутий хірургом.

У лабораторних дослідженнях від 05.09.2017 р.: у ЗАК — виражена анемія (ер. — $2,64 \times 10^{12}$ /л, Hb — 75 г/л), лейкоцитоз ($12,9 \times 10^9$ /л), лімфопенія (8%), прискорення ШОЕ — до 27 мм/год; у коагулограмі: фібриноген — 4,8 г/л; у БАК: загальний білок — 47 г/л, вміст креатиніну — 284 мкмоль/л, сечовини — 13,0 ммоль/л; С-реактивний бі-

лок, антистрептолізин-О, ревматоїдний фактор, LE-клітини, RW, HBs-Ag, HCV, ВІЛ — негативні; в імунограмі — зниження Т-лімфоцитів (39%), Т-хелперів (28%), Т-супресорів (12%); в аналізі сечі за Зимницьким — ознаки гіпоізостенурії, ніктурії; у пробі Реберга — зниження швидкості клубочкової фільтрації (42,2 мл/хв) та канальцевої реабсорбції (93,1%); на УЗД ОЧП — УЗ-ознаки нефриту, наявність вільної рідини в нижній частині живота, переважно справа. З діагнозом «гострий апендицит» хворий був переведений до хірургічного відділення, де після проведення спинномозкової анестезії виконана апендектомія. Післяопераційний період — без особливостей, проте 06.09.2017 р. о 06:00 з'явився кашель із домішками крові, ознаки швидкого прогресування легеневої недостатності. Призначена кровоспинна терапія, КТ ОГК. На КТ ОГК — ознаки двобічної вираженої інфільтрації, двобічного малого гідротораксу, лімфаденопатії. З урахуванням анамнестичних даних (кровохаркання) неможливо виключити наявність альвеолярного геморажу (рис. 4).



Рис. 4. КТ-картина легень пацієнта Л.

З 6 по 7 вересня 2017 р. консультований отоларингологом, торакальним хірургом, ревматологом, пульмонологом, фтизіатром, проведений клінічний розбір хворого. Хворобу диференціювали із синдромом Вегенера, мікроскопічним поліангіїтом, системним червоним вовчаком, антифосфоліпідним синдромом, міліарним туберкульозом легень [6, 8, 11]. 07.09.2017 р. встановлено діагноз: Синдром Гудпасчера (альвеоліт, легенева кровотеча 06.09.2017 р.). ХХН IV стадії: гломерулонефрит, сечовий синдром. ХНН III ступеня. Артеріальна гіпертензія II стадії, 3-го ступеня, ризик дуже високий. Вторинна гіпохромна та постгеморагічна анемія тяжкого ступеня. Гострий флегмонозний апендицит, місцевий серозний перитоніт (операція 05.09.2017 р. — апендектомія).

У динаміці ЗАК — ознаки прогресуючої анемії (ер. — $1,92-1,76 \times 10^{12}$ /л, Hb — 57-50 г/л), лейкоци-

тозу ($18,4-16,1 \times 10^9/\text{л}$). Враховуючи виражену загальну слабкість, прогресуючу анемію, проведення бронхоскопії було протипоказано.

Від переливання препаратів крові родичі і сам хворий категорично відмовлялись. Продовжувалась гемостатична терапія, корекція АТ. Незважаючи на проведену терапію, о 15:10 стан хворого різко погіршився: посилилась задишка, слабкість. При огляді: загальний стан важкий. Хворий сонливий, адинамічний. Шкірні покриви і слизові бліді, сухі на дотик. Температура тіла — $36,6^\circ\text{C}$. ЧДР — 25/хв, виділення крові з дихальних шляхів немає. Дихання жорстке. Ps — 116/хв, АТ — 160/90 мм рт. ст. Живіт не здутий, помірно болючий у ділянці післяопераційної рани. Пов'язка суха. Із дренажу черевної порожнини виділилось до 100 мл серозної рідини. Симптоми подразнення очеревини негативні. Перистальтика вислуховувалась. Гази відходили. Сечовиділення не порушене. Враховуючи наявність у хворого дихальної недостатності на Cito! викликаний анестезіолог. О 15:20 у хворого настала зупинка дихання. Розпочаті реанімаційні заходи. Хворий заінтубований, штучна вентиляція легень мішком АМБУ. Реанімаційні заходи проводились протягом 45 хвилин — безуспішно, о 16:03 констатовано біологічну смерть.

Заключний клінічний діагноз: ХХН ІV стадія: гломерулонефрит, сечовий синдром, ХНН ІІІ ступеня. Артеріальна гіпертензія ІІ стадії, 3-го ступеня, ризик дуже високий. Синдром Гудпасчера (альвеоліт, легенева кровотеча 06.09.2017 р.). Вторинна гіпохромна та постгеморагічна анемія тяжкого ступеня. Гострий флегмонозний апендицит, місцевий серозний перитоніт (операція 05.09.2017 р. — апендектомія). ТЕЛА. Гостра серцево-легенева недостатність. Стан після реанімаційних заходів.

Патологоанатомічний діагноз:

1. Синдром Гудпасчера: мезангіально-проліферативний гломерулонефрит, геморагічний пневмоніт. Флегмонозний апендицит із місцевим серозним перитонітом (операція 05.09.2017 р.:

- апендектомія, дренування черевної порожнини).
2. Гідроторакс 500 мл — зліва, 300 мл — справа. Малоокров'я і паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів. Вогнищевий набряк легенів. Набряк головного мозку.

Протокол розтину № 292. Внутрішнє дослідження. У плевральній порожнині — без злук, зліва — до 500 мл, справа — до 300 мл жовтуватої прозорої рідини. Парієтальна та вісцеральна плевра сіруватого кольору. Очеревина гладка, сірувата. Кишківник не роздутий.

Органи дихання. Гортань, трахея та бронхи містять слиз та пінисту рідину в незначній кількості, слизова оболонка блідо-сірувата. Стінки бронхів не потовщені.

Тканина легень помірно ущільнена по всьому об'єму, на розрізі темно-червоного кольору, по поверхні розрізу стікає кров'янисто-піниста рідина в незначній кількості (рис. 5). У легневих артеріях рідка кров та буруваті згортки крові.

Сечостатева система. Жирові капсули нирок помірно виражені, фіброзні знімаються із зусиллям. Поверхня нирок гладка, блідо-коричневого кольору, з множинними червоними точками. Тканина нирок щільнувата, блідо-коричнева, шари слабо диференціюють. Кірковий шар блідо-коричневий, із множинними червоними точками, пірамідки рожево-коричневі. Миски і чашечки не розширені, заповнені жовтуватою прозорою рідиною, слизова оболонка блідо-сірувата, гладка (рис. 6).

Гістологічне дослідження № 40486-88: флегмонозний апендицит із перипараапендицитом.

Гістологічне дослідження № 3815-36 до протоколу № 292. Легені — майже по всьому об'єму альвеоли заповнені кров'ю, ділянки скупчення гемосидерофагів, дрібні осередки набрякової рідини в альвеолах, міжальвеолярні перетинки дещо потовщені, з проліферацією капілярів, місцями перивазальні скупчення нейтрофільних лейкоцитів, дрібні судини з потовщеними та розрихлени-



Рис. 5. Макроскопічний вигляд легень померлого Л. при автопсії



Рис. 6. Макроскопічний вигляд нирок померлого Л. при автопсії

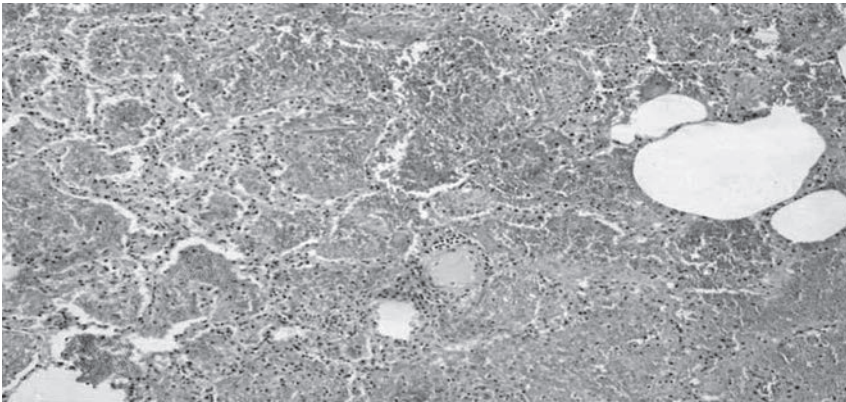


Рис. 7. Морфологічна картина легень померлого Л. Більшість альвеол заповнена геморагічним вмістом. Мікропрепарат. Окраска гематоксиліном і еозином. Об. 10^x, ок. 10^x

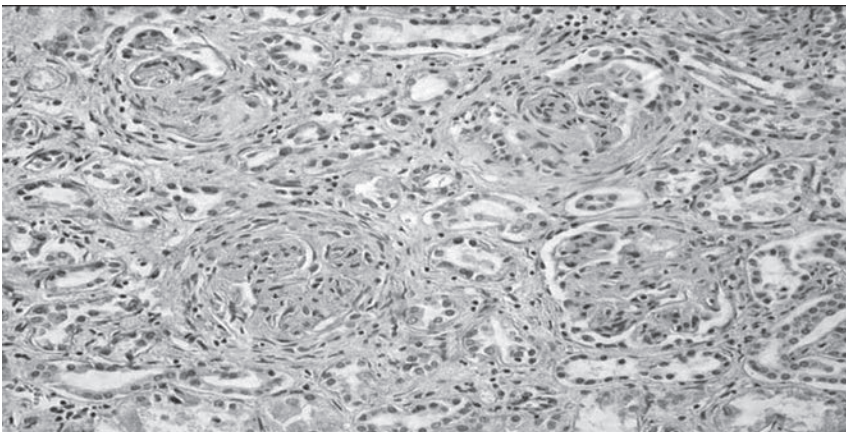


Рис. 8. Морфологічна картина нирок померлого Л. Капілярні клубочки з вираженими склеротичними змінами. У канальцях — десквамація і дистрофічні зміни епітеліоцитів. Мікропрепарат. Окраска гематоксиліном і еозином. Об. 25^x, ок. 10^x

ми стінками, проліферацією ендотелію, деякі з некрозами (рис. 7).

Нирки — клубочки переважно збільшені в розмірах, із проліферацією мезангіальних клітин, потовщенням капсули, частина клубочків із фібропластичною трансформацією та гіалінозом, деякі з них склерозовані, виражені дистрофічні зміни епітелію канальців, у багатьох епітеліоцитах не простежуються ядра, в інтерстиції — вогнищева

лімфолейкоцитарна інфільтрація (лімфоцити, нейтрофіли), нерівномірне кровонаповнення судин (рис. 8).

Висновки

Таким чином, синдром Гудпасчера — швидкопрогресуюче, прогностично несприятливе захворювання з різними варіантами перебігу, яке довгий час може перебігати під «маскою» інших хвороб та часто призводить до швидкої смерті людини від фульмінантної легеневої кровотечі або уремії. Наявність синдрому Гудпасчера можна припустити насамперед клінічно, при виникненні легенево-ниркового синдрому, а особливо при виявленні під час рентгенологічних чи КТ-досліджень ОГК двобічних прикореневих вогнищево-інфільтративних поліморфних змін зливного характеру з нечіткими контурами, хмаркоподібних інфільтратів, відсутність позитивної клініко-лабораторної динаміки від призначення неспецифічної антибіотикотерапії. Якщо при цьому є кровохаркання або легенева кровотеча, альвелярна інфільтрація на рентгенограмі легень, гломерулонефрит зі швидким розвитком ниркової недостатності і залізодефіцитна анемія, то діагноз синдрому Гудпасчера є цілком імовірним.

Усім пацієнтам із наявністю легенево-ниркового синдрому для верифікації діагнозу необхідно негайно провести фібробронхоскопію з бронхоальвеолярним лаважем, дослідження крові на наявність антитіл до базальної мембрани ниркових клубочків і альвеол та розглянути можливість про-

ведення нефробиопсії, черезбронхіальної біопсії легенів.

Для диференціального діагностування вирішальне значення має ретельний аналіз клінічних проявів, анамнезу, лабораторно-інструментальних методів досліджень.

Рання діагностика та своєчасно розпочате лікування глюкокортикостероїдами, цитостатиками

в поєднанні із сеансами плазмаферезу чи гемодіалізу можуть сприяти купіруванню гострого епізоду хвороби і тим самим подовжити життя пацієнту.

Оскільки в клінічній практиці лікарів усе частіше трапляються рідкісні хвороби та синдроми, то нагадування про можливість їх швидкопрогресуючого перебігу й трагічного результату ми вважаємо корисним і доцільним.

Список використаної літератури

1. Іванов Д.Д., Корж О.М. Нефрологія в практиці сімейного лікаря // Навчально-методичний посібник. — 3-є вид., перероблене і доповнене. — Донецьк: Видавець Заславський О.Ю., 2014. — С. 315-319.
2. Лечение гломерулонефрита, обусловленного антителами к гломерулярной базальной мембране: [Клинические практические рекомендации KDIGO по лечению гломерулонефритов] // Нефрология и диализ. Приложение. — 2014. — С. 136-140.
3. Мостовой Ю.М. Синдром Гудпасчера / Ю.М. Мостовой, А.В. Демчук [та ін.] // Здоров'я України. — 2008. — № 3/1. — С. 56-57.
4. Насонов Е.Л. Современные технологии и перспективы лабораторной диагностики заболеваний / Е.Л. Насонов, Е.Н. Александрова [и др.] // Терапевтический архив. — 2010. — № 5. — С. 5-9.
5. Непомнящий В.Н. Патоморфология анти-ГБМ-гломерулонефрита // Укр. журнал нефрології та діалізу. — 2009. — № 1. — С. 43-51.
6. Ревко С.М. Синдром Гудпасчера: диференційна діагностика / С.М. Ревко, І.В. Мохонько, Д.В. Сергієнко [та ін.] // Клінічна імунологія. Алергологія. Інфектологія. — 2010. — № 3. — С. 54-57.
7. Моруга Р.А. Синдром Гудпасчера, алгоритмы лабораторной диагностики / Р.А. Моруга, С.П. Казаков // Юбилейный XX Форум «Национальные дни лабораторной медицины России». — М., 2016. — С. 81-82.
8. Проблеми ревматичних захворювань у практиці сімейного лікаря. Ранній діагноз і лікування: навчальний посібник / В.М. Ждан, Г.В. Волченко, Є.М. Кітура та ін. — Полтава: ТОВ «АСМІ», 2013. — С. 88-94, 103-130.
9. Синдром Гудпасчера. Нефрология: учебное пособие для послеузовского образования / [Е.М. Шилов, Н.Л. Козловская и др.]; под ред. Е.М. Шилова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — С. 301-318.
10. Системные васкулиты в современной клинической практике / [А.И. Дядык, Л.С. Холопов, С.Р. Зборовский и др.]; под ред. А.И. Дядыка. — Донецк: Издатель Заславский А.Ю., 2013. — 248 с.
11. Судинна патологія нирок: монографія / [Д.Д. Зербино, М.М. Багрій, О.О. Дядик та ін.]. — Вінниця: Нова книга; ФОРМ Каштелянов О.І., 2015. — С. 59-68, 196-244, 251-313, 322-338, 360-369.
12. Ураження нирок при ревматичних захворюваннях: Навчальний посібник / І.П. Катеренчук, Л.А. Ткаченко, Т.І. Ярмола. — К.: Видавничий дім Медкнига, 2017. — С. 8-30, 55-100.
13. Шуба Н.М. Невідкладні стани у пацієнтів із ревматичними хворобами: сучасні підходи до лікування // Український ревматологічний журнал. — 2009. — № 3. — С. 3-11.
14. Lindic J., Vizjak A., Ferluga D. et al. Clinical outcome of patients with coexistent antineutrophil cytoplasmic antibodies and antibodies against glomerular basement membrane. — 2009. — Vol. 13. — P. 278-281.
15. Takahashi M., Otsubo S., Takei T. et al. Anti-glomerular basement membrane antibody disease with granulomatous lesions on renal biopsy // Internal Medicine. — 2007. — P. 295-301.

Надійшла до редакції 10.09.2018

GOODPASTURE SYNDROME: CLINICAL OBSERVATIONS

I.P. Katerenchuk, V.V. Talash, O.G. Shperno, K.V. Gryn, T.I. Yarmola

Abstract

This article describes 2 clinical cases of Goodpasture syndrome, which represent the different clinical courses of this disease.

Presented clinical cases demonstrate for doctors (who in their clinical practice face to the renal-pulmonary syndrome) the necessity of making differential diagnosis in patients with Goodpasture syndrome, in order to verify the diagnosis in time with further immediate initiation of active immunosuppressive therapy that can help to relief the acute episode of the disease and, thus, contribute to increasing of life duration.

Keywords: Goodpascher's syndrome, pulmonary kidney syndrome, glomerulonephritis, anemia.