

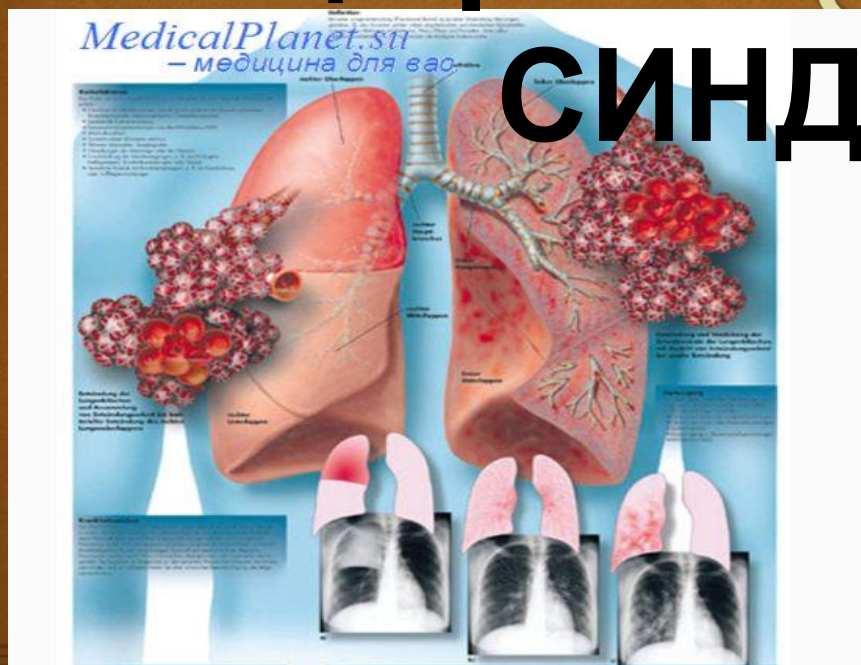
С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ  
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА  
УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.  
АСФЕНДИЯРОВА

Кафедра: Педиатриядағы интернатура және  
резидентура №2 кафедрасы

# Тақырыбы: ГУДПАСЧЕР СИНДРОМЫ



Тексерген:

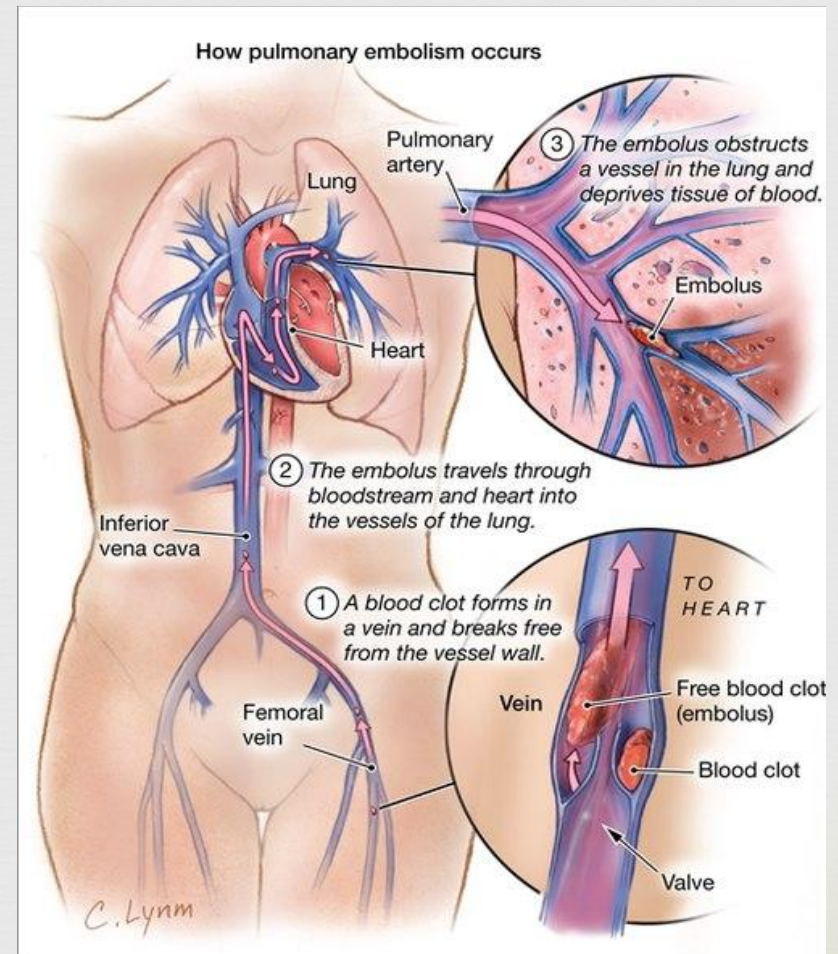
Факультет: Жалпы медицина

Тобы: ЖМ12-025-01

Орындаған: Қудайберген Ж

# Жоспар

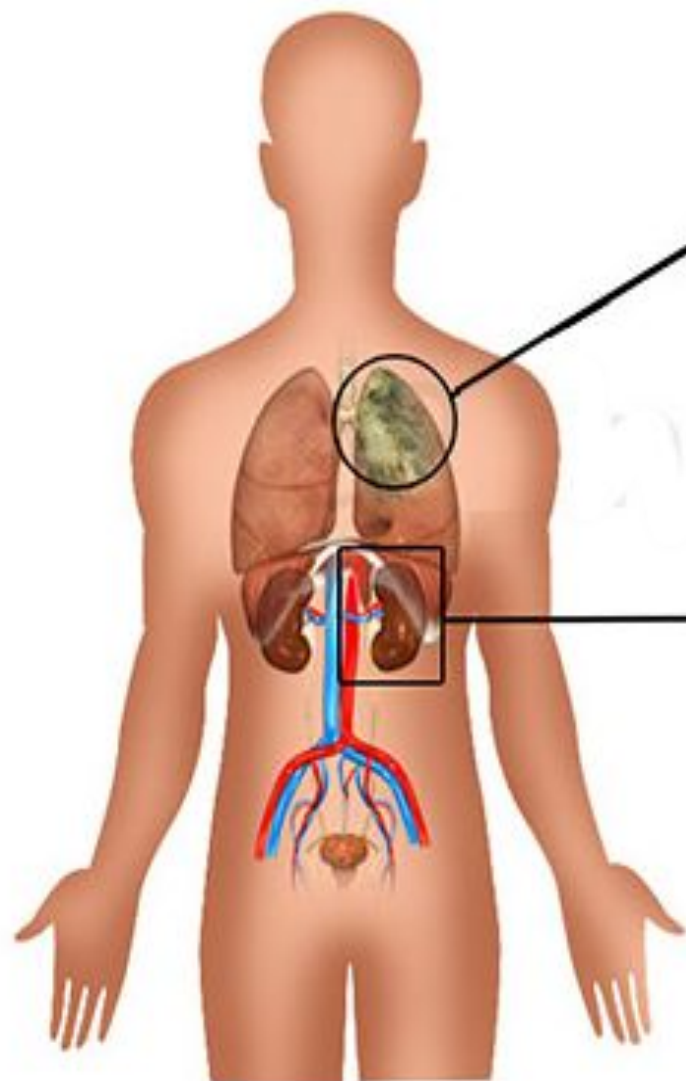
- Кіріспе
- Негізгі бөлім
- 1. Этиологиясы
- 2. Патогенезі
- 3. Клиникалық белгілері
- 4. Диагностикасы
- 5. Емі
- 6. Асқынулары
- Қорытынды
- Пайдаланылған әдебиеттер



# Кіріспе

- Гудпасчер синдромы-жүйелі капиллярит өкпе альвеолаларының және бүйректің гломерулярлық аппаратының базальды мембранасының бұзылыстары болып табылады. Бұл ауруға анемия тән. Бұл ауруға капиллярлардың зақымдалуы тән. Диаметрі жағынан ең кіші бұл тамырлар өкпедегі газдардың диффузиясына сонымен қатар бүйрек шумақшаларындағы сүзілу үрдісіне қатысады. Гудпасчер синдромында осы мүшелердің бұзылыстары байқалады.

# Синдром Гудпасчера



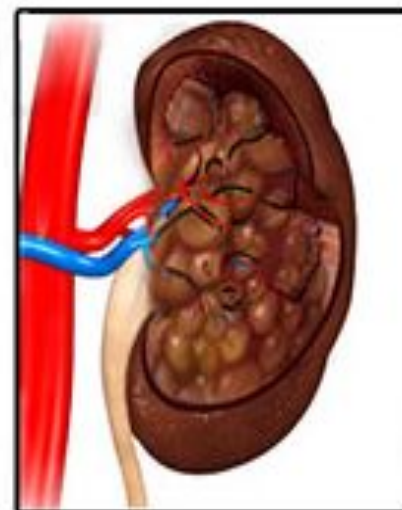
Здоровое легкое



Больное легкое



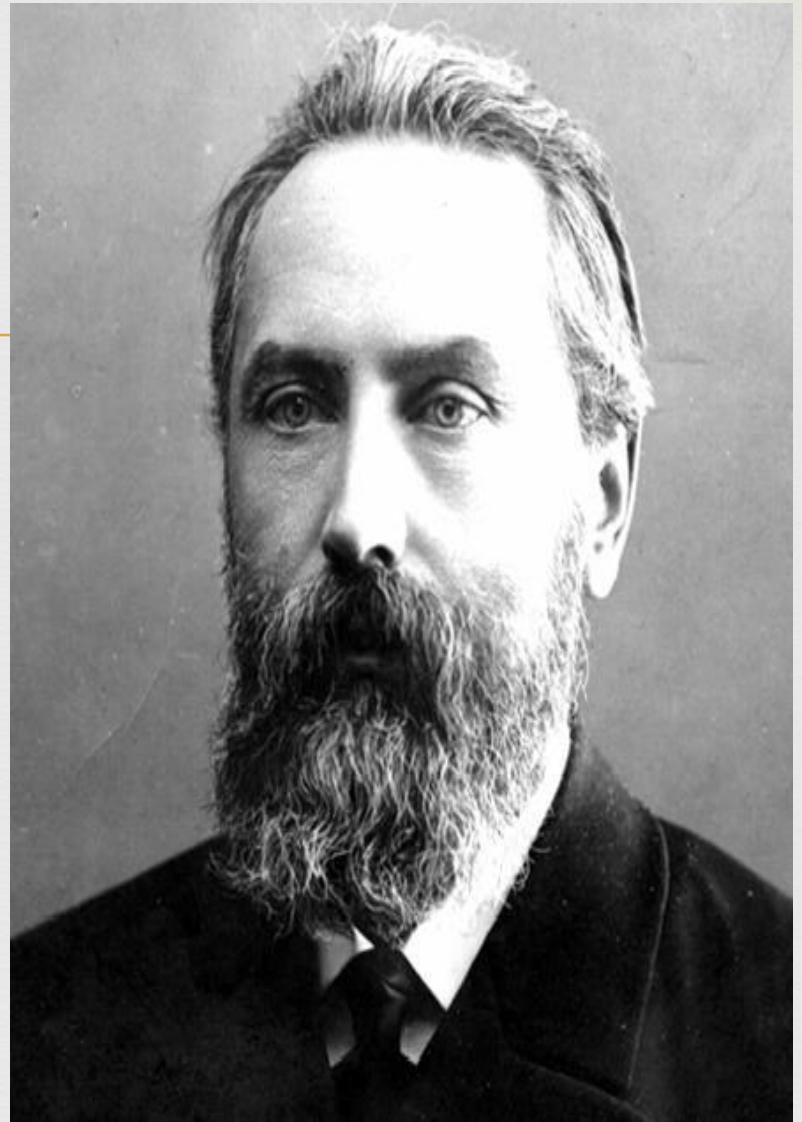
Здоровая почка



Больная почка

Для синдрома Гудпасчера характерно сочетание легочной патологии и патологии почек, т.е. кровохарканья (нередко легочного кровотечения), одышки и симптоматики гломерулонефрита. Вскоре развиваются дыхательная и почечная недостаточности, железodefицитная анемия.

□ Өкпе-қан құсумен қатар, өкпеден көп қан кету, өкпелік гемосидероз белгілері, ал бүйректе гломерулонефрит белгілерімен көрінеді. 1919 жылы ең бірінші болып бұл аурудың клиникалық көрінісін Е.Гудпасчер зерттеген болатын. Көбінесе 12-35 жас аралығындағы адамдар ауырады. Статистика бойынша көбіне жиі ер кісілер ауырады. Аутосомды-рецессивті тұқым қуалайды.



## Этиологиясы: Патогенезі:

Бұл аурудың дамуына көптеген факторлар әсер етеді, соның ішінде қоршаған ортаның физикалық және химиялық факторлары. Негзінен бұның қоздырушылары вирустар мен бактериялар болып келеді.

- ◆ Бұл кезде негізгі орынды өкпе мен бүйректің базальдық мембранасына қарсыденелер мен оларды іске қосатын имундық комплекстер алады.

# ЭТИОЛОГИЯСЫ



Бұл синдромның себептері белгісіз екен. Кейбір деректердің мәліметтері бойынша мына жағдайлар алып келуі мүмкін;

- \*Тұқым қуалау факторлары
- \*Органикалық ерітінділермен улану
- \*Бактериялық және вирустық инфекциялар

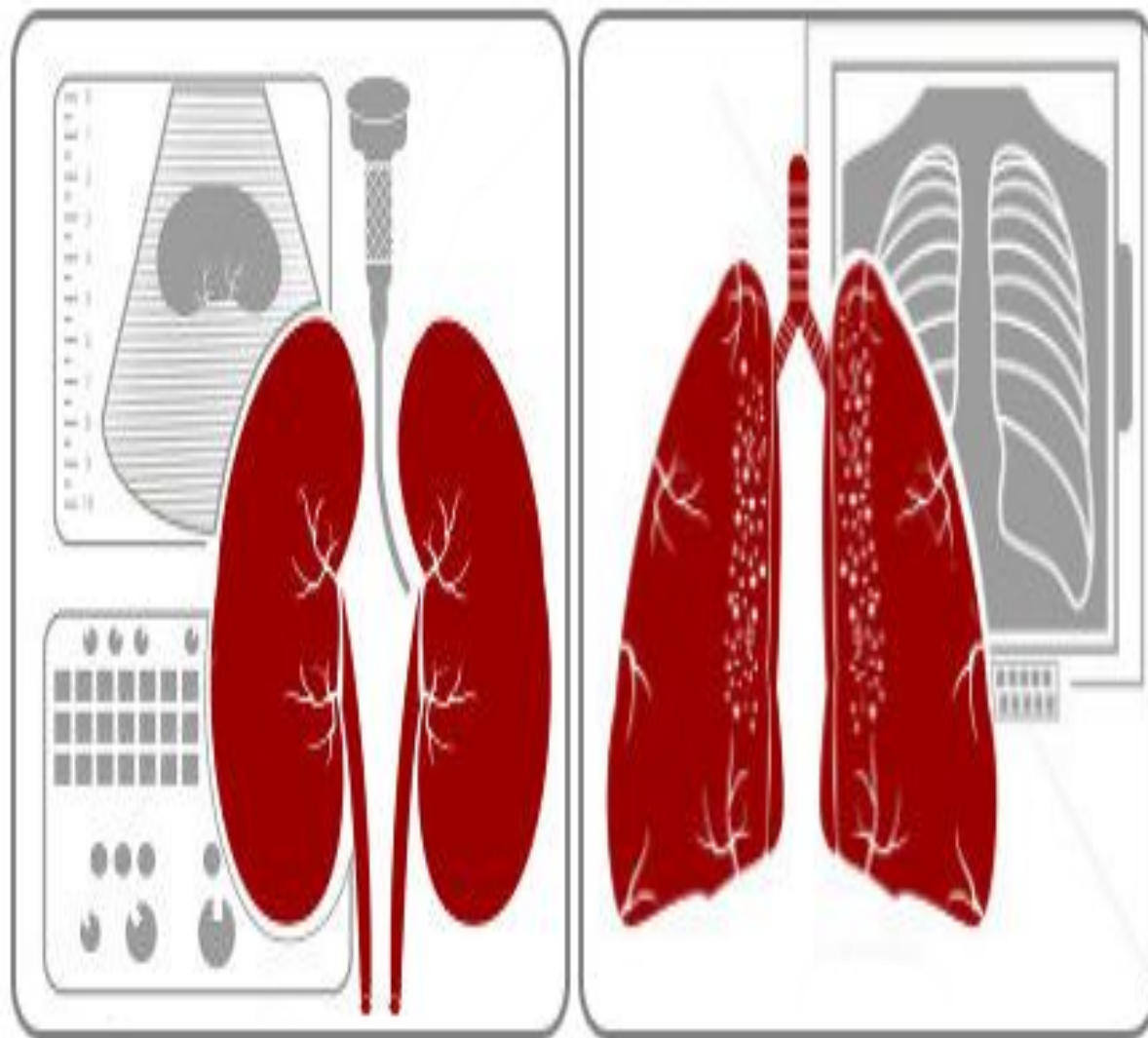
# Патогенез

- Аутоиммундық бұзылыстар нәтижесінде өкпе альвеолаларының және бүйрек шумақшаларының базальды мембранасының қызметі бұзылады. Бұл кезде аутоантиденелер түзіледі. Ағзаға бактериалды және вирусты инфекция түскенде антиденелер микробтарды және онымен қоса ағзаның өз ұлпалары да зақымдалады.

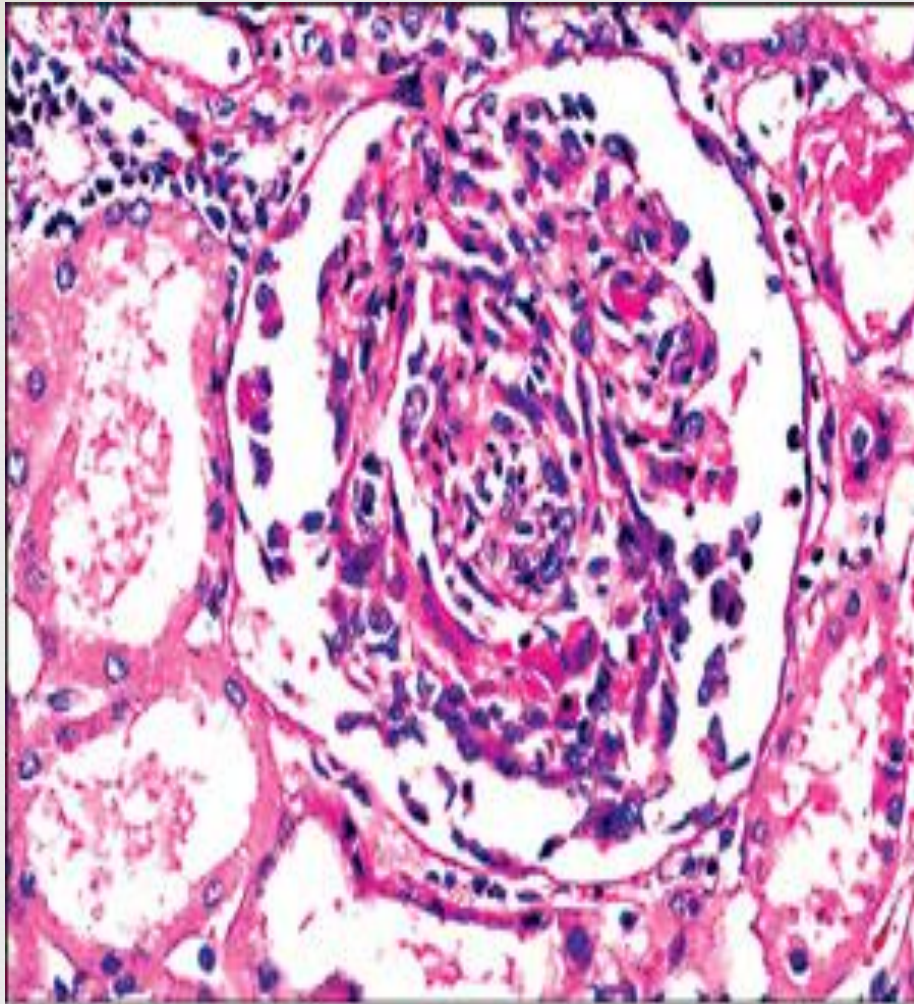


□ Бүйрек шумақшаларының бұзылыстары салдарынан гломерулонефрит дамиды (некротикалық, пролиферативтік). Осының нәтижесінде дәнекер тіннің өсіп кетуі мен беріштенуі болады. Өкпенің зақымдалуында альвеола аралық қалқалардың төңіректерінде капиллярит байқалады.

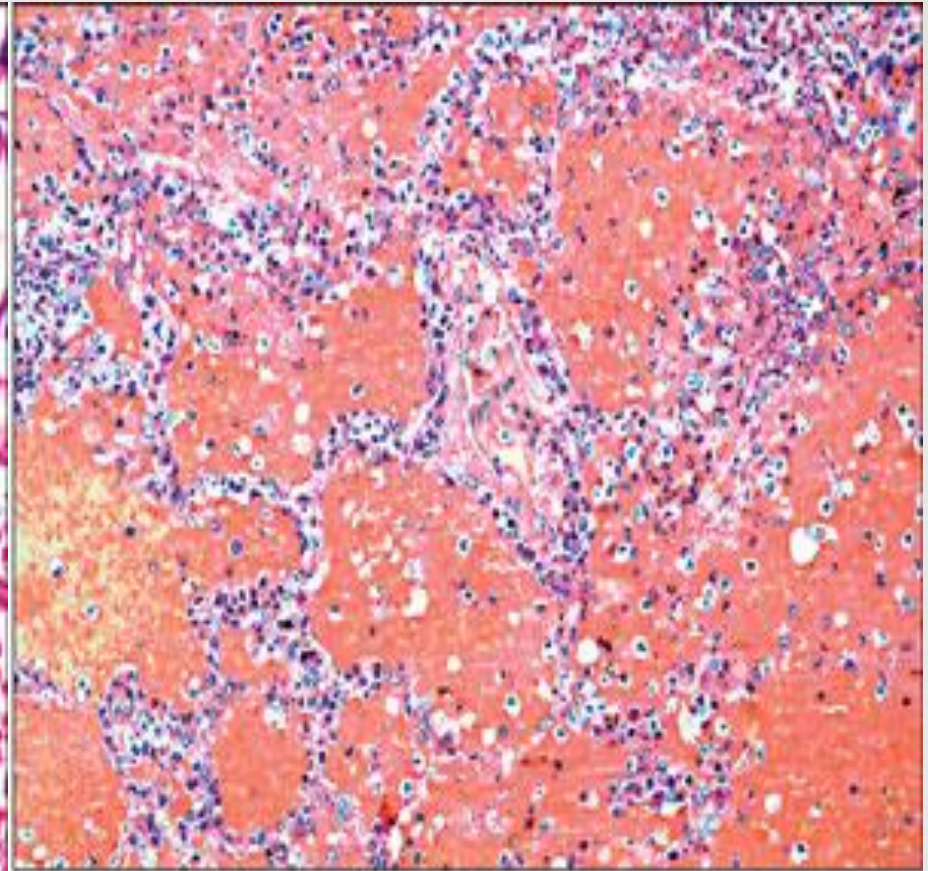
- Патологиялық үрдістің нәтижесінде өкпе паренхимасында гемосидерин пигментінің жиналуы гемосидерозға алып келеді.
- Өкпе тінінде ұсақ және ірі қан құйылу ошақтары пайда болады. Патологиялық өзгерістер өкпе тінінің фиброздалуына алып келеді.



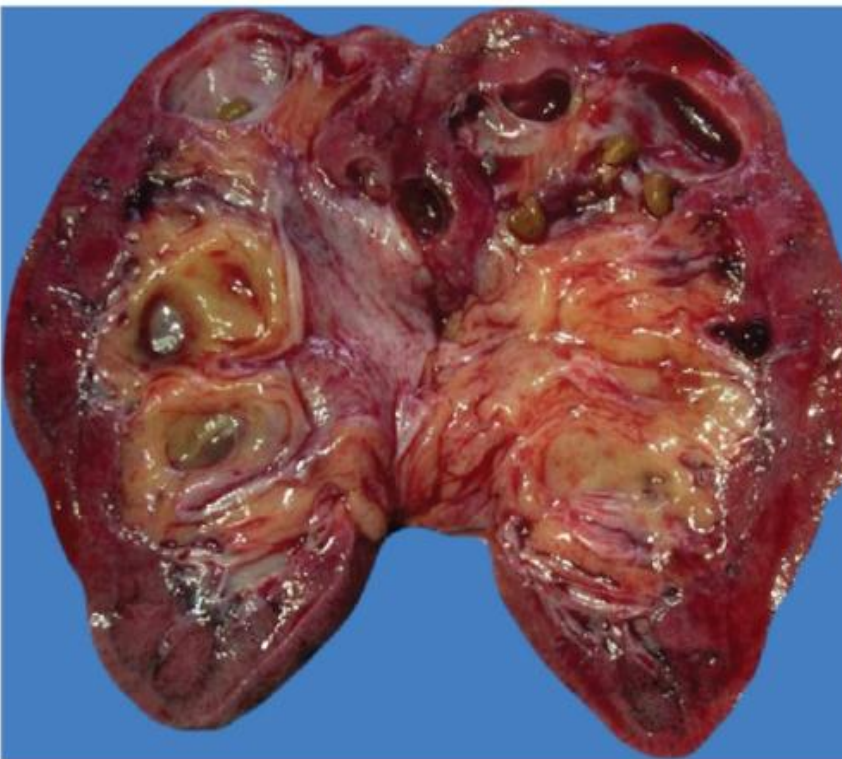
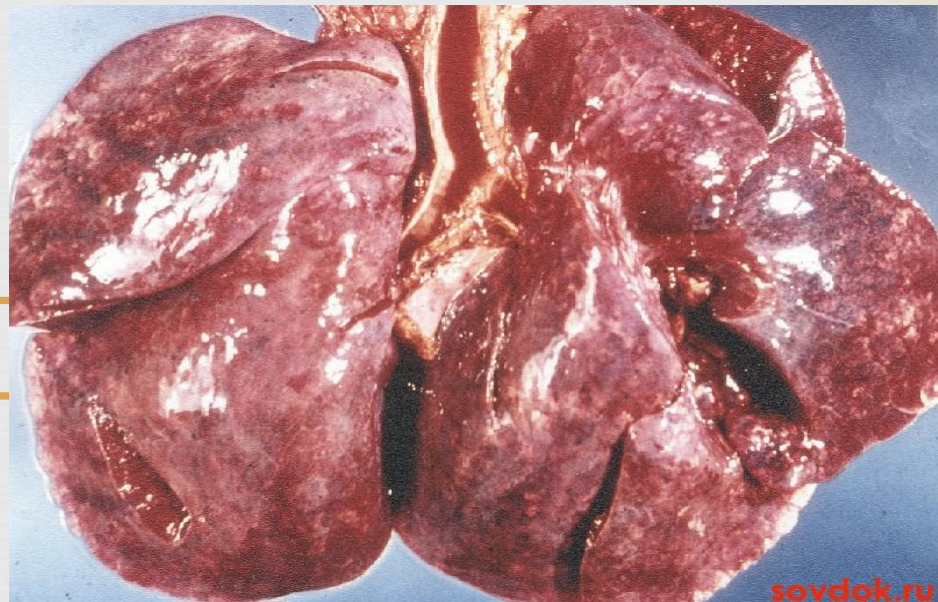
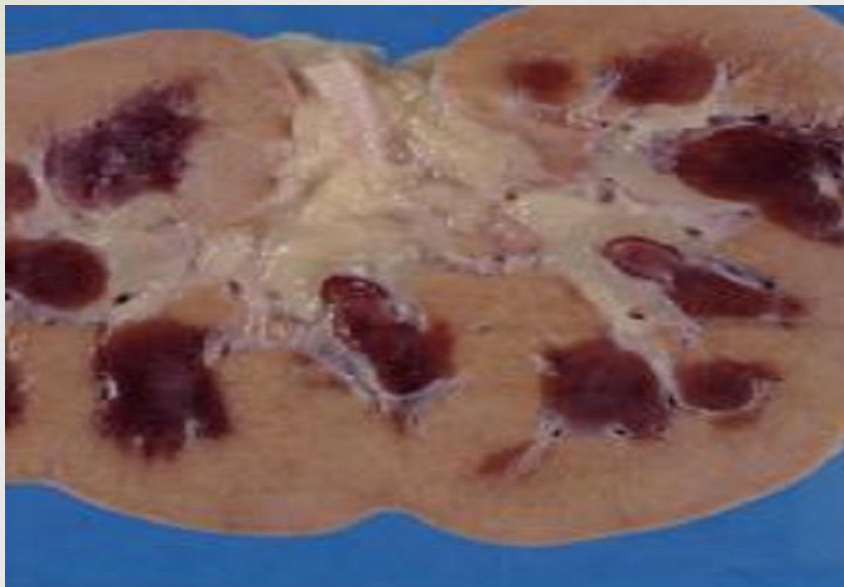
Синдром Гудпасчера — редкое заболевание, в основе которого лежит аутоиммунная реакция с выработкой организмом аутоантител к базальным мембранам капилляров почек и альвеол легких. Проявляется симптомами гломерулонефрита и геморрагического пульмонита.



**Рисунок 5. Почка. Формирующееся полулуние. Коллапс капиллярных петель с эндокапиллярной пролиферацией. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение в 400 раз**



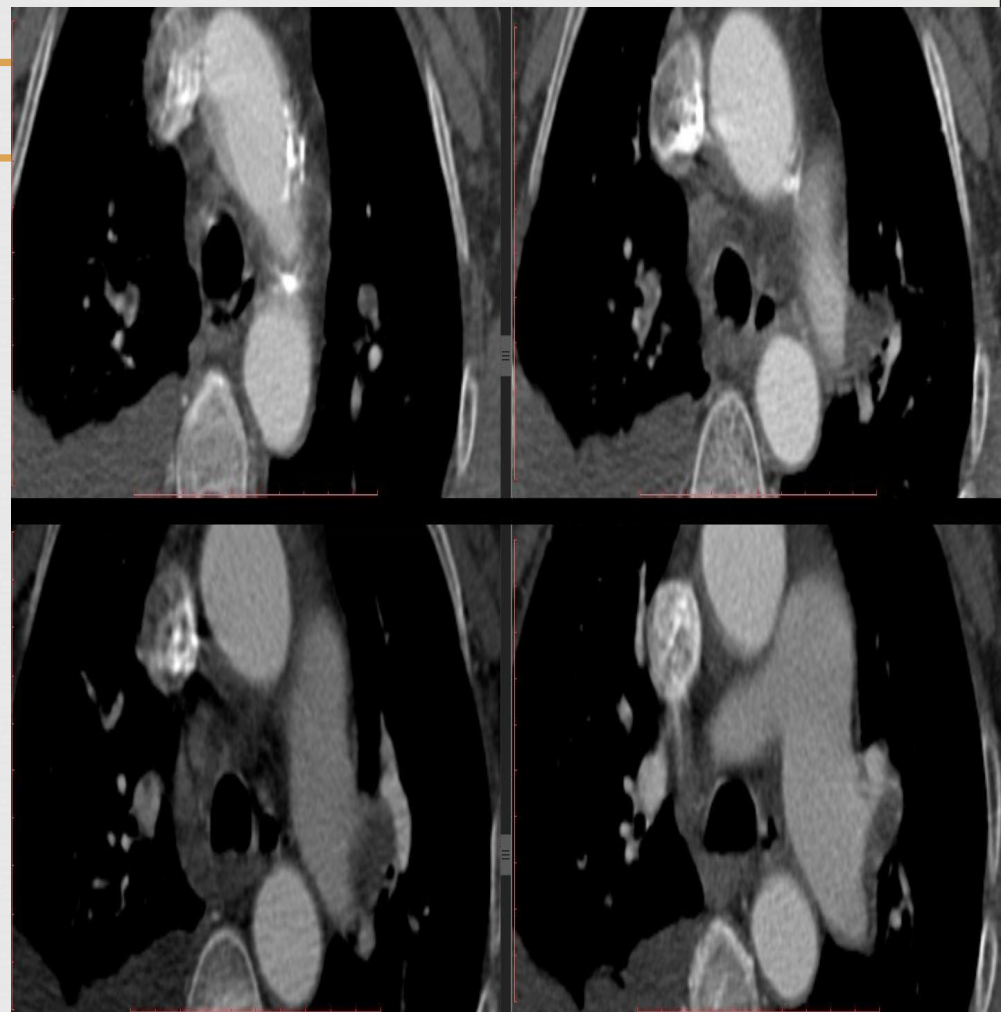
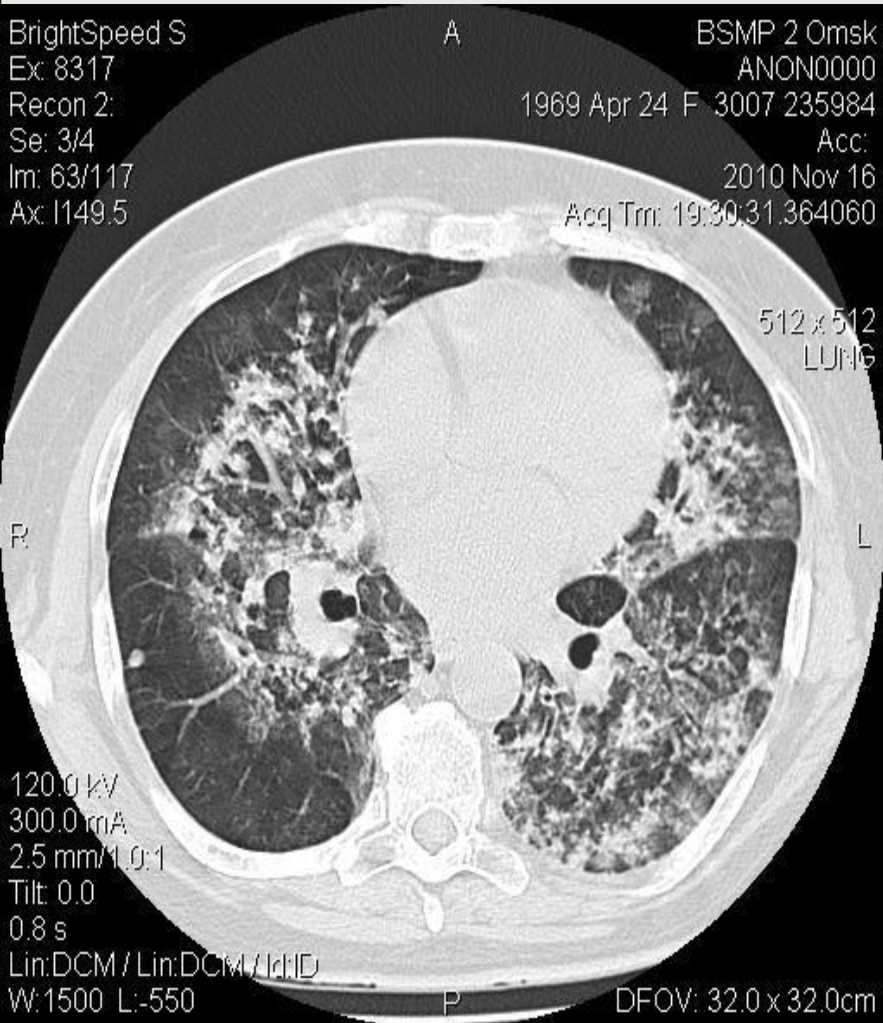
**Рисунок 1. Легкое. Кровоизлияния в просвет альвеол, глыбки свободного гемосидерина, множество сидерофагов и клеток десквамированного альвеолярного эпителия. Альвеолярные септы утолщены с явлениями нейтрофильного капиллярита и гиперплазией альвеолярных клеток 2-го типа. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение в 200 раз**



*a*



*б*



## Кровохарканье и рвота с кровью

Признак	Кровохарканье истинное (кровь поступает из лёгких)	Кровавая рвота
Выделение крови	Кровь откашливается	Кровь выделяется во время рвоты
Цвет	Алая, ярко-красная	Тёмно-красная (коричневая) за счёт действия соляной кислоты
pH выделений	Щелочная реакция	Кислая реакция
Консистенция	Пенистая, т.к. обычно смешивается с воздухом	Крайне редко носит пенистый характер
Мелена	Если даже больной заглатывает часть отхаркиваемой крови, то она никогда не составит таких количеств, чтобы вызвать мелену	Мелена всегда является доказательством желудочно-кишечного кровотечения и свидетельствует против кровохарканья
Анамнез	Заболевания органов дыхания	Язвенная болезнь, заболевания печени или алкоголизм, предшествующие желудочно-кишечные кровотечения
Длительность	Кровохарканье обычно продолжается несколько часов/дней	Рвота с кровью, как правило, бывает кратковременной и обильной

Таблица Дифференциальный диагноз синдрома Гудпасчера

Дифференцируемые заболевания	Отличия
Системные ANCA-ассоциированные некротизирующие васкулиты	<p>Наличие ANCA.</p> <p>Вовлечение ЛОР-органов (при гранулематозе Вегенера).</p> <p>Тенденция к формированию легочных очагов с распадом.</p> <p>Отсутствие синхронности в прогрессировании легочного и почечного поражения</p>
Пурпура Шенлейна-Геноха	<p>Поражение легких не характерно.</p> <p>Типичная кожная геморрагическая сыпь (пурпура), не наблюдающаяся при СГ.</p> <p>Увеличение сывороточного уровня IgA.</p> <p>Поражение кишечника.</p> <p>Анти-БМК-антитела не характерны</p>
Системная красная волчанка	<p>Характерные иммунологические феномены (антитела к ДНК и гистонам, LE-клеточный тест).</p> <p>Вовлечение сердца (эндокардит Либмана-Сакса – миокардит).</p> <p>Возможен цереброваскулит.</p> <p>Часто нефротический синдром без признаков ухудшения функции почек</p>
Тромботические микроангиопатии	<p>Повышение плазменной концентрации D- димера.</p> <p>Маркеры тромбофилии (антитела к кардиолипину, <math>\beta</math>2-гликопротеиду, генетические маркеры).</p> <p>Кожное сетчатое ливедо.</p> <p>Поражение легких преимущественно по типу рецидивирующих тромбозов легочной артерии.</p> <p>Выраженное ухудшение функции почек и злокачественная артериальная гипертензия могут существовать без выраженных изменений мочи.</p> <p>Поражение сердца (острый коронарный синдром – острый инфаркт миокарда) и церебральных сосудов (острые нарушения мозгового кровообращения)</p>



# Клиникалық белгілері

- Кеуде тұсында ауырсыну сезімдері
- Жөтел мазалайды, ентігу
- Тез шаршағыштық, дене қызуы жоғары, салмақ жоғалтады
- Қан түкіру, өкпеден қан кету
- Терісі бозарған, көп қан жоғалтқаннан, темір тапшылықты анемия байқалады



- Терісінде және шырышты қабаттарында геморрагиялық өзгерістер байқалады
- Олигурия ауыр жағдайда анурия байқалады
- Бұл ауруға тән емес кейбір белгілер пайда болуы мүмкін диспепсиялық бұзылыстар (жүрек айну, құсу, іш өту) және буындардағы ауырсынулар. Диагноз қоюға қиындық туғызатын жағдайлар.

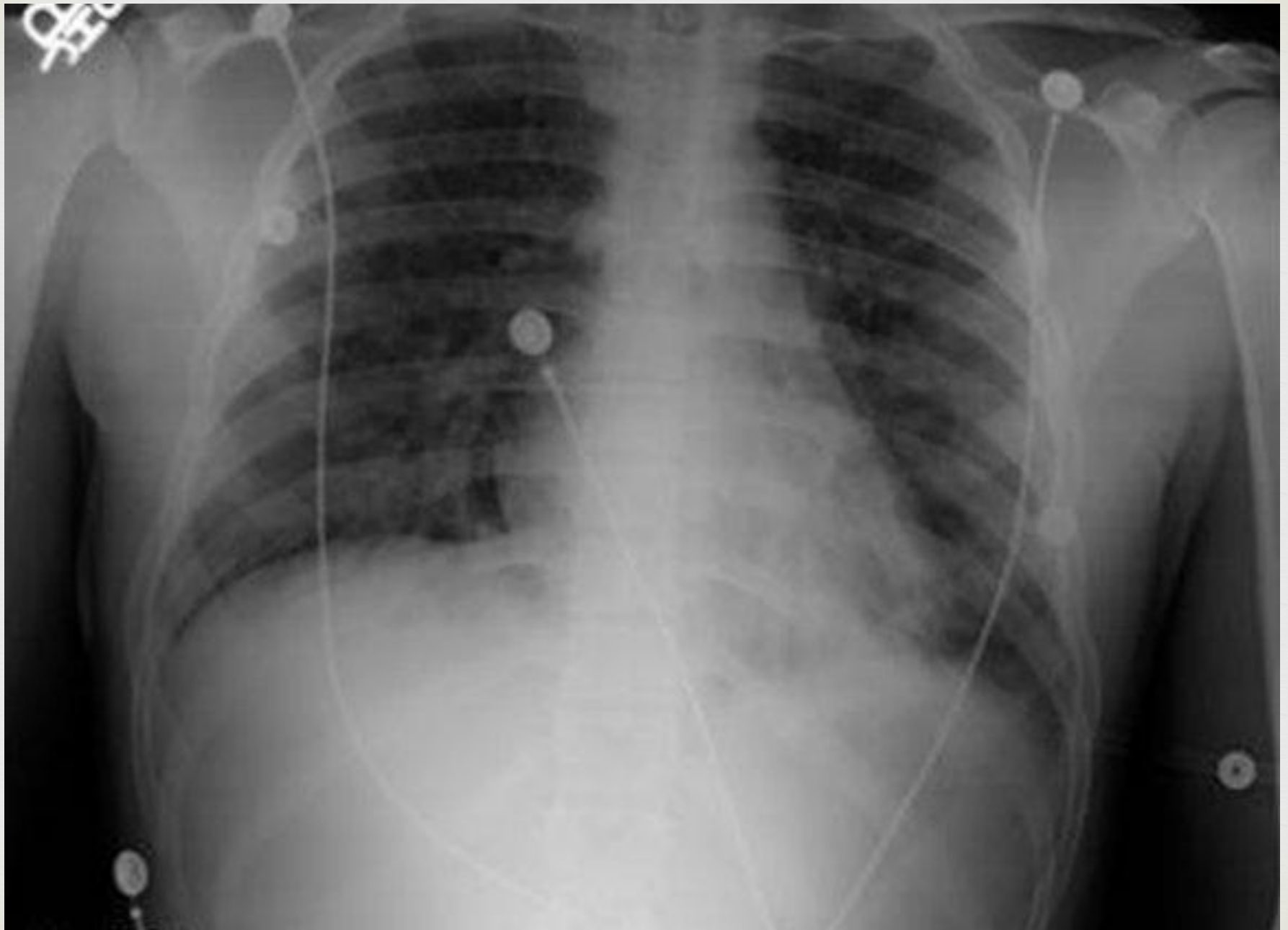


# Диагностикасы



- Зәр анализі-зәрде қан,белок,цилиндрлер болады
- Иммунологиялық зерттеулер-қанда шумақшалардың базальды мембранасына қарсы антиденелер анықталады
- Қақырықты зерттеу-сидерофаг жасушалары анықталады

- Рентгенологиялық зерттеуде-өкпе тінінде ошақты қою қараңғылық, көбінесе төменгі бөліктерінде. Өкпеден қан кетулерді де көруге болады
- Аускультацияда-қатаң тыныс, құрғақ немесе ылғалды сырылдар
- Биопсия жасалады Ig G және IgM анықталады



# Емі



- Аутоиммундық бұзылыстарды және қабынуды жою үшін пульс терапия глюкокортикоидтар және цитостатиктер. Преднизалон және циклофосфамид. Преднизалон қабынуды басады, циклофосфамид аутоантиденелердің өндірілуін тежейді..

- Преднизалон 100мг/күніне, циклофосфамид 150-200мг/күніне. Плазмаферез жасалады.
- Нефроэктомия
- Симптоматикалық ем жүргізіледі. Қан құю, темір препараттарын тағайындау.

# Асқынулары



- Бүйрек жетіспеушілігі
- Жедел тыныс жеткіліксіздігі
- Өкпелік қан кетулер
- Анемия



# Қорытынды



- Гудпасчер тұқым қуалайтын аурулар қатарына жатады. Себебі белгісіз аурулар қатарына жатады. Дер кезінде емдесек науқастың өмірін бірнеше жылға ұзартуымызға болады. Өте ауыр өтеді. Қанды көп жоғалтқаннан науқаста темір тапшылықты анемия дамиды.

# Пайдаланылған әдебиеттер

---

- Б.Х.Хабижанов, С.Х.Хамзин –Педиатрия.
- Ю.М.Мостовой, А.В.Демчук
- Синдром Гудпасчера
- [www.megamedportal.ru/health/.html](http://www.megamedportal.ru/health/.html)
- <http://ru.wikipedia.org>
- <http://www.primamedica.ru>