**Синдром Гудпасчера.**

**Синдром Гудпасчера** клинически проявляется триадой : легочное кровотечение , гемосидерозом легких и гломерулонефритом . Вопрос об этиологии и патогенезе остается неясным. Заболевание считается неизлечимым, обычно больные погибают от легочного кровотечения , уремии, легочно-сердечной недостаточности. Легочные кровотечения и наличие в легких теней является причиной постановки ошибочного диагноза туберкулеза у многих больных. Синдром Гудпасчера наиболее часто встречается у мужчин преимущественно в возрасте от 17 до 40 лет и крайне редко – у пожилых людей. Сообщение о каждом случае болезни представляет интерес, тем более наблюдение приведенное в одном из журналов “Проблемы туберкулеза” за 1988 год относится к пожилой женщине , которую я и описал в своем реферате.

Больная А., 56 лет, повар, поступила в клинику 19 февраля 1987 года с жалобами на общую слабость , небольшой кашель с макротой , ежедневное кровохарканье, одышку при физической нагрузке , с осени 1986 года потеряла в массе 14 киллограмм. В анамнезе частые простудные заболевания . С 1969 года- хронический боронхит с приступами удушья , но в 1970 году – полное излечение от бронхита . В сентябре 1986 года – боли в голеностопных суставах , через несколько дней кашель, в мокроте прожилки крови. 23 октября 1986 года температура тела 38,5 градусов по Цельсию. С 29 октября по 17 ноября лечилась по поводу абсцедирующей пневмонии верхней доли левого легкого. В виду отсутствия эффекта заподозрен туберкулез , и больная переведена 18 ноября в противотуберкулезный диспансер , где продолжалась противовоспалительная терапия , проводилось лечение изониазидом , рифампицином , преднизолоном. Общий анализ крови от 19 ноября: гемоглобин-84г/л, эритроциты-4,7\*1012/л , цветной показатель крови-00,9 , лимфоциты-11,8\*109/л , палочкоядерные-3%, сегментоядерные-64%, эозинофиллы-3%, лимфоциты-26%, моноциты-9%, скорость оседания эритроцитов-50 мм.рт.ст. Общий анализ мочи: относительная плотность-1010, лейкоциты 2-4 в поле зрения. Общий анализ макроты :лейкоциты покрывают все поле зрения. В туберкулезном отделениилечение осложнилось непереносимостью к химическим препаратам в виде аллергического двустороннего эписклерита и перихондрита ушных раковин . Химические препараты были отменены, назначена десенсебилезирующая терапия . Состояние улучшилось, на рентгенограмме- рассасывание инфильтрации с развитием пневмофиброза. Диагноз – туберкулеза был исключен , и 18 декабря больная была выписана из стационара для продолжения лечения амбулаторно .

При поступлении в клинику состояние удовлетворительное , кожные покровы бледные , с желтушным оттенком . Над легкими с обеих сторон в нижних отделах среднепузырчатые влажные хрипы . Тоны сердца ритмичные, акцент второго тона над легочной артерией . Артериальное давление 130/90 мм.рт.ст. Общий анализ крови от февраля 1987 года : гемоглобин-81г/л , эритроциты – 2,6\*1012/л , цветной показатель крови- 0,9 , лейкоциты – 8,4\*109 /л, палочкоядерные- 2% , сегментоядерные- 59% , эозинофиллы-4% , лимфоциты – 25% , моноциты – 10% , скорость оседания эритроцитов-48 мм/ч , С-реактивный белок +++. Общий анализ мочи: белок –0,20 г /л , лейкоциты- 10-15, эритроциты- 2-4 в поле зрения. Общий анализ макроты от 24 февраля: эритроциты покрывают все поле зрения . Рентгенограммалегких – в правой нижней доле участок инфильтрации, левая нижняя доля уменьшена в объеме за счет фиброза. Поставлен диагноз правосторонней нижнедолевой пневмонии. Назначены цифомезин , ε-аминокапроновая кислота , викасол , переливание крови. Состояние не улучшалось: прогрессивно нарастали слабость и одышка , продолжалось кровохарканье , боли в суставах , нарастала анемия (эритроциты-1,9\*1012/л , гемоглобин-38г/л): скорость оседания эритроцитов - 57-60-70мм/ч. С 6 марта появились симптомы гломерулонефрита , отеки на лице и конечностях, артериальное давление до 200/120 мм.рт.ст., олигоурия , протеинурия , гематурия. В крови: остаточный азот- 126 ммоль/л , креатинин-0,308ммоль/ л , мочевина-28,64ммоль/л , рентген от 16 марта: выраженная инфильтрация легочной ткани в нижней доле правого легкого , расширение корня легкого .

Патологические изменения в легких и почках , боли в суставах свидетельствовали о системном поражении , а прогрессивное кровохарканье , геморрагический гломерулонефрит , анемия позволили поставить диагноз синдрома Гудпасчера . Клечению присоединен преднизолон , но состояние прогрессивно ухудшалось и 18 марта при явлениях нарастания легочно-сердечной и почечной недостаточности больная умерла.

При патологическом исследованиив легких обнаружены тотально гемморагическая пневмония справа и дольковая слева , гемосидероз , в почках – интракапиллярный гломерулонефрит , склероз клубочков с лимфогистиоцитарной инфильтрацией в окружности .

Особенностью описанного случая являются , во-первых , развитие синдрома Гудпасчера у пожилой женщины , что встречается крайне редко , и , во-вторых , позднее проявление клиники гломерулонефрита – через 6 месяцев от появления легочной симптоматики.