

УДК 616.24-005.1:616.61-002-036.111]616-053.89/.-056.7

DOI: 10.12737/article_5c127444d8f743.71370653

**НЕОБЫЧНОЕ ТЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ГУДПАСЧЕРА У ПОЖИЛОГО ПАЦИЕНТА
(СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)****Л.В.Круглякова**

*Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Амурская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации,
675000, г. Благовещенск, ул. Горького, 95*

РЕЗЮМЕ

Синдром Гудпасчера относится к редким заболеваниям и проявляется геморрагическим пульмонитом и гломерулонефритом (чаще пролиферативным), крайне неблагоприятным течением (летальный исход наступает в течение 6 месяцев – 1,5 лет). Страдают данной патологией преимущественно лица молодого возраста. Данная работа демонстрирует казуистический случай продолжительного течения (около 3-х лет) синдрома Гудпасчера у пациента в возрасте 65 лет.

Ключевые слова: синдром Гудпасчера, легочно-почечный синдром, быстро прогрессирующий нефрит, геморрагический пульмонит, рецидивирующее легочное кровотечение или кровохарканье.

SUMMARY**UNUSUAL COURSE OF THE GOODPASTURE
SYNDROME IN THE ELDERLY PATIENT
(THE CASE FROM PRACTICE)****L.V.Kruglyakova**

*Amur State Medical Academy, 95 Gor'kogo Str.,
Blagoveshchensk, 675000, Russian Federation*

Goodpasture syndrome belongs to infrequent diseases and is shown by a hemorrhagic pulmonitis and glomerulonephritis (is more often proliferative), and extremely adverse course (the lethal outcome comes within 6 months – 1.5 years). Children and people of young age have this pathology mainly. We show a casuistic case of a long course (about 3 years) of Goodpasture syndrome in the person of 65 years old.

Key words: Goodpasture syndrome, pulmonary and renal syndrome, rapidly progressive glomerulonephritis, hemorrhagic pulmonitis, recurrent pulmonary bleeding or pneumorrhagia.

Синдром Гудпасчера (СГ) – аутоиммунное заболевание, проявляющееся клиникой быстро прогрессирующего гломерулонефрита и поражением легких (геморрагическим пульмонитом) с рецидивами легочного кровотечения (кровохарканья). Описан впервые патологом Э. Гудпасчером в 1919 г., наблюдавшим случай летального исхода у юноши 18 лет через 6 недель после гриппа и проявившегося двусторонними легочными инфильтратами, рецидивами кровохарканья, анемией, диффузным некрозом альвеол и пролиферативным нефритом. СГ болеют чаще мужчины в возрасте до 40 лет и люди старше 60 лет (как мужчины, так и женщины). СГ относится к редким за-

болеваниям, его частота у взрослых колеблется от 0,5 до 1 на 1 млн в год, у детей заболевание наблюдается еще реже [8], хотя И.А.Зборовская склонна связывать редкость данной патологии с трудностью диагностики (2013). В мировой литературе описано 280, а в отечественной медицине – 21 случай этого заболевания (8 у женщин и 13 у мужчин) [5].

У большинства больных заболеванию предшествует вирусная инфекция (ОРВИ), генетическая предрасположенность (HLA DRW2). А₃-цепь коллагена IV типа является основной мишенью антител к базальной мембране клубочков почек. Поэтому возможны мутации в кодирующем ее гене (антигены HLA класса DR: HLA-DR15HLA-DR4. HLA-DRB1-15) [4, 11, 12, 14]. Обсуждается роль бактерий как пускового фактора СГ [2, 11]. Это связано с наличием общих антигенов на базальных мембранах капилляров клубочков, альвеол легких и на клеточных структурах бактерий. При попадании патогенного микроорганизма в организм человека на него вырабатываются перекрестно реагирующие антитела, повреждающие не только инфекционный агент, но и собственные структуры организма. При этом происходит повреждение базальных мембран альвеол и клубочков почек, что обусловлено их структурной связанностью с α3-цепями коллагена, облегчающими доступ антител извне [13, 15]. Развивается иммуно-воспалительное поражение капилляров почек и легких, протекающее с развитием гломерулонефрита и геморрагического пульмонита. В качестве триггеров могут выступать термические (переохлаждение), химические (углеводороды, бензин, кокаин, пары лаков, органические растворители), лекарственные вещества, некоторые медицинские манипуляции (ударно-волновая литотрипсия) [11]. Ревматологи относят СГ к системным васкулитам и обозначают как «геморрагический легочно-почечный синдром», «геморрагическая пневмония с гломерулонефритом», «идиопатический гемосидероз легких с нефритом» [9], системный васкулит или капиллярит [3].

Аутоиммунная теория СГ подтверждается результатами иммунофлюоресцентного и электронно-микроскопического исследования, выявляющими линейный характер отложенных депозитов на базальных мембранах легких и клубочков почек. Для этого заболевания характерно повышение в крови больных титра антител к базальной мембране клубочков почек [5, 6]. Поражение почек при СГ морфологически представлено картиной фокального некротизирующего гломерулонефрита, переходящего в диффузный нефрит и быстро приводящего к терминальной почечной не-

достаточности [11]. Поражение легких проявляется воспалением венул, артериол и капилляров с выраженными явлениями деструкции (кровотечения) и пролиферации [11]. Наряду с легочными кровотечениями возможно поражение легких по типу фиброзирующего альвеолита, интерстициальной пневмонии с фиброзом, что ведёт к тяжелой дыхательной недостаточности.

Клиника СГ разнообразна. Часто поражение почек и легких происходит одновременно, но преобладает тяжесть поражения легких, и тогда первыми симптомами болезни являются кашель и кровохарканье (встречается в 70% случаев) [7]. Выраженность кровохарканья не коррелирует с тяжестью кровотечения: наряду с проникновением крови в альвеолы происходит кровоизлияние в интерстициальную ткань легких. Развивается дыхательная недостаточность с одышкой, диффузным цианозом и нарушением сознания вследствие гипоксемии. Повторяющиеся легочные кровопотери приводят к развитию анемии, которая является довольно ранним признаком СГ. Аускультативными феноменами в этот период являются крепитация в базальных отделах, а по мере нарастания альвеолярного кровотечения – и в верхних отделах легких. Могут выслушиваться влажные хрипы, дыхание с бронхиальным оттенком [7]. Рентгенологические признаки СГ представлены двусторонними симметричными очаговыми тенями или обширными инфильтратами в базальных и центральных отделах легких, имеющими переходящий характер и спонтанно исчезающими в течение 48 часов. При присоединении отека легких или вторичной бактериальной пневмонии данные изменения сохраняются значительное время [7, 8].

Поражение почек проявляется обычно через несколько недель после поражения легких. Но может иметь и изолированный характер. Быстро нарастают признаки почечной недостаточности: повышаются показатели креатинина, мочевины крови до терминальных цифр, микро- или макрогематурия, умеренная протеинурия, олигурия, иногда анурия. Артериальное давление может оставаться в пределах нормы, но при присоединении терминальной почечной недостаточности наблюдается артериальная гипертензия [11]. В редких случаях происходит потеря слуха на одно ухо и значительное быстрое снижение зрения [6, 16]. И.А.Зборовская (2013) считает, что течение СГ очень вариабельно и выделяет 3 варианта течения данного заболевания:

1. Первый вариант характеризуется рецидивирующей геморрагической пневмонией и признаками диффузного гломерулонефрита. Диагностика основывается на сочетании симптомов кровохарканья или легочного кровотечения с протеинурией и гематурией, при этом у половины больных выявляется и цилиндрурия. Отеки и артериальная гипертензия обычно отсутствуют. Заболевание прогрессирует быстро. Больные погибают от почечной, реже, дыхательной, недостаточности.

2. Второй вариант характеризуется медленным прогрессирующим течением с изменениями в легких и почках. Степень выраженности легочных симптомов

варьирует у одного и того же больного – от минимальных до очень выраженных. Патология почек обычно регистрируется в более поздние сроки и проявляется небольшой протеинурией и скудным мочевым осадком. В последующем развивается картина диффузного гломерулонефрита с почечной недостаточностью.

3. Третий вариант СГ от начала до конца протекает с преобладанием в клинической картине диффузного гломерулонефрита. Патология легких может выявляться лишь в финале заболевания, при этом не всегда имеются симптомы кровохарканья или легочного кровотечения.

В клиническом анализе крови имеются признаки железодефицитной анемии (снижение уровня гемоглобина, количества эритроцитов, гипохромия, анизоцитоз, пойкилоцитоз), могут быть лейкоцитоз и значительное ускорение СОЭ [7]. В общем анализе мочи обнаруживается белок более 1 г/л, эритроциты, цилиндры гиалиновые, зернистые, эритроцитарные, иногда выявляется пиурия. По мере прогрессирования почечной недостаточности снижаются удельный вес мочи и скорость клубочковой фильтрации. При биохимических исследованиях крови отмечается повышение креатинина и мочевины, мочевой кислоты, калия, снижение сывороточного железа, может быть артериальная гипоксемия. При исследовании мокроты обнаруживаются эритроциты, сидерофаги [7, 10]. Иммунологические исследования методом ИФА выявляют антитела к базальным мембранам более чем у 95% пациентов [14]. При электронно-микроскопическом исследовании биоптатов почек выявляются утолщение и гомогенизация базальных мембран, пролиферация и отек эндотелия, линейные депозиты, располагающиеся внутри базальных мембран [7, 8]. Таким образом, постановка диагноза СГ опирается на сочетание основных проявлений болезни в виде патологии легких и почек, неуклонного прогрессирования с развитием дыхательной и почечной недостаточности, специфической рентгенологической картины, обнаружении антител к базальной мембране капилляров почечных клубочков и легочных альвеол, наличии линейных депозитов JgG и C3-компонента на базальных мембранах клубочков и альвеол и отсутствии других системных проявлений [2, 6].

Дифференциальный диагноз СГ необходимо проводить с заболеваниями, при которых наблюдается легочно-почечный синдром. К ним относятся АНЦА-ассоциированные васкулиты, системная красная волчанка, болезнь Шенлейн-Геноха, криоглобулинемический васкулит, ревматоидный васкулит, постстрептококковый гломерулонефрит. Основным диагностическим тестом, позволяющим верифицировать отдельное аутоиммунное заболевание в группе причин легочно-почечного синдрома, является определение специфических аутоантител [8]. Кроме этих заболеваний необходимо исключить синдром Черджа-Стросса, первичные или метастатические опухоли легких, тромбоз легочной артерии, саркоидоз, уремическое легкое, нарушение гемостаза, баротравму, некоторые

инфекции [17].

Диагноз СГ всегда свидетельствует о тяжелом состоянии пациента и необходимости неотложного назначения активной терапии иммуносупрессантами. В былые годы СГ считали фатальным заболеванием, в настоящее время прогноз улучшился в связи с разработкой новых схем лечения [12]. Лечение СГ заключается в применении цитостатиков и глюкокортикоидов в больших дозах в сочетании с сеансами плазмафереза [11]. При возникновении легочных кровотечений проводятся трансфузии свежезамороженной плазмы. При высоких показателях креатинина крови (более 600 мкмоль/л) – гемодиализ. Без активной иммуносупрессивной терапии смертность при СГ очень высока. Применение агрессивной иммунодепрессивной терапии в остром периоде болезни позволило снизить смертность до 10-40%. Таким образом, СГ остается прогностически неблагоприятным заболеванием [10].

По мнению И.Р. Балдановой и соавт. [1] сообщение о каждом случае СГ представляет научный интерес. По ее данным, СГ наиболее часто встречается у мужчин в возрасте 17-40 лет и крайне редко – у пожилых людей. В 75% случаев легочные симптомы предшествуют почечным. Но описаны больные, у которых явления со стороны почек присутствуют с самого начала, поэтому им ставится диагноз гломерулонефрита.

Подобную ситуацию довелось наблюдать автору статьи в 2016 г.

Пациент К., 65 лет, поступил в терапевтическое отделение 21.03. 2016 г. с жалобами на сухой кашель, одышку при умеренной физической нагрузке, повышение температуры до 38,2°C, недомогание, общую слабость. Ухудшение самочувствия в течение 5 дней. Из анамнеза известно, что в 2014 г. после ОРВИ был выставлен диагноз: Хронический нефритический синдром, гематурическая форма. Заболевание протекало с артериальной гипертензией (максимальные цифры артериального давления достигали 220/100 мм рт. ст.), общими отеками и эпизодами макрогематурии.

При поступлении состояние средней тяжести. Умеренно выраженные симметричные отеки стоп, голеней и рук, пастозность и бледность лица. Границы сердца смещены во все стороны на 1,5-2 см. Тоны сердца приглушены, выслушивается короткий систолический шум с эпицентром на аорте. ЧСС 68 в мин. Пульс ритмичный, напряженный. АД 200/100 мм рт. ст. Дыхание жесткое, хрипов нет. ЧДД 23 в мин. Живот несколько увеличен в объеме за счет жировой клетчатки, мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 2 см, безболезненная при пальпации, размеры ее по Курлову 11×10×9 см. Почки не пальпируются. Симптом поколачивания слабо положительный с обеих сторон.

Проведено обследование. В клиническом анализе крови гемоглобин 74 г/л, эритроцитов $2,86 \times 10^{12}$ /л, лейкоцитов $14,3 \times 10^9$ /л, палочкоядерных нейтрофилов 17%, сегментоядерных – 71%, эозинофилов 0%, моноцитов 4%, лимфоцитов 8%. СОЭ 60 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет кровянистый, относительная плотность 1020, белок 11,7 г/л, лейкоциты 25-

30 в поле зрения, эритроциты свежие и измененные в большом количестве, цилиндры зернистые 0-1 в поле зрения. Проба Реберга: клубочковая фильтрация 7,6 мл в минуту, канальцевая реабсорбция – 95,6%.

При биохимических исследованиях: общий белок 57 г/л, СРБ – отрицателен, АлАТ 23,3 УЕ, АсАТ 42,2 УЕ, креатинин 484 мкмоль/л, мочевины 28,8 ммоль/л, глюкоза 6,34 ммоль/л. Мочевая кислота 741 мкмоль/л.

Инструментальное исследование:

Рентгеноскопия органов грудной клетки: легочные поля неравномерно прозрачны за счет наличия в S6 и S10 справа неоднородного затемнения с нечеткими неровными контурами. Заключение: правосторонняя сегментарная пневмония (S6, S10).

УЗИ органов брюшной полости: диффузные изменения паренхимы печени по типу жирового гепатоза, умеренная гепатомегалия. Увеличение размеров обеих почек (11,5×6,5 см.), диффузные изменения паренхимы, конкремент левой почки размером 1,0 см.

Выставлен клинический диагноз: *Внебольничная пневмония с локализацией в S6 и S10 справа, средней степени тяжести. Сопутствующее заболевание: хронический гломерулонефрит, смешанная форма. ХБП IV стадия. Вторичная подагра.*

Назначено лечение: дженем 0,5 на физ. растворе 2 раза в сутки, дексазон 8/мг в сутки, декстразон, дексттолиглюкин 500 мл, глюкоза с калием и магнием внутривенно капельно, альбумин, нитроглицерин, АЦЦ, ортофен, увлажненный кислород, клофелин, эналаприл.

На третьи сутки пребывания в стационаре у больного при кашле стала выделяться мокрота, окрашенная алой кровью. В экстренном порядке проведена бронхоскопия. После эвакуации содержимого установлено, что из бронхов 6 и 10 сегментов справа поступает кровь. Все доступные осмотру бронхи свободно проходимы.

Больной переведен в отделение реанимации, где проводилась гемостатическая терапия (эритромаасса, свежезамороженная плазма), сеансы плазмафереза, продолжено ведение антибактериальных препаратов, гипотензивных средств, мочегонных и солевых и коллоидных растворов. С 25.03.2016 г. состояние больного несколько улучшилось: прекратилось кровохарканье, уменьшились кашель, отеки и одышка, нормализовалась температура тела. Артериальное давление снизилось до 130/80–150/85 мм рт. ст. Но с 7.04.2016 г. состояние вновь ухудшилось: возобновились кашель с кровянистой мокротой и одышка, увеличились отеки, стали нарастать тахикардия и артериальная гипертензия (пульс 100–108 в мин., АД 190/120–210/120 мм рт. ст.). Прогрессировала легочно-сердечная недостаточность, в результате которой 12.04.2016 г. в 14.50. наступила смерть. Реанимационные мероприятия (непрямой массаж сердца, управляемое дыхание, внутривенное введение атропина, дексазона, бикарбоната натрия и внутрисердечное введение адреналина) не оказали эффекта.

Направлен на вскрытие с диагнозом:

1. Внебольничная бактериальная пневмония сегмен-

тарная справа (S6,10), тяжелое течение.

2. Синдром Гудпасчера?

Фоновое заболевание: Нефротический синдром неутонченный, обострение. Ренальная почечная недостаточность, прогрессирование (артериальная гипертензия, азотемия, гипопропротеинемия, периферические отеки).

Осложнения: Острое легочное паренхиматозное кровотечение. Острый отек легких. Прогрессирующая легочно-сердечная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: Хронический гепатит. Мочекаменная болезнь. Конкремент левой почки. Вторичный хронический пиелонефрит. Вторичная подагра.

Результаты патологоанатомического исследования.

Уремический запах от трупа. Малоокровие внутренних органов, жидкость в плевральных полостях справа – 1000 мл, слева – 1200 мл, жидкость в перикарде 70 мл. Множественные паренхиматозные кровоизлияния различной давности в легких, гемосидероз, в межальвеолярных перегородках явления капиллярита. Участки некротизирующего альвеолита. Отек легких и головного мозга, бурая индурация и отек легких, мускатная печень с центрлобулярными некрозами. Венозное полноокровие и дистрофия почек, конкременты левой почки, вторичный хронический пиелонефрит. Атеросклероз коронарных сосудов (стеноз последних до 30%), мелкоочаговый кардиосклероз.

Морфологическое исследование: в почках явления пролиферативного гломерулонефрита с разрастанием на месте погибших нефронов соединительной ткани и развитием склероза почечных клубочков, местами – некроз сосудистых петель, разрывы базальных мембран.

Патологоанатомический диагноз:

Основное заболевание: Синдром Гудпасчера: множественные паренхиматозные кровоизлияния в легких, отек легких, нефротический синдром (артериальная гипертензия, азотемия, гипопропротеинемия, анемия).

Осложнения основного заболевания: Застойное венозное полноокровие внутренних органов: бурая индурация и отек легких, мускатная печень с центрлобулярными некрозами, венозное полноокровие и дистрофия почек.

Сопутствующие заболевания: Атеросклеротическая болезнь сердца, атеросклероз коронарных артерий, мелкоочаговый кардиосклероз. Мочекаменная болезнь. Конкременты левой почки. Вторичный хронический пиелонефрит. Вторичная подагра (мочевая кислота 741 мкмоль/л.).

Эпикриз: Имеет место совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов.

Приведенное клиническое наблюдение свидетельствует о том, что постановка диагноза СГ сложна. При ней приходится опираться на сочетание легочного и почечного синдромов, неуклонное прогрессирование болезни с развитием дыхательной и почечной недостаточности, быстро исчезающие инфильтраты в

легких при рентгенологическом исследовании, при возможности – на иммунологическом исследовании (обнаружение антител к базальным мембранам капилляров почечных клубочков и легочных альвеол), при электронной микроскопии пунктатов – наличие линейных депозитов на базальных мембранах капилляров клубочков почек и альвеол. Очень важным дифференциальным признаком является отсутствие других системных проявлений, характерных для гранулематоза Вегенера, болезни Шенлейн-Геноха, системной красной волчанки и др. Описанное наблюдение имеет свои особенности. Это третий, наиболее редкий, вариант СГ по И.А.Зборовской [3]. Его отличало весьма продолжительное течение (около трех лет с момента заболевания), пожилой возраст пациента, дебют – с поражения почек и присоединение легочного синдрома только в исходе болезни.

ЛИТЕРАТУРА

1. Балданова И.Р., Зубкова Л.Л., Борхонова И.В., Эрдынеева Э.Б. Клинико-анатомическое наблюдение редких случаев из практики // Вестник Бурятского государственного университета. 2010. №12. С.119–123.
2. Дудов Т.Р., Бородина Л.В., Ягода А.В., Корой П.В. Синдром Гудпасчера // Вестник молодого ученого. 2017. №4(19). С.17–24.
3. Зборовская И.А. Синдром Гудпасчера: URL: <http://visualrheumatology.ru/sindrom-gudpaschera.html>
4. Казаков С.П., Моруга Р.А. Синдром Гудпасчера: алгоритм лабораторной диагностики. URL: <https://internist.ru/video/detail/26317/>
5. Мостовой Ю.М., Демчук А.В. Гудпасчера синдром. URL: <https://radiomed.ru/publications/sindrom-gudpaschera-sindrom>
6. Мухин Н.А. Синдром Гудпасчера: патогенез, диагностика, лечение // Фарматека. 2011. №18. С.8–14.
7. Нефрология. Клинические рекомендации / под ред. Е.М.Шиловой, А.В.Смирнова, Н.Л.Козловской. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. С.227–234.
8. Овсянников Д.Ю., Волков М.Ю., Гитинов Ш.А., Глазырина А.А., Рогаткин П.С., Горбунов А.В., Марченков Я.В., Колтунов И.Е. Синдром Гудпасчера в детском возрасте: обзор литературы и клиническое наблюдение // Трудный пациент. 2015. Т.13, №8-9. С.45–48.
9. Синдром Гудпасчера: URL: <http://www.kraso-taimedicina.ru/diseases/rheumatology/goodpasture-syndrome>
10. Шальга И.Ф., Мартемьянова Л.А., Конопляник О.В. Синдром Гудпасчера (случай из клинической практики) // Проблемы здоровья и экологии. 2012. №1(31). С.150–154.
11. Шилов Е.М., Козловская Н.Л., Коротчаева Ю.В. Клинические рекомендации по диагностике и лечению быстро прогрессирующего гломерулонефрита (экстракапиллярного гломерулонефрита с полулуниями) // Нефрология. 2015. Т.19, №6. С.73–82.
12. Bayat A., Kamperis K., Herlin T. Characteristics and outcome of Goodpasture's disease in children // Clin. Rheumatol. 2012. Vol.31, №12. P.1745–1751.

13. Cui Z., Zhao M.H. Advances in human antiglomerular basement membrane disease // *Nat. Ren. Neph.* 2011. Vol.7, №12. P.697–705.

14. Greco A., Rizzo M.I., De Virgilio A., Gallo A., Fusconi M., Pagliuca G., Martellucci S., Turchetta R., Longo L., De Vincentiis M. Goodpasture's syndrome: A clinical update // *Autoimmun. Rev.* 2014. Vol.14, №3. P.246–253.

15. Ohlsson S., Herlitz H., Lundberg S., Selga D., Mölne J., Wieslander J., Segelmark M. Circulating anti-glomerular basement membrane antibodies with predominance of subclass igg4 and false-negative immunoassay test results in anti-glomerular basement membrane disease // *Am. J. Kidney Dis.* 2014. Vol.63, №2. P.289–293.

16. Touzot V., Poisson J., Faguer S., Ribes D., Cohen P., Geffray L., Anguel N., François H., Karras A., Cacoub P., Durrbach A. Rituximab in anti-GBM disease: a retrospective study of 8 patients // *J. Autoimmun.* 2015. Vol.60. P.74–79. doi: 10.1016/j.jaut.2015.04.003

17. West S.C., Arulkumaran N., Ind P.W., Pusey C.D. Pulmonary-renal syndrome: a life threatening but treatable condition // *Postgrad. Med. J.* 2013. Vol.89, №1051. P.274–283. doi: 10.1136/postgradmedj-2012-131416

REFERENCES

1. Baldanova I.R., Zubkova L.L., Borkhonova I.V., Erdyneeva E.B. Clinical and anatomical observation of rare descases from practice. *Vestnik Buryatskogo gosudarstvennogo universiteta* 2010; 12:119–123(in Russian).

2. Dudov T.R., Borodina L.V., Yagoda A.V., Koroy P.V. Goodpasture"s syndrome. *Vestnik molodogo uchenogo* 2017; 4:17–24 (in Russian).

3. Zborovskaya I.A. Goodpasture syndrome: Available at: <http://visualrheumatology.ru/sindrom-gudpaschera.html> (in Russian).

4. Kazakov S.P., Moruga R.A. Goodpasture syndrome: an algorithm for laboratory diagnosis: Available at: <https://internist.ru/video/detail/26317/> (in Russian).

5. Mostovoy Yu.M., Demchuk A.V. Goodpasture syndrome. Available at: <https://radiomed.ru/publications/sindrom-gudpaschera-sindrom> (in Russian).

6. Muhin N.A. Goodpasture's syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment. *Farmateka* 2011; 18:8–14 (in Russian).

7. Shilov E.M., Smirnov A.V., Kozlovskaya N.L., editors. Nephrology. Clinical guidelines. Moscow: GEOTAR-Media; 2016:227–234 (in Russian).

8. Ovsyannikov D.Y., Volkov M.Y., Gitinov S.A. Glazyrina A.A., Rogatkin P.S., Gorbunov A.V., Marchenkov Y.V., Koltunov I.Y. Goodpasture's syndrome in childhood: a literature review and a case report. *Trudnyy patsient* 2015; 13(8-9):45–48 (in Russian).

9. Goodpasture syndrome: Available at: <http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/goodpasture-syndrome> (in Russian).

10. Shalyga I.F., Martemianova L.A., Kanaplianik O.V. Goodpasture's syndrome (case from clinical practice). *Problemy zdorov'ya i ekologii* 2012; 1:150–154 (in Russian).

11. Shilov E.M., Kozlovskaya N.L., Korotchaeva Yu.V. Clinical guidelines for diagnosis and treatment of rapidly progressive glomerulonephritis (extracapillary glomerulonephritis with crescent formation). *Nefrologiya* 2015; 19(6):73–82 (in Russian).

12. Bayat A., Kamperis K., Herlin T. Characteristics and outcome of Goodpasture's disease in children. *Clin. Rheumatol.* 2012; 31(12):1745–1751. doi: <https://doi.org/10.1007/s10067-012-2062-9>

13. Cui Z., Zhao M.H. Advances in human antiglomerular basement membrane disease. *Nat. Ren. Neph.* 2011; 7(12): 697–705. doi: 10.1038/nrneph.2011.89

14. Greco A., Rizzo M.I., De Virgilio A., Gallo A., Fusconi M., Pagliuca G., Martellucci S., Turchetta R., Longo L., De Vincentiis M. Goodpasture's syndrome: A clinical update. *Autoimmun. Rev.* 2014; 14(3):246–253. doi: 10.1016/j.autrev.2014.11.006

15. Ohlsson S., Herlitz H., Lundberg S., Selga D., Mölne J., Wieslander J., Segelmark M. Circulating anti-glomerular basement membrane antibodies with predominance of subclass igg4 and false-negative immunoassay test results in anti-glomerular basement membrane disease. *Am. J. Kidney Dis.* 2014; 63(2):289–293. doi: 10.1053/j.ajkd.2013.08.032

16. Touzot V., Poisson J., Faguer S., Ribes D., Cohen P., Geffray L., Anguel N., François H., Karras A., Cacoub P., Durrbach A. Rituximab in anti-GBM disease: a retrospective study of 8 patients. *J. Autoimmun.* 2015; 60:74–79. doi: 10.1016/j.jaut.2015.04.003

17. West S.C., Arulkumaran N., Ind P.W., Pusey C.D. Pulmonary-renal syndrome: a life threatening but treatable condition. *Postgrad. Med. J.* 2013; 89(1051):274–283. doi: 10.1136/postgradmedj-2012-131416

Поступила 19.09.2018

Контактная информация

Людмила Владимировна Круглякова,
кандидат медицинских наук, ассистент кафедры факультетской терапии,
Амурская государственная медицинская академия,
675000, г. Благовещенск, ул. Горького, 95.

E-mail: amurgma@list.ru

Correspondence should be addressed to

Lyudmila V. Kruglyakova,
MD, PhD, Assistant of Department of Faculty Therapy,
Amur State Medical Academy,

95 Gor'kogo Str., Blagoveshchensk, 675000, Russian Federation.

E-mail: amurgma@list.ru