



ФГБОУ ВО ИГМУ
Кафедра госпитальной терапии
МНК Госпитальной терапии

Зав каф проф. Д м н Орлова
Галина Михайловна



Диагностика и лечение синдрома Гудпасчера



Выполнила студентка 6 курса лечебного
факультета
Макарова Александра

Иркутск, 2017

Лабораторная диагностика



Общий анализ крови:

- Железодефицитная анемия
- Лейкоцитоз
- Увеличение СОЭ

Биохимический анализ крови:

- повышение концентрации креатинина, мочевой кислоты, калия, дислипидемия (иногда в отсутствие нефротического синдрома).

Общий анализ мочи:

- протеинурия (субнефротического уровня)
- эритроцитурия (дисморфные эритроциты, эритроцитарные цилиндры)



Снижение СКФ (определенное в пробе Реберга-Тареева по клиренсу креатинина и/или расчетными методами СКД-EPI, MDRD;)

$$СКФ = \frac{V}{1440} \times \frac{UCr}{SCr}, \text{ мл/мин}$$

Иммунологическое исследование

- Анти-БМК-антитела – ИФА
- У 20-30 % - АНЦА

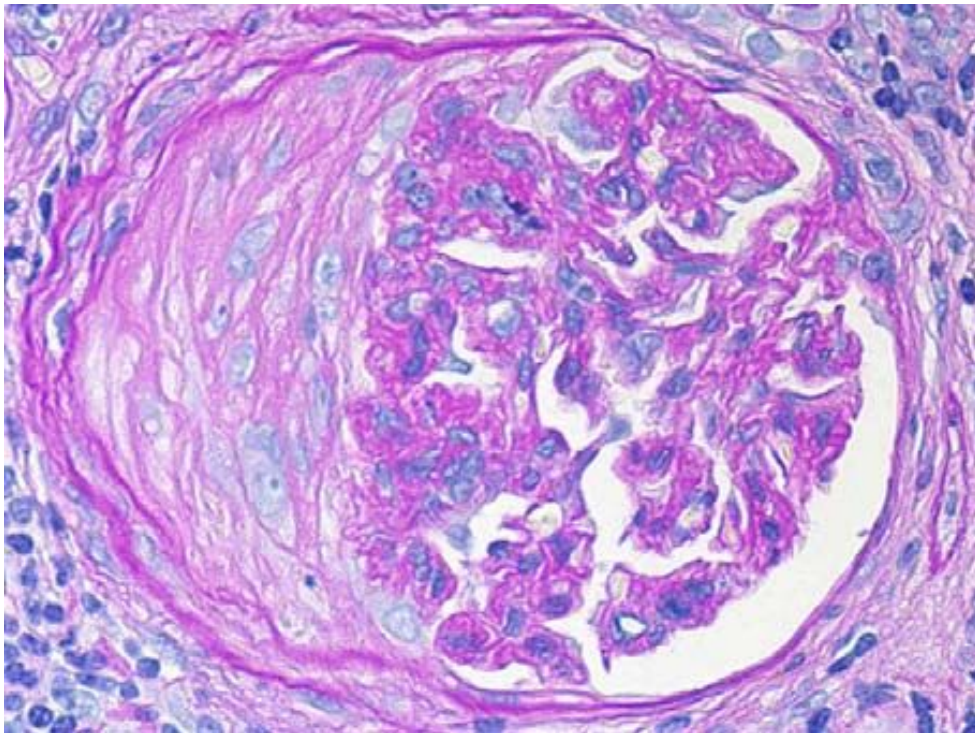
Рентгенограф
ия
легких



Исследование мокроты – обнаружение сидерофагов

ВСЕМ БОЛЬНЫМ С КЛИНИКОЙ БПГН НЕОБХОДИМО ПРОВЕДЕНИЕ БИОПСИИ ПОЧКИ

- Фокальный сегментарный некротизирующий гломерулонефрит с полулуниями



*СИНДРОМ ГУДПАСЧЕРА
(случай из клинической
практики)*

И. Ф. Шалыга, Л. А.

Мартемьянова, О. В.

Конопляник

*Гомельский государственный
медицинский университет, 2012*

Классификация БПГН по R. Glassock (1997):

Тип I (Анти-БМК)

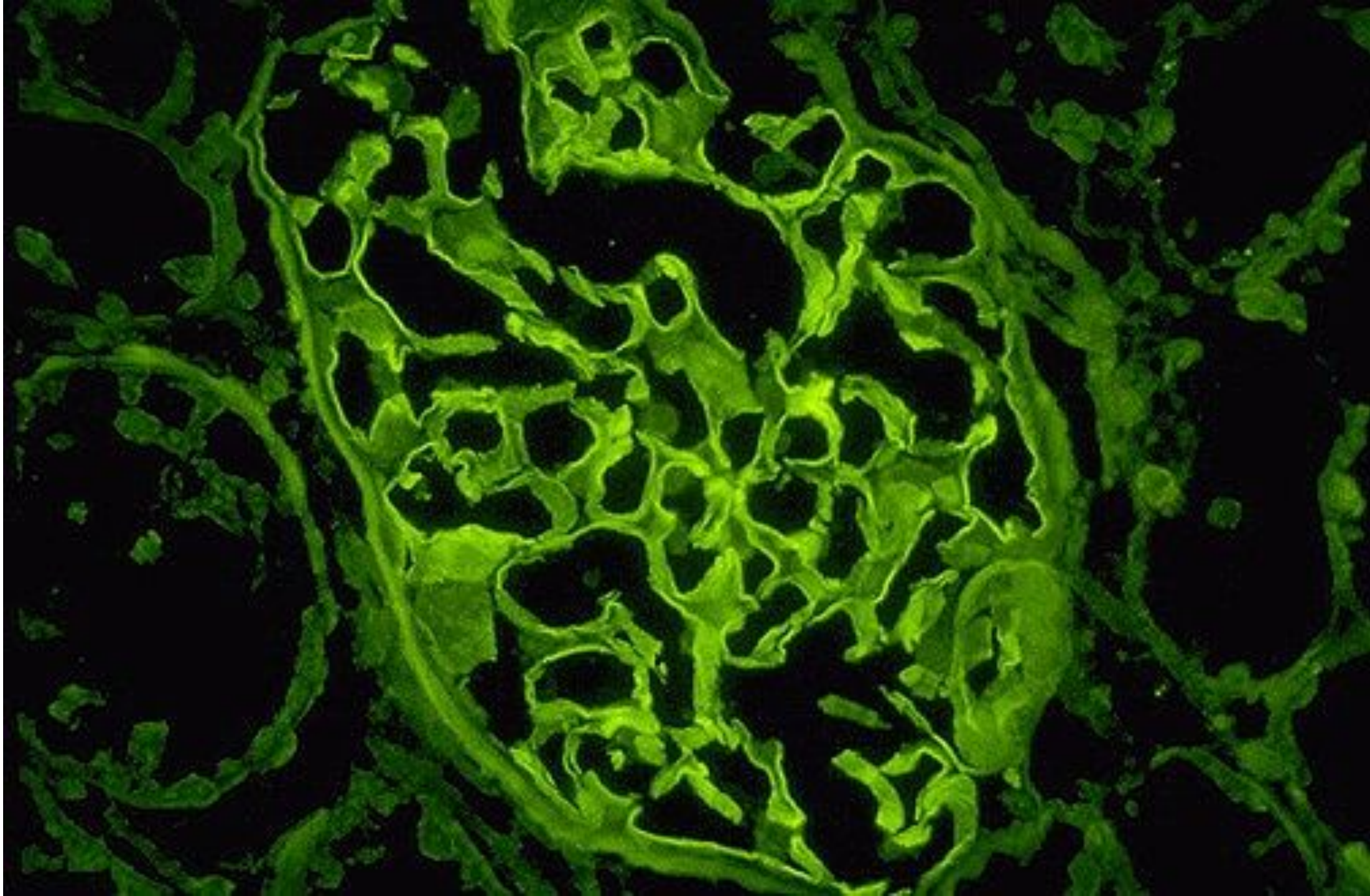
- Идиопатический
- Синдром Гудпасчера

Тип II (иммунокомплексный):

- Идиопатический
- СКВ
- Постинфекционный
- Пурпура Шерлейна-Геноха

Тип III (малоиммунный, АНЦА-ассоциированный)

- идиопатический
- Гранулематоз
- Микроскопический полиангит



Лечение

Рекомендация 1. Всем пациентам с анти-БМК ГН (за исключением диализ-зависимых на момент установки диагноза, имеющих 100% полулуний по данным адекватной нефробиопсии и не имеющих при этом легочных кровотечений) следует начинать иммуносупрессию циклофосфамидом, кортикостероидами и плазмаферезом.

При содержании креатинина
в крови менее 600 мкмоль/л
Внутри: Преднизолон 1
мг/кг/сут, циклофосфамид
2-3 мг/кг/сут
Плазмаферез ежедневно
(10-14)

Креатинин в крови более
600 мкмоль/л
Сочетание с
гемодиализом

Рекомендация 2. В случае развития обострений синдрома Гудпасчера применяют тот же терапевтический режим, что и в дебюте болезни.

Рекомендация 3. Проведение поддерживающей иммуносупрессивной терапии не целесообразно.

Рекомендация 4. Трансплантацию почки после анти-БМК ГН следует отложить до тех пор, пока антитела к ГБМ не будут отсутствовать в крови в течение как **минимум 6** месяцев, поскольку после трансплантации возможно усиление продукции анти-БМК-антител

Гематурия
Креатинин
Титр анти-БМК-ат

Спасибо за внимание!

