

Ж.В. Шейх<sup>1,2</sup>, Э.В. Николаев<sup>1</sup>, Я.Р. Газарян<sup>1</sup>, Т.Д. Сафонова<sup>1</sup>, Е.В. Захарова<sup>1,2</sup>

## СИНДРОМ ГУДПАСЧЕРА С УМЕРЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК И ТОРПИДНЫМ ТЕЧЕНИЕМ ЛЁГОЧНОГО ПРОЦЕССА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

<sup>1</sup> Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России, Москва, Россия

<sup>2</sup> ГБУЗ г. Москвы «Городская клиническая больница имени С.П. Боткина департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

Контактное лицо: Шейх Жанна Владимировна; E-mail: zhanna.sheikh@mail.ru

### РЕФЕРАТ

Синдром Гудпасчера – редкий системный васкулит с иммунокомплексным поражением мелких сосудов, протекающий с легочно-почечным синдромом. В основе заболевания лежит повреждение базальных мембран клубочков почек и альвеол легких антителами к не-коллагеновому домену  $\alpha 3$  цепи коллагена IV типа. Поражение почек в большинстве случаев протекает в виде быстро прогрессирующего гломерулонефрита (морфологически – экстракапиллярного гломерулонефрита с полулуниями), в половине случаев поражение почек сопровождается лёгочным кровотечением. Описаны примеры атипичного клинического течения этого заболевания. Представлен клинический случай атипичного течения синдрома Гудпасчера с нехарактерным умеренным поражением почек и лёгких. Основными КТ-проявлениями в лёгких были множественные мелкие центрилобулярные очаги по типу «матового стекла». Данное клиническое наблюдение демонстрирует, что обнаружение при КТ диссеминированного процесса в лёгких в сочетании с умеренным поражением почек и высоким титром антител к гломерулярной базальной мембране является основанием для постановки диагноза синдрома Гудпасчера.

**Ключевые слова:** синдром Гудпасчера, гломерулонефрит, компьютерная томография, клинический случай

**Для цитирования:** Шейх Ж.В., Николаев Э.В., Газарян Я.Р., Сафонова Т.Д., Захарова Е.В. Синдром Гудпасчера с умеренным поражением почек и торпидным течением лёгочного процесса: клинический случай. // Медицинская радиология и радиационная безопасность. 2022. Т. 67. № 4. С. 96–100. DOI: 10.33266/1024-6177-2022-67-4-96-100

## Anti-Glomerular Basement Membrane Antibody Disease with Mild Kidney Failure and Without Progression of Lung Pathology: Case Report

Sheikh Zh.V.<sup>1,2</sup>, Nikolaev E.V.<sup>1</sup>, Gazaryan Ya.R.<sup>1</sup>, Safonova T.D.<sup>1</sup>, Zakharova E.V.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Russian Medical Academy of Continued Professional Education, Moscow, Russia.

<sup>2</sup> S.P. Botkin's City Clinical Hospital, Moscow, Russia.

Contact person: Zhanna V. Sheikh; E-mail: zhanna.sheikh@mail.ru

### ABSTRACT

Anti-GBM antibody disease (Goodpasture syndrome) is a rare immunocomplex vasculitis, affecting small vessels, and characterized by rapidly progressive glomerulonephritis and alveolitis. Causative mechanism is defined by the hyperproduction of autoantibodies against the  $\alpha 3$ -chain of type IV collagen (Goodpasture antigen) with immune complex formation on the glomerular and alveolar basement membrane. Typically patients with anti-GBM antibody disease present with rapidly progressive (crescentic) glomerulonephritis, more than in half of cases associated with alveolar hemorrhage. Cases of Anti-GBM antibody disease with atypical clinical presentation have been reported. We report a case of atypical clinical presentation anti-GBM antibody disease with mild renal damage and slow progression of pulmonary involvement. Main CT signs were multiple centrilobular ground glass nodules.

This case report demonstrates that CT with disseminated pulmonary process associated with even mild kidney involvement in patients with high anti-GBM antibodies titers gives a clue to the diagnosis of anti-GBM antibody disease.

**Keywords:** Goodpasture syndrome, anti-GBM antibody disease, glomerulonephritis, computed tomography, case report.

**For citation:** Sheikh ZhV, Nikolaev EV, Gazaryan YaR, Safonova TD, Zakharova EV. Anti-glomerular basement membrane antibody disease with mild kidney failure and without progression of lung pathology: case report. Medical Radiology and Radiation Safety. 2022;67(4):96-100. DOI: 10.33266/1024-6177-2022-67-4-96-100

### Введение

Синдром Гудпасчера – редко встречающийся иммунокомплексный системный васкулит с поражением мелких сосудов, протекающий с легочно-почечным синдромом. В основе заболевания лежит повреждение базальных мембран капилляров клубочков почек и легочных альвеол антителами к не-коллагеновому домену  $\alpha 3$  цепи коллагена IV типа (антигену Гудпасчера) [1]. Антитела к антигену Гудпасчера обладают сродством к гломерулярной базальной мембране (ГБМ) и альвеолярной базальной мембране, из-за чего возможно сочетание острого некротизирующего

гломерулонефрита с альвеолитом и лёгочным кровотечением [2]. При классическом течении поражение почек при синдроме Гудпасчера проявляется в виде быстро прогрессирующего гломерулонефрита (морфологически – экстракапиллярного гломерулонефрита с полулуниями) [3], в подавляющем большинстве случаев с тяжёлым, требующим диализного лечения нарушением функции почек, не всегда отвечающим на иммуносупрессивную терапию и плазмаобмены. Стандартом верификации диагноза является обнаружение антител к ГБМ в сыворотке крови и/или проведение биопсии почки с обнаружением при световой мик-

роскопии экстракапиллярного гломерулонефрита с полулуниями, а при иммунофлюоресцентном исследовании – линейных отложений иммуноглобулина G [2].

Были описаны случаи атипичного течения синдрома Гудпасчера с умеренным поражением почек (уровень креатинина в сыворотке крови <300 мкмоль/л) у пациентов с антителами к ГБМ [4].

Нами представлен случай синдрома Гудпасчера с высоким титром антител к ГБМ в сыворотке крови, умеренным снижением функции почек и торпидным течением лёгочного процесса у подростка 15 лет.

### Клинический случай

Пациентка А., 15 лет, госпитализирована в 24-е нефрологическое отделение ГКБ им. С.П. Боткина 24.10.2016 г.

*Жалобы* при поступлении на выраженную общую слабость, одышку, отхождение мокроты с примесью крови.

*Анамнез заболевания:* заболела остро в мае 2016 года, когда после перенесенного ОРВИ появился сухой кашель, одышка, слабость. Через 2 недели после начала заболевания присоединилось кровохарканье в виде примеси крови в отделяемой мокроте. Был диагностирован острый бронхит и назначена антибиотикотерапия амоксициллином с клавулоновой кислотой в течение 7 дней, без эффекта. Симптомы нарастали, появилась лихорадка, усилились одышка и слабость. 20.06.2016 г. была госпитализирована в терапевтический стационар (находилась в Болгарии), где была диагностирована двусторонняя пневмония. Проводилась антибактериальная терапия (препарат уточнить не удалось), температура нормализовалась, однако оставался сухой кашель со свистящими хрипами. Выписана 30.06.2016 г., по возвращении в Россию возобновились лихорадка, кашель, одышка. 20.07.2016 г. была госпитализирована в инфекционную больницу, где были обнаружены эритроцитурия и рентгенологическая картина диффузного бронхита. Сохранялись сухой кашель и боль в грудной клетке при кашле. Получала цефтриаксон, азитромицин, отхаркивающие средства. 22.07.2016 г. переведена в ЦКБ №6 в состоянии средней тяжести. Аускультативно выявлялось жёсткое дыхание, с влажными мелкопузырчатыми хрипами в месте проекции нижних долей лёгких. Мокрота на КУМ отрицательна. Получала терапию АЦЦ, кларитромицин, метрогил, без эффекта. В ЦКБ №6 была выполнена КТ органов грудной клетки, при которой отмечалась картина диссеминированного процесса в обоих лёгких.

Был заподозрен туберкулёз лёгких, пациентка переведена в ТЛПО №1. При обследовании общий анализ крови (ОАК) без особенностей. При общем анализе мочи (ОАМ) обнаружены протеинурия (белок в моче 0,2 г/л, суточный белок в моче 0,247 г/сутки), микрогематурия (30-70 изменённых эритроцитов в поле зрения, 22000 в 1 мл по Нечипоренко) при отсутствии лейкоцитурии (лейкоциты 1540 в 1 мл). Анализы крови на T-spot ТБ от 04.08.16 и 04.10.16 отрицательные. Фибробронхоскопия (ФБС) от 04.08.16 без патологии. ФБС от 13.10.16 г.: на стенках нижней трети трахеи и крупных бронхов обоих лёгких суковичное отделяемое. В бронхоальвеолярном лаваже из S 2 правого лёгкого обнаружено множество эритроцитов, эритро- и сидерофаги, липофаги. При чрезбронхиальной биопсии лёгких через Б 4, 5 правого лёгкого на фоне эритроцитов было выявлено незначительное количество макрофагов с включениями гемосидерина, тучные клетки, скопления бокаловидных клеток, участки фиброза. Гистологическая картина отёка межальвеолярных перегородок, скудного серозного и фибринозного экссудата в отдельных альвеолах с очаговой лимфоидной инфильтрацией. КУМ не обнаружены. Признаков гранулематозного воспаления, опухолевого процесса выявлено

не было. КТ органов грудной клетки от 08.08.16, 31.08.16, 30.09.16: двусторонняя тотальная диссеминация в виде множественных центрилобулярных очаговых уплотнений по типу «магового стекла». В субплевральных отделах визуализируются многочисленные линейные уплотнения. Повысилась пневматизация лёгочной ткани при сохранении центрилобулярной диссеминации с уменьшением выраженности линейных уплотнений. Получала противотуберкулёзную терапию с 29.07.2016 г.: изониазид, рифампицин, пиразинамид, канамицин в/м 1 месяц. Изониазид, рифампицин, пиразинамид, этамбутол 1 месяц.

Диагноз лёгочного туберкулёза не был подтверждён. В связи с наличием эритроцитурии у пациентки с диссеминированными изменениями в лёгких диагностирован легочно-почечный синдром, обсуждался диагноз АНЦА-ассоциированного васкулита, исследованы АНЦА – в пределах нормы. Консультирована нефрологом ГКБ им. С.П. Боткина, заподозрен синдром Гудпасчера. Рекомендовано исследование сыворотки крови на антитела к ГБМ – выявлены в титре 136,6 ед/мл (норма 0–20). Подтвержден диагноз синдрома Гудпасчера, в связи с чем пациентка была госпитализирована в ГКБ им. С.П. Боткина.

*Объективный статус* при поступлении: состояние средней тяжести. Перкуторно над лёгкими ясный лёгочный звук. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. АД 110/70 мм рт.ст. Диурез адекватный. Моча светлая.

*Данные лабораторного обследования:*

ОАК от 24.10.2016 г.: лейкоциты  $8,7 \cdot 10^9/\text{л}$ , эр.  $4,27 \cdot 10^{12}/\text{л}$ , Нб 110 г/л. Биохимический анализ крови от 25.10.16: креатинин 82 мкмоль/л. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты 14000/мл, эритроциты 198000/л. Анализ мокроты от 01.11.16: мокрота слизисто-гнояная, лейкоцитов много, единичные эритроциты.

С момента поступления начата «пульс»-терапия метилпреднизолоном, проведен «пульс» циклофосфамида. Через 2 дня - 26.10.2016 г. кровохарканье прекратилось, одышка уменьшилась, оставался только сухой кашель. Иммуносупрессивная терапия продолжена метилпреднизолоном внутрь.

*Рентгенография* органов грудной клетки от 26.10.2016 г.: лёгочные поля без очаговых и инфильтративных теней. Лёгочный рисунок несколько усилен за счёт сосудистого компонента. Корни структурны. Сердце и крупные сосуды без особенностей.

*Компьютерная томография* от 26.10.2016 г.: в лёгочной ткани с обеих сторон определяется диффузное усиление лёгочного рисунка за счёт мелкоочаговой центрилобулярной диссеминации, стенки бронхов уплотнены. В S 4 правого лёгкого и S 8 левого лёгкого визуализируются участки линейной тяжистости с плевропульмональными спайками. Трахея и бронхи до уровня субсегментарных прослеживаются на всём протяжении, стенки бронхов уплотнены, просветы воздушны. Органы средостения и корни лёгких структурны. Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. Диафрагма обычно расположена, свободной жидкости в плевральных полостях нет. Листки перикарда тонкие. Периферические лимфатические узлы в диапазоне сканирования не увеличены. Костно-деструктивных изменений не выявлено.

*Заключение:* мелкоочаговая диссеминация лёгких, линейный пневмоплеврофиброз средней доли правого лёгкого и нижней доли левого лёгкого. (Рис. 1).

На фоне проводимого лечения с 02.11.2016 г. появился кашель с необильной мокротой без примеси крови. Одышки не было, однако отмечена отрицательная аускультативная динамика – присоединились крепитирующие хрипы, проводящиеся в базальных отделах до уровня лопаток, такие же хрипы выслушивались по передней поверхности в нижних отделах лёгких.

КТ органов грудной клетки от 02.11.2016 г.: По сравнению с КТ от 26.10.2016 г. отмечается отрицательная динамика в виде появления в S 10 левого лёгкого участка уплотнения лёгочной ткани по типу «матового стекла» с симптомом «воздушной бронхографии». В лёгочной ткани с обеих сторон отмечается усиление диффузной мелкоочаговой центрилобулярной диссеминации. В S 4 правого лёгкого в области фиброзного тяжа отмечается появление участка уплотнения вытянутой формы по типу инфильтрации. В S 8 левого лёгкого отмечается появление участков уплотнения неправильной формы и «матового стекла». Трахея и бронхи до уровня субсегментарных прослеживаются на всём протяжении, стенки бронхов уплотнены, просветы воздушны. Органы средостения и корни лёгких структурны. Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. Диафрагма обычно расположена, свободной жидкости в плевральных полостях нет. Листки перикарда тонкие. Периферические лимфатические узлы в диапазоне сканирования не увеличены. Костно-деструктивных изменений не выявлено.

**Заключение:** мелкоочаговая диссеминация лёгких, которую следует дифференцировать между проявлениями васкулита и бронхогенной инфекции, правосторонняя среднедолевая и левосторонняя нижнедолевая пневмония (рис. 2).

Проводилась антибактериальная терапия, на фоне чего кашель уменьшился, аускультативная картина в лёгких с положительной динамикой. Лабораторные данные – без существенной динамики.

КТ органов грудной клетки от 08.11.2016 г.: по сравнению с КТ от 02.11.2016 г. отмечается положительная динамика в виде уменьшения диффузного усиления лёгочного рисунка за счёт мелкоочаговой центрилобулярной диссеминации, исчезновение в S 10 левого лёгкого участка уплотнения лёгочной ткани по типу «матового стекла» с симптомом «воздушной бронхографии» и уменьшение зоны уплотнения вытянутой формы в средней доле правого лёгкого с визуализацией фиброзного тяжа прежней формы. Сохраняются участки линейной тяжистости с плевропульмональными спайками в средней доле правого лёгкого и в S 8 левого лёгкого. Трахея и бронхи до уровня субсегментарных прослеживаются на всём протяжении, стенки бронхов уплотнены, просветы воздушны. Органы средостения и корни лёгких структурны. Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. Диафрагма обычно расположена, свободной жидкости в плевральных полостях нет. Листки перикарда тонкие. Периферические лимфатические узлы в диапазоне сканирования не увеличены. Костно-деструктивных изменений не выявлено.

**Заключение:** частичная регрессия диффузной мелкоочаговой центрилобулярной диссеминации обоих лёгких как проявления васкулита, правосторонняя среднедолевая и левосторонняя нижнедолевая пневмония в фазе обратного развития. Линейный пневмофиброз средней доли правого лёгкого. (Рис. 3).

09.11.2016 пациентка в удовлетворительном состоянии выписана для продолжения лечения в нефрологическом отделении больницы св. Владимира.



Рис. 1. КТ органов грудной клетки в аксиальной проекции от 26.10.2016 г.: a, b, c – мелкоочаговая диссеминация лёгких.

Линейный пневмофиброз средней доли правого лёгкого и нижней доли левого лёгкого (b,c)

Fig. 1. CT scan of the chest organs in the axial projection on October 26, 2016: a, b, c – small-focal dissemination of the lungs.

Linear pneumofibrosis of the middle lobe of the right lung and lower lobe of the left lung (b,c)

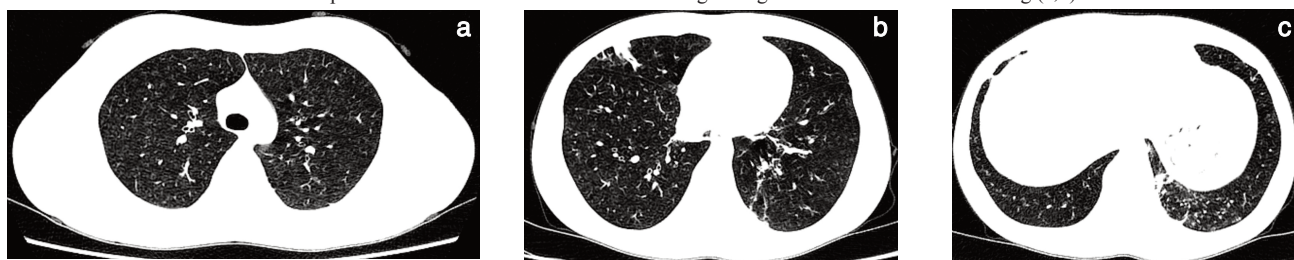


Рис. 2. КТ органов грудной клетки в аксиальной проекции от 02.11.2016 г.: a, b, c – мелкоочаговая диссеминация лёгких, которую следует дифференцировать между проявлениями васкулита и бронхогенной инфекции. Правосторонняя среднедолевая и левосторонняя нижнедолевая пневмония (c)

Fig. 2. CT scan of the chest in the axial projection from 02.11.2016: a, b, c – small-focal dissemination of the lungs, which should be differentiated between manifestations of vasculitis and bronchogenic infection. Right-sided middle lobe and left-sided lower lobe pneumonia (c)

manifistations of vasculitis and bronchogenic infection. Right-sided middle lobe and left-sided lower lobe pneumonia (c)

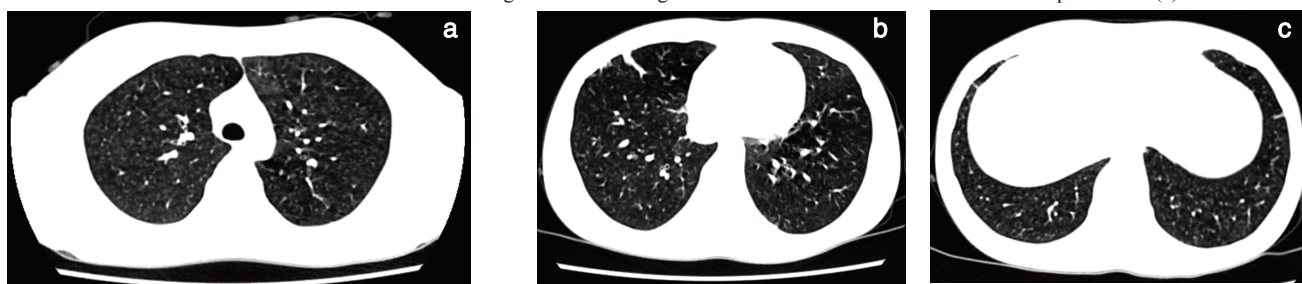


Рис. 3. КТ органов грудной клетки в аксиальной проекции от 08.11.2016 г.: a, b, c – частичная регрессия диффузной мелкоочаговой центрилобулярной диссеминации обоих лёгких как проявления васкулита. Правосторонняя среднедолевая и левосторонняя нижнедолевая пневмония в фазе обратного развития. Линейный пневмофиброз средней доли правого лёгкого (b,c)

Fig. 3. CT scan of the chest organs in the axial projection from 08.11.2016: a, b, c – partial regression of diffuse small-focal centrilobular dissemination of both lungs as a manifestation of vasculitis. Right-sided middle lobe and left-sided lower lobe pneumonia in the phase of reverse development.

Linear pneumofibrosis of the middle lobe of the right lung (b,c)

*Проведённое лечение:* в/в: метилпреднизолон 500 мг №2, 25-26.10.2016 г., циклофосфан 400 мг 26.10.2016 г.; в/м: цефотаксим; внутрь: метилпреднизолон 48 мг в сутки с 27.10.2016 г., ципрофлоксацин, флуконазол, фромилит, мукалтин, лазолван, омез, альмагель.

### Обсуждение

Синдром Гудпасчера – редкое заболевание с оцениваемой частотой 0,5–1 случаев на миллион населения [4,5]. Частота встречаемости заболевания среди детского и молодого населения значительно ниже, с пиками заболеваемости в тридцатилетнем возрасте, преимущественно у мальчиков. В старшем возрасте частота заболеваемости одинакова у лиц обоего пола [6,7]. В представленном случае описан синдром Гудпасчера в нетипичной половозрастной группе (у 15-летней девушки).

Основным проявлением синдрома Гудпасчера выступает быстро прогрессирующий гломерулонефрит выраженной гематурией, протеинурией и тяжелым нарушением функции почек, во многих случаях сочетающийся с поражением легких с кровохарканьем, легочными кровотечениями и дыхательной недостаточностью [2]. У пациентов с синдромом Гудпасчера в большинстве случаев наблюдается также выраженная анемия, обусловленная легочными кровотечениями или оккультной кровопотерей, а также почечной недостаточностью [11].

В литературе встречаются описания клинических случаев с атипичным течением синдрома Гудпасчера с сохранной функцией почек или с умеренным её снижением, с уровнем креатинина в сыворотке крови менее 300 мкмоль/л [5,8]. Настоящий клинический случай вызывает интерес тремя особенностями: 1) нехарактерное для синдрома Гудпасчера умеренное поражение почек без нарушения их функции; 2) медленное развитие лёгочной патологии; легкая степень анемии.

Рентгенологическим признаком синдрома Гудпасчера являются диффузные сливающиеся участки снижения воздушности лёгочной ткани по типу «матового стекла» или участки преимущественно симметрично поражающие оба лёгких в прикорневой области [9,10]. При рентгенологическом исследовании возможно отсутствие симптомов, даже при наличии кровохарканья [11,12]. Консолидация обычно разрешается через 2 дня, заменяясь линейными затемнениями, и рентгенологические признаки полностью исчезают в течение 2 недель, кроме случаев с рекуррентными кровотечениями, при которых ретикулярные изменения персистируют и представляют собой пневмофиброз [11–15]. В настоящем клиническом случае синдром Гудпасчера протекал с умеренным поражением почек, с уровнем креатинина при поступлении 82 мкмоль/л; с медленно прогрессирующим процессом в лёгких, без видимой патологии при традиционной рентгенографии органов грудной клетки и кровохарканьем в виде единичных эритроцитов в мокроте. Также из анамнеза известны результаты биопсии лёгких, что является редким диагностическим методом для данного заболевания. Цитологически были обнаружены эритроциты, макрофаги с включениями гемосидерина; гистологическая картина отёка межальвеолярных перегородок, что соответствует литературным данным [16].

По данным литературы КТ картина в острую фазу при синдроме Гудпасчера, как правило, представлена диффузными сливающимися участками «матового стекла» или консолидацией, симметрично поражающими оба лёгких в прикорневой области, обычно не затрагивая субплевральных областей и верхушек лёгких [11–13]. В течение 2–7 дней возможно образование ретикулярных диффузных изменений лёгочной ткани и уплотнение междольковых перегородок за счёт отложений гемосидерина в альвеолах, так называемый симптом «булыжной

мостовой» [12, 14]. В подострой фазе развития или при умеренном течении возможно обнаружение мелких узелковых уплотнений без предпочтительной локализации [17–18]. В отличие от характерных КТ признаков описанный клинический случай представлен диффузной слабо выраженной очаговой центрилобулярной диссеминацией в лёгочной ткани, которая уменьшилась на фоне проводимой гормонотерапии.

Стандартом верификации диагноза является обнаружение антител к ГБМ в сыворотке крови и/или проведение биопсии почки с обнаружением при световой микроскопии экстракапиллярного гломерулонефрита с полулуниями, а при иммунофлюоресцентном исследовании – линейных отложений иммуноглобулина G [2]. Пациентке было проведено иммунологическое обследование, при котором был обнаружен уровень антител к ГБМ 133,6 ед/мл, в шесть раз превышающий нормальные значения (0–20 ед/мл). Биопсия почки не выполнялась в связи с очевидностью диагноза – сочетание легочно-почечного синдрома с крайне высокими титрами антител к ГБМ.

Общепринятым стандартом терапии при классическом течении синдрома Гудпасчера является проведение процедур плазмаобмена (3 процедуры в неделю) до нормализации титра антител к ГБМ в крови и прекращения кровохарканья в сочетании с иммуносупрессивной терапией комбинацией преднизолона и циклофосфамида [16]. Пациентка получала лечение комбинацией метилпреднизолона и циклофосфамида, от проведения плазмаобменов было решено воздержаться в связи с отсутствием тяжелых клинических проявлений. Терапия была эффективна, кровохарканье прекратилось уже после первого пульсового введения метилпреднизолона. Отрицательная аускультативная динамика на фоне дальнейшего лечения потребовала проведения повторной КТ грудной клетки, результаты которой были интерпретированы как присоединение левосторонней нижнедолевой пневмонии. Была проведена коррекция антибиотикотерапии, отложено повторное введение циклофосфамида, пневмония разрешилась.

После выписки пациентка продолжала лечение в педиатрической клинике комбинацией метилпреднизолона и циклофосфамида (суммарно 6400 мг в течение полугода), достигнута полная ремиссия заболевания, функция почек остается сохранной, анемия компенсирована, анализы мочи без патологии. Введения циклофосфамида прекращены, продолжается терапия метилпреднизолоном внутрь с постепенным снижением дозы, что согласуется с общепринятой тактикой.

По данным литературы пациенты, впервые поступившие с уровнем креатинина в сыворотке крови менее 500 мкмоль/л, имеют 100% шанс выживаемости и 95% шанс сохранения почечной функции в течение года. Можно предположить, что наша пациентка имеет благоприятный прогноз, принимая во внимание, что при поступлении уровень креатинина у неё был равен 82 мкмоль/л [19] и обнаруженные при КТ изменения подверглись обратному развитию на фоне проводимой специфической терапии.

### Заключение

КТ является высокоинформативным методом лучевой диагностики в оценке объёма поражения лёгочной ткани при синдроме Гудпасчера, даже при слабо выраженном поражении, позволяя визуализировать практически все элементы лёгочного рисунка, и в сочетании с клинико-лабораторными данными точно и своевременно установить характер поражения лёгких при синдроме Гудпасчера. КТ также позволяет с высокой точностью определить сопутствующую патологию в легких, определяя выбор адекватной лечебной тактики.

## СПИСОК ИСТОЧНИКОВ / REFERENCES

- Jennette J.C., Nickeleit V. Anti-Glomerular Basement Membrane Glomerulonephritis and Goodpasture Syndrome. *Heptinstall's Pathology of the Kidney*. Eds. Jennette J.C., Silva F.G., Olson J.L., et al. Philadelphia, Wolters Kluwer, 2015. P. 657–684.
- Pusey C.D. Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. *Kidney Int.* 2003;64:1535–1550.
- Fischer E.G., Lager D.J. Anti-Glomerular Basement Membrane Glomerulonephritis: a Morphologic Study of 80 Cases. *Am. J. Clin. Pathol.* 2006;125:445–450.
- Silvarino R., Noboa O., Cervera R. Anti-Glomerular Basement Membrane Antibodies. *Isr. Med. Assoc. J.* 2014;16:727–732.
- Salama A.D., Levy J.B., Lightstone L., Pusey C.D. Goodpasture's Disease. *Lancet.* 2001;358:917–920.
- Nagano, et al. Case Report: Anti-Glomerular Basement Membrane Antibody Disease with Normal Renal Function. *BMC Nephrology.* 2015;16:185.
- Savage C.O., Pusey C.D., Bowman C., Rees A.J., Lockwood C.M. Antiglomerular Basement Membrane Antibody Mediated Disease in the British Isles 1980–4. *Br. Med. J. (Clin. Res. Ed.)* 1986;292:301–304.
- Cui Z., Zhao M.H., Singh A.K., Wang H.Y. Antiglomerular Basement Membrane Disease with Normal Renal Function. *Kidney Int.* 2007;72:1403–1408.
- Bowley N.B., Steiner R.E., Chin W.S. The Chest X-Ray in Antiglomerular Basement Membrane Antibody Disease (Goodpasture's Syndrome). *Clin. Radiol.* 1979;30:419–429.
- Sheikh Zh.V., Zakharova Ye.V., Dunayev A.P. Sistemnyye Vaskulity: Vozmozhnosti Sovremennoy Meditsinskoj Vizualizatsii = Systemic Vasculitis: the Possibilities of Modern Medical Imaging. Moscow, Kraft+ Publ., 2019. 172 p. (In Russ.) [Шейх Ж.В., Захарова Е.В., Дунаев А.П. Системные васкулиты: возможности современной медицинской визуализации. М: Крафт+, 2019. 170 с.]
- Brant W.E., Helms C.A. *Fundamentals of Diagnostic Radiology*. Lippincott Williams & Wilkins, 2007. ISBN:0781765188.
- Collard H.R., Schwarz M.I. Diffuse Alveolar Hemorrhage. *Clin. Chest Med.* 2004;25:583–592.
- Hansell D.M. Small-Vessel Diseases of the Lung: CT-Pathologic Correlates. *Radiology.* 2002;225;3:639–653. DOI: 10.1148/radiol.2253011490.
- Sheikh Zh.W., Safonova T.D. Computed Tomography for the Diagnosis of Pulmonary Lesions in Patients with Systemic Vasculitis. *Prakticheskaya pulmonologiya.* 2019;2:69–74 (In Russ.) [Шейх Ж.В., Сафонова Т.Д. Компьютерная томография в диагностике легочных поражений при системных васкулитах // Практическая пульмонология. 2019. № 2. С. 69–74].
- Primack S.L., Miller R.R., Müller N.L. Diffuse pulmonary hemorrhage: clinical, pathologic, and imaging features. *AJR Am. J. Roentgenol.* 1995;164;2:295–300.
- Foster, Mary H., Basement Membranes and Autoimmune Diseases. *Matrix Biology.* 2017;57–58:149–168. DOI: 10.1016/j.matbio.2016.07.008.
- Specks U. Diffuse Alveolar Hemorrhage Syndromes. *Curr. Opin. Rheumatol.* 2001;13:12–17.
- Reiser M.F. *Multislice CT*. Springer Verlag, 2010. ISBN: 3642069681.
- Levy J.B., Turner A.N., Rees A.J., Pusey C.D. Long-Term Outcome of Anti-Glomerular Basement Membrane Antibody Disease Treated with Plasma Exchange and Immunosuppression. *Ann. Intern. Med.* 2001;134:1033–1042.

**Конфликт интересов.** Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.  
**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.  
**Участие авторов.** Статья подготовлена с равным участием авторов.  
**Поступила:** 28.03.2022. Принята к публикации: 23.05.2022.

**Conflict of interest.** The author declare no conflict of interest.  
**Financing.** The study had no sponsorship.  
**Contribution.** Article was prepared with equal participation of the authors  
**Article received:** 28.03.2022. Accepted for publication: 23.05.2022