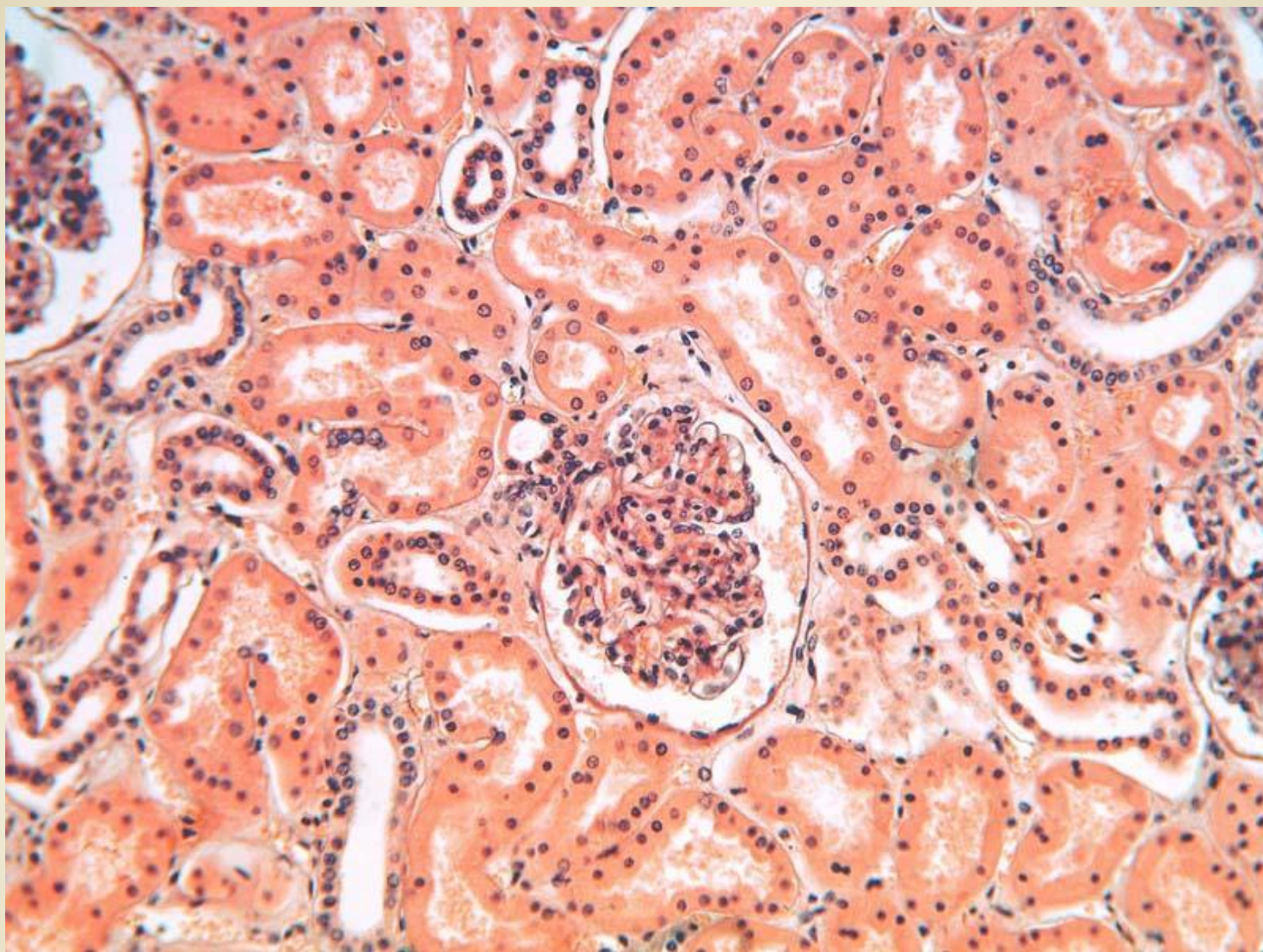


Гломерулярные болезни почек. Патология почечных клубочков при системных заболеваниях



Почка в норме, макропрепарат



Почка в норме, микропрепарат

Болезни почек

Гломерулопатии

Тубулопатии

Первичные
Вторичные

Первичные

воспалительные
установленной
или
неустановленной
природы

невоспалительные

острые

хронические



Определение гломерулонефрита

Гломерулонефрит – заболевание инфекционно-аллергической или неустановленной природы, в основе которого лежит двустороннее диффузное или очаговое негнойное воспаление клубочкового аппарата почек с характерными почечными и внепочечными симптомами.

Почечные симптомы: олигурия, протеинурия, гематурия, цилиндрурия.

Внепочечные симптомы: артериальная гипертензия, гипертрофия миокарда левого желудочка, диспротеинемия, отёки, гиперазотемия, уремия.

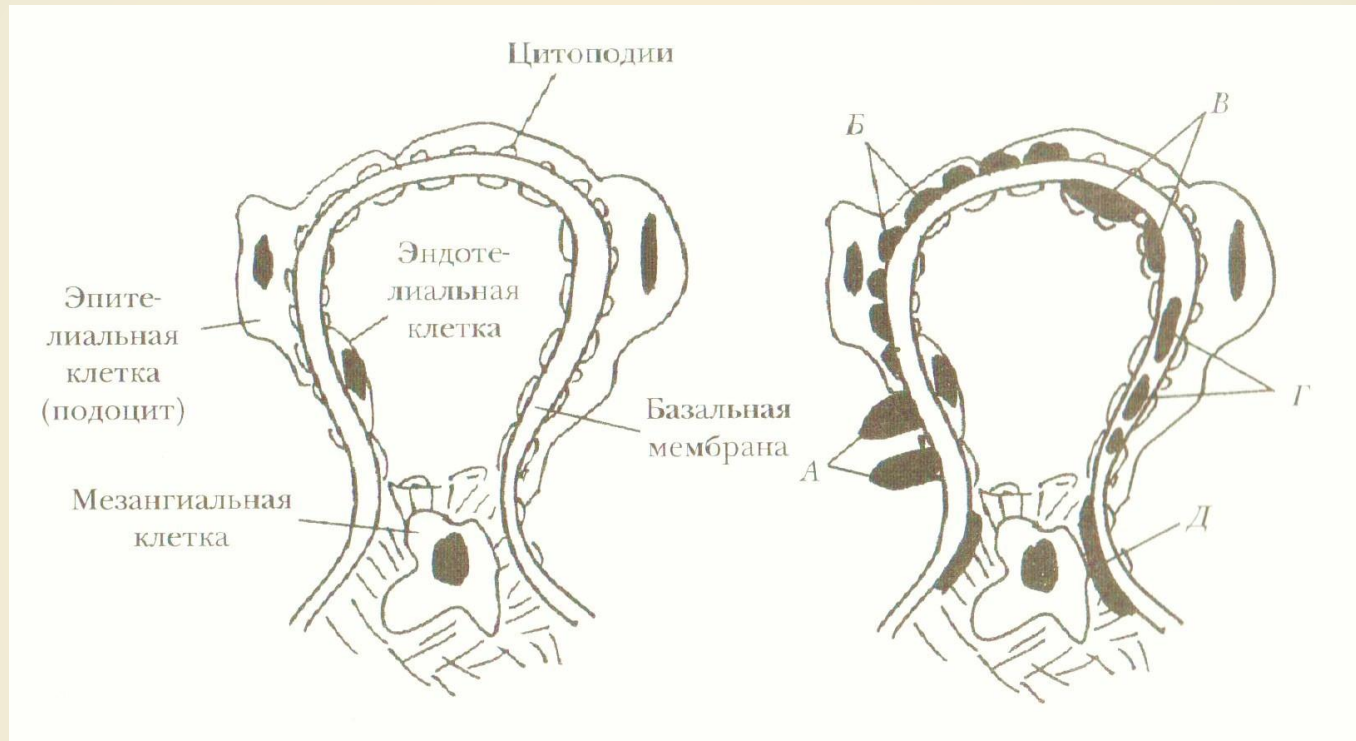
Принципы классификации гломерулонефрита

1. По характеру течения:
 - острый;
 - быстропрогрессирующий (подострый);
 - хронический.
2. По топографии гиперклеточности клубочков:
 - интракапиллярный;
 - экстракапиллярный.
3. В зависимости от распространённости поражения клубочков:
 - диффузный;
 - очаговый (фокальный).
4. По равномерности поражения отдельного клубочка:
 - тотальный;
 - сегментарный.

Структуры почечного клубочка, в которых могут находиться иммунные комплексы при гломерулонефрите

- Базальная мембрана гломерулярных капилляров;
- Мезангий клубочков.

Варианты отложения иммунных комплексов при гломерулонефрите



А – крупные субэпителиальные отложения. Б – гранулярные субэпителиальные отложения. В – субэндотелиальные отложения. Г – внутримембранные отложения. Д – мезангиальные отложения.

Типы клеток, участвующих в антительном и иммунокомплексном механизмах повреждения почечных клубочков

- нейтрофилы;
- лимфоциты;
- тромбоциты;
- клетки почечных клубочков (мезангиальные клетки).

Клинические проявления гломерулярных болезней почек

1. Структурные изменения ГБМ (связанные, в основном, с её утолщением) или массивные накопления мезангиального матрикса приводят к нарушению *ионоселективной проницаемости* гломерулярного фильтра и, как следствие, к массивной потере белка с мочой и развитию **нефротического синдрома**.
2. Гломерулярные повреждения, возникающие из-за пролиферации эндотелиальных или мезангиальных клеток, приводят к нарушению проницаемости гломерулярного фильтра и, как следствие, к развитию гематурии, или **нефритического синдрома**.
3. Если повреждения базальной мембраны сопровождаются клеточной пролиферацией, то говорят о наличии смешанного **нефритического/нефротического синдрома**.
4. Если повреждения клубочков развиваются быстро и носят диффузный характер, наблюдается картина **острой почечной недостаточности**.

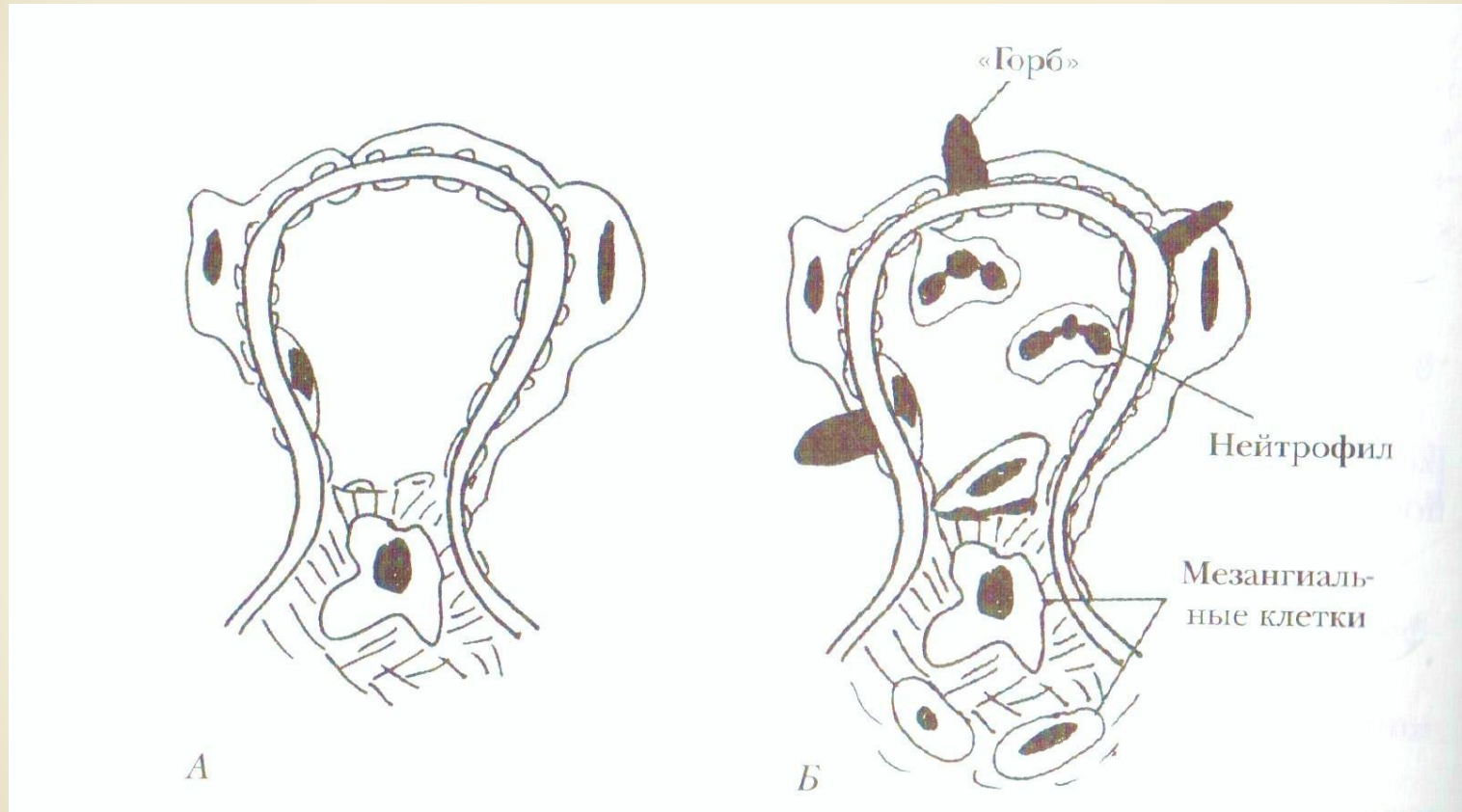
Сравнение нефритического и нефротического синдромов

Признак	Нефритический синдром	Нефротический синдром
Протеинурия	От + до +++	+++ (более 3,5 г/сутки)
Гипоальбуминемия	+	++
Отеки	От + до ++	++
Гематурия	Имеется (эритроциты и эритроцитарные цилиндры в моче)	Отсутствует
Олигурия	++	Отсутствует
Гиперлипидемия	Отсутствует	+
Липидурия	Отсутствует	+
Артериальная гипертония	+	Отсутствует

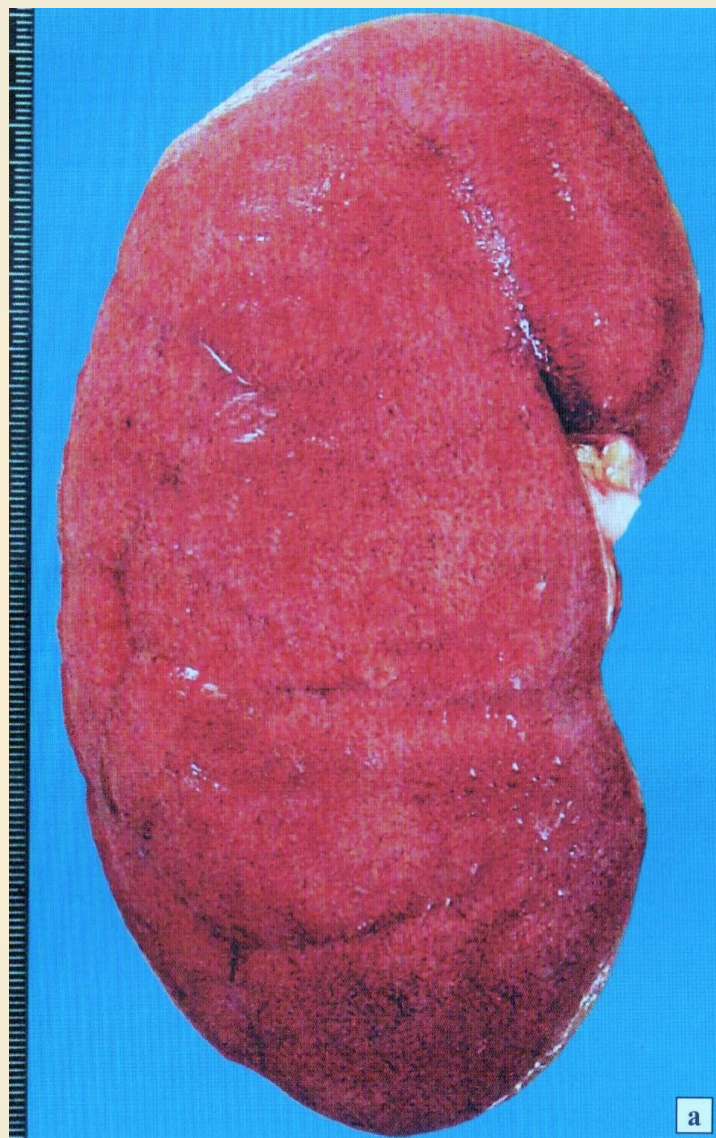
Морфологические фазы развития острого гломерулонефрита

- экссудативная;
- экссудативно-пролиферативная;
- пролиферативная.

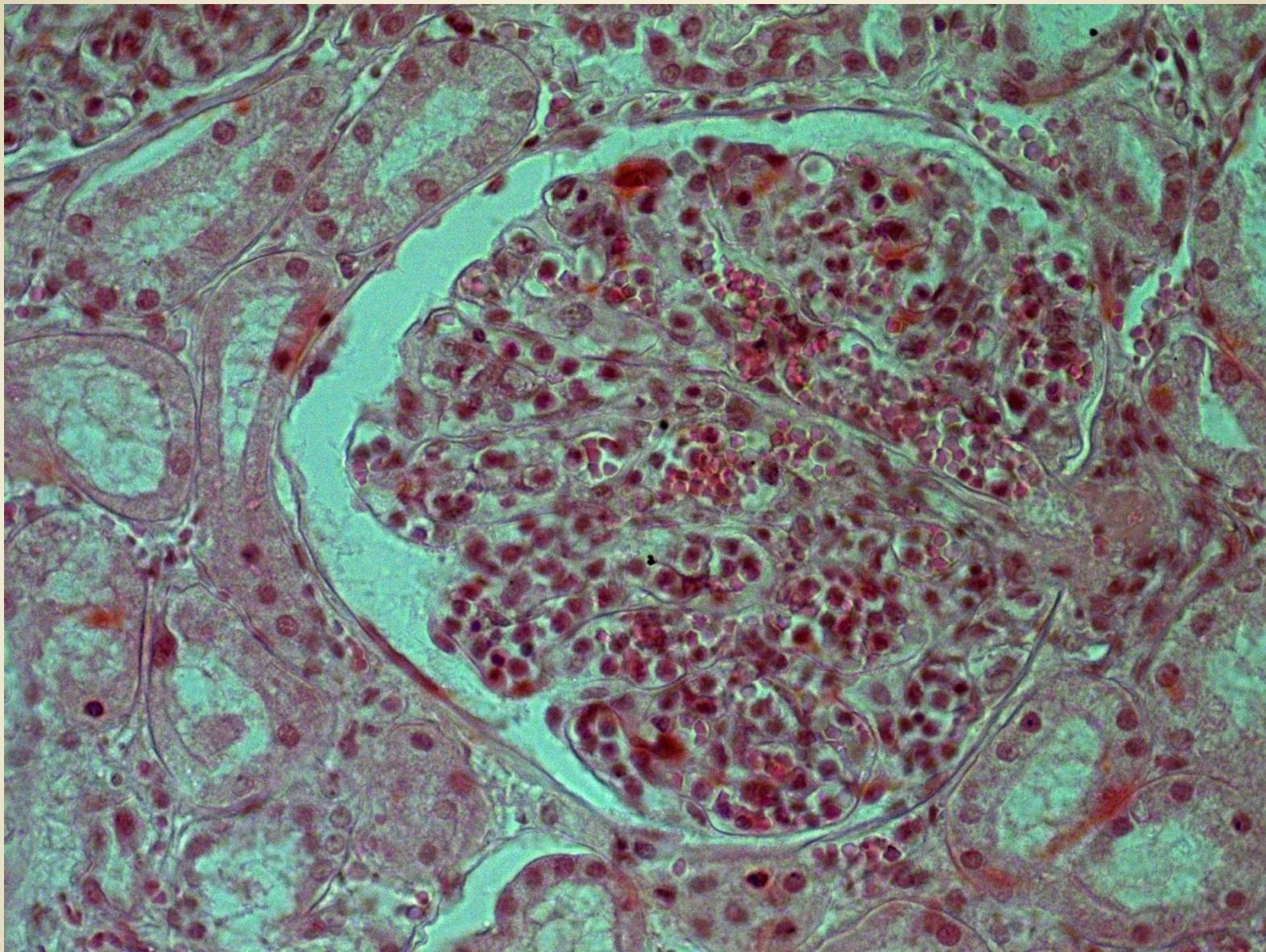
Морфологические изменения при остром гломерулонефрите



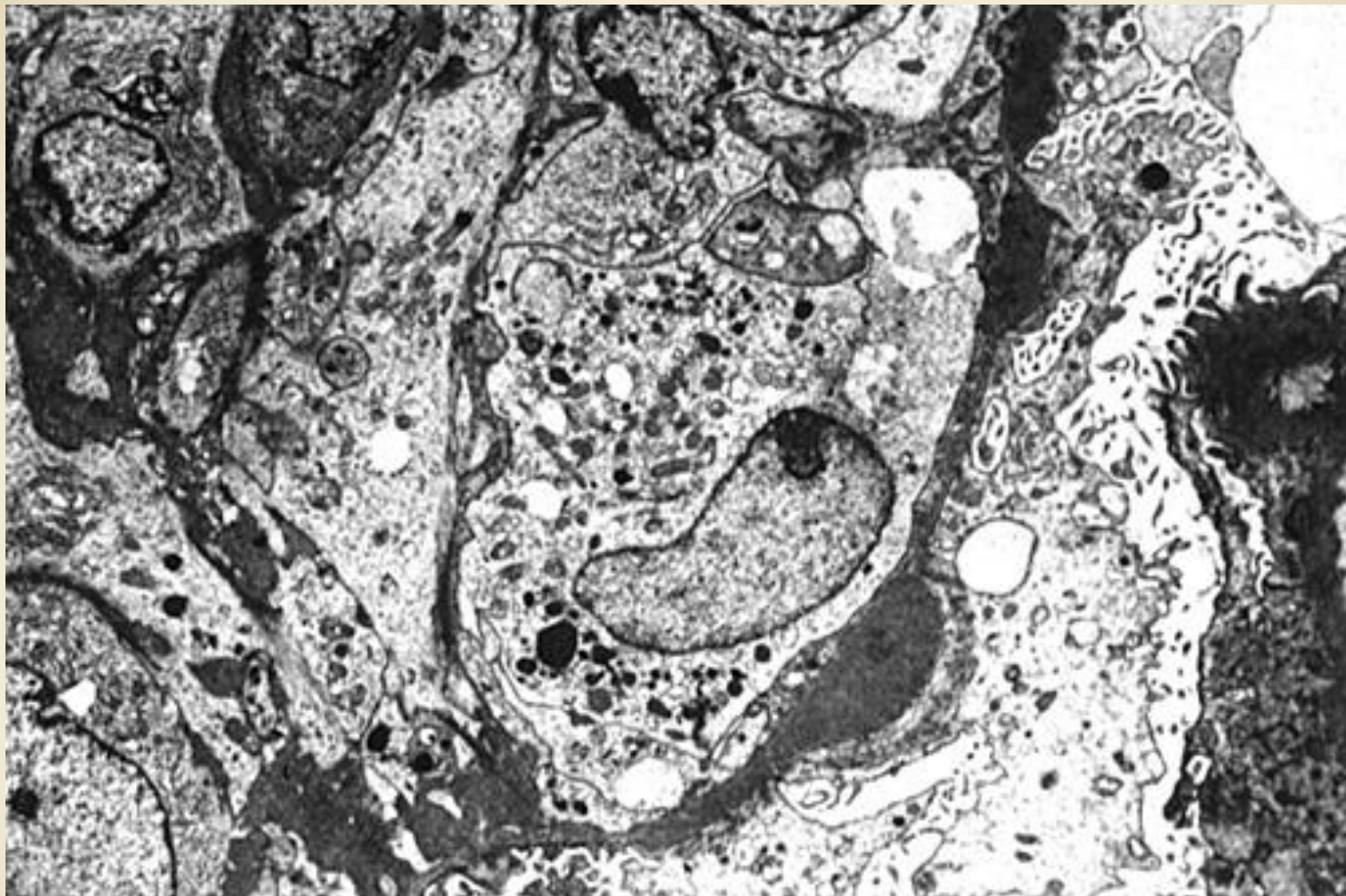
А – нормальный клубочек. Б – острый гломерулонефрит.



«Большая пёстрая почка» при остром гломерулонефрите

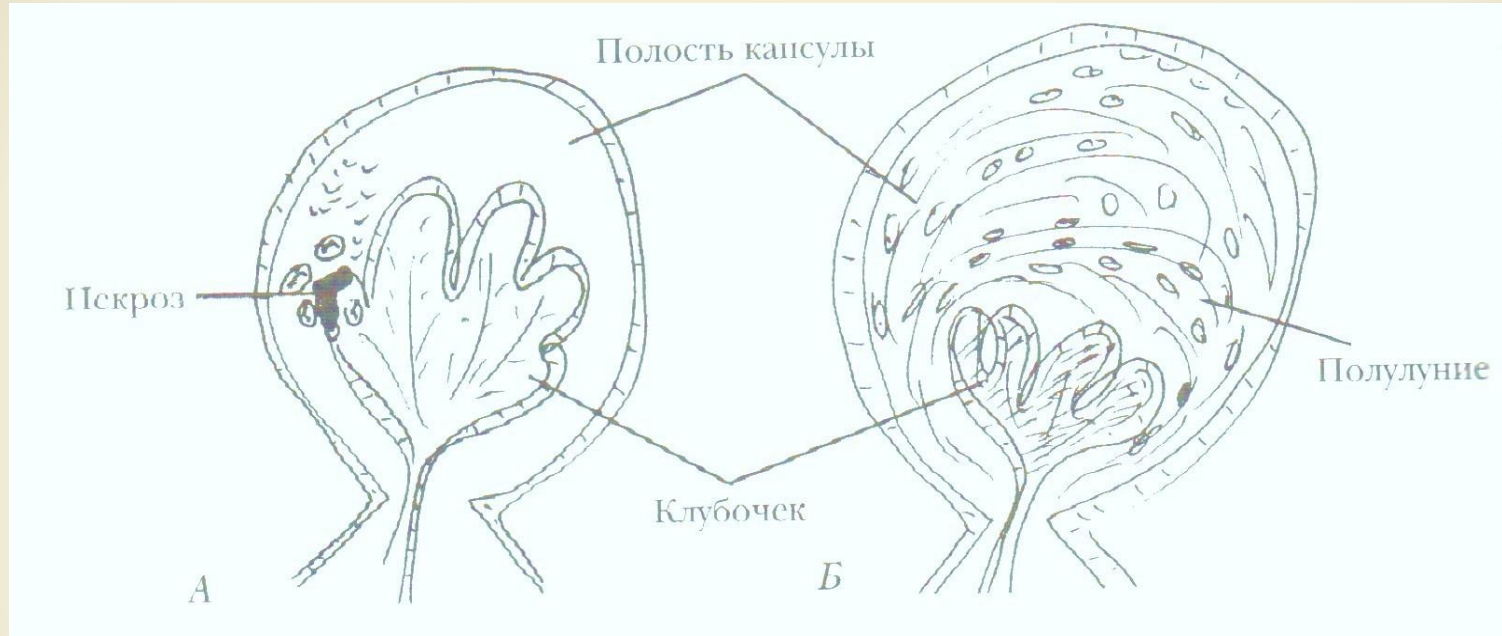


Острый гломерулонефрит



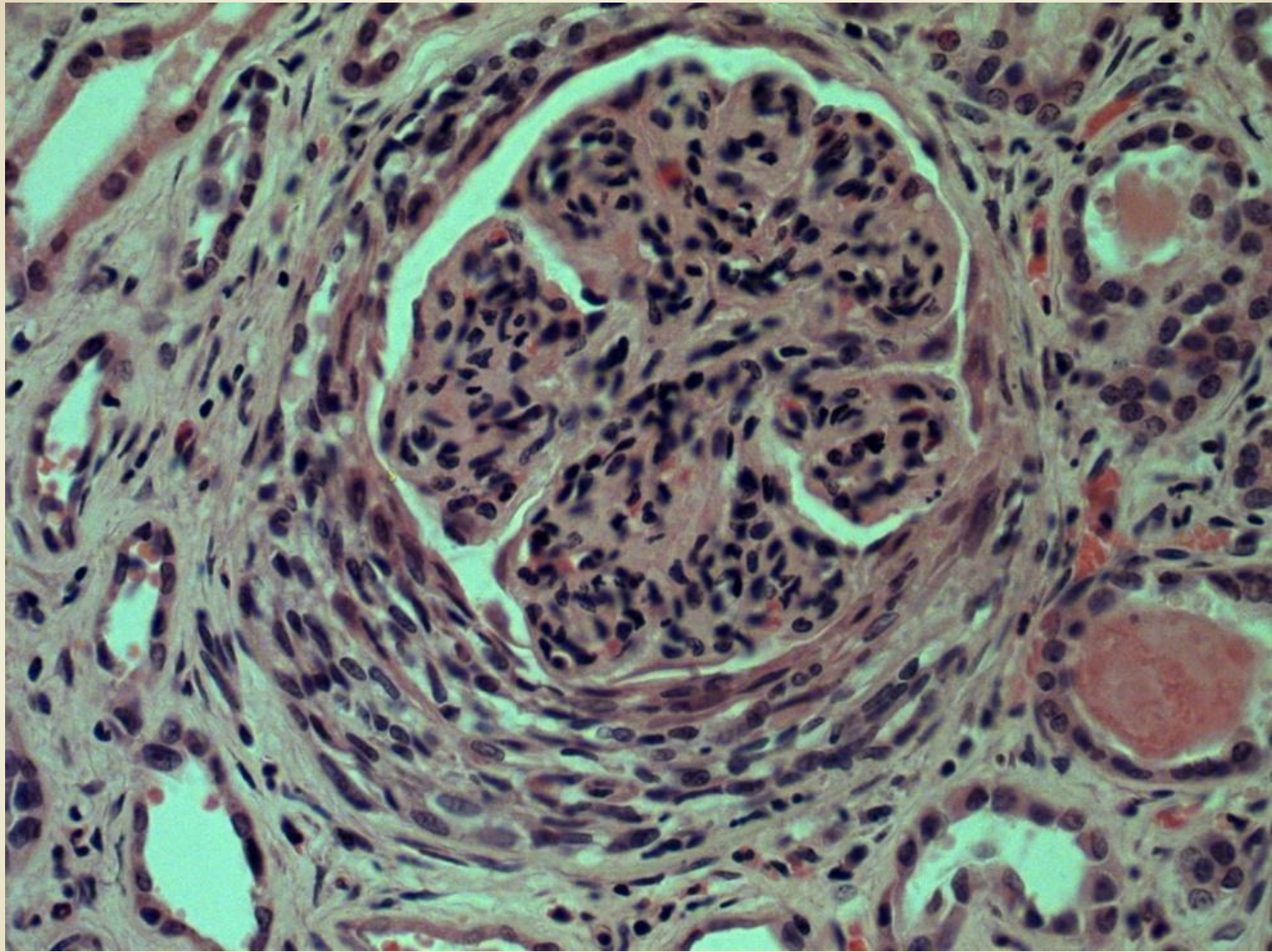
Острый гломерулонефрит (электронная микрофотография)

Морфологические изменения при быстропрогрессирующем гломерулонефрите

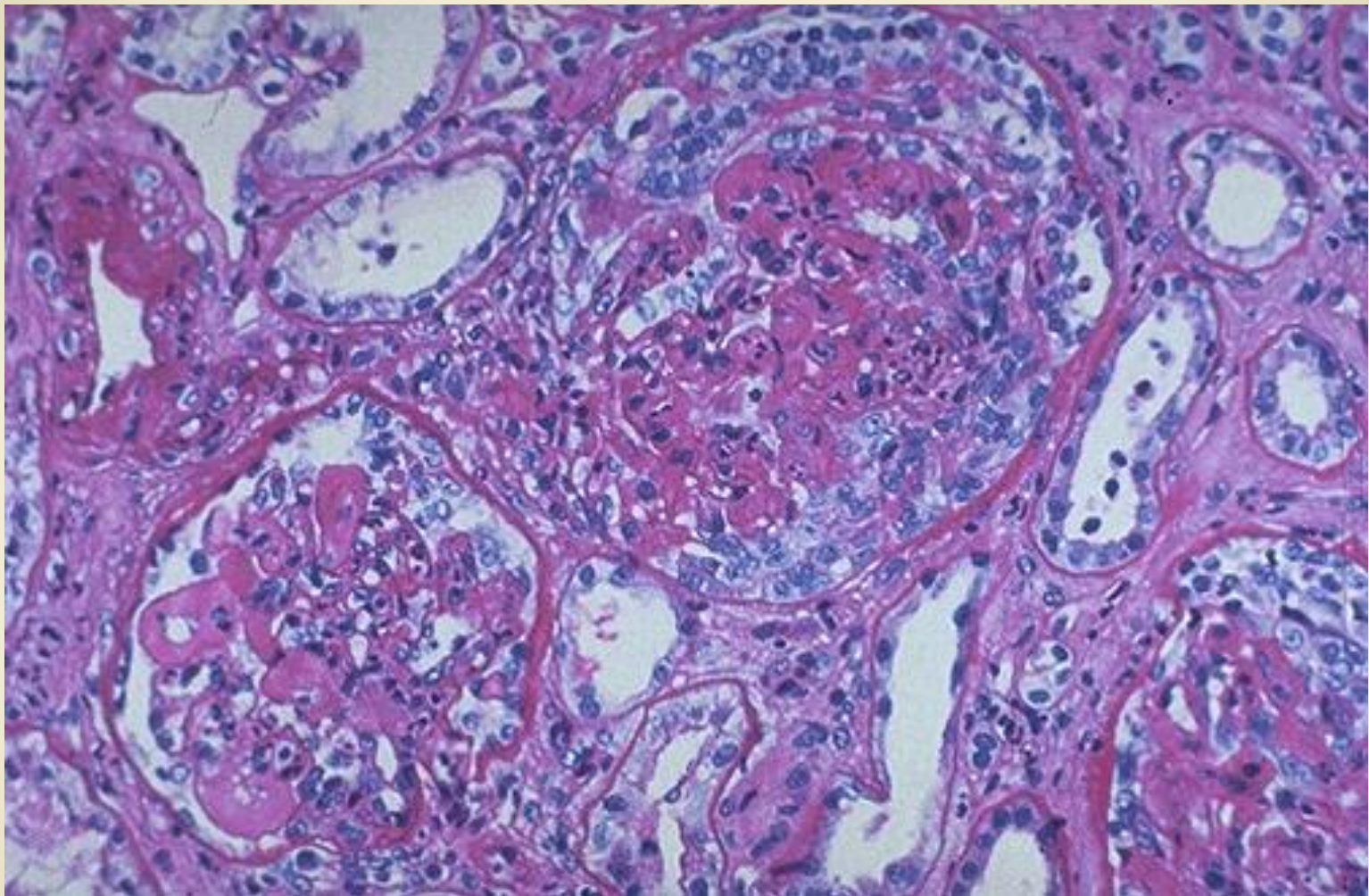


А – фокально-сегментарный некротический гломерулонефрит.

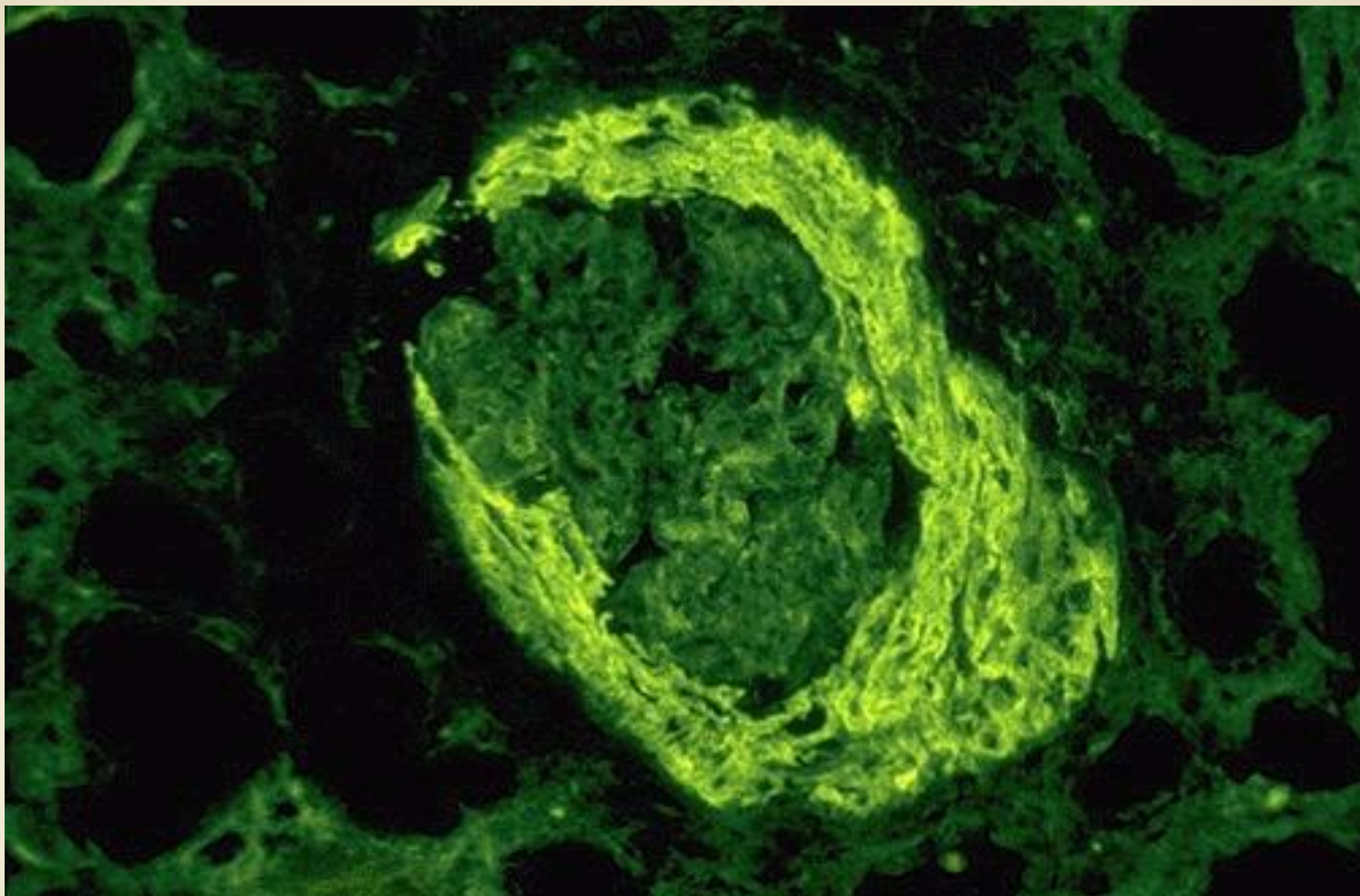
Б – гломерулонефрит с полулуниями.



Быстропрогрессирующий (подострый экстракапиллярный)
гломерулонефрит



Быстропрогрессирующий (подострый экстракапиллярный)
гломерулонефрит



Быстропрогрессирующий гломерулонефрит
(иммунофлюоресцентный метод)

Группы быстро прогрессирующего гломерулонефрита по данным иммунофлюоресцентной микроскопии

1. Иммунонегативный.
2. Иммунокомплексный.
3. Антительный.

Иммунонегативный быстро прогрессирующий гломерулонефрит

- преобладает у взрослых;
- иммунные комплексы в клубочках отсутствуют;
- в сыворотке обнаруживают антитела к цитоплазме нейтрофилов;
- развивается при гранулематозе Вегенера, узелковом периартериите.

Иммунокомплексный быстро прогрессирующий гломерулонефрит

- преобладает у детей и подростков;
- развивается при пурпуре Шенлейна-Геноха и системной красной волчанке.

Антительный быстро прогрессирующий гломерулонефрит

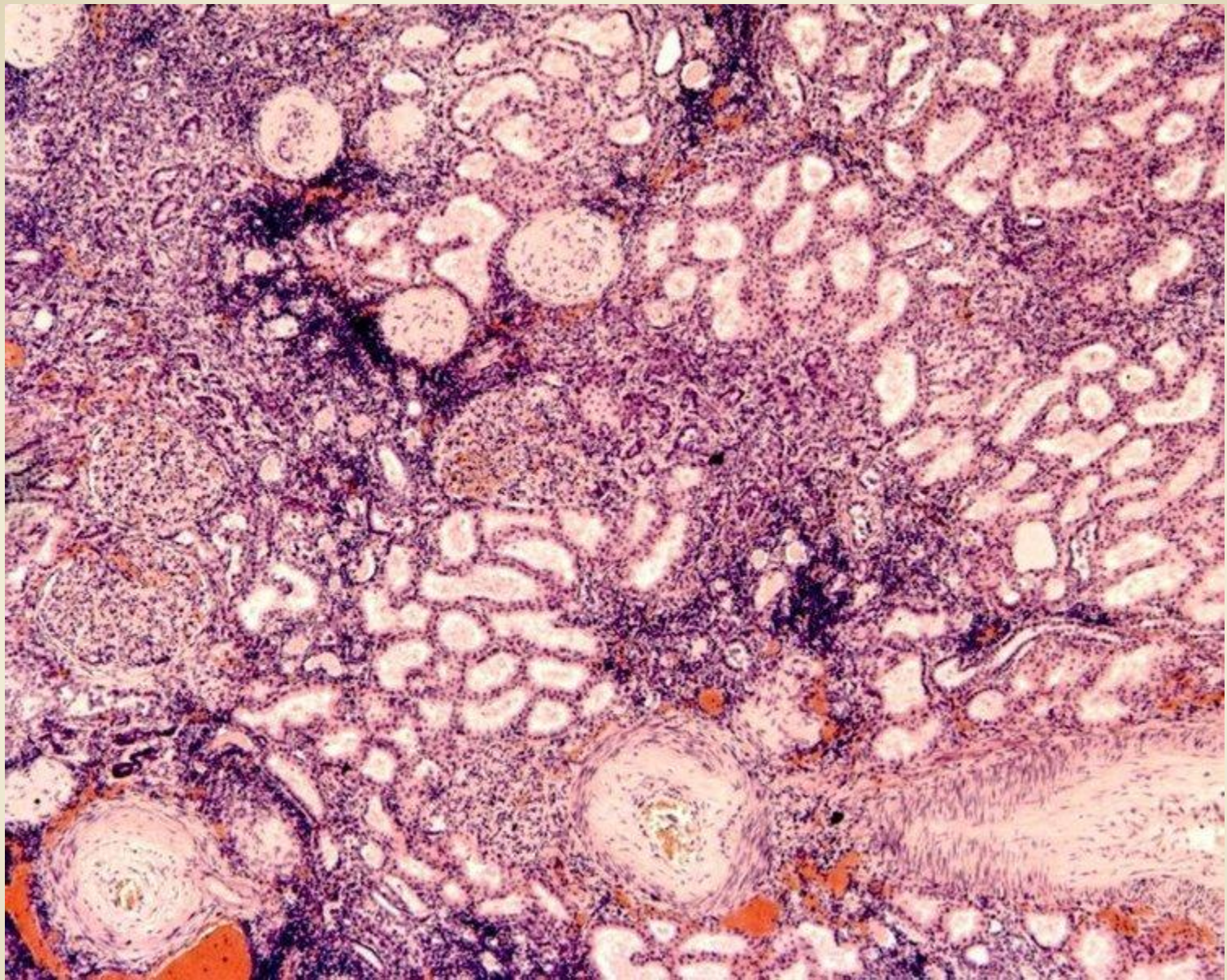
- редко встречается во всех возрастных группах;
- представлен нефритом при синдроме Гудпасчера.

Хронический гломерулонефрит

- Собирательное понятие, включающее большинство разновидностей гломерулонефрита и гломерулопатий.
- Часто под хроническим гломерулонефритом понимают терминальную стадию гломерулярных заболеваний, которой заканчивается большинство из повреждений почечных клубочков.



Нефросклероз



Хронический гломерулонефрит со сморщиванием почки

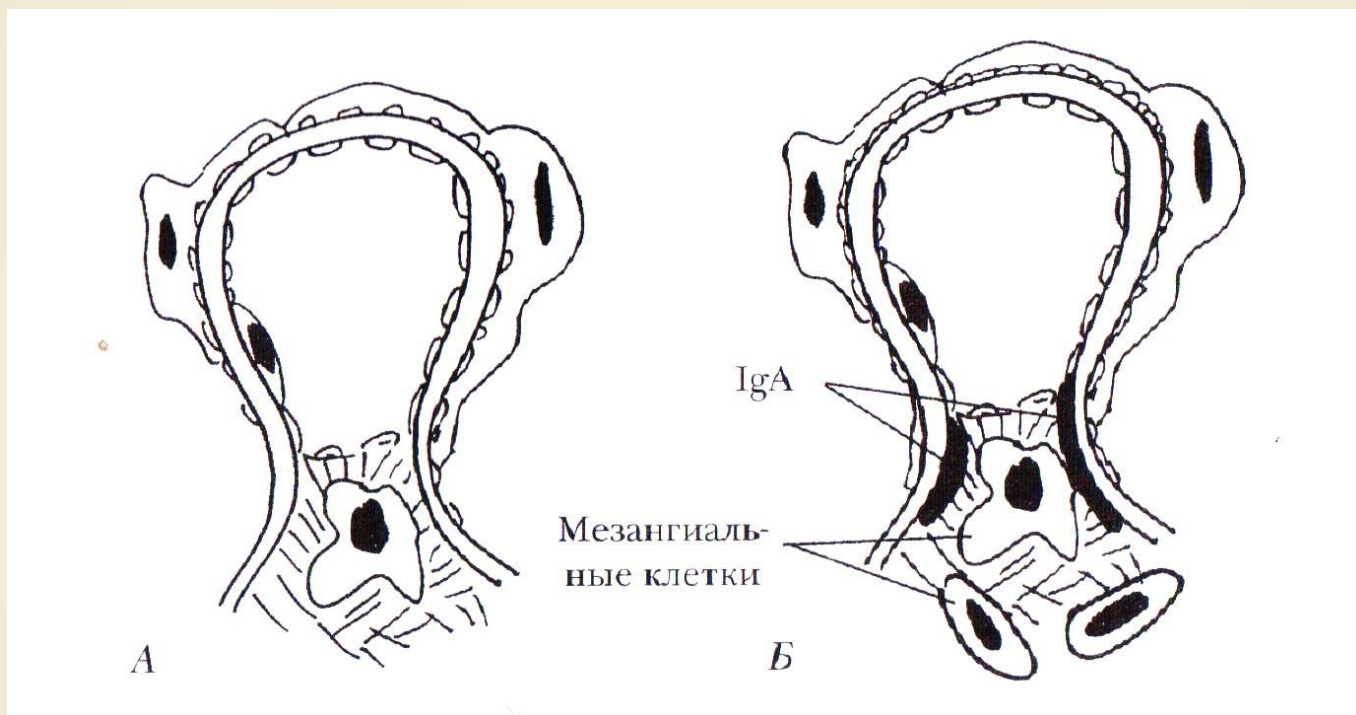
Мезангиальный гломерулонефрит

- Развивается в связи с пролиферацией мезангиоцитов в ответ на отложения субэндотелиально и в мезангии иммунных комплексов.
- Имеет место *интерпозиция мезангия*.
- Варианты мезангиального гломерулонефрита в зависимости от степени интерпозиции мезангия:
 - мезангиопролиферативный;
 - мембранопролиферативный (мезангиокапиллярный).

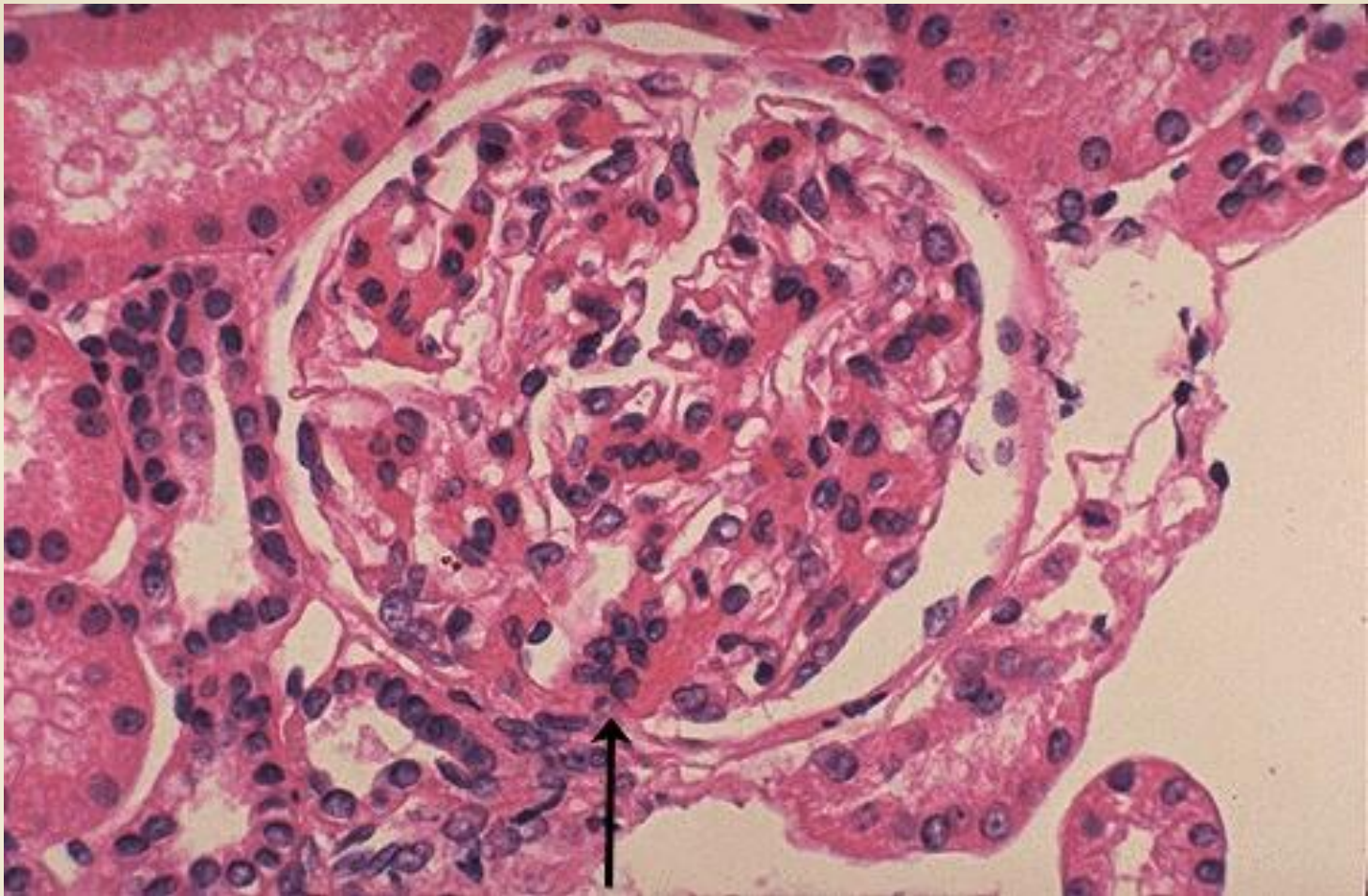
IgA-нефропатия (болезнь Берже)

- наиболее часто диагностируемая форма гломерулонефрита;
- входит в группу мезангиопролиферативного гломерулонефрита;
- в крови повышена концентрация IgA₁;
- поражает преимущественно детей и молодых людей;
- является частой причиной рецидивирующей макро- и микрогематурии.

Морфологические признаки IgA-нефропатии



А – нормальный клубочек. Б – IgA-нефропатия. Мезангий содержит отложения IgA и расширен за счёт пролиферации мезангиальных клеток.



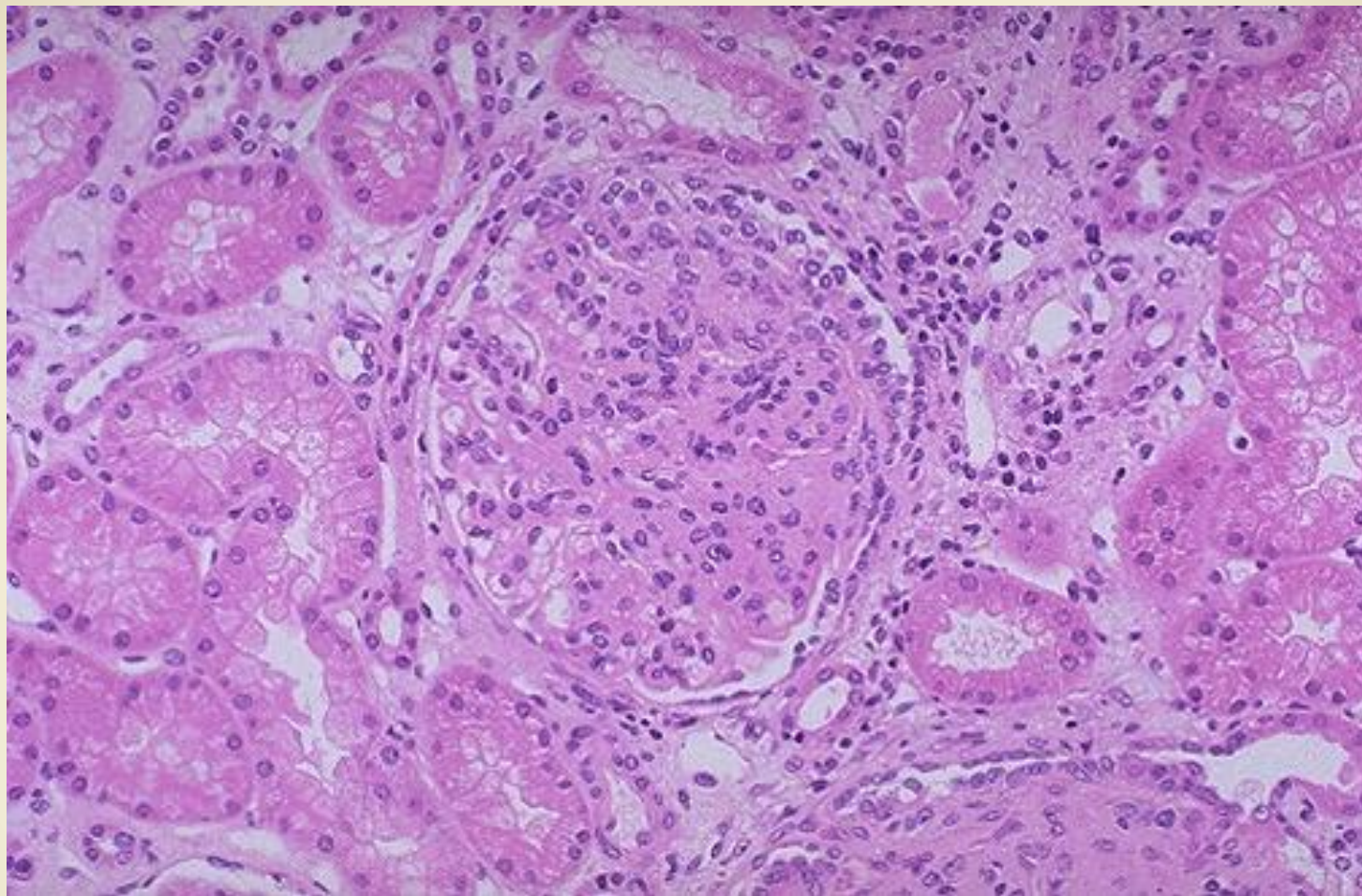
IgA-нефропатия

Факторы, усугубляющие прогноз при IgA-нефропатии

- позднее начало заболевания (у лиц среднего и пожилого возраста);
- выраженная протеинурия;
- артериальная гипертензия;
- диффузный склероз клубочков.

Морфологические признаки мембранопролиферативного гломерулонефрита

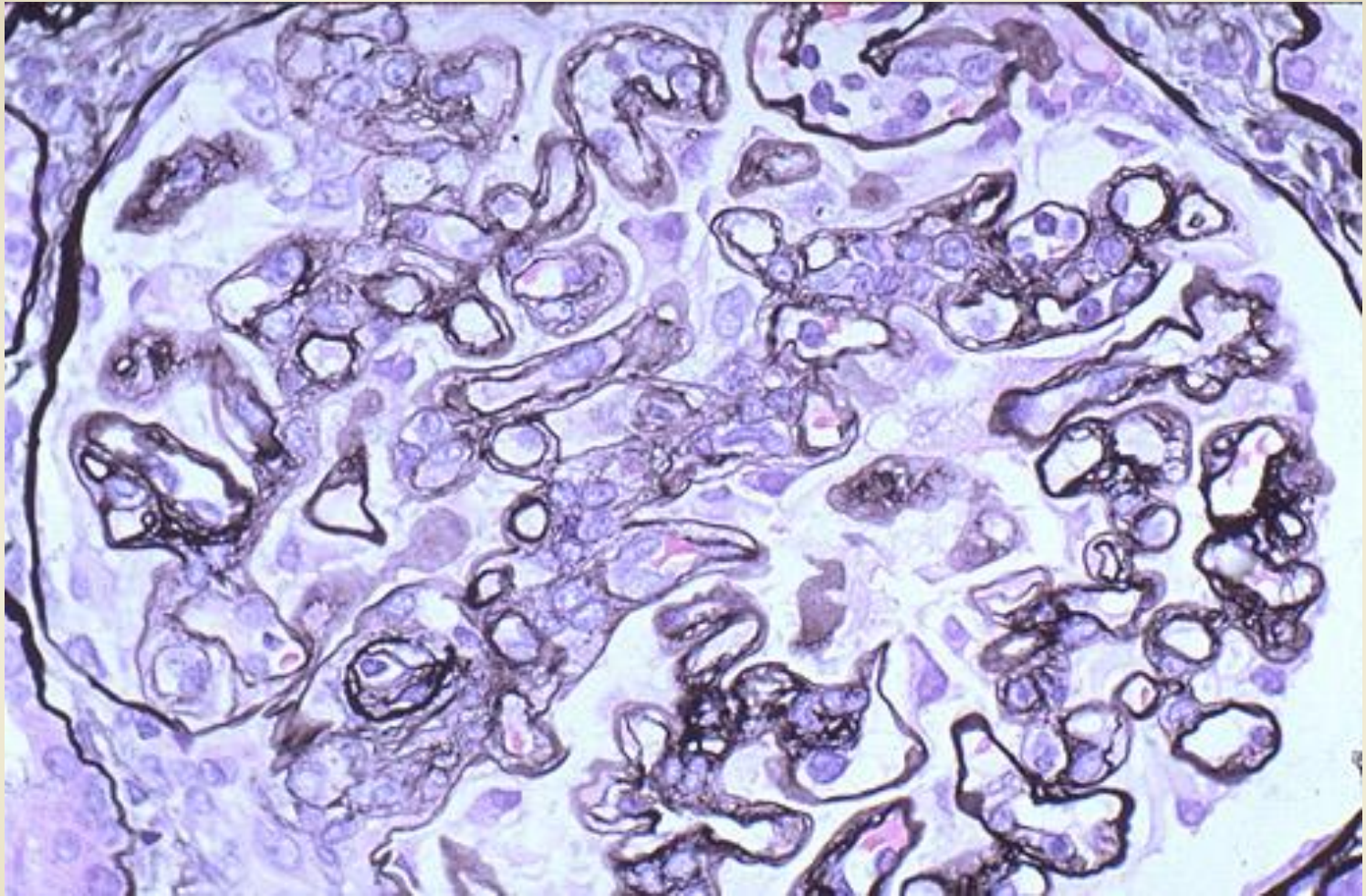
- воспалительная инфильтрация почечных клубочков;
- пролиферация мезангиальных клеток;
- утолщение гломерулярной базальной мембраны.



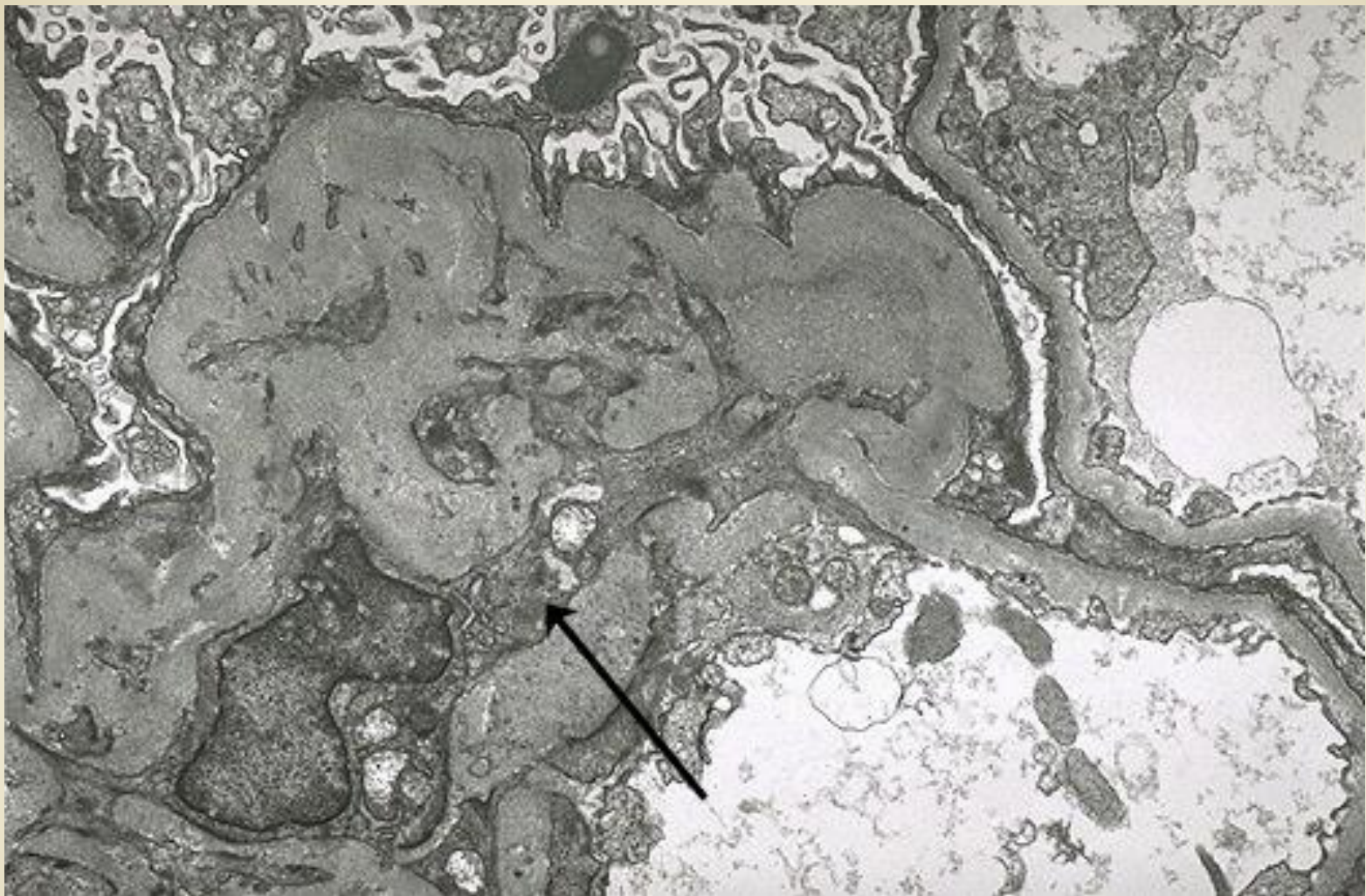
Мембранопролиферативный гломерулонефрит

Признаки мембранопролиферативного гломерулонефрита I типа (иммунокомплексного гломерулонефрита)

- активация системы комплемента по классическому пути;
- субэндотелиальные электронно-плотные депозиты;
- гранулярные депозиты IgG и ранних компонентов комплемента (C1q и C4);
- удвоение гломерулярной базальной мембраны в виде «трамвайных путей».



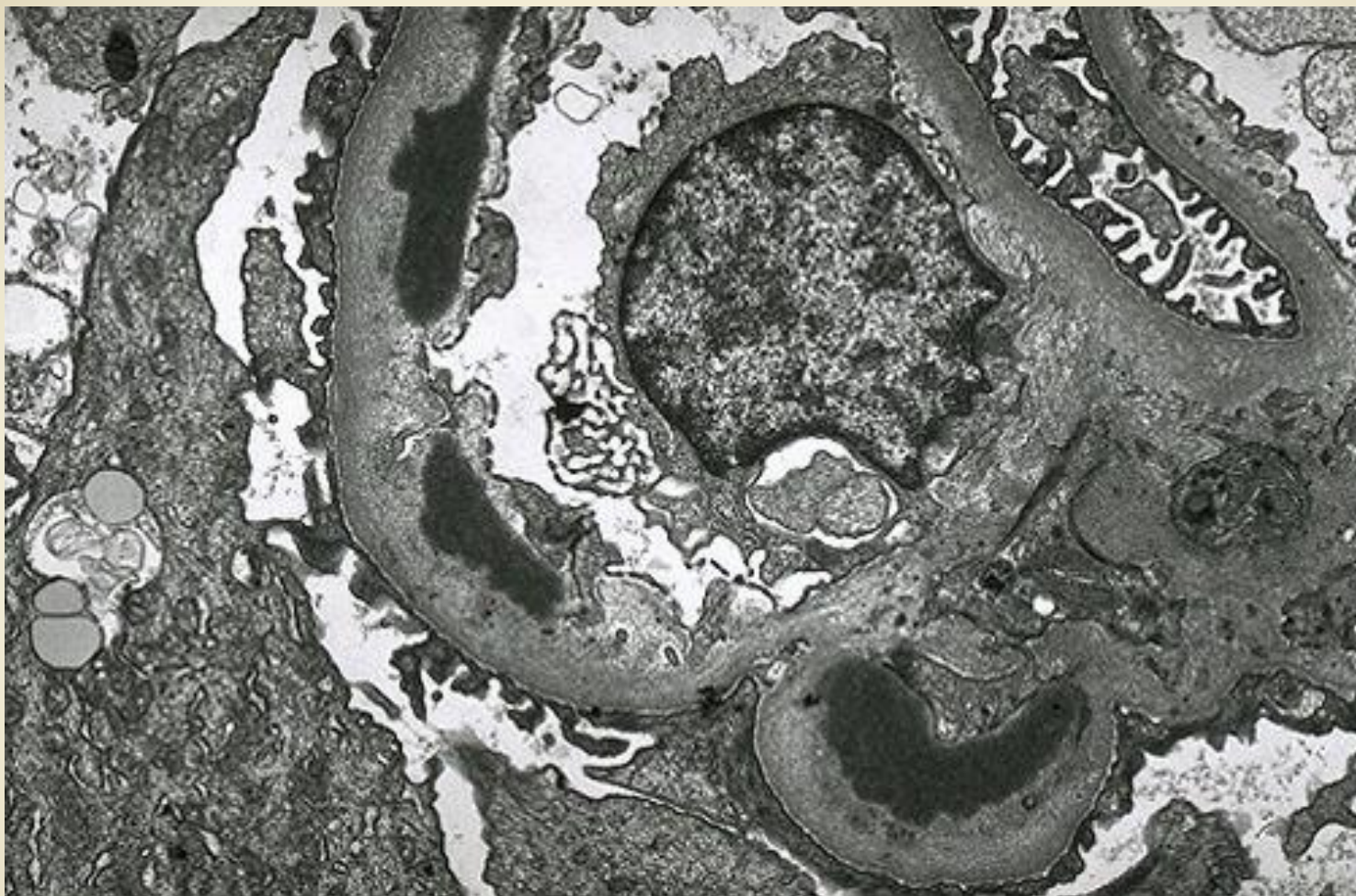
Мембранопролиферативный гломерулонефрит I типа
(метод серебрения по Джонсу)



Мембранопролиферативный гломерулонефрит I типа
(электронная микрофотография)

Признаки мембранопролиферативного гломерулонефрита II типа (болезни плотных мембран)

- электронно-плотные депозиты внутри гломерулярной базальной мембраны;
- С3-компонент комплемента в мезангии в виде «колец»;
- активация системы комплемента по альтернативному пути.



Мембранопролиферативный гломерулонефрит II типа
(электронная микрофотография)

Гломерулярные заболевания невоспалительной природы, при которых развивается первичный нефротический синдром

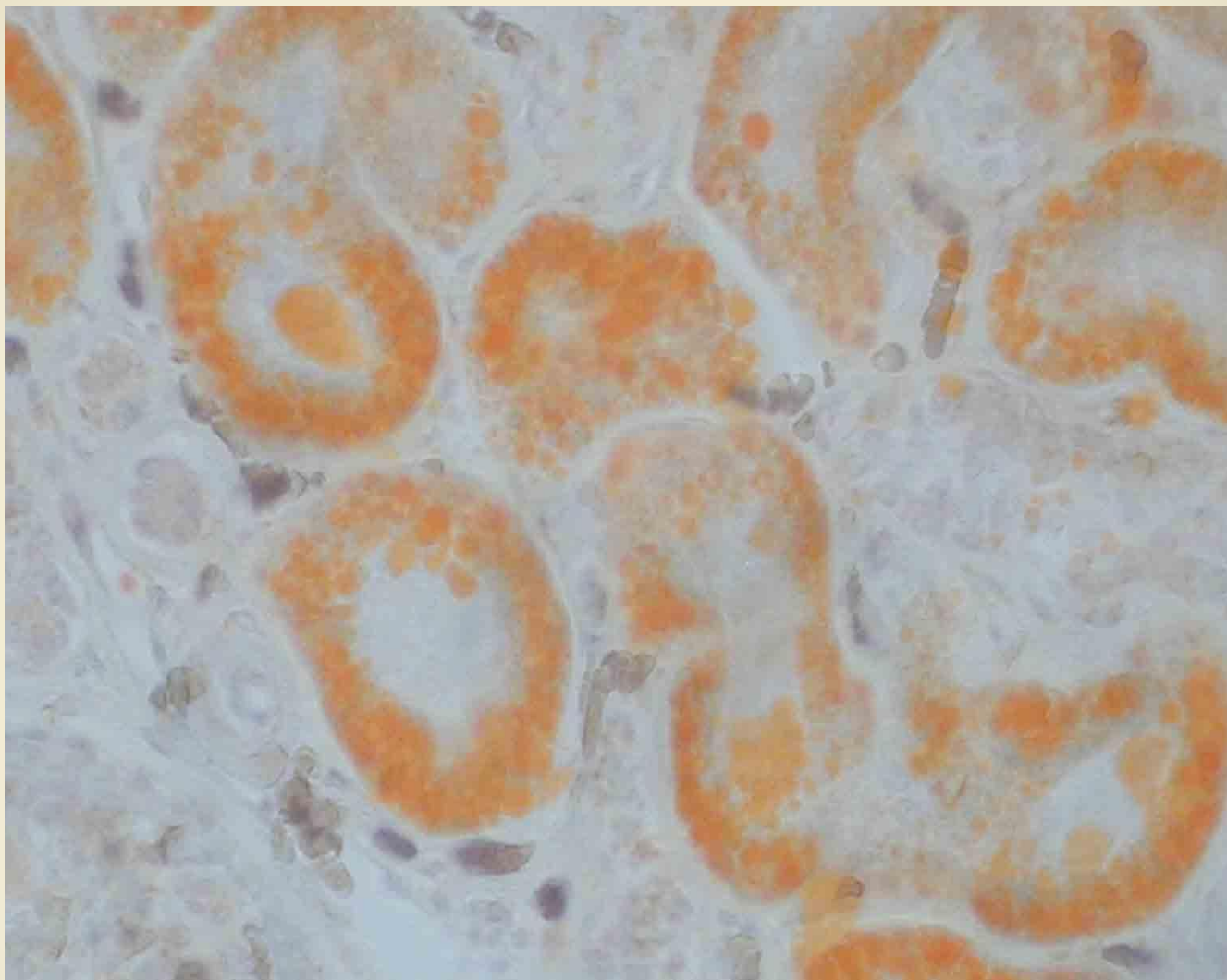
- Болезнь минимальных изменений (липоидный нефроз).
- Мембранозная нефропатия.
- Фокальный сегментарный гломерулосклероз.

Болезнь минимальных изменений

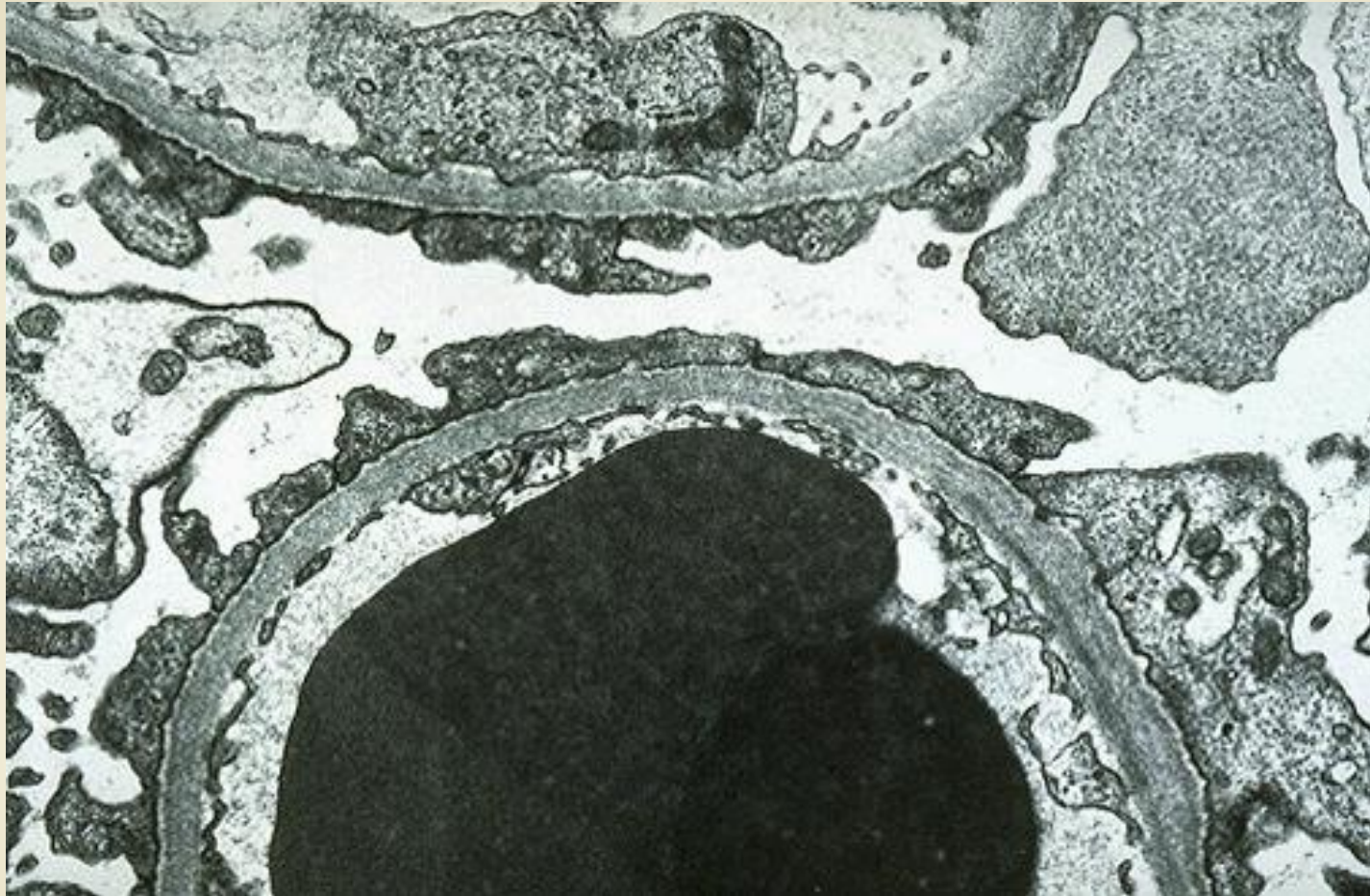
- самая частая причина первичного нефротического синдрома у детей;
- при световой микроскопии клубочки выглядят нормальными;
- иммунные депозиты в клубочке отсутствуют.

Морфологические признаки болезни минимальных изменений

- набухание и распластывание ножек отростков подоцитов;
- накопление липидов в эпителиальных клетках проксимальных извитых канальцев.



Болезнь минимальных изменений (окраска суданом III)



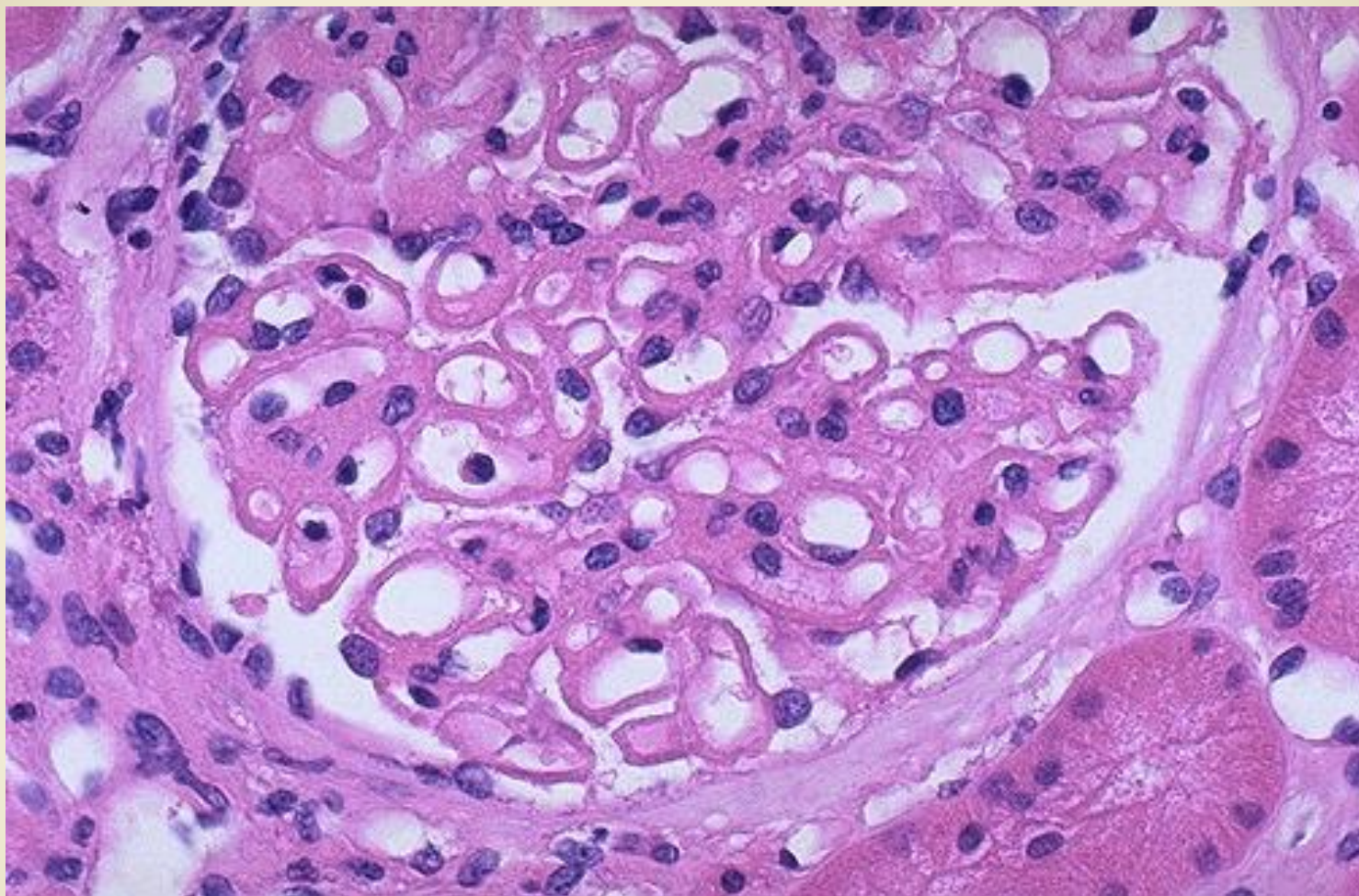
Болезнь минимальных изменений (электронная микрофотография)

Мембранозная нефропатия

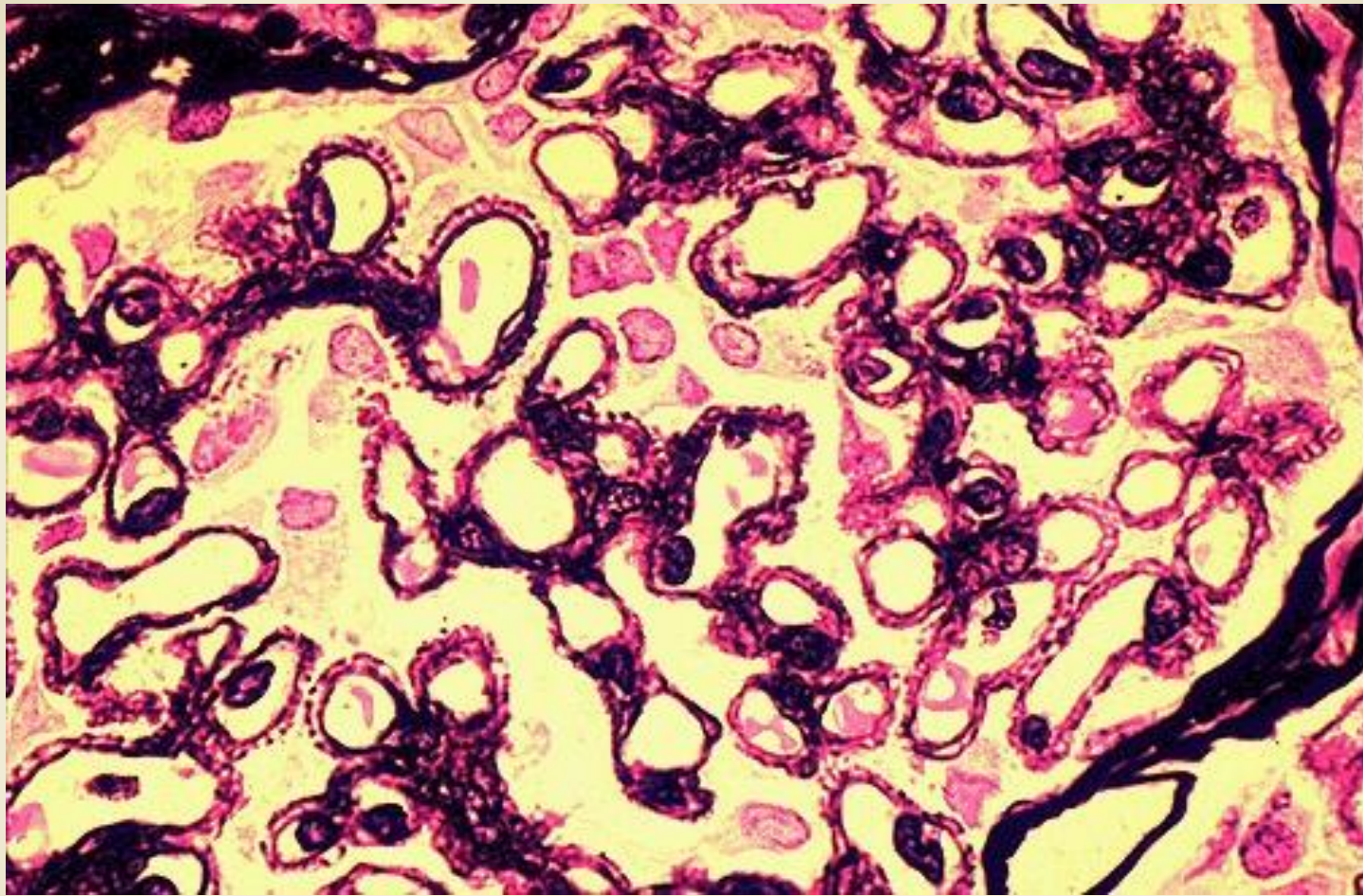
- самая частая причина первичного нефротического синдрома у взрослых;
- патогенез связан с иммунными комплексами;
- заболевание медленно прогрессирует, плохо поддаётся кортикостероидной терапии.

Морфологические признаки мембранозной нефропатии

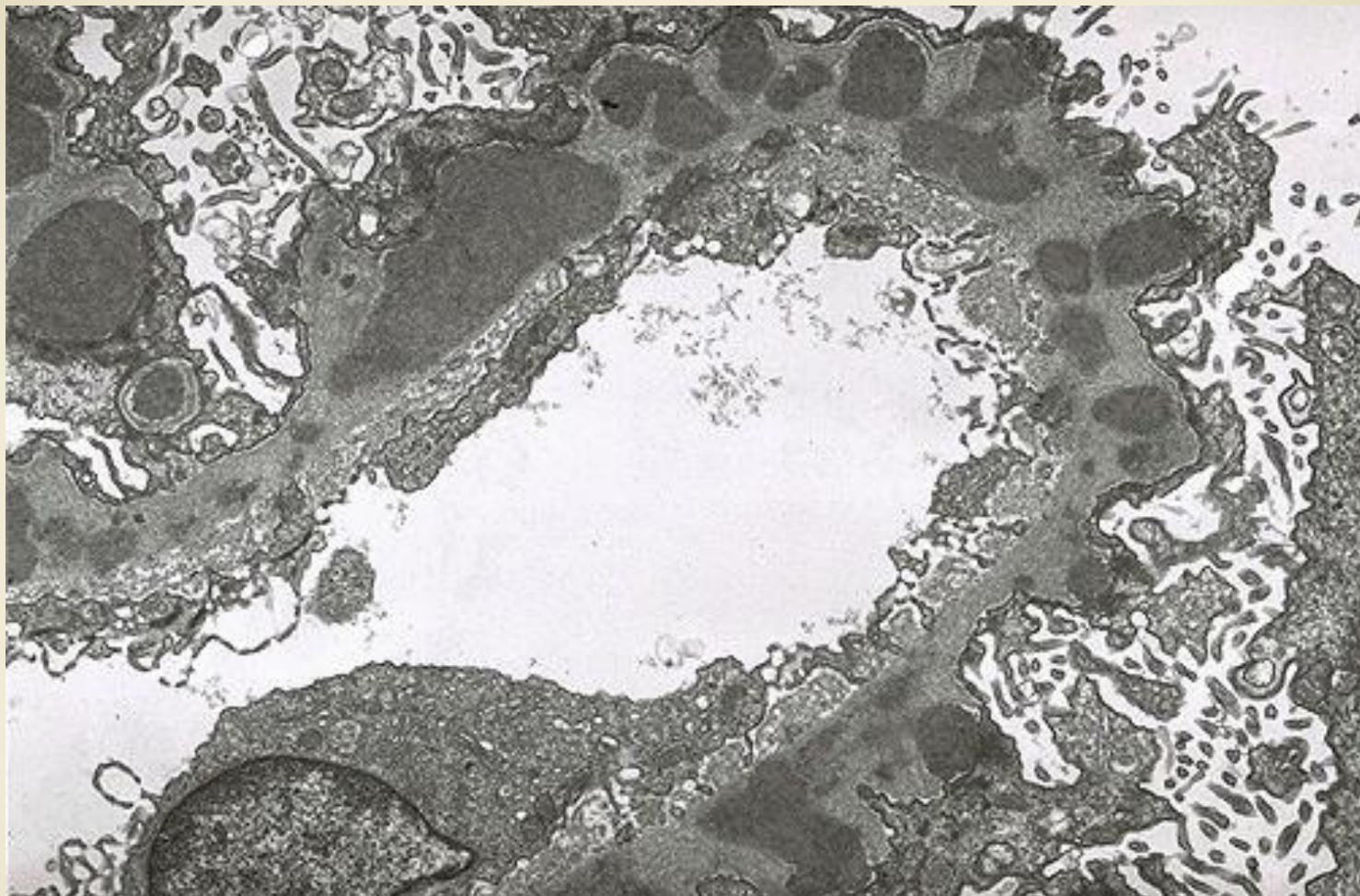
- субэпителиальные отложения иммунных комплексов;
- диффузное утолщение гломерулярной базальной мембраны без пролиферации клеток;
- скопления вещества гломерулярной базальной мембраны в виде «шипиков».



Мембранозная нефропатия

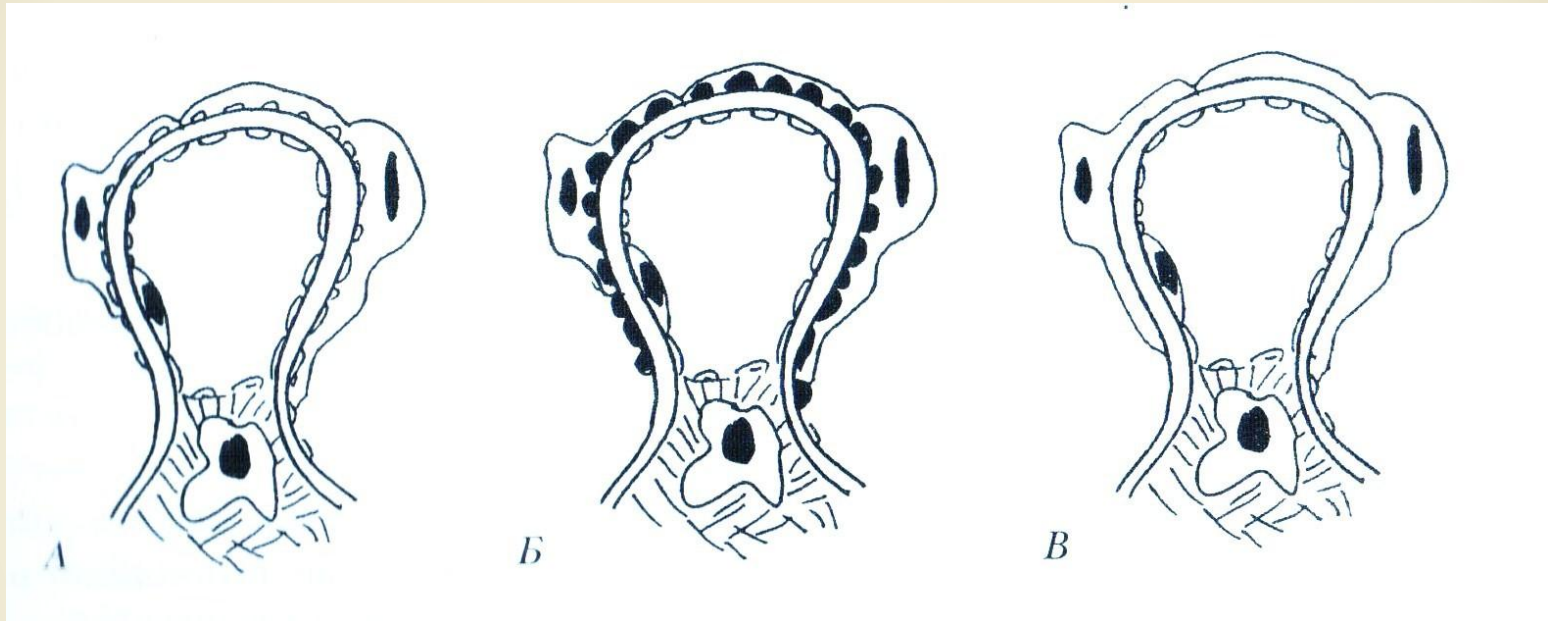


Мембранозная нефропатия (метод серебрения по Джонсу)



Мембранозная нефропатия (электронная микрофотография)

Морфологические изменения при некоторых заболеваниях, протекающих с первичным нефротическим синдромом

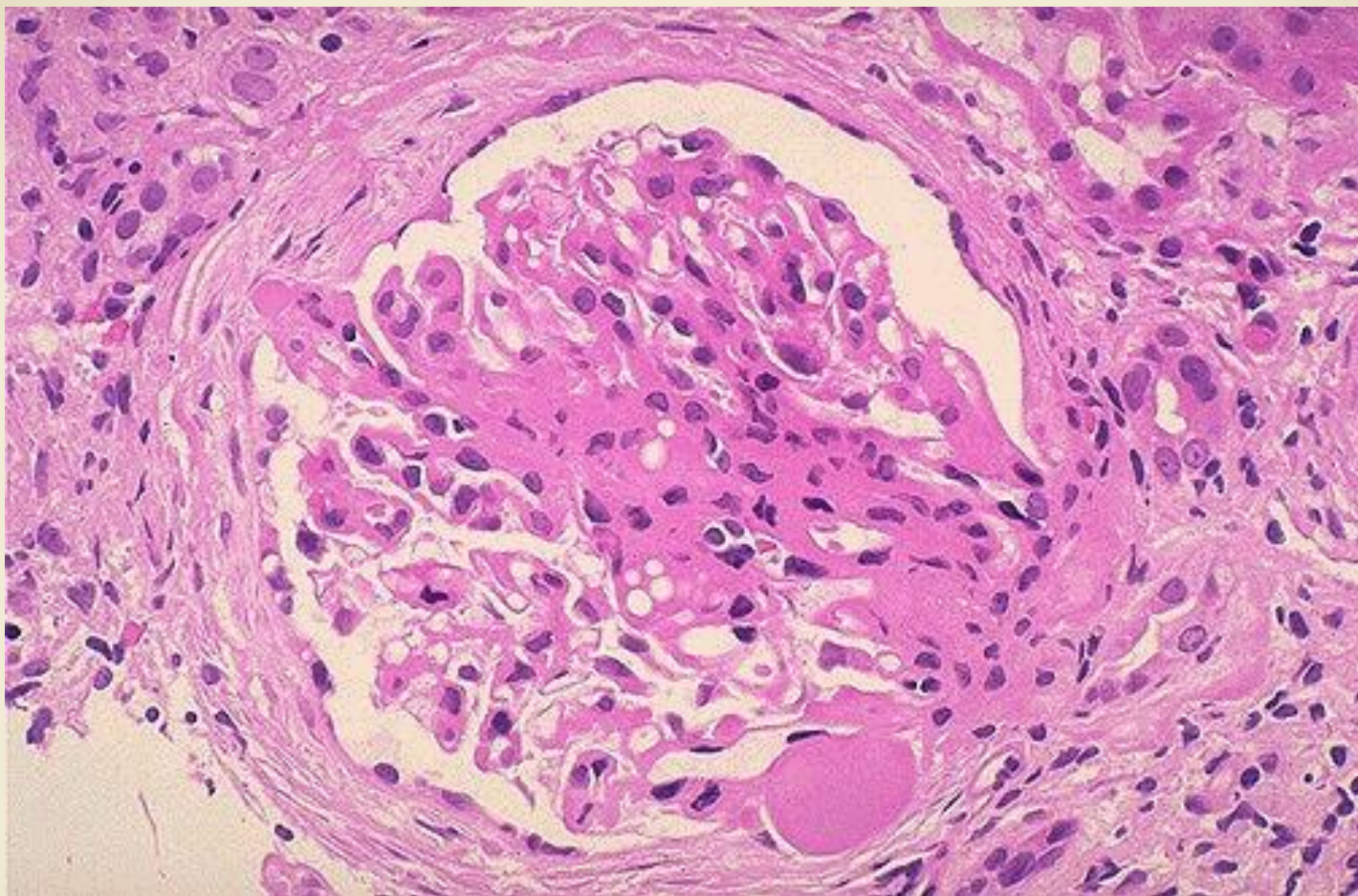


А – нормальный клубочек. Б – мембранозная нефропатия.

В – болезнь минимальных изменений.

Фокальный сегментарный гломерулосклероз

- одна из основных причин нефротического синдрома у взрослых;
- наиболее часто встречаемая форма ВИЧ-нефропатии;
- в основе заболевания лежат повреждения подоцитов;
- характеризуется частичным склерозом отдельных почечных клубочков, а в поражённых клубочках – вовлечением лишь части капиллярных петель.

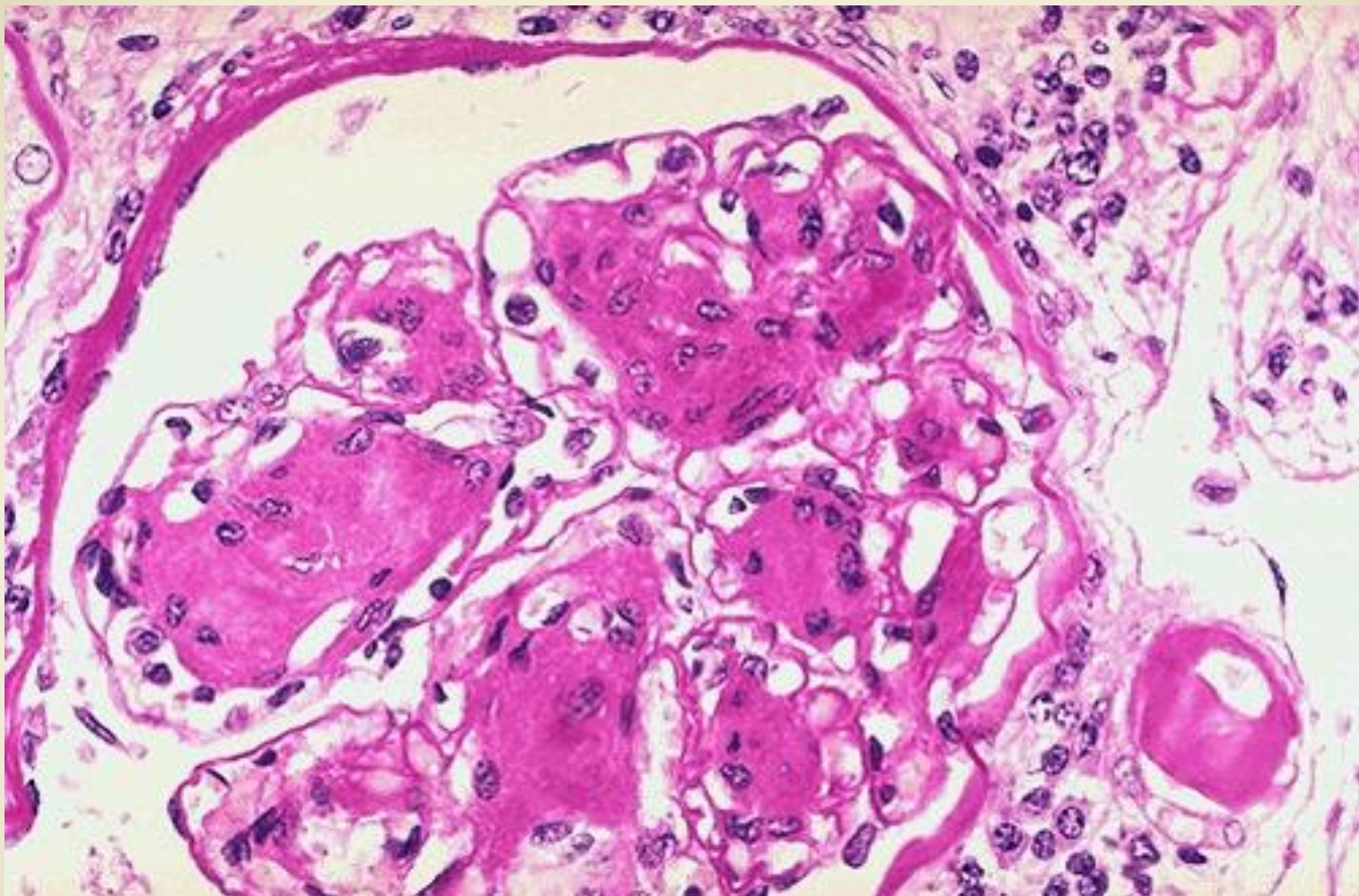


Фокальный сегментарный гломерулосклероз

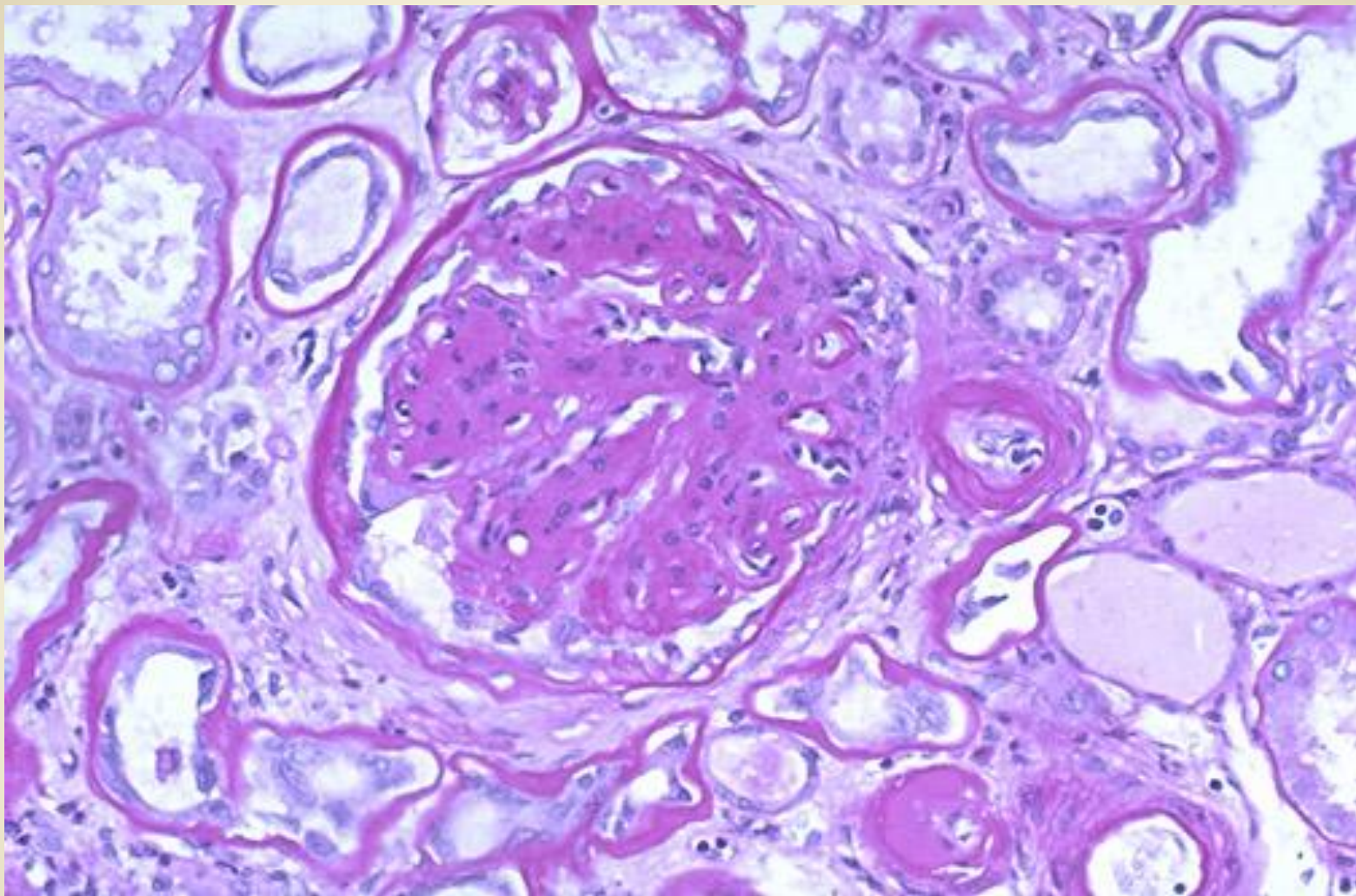
Диабетический гломерулосклероз

Морфологические изменения в клубочках:

- утолщение базальной мембраны гломерулярных капилляров
- узелковый (очаговый) гломерулосклероз
- диффузный гломерулосклероз



Очаговый гломерулосклероз



Диффузный гломерулосклероз

Амилоидоз почек

Стадии амилоидного нефроза:

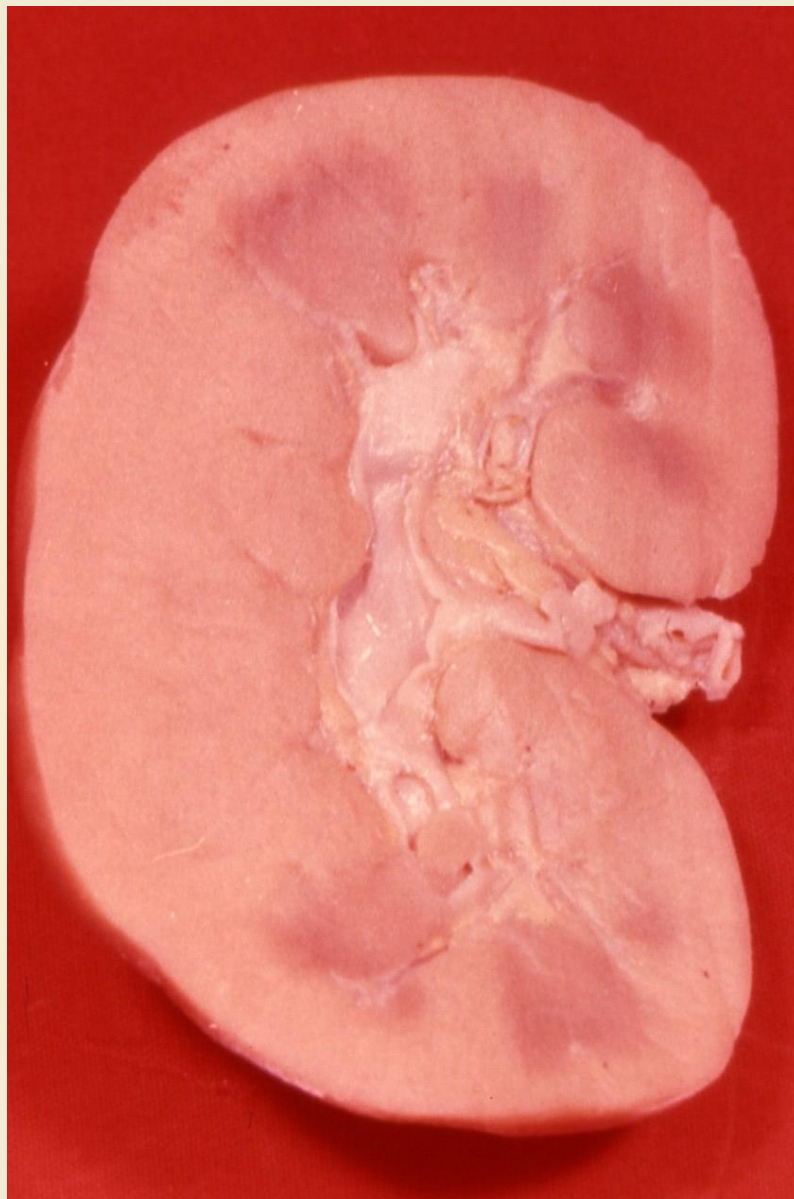
- 1) латентная;
- 2) протеинурическая;
- 3) нефротическая;
- 4) азотемическая (уремическая).

Латентная стадия

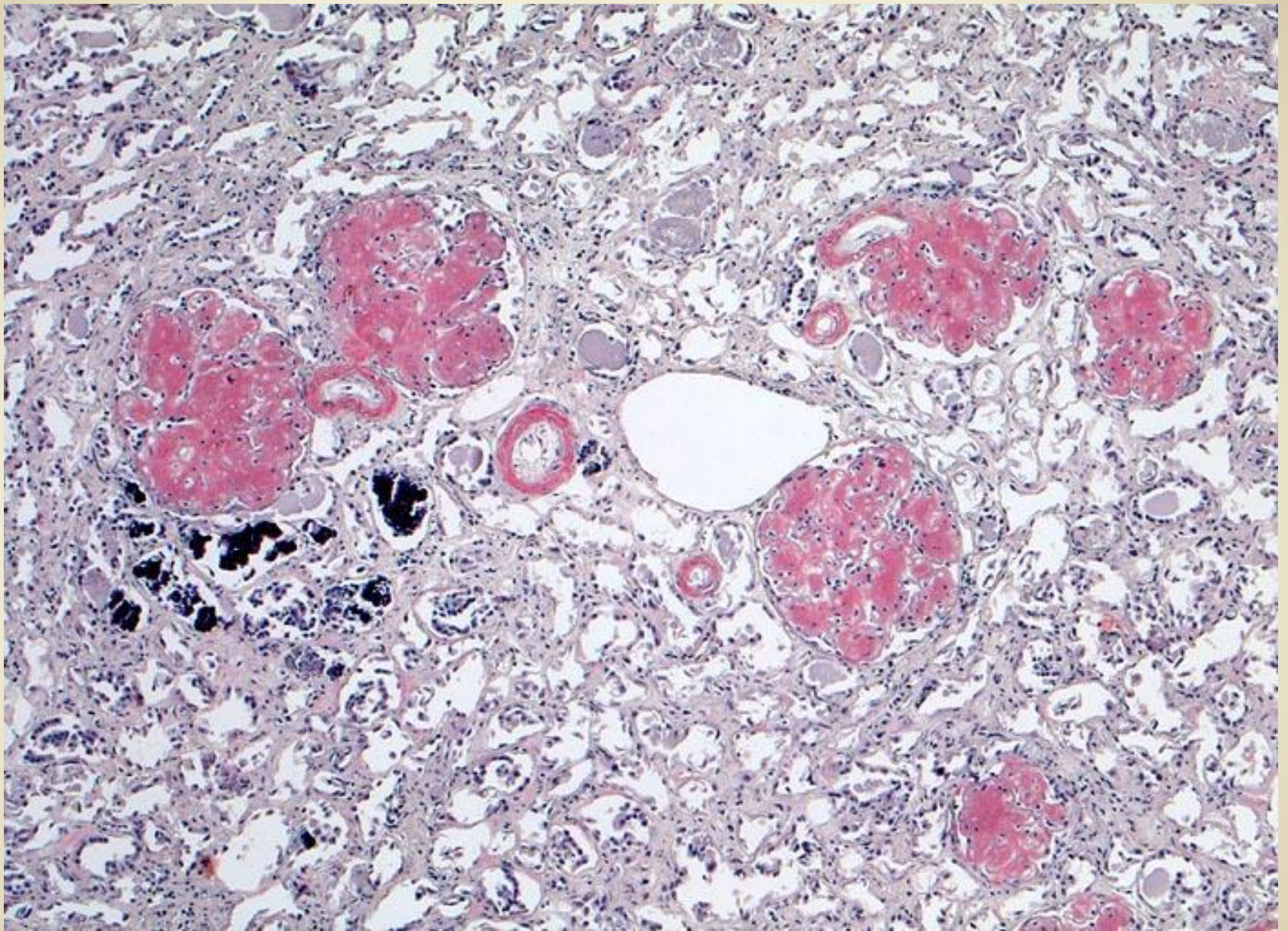
- отложения амилоида по ходу прямых сосудов и собирательных трубочек;
- утолщение базальных мембран гломерулярных капилляров.

Протеинурическая стадия

- отложения амилоида в капиллярах и мезангии клубочков, в артериолах;
- выраженный склероз почечных пирамид;
- гиалиново-капельная или гидropическая дистрофия эпителия проксимальных извитых канальцев.



«Большая сальная почка»



Амилоидоз почки (окраска конго красным)

Нефротическая стадия

- отложения амилоида в стенках сосудов и гломерулярных капиллярах;
- отложения амилоида в базальных мембранах канальцев,
- расширение просвета канальцев и заполнение их цилиндрами.

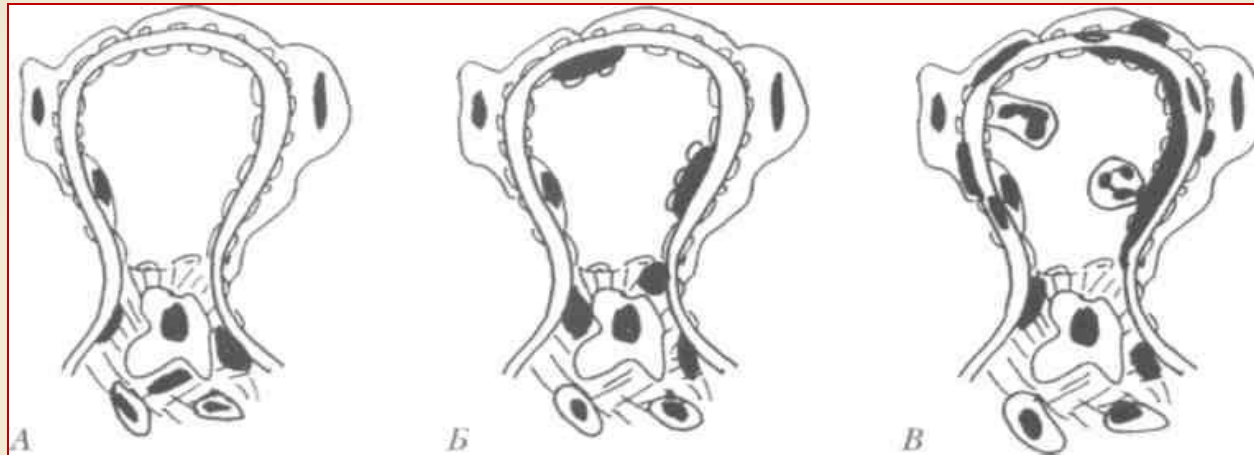
Азотемическая стадия

- атрофия, гибель большинства нефронов и замещение их соединительной тканью.
- образование амилоидно-сморщенных почек.

Классификация волчаночного нефрита, предложенная ВОЗ

Класс	Отложения иммунных комплексов	Клинические проявления
I класс — нормальные клубочки	Отсутствуют	Нет признаков поражения почек
II класс — мезангиальный гломерулонефрит	Мезангиальные	Лёгкая гематурия и/или протеинурия
III класс — очаговый пролиферативный гломерулонефрит	Мезангиальные и субэндотелиальные	Умеренный гломерулонефрит
IV класс — диффузный пролиферативный гломерулонефрит	Повсеместные	Тяжёлый гломерулонефрит
V класс — мембранозный гломерулонефрит	Субэпителиальные	Нефротический синдром
VI класс — хронический гломерулонефрит (гломерулосклероз)	Различной локализации	X XХронический гломерулонефрит

Волчаночный нефрит I класса не требует лечения. Нефрит IV класса связан с наихудшим прогнозом и требует назначения высоких доз иммунодепрессантов. Нефрит V класса напоминает идиопатическую мембранозную нефропатию и не отвечает на терапию кортикостероидами.



- *А* — волчаночный нефрит II класса. Отмечается скопление иммунных комплексов в мезангии и пролиферация мезангиальных клеток;
- *Б* — волчаночный нефрит III класса. Клубочек содержит мезангиальные и субэндотелиальные отложения иммунных комплексов и расширен за счет пролиферирующего мезангия;
- *В* — волчаночный нефрит IV класса. Отложения иммунных комплексов расположены субэндотелиально, субэпителиально, внутри базальных мембран и в мезангии. Клеточность клубочка повышена за счет пролиферации мезангия и воспалительного инфильтрата.

Гломерулярные повреждения при бактериальном эндокардите

- имеют иммунокомплексный механизм развития;
- клинически характерны гематурия и протеинурия разной степени выраженности;
- развитие острого гломерулонефрита не характерно, в редких случаях развивается быстро прогрессирующий гломерулонефрит;
- при быстро прогрессирующем гломерулонефрите встречается большое количество «полулуний».