УДК 616.61+616.24-005.1]-002-008.6-091.8 https://doi.org/10.26641/2307-0404.2026.3.376686

В.В. Родіонова [1 *],
О.А. Туренко [2],
О.О. Денисенко [2],
Ю.О. Шибченко [2],
В.В. Дмитриченко [1],
Л.А. Глиняна [2],
К.В. Циганков [2],
І.В. Кужевський [2]

КЛІНІКО-МОРФОЛОГІЧНІ ПАРАЛЕЛІ ПРИ УРАЖЕННІ ЛЕГЕНЬ ТА НИРОК У ПАЦІЄНТІВ ІЗ СИНДРОМОМ ГУДПАСЧЕРА (клінічні випадки)

Дніпровський державний медичний університет [1]
вул. Володимира Вернадського, 9, Дніпро, 49044, Україна
КНП «Міська клінічна лікарня № 4» Дніпровської міської ради [2]
вул. Ближня, 31, Дніпро, 49102, Україна
Dnipro State Medical University [1]
Volodymyra Vernadskoho str., 9, Dnipro, 49044, Ukraine
Communal non-commercial enterprise "City Clinical Hospital No. 4" of Dnipro City Council" [2]
Blyzhnia str., 31, Dnipro, 49102, Ukraine
[*]*e-mail: vvrodionova65@gmail.com*

Цитування: Медичні перспективи. 2026. Т. 31, № 3. С. 92-114
Cited: Medicni perspektivi. 2026;31(3):92-114

Ключові слова: *синдромом Гудпасчера, огляд літератури, клінічні прояви, діагностика, лікування, клінічні випадки, ритуксимаб*
Key words: *Goodpasture syndrome, literature review, clinical manifestations, diagnostics, treatment, clinical cases, rituximab*

Реферат. Клініко-морфологічні паралелі при ураженні легень та нирок у пацієнтів із синдромом Гудпасчера (клінічні випадки). Родіонова В.В., Туренко О.А., Денисенко О.О., Шибченко Ю.О., Дмитриченко В.В., Глиняна Л.А., Циганков К.В., Кужевський І.В. *У статті представлені три клінічні випадки синдрому Гудпасчера (СГ) у двох чоловіків та однієї жінки, а також аналітичний огляд літератури. Мета роботи: ознайомити спеціалістів-практиків з проблемою діагностики та лікування СГ та на підставі представлення власних клінічних спостережень зосередити увагу лікарів загальної практики, нефрологів, терапевтів, пульмонологів на проблемі труднощів установлення діагнозу та особливостей подальшої курації хворих із цією патологією. Синдром Гудпасчера наразі вважають імунокомплексним васкулітом, асоційованим з наявністю в циркуляції або in situ антитіл до базальної мембрани капілярів клубочків нирок і альвеол. Етіологія СГ достеменно не відома, патогенез складний і до кінця не з'ясований. Клінічні прояви СГ досить поліморфні, але зазвичай характеризуються наростаючою нирковою недостатністю та легеневими кровотечами. Головними методами діагностики є імунологічне дослідження з визначенням антитіл до базальної мембрани клубочків та морфологічне підтвердження діагнозу після біопсії легень та нирок із проведенням гістологічної експертизи. У поданих описах історій хвороб зазначено, що захворювання мало атиповий початок і це дозволило поставити діагноз СГ лише на етапі невідворотних ускладнень. Блискавичне прогресування з розвитком термінальної ниркової недостатності та легеневих кровотеч призвело до загибелі хворих. Виконання призначення рекомендованої терапії в повному обсязі було відтерміновано у зв'язку з тяжкістю клінічних проявів і розвитком ускладнень. У статті обґрунтовується необхідність залучення мультидисциплінарної команди лікарів задля якомога раннього встановлення діагнозу, призначення відповідної терапії в повному обсязі, що є передумовою відтермінування невідворотних ускладнень та, у деяких випадках, регресу захворювання.*

Abstract. Clinico-morphological parallels in lung and kidney involvement in patients with Goodpasture syndrome (clinical cases). Rodionova V.V., Turenko O.A., Denysenko O.O., Shybchenko Yu.O., Dmytrychenko V.V., Hlyniana L.A., Tsyhankov K.V., Kuzhevskyi I.V. *The article presents three clinical cases of Goodpasture syndrome (GS) in two men and one woman, as well as an analytical review of the literature. The purpose of the work: to familiarize practitioners with the problem of diagnosing and treating GS and, based on the presentation of their own clinical observations, to focus the attention of general practitioners, nephrologists, therapists, pulmonologists on the problem of the difficulty of establishing a diagnosis and the features of challenges in managing patients with this pathology. Goodpasture syndrome is currently considered an immune complex vasculitis associated with the presence of antibodies to the basement membrane of the capillaries of the glomeruli of the kidneys and alveoli in the circulation or in situ. The etiology of GS is not known for certain, the pathogenesis is complex and not fully understood. The clinical manifestations of GS syndrome are*

На умовах ліцензії CC BY 4.0

quite polymorphic, but are usually characterized by increasing renal failure and pulmonary hemorrhage. The main diagnostic methods are immunological studies with the determination of antibodies to the glomerular basement membrane and morphological confirmation of the diagnosis after lung and kidney biopsy with histological examination. The presented descriptions of case histories indicate that the disease had an atypical onset and this allowed the diagnosis of GS to be made only at the stage of inevitable complications. Rapid progression with the development of terminal renal failure and pulmonary hemorrhage led to the death of the patients. The full implementation of the recommended therapy was postponed due to the severity of clinical manifestations and the development of complications. The article justifies the need to involve a multidisciplinary team of doctors in order to establish a diagnosis as early as possible and prescribe appropriate therapy in full, which is a prerequisite for postponing inevitable complications and, in some cases, regression of the disease.

Хвороба Гудпасчера (синдром Гудпасчера, анти-БМК-хвороба) – імунокомплексний васкуліт, асоційований з наявністю в циркуляції або in situ антитіл до базальної мембрани капілярів клубочків (анти-БМК) АТ) й альвеол, характеризується ураженням нирок та легень [1]. Синдром Гудпасчера (СГ) вважається орфанним захворюванням (від англ. *rare disease, orphan disease*), і у вітчизняній літературі є нечисленні описання цієї рідкісної патології.

Немає певного єдиного рівня поширеності захворювання в популяції, при якому його починають вважати рідкісним. У США Акт про рідкісні захворювання (Rare Disease Act) 2002 року визначає рідкісні хвороби як «хвороби або стани, що зачіпають менше 200000 людей у США», або приблизно 1 людину з 1500. У Японії рідкісні хвороби визначаються як хвороби, що зачіпають менше 50000 осіб, або близько 1 серед 2500. У медичній літературі прийнято подібні визначення з рівнем поширеності від 1 з 1000 до 1 з 200000 [2, 3]. Поширеність СГ у Європі не перевищує 1 випадку на 2000000 населення. Дослідження, проведене в Ірландії, визначило загальнонаціональну захворюваність шляхом виявлення всіх випадків за десятиліття як 1,64 на мільйон населення на рік [4]. Поширеність синдрому Гудпасчера серед госпіталізованих пацієнтів у США становить 10,3 випадку на 1000000 госпіталізацій, що супроводжувалася значними обсягами використання стаціонарних ресурсів і високими витратами [5].

Мета – ознайомити спеціалістів-практиків з проблемою діагностики та лікування синдрому Гудпасчера та на підставі представлення трьох власних клінічних спостережень зосередити увагу лікарів загальної практики, нефрологів, терапевтів, пульмонологів на проблемі труднощів встановлення діагнозу та особливостей подальшої курації хворих із цією патологією.

Актуальність проблеми зумовлена відносною рідкістю зустрічальності, нез'ясованими досі етіологічними та патогенетичними аспектами СГ. Найчастіше захворювання виникає у представників європейської раси, хоча хвороба поширена повсюдно й розвивається в людей будь-якого віку. Перший пік захворюваності відзначають у віці 20-30 років, переважно в чоловіків, які мають ознаки як ниркового, так і легеневого ураження. Друга хвиля захворюваності – вік старше 50-60 років; чоловіки та жінки хворіють з однаковою частотою.

Уперше захворювання було описано W.E. Goodpasture в 1919 р. під час масштабної епідемії грипу у вигляді сполученого гострого легеневого ураження за типом геморагічного альвеоліту та швидко прогресуючого гломерулонефриту (ШПГН). У 1958 році австралійські вчені M. Stanton та J. Tange опублікували дані спостережень 9 пацієнтів з поєднанням ШПГН та легеневої кровотечі та запропонували епонім «хвороба Гудпасчера» [4].

Досі існують відмінності в термінології, що застосовується для позначення станів, що характеризуються розвитком нирково-легеневого синдрому, під яким традиційно розуміють формування ШПГН та легеневої кровотечі. За традицією, що склалася в закордонній літературі, терміном «хвороба Гудпасчера» позначають ураження нирок і легеневу кровотечу, асоційоване з виявленням антитіл до базальної мембрани клубочків (анти-БМК-АТ), тоді як під «синдромом Гудпасчера» розуміють нирково-легеневий синдром будь-якої етіології. У сучасній літературі все частіше застосовується термін «анти-БМК-хвороба» (anti-glomerular basement membrane disease; anti-GBM disease), який поєднує широкий спектр клінічних проявів захворювання, зумовленого анти-БМК-АТ [6]. Ураження нирок у рамках цієї нозології позначають терміном «анти-БМК-гломерулонефрит» (анти-БМК-ГН). Водночас у літературі для позначення ураження нирок та легенів, асоційованих з анти-БМК-АТ, досі застосовують термін «синдром Гудпасчера».

Етіологія СГ достеменно не відома, його виникнення пов'язують з вірусною інфекцією, зокрема з вірусом грипу А2с, можливими продромальними інфекціями верхніх і нижніх дихальних шляхів, вдиханням шкідливих і токсичних речовин. Більш переконливою екологічною асоціацією здається зв'язок з курінням сигарет, оскільки легеневі кровотечі розвиваються майже виключно в курців. Локалізоване запалення, спричинене вдиханням токсинів, може збільшити

проникність капілярів або потенційно порушити четвертинну структуру базальної альвеолярної мембрани, оголюючи зазвичай секвестровані антигени та відкриваючи доступ до патогенних автоантитіл. Нещодавно ідентифікованим тригером захворювання проти GBM (базальної мембрани клубочків) стали вважати лікування антиCD52 mAb, алемтузумабом [4, 7, 8].

Хвороба проти GBM має сильну асоціацію з геном HLA ((Human Leukocyte Antigen), або система лейкоцитарних антигенів людини, головний комплекс гістосумісності), при цьому приблизно 80% пацієнтів успадковують гаплотип HLA-DR2, однак відомих генетичних досліджень не було. Цілком ймовірно, що тригери довкілля (дія органічних розчинників, парів бензину, лаків, введення D-пеніциламіну й ін.) діють у генетично схильних людей, викликаючи початок хвороби. Останні 10 років з'явилися описи розвитку синдрому Гудпасчера після ударно-хвильової літотрипсії та обструкції сечоводу [9].

Патогенез СГ – це класичний приклад автоімунної хвороби з антитільним механізмом розвитку з ключовою роллю анти-БМК-антитіл. Саме базальну мембрану альвеол та ниркових клубочків (GBM) C.A. Krakower і S.A. Greenspon ідентифікували як антиген [10]. Цей антиген, крім базальних мембран нирок та легень, виявлений в інших базальних мембранах – капілярів сітківки, равликів, хоріоїдального сплетення головного мозку.

Імуноопосередковане пошкодження базальної мембрани капілярів клубочків зумовлює розвиток некрозу капілярних петель з формуванням півмісяців – спочатку клітинних, а потім фіброзних, що швидко призводить до прогресування ниркової недостатності. До патологічного процесу залучаються капіляри альвеол і спричинюють альвеолярну кровотечу (так званий геморагічний альвеоліт). Іноді трапляється ізольований швидко прогресуючий гломерулонефрит (10-20%), або ізольоване ураження легень (10%) [11, 12].

Гломерулярна мембрана (GBM) має мережу молекул колагену типу IV (рис. 1) [4]. Основна мета автоімунної відповіді при захворюванні проти GBM була ідентифікована як неколагеновий (NC1) домен α 3 ланцюга колагену типу IV (α 3 [IV] NC1; «автоантиген Goodpasture») [13]. Клінічна картина захворювання відображає обмежену експресію цього антигену в базальних мембранах клубочкових та альвеолярних капілярів. Були ідентифіковані два основні епітопи автоантитіл (В-клітин) усередині автоантигену, позначені ЕА й ЕВ.

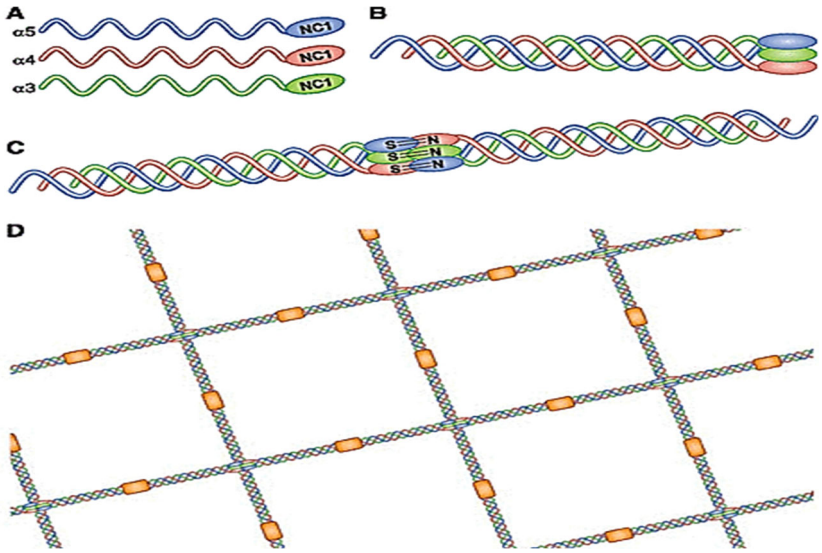


Рис. 1. Структура клубочкової базальної мембрани. У своїй нативній формі мережа колагену IV у GBM складається з потрійних спіральних протомерів ланцюгів a3, a4 та a5 (A). Карбокси-кінцеві домени цих a3 a4 a5 протомерів утворюють тримерний «ковпачок» (B), кінець-до-кінця якого призводить до утворення гексамерного домену NC1 (C). Четвертинна структура цього гексамеру стабілізується гідрофобними та гідрофільними взаємодіями через плоскі поверхні протилежних тримерів та підкріплюється сульфаміновими зв'язками, що зшивають протилежні домени NC1. Було описано два ключові епітопи автоантитіл в a3 (IV) NC1, позначені як ЕА (що містить залишки 17-31 у напрямку до N-кінця) та ЕВ (залишки 127-141 у напрямку до карбоксильного кінця), які в нативній формі секвеструються на стику з ланцюгами a4 та a5 у триспіральній структурі. Зв'язування через 7s-домени завершує ґратчасту структуру колагенової мережі IV типу (D) [4]

На умовах ліцензії CC BY 4.0

Цікаво, що гіперпродукція анти-БМК-антитіл може бути й при системних некротизуючих васкулітах (ANCA-асоційовані (антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла)), при тромботичних мікроангіопатіях, ДВС-синдромі (синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання) [14, 15]. ANCA виявляються в 1/3 пацієнтів із СГ (іноді анти-БМК-антитіла з'являються пізніше за ANCA), при цьому тяжкість ураження легень і нирок, як правило, наростає [16]. Низькі рівні циркулюючих автоантитіл зазвичай спостерігаються в поодиноких випадках СГ з нормальною функцією нирок. Існують ізольовані повідомлення про СГ з негативними БМК-антитілами, але з лінійним відкладенням IgG (імуноглобулін G) уздовж БМК, доведеним методом імунофлюоресценції при нефробіопсії [17], що може являти собою ранню стадію СГ. Наявність СГ із серонегативністю антитіл до базальної мембрани клубочків украй рідкісна й існує у вигляді поодиноких випадків [18]. Тяжкість перебігу СГ корелює з рівнем циркулюючих анти-БМК-антитіл.

Зв'язування анти-БМК зі своїми мішенями на гломерулярних мембранах супроводжується активацією комплементу з інфільтрацією клубочка запальними клітинами та викликає виражене тканинне ушкодження. Переважне залучення до імунопатологічного процесу саме альвеолярної та гломерулярної мембрани пояснюється, з одного боку, максимальним ступенем представлення в них α-3 ланцюгів колагену, з іншого – найбільшою структурною доступністю для фіксації циркулюючих антитіл [2].

Останнім часом у патогенезі анти-БМК-нефриту істотну роль відводять також активації клітинних механізмів імунітету. Медіаторами, що посилюють пошкодження, є прозапальні цитокіни (ІЛ1, фактор некрозу пухлини α) і фактори росту, які роблять певний внесок у формування півмісяців. Важливу роль у цьому процесі відіграють також парієтальні епітеліальні клітини й активація подоцитів. Проліферація парієтальних та вісцеральних епітеліальних клітин та макрофагів супроводжується відкладенням фібрину.

Клінічні прояви СГ досить поліморфні, але зазвичай характеризуються наростаючою нирковою недостатністю та легеневими кровотечами. У клінічній практиці прийнято виділяти три варіанти перебігу: злоякісний варіант, помірний та повільний. При злоякісній формі відзначається рецидивна геморагічна пневмонія, стрімкий розвиток гломерулонефриту та гострої ниркової недостатності. У випадку помірної та повільної форми в клінічній картині переважають явища гломерулонефриту та хронічної ниркової недостатності, а ось легеневі прояви захворювання розвиваються досить зрідка.

При об’єктивному обстеженні під час огляду у хворих відзначається блідість шкірних покривів, набряк обличчя чи пастозність. У легенях прослуховуються сухі чи вологі хрипи. Неспецифічні симптоми проявляються загальною слабкістю, нездужанням, лихоманкою, артралгіями, міалгією, шкірними геморагіями, втратою маси тіла, анемією (у дебюті захворювання навіть за відсутності кровохаркання).

Зі специфічних симптомів СГ, зазвичай першими уражаються легені; у хворого з’являється кашель, прогресуюча задишка, біль у грудній клітці, кровохаркання та легенева кровотеча. Кровохаркання (гемофтиз) є провідним симптомом і зустрічається у 82-90% хворих, у подальшому рецидивує. Масивна загрозлива для життя легенева кровотеча нерідко буває єдиним – першим і останнім – проявом синдрому. Відзначається також дифузний ціаноз, задишка (57-72%), кашель (40-60%), слабкість (у 38-66% пацієнтів), висока лихоманка з ознобами (у 15-24% випадків), блідість (у 51-90%), при розвитку анемії. При фізикальному обстеженні виявляють множинні звучні вологі хрипи на тлі жорсткого чи бронхіального дихання з притупленням перкуторного звуку – зазвичай у середніх і нижніх відділах легень [19, 20]. Одночасно або дещо пізніше виникають ознаки швидко прогресуючого нефриту, нефротичного синдрому, ниркової недостатності, артеріальної гіпертензії (у 4-17% хворих). Іноді легеневі кровотечі випереджають ниркові симптоми на тижні та місяці, проте описані й випадки розвитку термінальної стадії ниркової недостатності при незначному залученні легень.

При лабораторному дослідженні в загальному аналізі крові (ЗАК) виявляється лейкоцитоз зі зсувом вліво, гіпохромна анемія, пойкілоцитоз, анізоцитоз, різке підвищення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ). У біохімічному аналізі крові (БАК) – зростає рівень креатиніну, сечовини, серомукоїду. Азотемія відзначається в 55-71% хворих. Для загального аналізу сечі (ЗАС) характерна гематурія (мікрогематурія – у 83-94%, макрогематурія – у 10-41% випадків) та протеїнурія (76-100%), сечовий осад містить клітинні та зернисті циліндри. При пробі Зимницького спостерігається ізогіпостенурія. В аналізі харкотиння при СГ відзначається підвищена кількість еритроцитів, сидерофагів та гемосидерину [21].

Проведення імунологічних досліджень є найчутливішим методом діагностики, а саме: методика визначення антитіл до базальної мембрани за допомогою імуноферментного аналізу. Але, за

даними деяких дослідників, відзначається недостатня чутливість серологічного тестування титрів анти-БМК-антитіл [17, 21], у зв'язку з чим зростає важливість морфологічного підтвердження діагнозу при нефробіопсії [21]. Серологічне тестування може бути єдиним методом діагностики за наявності біопсії нирки [4].

Гістологічна експертиза біопсійного матеріалу нирок виявляє проліферативно-мембранозний, проліферативний або некротизуючий гломерулонефрит, склероз клубочків та фіброз ниркової паренхіми. При імунофлюоресцентному дослідженні на базальних мембранах клубочків виявляються лінійні депозити, що включають імуноглобуліни класу G або M та С3-фракцію комплементу (рис. 2).

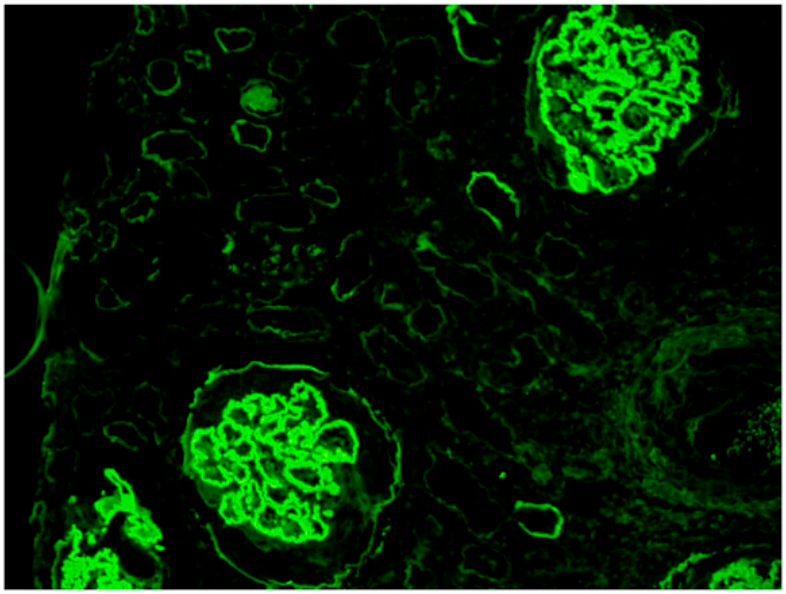


Рис. 2. Імунофлуоресцентне дослідження зразка біопсії нирки на імуноглобулін G (IgG) виявляє лінійні відкладення вздовж базальної мембрани клубочків та слабке забарвлення капсули Боумена та базальних мембран канальців, приведено за McAdoo S.P.et al., 2017 [4]

Лікування СГ є достатньо складним і, як правило, не дуже вдалим. Сучасні підходи до лікування СГ представлені в різних клінічних рекомендаціях і настановах [4, 11, 12, 13, 22, 23, 24]. Відкриття анти-БМК-антитіл при СГ та їх патогенність є основою для використання в лікуванні плазмаферезу (ПФ) та імуносупресивних засобів, зокрема циклофосфаміду (ЦФА) та глюкокортикоїдів (ГКС), що є стандартом лікування хворих із СГ (табл. 1) [4, 16, 22, 23, 24, 25].

При використанні зазначених методів лікування 5-річне виживання хворих перевищує 80%, і менше 30% пацієнтів потребують тривалого гемодіалізу (ГД). Однак за даними деяких авторів було виявлено, що відстрочене запровадження циклофосфаміду пов'язане з фатальним прогнозом [29, 30, 31].

Рекомендується часто проводити контроль рівня анти-БМК антитіл до їх зникнення, а потім кожні 6 місяців для підтвердження стійкої ремісії за відсутності клінічних ознак рецидиву [25, 31].

Ведеться пошук інших препаратів, зокрема описується досвід застосування генно-інженерного хімерного моноклонального антитіла ритуксимабу [40]. Так, Головач І.Ю. та співавт. представили позитивний ефект використання ритуксимабу при СГ [24, 32, 33].

Певні надії покладаються на лікування фостаматинібом, інгібітором тирозинкінази селезінки (SYK), який ефективно відновлює утворення півмісяців у моделях захворювання на гризунах, пов'язаного з ГБМ [34]. Ще одним цікавим засобом, який продемонстрував ефективність в експериментальних моделях, є IdeS (IgG-деградуючий фермент Streptococcus pyogenes), фермент, здатний розщеплювати як циркулюючий, так і мембранозв'язаний імуноглобулін (IgG). IdeS був безпечним та переносимим у ранніх фазах досліджень на людях, і було запропоновано клінічне дослідження тяжкого захворювання, пов’язаного з антитілами до базальної мембрани клубочків (анти-БМК-АТ), де він може сприяти

На умовах ліцензії CC BY 4.0

швидкому виведенню патогенного IgG [4, 35]. Існує досить позитивний приклад застосування екулізумабу, гуманізованого моноклонального антитіла, яке блокує білок С5 комплементу, зупиняючи руйнування еритроцитів та забезпечуючи контроль над імунною системою [4, 36]. При СГ успішно застосовані деякі терапевтичні стратегії, що використовуються для гальмування нефросклерозу [37]. При формуванні термінальної ниркової недостатності у хворих СГ починають програмний гемодіаліз [22, 23, 25].

Представляємо власні клінічні спостереження, що демонструють злоякісний та помірний варіанти перебігу СГ.

Таблиця 1

Сучасні підходи до лікування анти-БМК-хвороби [4]

Метод лікування/препарат	Доза і тривалість лікування	Запобіжні заходи
ПФ	**Об'єм ексфузії до 4 л із заміщенням розчином альбуміну 5% Щоденно протягом 10-14 діб або до нормалізації рівня анти-БМК-АТ У пацієнтів з альвеолярною кровотечею часткове заміщення СЗП Після нефробіопсії – додаткове введення СЗП 300-600 мл/доб протягом 3 діб Лікування продовжити протягом 14 днів або до повної нормалізації рівня антитіл**	**За можливості підтримувати цільові значення: Тромбоцити >70 · 109/л, Фібриноген >1 г/л (введення кріопреципітату при ↓на фоні ПФ), Гемоглобін >90 г/л, Кальцій – у межах референсних значень**
ЦФА	**2-3 мг/кг на добу per os протягом 2-3 міс У пацієнтів у віці старше 55 років – не більше 2 мг/кг**	**Лейкоцити < 4 · 10^9/л – перервати лікування й відновити в меншій дозі після відновлення. Даних стосовно ефективності в/в введення ЦФА недостатньо**
ГКС	**Преднізолон 1 мг/кг на добу per os (не більше 60 мг/доб) Поступове щотижневе зниження дози до 20 мг/доб до 6-го тижня лікування, потім поступове зниження до повної відміни за 6-9 міс.**	**Ефективність внутрішньовенного введення метилпреднізолону не вивчена. Може підвищувати ризик інфекційних ускладнень**
Профілактика ускладнень	**Профілактика грибкової інфекції (на ГКС). Профілактика пневмонії *P. jirovecii* котримоксазолом (при лікуванні ЦФА) Інгібітори протонної помпи (при лікуванні ГКС) Профілактика цитомегаловірусної інфекції ацикловіром за показаниями Профілактика реактивації HBV-інфекції (наприклад, ламівудином) за показаннями**	**Ко-тримоксазол підвищує ризик розвитку лейкопенії**

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕНЬ

У роботі представлені 3 клінічні випадки СГ у молодих людей: двох чоловіків та однієї жінки. Захворювання було виявлено на етапі термінальної ниркової недостатності, що потребувало лікування гемодіалізом, плазмаферезом, імуносупресивними препаратами, імуно-біологічними препаратами (моноклональне тіло – ретуксимаб).

Дослідження проведено відповідно до принципів біоетики, викладених у Гельсінській декларації «Етичні принципи медичних досліджень за участю людей» та «Загальній декларації про біоетику та права людини (ЮНЕСКО)» (висновок комісії з питань біомедичної етики Дніпровського державного медичного університету № 38 від 13.05.2026 р.). Родичі померлих хворих не заперечували проти публікації клінічних даних.

Клінічний випадок 1. Пацієнт І., 31 рік, надійшов до відділення нефрології 11.04.2018 р. зі скаргами на слабкість, втомлюваність, головний біль, тяжкість у нижніх кінцівках, набряки.

З анамнезу: хворіє з березня 2018 р., коли вперше виникли набряки на ногах, виражений головний біль, підвищення артеріального тиску (АТ) до 150/100 мм рт. ст. Приймав гіпотензивні препарати, набряки зникли самостійно. Згодом звернувся до сімейного лікаря, при обстеженні в крові виявлено підвищення креатиніну до 1130 мкмоль/л (референтні значення (реф. знач.) 53-106), сечовини до 26 ммоль/л (реф. знач. 2,5-8,3), гіпопротеїнемія, підвищення рівня загального холестерину. В аналізі сечі виявлена еритроцитурія, протеїнурія. Був консультований нефрологом, запропоноване стаціонарне лікування у відділенні нефрології.

11.04.2018 р. Дані при обстеженні: стан середнього ступеня тяжкості. Вага 78 кг, зріст 180 см, індекс маси тіла 24,1 кг/м^2. Температура тіла 37,1°С. Шкіра й слизові оболонки бліді, вологі. Лімфатичні вузли не збільшені. Набряки обличчя, стіп. При аускультації в легенях дихання везикулярне, 15 за 1 хв. Межі серцевої тупості не змінені, тони серця при аускультації приглухуваті, ритм правильний, частота серцевих скорочень (ЧСС) 75 за 1 хв, артеріальний тиск (АТ) 150/100-130/80 мм рт. ст. Живіт при пальпації м'який, безболісний, печінка та селезінка не збільшені. Нирки не пальпуються. Симптом «побиття» негативний. Випорожнення щоденні, діурез 2,5-3 л/добу.

Дані лабораторного обстеження пацієнта наведено в динаміці нагляду і лікування. Виявлено збільшення анемічного синдрому в показниках загального аналізу крові (табл. 2), зростання кількості лейкоцитів, ШОЕ. Показники біохімічного аналізу крові наведено в таблиці 3. За даними коагулограми (табл. 4) у пацієнта було поступове зниження активності системи згортання крові. Згідно з даними загального аналізу сечі (табл. 5), виявлено зниження концентраційної здатності нирок – гіпостенурія, а також протеїнурія та бактеріурія й інші порушення.

Таблиця 2

Показники загального аналізу крові в динаміці лікування

Показники	Реф. знач.	12.04.2018	04.05.2018	30.05.2018	14.06.2018	13.07.2018
Hb, г/л	**130-170**	**142**	**107**	**70**	**88**	**63**
Ер, х10^{12}/л	**4,0-5,1**	**5,08**	**3,94**	**2,37**	**3,12**	**2,0**
Лц, х10^9/л	**4,0-9,0**	**9,9**	**13,9**	**11,0**	**12,6**	**25,5**
С-Нф, %	**47-72**	**78**	**78,0**	**85,0**	**93**	**94**
Лф, %	**19-37**	**18**	**15**	**8,0**	**3**	**3**
Мон., %	**3-10**	**4**	**7**	**5**	**4**	**3**
ШОЕ, мм/год	**1-15**	**45**	**35**	**33**	**50**	**52**

Примітки: Hb – гемоглобін; Ер – еритроцити; Лц – лейкоцити; С-НФ – сегментоядерні нейтрофіли; Лф – лімфоцити; Мон. – моноцити; ШОЕ – швидкість осідання еритроцитів.

Таблиця 3

Показники біохімічного аналізу крові в динаміці лікування

Показник	Реф. знач.	13.04.2018	4.05.2018	29.05.2018	15.06.2018	02.07.2018
Білок заг., г/дл	**6,6-8,3**		**49,9**	**41,2**	**41,0**	
Креат., мкмоль/л	**44-80**	**445,5**	**933,9**	**593,3**	**555,8**	**483,2**
Сечов. кр.	**2,8-7,2**	**11,34**	**22,68**	**24,99**	**-**	**15,06**
Заг. ХС, ммоль/л	**до 5,2**	**-**	**4,89**	**4,78**	**-**	**4,03**
Гл.	**3,9-6,4**	**4,81**	**5,8**	**10,5**	**9,8**	**8,5**
Біл. заг., мкмоль/л	**5,1-21,0**	**8,3**	**9,5**	**5,7**	**-**	**-**
АЛТ, Од/л	**0-34**	**19,8**	**10,7**	**16,7**	**-**	**27**
АСТ, Од/л	**0-31**	**20,6**	**12,5**	**13,4**	**-**	**25**
Калій, ммоль/л	**3,6-5,2**	**-**	**-**	**-**	**5,38**	**4,05**
Натрій, ммоль/л	**136-145**	**-**	**-**	**-**	**139,23**	**145**
Кальцій, ммоль/л	**2,1-2,6**	**2,23**	**2,17**	**1,71**	**2**	**-**

Примітки: біл. заг. – білірубін загальний; креат. – креатинін; сечов. – сечовина; АЛТ – аланінамінотрансфераза; АСТ – аспартатамінотрансфераза; заг. ХС – загальний холестерин, Гл. – глюкоза.

На умовах ліцензії CC BY 4.0

Аналіз крові від 06.07.2018: глікозильований гемоглобін – 8,29%, швидкість клубочкової фільтрації (ШКФ) за формулою CKD-EPI – 22 (реф. знач. від 90 мл/хв/1,73 м² і вище)

Імунологічний аналіз крові (ІАК) від 24.04.2018: ДНК двоспіральна IgG<1 МО/мл (реф. знач. <10); антинуклеарні антитіла (ANA) <1:100 (реф. знач. титр менше ніж 1:160); антитіла IgG до мієлопероксидази (anti-MPO) <0,2 (реф. знач. відсутні або низький титр.); антитіла класу IgG до протеїнази 3 (PR3-ANCA) <0,2 (реф. знач. відсутні або низький титр.); антитіла до базальної мембрани клубочків (Анти-ГБМ, IgG) 6,4 Од/мл (реф. знач. менше ніж 20), антинуклеарний фактор <1:160 (реф. знач. відсутній або титр <1:80), антитіла до фосфоліпідів, LE (Lupus Erythematosus) клітини не виявлені.

ІАК у динаміці від 15.06.2018: Анти ГБМ, IgG 0,3 Од/мл.

Аналіз крові на маркери вірусних гепатитів В та С, ВІЛ від 17.04.2018: антитіла не виявлено.

Таблиця 4

Показники дослідження системи згортання крові в динаміці лікування

Показник	Реф. знач.	19.04.2018	04.05.2018	15.07.2018
ПрЧ, с	11,0-14,0	15,4	12,7	26,5
ПрІ, %	80-115	81,1	110,2	52,8
% Пр	70-120	-		
INR	0,80-1,20	1,11	0,90	1,97
АЧТЧ, с	27,0-45,0	-	-	54,6
ФГ, мг/дл	200-400	4,8	3,3	-

Примітки: ПрЧ – протромбіновий час за Квіком; ПрІ – протромбіновий індекс за Квіком; МНВ/INR – міжнародне нормалізоване відношення; АЧТЧ – активований частковий тромбопластиновий час; ФГ – фібриноген.

Таблиця 5

Показники загального аналізу сечі в динаміці лікування

Показники	Реф. знач.	12.04.2018	22.05.2018	13.06.2018	28.06.2018
Кількість		110,0	60,0	50,0	30,0
Колір	світло-жовтий	с/ж	с/ж	с/ж	темно/ж
Питома вага	1,001-1,030	1009	1007	1007	1003
Білок, г/л	відсутній	2,85	0,075	1,4	0,45
Еритр. незмінені	0-1 у полі зору	щільно вкривають все п/з	помірно вкривають все п/з	8-10	500
Циліндри гіалінові	відсутні	-	одиничні	1-2	-
Циліндри зернисті	відсутні	-	4	0-1	-
Лейкоцити	0-3 в п/з	10	35	8-17	7-8
Епітелій плоский	Од. в п/з	10	6	-	3-4
Солі	невелика кільк.	-	-	урати+++	-
Бактерії	відсутні до центрифугування	багато	багато	багато	-

Аналіз сечі від 12.04.2018: креатинін сечі – 5,0 г (реф. знач. 1,2-2,2), канальцева реабсорбція (КР) – 91%.

Добовий аналіз сечі (ДАС) від 14.04.2018 – 05.05.2018 – 25.06.2018: 3-1 л, цукор – не виявлений, білок – 3,1-3,5-0,49 г/л, добова втрата білка (ДВБ) – 9,3 г/добу.

Аналіз сечі за методом Нечипоренка від 16.04.2018: Л – 2500 (реф. знач. до 2000 в 1 мл), Ер – густо вкривають поле зору (реф. знач. до 1000 в 1 мл), циліндри гіалінові – 600 (реф. знач. до 20 в 1 мл).

Аналіз сечі за методом Зимницького від 17.04.2018: питома вага (ПВ) – 1006-1006-1006-1005-1005-1004-1005 г/мл (реф. знач. 1,005-1,025), добовий діурез – 1310 мл (реф. знач. 1000-2000 мл), денний діурез – 420 мл, нічний діурез – 890 мл.

Бактеріологічний аналіз сечі від 14.04.2018 та від 05.07.2018: посів росту не дав.

Бактеріологічне дослідження мокротиння від 23.04.2018: патогенна мікрофлора не виділена.

Рентгенограма органів грудної клітки (ОГК) від 18.04.2018: легеневі поля без інфільтративних та вогнищевих уражень. Корені структурні, серце без особливостей.

Комп'ютерна томограма (КТ) органів черевної порожнини (ОЧП) та сечовидільної системи (СВС) від 18.06.2018: ознаки гепатоспленомегалії, дифузних змін печінки, обох нирок, пієлонефриту, правостороннього гідронефрозу, двостороннього гідротораксу, асциту.

Антеградна пієлографія – справа сечовід непрохідний, обструкція на рівні попереково-крижового сегменту.

КТ СВС від 21.06.2018: правосторонній гідронефроз, встановлена нефростома.

Ехокардіограма (ЕХО КГ) від 20.04.2018: фракція викиду (ФВ) – 76%.

ЕХО КГ від 07.06.2018: ФВ – 63,4%.

Ультразвукове дослідження (УЗД) ОЧП від 16.04.2018 та від 25.06.2018: права нирка – 168х69х70 мм; ліва нирка – 140х74х71 мм, виражені дифузні зміни нирок, гепатоспленомегалія, дифузні зміни паренхіми печінки.

Фібробронхоскопія від 06.07.2018: атрофічний бронхіт.

Бактеріологічне дослідження промивних вод бронхів від 06.07.2018: виділений *St. epidermidis* $x10^5$.

Фіброезогастродуоденоскопія від 18.05.2018: змішана гастропатія.

Результати обстеження дозволили виключити вторинні гломерулонефрити при системних захворюваннях сполучної тканини (системний червоний вовчак, антифосфоліпідний синдром), системних васкулітах (АНЦА-асоційований гломерулонефрит), а також гломерулонефритах, пов'язаних з інфекціями (маркери вірусних гепатитів, ВІЛ-інфекції не виявлено).

Рішенням консиліуму встановлений діагноз: швидко прогресуючий гломерулонефрит (ШПГН). Синдром Гудпасчера.

Лікування: пульс-терапія солу-медролом (methylprednisolone) 1000 мг внутрішньовенно (в/в) крап. (23-24-25.04.2018 та 7-9.05.2018); ендоксан (Cyclophosphamide) 600 мг в/в крап. (25.04.2018 та 10.05.2018). Переведений на медрол (Medrol) 64 мг на добу перорально, з 23.05.2018 дозу знижено до 60 мг на добу.

У динаміці має місце прогресуюче зростання рівня креатиніну до 1330 мкмоль/л, сечовини – 26 ммоль/л, гіпопротеїнемія – 44 г/л, епізоди кровохаркання.

Проведено 3 сеанси гострого гемодіалізу (ГД). Зберігається азотемія до 670 ммоль/л, ознаки нефротичного синдрому, стійка гіпопротеїнемія. 13.06.2018 у зв'язку з наростанням анемії (Hb – 65 г/л) проведено переливання одногрупних еритроцитів.

Консиліум від 22.06.2018: ШПГМ трансформувався в термінальну хронічну ниркову недостатність (ХНН), показана замісна ниркова терапія. Пацієнта за життєвими показаннями взято на програмний ГД. Консультований заочно, за документами, наданими матір'ю (*on-line),* у ДУ «Інститут нефрології НАМН України»: "з діагнозом та тактикою ведення згодні".

Стан різко погіршився в червні 2018 р. – до попередніх скарг додався кашель із виділенням кров'янистого мокротиння, задишка. Хворий блідий. Тони серця приглухуваті, ритмічні. АТ – 150/90 мм рт. ст., ЧСС – 90 уд/хв. Дихання везикулярне, послаблене, у підлопаткових ділянках вислуховуються вологі хрипи.

КТ ОГК від 25.06.2018: картина септичної емболії обох легень (диференціювати з аспергільозом).

Консультація професора-терапевта від 26.06.2018: У посіві крові на стерильність – виявлені гриби плісняви. Має місце генералізований аспергільоз з ураженням легень та нирок з обтурацією правого сечоводу слизово-грибковою пробкою та елементами деструкції нирки (діагноз підтверджений за даними полімеразної ланцюгової реакції (ПЛР) від 27.06.2018 – пліснява *Aspergils niger*, рівень IgG – 13,4 мг/л (N<9,0).

Пацієнту розпочата терапія вориконазолом (Voriconazolum) відповідно до інструкції із застосування, також продовжував отримувати симптоматичну дезінтоксикаційну, гіпотензивну, метаболічну, сечогінну терапію, в/в солу-медрол,

На умовах ліцензії CC BY 4.0

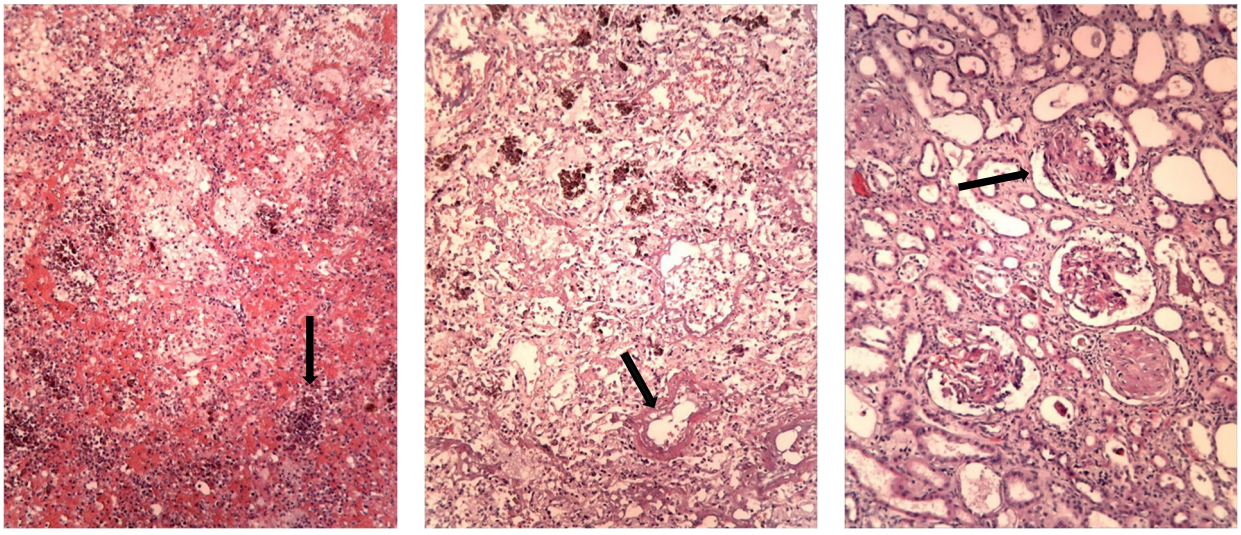
ендоксан, дицинон (etamsylatum), альбумін людини (albumin), препарат заліза – суфер (sufer).

На тлі певної позитивної динаміки 13.07.2018 сталося раптове погіршення стану: задишка в спокої з ЧДР до 30/хв., сатурація кисню (SpO_2) – 70%. Переведений до реанімаційного відділення. Зроблена рентгенограма ОГК – у пацієнта тотальний пневмоторакс справа, легеня повністю колабована. Виконано дренування правої плевральної порожнини, дренаж за Бюлау, активна аспірація, однак у хворого розвинулася масивна легенева кровотеча з падінням гемодинаміки. Замісна терапія об'єму циркулюючої крові ефекту не дала, хворий помер.

14.07.2018 проведена аутопсія. Патолого-анатомічний діагноз: СГ з переважним ураженням нирок, ШПГН з виходом у нефросклероз. Ускладнення: генералізований аспергільоз з ураженням легень і нирок, обтурація правого сечовода слизово-грибковою пробкою та елементами деструкції нирки. Термінальна хронічна ниркова недостатність (ХНН), пролонгована ГД. Сепсис, поліорганна недостатність. Двобічна деструктивна пневмонія з формуванням абсцесів. Пневмоторакс справа. Легенева кровотеча.

Морфологічні дані представлені на рисунку 3 (3а, 3б, 3в). У тканині легень міжальвеолярні перетинки потовщені, спостерігались крововиливи з наявністю еритроцитів, фібрину та гемосидерофагів у просвіті альвеол (рис. 3а). Виявлялись поля пневмонії зі щільною інфільтрацією нейтрофілами, подекуди з ознаками деструкції легеневої тканини та наявністю колоній бактерій. Наявні поля своєрідного пневмосклерозу губчастої структури, збідненої на клітини, унаслідок вираженого гіалінозу міжальвеолярних перетинок і стінок судин (рис. 3б).

У тканині нирок спостерігались явища хронічного тубулоінтерстиціального нефриту з нерівномірним фіброзом строми**,** нерівномірною атрофією канальців і незначною вогнищевою лімфоїдною інфільтрацією. Частина клубочків має лапатий вигляд із численними спайками з капсулою, у деяких – є нашарування фіброзно-клітинних структур типу «півмісяців» (рис. 3в). Стінки капілярів потовщені, подекуди фібриноїдний некроз капілярних петель. Зустрічаються повністю гіалінізовані клубочки.



3а **3б** **3в**

Рис. 3. 3а – легеня (збільшення×100, забарвлення гематоксиліном й еозином). Еритроцити, фібрин і скупчення гемосидерофагів (помічено стрілкою) у просвіті альвеол. 3б – легеня (збільшення×100, забарвлення гематоксиліном й еозином). Поля губчастої структури з гіалінозом міжальвеолярних перетинок і стінок судин (помічено стрілкою). 3в – нирка (збільшення×100, забарвлення гематоксиліном й еозином). Гіалінізований клубочок, лапаті клубочки, з численними спайками з капсулою, структури типу «півмісяців» (помічено стрілкою), хронічний тубулоінтерстиціальний нефрит

Клінічний випадок 2. Хворий Б., 1989 р.н., ургентно госпіталізований у відділення профпатології 14.01.2022. у тяжкому стані зі скаргами на задишку в спокої, підвищення температури тіла до 37,0°С, загальну слабкість, набряки на нижніх кінцівках, тремор, носові кровотечі, зменшення добового діурезу до 250 мл.

З анамнезу: вважає себе хворим протягом 1 місяця, коли почав турбувати сухий кашель, задишка, що прогресивно посилювалася, серцебиття, підвищення температури до 39,0°С, приймав ліки, які – не пам'ятає, можливо нестероїдні протизапальні засоби (НПЗЗ). Протягом тижня турбують носові кровотечі. Викликав лікаря бригади екстреної медичної допомоги (БЕМД) і був доставлений до лікарні. У відділенні екстреної медичної допомоги лікарні зроблений швидкий тест на наявність вірусної COVID-інфекції (SARS-CoV-2) – негативний (хворий не вакцинований від SARS-CoV-2).

При огляді: температура тіла 36,0°С, стан украй тяжкий. Доступний продуктивному контакту, тривожний. Шкіра бліда, волога, висип, стрії на шкірі спини, ціаноз слизових оболонок. Нормостенік, тонус м'язів понижений. Лімфатичні вузли не збільшені. Пастозне обличчя, набряки нижніх кінцівок. Суглоби рухомі, деформації немає. Форма грудної клітки циліндрична, бере участь в акті дихання, екскурсія нижнього легеневого краю ±2,0 см. У легенях при аускультації: дихання везикулярне, вологі хрипи в нижніх відділах, ЧДР – 31 за хв. Тони серця при аускультації приглухуваті, ритм правильний. ЧСС – 90 уд/хв., АТ – 150/90 мм рт. ст., SpO_2 – 94%. Язик вологий, чистий. Живіт м'який, безболісний при пальпації. Печінка збільшена до 2 см. Випорожнення нерегулярні. Симптом «побиття» (Пастернацького) негативний з обох боків. Дизурія.

Консультація лікаря-отоларинголога від 14.04.2022: носова кровотеча на тлі патології внутрішніх органів (патологія нирок?). Лейкоплакія язика. Кандидоз порожнини рота.

Рентгенограма ОГК від 14.01.2022 (рис. 4): в обох легенях на всьому протязі визначається зниження прозорості легеневої тканини середньої інтенсивності, неоднорідної структури з нечіткими контурами на тлі посиленого згущеного легеневого малюнка. Висновок: ознаки двобічної пневмонії.

У показниках загального аналізу крові (табл. 6) виявлено зростання кількості лейкоцитів, збільшення анемічного синдрому, ШОЕ. У пацієнта було виявлено стрімке критичне зростання рівня креатиніну, сечовини та азоту сечовини (табл. 7), мало місце зниження активності системи згортання крові (табл. 8). Також виявлено зниження концентраційної здатності нирок, протеїнурія (табл. 9).

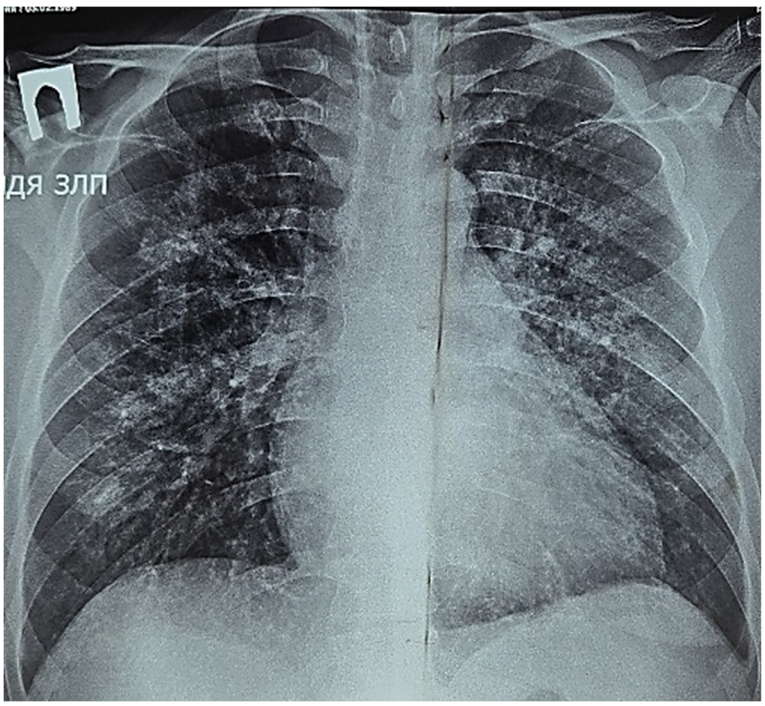


Рис. 4. Рентгенограма органів грудної клітки (пряма проєкція)

Лабораторні обстеження в динаміці:

18.01.2022 – молекулярно-генетичне дослідження на наявність РНК вірусу SARS-CoV-2 – негативне.

14.04.2022 – УЗД ОГК: ознаки двобічного гідротораксу: справа товщина рідинного шару 87 мм (1100 мл), зліва товщина рідинного шару 47 мм (600 мл). УЗД ОЧП: дифузні зміни печінки.

На умовах ліцензії CC BY 4.0

Хронічний панкреатит. Асцит. Права нирка: 108х59х48 мм., ліва нирка: 110х56х51 мм, Контури нирок нерівні, нечіткі, паренхіма неоднорідна, товщина 20 мм.

14.04.2022 – консиліум у складі реаніматолога, отоларинголога, хірурга, нефролога, торакального хірурга. Діагноз – гостре ушкодження нирок, гострий інтерстиціальний нефрит, олігурія. Вторинна анемія невстановленого генезу. Висока вірогідність трансформації у хронічну хворобу нирок, хронічну ниркову недостатність. У зв'язку з тяжкістю стану переведений до реанімаційного відділення.

Біохімічний аналіз крові від 20.01.2022: прокальцитонін 1,78 мкг/л (реф. знач. <0,05-0,1), феритин від 20.01.2022: 1876 нг/мл (реф. знач. 12-300 нг/мл).

ЕКГ від 14.01.2022: ритм синусовий, ЧСС 94 за 1 хв., ознаки гіпоксії в передньо-перегородковій ділянці лівого шлуночка.

УЗД ОЧП від 20.01.2022: гепатомегалія, дифузні зміни печінки, підшлункової залози, виражені дифузні зміни паренхіми нирок (права нирка: 89х46х42 мм, ліва нирка: 80х43х40 мм).

УЗД плевральних порожнин від 20.01.2022: зберігаються ознаки двостороннього гідротораксу.

Таблиця 6

Показники загального аналізу крові в динаміці лікування

Показники	Реф. знач.	14.01.2022	16.01.2022	19.01.2022
Hb, г/л	**130-170**	**38**	**48**	**75**
Ер, х10^{12}/л	**4,0-5,1**	**2,09**	**1,34**	**2,53**
Лц, х10^{9}/л	**4,0-9,0**	**13,82**	**19,2**	**20,67**
С-Нф, %	**47-72**	**94**	**93**	**94**
Лф, %	**19-37**	**2,0**	**2,0**	**0.9**
Мон., %	**3-10**	**4,0**	**3,0**	**2,7**
Тромб., х 10^{9}/л	**150-400**	**210**	**180**	**94**
ШОЕ, мм/год	**1-15**	**80**	**74**	**64**

Примітка. Тромб. – тромбоцити.

Таблиця 7

Показники біохімічного аналізу крові в динаміці лікування

Показник	Реф. знач.	14.01.2022	16.01.2022	19.01.2022
Білок заг., г/дл	**6,6-8,3**	**51**	**50,8**	**48,7**
Креат., мкмоль/л	**44-80**	**1317**	**1584,2**	**1376,9**
Сечов., кр.	**2,8-7,2**	**76,8**	**59,2**	**48,4**
Азот сеч., ммоль/л	**2,14-7,14**	**35,8**	**27,66**	**22,5**
Глюкоза	**3,9-6,4**	**5,2**	**5,6**	**5,5**
Біл. заг., мкмоль/л	**5,1-21,0**	**12**	**10,3**	**12,4**
АЛТ, Од/л	**0-34**	**30**	**38**	**48**
АСТ, Од/л	**0-31**	**31**	**31**	**60**

Примітка. Азот сеч. – азот сечовини.

Таблиця 8

Показники дослідження системи згортання крові в динаміці лікування

Показник	Реф. знач.	14.01.2022	16.01.2022	19.01.2022
ПрЧ, с	11,0-14,0	20	16,8	22,2
ПрІ, %	80-115	81,5	97	77,9
ГепЧ, сек	70-120	15,8	16,0	20,4
АЧТЧ с	27,0-45,0	34,2	38	39
ФГ, мг/дл	200-400	3,01г	3,96	4,4

Примітки: ГепЧ – гепариновий час; ФР– фібриноген.

Таблиця 9

Показники загального аналізу сечі в динаміці лікування

Показники	Реф. знач.	14.01.22	17.01.22	20.01.22
Кількість		50,0	30,0	30,0
Колір	світло-жовтий	жовтий	жовтий	жовтий
Питома вага	1,001-1,030	1007	1009	1008
Білок г/л	відсутній	1,6	1,8	1,8
Еритр. незмінені	0-1 в полі зору	6-8	8-10	6-8
Лейкоцити	0-3 в п/з	30-40	20-30	0-2
Солі	невелика кількість	урати +	урати +	урати +

Після додаткового обстеження встановлений клінічний діагноз: хронічна хвороба нирок V ст.: інтерстиціальний нефрит, сечовий синдром. Вторинна анемія тяжкого ступеня складного генезу. Хронічна ниркова недостатність IV ст. Полісерозит. Гідроторакс.

Під час перебування в стаціонарі отримував переливання еритроцитарної маси та свіжозамороженої плазми, препарати заліза (суфер), сечогінні препарати, проводилася антибіотикотерапія з урахуванням ШКФ, корекція лужно-кислотного балансу крові, дезінтоксикаційна терапія.

Стан хворого весь час залишався вкрай важким. 20.01.2022 стан хворого раптово погіршився, настала клінічна смерть. Проведені реанімаційні заходи позитивного ефекту не дали, констатована біологічна смерть.

21.01.2022 проведена аутопсія. Місцевий стан: у плевральних порожнинах до 1000 мл жовтуватої прозорої рідини. Легені лежать вільно. Листки плеври шорсткі, тьмяні, тканина легень при пальпації рівномірно ущільнена, тістоподібної консистенції, є місця кам'янистої щільності, при надавлюванні хрускіт. На розрізах паренхіма строката за рахунок чергування сірувато-бурих та червонувато-оранжевих ділянок. При надавлюванні з поверхні розрізу нерівномірно стікає велика кількість жовтувато-рожевої рідини.

Нирки розмірами 6х4х3 см (права) і 6х3х2 см (ліва). На розрізі: межа коркового та мозкового шару ущільнена. Капсула знімається важко, оголюючи дрібнозернисту поверхню з одиничними рубцевими втягненнями, кістами, заповненими серозним вмістом. Слизова оболонка чашечок і мисочок (балііїв) сіро-синюшна, тьмяна. Сечоводи прохідні. Слизова їх білувата, тьмяна. При надавлюванні на поверхні розрізу з чашечок і мисочок виділяється сірувато-жовтувата рідина.

Результати гістологічного дослідження: легені – нерівномірне кровонаповнення, ділянки пневмофіброзу, кальцинозу, геморагічний пневмоніт, потовщення міжальвеолярних перетинок

На умовах ліцензії CC BY 4.0

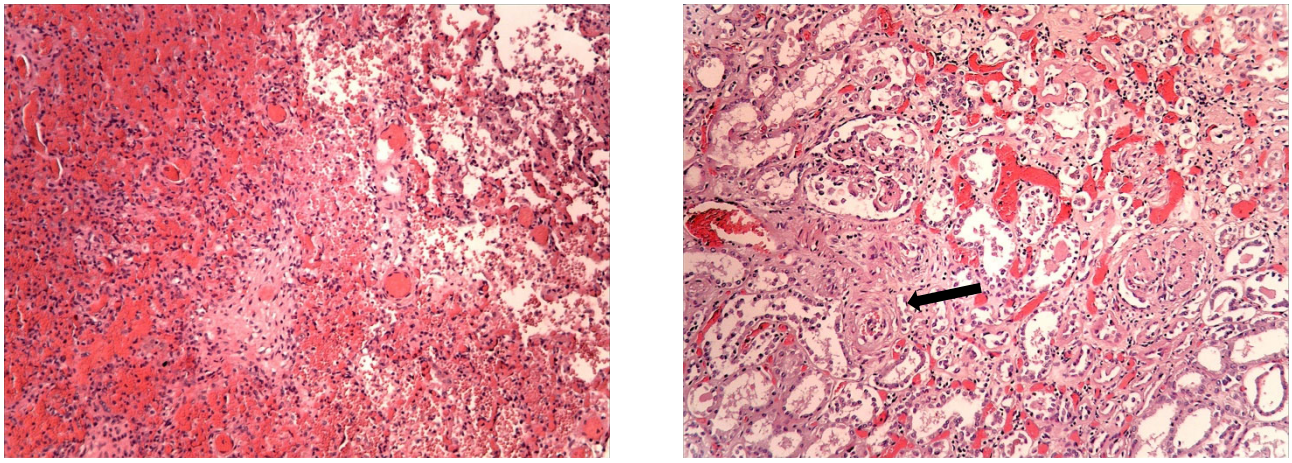
та їх інфільтрація лімфоцитами та сегментоядерними нейтрофілами, у просвіті альвеол серозна рідина, злущений альвеолярний епітелій, еритроцити, дрібні вогнища запальної інфільтрації серозно-гнійного характеру, набряк груп альвеол (ознаки уремічного пневмоніту). Нирки: судинні клубочки з явищами склерозу й гіалінозу (до 90% клубочків), у стромі виражені склеротичні зміни, канальці атрофічні, дифузно-вогнищева лейколімфогістіоцитарна інфільтрація строми, ділянки вираженої атрофії паренхіми з вогнищами кальцинозу, ділянки кістозної атрофії (ознаки фібропластичного гломерулонефриту з вираженою атрофією, нефросклерозом).

Патолого-анатомічний діагноз основний: сидром Гудпасчера з ураженням нирок: хронічний гломерулонефрит (фібропластичний) зі вторинно зморщеними нирками та ураженням легень (геморагічний пневмоніт, ділянки пневмофіброзу, кальцинозу).

Ускладнення: уремія – уремічний пневмоніт, двосторонній гідроторакс (по 1000 мл справа і зліва). Асцит (1000 мл). Двобічна застійна нижньочасткова пневмонія. Набряк легень. Венозне повнокров'я, паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів. Набряки верхніх і нижніх кінцівок.

Морфологічні дані подано на рисунку 5 (5а, 5б). У тканині легень міжальвеолярні перетинки були потовщені, спостерігались крововиливи з формуванням полів геморагічного просочування легеневої тканини (рис. 5а).

У тканині нирок визначався нерівномірний фіброз строми**,** нерівномірна атрофія канальців і незначна вогнищева лімфоїдна інфільтрація. Частина клубочків мала лапатий вигляд, значна кількість клубочків були повністю гіалінізованими. Спостерігались артеріоли, що мали звужений просвіт і потовщені стінки за рахунок гіперплазії м'язового шару (рис. 5б).



а) **б)**

Рис. 5. 5а – легеня, геморагічне просочування легеневої тканини (збільшення×100, забарвлення гематоксиліном й еозином). 5б – нирка, гіалінізований клубочок, лапатий клубочок, артеріола з потовщеними стінками (помічено стрілкою) (збільшення×100, забарвлення гематоксиліном й еозином)

Клінічний випадок 3. Хвора Г., 2006 р.н., госпіталізована до терапевтичного відділення 06.11.2025 у тяжкому стані зі скаргами на виражену загальну слабість, кашель з кровохарканням, задишку при помірному фізичному навантаженні, набряки кінцівок, збільшення в об'ємі живота, іноді біль у суглобах кінцівок, зміну кольору сечі, періодично закладеність носа, підвищення температури тіла до 37,5-38,0°С, зменшення маси тіла (за 2 тижні втратила 9 кг).

З анамнезу життя: курила сигарети, потім ICOS, рік працювала в умовах інгаляційного впливу кукурудзяного борошна, цукрової пудри без застосування засобів індивідуального захисту (зі слів). У 2024 р. виявлена залізодефіцитна анемія (рівень Hb – 20 г/л), проводилися гемотрансфузії.

З анамнезу захворювання: погіршення стану – 1,5 тижні, коли з'явилися ознаки гострої респіраторно-вірусної інфекції (ГРВІ), останні 2 дні почали турбувати носові кровотечі, кровохаркання. За медичною допомогою не зверталася, лікувалася самостійно, зокрема приймала нестероїдні протизапальні засоби. Амбулаторно зробила флюорограму легень – патології не виявлено (рис. 6), у ЗАК рівень Hb 72 г/л.

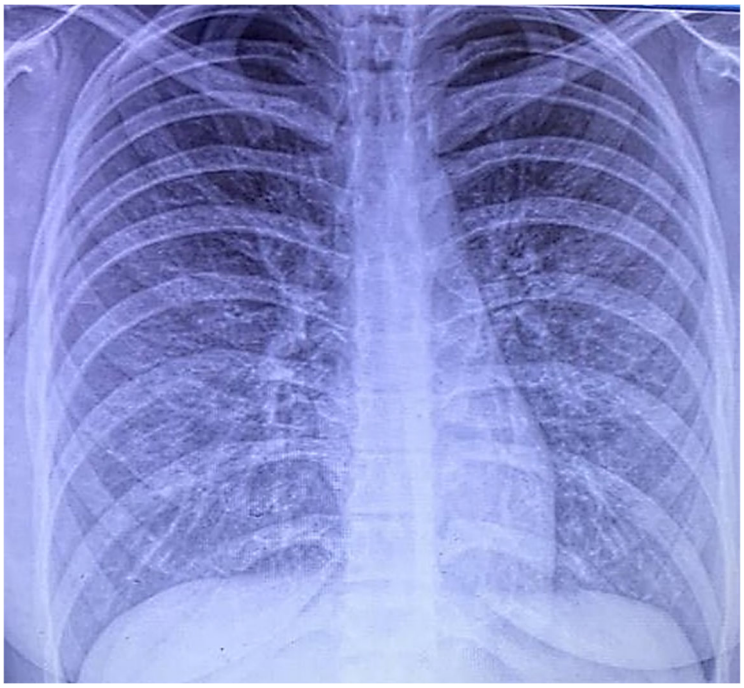


Рис. 6. Комп'ютерна флюорографія органів грудної клітки (пряма проєкція (30.10.2025))

Об'єктивні дані: блідість шкіри та слизових оболонок. Набряки обличчя, нижніх кінцівок. Задишка в спокої. Аускультація легень: дихання над легенями значно послаблене, розсіяні сухі хрипи, від середини лопаток з обох сторін – вологі дрібнопухирчасті хрипи, кількість їх значно збільшується під час чи відразу після кровохаркання, ЧДР – 24 за 1 хв. Серце при аускультації – тони приглухуваті, ритм правильний. АТ – 130/80 мм рт. ст., ЧСС – 84-90 уд. за хв. SpO_2 – 92%.

Живіт – м'який, безболісний при пальпації, печінка пальпується вздовж правого реберного краю, селезінка не пальпується. Симптом «побиття» слабкопозитивний з обох боків. Діурез не контролює. Закрепи.

Пацієнтці проведено обстеження в динаміці: у загальному аналізі крові (табл. 10) виявлено зменшення рівня Hb, еритроцитів, зростання ШОЕ, у біохімічному аналізі крові – стрімке зростання рівня креатиніну, сечовини та азоту сечовини (табл. 11). Дані коагулограми надані в таблиці 12. У загальному аналізі сечі (табл. 13) були гіпостенурія, протеїнурія, бактеріурія та ін.

Таблиця 10

Показники загального аналізу крові в динаміці лікування

Показники	Реф. знач.	07.11.2025	10.11.2025	13.11.2025	18.11.2025	26.11.2025	28.11.2025
Hb, г/л	130-170	41	70	81	82	60	55
Ер, $x10^{12}$/л	4,0-5,1	1,62	2,70	2,91	2,96	1,68	1,68
Лц, $x10^9$/л	4,0-9,0	9,22	11,42	18,43	13,6	10,4	10,4
С-Нф, %	47-72	68,2	73,0	86,0	84,3	89	97
Еоз., %		0,4	1,8	0,0	0,0	0,0	0,0
Баз., %		0,2	0,1	0,0	0,0	0,0	0,0
Лф, %	19-37	23,3	19,3	8,0	8,3	9	2
Мон., %	3-10	7,9	5,8	4,6	7,4	1	1
Тромб., х 10^9/л	150-400	712	418	407	432	193,0	200
ШОЕ, мм/год	1-15	72	52	48	20	22	25

Примітка. Мон. – моноцити.

На умовах ліцензії CC BY 4.0

Молекулярно-генетичне дослідження на наявність антитіл до вірусу імунодефіциту людини (ВІЛ) від 07.11.2025: результат негативний.

10.11.2025 – молекулярно-генетичне дослідження на наявність РНК вірусу SARS-CoV-2 – негативне.

Біохімічний аналіз крові 10.11.2025: прокальцитонін – 0,240 (реф. знач. <0,05-0,1 нг/мл). Аналіз крові від 11.11.2025: С – реактивний протеїн (CRP) – 69,1-34,7 мг/л (реф. знач. менше ніж 5 мг/л); антистрептолізин О (ASLO) – 15,7 МО/мл (реф. знач. менше 200 МО/мл), ревматоїдний фактор (РФ) – 10,4 МО/мл (реф. знач. менше ніж 10-14 МО/мл).

Рентгенограма ОГК від 07.11.2025: ознаки правобічної полісегментарної пневмонії (рис. 7).

Таблиця 11

Показники біохімічного аналізу крові в динаміці лікування

Показник	Реф. знач.	11.11.2025	14.11.2025	24.11.2025	28.11.2025
Білок заг., г/дл	6,6-8,3	4,5	3,9	3,4	51,3
Кр, мкмоль/л	44-80	118,5	105,8	316,1	446,3
Сечов., кр.	2,8-7,2	10,7	8,5	24,7	34,0
Аз. сеч., ммоль/л	1,17-3	4,99	3,96	11,51	15,9
Гл	3,9-6,4	4,72	5,00	5,20	
Біл. заг., мкмоль/л	5,1-19,0	10,9	4,7	1,6	21,8
Сечова кислота, мкмоль/л	137-363	-	-	498,3	-
АЛТ, Од/л	0-34	19,9	16,8	12,5	33,8
АСТ, Од/л	0-31	17,3	14,8	13,1	61,7
Калій, ммоль/л	3,6-5,2	4,4	-	5,0	4,55
Натрій, ммоль/л	136-145	135	-	131	132

Таблиця 12

Показники дослідження системи згортання крові в динаміці лікування

Показник	Реф. знач.	07.11.2025	24.11.2025	26.11.2025	28.11.2025
ПрЧ с	11,0-14,0	14,29	12,21	12,7	12,7
ПрІ, %	80-115	-	-	95,77	-
% Пр	70-120	-	-	-	89,7
INR	0,80-1,20	1,05	0,87	1,06	1,11
АЧТВ с	27,0-45,0	29,8	27,7	27,6	26,9
ТрЧ с	10,0-20,0	13,3	-	19,1	17,3
ФР, мг/дл	200-400	586,41	348,92	4,13 г/л	2,7 г/л

Таблиця 13

Показники загального аналізу сечі в динаміці лікування

Показники	Норма	14.11.2025	17.11.2025	28.11.2025
Кількість		100		80,0
Колір	світло-жовтий	с/ж	ж	темно/ж
Прозорість	прозора	мутна	мутна	мутна
Питома вага	1,001-1,030	1012	1010	1006
Реакція (РН)	5,0-7,0	5,5	6,0	7,0
Білок г/л	відсутній	1,6	1,8	1,2
Еритр. незмінені	0-1 в п/з	5-8	++++ все поле зору	15-20
Лейкоцити	0-3 в п/з	3-4	10-15	3-4
Епітелій плоский	Од. в п/з	0-2		0-2
Солі	невелика кільк.		урати ++++	
Бактерії	відсутні до центрифугування		+	++

Оскільки стан пацієнтки потребував уточнення лікувальної тактики, 10.11.2025 було ухвалено рішення про виконання КТ ОГК (рис. 8).

КТ ОГК від 10.11.25: ознаки двобічного субтотального ураження легень, семіотично за КТ-ознаками схоже на синдром Гудпасчера.

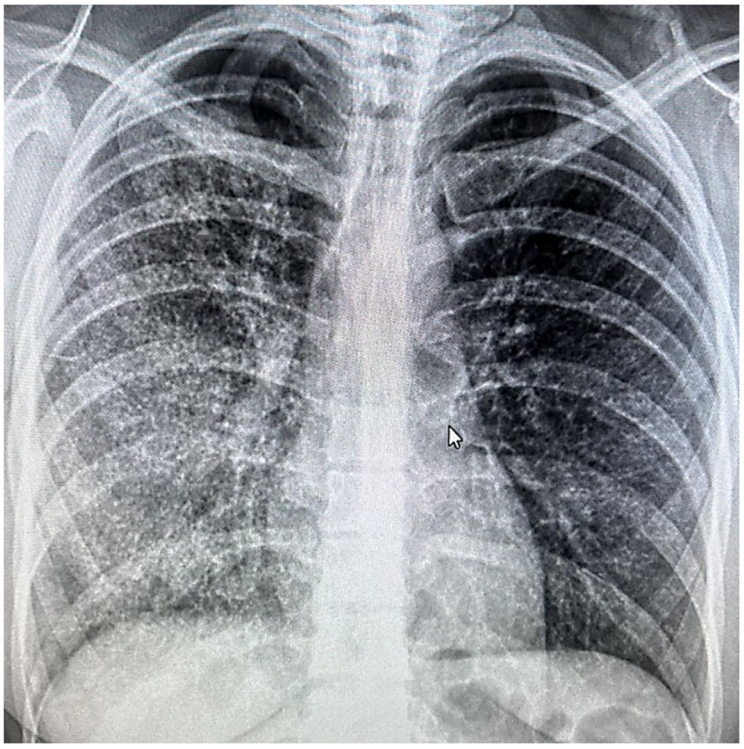


Рис. 7. Рентгенограма органів грудної клітки: пряма проєкція (07.11.2025). Тотальна інфільтрація правої легені середньої та високої інтенсивності, зліва – посилений та деформований легеневий малюнок

На умовах ліцензії CC BY 4.0

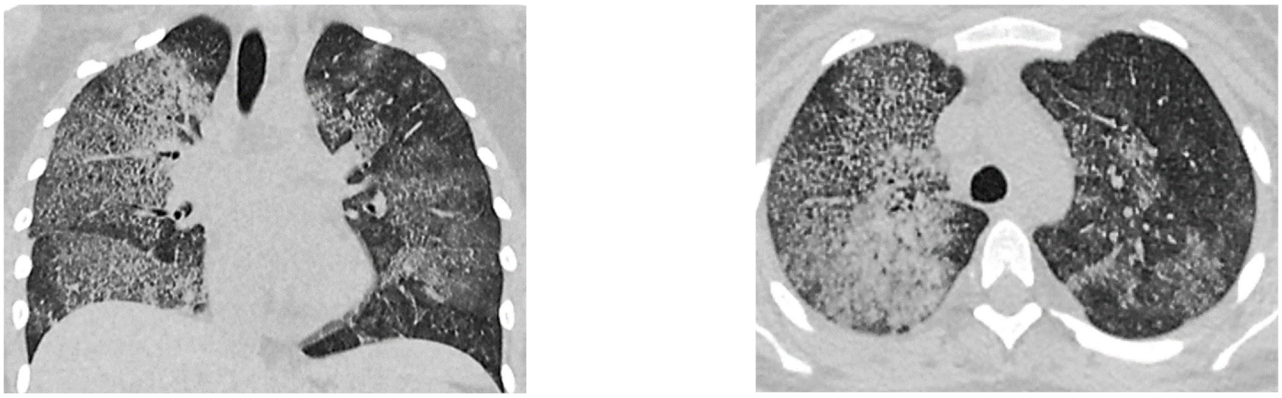


Рис. 8. КТ ОГК від 10.11.2025. Білатеральне субтотальне ущільнення легеневої паренхіми за типом «матового скла» на тлі потовщення міжчасточкового інтерстицію, яке сформоване за рахунок інтраальвеолярного вмісту

14.11.2025 переведена до нефрологічного відділення лікарні у зв'язку з підозрою на розвиток системного васкуліту, системного захворювання сполучної тканини для проведення патогенетичної терапії високими дозами ГКС, цитостатиками.

Хвора додатково обстежена: ІАК: ДНК двоспіральна IgG<1,6 МО/мл; антинуклеарні антитіла (ANA) <1:100; антитіла до базальної мембрани клубочків (Анти-ГБМ, IgG) 51,29 Од/мл, виявлено стрімке зростання рівня креатиніну. В аналізі мокротиння – до 50 ер. у п/зору.

Консультація ревматолога від 25.11.2025: синдром Гудпасчера, активна фаза, акт. II-III ст., тяжкий перебіг з ураженням легень (геморагічний пневмоніт), системи крові (анемія складного генезу тяжкого ступеня), нирок – ШПГН, нефротичний синдром. Автоімунний феномен – підвищення рівня антитіл до базальної мембрани.

Призначено терапію з переливанням еритроцитів, збіднених на лейкоцити, свіжозамороженої плазми, альбувен, антикоагулянтну терапію, солумедрол 1000 мг в/в крап. 1 раз/добу. Розглянута можливість проведення сеансів плазмаферезу після стабілізації гіпопротеїнемії тяжкого ступеня, анемії, отримання результатів повторної КТ ОГК.

КТ ОГК від 25.11.2025: ознаки двобічного субтотального ураження легень, гідроперикард, набрякові зміни м'яких тканин грудної клітки (рис. 9).

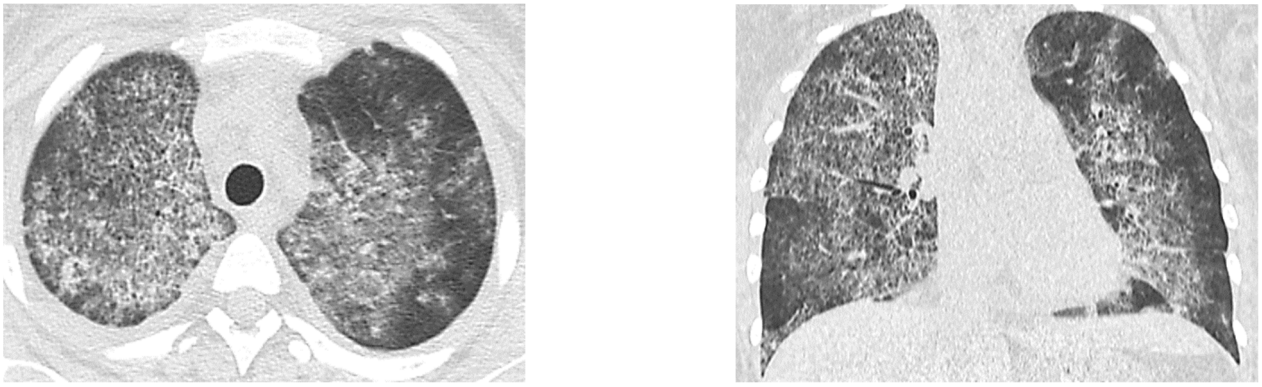


Рис. 9. КТ ОГК від 25.11.2025. Множинні білатеральні субтотальні ділянки ущільнення інтерстицію за типом «матового скла», місцями зливного характеру

Консиліум від 27.11.2025: у зв'язку з прогресивним погіршенням стану (збільшення набряків, задишки, кровохаркання), зростання рівня креатиніну, сечовини, лейкоцитів у крові, падіння рівня Hb до 60 г/л, за життєвими показниками призначено ритуксимаб (RITUXIM, моноклональні антитіла) 500 мг на 1000 мл фізіологічного розчину протягом 30 хв (2 крп/хв), потім через інфузомат протягом 8 годин, на тлі поступового зниження добової дози солу-медролу, антикоагулянтів.

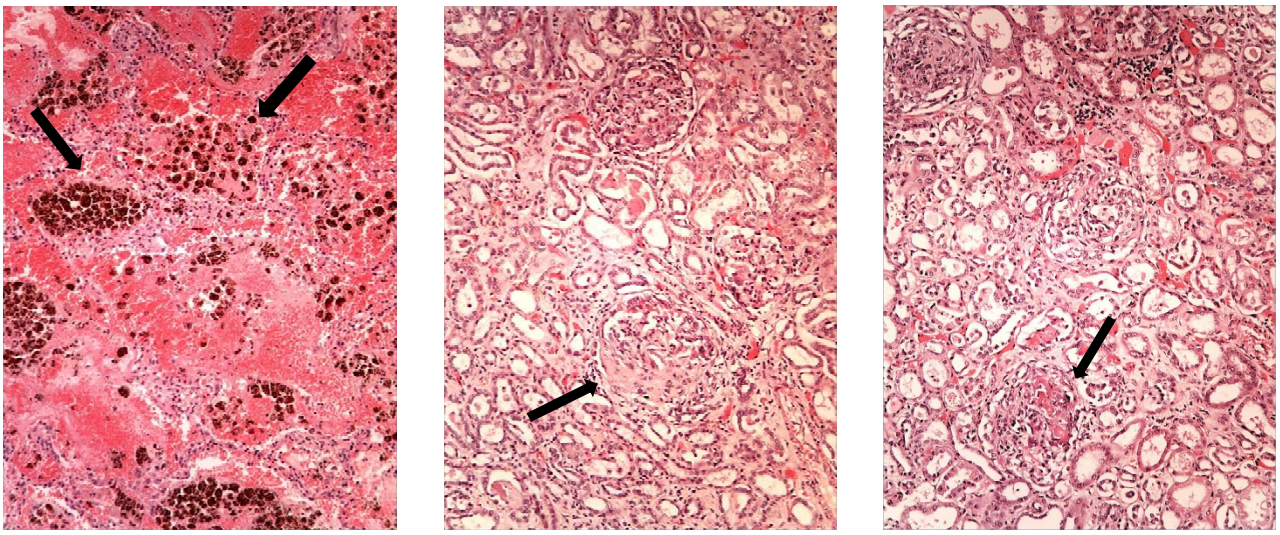
29.11.2025, незважаючи на проведення інтенсивної терапії, у пацієнтки виникла асистолія, реанімаційні заходи виявилися неефективними, констатована біологічна смерть. Проведена аутопсія.

Патолого-анатомічний діагноз: Синдром Гудпасчера з ураженням нирок (хронічний гломерулонефрит (фібропластичний) і вторинно зморщені нирки) та легень (геморагічний пневмоніт, ділянки пневмофіброзу, кальцинозу).

Ускладнення: уремія – уремічний пневмоніт, двосторонній гідроторакс (по 1000 мл рідини праворуч і ліворуч). Гідроперикард (150 мл). Асцит (1000 мл). Набряк легень. Венозна повнокровність, паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів. Набряки верхніх і нижніх кінцівок, обличчя, шиї.

Безпосередня причина смерті – уремія, синдром Гудпасчера з ураженням легень та нирок.

Морфологічні дані представлені на рисунку 10 (10а, 10б, 10в). У тканині легень міжальвеолярні перетинки потовщені, спостерігаються крововиливи з наявністю еритроцитів, фібрину та гемосидерофагів у просвіті альвеол (рис. 10а). У капілярах міжальвеолярних перетинок, а також дрібних судинах відзначаються фібринові й гіалінові тромби, на фоні чого є некроз альвеолярних стінок. Наявні ділянки з ознаками розвитку фіброзу у вигляді формування міофібробластичних острівців і вогнищ карнифікації. Запальна інфільтрація дуже мізерна. У нирках гістологічна картина відповідає екстракапілярному проліферативному (швидко прогресуючому) гломерулонефриту з формуванням клітинних або фіброзно-клітинних структур типу «півмісяців» у капсулі Боумена. Частина клубочків має лапатий вигляд з численними спайками з капсулою (рис. 10б). Стінки капілярів потовщені, подекуди спостерігається фібриноїдний некроз капілярних петель (рис. 10в). Також відмічаються явища хронічного тубулоінтерстиціального нефриту з нерівномірним помірним фіброзом строми, вогнищевою атрофією канальців і незначною вогнищевою лімфоїдною інфільтрацією.



а) б) в)

Рис. 10. 10а – легеня, еритроцити, фібрин і скупчення гемосидерофагів (помічено стрілками) у просвіті альвеол (збільшення×100, забарвлення гематоксиліном й еозином). 10б – нирка, екстракапілярний проліферативний гломерулонефрит, структура типу «півмісяця» (помічено стрілкою), (збільшення×100, забарвлення гематоксиліном й еозином). 10в – нирка, фібриноїдний некроз капілярних петель в одному з клубочків (помічено стрілкою), (збільшення×100, забарвлення гематоксиліном й еозином)

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Представлені в статті випадки захворювання характеризувалися швидким перебігом, клінічними проявами ураження нирок та легень, наявністю ускладнень, які обмежили терапевтичну тактику лікування та призвели до смерті хворих. Особливістю клінічного випадку 1 є те, що в пацієнта тривалий час захворювання мало відносно повільний перебіг, клініко-лабораторна картина була представлена симптомами ураження нирок і лише в термінальній стадії приєдналися симптоми ураження легень. У пацієнтів (клінічні випадки 2 і 3) клініко-лабораторна картина захворювання характеризувалася одночасним ураженням нирок і легень, яке мало злоякісний перебіг. Такий несприятливий перебіг при одночасних ураженнях легень та нирок у хворих із СГ з розвитком критичного стану пацієнтів унаслідок гострої дихальної та ниркової недостатності збігається з даними авторів про зазвичай критичний прогноз при СГ та настанням смерті в найближчі 6 місяців – 1 рік від початку хвороби

На умовах ліцензії CC BY 4.0

[16, 30, 5]. Гострий злоякісний перебіг хвороби призводить до смерті за лічені тижні через серйозні ускладнення з боку легеневої та ниркової систем. Виділені фактори, які визначають несприятливий нирковий прогноз: рівень креатиніну в сироватці крові більше 600 мкмоль/л, олігоанурія, рання потреба в діалізі, відсутність нормальних клубочків у біоптаті [40, 41].

В описаних нами випадках у пацієнтів швидко розвинулися критичні ускладнення, що не надало змоги застосувати плазмаферез, а призначена терапія виявилася малоефективною, крім того, тяжкий стан хворих та критичні зміни лабораторних показників унеможливили подальше застосування цитостатичних імуносупресантів. Особливістю наведеного випадку СГ у пацієнтки № 3 стало стрімке прогресування патологічного процесу, що призвело до смерті хворої в термін близько одного місяця від початку маніфестних проявів захворювання на тлі явищ уремії та легеневої кровотечі. Також привертає увагу вплив шкідливих факторів і куріння в анамнезі, що збігається з думкою Stephen P. et al., Sirvent A.E. et al., Clatworthy M.R. et al. [4, 7, 8] про їх ініціюючий вплив, досить моносимптомний початок захворювання, що значно ускладнило діагностику, а запізня поява симптомів ураження легень та нирок, розвиток критичних ускладнень не надали змоги використати рекомендовану терапію в повному обсязі. У такій ситуації «терапією відчаю» у пацієнтки стало застосування off-label препарату ритуксимаб, здатного чинити радикальний вплив на ключові механізми імунопатогенезу – видаляти активовані В-клітини, які продукують відповідальні за нирково-легеневі ураження анти-GBM-антитіла. Так, та даними Holovach I.Iu. et al., Yang X.F. et al. [24, 33], застосування саме ретуксимабу сприяє позитивному переламу в перебігу хвороби, практично повній реверсії ураження легень, ліквідації життєзагрозливої цитопенії та збереженню життя пацієнтів. У нашому випадку це призначення не вплинуло на летальний кінець. У ряді інших клінічних спостережень лікування ритуксимабом вважається позитивним кроком у патогенетичному лікуванні СГ, але за даними Touzot M. et al. теж не завжди виявляється ефективним [42].

В описаних нами випадках діагностику СГ утруднили атиповий початок захворювання, подальше блискавичне прогресування симптомів, що дозволило поставити діагноз СГ лише на етапі невідворотних ускладнень або навіть посмертно. Певний час був зайнятий на проведення диференціальної діагностики задля виключення таких захворювань, як рак легень, бронхоектазії, туберкульозу, гемосидерозу легень, системного червоного вовчаку, геморагічного васкуліту, синдрому Черджа-Строс, мікроскопічного поліангіїту, кріоглобулінемії та ін., що певною мірою збігається з рекомендаціями інших авторів [20].

Підсумовуючи, слід зазначити, що ймовірність та тяжкість автоімунних захворювань, зокрема СГ, часто недооцінюється лікарями різних спеціальностей, особливо за недостатності знань та досвіду. Рідкісні хвороби й синдроми все ж таки зустрічаються в клінічній практиці, і нагадування про їх класичні прояви та діагностику, вказівку на можливість атипового або фулмінантного перебігу та трагічного результату ми вважаємо корисними.

Саме тривожна клінічна картина та потреба в невідкладній допомозі, часто у критично хворих пацієнтів, підкреслюють необхідність для клініцистів пам'ятати про це рідкісне захворювання, підводні камені, пов'язані з його діагностикою, особливо при атипових та варіантних проявах, а також про раннє та належне використання імуносупресивної та екстракорпоральної терапії, щоб запобігти прогресуванню захворювання та покращити можливість виживання.

Взагалі стрімкий розвиток захворювання вимагає обґрунтованого невідкладного призначення активної терапії імуносупресантами, однак досвід лікування СГ багато в чому заснований на описі окремих спостережень, а рідкість цього захворювання ускладнює проведення контрольованих клінічних досліджень. Водночас застосування рекомендованої потрійної терапії – плазмаферез, глюкокортикоїди та циклофосфамід – дозволяє суттєво покращити прогноз при СГ. Причому, за даними Gartenschlager M., Hajime N. et al., незалежно від вибраної схеми імуносупресивної терапії виправданими вважаються повторні сеанси плазмаферезу, котрі застосовують і при поєднанні анти-БМК-антитіл з ANCA [26, 27]. Певні надії покладають на накопичений досвід застосування при СГ селективної імуноабсорбції, особливо при поєднанні з активною імуносупресивною терапією [26, 27]. Так, у багатоцентровому шведському дослідженні ефективність плазмаферезу та імуноабсорбції порівнювали в 44 хворих на БПГН, у 6 з яких було діагностовано клінічно явний СГ. Був отриманий висновок про порівняну ефективність двох методів лікування. Ця терапія є стандартом лікування хворих і має певний позитивний ефект [16, 25]. Плазмаферез застосовують і при поєднанні анти-БМК-антитіл з ANCA [28].

Цікавим видається напрямок використання засобів для гальмування нефросклерозу. Проте впровадженню їх у практику лікування подібних

пацієнтів повинні передувати спеціально сплановані контрольовані клінічні дослідження. Так, установлено, що вираженість ниркового процесу, зокрема кількість пошкоджених подоцитів на ранній стадії анти-БМК-гломерулонефриту, може бути зменшено шляхом застосування блокатора рецепторів ангіотензину II кандесартану, блокатора трансформуючого фактора зростання β, пірфенідону та їх комбінації [37]. Очевидно, блокатори рецепторів ангіотензину II можуть призначатися переважній більшості пацієнтів із СГ вже сьогодні, проте їх використання вимагає ретельного моніторингу, динаміки креатинінемії та каліємії. Обговорювався напрямок трансплантації нирки при СГ, однак дані про ефективність вельми суперечливі [38, 39].

Представлені клінічні випадки молодих пацієнтів із СГ вказують на необхідність залучення багатопрофільної медичної команди за участі нефролога, пульмонолога, ревматолога, клінічного фармаколога, офтальмолога й ін. Пацієнти із СГ потребують належної соціально-медичної допомоги суспільства, як хворі з рідкісним та тяжким синдромом. Загалом зрозуміло, що у зв'язку з рідкістю патології кожен випадок синдрому Гудпасчера становить досить великий теоретичний та практичний інтерес [43, 44].

ВИСНОВКИ

1. Знання про орфанні захворювання, зокрема синдром Гудпасчера, не тільки змінюють уявлення клініцистів про клінічні прояви автоімунних хвороб, але й підтверджують необхідність перегляду діагностичних алгоритмів у рутинній практиці.

2. Ранній правильно встановлений діагноз дозволить покращити результат лікування захворювання за своєчасного призначення відповідної терапії, і, можливо, зможе запобігти реалізації критичних ускладнень та летальних випадків.

3. Застосування рекомендованої потрійної терапії – плазмаферез, глюкокортикоїди та цитостатичні імуносупресанти – є основною рекомендованою комбінацією лікування хворих із синдромом Гудпасчера

4. Використання біологічно активного препарату ритуксимабу, здатного чинити радикальний вплив на ключові механізми імунопатогенезу захворювання, має оптимістичний прогноз та підлягає подальшому дослідженню у зв'язку з неоднозначністю отриманих результатів.

Внески авторів:

Родіонова В.В. – концепція дослідження, формування бази даних, написання і підготовка тексту публікації, формулювання висновків, оформлення тексту роботи;

Туренко О.А., Денисенко О.О., Шибченко Ю.О., Глиняна Л.А. – спостереження та лікування хворих;

Дмитриченко В.В. – перегляд і редагування, візуалізація;

Циганков К.В., Кужевський І.В. – патоморфологічне та імуногістохімічне дослідження.

Фінансування. Дослідження не має зовнішніх джерел фінансування.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES

1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum. 2013;65(1):1-11. doi: https://doi.org/10.1002/art.37715

2. Greco A, Rizzo MI, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Pagliuca G, et al. Goodpasture's syndrome: A clinical update. Autoimmun Reviews. 2015 Mar;14(3):246-53. doi: https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.11.006

3. Kovacevic Z, Janicijevic K, Janicijevic Petrovic AM. Lost kidney in Goodpasture syndrom – case report. Sanamed. 2020;15(2):189-94. doi: https://doi.org/10.24125/sanamed.v15i2.405

4. McAdoo SP, Pusey CD. Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. Clin J Am Soc Nephrol. 2017 Jul 7;12(7):1162-72. doi: https://doi.org/10.2215/CJN.01380217

5. Kaewput W, Thongprayoon C, Boonpheng B, Ungprasert P, Bathini T, Chewcharat A, et al. Inpatient Burden and Mortality of Goodpasture's Syndrome in the United States: Nationwide Inpatient Sample 2003-2014. J Clin Med. 2020 Feb 6;9(2):455. doi: https://doi.org/10.3390/jcm9020455

6. Hellmark T, Segelmark M. Diagnosis and classification of Goodpasture's disease (anti-GBM). J Autoimmun. 2014;48-49:108-12. doi: https://doi.org/10.1016/j.jaut.2014.01.024

7. Sirvent AE, Enríquez R, Andrada E, Amorós F, Gallego JA, González C, et al. Goodpasture's syndrome in a patient using cocaine--a case report and review of the literature. Clin Nephrol. 2007 Sep;68(3):182-5. doi: https://doi.org/10.5414/CNP68182

8. Clatworthy MR, Wallin EF, Jayne DR. Anti-glomerular basement membrane disease after alemtuzumab. N Engl J Med. 2008;359:768-9. doi: https://doi.org/10.1056/NEJMc0800484

9. Cranfield A, Mathavakkannan S. Goodpasture's disease following extracorporeal shock wave lithotripsy: a case report & literature review. Clin Case Rep. 2015 Mar 3;3:160-4. doi: https://doi.org/10.1002/ccr3.190

На умовах ліцензії CC BY 4.0

10. Krakower CA, Greenspon SA. Localization of the nephrotoxic antigen within the isolated renal glomerulus. AMA Arch Pathol. 1951;51(6):629-39. PMID: 14829136

11. Lee J, Rivera MP. Anti-Glomerular Basement Membrane (Anti-GBM) Disease. MSD Manual Professional Version [Internet]. 2025 Nov [cited 2026 Jul 2]. Available from: https://www.msdmanuals.com/professional/pulmonary-disorders/diffuse-alveolar-hemorrhage-and-pulmonary-renal-syndrome/anti-glomerular-basement-membrane-anti-gbm disease?ruleredirectid=746autoredirectid%3D35471&utm_source=chatgpt.com

12. Nasrullah A, Fatima Z, Javed A, Tariq U, Saleem MS. A Case of Anti-glomerular Basement Disease Without Pulmonary Involvement. Cureus. 2019;11(2):e4130. doi: https://doi.org/10.7759/cureus.4130

13. Pedchenko V, Kitching AR, Hudson BG. Goodpasture's autoimmune disease – A collagen IV disorder. Matrix Biol. 2018 Oct;71-72:240-9. doi: https://doi.org/10.1016/j.matbio.2018.05.004

14. Fernandes R, Freitas S, Cunha P, Alves G, Cotter J. Goodpasture's syndrome with absence of circulating anti-glomerular basement membrane antibodies: a case report. J Med Case Rep. 2016;10:205. doi: https://doi.org/10.1186/s13256-016-0984-6

15. Golovach IYu, Yehudina YeD. [Features of renal involvement in systemic connective tissue diseases]. Kidneys. 2018;7(4):275-90. Ukrainian. doi: https://doi.org/10.22141/2307-1257.7.4.2018.148517

16. van Daalen EE, Jennette JC, McAdoo SP, Pusey CD, Alba MA, Poulton CJ, et al. Predicting Outcome in Patients with Anti-GBM Glomerulonephritis. Clin J Am Soc Nephrol. 2018 Jan 6;13(1):63-72. doi: https://doi.org/10.2215/CJN.04290417

17. Teixeira AC, Pinto H, Oliveira N, Marinho C. Proliferative glomerulonephritis with linear immunoglobulin deposition: is this atypical antiglomerular basement membrane disease? BMJ Case Rep. 2018 May 2;2018:bcr2017223198. doi: https://doi.org/10.1136/bcr-2017-223198

18. Zhong Z, Tan J, Tang Y, Li Z, Qin W. Goodpasture syndrome manifesting as nephrotic-range proteinuria with anti-glomerular basement membrane antibody seronegativity: A case report. Medicine (Baltimore). 2020 Sep 25;99(39):e22341. doi: https://doi.org/10.1097/MD.0000000000022341

19. Taran AI, Shatrova KM, Puzanova OH, Piatova ZhO. [Lightning-like course of Goodpasture's syndrome: a case from practice]. Internal medicine. 2008;1(7):65-70. Ukrainian. Available from: https://www.mif-ua.com/archive/article/4418

20. Revko SM, Mokhonko IV, Serhiienko DV, Levkovska SP, Synytsia VO. [Goodpasture syndrome: differential diagnosis]. Clinic of immunology, allergology, infectology. 2010;3(32):54-7. Ukrainian. Available from: https://kiai.com.ua/ua/archive/2010/3%2832%29/pages-54-57/sindrom-gudpaschera-diferenciyna-diagnostika

21. Watad A, Bragazzi NL, Sharif K, Shovman O, Gilburd B, Amital H, et al. Anti-Glomerular Basement Membrane Antibody Diagnostics in a Large Cohort Tertiary Center: Should We Trust Serological Findings? Isr Med Assoc J. 2017 Jul;19(7):424-8. PMID: 28786257

22. Aaltonen S. [Glomerulonephritis. Guideline 00229]. [Internet]. 2017 May 22 [cited 2026 Jul 2]. Ukrainian. Available from: https://guidelines.moz.gov.ua/documents/3117

23. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Glomerulonephritis Work Group. KDIGO clinical practice guideline for glomerulonephritis. Kidney Int Suppl. 2012;2(2):139-274. doi: https://doi.org/10.1038/kisup.2012.9

24. Holovach IIu, Yaremenko OB, Stelmashchuk VP, Matyiko VN, Chypko TM, Korochev AV, et al. [A clinical case of successful treatment of Goodpasture's syndrome with rituximab]. Kidneys. 2018;7(2):138-46. Ukrainian. doi: https://doi.org/10.22141/2307-1257.7.2.2018.127401

25. Ottoni IB, Gomes de Oliveira B, Santos MR, Freire MV. Goodpasture Syndrome: From pathogenesis to treatment - an analysis of current literature. Research, Society and Development. 2025;14(3):e7614348490. doi: https://doi.org/10.33448/rsd-v14i3.48490

26. Gartenschlager M, Lenci G, Schinzel H, Schweden F, Dienes HP, Weilemann LS. Goodpasture syndrome: treatment initiation with plasmapheresis before histologic diagnostic verification. Pneumologie. 1996;50:764-68. PMID: 9082444

27. Hajime N, Michiko A, Atsunori K, Tatsuo K, Yuko N, Naoki O, et al. A case report of efficiency of double filtration plasmapheresis in treatment of Goodpasture's syndrome. Ther Apher Dial. 2009 Aug;13(4):373-7. doi: https://doi.org/10.1111/j.1744-9987.2009.00687.x

28. Davydenko K. [ANTsA-vasculitis, Hudpascher syndrome: diagnosis and treatment]. Ukr Med Journal [Internet]. 2019 Sept 24 [cited 2026 Jul 2]. Ukrainian. Available from: https://umj.com.ua

29. Rout P, DeVrieze BW. Goodpasture Syndrome. In: Stat Pearls [Internet]. StatPearls Publishing. 2024 [cited 2026 Jul 2]. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459291/

30. Shah MK, Hugghins SY. Characteristics and outcomes of patients with Goodpasture's syndrome. South Med J. 2002 Dec;95(12):1411-8.

31. Kimmoun A, Baux E, Das V, Terzi N, Talec P, Asfar P, et al. Outcomes of patients admitted to intensive care units for acute manifestation of small-vessel vasculitis: a multicenter, retrospective study. Crit Care. 2016 Jan 26;20:27. doi: https://doi.org/10.1186/s13054-016-1189-5

32. Jain R, Dgheim H, Bomback AS. Rituximab for Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. Kidney Int Rep. 2018 Dec 17;4(4):614-8. doi: https://doi.org/10.1016/j.ekir.2018.12.002

33. Yang XF, Jia XY, Yu XJ, Cui Z, Zhao MH. Rituximab for the treatment of refractory anti-glomerular basement membrane disease. Ren Fail. 2022 Dec;44(1):1124-30. doi: https://doi.org/10.1080/0886022X.2022.2097405

34. McAdoo SP, Reynolds J, Bhangal G, Smith J, McDaid JP, Tanna A, et al. Spleen tyrosine kinase inhibition attenuates autoantibody production and reverses experimental autoimmune GN. J Am Soc Nephrol. 2014;25(10):2291-302. doi: https://doi.org/10.1681/ASN.2013090978

35. Yang R, Otten MA, Hellmark T, Collin M, Bjorck L, Zhao MH, et al. Successful treatment of experimental glomerulonephritis with IdeS and EndoS, IgG-degrading strep tococcal enzymes. Nephrol Dial Transplant. 2010;25:2479-86.
doi: https://doi.org/10.1093/ndt/gfq115

36. Sobotta M, Moerer O, Gross O. Case Report: Eculizumab and ECMO Rescue Therapy of Severe ARDS in Goodpasture Syndrome. Front Med (Lausanne). 2021 Sep 23;8:720949.
doi: https://doi.org/10.3389/fmed.2021.720949

37. Leh S, Vaagnes Ø, Margolin SB, Iversen BM, Forslund T. Pirfenidone and candesartan ameliorate morphological damage in mild chronic anti-GBM nephritis in rats. Nephrol Dial Transplant. 2005 Jan;20(1):71-82. doi: https://doi.org/10.1093/ndt/gfh562

38. Netzer KO, Merkel F, Weber M. Goodpasture syndrome and end-stage renal failure – to transplant or not to transplant? Nephrol Dial Transplant. 1998;13:1346-41. doi: https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.ndt.a027889

39. Miyazato M, Koyama Y, Miyazato T, Yonou H, Naito A, Sugaya K, et al. Cadaveric renal transplantation for Goodpasture's syndrome: a case report. Hinyokika Kiyo. 2001;47:493-95. PMID: 11523135.

40. Marques C, Carvelli J, Biard L, Faguer S, Provôt F, Matignon M, et al. Prognostic Factors in Anti-glomerular Basement Membrane Disease: A Multicenter Study of 119 Patients. Front Immunol. 2019 Jul 18;10:1665. doi: https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.01665

41. Levy JB, Turner AN, Rees AJ, Pusey CD. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. Ann Intern Med. 2001 Jun 5;134(11):1033-42. doi: https://doi.org/10.7326/0003-4819-134-11-200106050-00009

42. Touzot M, Poisson J, Faquer S, Ribes D, Cohen P, Geffray L, et al. Rituximab in anti-GBM disease: A retrospective study of 8 patients. J Autoimmun. 2015 Jun;60:74-9. doi: https://doi.org/10.1016/j.jaut.2015.04.003

43. Mostovyi YuM, Demchuk AV. [Hudpascher's syndrome]. Pulmonology. Allergology. Rhinolaryngology. [Internet]. 2015 [cited 2026 Jul 2];3(31):56-57. Ukrainian. Available from: https://health-ua.com/article/16926-sindrom-gudpaschera

44. Chan AL, Louie S, Leslie KO, Juarez MM, Albertson TE. Cutting edge issues in Goodpasture's disease. Clin Rev Allergy Immunol. 2011 Oct;41(2):151-62. doi: https://doi.org/10.1007/s12016-010-8222-2

Стаття надійшла до редакції 08.07.2026;
затверджена до публікації 14.09.2026

На умовах ліцензії CC BY 4.0