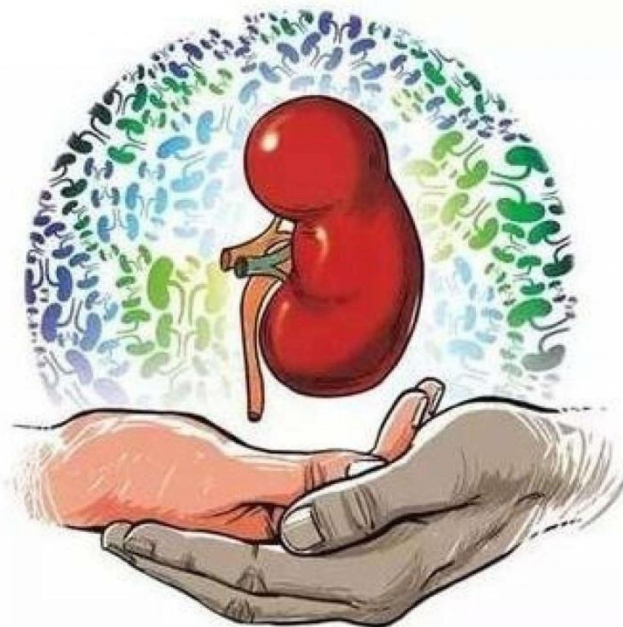


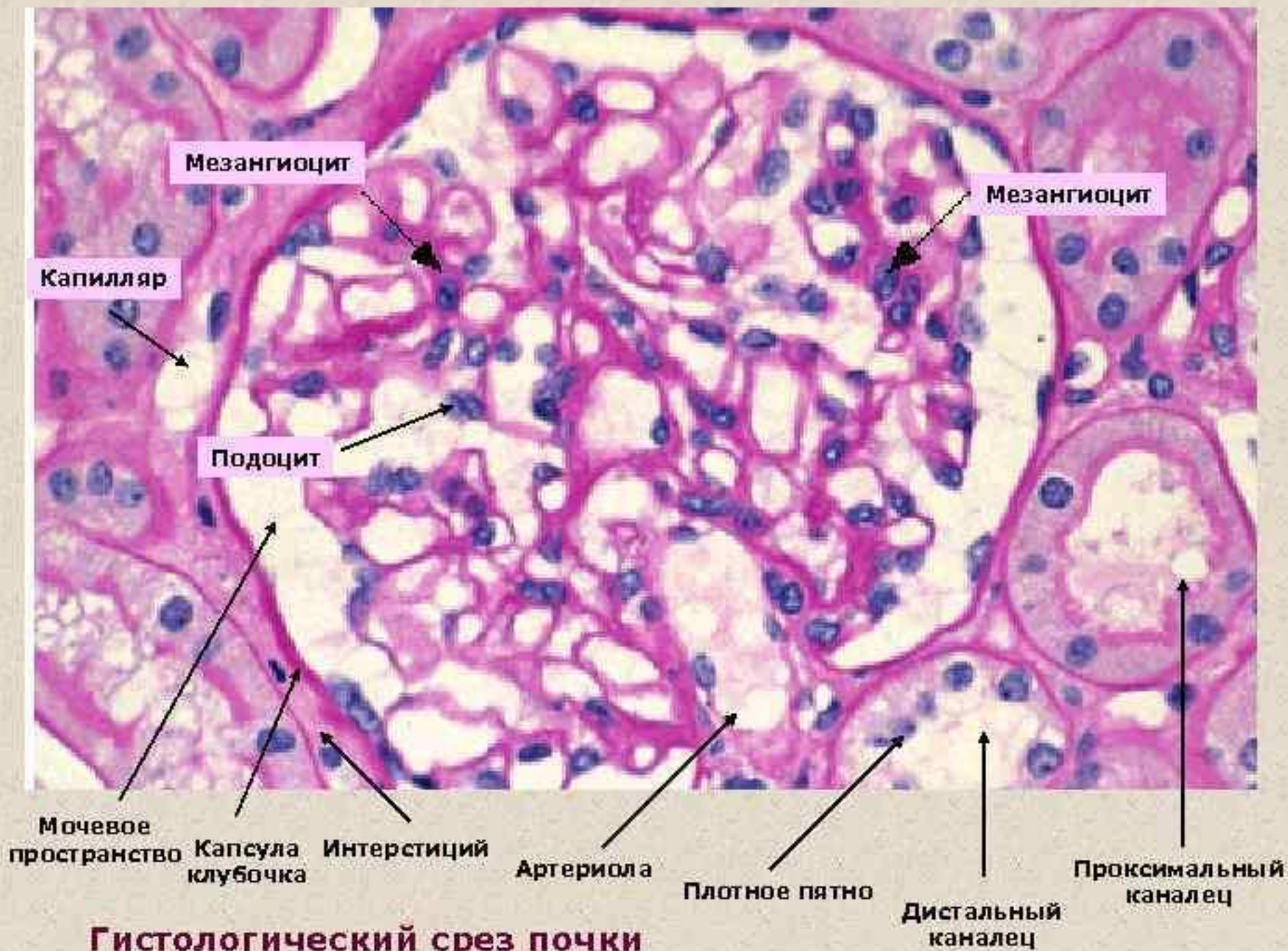


Клинико-морфологическая классификация гломерулонефритов



Куратор: д.м.н., профессор Ракша А.П.

Подготовила: студентка 6 курса Коновальцева М.А.



Морфопатогенетическая классификация В. В. Серова и соавт. (1977)

А. ГН, обусловленный иммунологическими механизмами

1. Иммунокомплексный ГН

1. Первичный установленной этиологии:

а) постстрептококковый ГН (экссудативный, пролиферативный и смешанный);

б) ГН, связанный с другими инфекциями (стафилококковый, пневмококковый, малярийный и др.).

2. Первичный неустановленной этиологии:

а) мембранозный ГН (мембранозная нефропатия);

б) мезангиальный ГН (мезангиомембранозный, мезангиопролиферативный, мезангиокапиллярный, лобулярный);

в) мезангиальный (мезангиокапиллярный) ГН с плотными депозитами — «болезнь плотных депозитов», «болезнь плотных мембран»;

г) IgA-нефрит, болезнь Берже;

д) подострый (быстро прогрессирующий) ГН (экстракапиллярный пролиферативный);

е) диффузный фибропластический ГН.

Морфопатогенетическая классификация В. В. Серова и соавт. (1977)

3. Вторичный (связанный с системными заболеваниями) неустановленной этиологии:

- а) волчаночный нефрит;
- б) ревматический нефрит;
- в) ревматоидный нефрит;
- г) нефрит при геморрагическом васкулите;
- д) нефрит при узелковом периартериите;
- е) печеночная гломерулопатия;
- ж) нефропатия при идиопатической смешанной криоглобулинемии;
- з) нефропатия беременных.

II. ГН с вызванным антителами механизмом развития:

- а) ГН синдрома Гудпасчера;
- б) варианты подострого (быстро прогрессирующего) ГН (экстракапиллярного пролиферативного);
- в) варианты мезангиального ГН.

В. ГН, не обусловленный иммунологическими механизмами:

- а) липоидный нефроз (нефропатия с минимальными изменениями);
- б) фокальный сегментарный гломерулярный гиалиноз;
- в) очаговый фибропластический ГН.

Клинико-морфологическая классификация гломерулонефрита

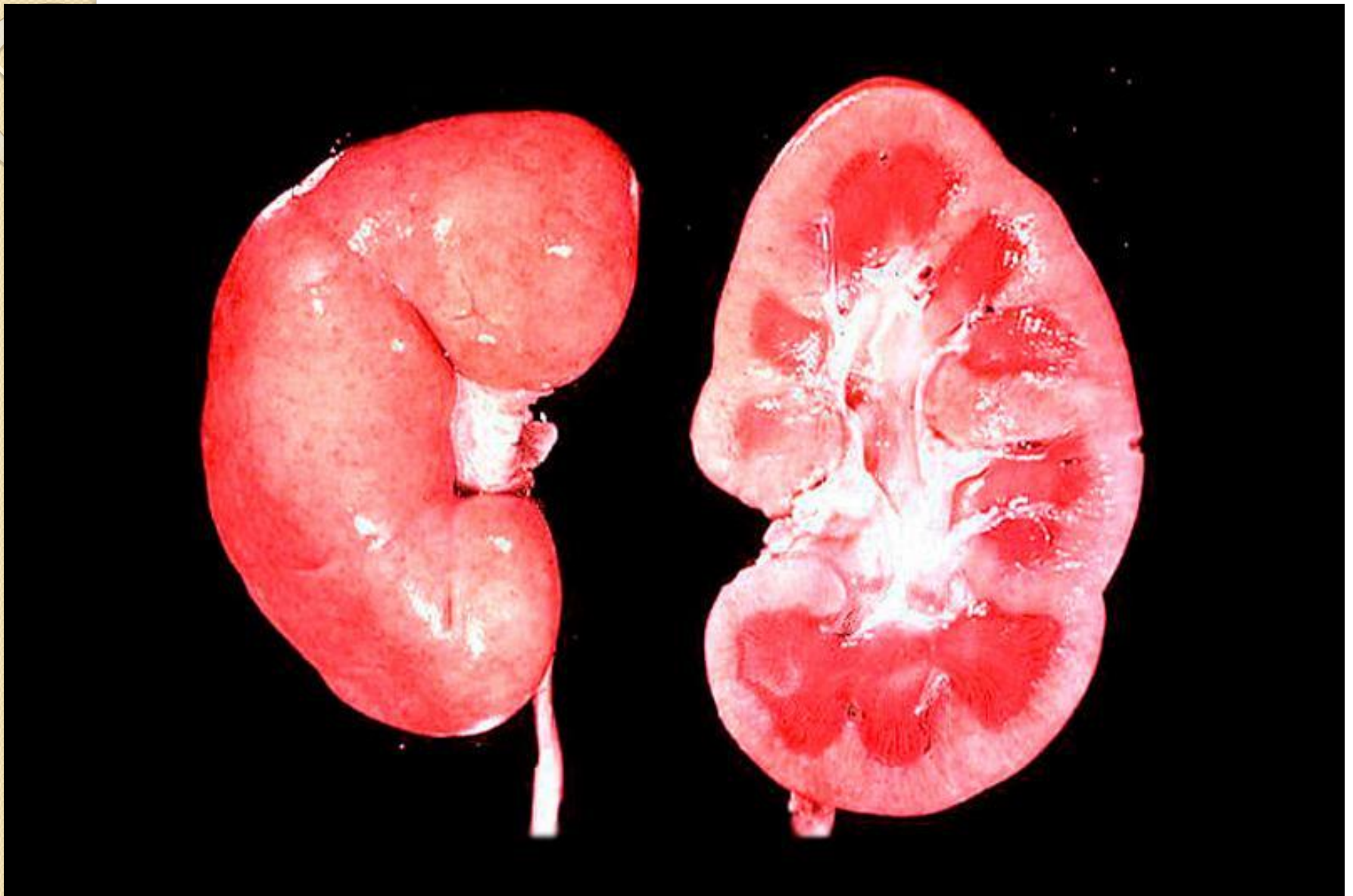
Пролиферативные ГН:

- ❖ Диффузный генерализованный экссудативно-пролиферативный;
- ❖ Экстракапиллярный (гломерулонефрит с полулуниями);
- ❖ Мезангиопролиферативный – IgA-нефропатия (болезнь Берже), IgG- IgM- нефропатии;
- ❖ Мембрано-пролиферативный (мезангиокапиллярный);

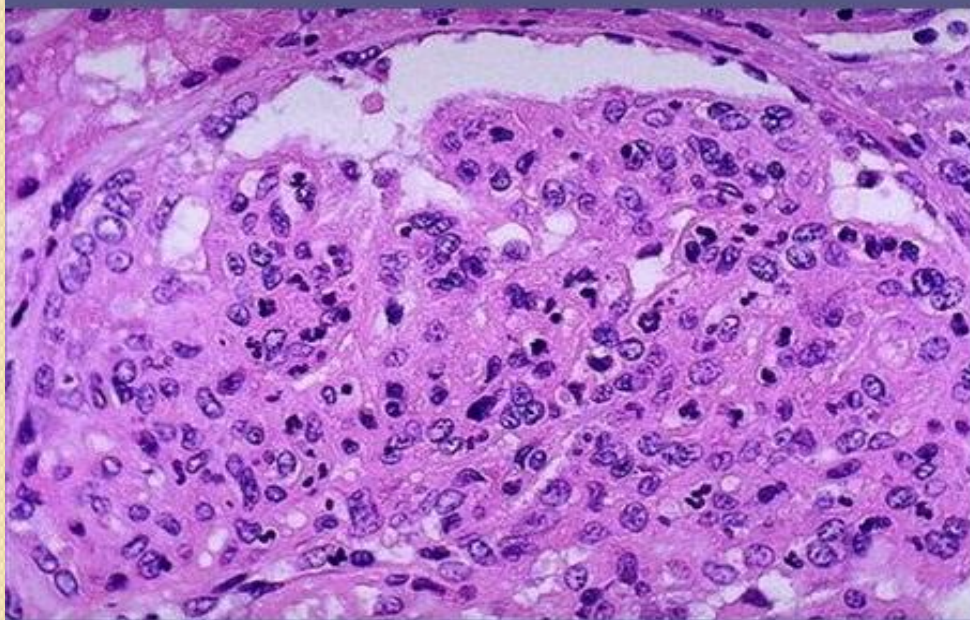
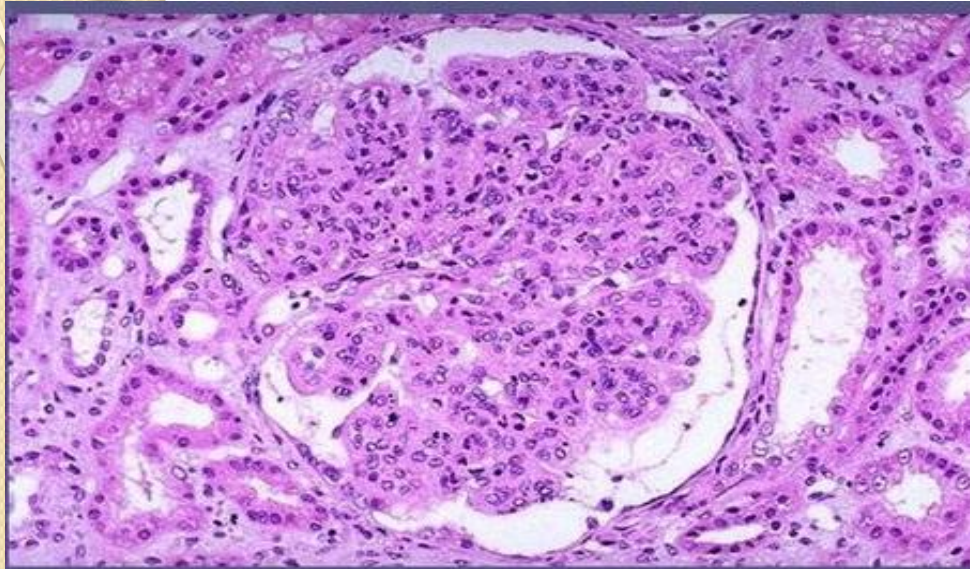
Непролиферативные ГН:

- ❖ Мембранозная нефропатия;
- ❖ Липоидный нефроз (болезнь минимальных изменений);
- ❖ Очаговый гломерулосклероз (фокальный сегментарный гломерулосклероз)
- ❖ Фибропластический ГН.

Острый пролиферативный (постинфекционный) ГН

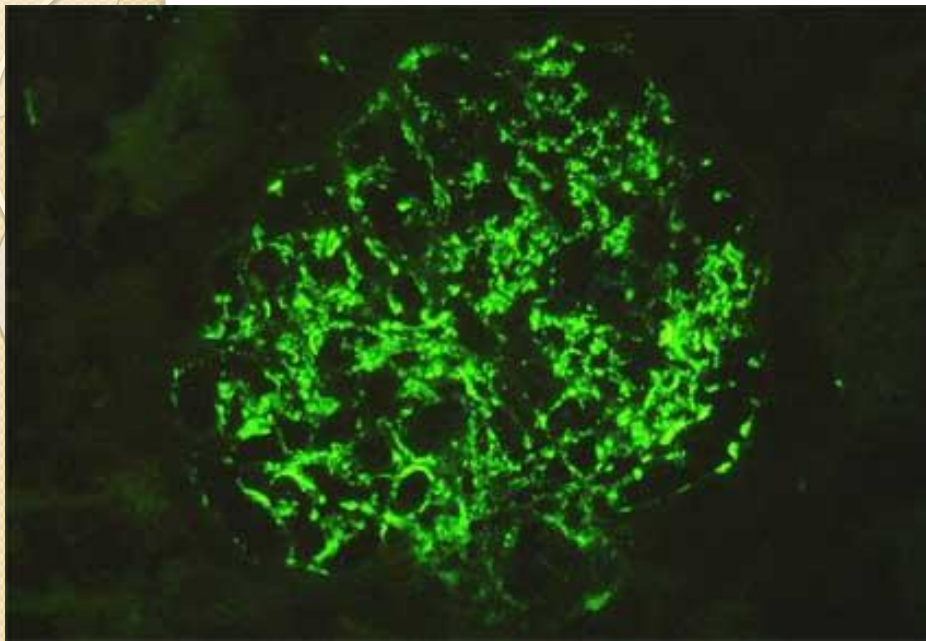


Острый пролиферативный (постстрептококковый) ГН



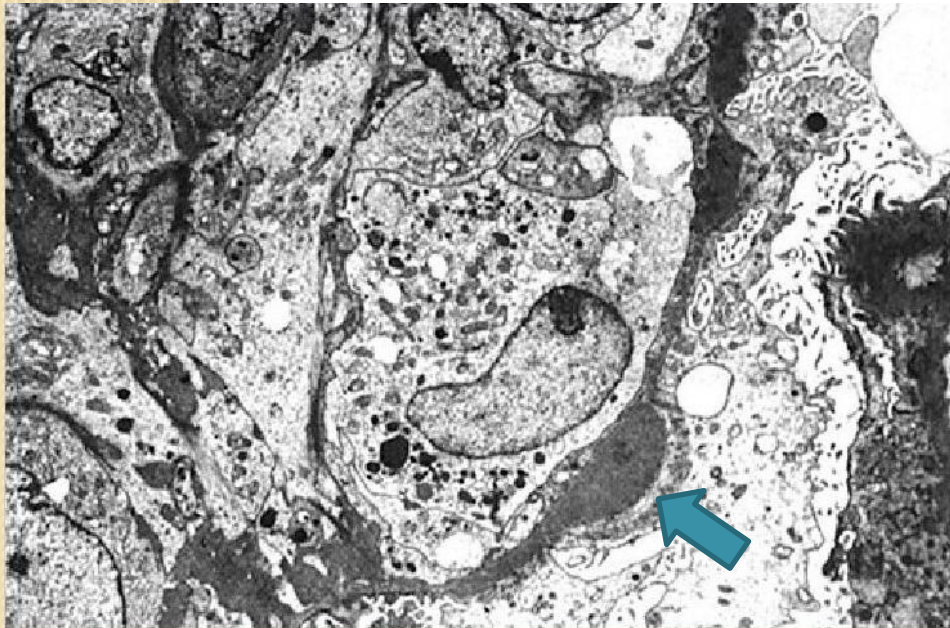
Увеличение размера клубочка за счет:

- пролиферации эндотелиальных клеток;
- отложения ИК на ГБМ;
- нейтрофильной инфильтрации;
- пролиферации мезангия;



**Иммунофлюоресцентная
микроскопия:**

Гранулярные депозиты IgG,
IgM и компонента C3 в
мезангии и вдоль ГБМ.



**Электронная
микроскопия:**

Плотные депозиты в виде
«горбов» под эпителием

Быстропрогрессирующий (полулунный) ГН

Макроскопическая картина:

- Резко увеличены в размерах;
- Дряблая консистенция;

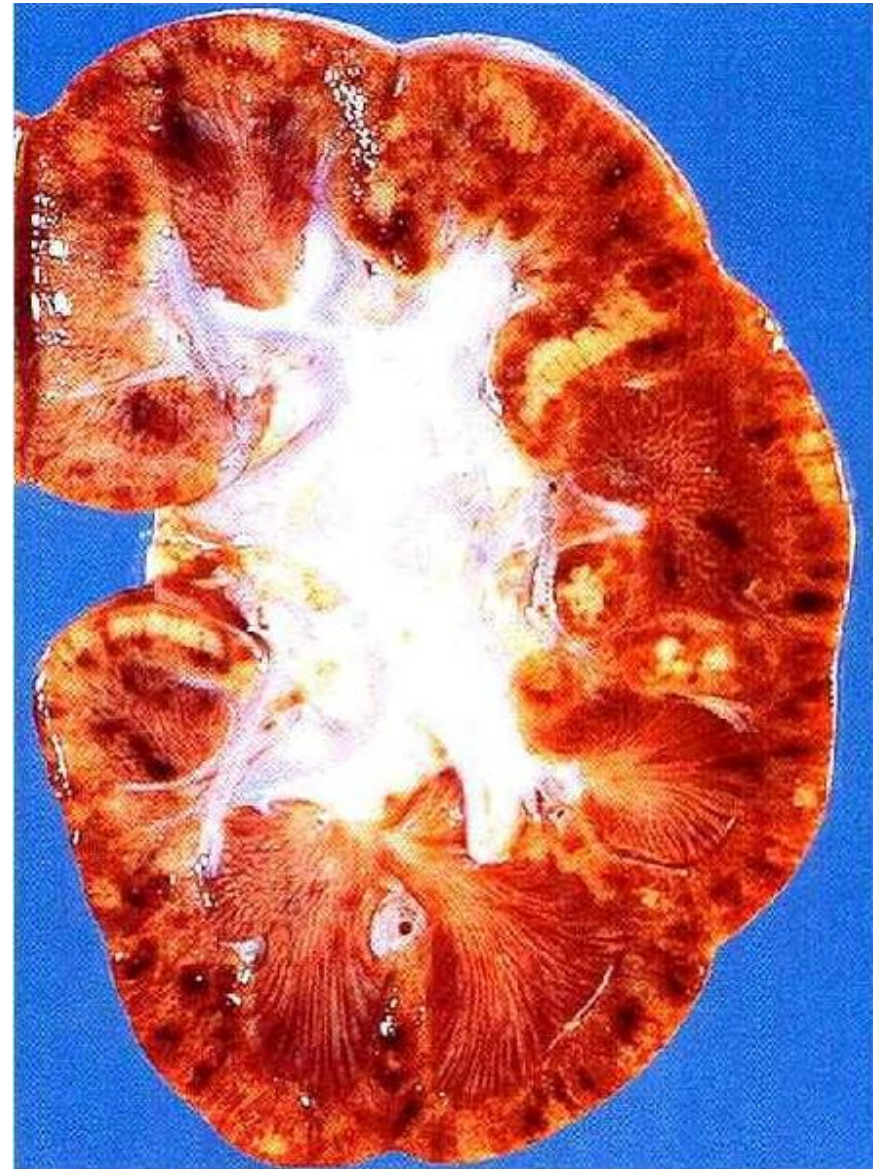
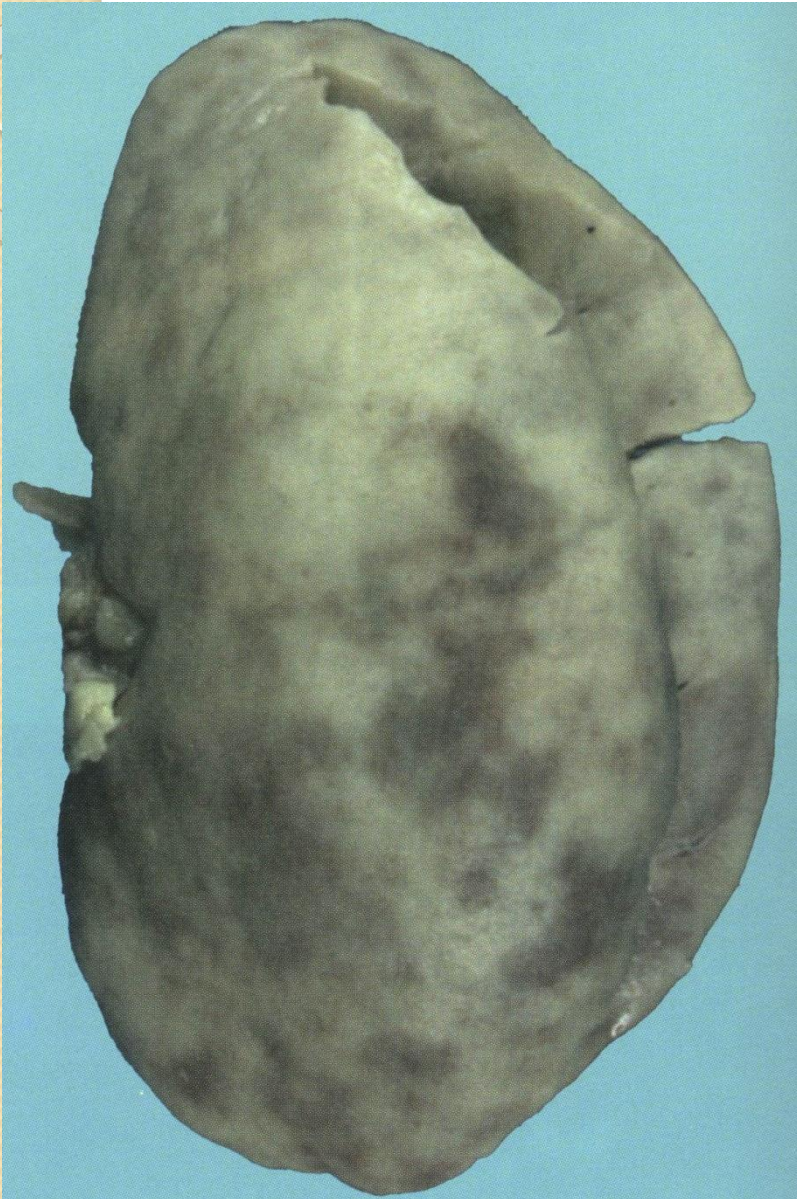
«Большая белая почка»

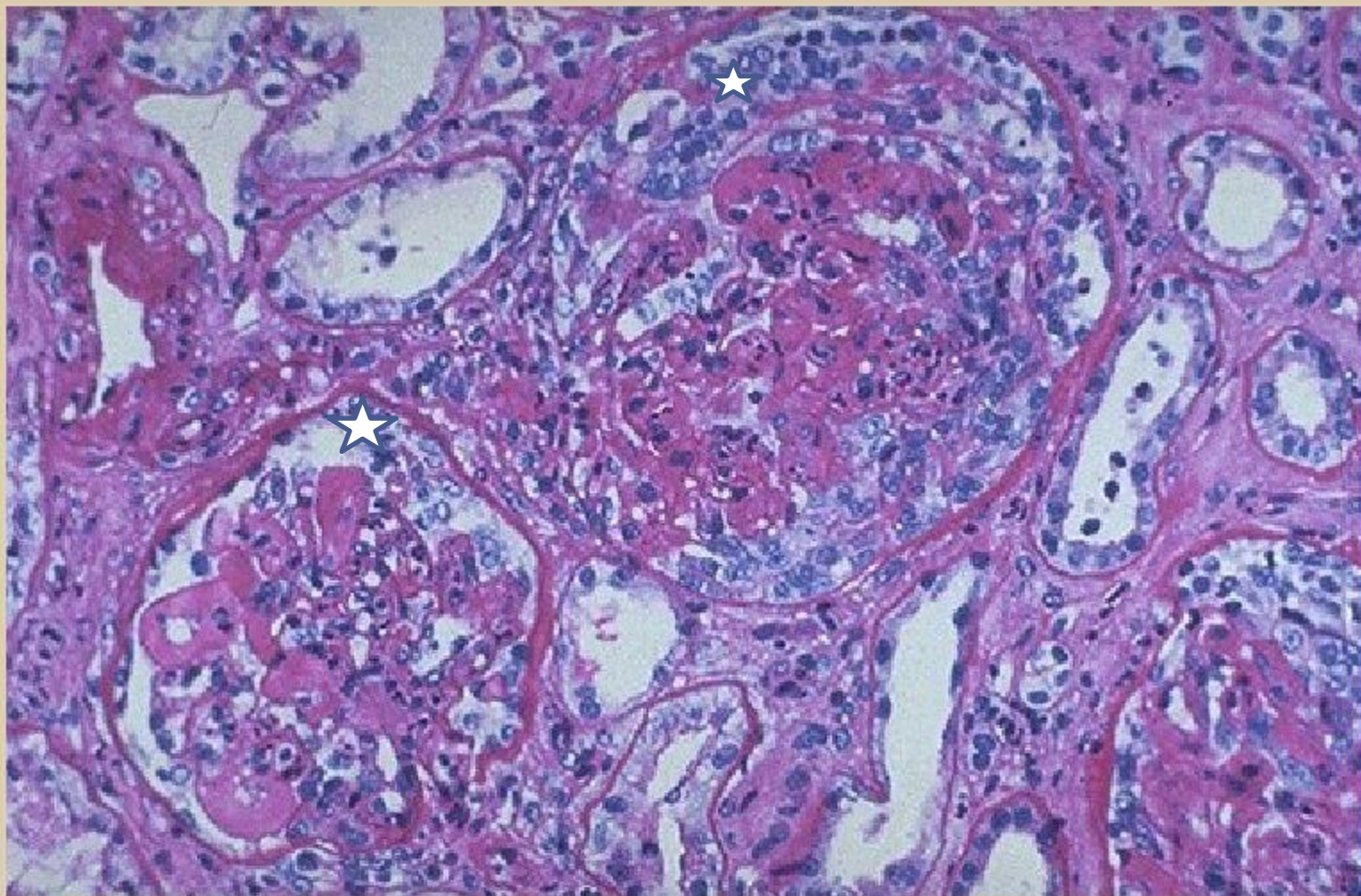
«Большая пестрая почка»

«Большая красная почка»

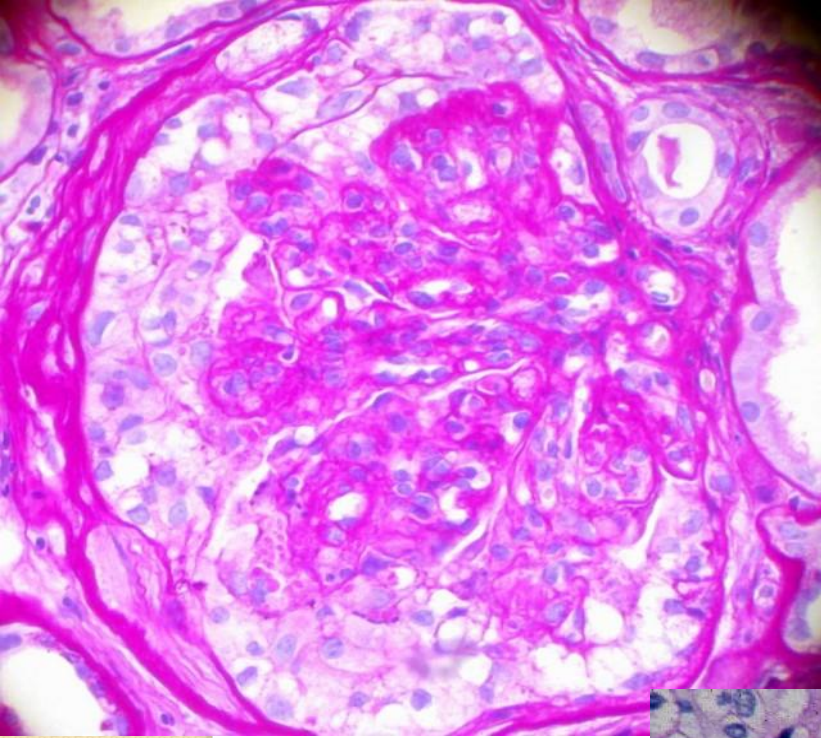


«Большая пестрая почка»

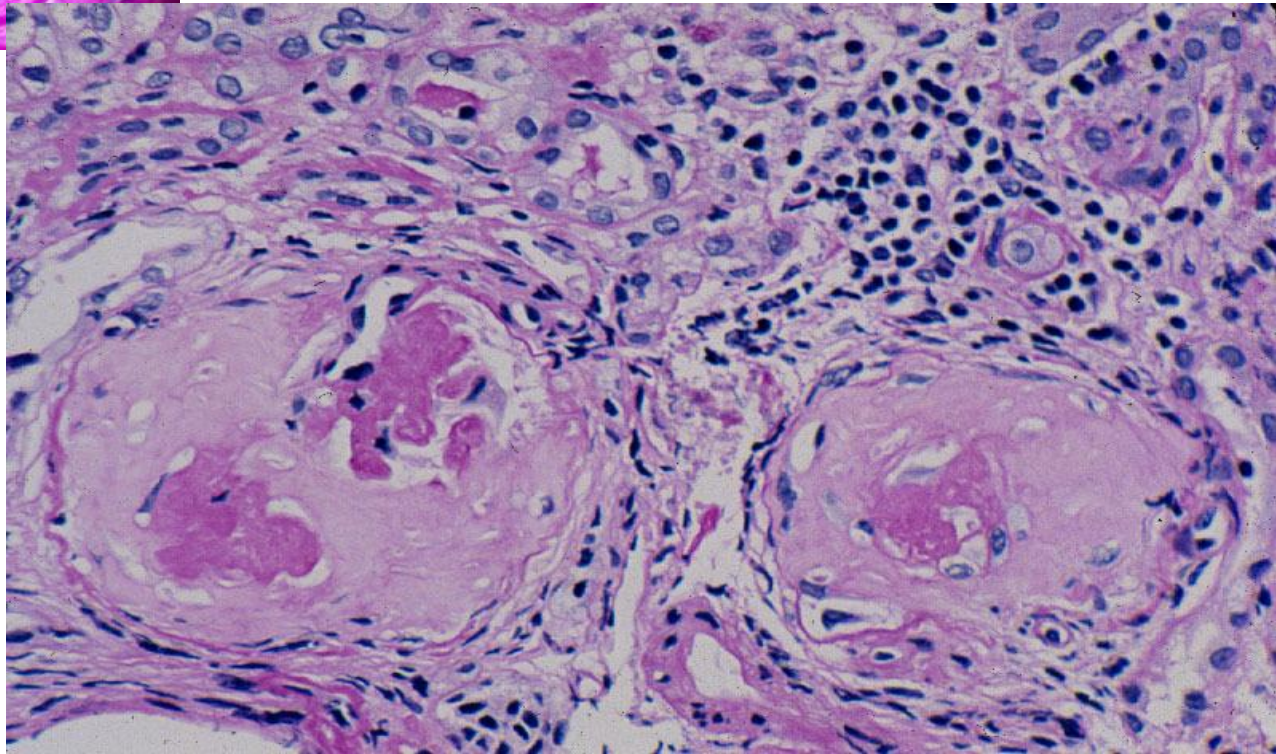


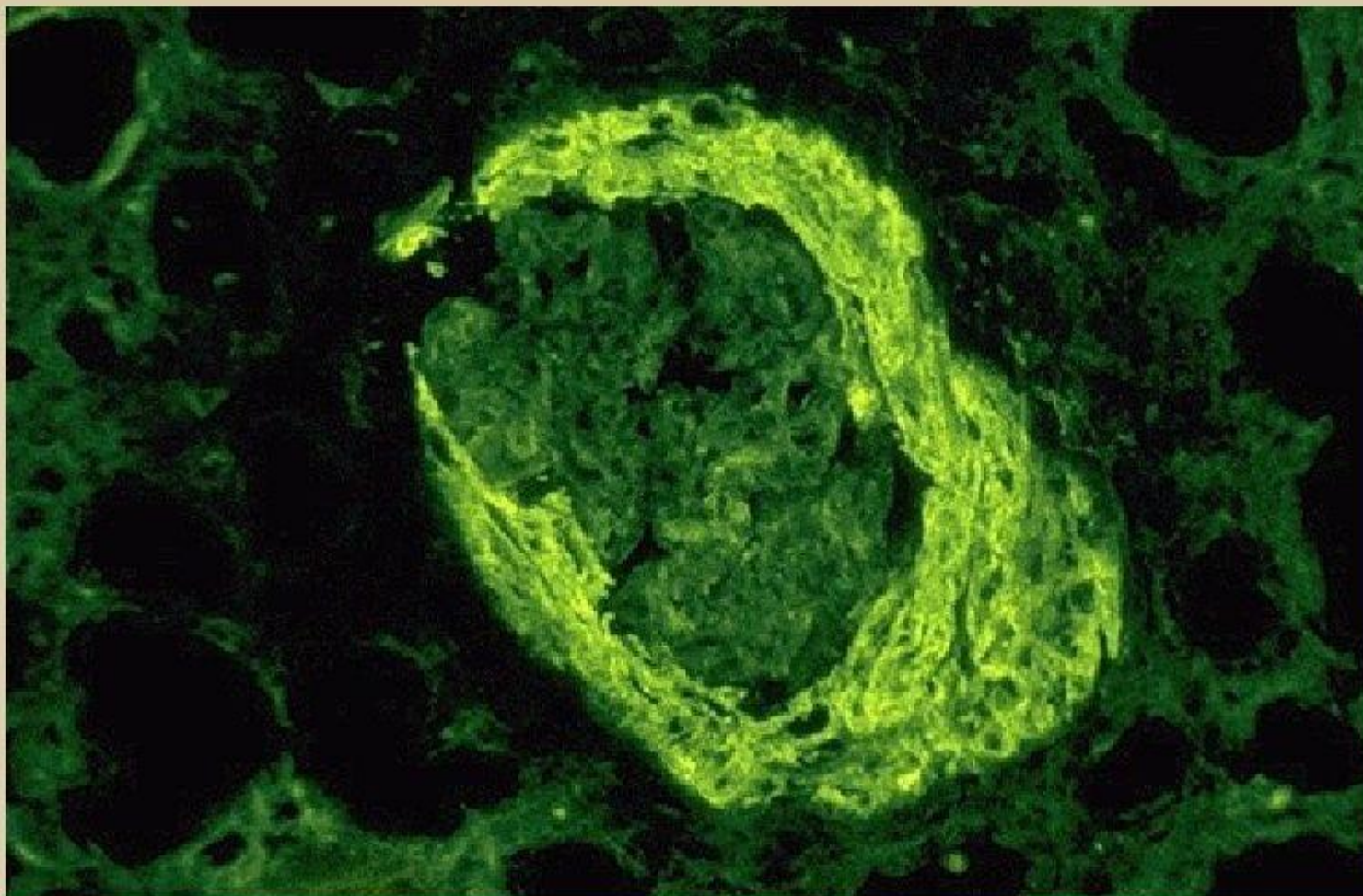


Быстропрогрессирующий (подострый экстракапиллярный)
гломерулонефрит



«Полулуния» облитерируют пространство между капсулой и капиллярным тельцем. В дальнейшем подвергаются гиалинозу и склерозу.





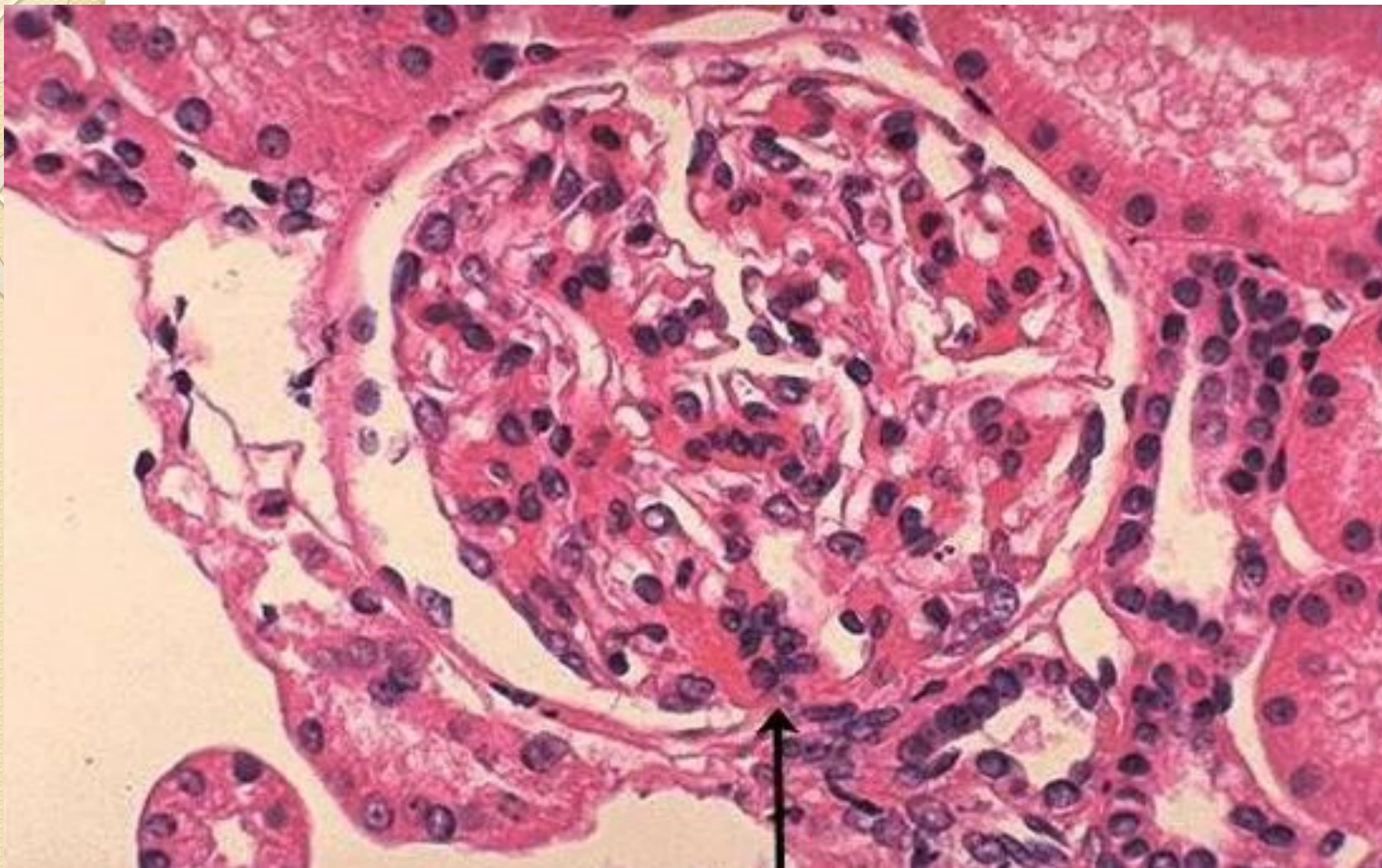
Быстропрогрессирующий гломерулонефрит
(иммунофлюоресцентный метод)

Мезангиопролиферативный ГН. *IgA-нефропатия* или *Болезнь Берже*

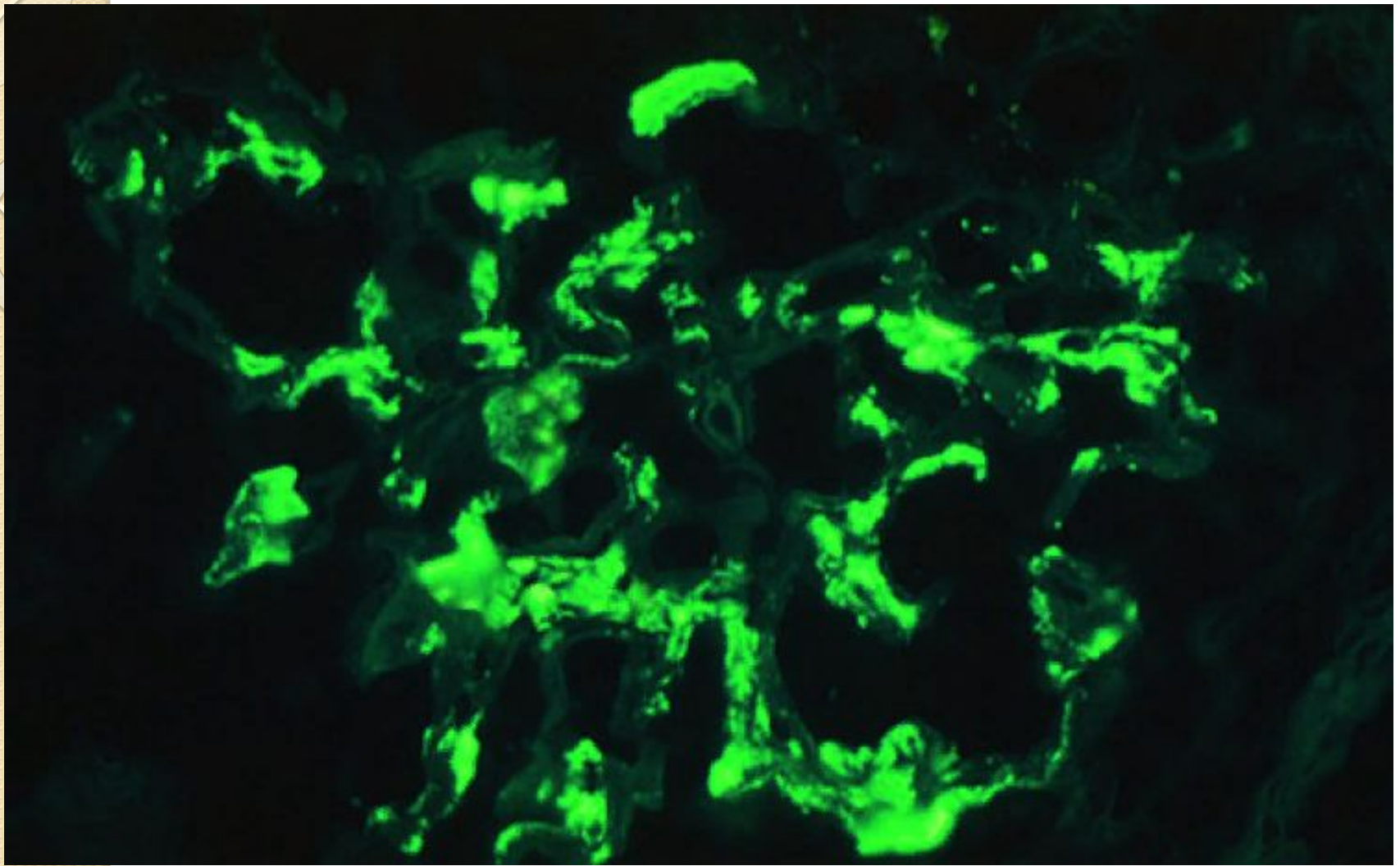
- **Болезнь Берже**

(IgA - нефропатия, идеопатическая возвратная макрогематурия, очаговый пролиферативный гломерулонефрит) - заболевание клубочкового аппарата почки с мезангиальными отложениями IgA, основным проявлением которого является рецидивирующая гематурия.

Этот вид гломерулонефрита является самым распространенным в мире: заболеваемость оценивается как 5 случаев на 100 000 населения



Стрелкой указано отложение депозитов IgA в мезангиуме и увеличение числа клеток.



Имунофлюоресцентный метод.

Отложение иммунных комплексов с IgA в мезангиуме.

Мембранопролиферативный (мезангиокапиллярный) гломерулонефрит.

МПГН I-го типа

Субэндотелиальное отложение депозитов.

Патогенез: активация СК по классическому пути, обнаружение ИК в клубочках.

Электронная микроскопия: субэндотелиальные электронно-плотные депозиты.

Иммунофлюоресцентный метод: гранулярные депозиты С3 и IgG.

МПНГ 2-го типа

Отложение плотных депозитов внутри ГБМ.

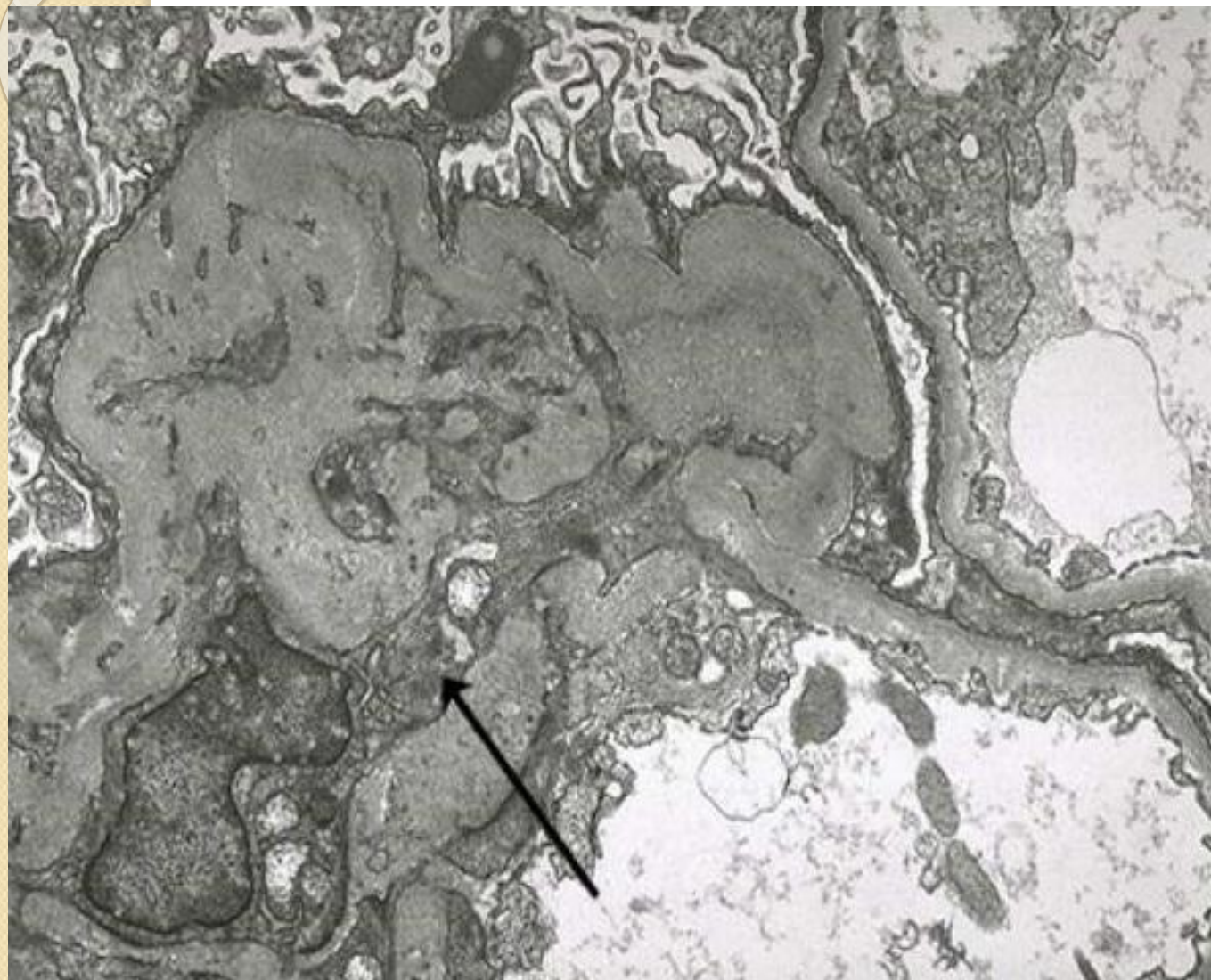
Патогенез: активация СК по альтернативному пути.

Электронная микроскопия: трансформация lamina densa ГБМ в неправильную лентовидную электронно-плотную структуру.

Иммунофлюоресцентный метод: С3 в мезангии (мезангиальные кольца), по сторонам от базальной мембраны, но НЕ в депозитах. IgG отсутствует.

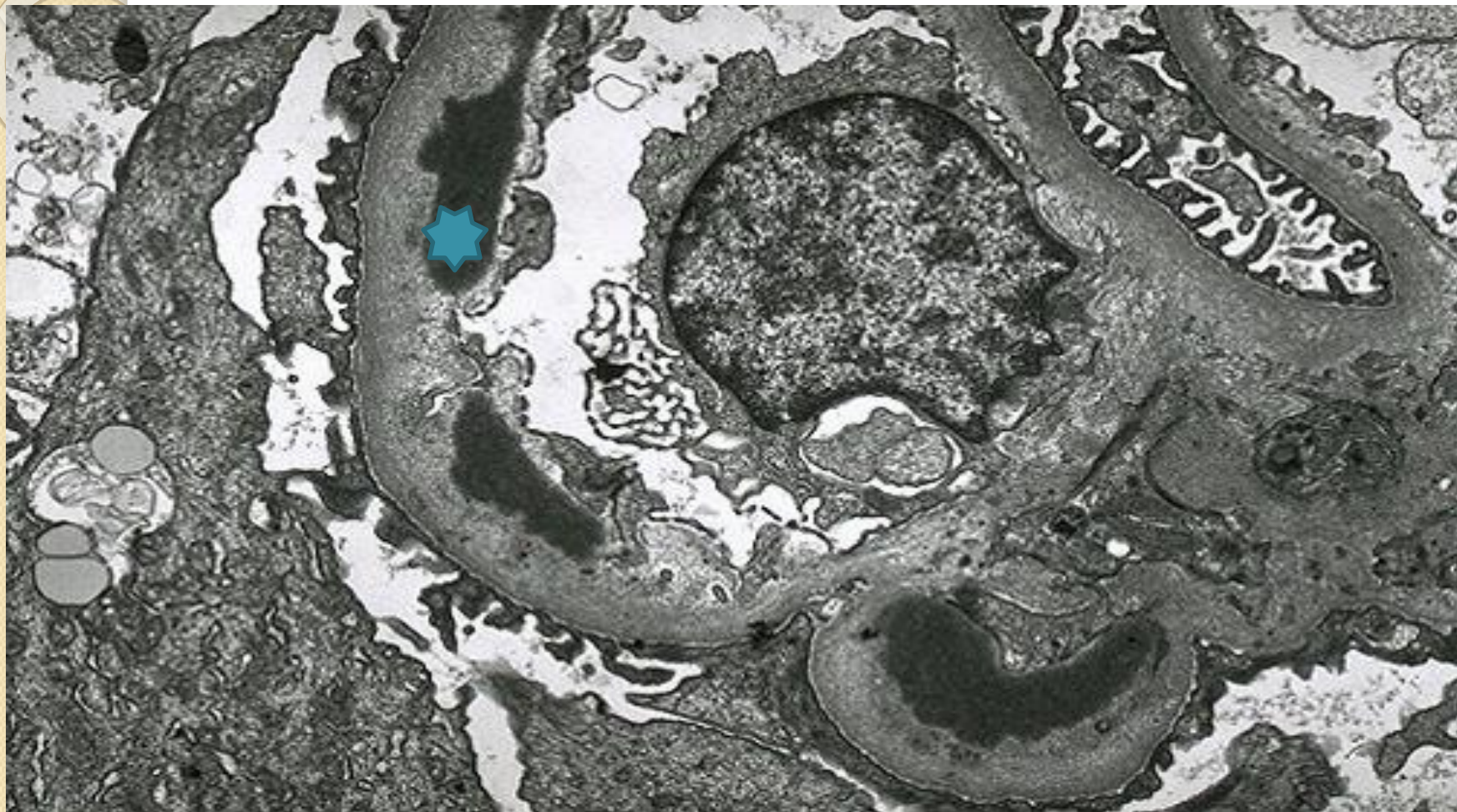
Электронная микрофотография.

МПГН 1-го типа



Интерпозиция
цитоплазмы
мезангиальной
клетки

Электронная микрофотография.
МПГН 2-го типа

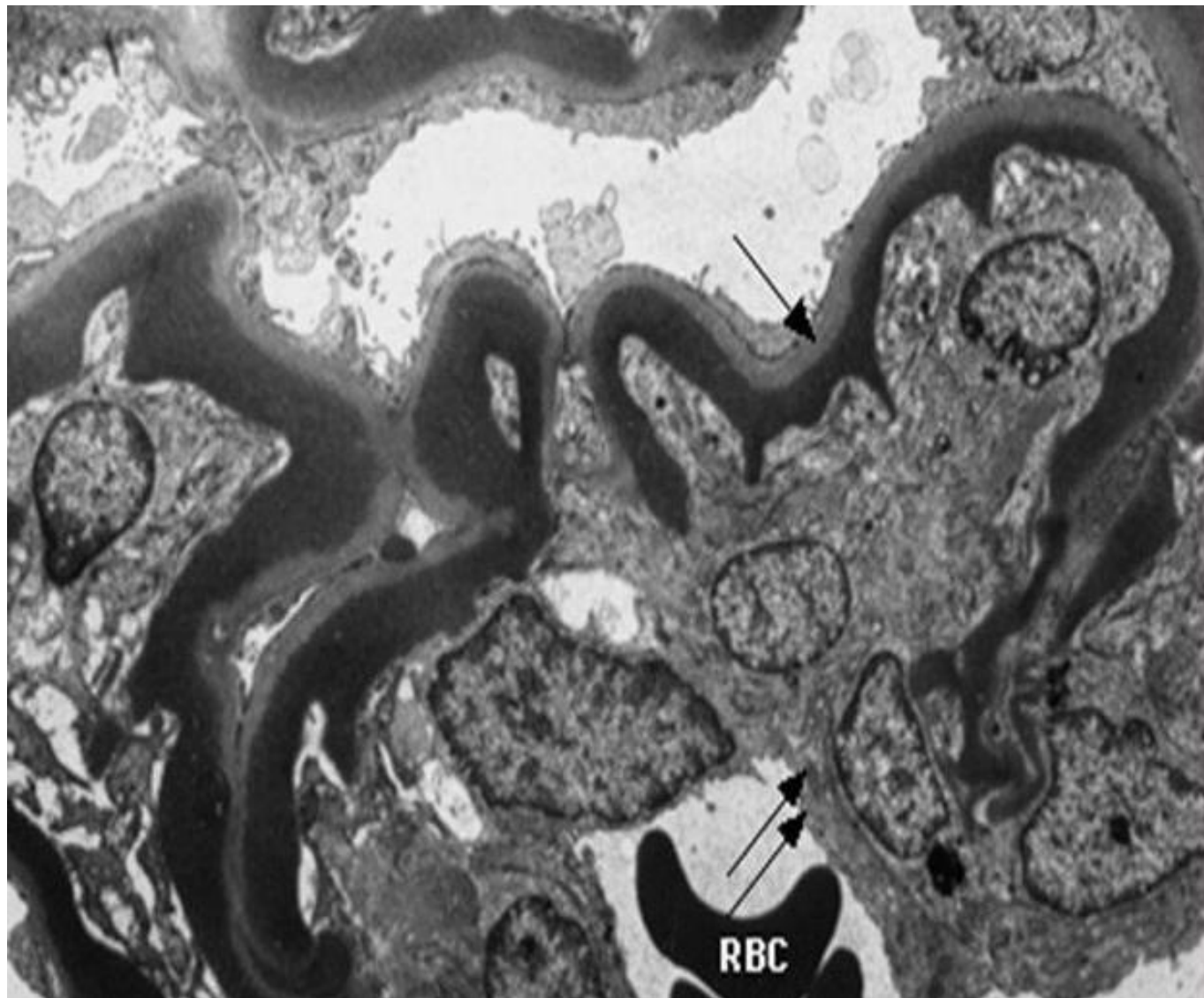


Плотные депозиты в базальной мембране.

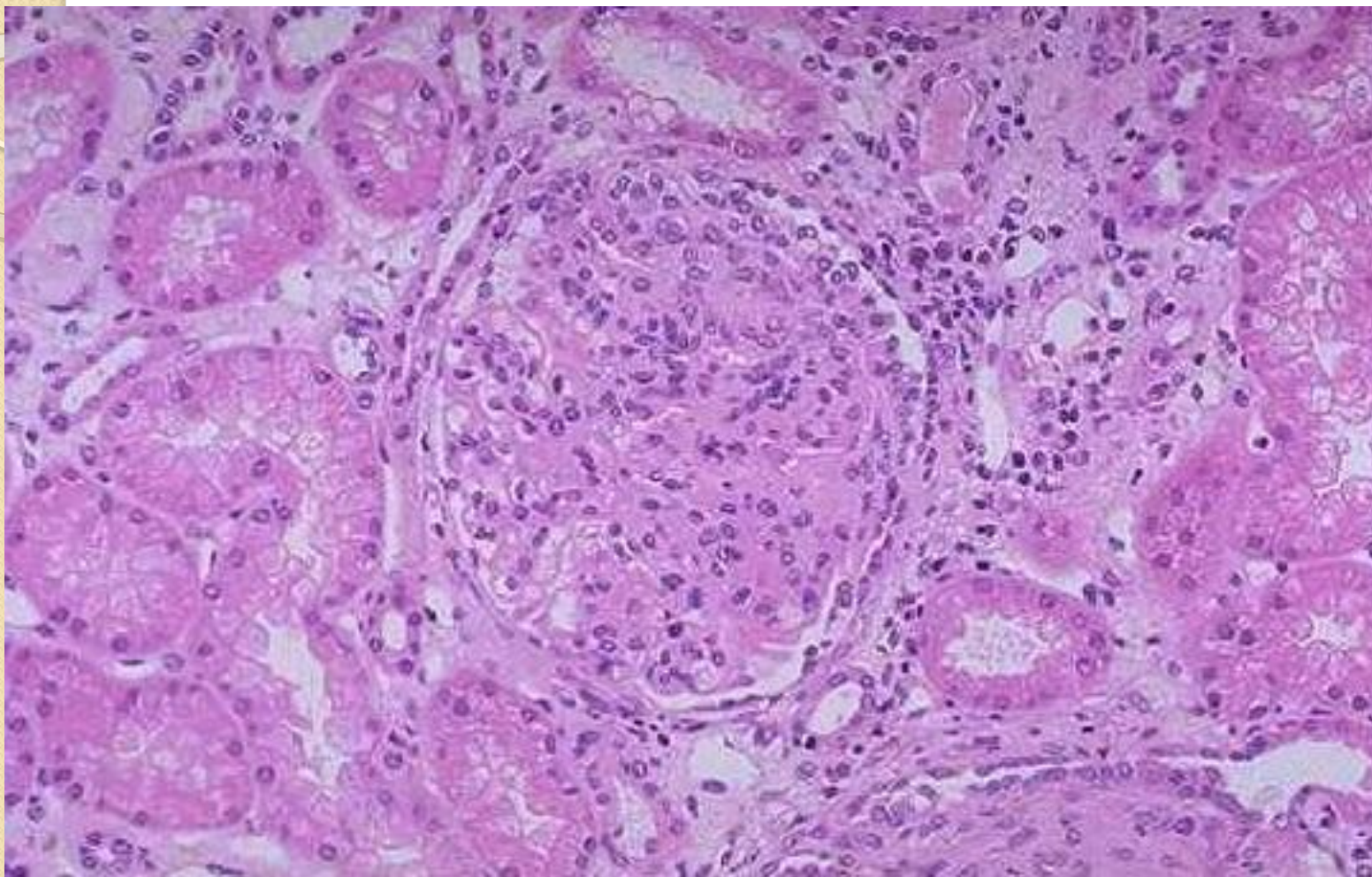
Электронная микрофотография.

МПГН 2-го типа

Лентовидное
отложение
депозита

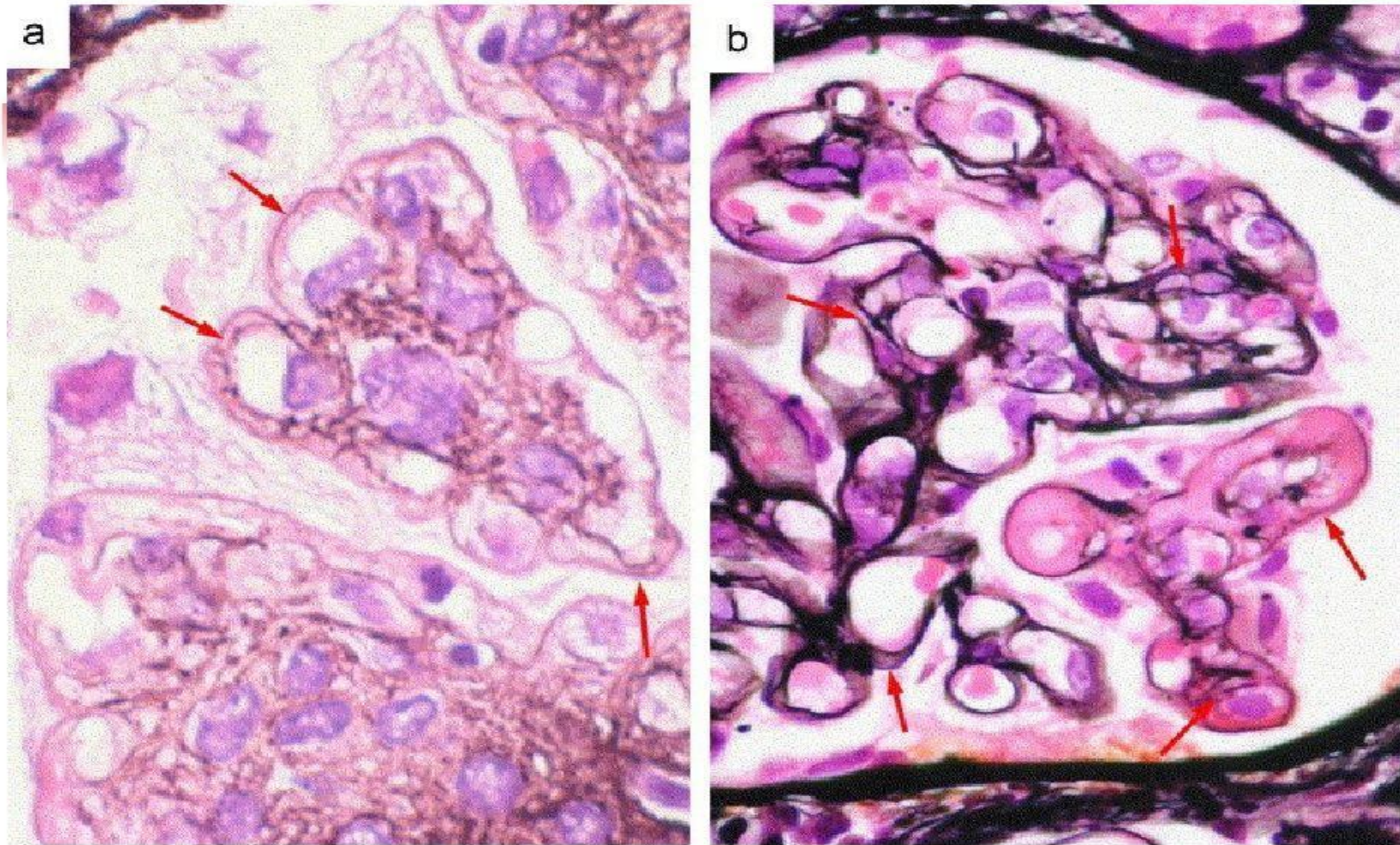


Мембранопролиферативный гломерулонефрит.

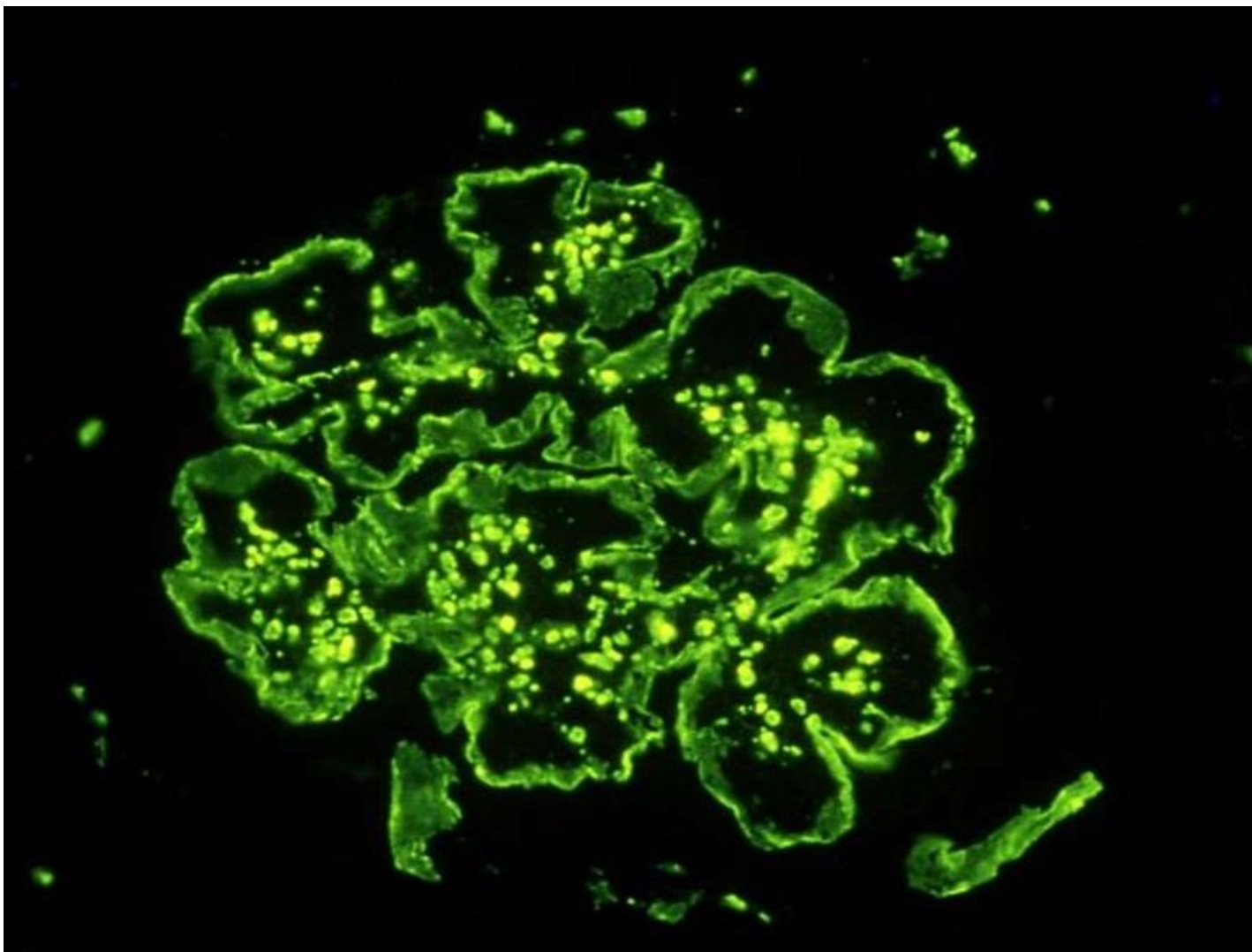


Пролиферация мезангиальных клеток, лейкоцитарная инфильтрация. Диффузное утолщение ГБМ на периферии капилляров. Дольчатое строение клубочка.

Мезангиокапиллярный гломерулонефрит



а:МПГН-1. б: серебрение по методу Джонса.
«Трамвайные пути» - двухконтурность стенки
гломерулярных капилляров.



Иммунофлюоресцентная микроскопия с АТ к СЗ.

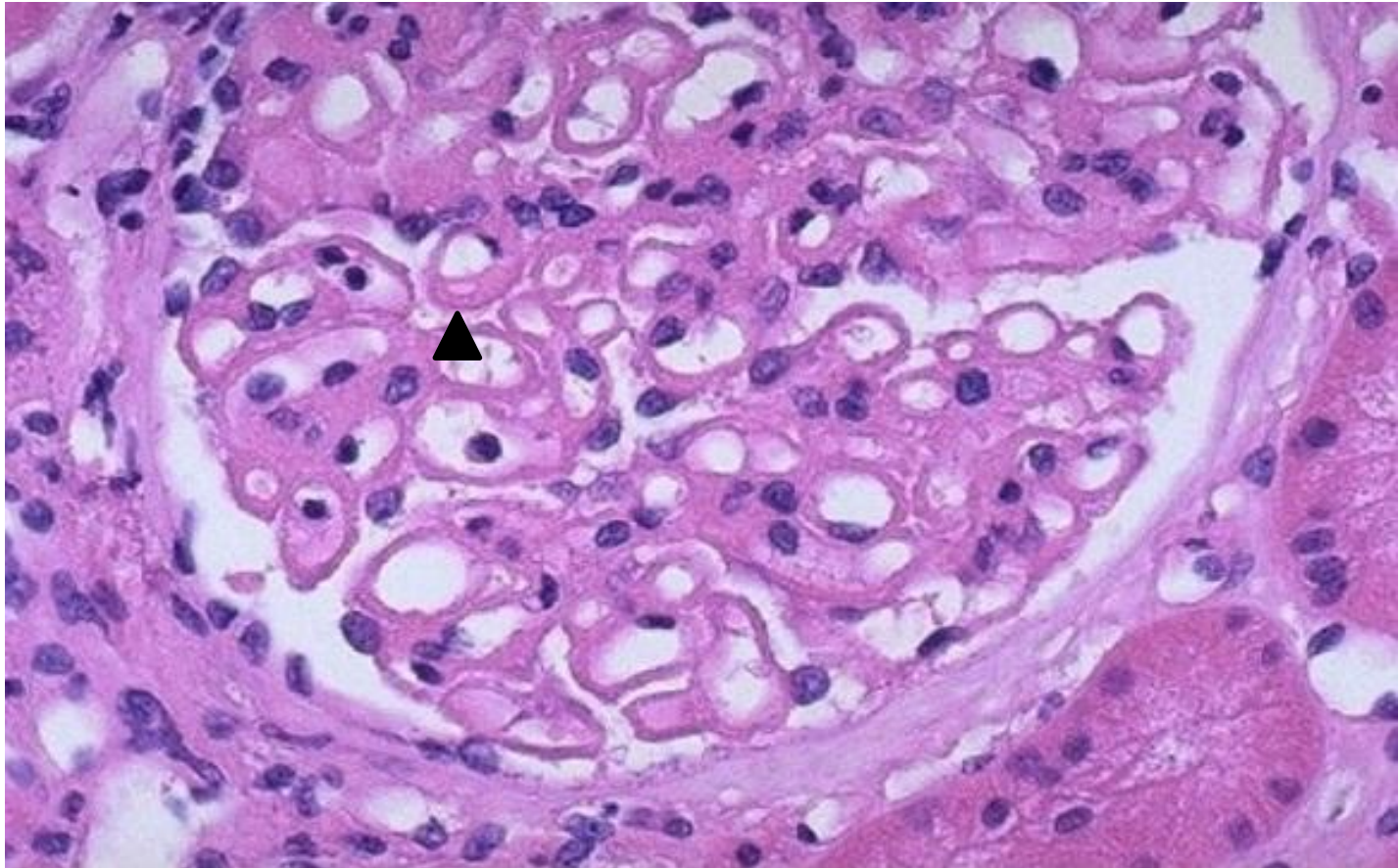
МПП-2: разрозненные гранулярные и линейные очаги интрамембранных депозитов в мезангиуме клубочка и по ходу капилляров.

Мембранозная нефропатия

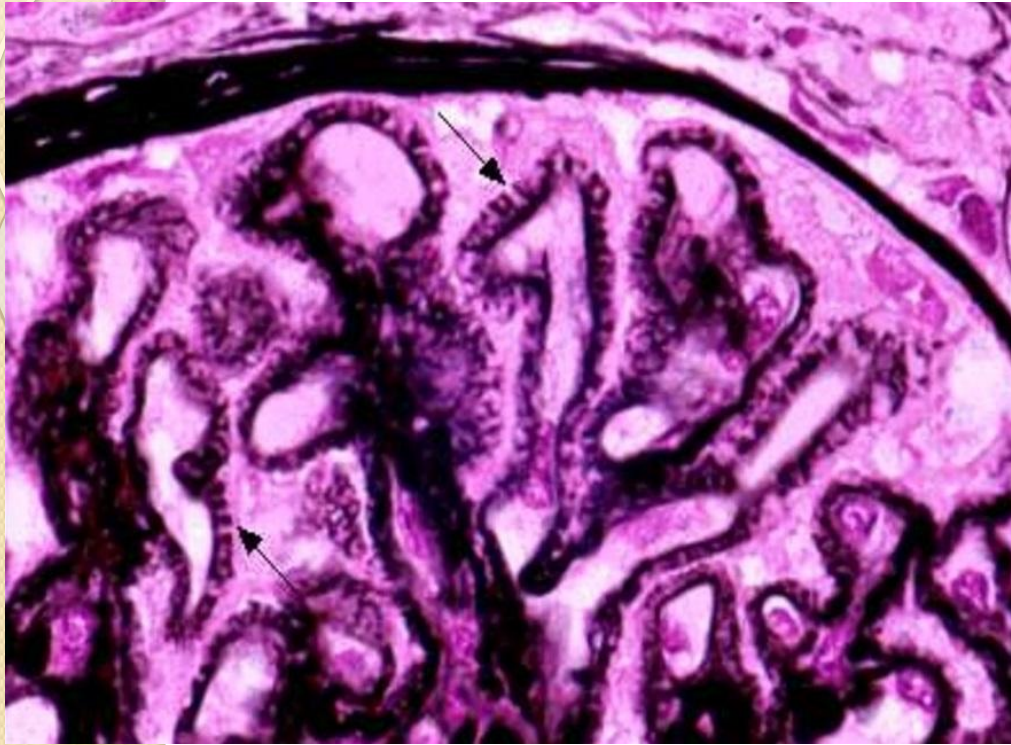
- Характеризуется субэпителиальным расположением электронно-плотных депозитов, содержащих Ig;
- Основная причина *нефротического синдрома у взрослых*;
- Сопровождает такие заболевания, как:
 - эпителиальные злокачественные опухоли (карциномы легких, толстой кишки, меланомы),
 - отравление неорганическими солями,
 - инфекции (гепатит В, сифилис, малярия),
 - метаболические заболевания (СД, тиреоидит)
- В 85% случаев – идиопатическое заболевание.

Мембранозная нефропатия

Световая микроскопия

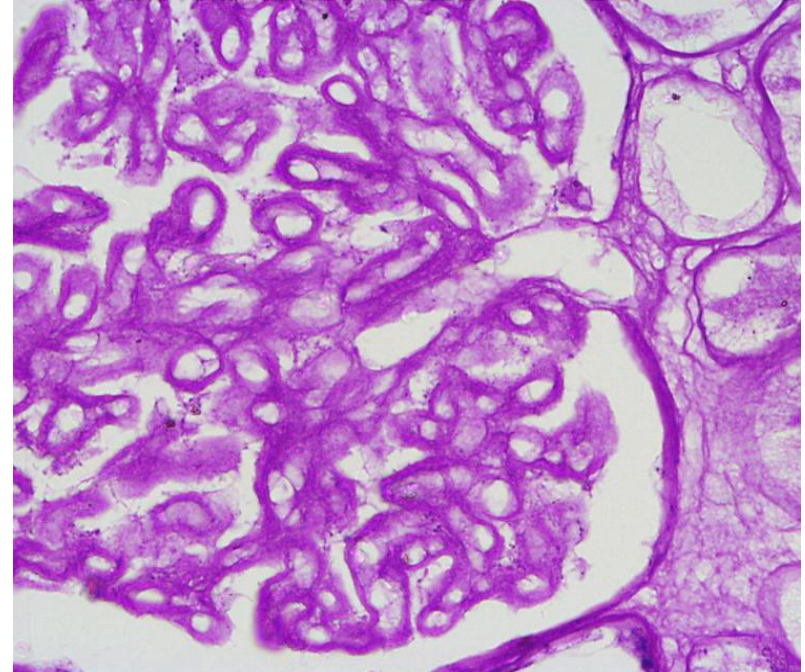


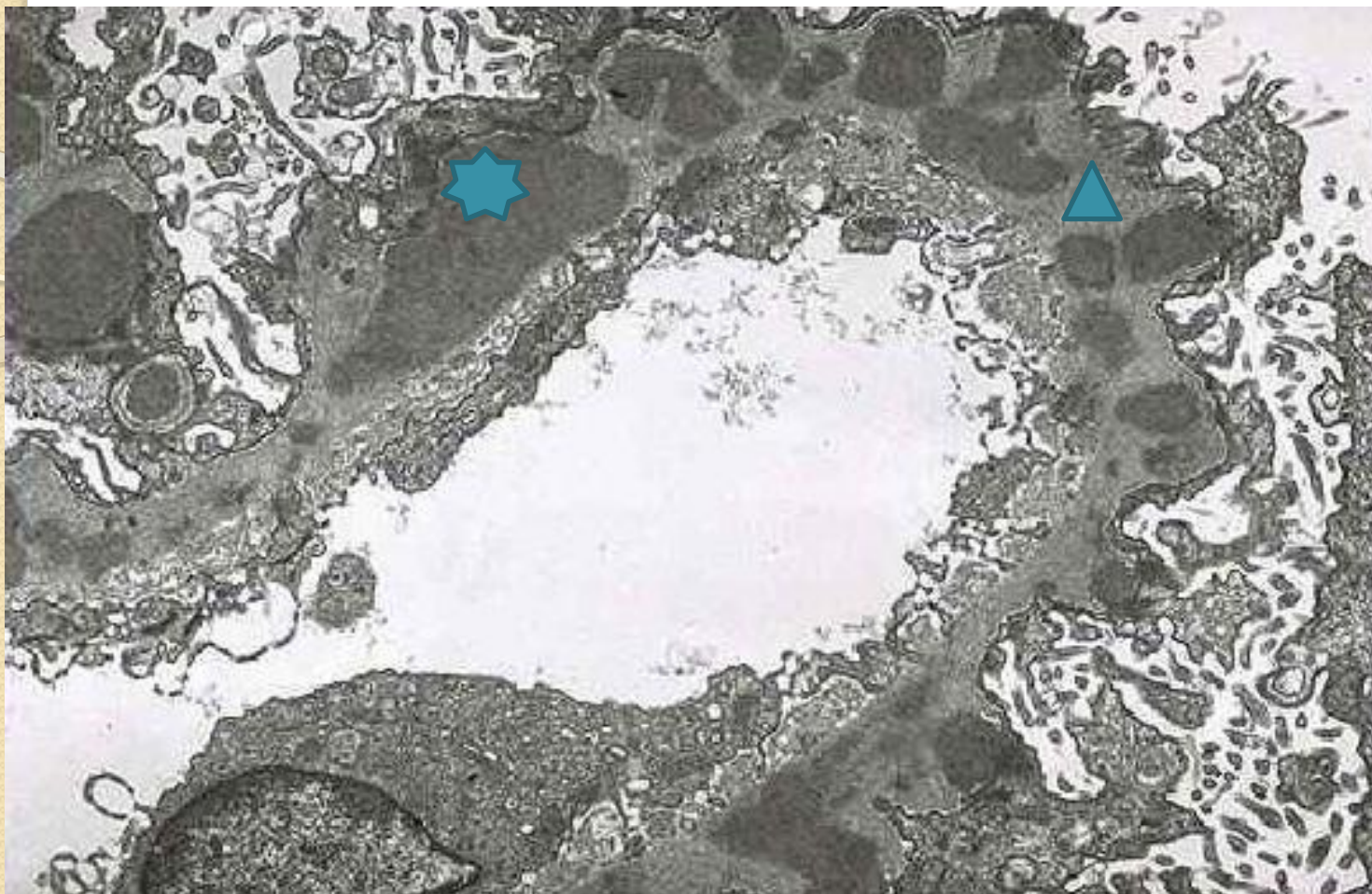
Диффузное утолщение стенок капиллярных
петель



Серебрение по Джонсу.
Импрегнация серебром
базальной мембраны.
Выступы БМ в просвет
капилляров в виде
«шипиков»

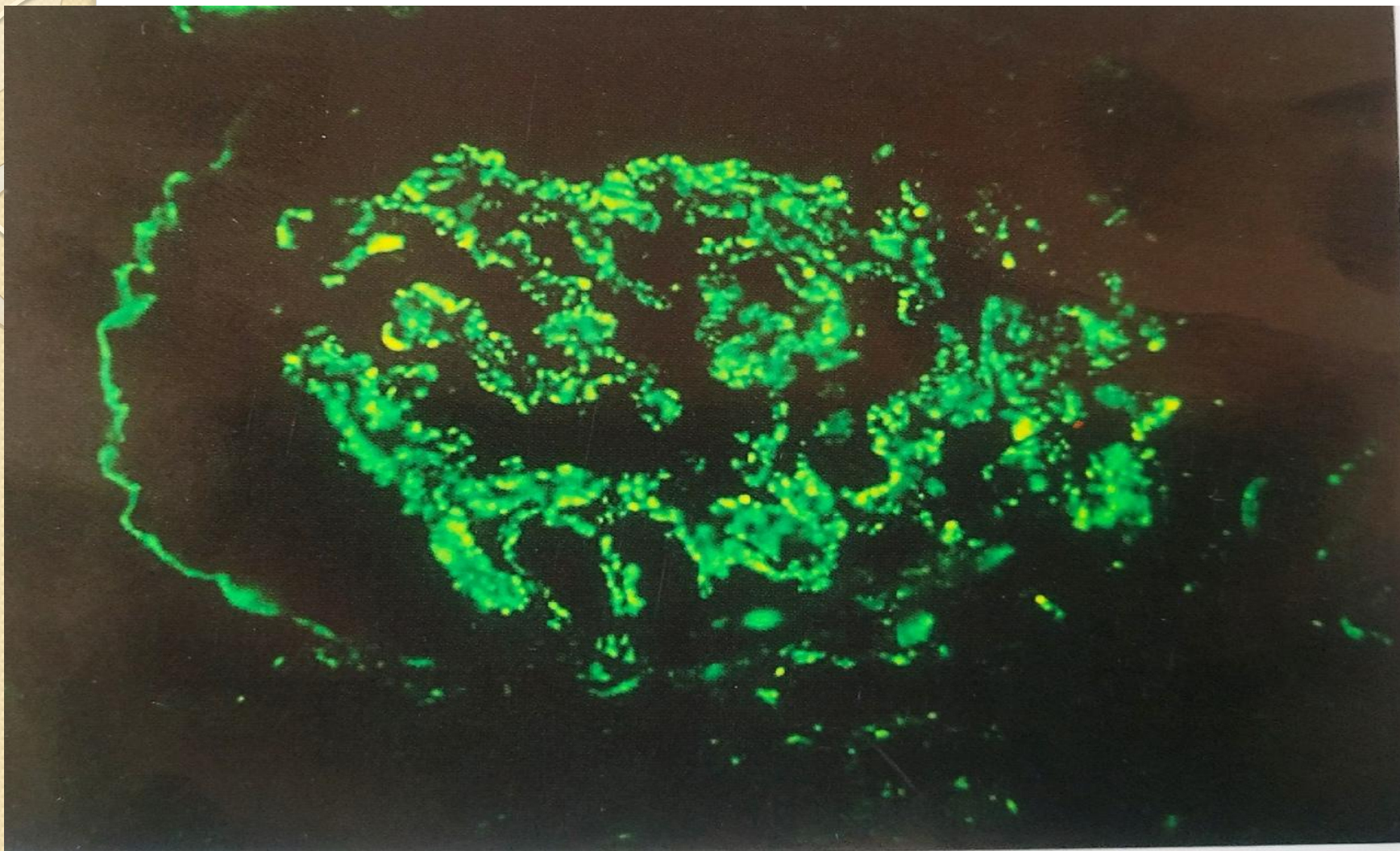
PAS-реакция: окрашивание
утолщенных стенок в
малиново-красный цвет.





Электронная микрофотография.

* электронно-плотные депозиты;
Δ «шипики» базальной мембраны.



Иммунофлюоресцентный метод.

Неравномерное отложение ИК в базальной мембране капилляров клубочка – гранулярная БМ. Депозиты содержат как Ig, так и комплемент.

Липоидный нефроз

Относительно доброкачественное заболевание, являющееся частой причиной *нефротического синдрома* у детей.

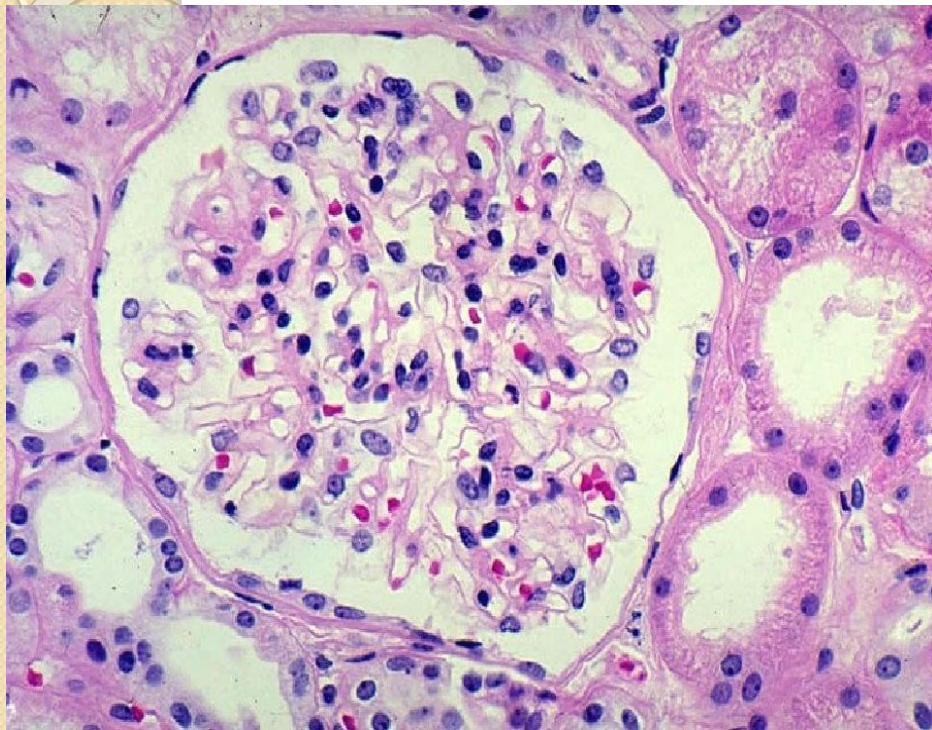
Патогенез: Иммунная дисфункция в виде продукции цитокинов, поражающих подоциты, что приводит к диффузному «исчезновению» ножек отростков подоцитов и протеинурии.

Ассоциация с:

- *респираторными инфекциями и профилактической иммунизацией;
- *атопическими заболеваниями (ринит, экзема);
- *болезнью Ходжкина с дефицитом Т-клеточного иммунитета.

Изменения подоцитов обратимы и исчезают после терапии ГКС!

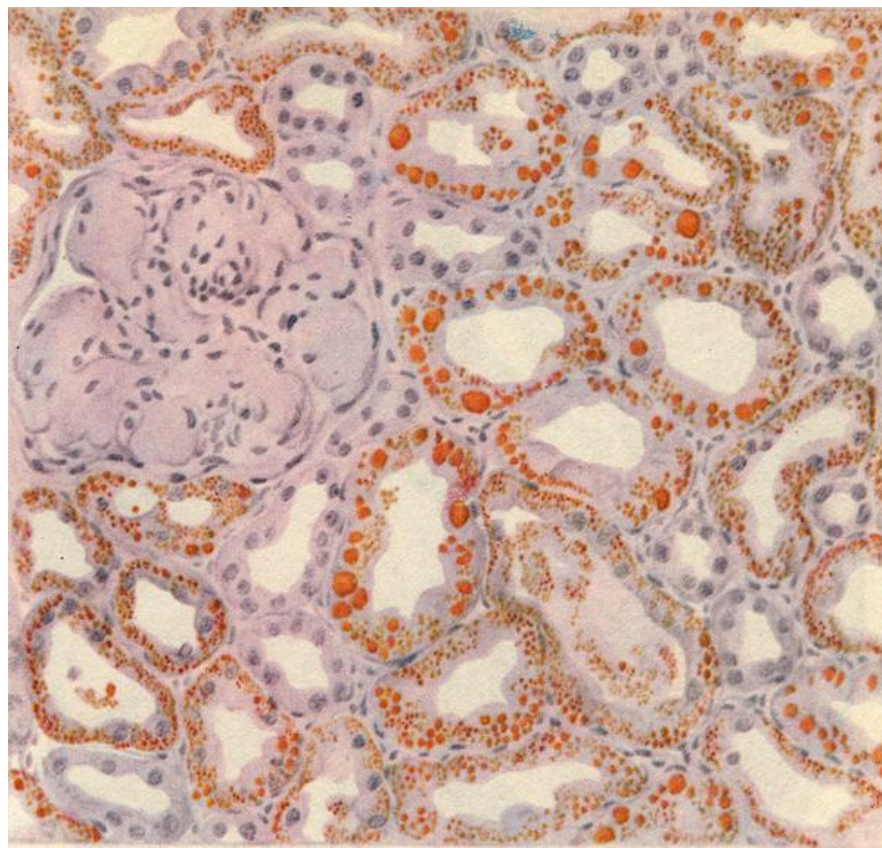
Липоидный нефроз



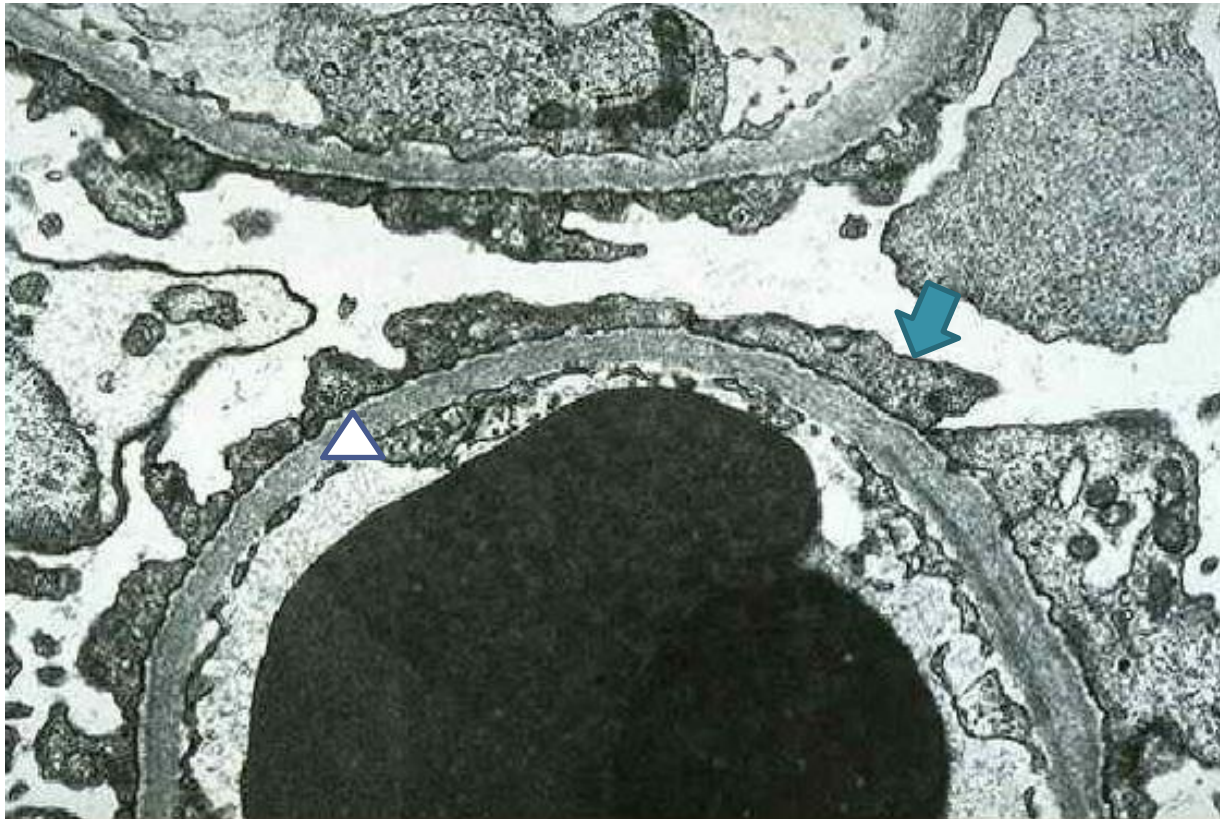
Световая микроскопия.

Клубочек при липоидном нефрозе.

Жировая дистрофия канальцев нефрона при липоидном нефрозе.



Электронная микроскопия

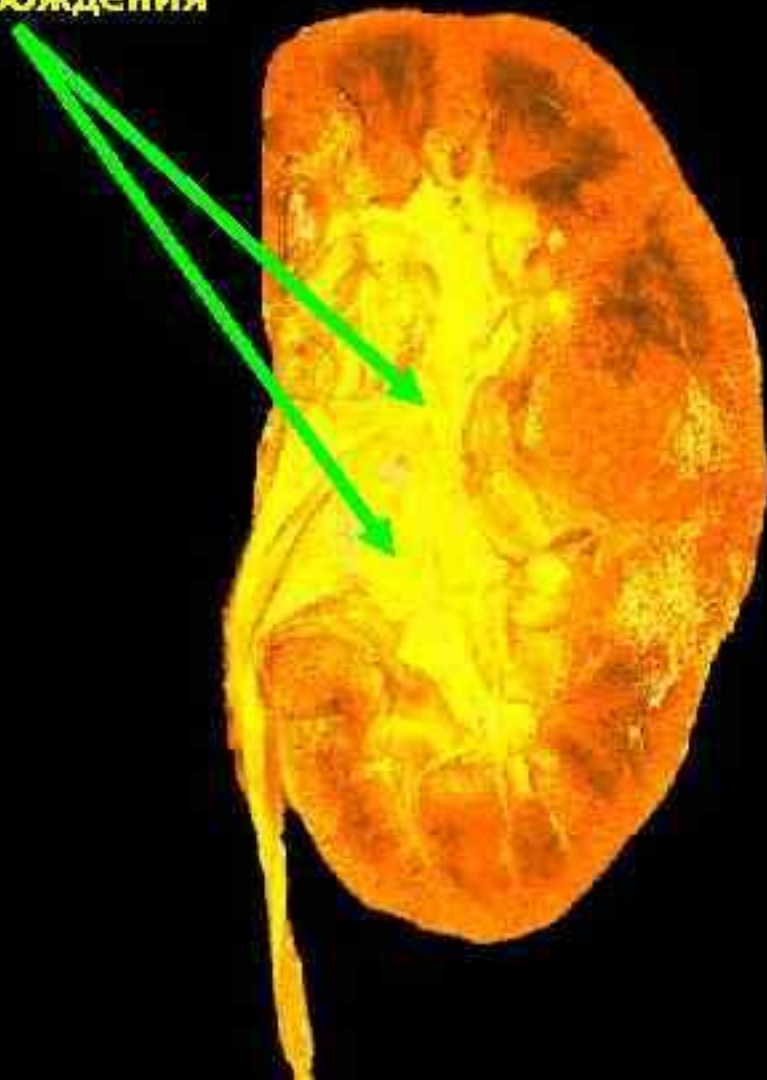


Δ – базальная мембрана обычной толщины, не содержит отложений ИК;

→ отростки ножек подоцитов отсутствуют, они как бы расплавлены/слиты между собой.

Липоидный нефроз (по W.Dörr)

участки жирового
перерождения



МАКРОПРЕПАРАТ ПОЧКИ ПРИ ЛИПОИДНОМ
НЕФРОЗЕ. ВИДНО ЖИРОВОЕ ПЕРЕРОЖДЕНИЕ
ПОЧЕЧНОЙ ТКАНИ.

Фокальный сегментарный гломерулосклероз

Формы:

- Идиопатический ФСГС (10-15%)
- ФСГС, наслаивающийся на другое первичное гломерулярное заболевание (IgA-нефропатию, мембранозную нефропатию);
- ФСГС на поздних стадиях рефлюкс-нефропатии, анальгетической нефропатии, односторонней агенезии почек;
- Вторичный ФСГС (ВИЧ-инфекция, употребление героина).

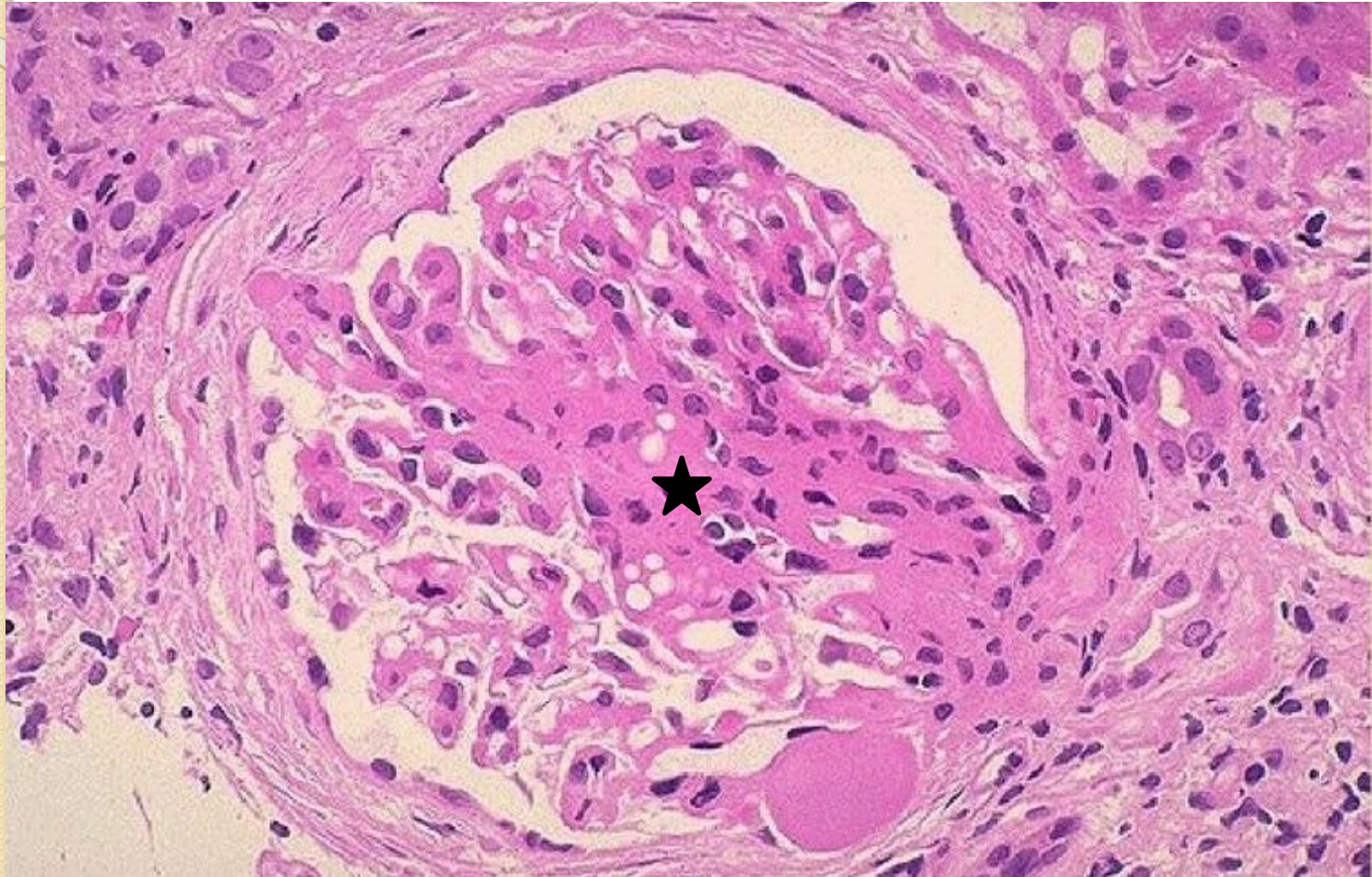
Патогенез:

- *возникает в исходе липоидного нефроза;
- *в зонах спадения капиллярных петель с оголением ГБМ происходит отложение белков плазмы – гиалиноз и склероз участков клубочка.
- *чаще повреждаются место входа и выхода артериол - рукоятка клубочка, первыми – юкстамедуллярные клубочки.

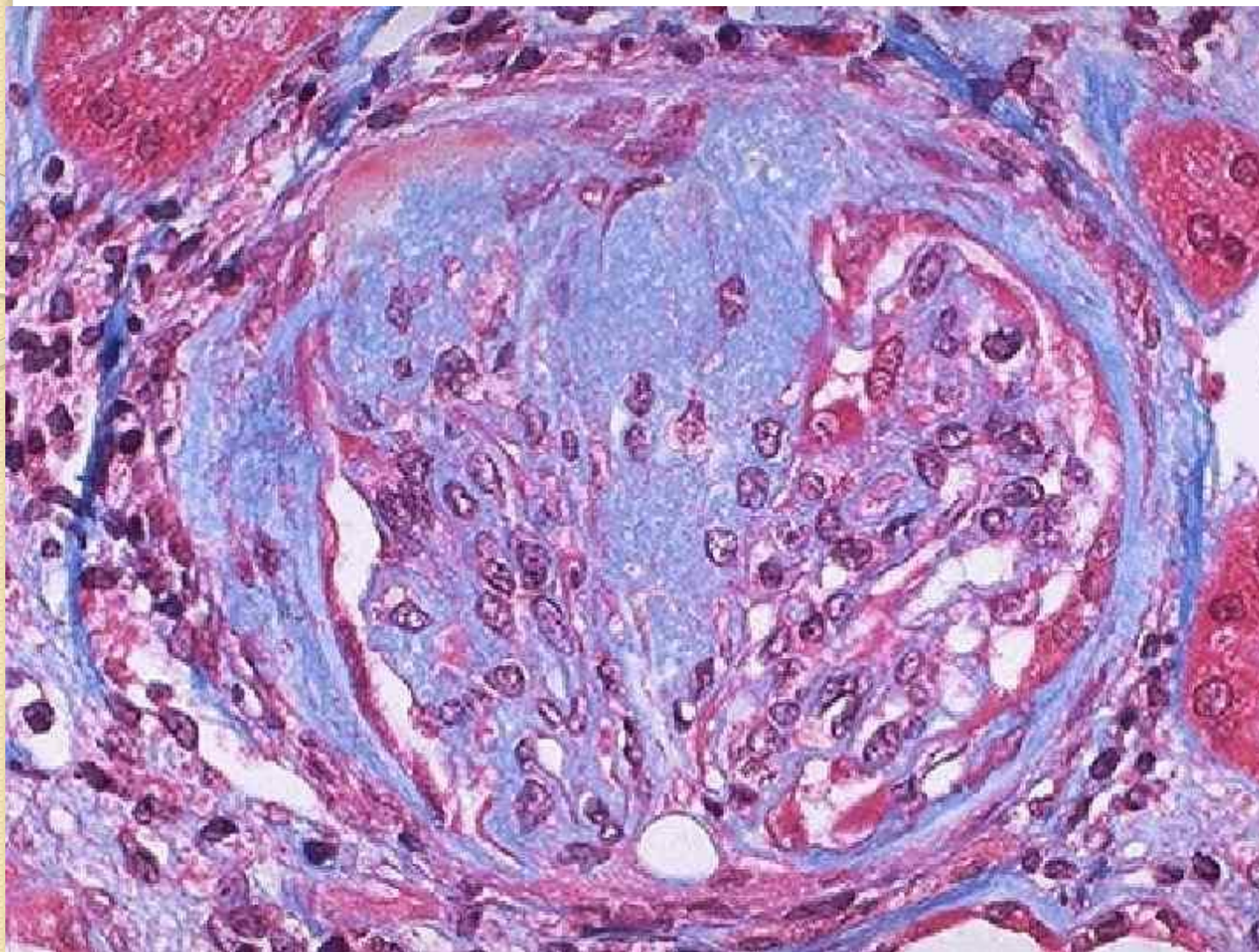
Иммунофлюоресцентный метод: в гиалиновых массах IgM и C3.

Электронная микроскопия: фокальная отслойка подоцитов с обнажением ГМБ и адгезия между петлями клубочка и капсулой Боумэна.

Фокальный сегментарный гломерулосклероз



В данном биоптате почки в поражение вовлечены 3 клубочка из 10. Участок склероза захватывает средний сегмент клубочка.



Отложение коллагена.

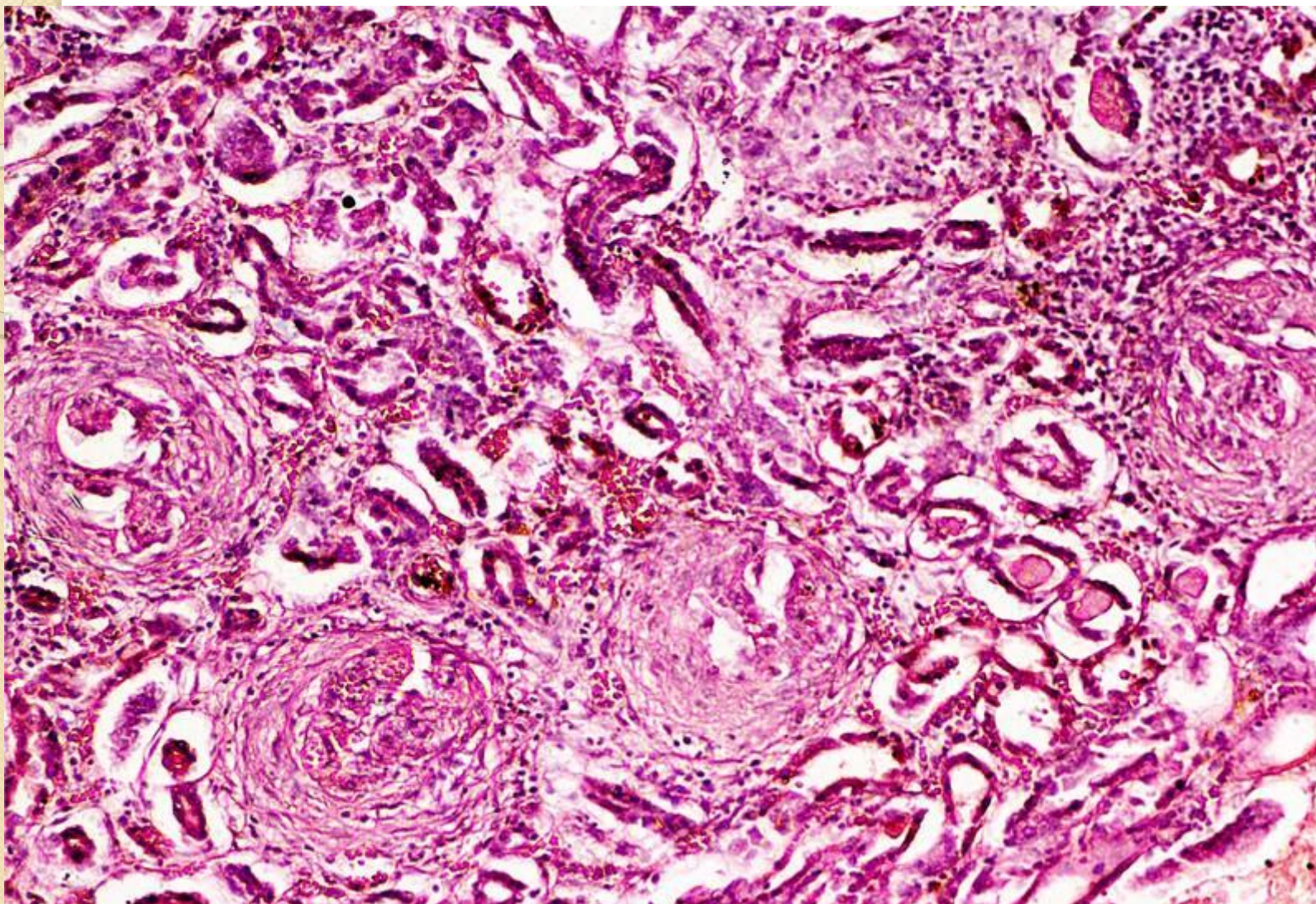
Мутация NRHS1 – продукция патологического белка нефрина.
Мутация NRHS2 – продукция белка подоцина.

Фибропластический гломерулонефрит

Исход большинства форм гломерулонефрита – присоединение *фибропластического* компонента:

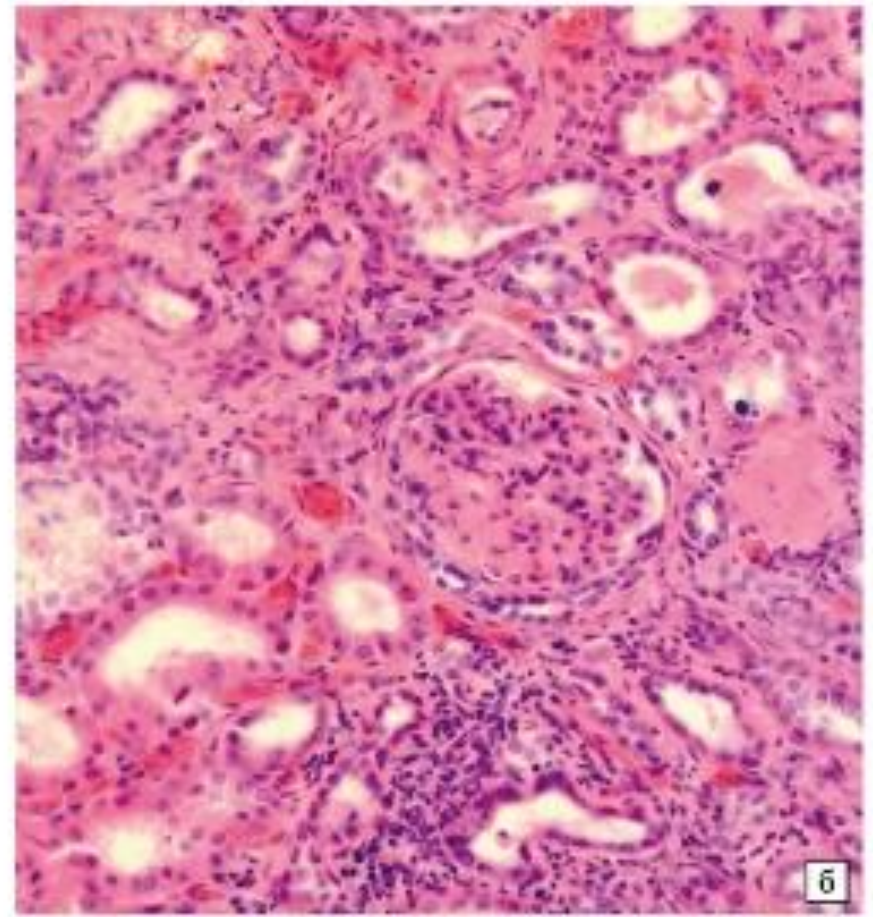
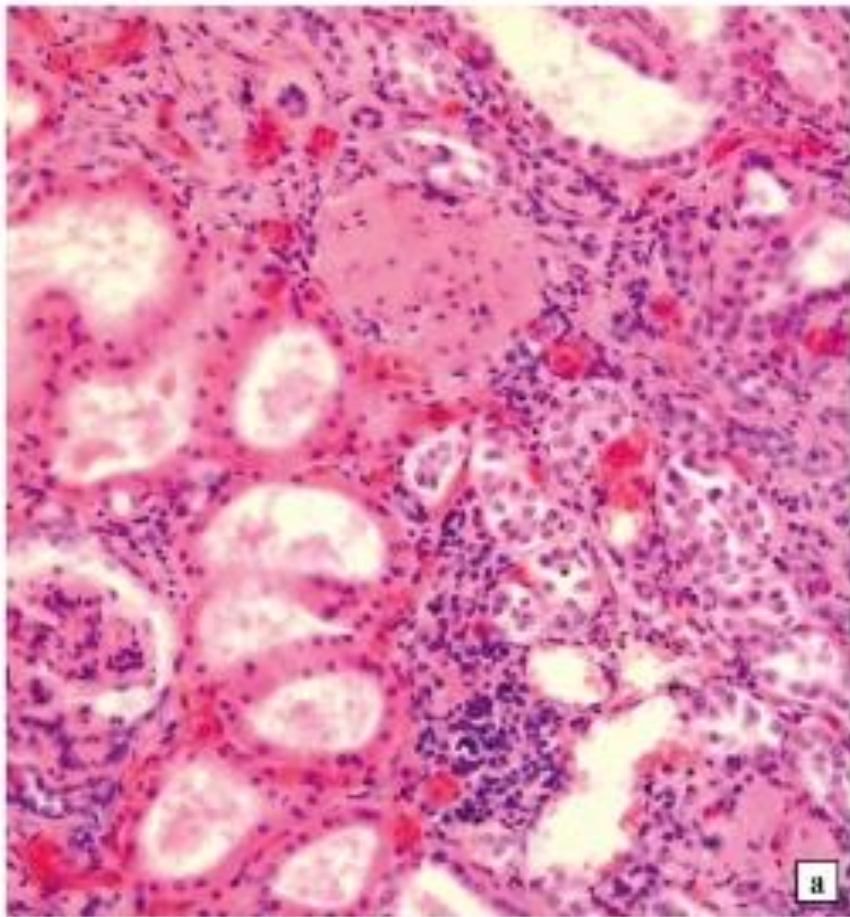
- *склероза капиллярных петель клубочка, синехий сосудистых долек с капсулой,
- *образования фиброэпителиальных и фиброзных полулуний,
- *утолщения и склероза капсулы клубочка.

Склероз капиллярных петель клубочка обусловлен прогрессирующим накоплением в мезангии и за его пределами мембраноподобного вещества мезангиального матрикса, синтезируемого мезангиальными клетками, что приводит к сдавливанию, облитерации и коллапсу капилляров



Световая микроскопия.

Склероз и гиалиноз клубочков, атрофия канальцев.



Фибропластический гломерулонефрит.

Вторично-сморщенные почки



Список используемой литературы

- Патология: курс лекций для студентов мед. вузов: в 2-х томах. 2-е изд. Том 1 : Общий курс. Том 2. Частный курс.-. Под ред. М.А.Пальцева. – М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2007.
- Патологическая анатомия. Под ред. А.И.Струкова, В.В. Серова. Учебник. Переиздание. – М.: ОАО «Издательство «Литтерра», 2010.
- Патологическая анатомия: атлас: [учеб. пособие] / [Зайратьянц О. В. и др.]; 2010. - 472 с.: ил.
- Атлас патологии Роббинса и Котрана. Клатт Э.К.: пер. с англ. Под ред. О.Д.Мишнева, А.И.Щеголева. – М.: Логосфера, 2010.
- Роуз А.Г. Атлас патологии. – Пер. с англ. под ред. Е.А. Коган. –М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.
- Клиническая нефрология под ред. Е.М. Тареева.

Благодарю за внимание!

