

сказать, что нарушение работы основной регулирующей системы человеческого организма, ведет не только к возникновению патологий в ней, но и по рефлекторному и синаптическому влиянию к другим заболеваниям: сахарный диабет, гипертоническая и Базедова болезнь, язвенная болезнь желудочно-кишечного тракта и т.д. Таким образом, данная тема требует более углубленного изучения и нахождения методов для предотвращения развития нарушений в работе высшей нервной деятельности.

Список литературы

1. Замятин М.Н., Чурилов М.Н., Корвин А.Е. Нервная система и нервная регуляция как объекты биомедицины // Клиническая патофизиология. 2016. № 1. С. 3-6.
2. Софронов Г.А., Самойлов В.О., Клименко В.О. От И.П. Павлова – к современным нейронаукам // Вестник российской академии медицинских наук. 2012. № 8. С. 47-52.
3. Павлов И.П. Полное собрание сочинений. Издание второе дополненное. Т. I. М.–Л.: Изд-во АН СССР, 1951. 197 с.
4. Суфианова Г. З., Шапкин, А. Г. Повреждение нервной ткани: механизмы, модели, методы оценки. М.: Монография по Требованию, 2014. 288 с.
5. Литвицкий П.Ф. Общая этиология расстройств нервной деятельности. Нейрогенные патологические синдромы // Непрерывное профессиональное образование. 2013. № 4. С. 73-90.

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СИНДРОМА ГУДПАСЧЕРА

Слесаренко К.И., Лидохова О.В.

ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко», Воронеж, e-mail: karina.slesarenko@inbox.ru

Синдром Гудпасчера – аутоиммунное заболевание, характеризующееся образованием аутоантител к базальной мембране почечных клубочков и легочных альвеол. Причины заболевания на данный момент не раскрыты, однако выявлена связь возникновения патологии с перенесенными тяжелыми инфекциями, влиянием канцерогенов и генетическим фактором [1]. Первые проявления болезни возникают, как правило, в возрасте от 20 до 30 лет или от 50 до 60 лет. Мужчины подвержены данной патологии примерно в 7 раз больше. Патофизиологический механизм возникновения болезни связан с образованием комплекса антиген-антитело. Антитела, появляющиеся в крови при патологии, структурно схожи с антигенами канальцев почек и альвеол легких. Конкретнее патогенез связан с циркулирующими антителами преимущественно классов IgG1 и IgG3 к терминальному фрагменту альфа3-цепи, реже к альфа4- и альфа5-цепям, молекулы коллагена IV типа (альфа3(IV)NC1) базальной мембраны почечных клубочков (анти-БМК антитела) и альвеол [2]. Антитела поражают структурные единицы органов как чужеродные агенты, что приводит к возникновению патофизиологической основы – геморрагическому некротизирующему

альвеолиту и нефрозононефриту. Однако механизм выработки анти-БМК антител на данный момент с точностью не изучен. В диагностике данной патологии учитывается характерная триада: легочные кровотечения, гломерулонефрит и антитела к антигенам основной мембраны капилляров легких и почек. До 40% пациентов имеют только признаки анти-БМК гломерулонефрита, у части из них почечная патология развивается медленно. Только 10% пациентов поражение легких носит изолированный характер. Заболевание протекает тремя вариантам: злокачественный, умеренный и медленный типы [3]. Наиболее часто встречается злокачественная форма, которая выражается в рецидивирующей геморрагической пневмонии и развивающимся острым гломерулонефрите. В 60% случаев болезнь прогрессирует быстро, то есть преобладает злокачественная форма. Начинается с патологии легких: кровотечения. Под действием комплекса антиген-антитело против альвеол легких происходит их разрушение и кровоизлияние в полость органа. Из-за снижения количества функциональных единиц легких у пациента возникает острая дыхательная недостаточность, которая выражается гиповентиляцией, цианозом и одышкой. В этом случае необходима заместительная терапия: ИВЛ, восстановление кровопотери за счет трансфузиологии [4]. В таком случае главный лабораторный тест – общий анализ мокроты, с присутствием в ней большого количества эритроцитов, сидерофогов и гемосидерина. Параллельно с поражением дыхательной системы нарастает острый гломерулонефрит ввиду патологического действия антиген-антитело на канальцы почек, приводящий к острой печеночной недостаточности (ОПН). На этом этапе пациент также нуждается в заместительной терапии: гемодиализе, восстановлении водно-солевого баланса, иначе смерть возникает в течение 12 часов после появления первых симптомов [5]. После устранения острых симптомов начинается диагностика заболевания. Главный метод оценки состояния почек – общий анализ мочи. Из-за деструктивных нарушений в системе канальцев нарушается реабсорбирующая функция органа. Ввиду этого моча характеризуется протеинурией, азотемией, цилиндрурией и эритроцитурией [6]. Обязательно назначается проба по Зимницкому, выявляющая изогипостенурию. Далее необходима консультация врача-ревматолога на выявление в крови высоких титров специфических антител к БМК. На этом этапе при скорой диагностике эффективно применение иммунодепрессантов для подавления работы собственной иммунной системы. При умеренной форме легочно-почечный синдром выражен неостро. Как правило, патология начинается с гемосидероза или умеренного гломерулонефрита. Гемосидероз – это отложение гемосидерина, пигмента, содержа-

щего железа. Механизм отложения заключается в разрушении стенки легкого и кровотечении в сосудистую стенку органа. На этом этапе у пациента возникают важные, но неспецифические симптомы – постгеморрагическая железодефицитная анемия и мокрота с небольшим количеством крови. Так как альвеолы не регенерируют, на следующем этапе возникает зарастание участков легочной ткани фибрином – фиброз легкого, ведущий к хронической дыхательной недостаточности [7]. При отсутствии специфического лечения болезнь прогрессирует и начинаются тяжелые осложнения – отек легкого ввиду снижения онкотического давления в легочных капиллярах и нарушения проницаемости альвеолокапиллярной мембраны и сердечная астма, связанная с острой недостаточностью малого круга кровообращения ввиду воспалительного процесса в легком. Картина складывается из мочевого, отечного и гипертонического и нефротического синдромов [8]. Мочевой синдром включает в себя лейкоцитурию, протеинурию и эритроцитурию, отечный синдром проявляется в специфических отеках на лице, а гипертонический – повышением артериального давления за счет нарушения выработки ренина. Стоит разобраться в развитии каждого синдрома подробнее. Механизмы развития нефротического и мочевого синдрома связаны с повышенной проницаемостью почечных клубочков для белка (что приводит к протеинурии) и сниженной способностью почек удерживать белок, который необходим для нормального гомеостаза (что приводит к гипоальбуминемии и отекам). Гипертонический синдром вызывает повышение артериального давления путем изменения регуляции объема циркулирующей крови и/или активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. При снижении объема циркулирующей крови происходит возникновение перегрузочной формы сердечной недостаточности, что может привести к терминальному состоянию. Ангиотензин 2 обладает свойством вазоконстрикции и одновременно провоцирует выброс катехоламинов – адреналина и норадреналина, которые также обладают гипертоническим эффектом. В случае умеренного течения заболевания поражения легких, как правило, опережают почечную дисфункцию на несколько недель или месяцев. Зачастую картина умеренного течения схожа с картиной ОРВИ. Медленная форма течения заболевания встречается очень редко и проявляется возникновением гломерулонефрита и острой почечной недостаточности [9]. При данном типе течения легкие могут длительное время не поражаться. Однако возможно развитие ОПН, требующей экстренной коррекции гемодиализом. Помимо анализа мочи в данном случае наиболее эффективным способом диагностики выступает биопсия почки. Она проводится на фоне компенсированной острой почечной недостаточности.

При микроскопическом изучении наблюдаются характерные «полулуния клеток»: происходит повреждение базальной мембраны, в месте разрушения откладывается фибрин и возникает инфильтрация макрофагами, эпителий пролиферируется, боуенова капсула разрывается и в разрыв внедряются макрофаги и фибробласты, в итоге появляется фиброзно-клеточное полулуние. Такое повреждение приводит к рубцеванию и нефросклерозу, что, в свою очередь, провоцирует развитие хронической почечной недостаточности. Но не всегда синдром Гудпасчера заканчивается летально. При своевременной и качественной помощи удается перевести болезнь в хроническую форму. При ней появляются так называемые мерцательные симптомы: периоды обострения сменяются на фазу ремиссии, зачастую длинную. Провоцирующими факторами обострения на первом месте является курение. Оно сокращает срок жизни с диагнозом примерно на 75%. Так же к ним относятся перенесение инфекций, стресс, переохлаждение или перегревание, как и для большинства хронических болезней. Несмотря на развитие медицины, на данный момент срок жизни с таким заболеванием даже в хронической форме составляет до 10-12 лет. Для пациентов с такой патологией существует ряд рекомендаций: своевременное и регулярное обращение за медицинской помощью, полное выполнение всех рекомендаций и прохождение курса коррекции осложнений [10].

Список литературы

1. Рябкова В.А., Чурилов Л.П., Иегуда Ш. Гиперстимуляция иммунной системы как причина аутоиммунных заболеваний // Вестник Российской академии медицинских наук. 2020. Т. 75, № 3. С. 204-213.
2. Небесная Л.В. Современный подход к диагностике аутоиммунных заболеваний // Торсуевские чтения: научно-практический журнал по дерматологии, венерологии и косметологии. 2019. № 2. С. 46-48.
3. Коломиец В.И., Брежнева Е.Б., Лысогоров Б.Н., Манохина О.Ю. Синдром Гудпасчера // Крымский терапевтический журнал. 2020. № 4. С. 68-72.
4. Патрикеева И.М., Лушпаева Ю.А., Евенко А.Ю., Мальшева Т.Ю., Биченова А.Г. Синдром Гудпасчера (клиническое наблюдение) // Русский медицинский журнал. 2022. № 6. С. 75-79.
5. Козыро И.А., Сукало А.В., Маховская Т.А. и др. Синдром Гудпасчера: случай из практики // Педиатрия. Восточная Европа. 2019. Т. 7, № 3. С. 487-497.
6. Щаднева С.И., Устинова Е.Е., Батурина Е.Г., Сорокина Л.А. Синдром Гудпасчера с изолированным поражением почек // Забайкальский медицинский вестник. 2019. № 3. С. 95-102.
7. Попова Н.А., Горбунова М.Л., Кочеткова И.Н., Ким Н.В. Клинический случай молниеносной формы синдрома Гудпасчера // Современные проблемы науки и образования. 2019. № 3. URL: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=28886> (дата обращения: 17.10.2023).
8. Дударева О.Б., Дударев В.Н. Пациент с синдромом Гудпасчера. Случай редкого заболевания из практики // Академическая публицистика. 2023. № 3-2. С. 197-201.
9. Паневская Г.Н., Сайтибрагимова Ш.Э. Лечение и диагностика синдрома Гудпасчера: обобщение российских и международных исследований // Медицина. Социология. Философия. Прикладные исследования. 2023. № 4. С. 83-87.
10. Бусалаева Е.И., Тарасова Л.В., Осипова С.А., Карушкин А.А. Случай синдрома Гудпасчера // Здоровье Чувашии. 2018. № 2. С. 77-81.