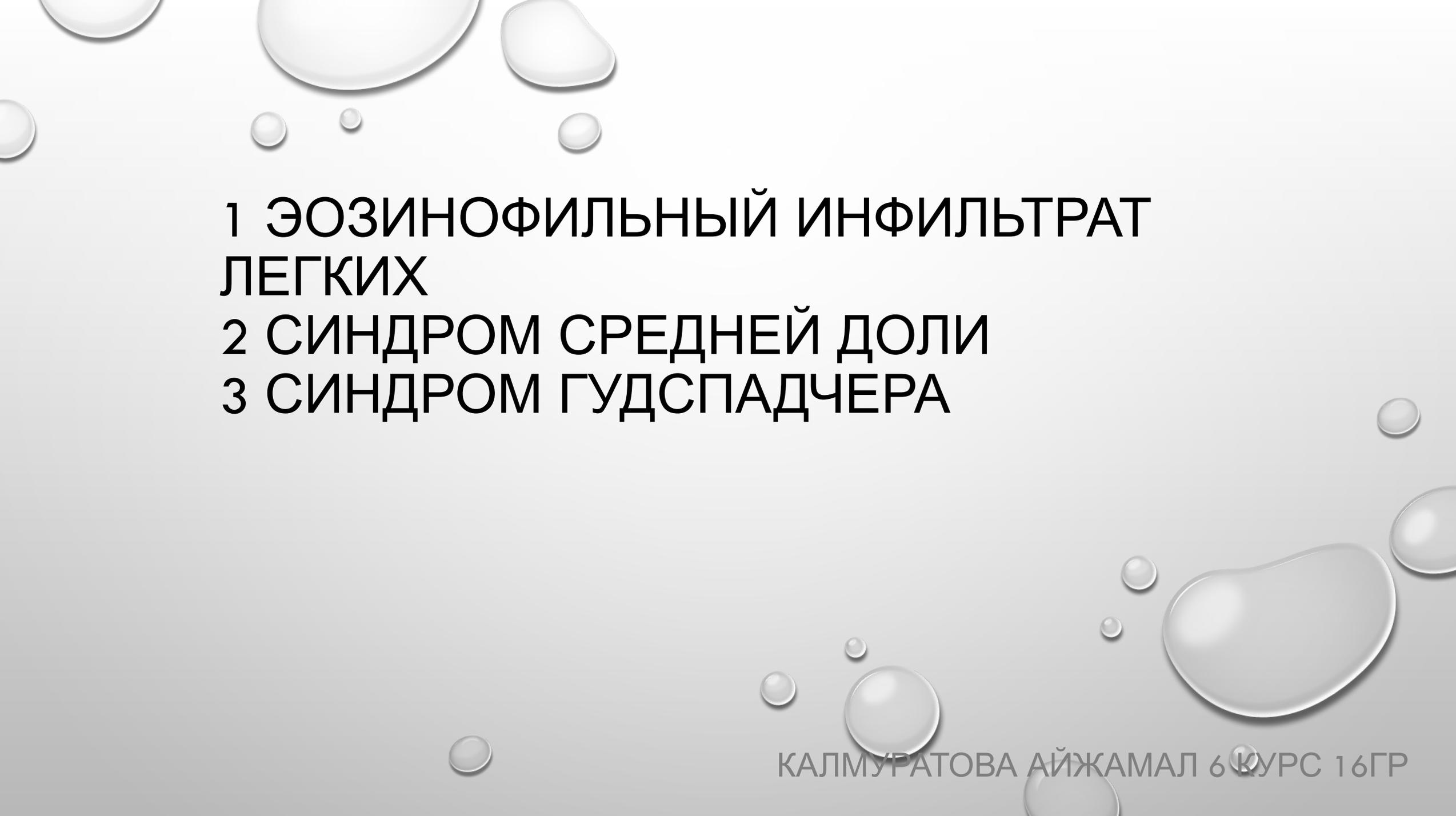


- 
- 1 ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ИНФИЛЬТРАТ ЛЕГКИХ
 - 2 СИНДРОМ СРЕДНЕЙ ДОЛИ
 - 3 СИНДРОМ ГУДСПАДЧЕРА

ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ИНФИЛЬТРАТ

- **ЛЕГОЧНЫЙ ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ИНФИЛЬТРАТ** - (ЛЕГОЧНАЯ ЭОЗИНОФИЛИЯ, ЭОЗИНОФИЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ) ВКЛЮЧАЕТ БОЛЬШУЮ ГРУППУ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ОСНОВНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ КОТОРЫХ ЯВЛЯЮТСЯ ВЫЯВЛЕННЫЕ РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАТЕМНЕНИЯ В ЛЕГКИХ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ ЭОЗИНОФИЛИЕЙ

ЭТИОЛОГИЯ

- В ЭТИОЛОГИЧЕСКОМ ОТНОШЕНИИ РАЗЛИЧАЮТ ЭОЗИНОФИЛЬНЫЕ ИНФИЛЬТРАТЫ, СВЯЗАННЫЕ С:

1) ПАРАЗИТАРНОЙ, ИНВАЗИЕЙ;(АСКАРИД, АНКИЛОСТОМ, СВИНОГО ИЕПНЯ И ПЕЧЕНОЧНОЙ ДВУУСТКИ)

2) ЛЕКАРСТВЕННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ И ДРУГИМИ ХИМИЧЕСКИМИ ВЕЩЕСТВАМИ;
(АСПИРИН, ПАПАВЕРИН, ДИМЕДРОЛ, ПРОТИВОТУБЕРКУЛЕЗНЫЕ ПРЕПАРАТЫ, ЭУФИЛЛИН, АНТИБИОТИКИ ПЕНИЦИЛЛИНОВОГО РЯДА, СУЛЬФАНИЛАМИДНЫЕ ПРЕПАРАТЫ, ПРЕПАРАТЫ ЗОЛОТА, В-БЛОКАТОРЫ, ВИТАМИНЫ ГРУППЫ В, ФЕНИБУТ, ИМИПРАМИН, ХИМОТРИПСИН, МИСКЛЕРОН, ХЛОРПРОПАМИД, ПРЕПАРАТЫ ПОЛОВЫХ ГОРМОНОВ)

3) БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ;

4) СИСТЕМНЫМИ ПОРАЖЕНИЯМИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА, СКЛЕРОДЕРМИЯ)

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ, 1990

- ЛОКАЛЬНЫЙ ЛЕГОЧНЫЙ ЭОЗИНОФИЛИТ

- ПРОСТОЙ ЛЕГОЧНОЙ ЭОЗИНОФИЛИТ (СИНДРОМ ЛЕФФЛЕРА).

ПРИЧИНЫ – РАСТИТЕЛЬНЫЕ АЛЛЕРГЕНЫ, ПЛЕСНЕВЫЕ ГРИБЫ, ГЕЛЬМИНТЫ, ЛЕКАРСТВА, ПИЩЕВЫЕ ПРОДУКТЫ, НИКЕЛЬ

- ХРОНИЧЕСКАЯ ЭОЗИНОФИЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ (ДЛИТЕЛЬНЫЙ ЛЕГОЧНОЙ ЭОЗИНОФИЛИТ, СИНДРОМ ЛЕРАКИНДБЕРГА).

ПРИЧИНЫ – ПЛЕСНЕВЫЕ ГРИБЫ, ГЕЛЬМИНТЫ, ЛЕКАРСТВА, ПИЩЕВЫЕ ПРОДУКТЫ, ОПУХОЛИ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ (ПОЧЕК, ПРОСТАТЫ), ГЕМОБЛАСТОЗЫ

- ЛЕГОЧНОЙ ЭОЗИНОФИЛИТ С АСТМАТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.

ПРИЧИНЫ – ЛЕКАРСТВА, ГЕЛЬМИНТЫ, ПЛЕСНЕВЫЕ ГРИБЫ, ПИЩЕВЫЕ ПРОДУКТЫ, ОТМЕНА ПОДДЕРЖИВАЮЩЕЙ ТЕРАПИИ (ГКС), АСПЕРГИЛЛЫ

- ЛЕГОЧНОЙ ЭОЗИНОФИЛИТ С СИСТЕМНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ (ГИПЕРЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ СИНДРОМ).

КЛИНИКА

- У БОЛЬШИНСТВА БОЛЬНЫХ ЛЕГОЧНЫЙ ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ИНФИЛЬТРАТ ПРИ АСКАРИДОЗЕ И ДРУГИХ ГЛИСТНЫХ ИНВАЗИЯХ ПРОТЕКАЕТ БЕССИМПТОМНО И ВЫЯВЛЯЕТСЯ ПРИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ФЛЮОРОГРАФИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЯХ. ТЕМПЕРАТУРА ТЕЛА, КАК ПРАВИЛО, НОРМАЛЬНАЯ, ИНОГДА ОНА ПОВЫШАЕТСЯ ДО СУБФЕБРИЛЬНЫХ ЦИФР С НОРМАЛИЗАЦИЕЙ В ТЕЧЕНИЕ НЕСКОЛЬКИХ ДНЕЙ. У НЕКОТОРЫХ БОЛЬНЫХ ПОЯВЛЕНИЕ ЛЕГОЧНОГО ЭОЗИНОФИЛЬНОГО ИНФИЛЬТРАТА СОПРОВОЖДАЕТСЯ НЕДОМОГАНИЕМ, ГОЛОВНОЙ БОЛЬЮ, НОЧНЫМИ ПОТАМИ, КАШЛЕМ БЕЗ МОКРОТЫ ИЛИ С НЕЗНАЧИТЕЛЬНЫМ КОЛИЧЕСТВОМ ОКРАШЕННОЙ В ЖЕЛТЫЙ ЦВЕТ МОКРОТЫ. МОГУТ БЫТЬ ВЫЯВЛЕНЫ НЕБОЛЬШОЕ УКРОЧЕНИЕ ПЕРКУТОРНОГО ТОНА И ВЛАЖНЫЕ ХРИПЫ НАД УЧАСТКОМ ИНФИЛЬТРАТА. ВСЕ СИМПТОМЫ БЫСТРО, В ТЕЧЕНИЕ 1-2 НЕД, ИСЧЕЗАЮТ.
- РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИ: НЕИНТЕНСИВНЫЕ, ГОМОГЕННЫЕ ЗАТЕНЕНИЯ В РАЗЛИЧНЫХ УЧАСТКАХ ЛЕГКИХ БЕЗ ЧЕТКИХ ГРАНИЦ. ЗАТЕМНЕНИЯ МОГУТ ЛОКАЛИЗОВАТЬСЯ В ОБОИХ ИЛИ ОДНОМ ЛЕГКОМ, МОГУТ ИСЧЕЗАТЬ В ОДНОМ МЕСТЕ И ПОЯВЛЯТЬСЯ В ДРУГИХ. ЧАЩЕ ТЕНИ НЕБОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ, НО ИНОГДА МОГУТ РАСПРОСТРАНЯТЬСЯ ПОЧТИ НА ВСЕ ЛЕГКОЕ. ОБЫЧНО ЗАТЕМНЕНИЯ ИСЧЕЗАЮТ ЧЕРЕЗ 6-12 ДНЕЙ.
- НЕОБХОДИМО ПОВТОРНО ИССЛЕДОВАТЬ ФЕКАЛИИ НА НАЛИЧИЕ ЯИЦ ГЕЛЬМИНТОВ. В СЛУЧАЯХ СВЕЖЕЙ ИНВАЗИИ МИГРАЦИЯ ЛИЧИНОК АСКАРИД И ЛЕГОЧНЫЕ ЭОЗИНОФИЛЬНЫЕ ИНФИЛЬТРАТЫ ВОЗНИКАЮТ РАНЬШЕ ПОЯВЛЕНИЯ АСКАРИД И ИХ ЯИЦ В ФЕКАЛИЯХ.
- ХАРАКТЕРНЫМ ПРИЗНАКОМ ЯВЛЯЕТСЯ ЭОЗИНОФИЛИЯ.

- КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ СКРЫТЫМ НАЧАЛОМ, ПОЯВЛЕНИЕМ СУХОГО ИЛИ С НЕБОЛЬШИМ КОЛИЧЕСТВОМ МОКРОТЫ СЛИЗИСТОГО ХАРАКТЕРА КАШЛЯ, КОТОРЫЙ ИНОГДА НОСИТ ПРИСТУПООБРАЗНЫЙ ХАРАКТЕР И ОСОБЕННО ВЫРАЖЕН В НОЧНОЕ ВРЕМЯ. ВО ВРЕМЯ КАШЛЯ У НЕКОТОРЫХ БОЛЬНЫХ ПОЯВЛЯЕТСЯ СВИСТЯЩЕЕ ЗАТРУДНЕННОЕ ДЫХАНИЕ. ПРИ АУСКУЛЬТАЦИИ ЛЕГКИХ ОПРЕДЕЛЯЮТСЯ РАССЕЯННЫЕ СУХИЕ ХРИПЫ.
- ХАРАКТЕРНЫ ВЫРАЖЕННАЯ ЭОЗИНОФИЛИЯ, НАЛИЧИЕ ЭОЗИНОФИЛОВ В МОКРОТЕ И ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ РЕАКЦИЯ СВЯЗЫВАНИЯ КОМПЛЕМЕНТА С ФИЛАРИАЛЬНЫМ АНТИГЕНОМ. ФИЛАРИИ МОГУТ БЫТЬ ОБНАРУЖЕНЫ ПРИ БИОПСИИ ЛИМФАТИЧЕСКОГО УЗЛА.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- ТУБЕРКУЛЕЗОМ, ПНЕВМОНИЕЙ И ИНФАРКТОМ ЛЕГКОГО.

ОТЛИЧИТЕЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ЛЕГОЧНОГО ЭОЗИНОФИЛЬНОГО ИНФИЛЬТРАТА ЯВЛЯЮТСЯ ЛЕГКОСТЬ ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ, «ЛЕТУЧЕСТЬ» И БЫСТРОЕ ИСЧЕЗНОВЕНИЕ ЛЕГОЧНЫХ ИНФИЛЬТРАТОВ, ЭОЗИНОФИЛИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ.

ЛЕЧЕНИЕ

ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ЛЕФФЛЕРА

- БОЛЬНОЙ МОЖЕТ ВЫЗДОРОВЕТЬ СПОНТАННО, БЕЗ СПЕЦИАЛЬНОГО ЛЕЧЕНИЯ.
- ПРОВОДЯТ ДЕГЕЛЬМИНТИЗАЦИЮ, ПО ВОЗМОЖНОСТИ, УСТРАНЯЮТ КОНТАКТ С АЛЛЕРГЕНАМИ (АЭРОАЛЛЕРГЕНАМИ, ЛЕКАРСТВАМИ), ЕСЛИ ИМЕННО ОНИ ЛЕЖАТ В ОСНОВЕ РАЗВИТИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

ПРОТИВОПАЗИТАРНАЯ ТЕРАПИЯ

- КАРБЕНДАЦИМ (ПРИНИМАТЬ ВНУТРЬ, ОДНОКРАТНО 0.01 Г/КГ)
- АЛЬБЕНДАЗОЛ (ПРИНИМАТЬ ВНУТРЬ, ОДНОКРАТНО 400 МГ; ПРОПИСЫВАЮТ ТОЛЬКО ПАЦИЕНТАМ СТАРШЕ 2 ЛЕТ)
- ПИРАНТЕЛ ВНУТРЬ 10 МГ ОДНОКРАТНО
- МЕБЕНДАЗОЛ (ПРИНИМАЮТ 100 МГ ВНУТРЬ ОДИН РАЗ, МОЖНО ТОЛЬКО ПАЦИЕНТАМ ОТ 2 ЛЕТ)

ЛЕЧЕНИЕ ГЛЮКОКОРТИКОИДАМИ

- НЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ РАННЕЕ НАЗНАЧЕНИЕ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ, КОТОРЫЕ УСКОРЯЮТ РАЗРЕШЕНИЕ ИНФИЛЬТРАТОВ, НО ЗАТРУДНЯЮТ ПОСТАНОВКУ ПРАВИЛЬНОГО ДИАГНОЗА. НО, ЕСЛИ ЧЕЛОВЕК НЕ ВЫЗДОРОВЛИВАЕТ БЕЗ ЛЕЧЕНИЯ, ЕМУ ДАЮТ ПРЕДНИЗОЛОН. НАЧАЛЬНАЯ ДОЗА СОСТАВЛЯЕТ ОТ 15 ДО 20 МГ В СУТКИ. НА 5 МГ ДОЗУ НУЖНО СНИЗИТЬ ЧЕРЕЗ ДЕНЬ ПОСЛЕ ПЕРВОГО ПРИЕМА. СУТОЧНУЮ ДОЗУ НУЖНО ДЕЛИТЬ НА 3 ПРИЕМА. КУРС ЛЕЧЕНИЯ ДЛИТСЯ 6-8 СУТОК.
- ПРИ НАЛИЧИИ ПРОЯВЛЕНИЙ БРОНХООБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ МОГУТ ПОНАДОБИТЬСЯ ТАКИЕ СРЕДСТВА:
- АМИНОФИЛЛИН ВНУТРЬ
- БЕТА-АДРЕНОМИМЕТИКИ (ИНГАЛЯЦИОННЫЙ ПУТЬ)
- БАЗИСНАЯ ТЕРАПИЯ

СИНДРОМ СРЕДНЕЙ ДОЛИ

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, ВОЗНИКАЮЩИЙ ПРИ ОБТУРАЦИИ ДОЛЕВОГО БРОНХА СРЕДНЕЙ ДОЛИ ПРАВОГО ЛЁГКОГО (В ЛЕВОМ ЛЕГКОМ СРЕДНЕЙ ДОЛИ НЕТ).

ЭТИОЛОГИЯ

- ОСТРАЯ ИЛИ ХРОНИЧЕСКАЯ ПНЕВМОНИЯ
- АБСЦЕСС ЛЕГКИХ
- ДЕФОРМИРУЮЩИЙ БРОНХИТ
- БРОХОЭКТАЗЫ
- БРОНХОЛИТИАЗ
- ИНОРОДНОЕ ТЕЛО БРОНХА
- ТУБЕРКУЛЕЗ
- САРКОИДОЗ ЛЕГКИХ
- ЛИМФОГРАНУЛОМАТОЗ И ДР.

ПАТОГЕНЕЗ

- СИНДРОМА СРЕДНЕЙ ДОЛИ ОБУСЛОВЛЕН ГИПОВЕНТИЛЯЦИЕЙ УЧАСТКА ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ С ПОСЛЕДУЮЩИМ ПРИСОЕДИНЕНИЕМ ВЯЛОТЕКУЩЕГО ИНФЕКЦИОННОГО ПРОЦЕССА. СУЖЕНИЕ ПРОСВЕТА СРЕДНЕДОЛЕВОГО БРОНХА, ВЫЗВАННОЕ КОМПРЕССИЕЙ ИЛИ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ ОТЕКОМ, СПОСОБСТВУЕТ ЧАСТИЧНОМУ ИЛИ ПОЛНОМУ АТЕЛЕКТАЗУ ДОЛИ.

КЛИНИКА

- КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА СИНДРОМА ЗАВИСИТ ОТ ХАРАКТЕРА ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ СРЕДНЕЙ ДОЛИ. ПОСЛЕДНИЕ МОГУТ БЫТЬ ПРЕДСТАВЛЕНЫ БРОНХОЭКТАЗАМИ, ОБСТРУКТИВНЫМ ПНЕВМОНИТОМ, ПНЕВМОСКЛЕРОЗОМ И ЦИРРОЗОМ, ФИБРОАТЕЛЕКТАЗОМ И ГНОЙНО-ДЕСТРУКТИВНЫМИ ПРОЦЕССАМИ.
- ПРИ НАЛИЧИИ БРОНХОЭКТАЗИЙ СИНДРОМ СРЕДНЕЙ ДОЛИ ПРОТЕКАЕТ В ФОРМЕ ГНОЙНОГО БРОНХИТА. В ПЕРИОДЫ ОБОСТРЕНИЙ ПОВЫШАЕТСЯ ТЕМПЕРАТУРА ТЕЛА, УСИЛИВАЕТСЯ КАШЕЛЬ, УВЕЛИЧИВАЕТСЯ КОЛИЧЕСТВО ГНОЙНОЙ МОКРОТЫ, ИНОГДА ОТМЕЧАЕТСЯ КРОВОХАРКАНИЕ. ПРИ ОБЗОРНОЙ РЕНТГЕНОГРАФИИ ЛЕГКИХ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ УСИЛЕНИЕ И ДЕФОРМАЦИЯ ЛЕГОЧНОГО РИСУНКА, В НИЖНИХ ОТДЕЛАХ ЛЕГКОГО ВЫЯВЛЯЮТСЯ УЧАСТКИ ЭМФИЗЕМЫ. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ БРОНХОГРАФИИ ОБНАРУЖИВАЮТСЯ МЕШОТЧАТЫЕ ИЛИ СМЕШАННЫЕ БРОНХОЭКТАЗЫ.
- КЛИНИКА СРЕДНЕДОЛЕВОГО СИНДРОМА, ПРОТЕКАЮЩЕГО ПО ТИПУ ОБСТРУКТИВНОГО ПНЕВМОНИТА, НАПОМИНАЕТ ТАКОВУЮ ПРИ ПНЕВМОНИИ: ЛИХОРАДКА, СИЛЬНАЯ ПОТЛИВОСТЬ, ГОЛОВНАЯ И МЫШЕЧНАЯ БОЛЬ, ТАХИПНОЭ, КАШЕЛЬ С РЫЖЕВАТОЙ МОКРОТОЙ, ВЫРАЖЕННАЯ СЛАБОСТЬ. В ЦЕЛЯХ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ НЕОБХОДИМО ВЫПОЛНЕНИЕ ТОМОГРАММ И ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПРИЧИНЫ СИНДРОМА СРЕДНЕЙ ДОЛИ. В ЭТОМ СЛУЧАЕ ЧАЩЕ ВСЕГО ЕЙ ОКАЗЫВАЕТСЯ БРОНХИОЛИТ ИЛИ ИНОРОДНОЕ ТЕЛО БРОНХА.
- ПНЕВМОСКЛЕРОЗ И ЦИРРОЗ СРЕДНЕЙ ДОЛИ ОБЫЧНО ЯВЛЯЮТСЯ ИСХОДОМ РАНЕЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ ПНЕВМОНИИ ИЛИ ТУБЕРКУЛЕЗА. ДАННАЯ ФОРМА СИНДРОМА СРЕДНЕЙ ДОЛИ ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ У ПОЖИЛЫХ ПАЦИЕНТОВ. КЛИНИКА ВАРИАБЕЛЬНА; БОЛЬШУЮ ЧАСТЬ БОЛЬНЫХ БЕСПОКОЯТ БОЛИ В ГРУДНОЙ КЛЕТКЕ, КАШЕЛЬ С НЕБОЛЬШИМ КОЛИЧЕСТВОМ МОКРОТЫ, ПЕРИОДИЧЕСКИЙ СУБФЕБРИЛИТЕТ. НА РЕНТГЕНОГРАММАХ СРЕДНЯЯ ДОЛЯ ЗНАЧИТЕЛЬНО УМЕНЬШЕНА В ОБЪЕМЕ И ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ В ВИДЕ НЕОДНОРОДНОГО ЗАТЕМНЕНИЯ.
- ФИБРОАТЕЛЕКТАЗ, КАК РАЗНОВИДНОСТЬ СИНДРОМА СРЕДНЕЙ ДОЛИ, ВСТРЕЧАЕТСЯ ДОСТАТОЧНО РЕДКО. ОБЫЧНО ДИАГНОЗ УСТАНОВЛИВАЕТСЯ НА ОСНОВАНИИ РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИХ ДАННЫХ. ХАРАКТЕРНЫЙ ПРИЗНАК – СИМПТОМ «АМПУТАЦИИ» СРЕДНЕДОЛЕВОГО БРОНХА, ХОРОШО РАЗЛИЧИМЫЙ НА БРОНХОГРАММАХ.
- ГНОЙНО-ДЕСТРУКТИВНЫЕ ПРОЦЕССЫ В СРЕДНЕЙ ДОЛЕ ПРАВОГО ЛЕГКОГО МОГУТ БЫТЬ ПРЕДСТАВЛЕНЫ ХРОНИЧЕСКОЙ ПНЕВМОНИЕЙ ИЛИ ХРОНИЧЕСКИМ АБСЦЕССОМ. ТЕЧЕНИЕ ТАКОЙ ФОРМЫ СИНДРОМА СРЕДНЕЙ ДОЛИ СОПРОВОЖДАЕТСЯ ГИПЕРТЕРМИЕЙ, ОЗНОБОМ, КАШЛЕМ С ГНОЙНОЙ, ИНОГДА ЗЛОВОННОЙ МОКРОТОЙ, ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ КРОВИ. РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИ НА ФОНЕ НЕОДНОРОДНОГО ЗАТЕМНЕНИЯ ДОЛИ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ОДНА ИЛИ НЕСКОЛЬКО

ДИАГНОСТИКА

- РЕНТГЕНОГРАФИЯ В 2Х ПРОЕКЦИЯ: УМЕНЬШЕНИЕ ОБЪЕМА СРЕДНЕЙ ДОЛИ – ОНА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ В ВИДЕ ПОЛОСКИ ШИРИНОЙ 2-3 СМ, ТЯНУЩЕЙСЯ ОТ КОРНЯ ЛЕГКОГО К РЕБЕРНО-ДИАФРАГМАЛЬНОМУ СИНУСУ.
- КТ
- МРТ
- БИОПСИЯ

СИНДРОМ ГУДПАСЧЕРА

РЕДКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, В ОСНОВЕ КОТОРОГО ЛЕЖИТ АУТОИММУННАЯ РЕАКЦИЯ С ВЫРАБОТКОЙ ОРГАНИЗМОМ АУТОАНТИТЕЛ ГЛАВНЫМ ОБРАЗОМ К БАЗАЛЬНЫМ МЕМБРАНАМ КЛУБОЧКОВЫХ КАПИЛЛЯРОВ ПОЧЕК И АЛЬВЕОЛ ЛЕГКИХ. КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ СИМПТОМАМИ БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА И ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ПУЛЬМОНИТА В СОЧЕТАНИИ С ЛЕГОЧНЫМ КРОВОТЕЧЕНИЕМ (КРОВОХАРКАНЬЕМ).

ЭТИОЛОГИЯ

- ДО НАСТОЯЩЕГО ВРЕМЕНИ НЕ ИЗВЕСТНА. САМ ГУДПАСЧЕР СВЯЗЫВАЛ РАЗВИТИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ С НЕБАКТЕРИАЛЬНЫМ ВОСПАЛЕНИЕМ. БОЛЬШИНСТВО АВТОРОВ СЧИТАЮТ, ЧТО ВОЗНИКНОВЕНИЕ ЕГО СВЯЗАНО С ВИРУСНЫМИ И БАКТЕРИАЛЬНЫМИ ИНФЕКЦИЯМИ. СГ МОЖЕТ РАЗВИВАТЬСЯ НА ФОНЕ РАЗЛИЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПОД ВОЗДЕЙСТВИЕМ ФИЗИЧЕСКИХ И ХИМИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ ВНЕШНЕЙ СРЕДЫ (ДЕЙСТВИЕ ОРГАНИЧЕСКИХ РАСТВОРИТЕЛЕЙ, ПАРОВ БЕНЗИНА, ЛАКОВ, ВВЕДЕНИЕ D-ПЕНИЦИЛЛАМИНА). ПРЕДПОЛАГАЕТСЯ ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ К СИНДРОМУ ГУДПАСЧЕРА, ЕЕ МАРКЕРОМ СЧИТАЮТ НАЛИЧИЕ HLA-DRW2.

ПАТОГЕНЕЗ

ЯВЛЯЕТСЯ ОБРАЗОВАНИЕ АУТОАНТИТЕЛ К БАЗАЛЬНЫМ МЕМБРАНАМ КАПИЛЛЯРОВ КЛУБОЧКОВ ПОЧЕК И АЛЬВЕОЛ. СУЩЕСТВУЕТ ОПРЕДЕЛЕННАЯ ОБЩНОСТЬ АУТОАНТИГЕНОВ БАЗАЛЬНОЙ МЕМБРАНЫ КАПИЛЛЯРОВ КЛУБОЧКОВ ПОЧЕК И АЛЬВЕОЛ.

КЛИНИКА

- СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ:
- КРОВОХАРКАНИЕ
- ЛЕГОЧНОЕ КРОВОТЕЧЕНИЕ
- ОДЫШКА
- КАШЕЛЬ
- БОЛЬ В ГРУДИ

ЭТИ ПРИЗНАКИ ВОЗНИКАЮТ НА ФОНЕ ОБЩЕЙ СЛАБОСТИ, ПОВЫШЕННОЙ ТЕМПЕРАТУРЫ, ПОХУДЕНИЯ.

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРОЯВЛЯЕТСЯ ПОЗЖЕ

- ГЕМАТУРИЯ (ИНОГДА МАКРОГЕМАТУРИЯ),
- БЫСТРО ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ,
- ОЛИГОАНУРИЯ,
- АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ.

В 10-15% СЛУЧАЕВ СИНДРОМ ГУДПАСЧЕРА НАЧИНАЕТСЯ С КЛИНИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ ПОЧЕЧНОЙ ПАТОЛОГИИ - ПОЯВЛЯЕТСЯ КЛИНИКА ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА (ОЛИГУРИЯ, ОТЕКИ, АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, ВЫРАЖЕННАЯ БЛЕДНОСТЬ), А ЗАТЕМ ПРИСОЕДИНЯЮТСЯ СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ. У МНОГИХ БОЛЬНЫХ МОГУТ ИМЕТЬ МЕСТО МИАЛГИИ, АРТРАЛГИИ.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИГНОСТИКА

- **ОАК:** ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ ГИПОХРОМНАЯ АНЕМИЯ, ГИПОХРОМИЯ, АНИЗОЦИТОЗ, ПОЙКИЛОЦИТОЗ ЭРИТРОЦИТОВ. НАБЛЮДАЕТСЯ ТАКЖЕ ЛЕЙКОЦИТОЗ, СДВИГ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЫ ВЛЕВО, УВЕЛИЧЕНИЕ СОЭ.
- **ОА:** БЕЛОК, ЦИЛИНДРЫ, ЭРИТРОЦИТЫ. ПО МЕРЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ХПН СНИЖАЕТСЯ ОТНОСИТЕЛЬНАЯ ПЛОТНОСТЬ МОЧИ, В ПРОБЕ ПО ЗИМНИЦКОМУ РАЗВИВАЕТСЯ ИЗОГИПОСТЕНУРИЯ.
- **БХ КРОВИ:** ПОВЫШЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ В КРОВИ МОЧЕВИНЫ, КРЕАТИНИНА, ГАПТОГЛОБИНА, СЕРОМУКОИДА, А2 И ГАММА-ГЛОБУЛИНОВ, СНИЖЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ ЖЕЛЕЗА.
- **ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ:** МОЖЕТ ОБНАРУЖИВАТЬСЯ СНИЖЕНИЕ КОЛИЧЕСТВА Т-ЛИМФОЦИТОВ-СУПРЕССОРОВ, ВЫЯВЛЯЮТСЯ ЦИРКУЛИРУЮЩИЕ ИММУННЫЕ КОМПЛЕКСЫ. АНТИТЕЛА К БАЗАЛЬНОЙ МЕМБРАНЕ КАПИЛЛЯРОВ КЛУБОЧКОВ И АЛЬВЕОЛ ВЫЯВЛЯЮТСЯ МЕТОДОМ НЕПРЯМОЙ ИММУНОФЛЮОРЕСЦЕНЦИИ ИЛИ РАДИОИММУНОЛОГИЧЕСКИМ МЕТОДОМ.
- **АНАЛИЗ МОКРОТЫ:** МНОГО ЭРИТРОЦИТОВ, ОБНАРУЖИВАЕТСЯ ГЕМОСВДЕРИН, СИДЕРОФАГИ

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- **РЕНТГЕНОГРАФИЯ:** диффузные двусторонние облаковидные затемнения, преимущественно в нижних долях или прикорневой и срединной локализации, которые имеют переходящий характер и могут исчезать спонтанно. В редких случаях они могут сливаться или развиваться с одной стороны. Диффузное «пылеобразное» затемнение в легких отмечается во время легочного кровотечения и связано с интраальвеолярной геморрагией.
- **СПИРОГРАФИЯ:** рестриктивный тип дыхательной недостаточности (снижение ЖЕЛ), по мере прогрессирования заболевания присоединяется обструктивный тип дыхательной недостаточности (снижение ОФВ₁, индекса Тиффно).
- **ЭКГ.** выявляются признаки выраженной миокардиодистрофии анемического и гипоксического генеза. При выраженной артериальной гипертензии появляются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка.
- **ИССЛЕДОВАНИЕ ГАЗОВОГО СОСТАВА КРОВИ.** выявляется артериальная гипоксемия.
- **ИССЛЕДОВАНИЕ БИОПТАТОВ ЛЕГКИХ И ПОЧЕК.** Биопсия легочной ткани (открытая биопсия) и почек производится для окончательной верификации диагноза, если невозможно точно диагностировать заболевание неинвазивными методами. Выполняется гистологическое и иммунологическое исследование биоптатов.

ЛЕЧЕНИЕ

- МЕТИЛПРЕДНИЗОЛОН 1 Г В ТЕЧЕНИЕ НЕ МЕНЕЕ 20 МИН ЧЕРЕЗ ДЕНЬ 3 РАЗА + ПРЕДНИЗОЛОН ПО 1 МГ/КГ ЕЖЕДНЕВНО В ТЕЧ. 6-12 МЕСЯЦЕВ.
- ЦИКЛОФОСФАМИД — МГ/КГ 1 РАЗ В СУТКИ.
- ПЛАЗМАФЕРЕЗ — ЕЖЕДНЕВНО В ТЕЧЕНИЕ 14 ДНЕЙ (ОБМЕН 4 Л ПЛАЗМЫ КРОВИ НА 5% РАСТВОР АЛЬБУМИНА ИЛИ СВЕЖЕЗАМОРОЖЕННОЙ ОДНОГРУППНОЙ ПЛАЗМЫ КРОВИ).
- ПРИ ЛЕГОЧНОМ КРОВОТЕЧЕНИИ — ТРАНСФУЗИЯ 300-400 МЛ СВЕЖЕЗАМОРОЖЕННОЙ ПЛАЗМЫ КРОВИ.