

ЛЕКЦИЯ

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Часть 1

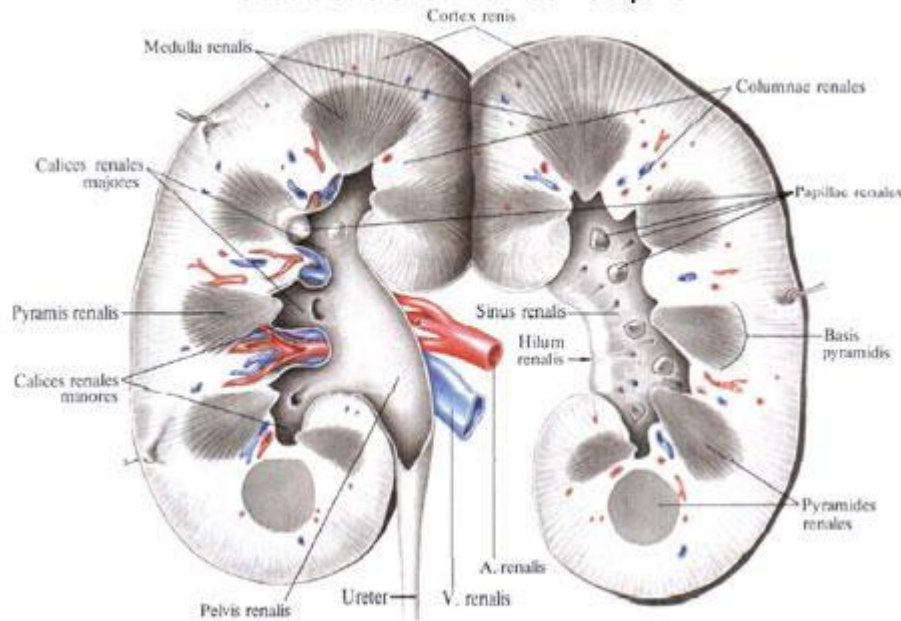
Проф. Л.В. Волкова

2013

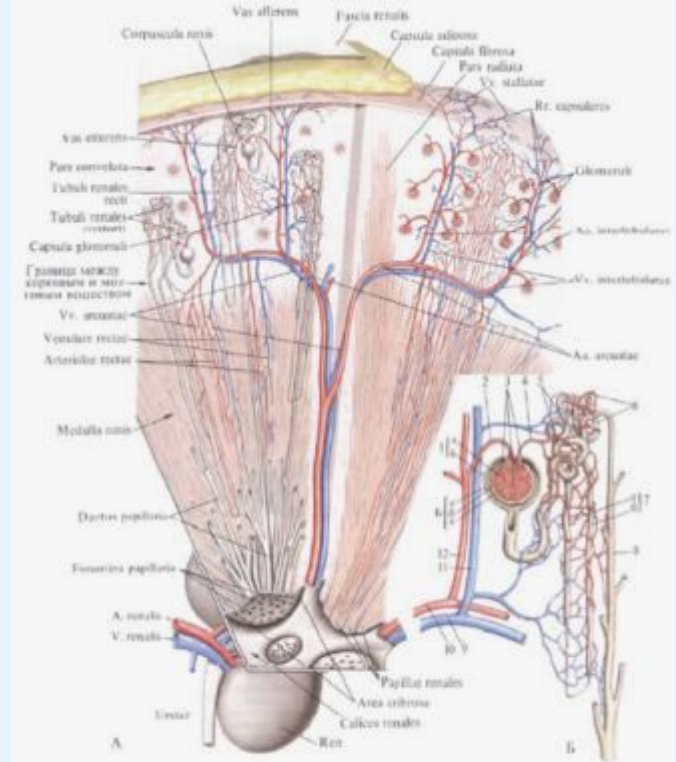
СТРУКТУРА ПОЧЕК

- Вес почек - 293-320 г
- Размер – длина -11-12 см
- Ширина- 5-6 см
- Толщина 3-4 см
- Толщина коркового слоя – 0,5-0,8

Почка, ren, правая; (полусхематично), продольный разрез.
Почечные лоханки и чашечки вскрыты



Структура почки (схема)



A – расположение почечных канальцев и сосудов в норме (схема); B – схема строения нефрона; 1 – corpusculum renale; A – glomerulus corpusculi renalis; B – capsula glomeruli (a – pars externa, b – pars interna, v – lumen capsulae); 2 – arteriola glomerularis afferens; 3 – rete capillare glomerulare; 4 – arteriola glomerularis efferens; 5 – processus proximalis канальца нефрона; 6 – distальная часть канальца нефрона, pars distalis tubuli nephroni; 7 – петля нефрона (a – pars descendens ansae, b – pars ascendens ansae); 8 – tubulus renalis colligens; 9 – v. arcuata; 10 – a. arcuata; 11 – v. interlobulata; 12 – a. interlobulata.

СТРУКТУРА ПОЧЕК В НОРМЕ



РИСУНОК 10-3 Почка в норме, макропрепарат

Снаружи на разрезе почки взрослого человека определяется более светлое корковое вещество (*), или кортекс; внутри — темное мозговое вещество (◆), или медулла, а также центрально расположенная лоханка с прилежащей жировой тканью. Толщина коры обычно составляет 5–10 мм. В просветы чашечек выступают почечные сосочки (▲). По лежащим в них собирательным трубочкам осуществляется дренаж мочи в лоханки. Способность почек компенсировать утраченные функции поразительна: возможно выживание человека при сохранении половины одной почки. Эти компенсаторные процессы препятствуют развитию почечной недостаточности при возрастной инволюции почек. Почки участвуют не только в выведении шлаков из организма, но и в поддержании кислотно-щелочного равновесия, водного и солевого баланса, регуляции артериального давления. Выработка эритропоэтина в почках регулирует объем эритроцитарной массы.

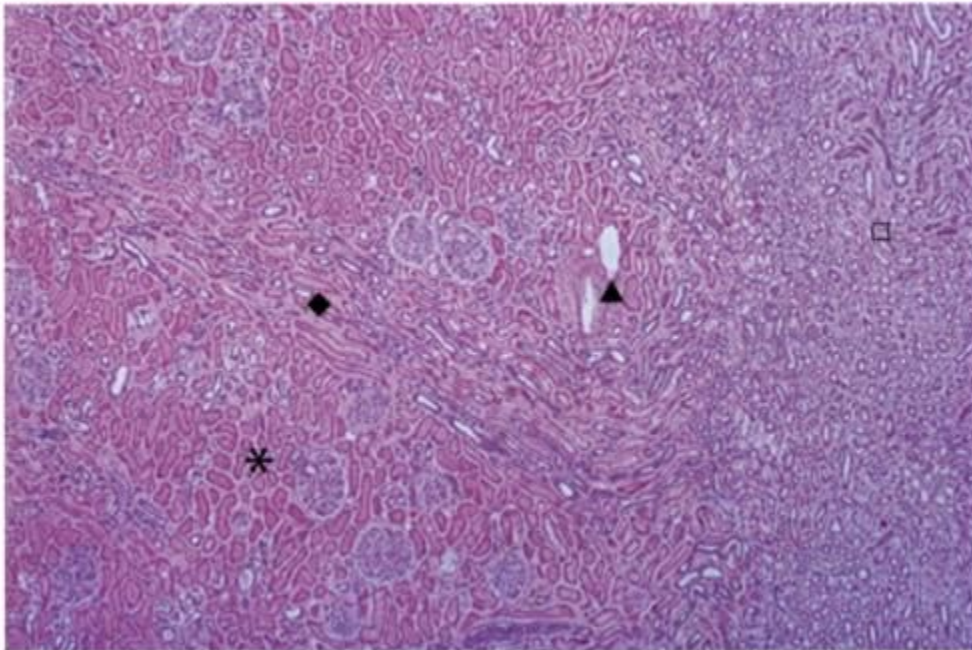


РИСУНОК 10-4 Почка в норме, микропрепарат

На препарате представлена граница между корковым и мозговым веществом почки. Медулярный луч (почечный столб) (◆) располагается в коре и продолжается в мозговом веществе (□). Гломерулярные тельца и канальцы находятся в корковом веществе (*). От междольковых артерий отходят дуговые артерии (▲), идущие по границе коры и медуллы и дающие начало междольковым артериям. И уже от них отходят афферентные артериолы, осуществляющие «персональное» снабжение кровью каждого клубочка.

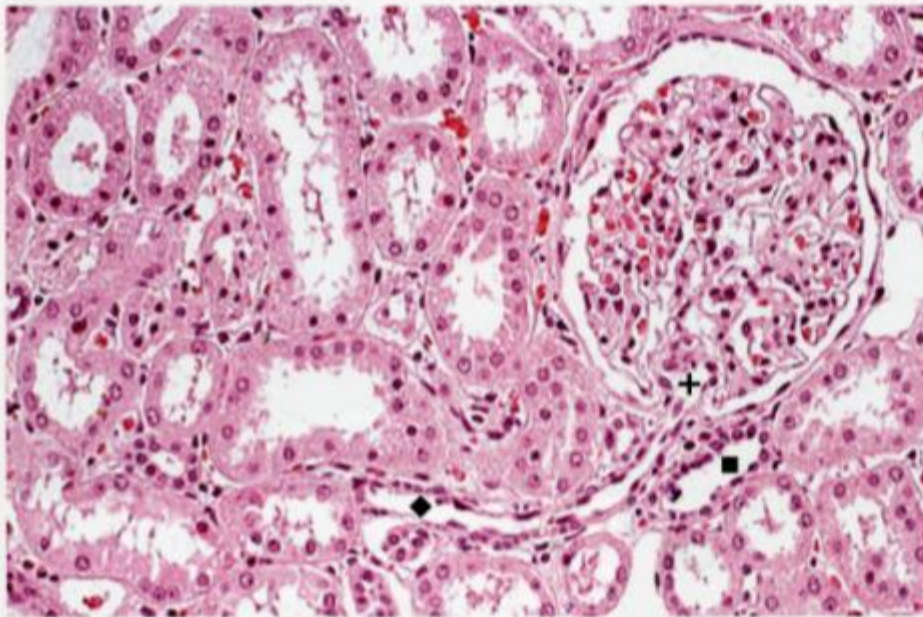


РИСУНОК 10-5 Почка в норме, микропрепарат

В области сосудистого полюса клубочка (+) видна афферентная артериола (◆). В ней располагается юкстагломерулярный аппарат (ЮГА), который состоит из специализированных гладкомышечных клеток (клеток ЮГА). Эти клетки чувствительны к изменениям кровяного давления и содержания натрия. Такими свойствами обладают также компактно расположенные цилиндрические эпителиоциты «плотного пятна» (*macula densa*) в дистальном извитом канальце (■), прилежащем к афферентной артериоле. Клетки ЮГА секретируют ренин, который участвует в превращении ангиотензиногена в ангиотензин I (АТI). АТI не обладает биологической активностью, и с помощью ангиотензинконвертазы он превращается в ангиотензин II (АТII). АТII является мощным вазоконстриктором и регулятором секреции альдостерона, под влиянием которого усиливается реабсорбция натрия и экскреция калия в почках.

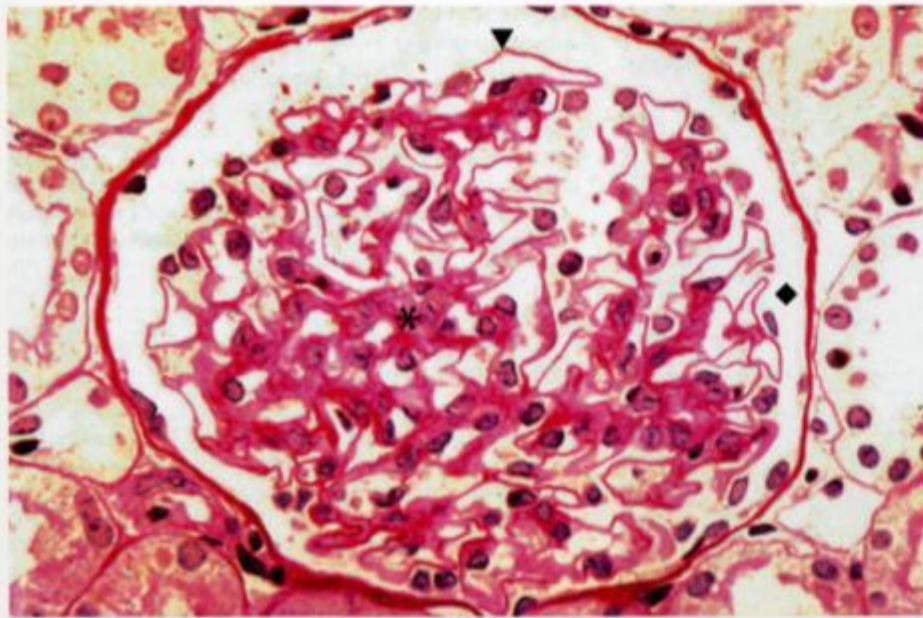
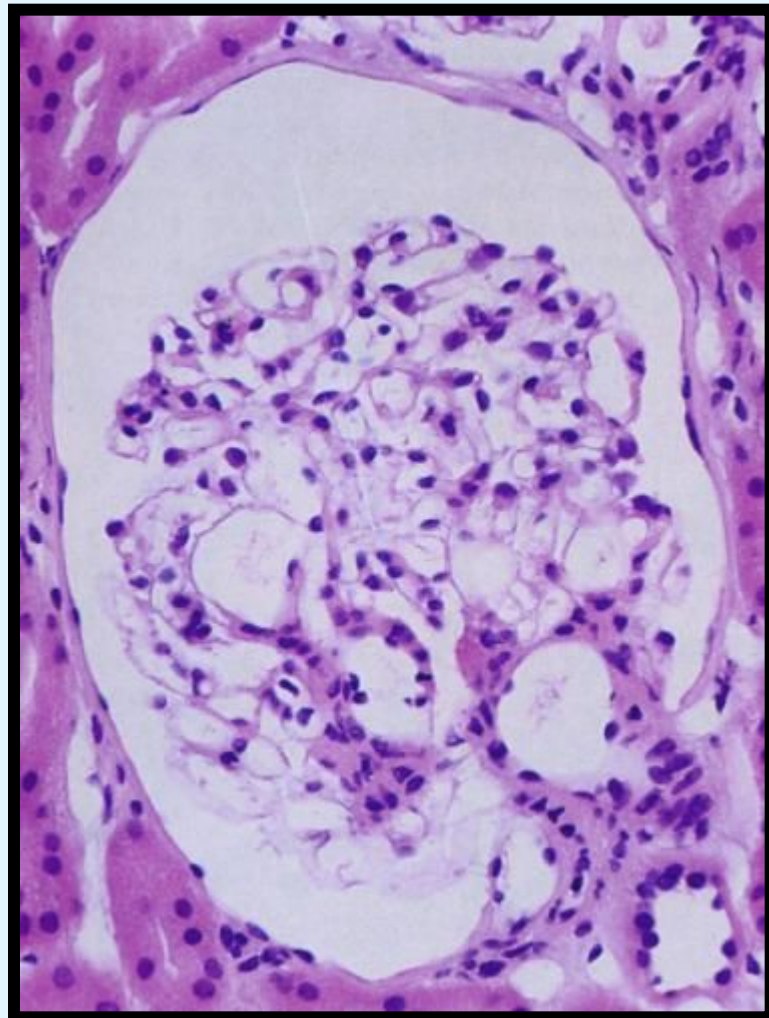
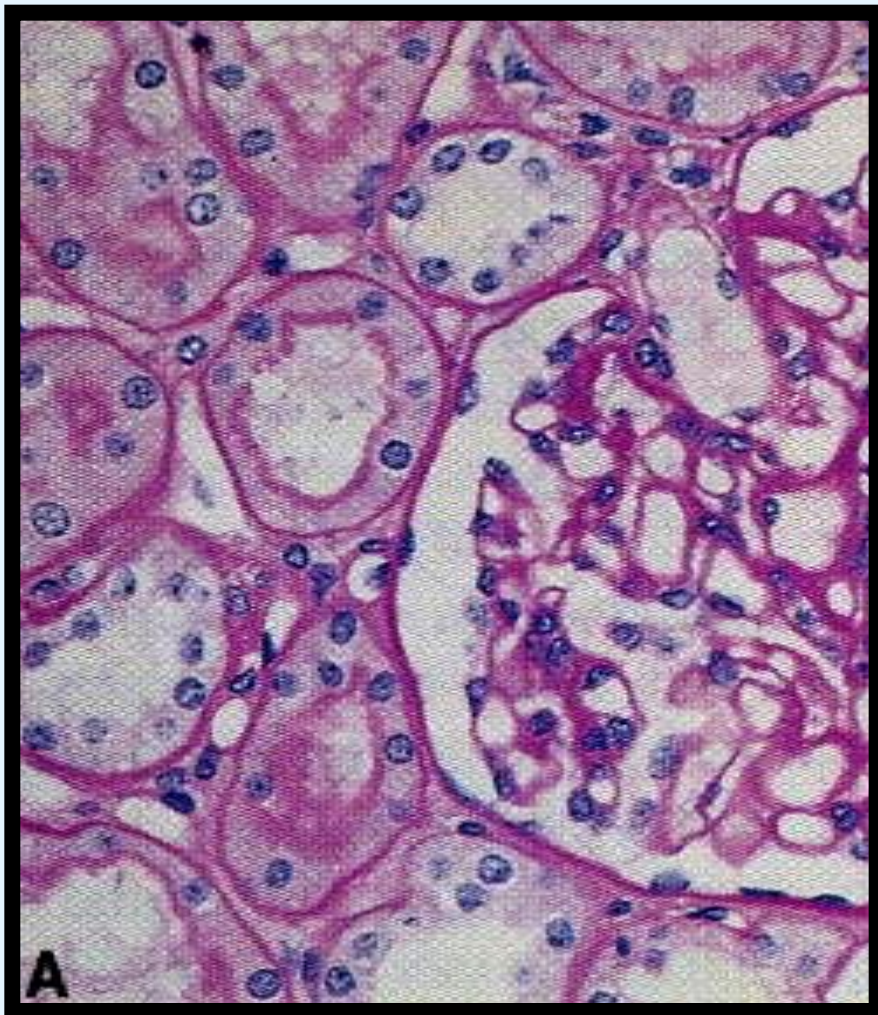
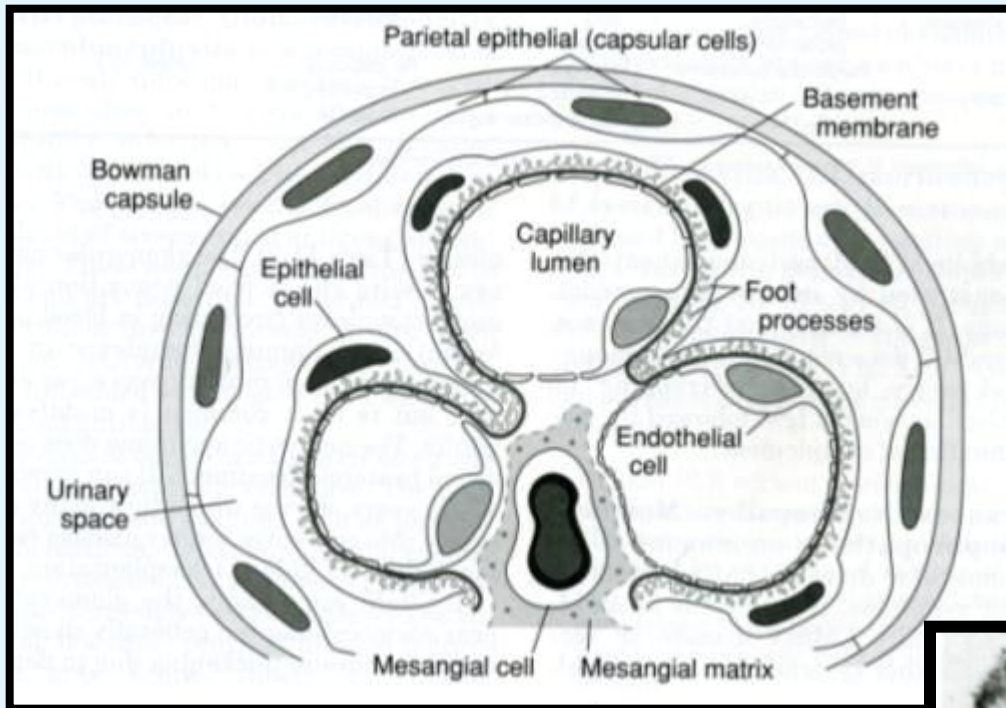


РИСУНОК 10-6 Почка в норме, микропрепарат

При большом увеличении на препарате, окрашенном реактивом Шиффа (PAS-реакция), представлен клубочек, в котором выявлены тонкие, изящные петли капилляров, окружающие мезангиум (*). В норме мезангиум выражен скудно, обычно в нём определяются 2–4 мезангиальные клетки. Большая часть гломерулярного фильтрата проходит через стенки капилляров в просвет капсулы Боумена (◆). Около 16% фильтрата приходится на долю мезангиума, где реализуются макрофагальные и репаративные процессы. Петли капилляров (▼) клубочка покрыты висцеральными эпителиальными клетками — подоцитами, которые трудно различить при световой микроскопии. Наружный листок капсулы Боумена выстлан париетальными эпителиальными клетками.

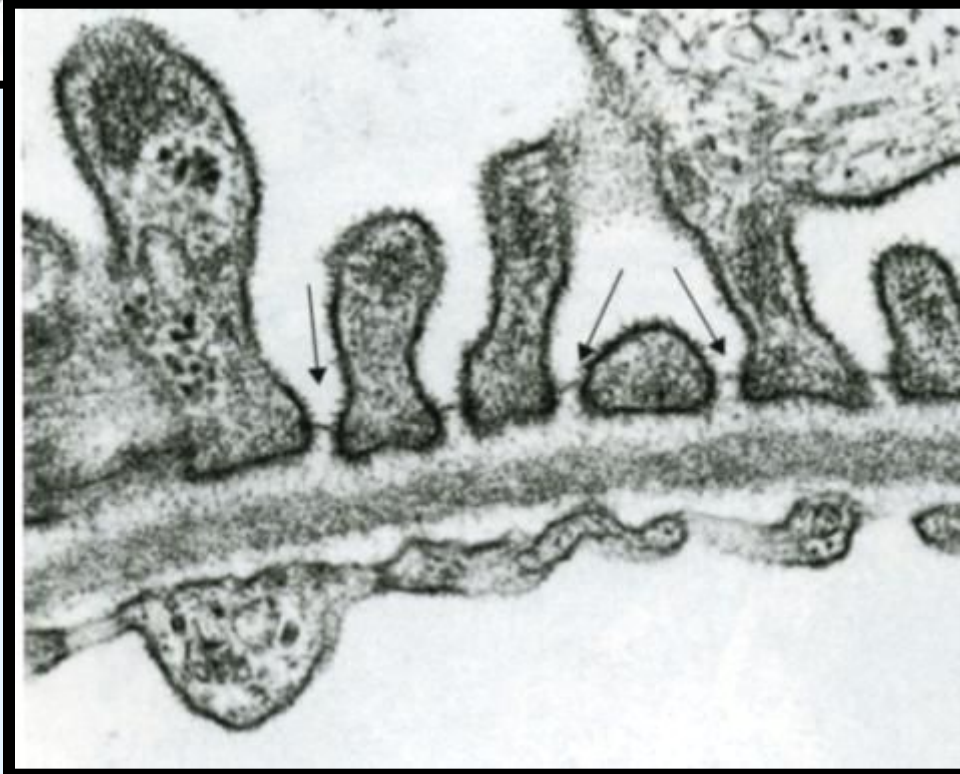
Нормальный клубочек





Структура клубочка почки в норме

Гломерулярный фильтр



ОСНОВНЫЕ ГРУППЫ БОЛЕЗНЕЙ ПОЧЕК

- **Гломерулопатии** - это заболевания почек с первичным преимущественным поражением клубочков почек и нарушениями клубочковой фильтрации.
- **Тубулопатии** - это болезни почек с первичным ведущим поражением канальцев и нарушениями концентрационной, реабсорбционной и секреторной функций канальцев.
- **Болезни интерстиция** – это приобретенные заболевания с выраженными изменениями стромы органа преимущественно воспалительного характера (тубулоинтерстициальный нефрит, пиелонефрит)

- **Наследственные и приобретенные**
- **Острые и хронические**

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Пороки

Гломерулопатии
(наслед. и приобретенные)

Тубулопатии
(наслед. и приобретенные)

Болезни интерстиция ТИН,
пиелонефрит,
нефролитиаз,
нефросклероз

Опухоли:
добро- и злокачественные

ГЛОМЕРУЛОПАТИИ –

заболевания почек с первичным преимущественным поражением клубочков почек и нарушениями клубочковой фильтрации

ГЛОМЕРУЛОПАТИИ

воспалительные,
невоспалительные

Острые,
подострые,
хронические

Наследственные:
Синдром Альпорта
Липоидный нефроз
Семейный амилоидоз

Приобретенные:
гломерулонефрит,
мембранозная нефропатия, ФСГГ
Амилоидоз, диабетическая нефропатия

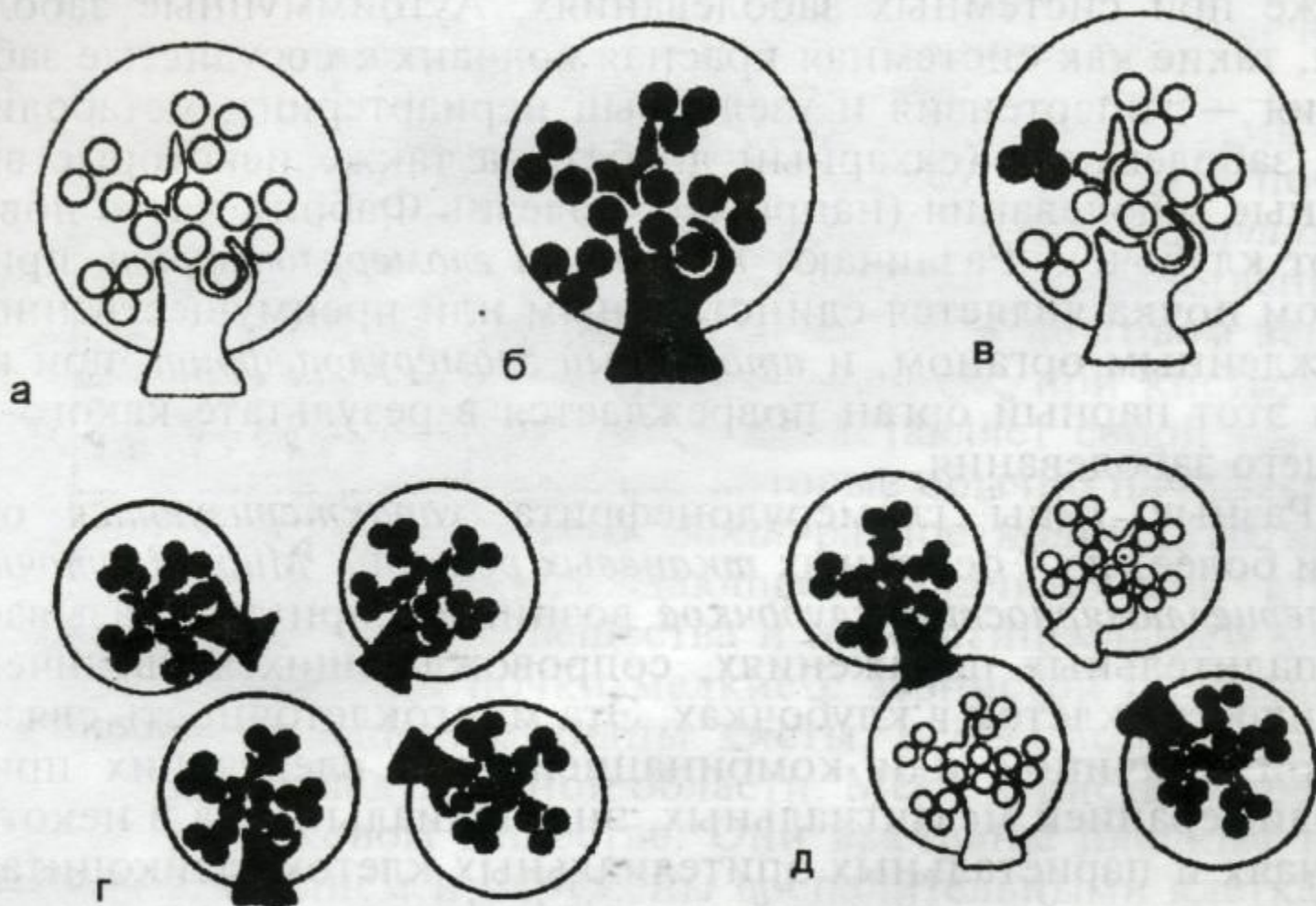
КЛАССИФИКАЦИЯ ГЛОМЕРУЛОПАТИЙ

- По течению: острые (несколько недель), подострые (недели-месяцы), хронические (годы)
- По этиологии:
 - А. наследственные
 - наследственный нефрит с глухотой (синдром Альпорта)
 - наследственный нефротический синдром (липоидный нефроз)
 - формы семейного нефротического амилоидоза
 - Б. приобретенные гломерулопатии:
 - гломерулонефрит
 - мембранозная нефропатия
 - фокальный сегментарный гломерулярный гиалиноз
 - приобретенный амилоидоз почек
 - диабетический и печеночный гломерулосклероз

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЛОМЕРУЛОПАТИЙ ПО РАСПРОСТРАНЕННОСТИ ПРОЦЕССА

- **Очаговые** (поражение менее 70% клубочков)
- **Диффузные** (поражение 70% клубочков и более)
- **Сегментарные** (с изменениями в отдельных капиллярных петлях и сегментах клубочков)
- **Тотальные** (при поражении всего клубочка)

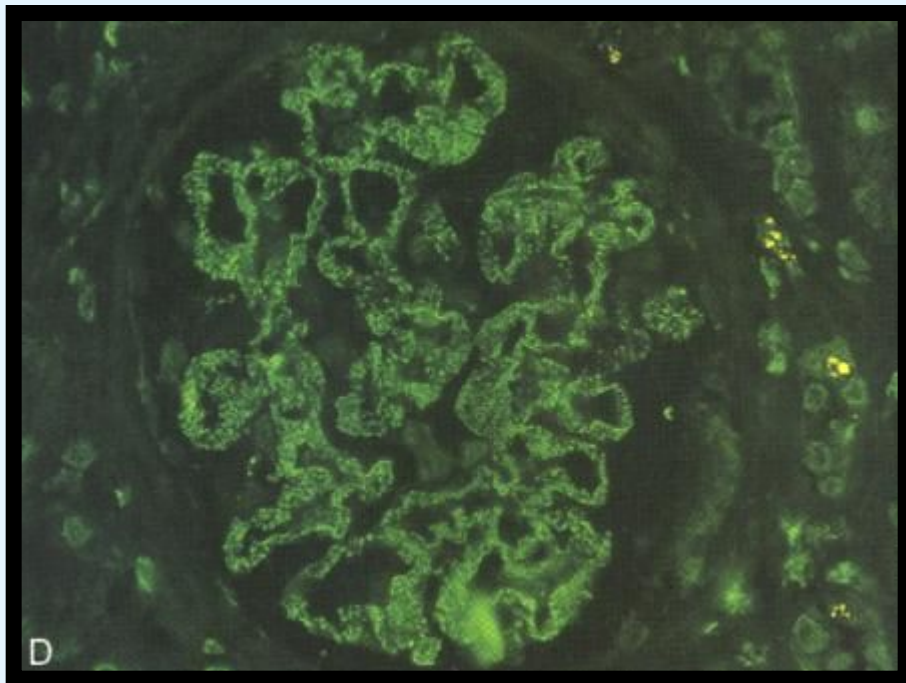
Схема 18.4. Виды повреждений почечных клубочков



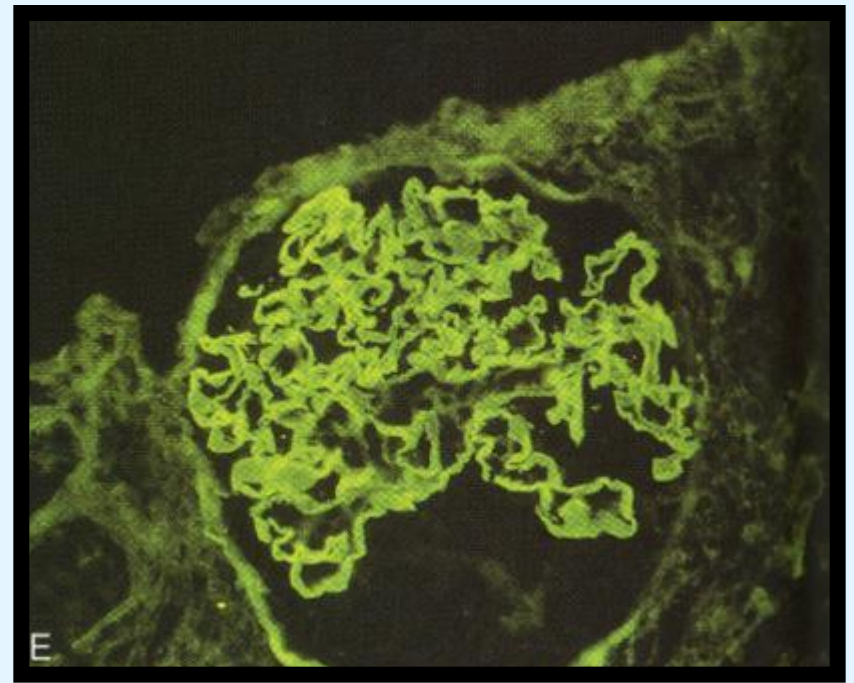
О б о з н а ч е н и я: а — нормальный клубочек; виды повреждений почечных клубочков: б — глобальное; в — сегментарное; г — диффузное; д — фокальное.

ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ - характеризуется **двусторонним негнойным** диффузным или очаговым воспалением клубочков – **гломерулитом** инфекционно-аллергической или неустановленной этиологии

Иммунокомплексный ГН



Антительный ГН



СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ ПРИ ГН

Почечные симптомы:

Олигурия
Протеинурия (слабая)
Гематурия (макро-, микро-)
Цилиндрурия

Внепочечные симптомы:

АГ, гипертрофия ЛЖ
Диспротеинемия, отеки
Гиперазотемия, уремия

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ГН

Гематурическая

Нефротическая

Гипертоническая

Смешанная

4 ОСНОВНЫХ ПРАВИЛА МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ГН И КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА БОЛЕЗНИ

СИНДРОМЫ
ГЛОМЕРУЛО-
НЕФРИТА -
КЛИНИЧЕСКИЕ
ФОРМЫ ГН

Нефритический
синдром –
Гематурическая
:
пролиферация
эндотелиоцито
в
и
мезангиоцитов

Нефротический
синдром –
Нефротическая:
утолщение
базаль-
ной мембраны
или
массивные накоп-
ления мезангиума

Смещанный
нефритический/
нефротический
синдром -
Смешанная:
утолщение базаль-
ной мембраны
и клеточная про-
лиферация

ОГН:
быстрые мас-
сивные повреж-
дения клубочков
/канальцев
Гипертензия,
ХПН:
нефросклероз

КЛАССИФИКАЦИЯ ГН

- **по нозологическому принципу:**

- первичный, вторичный

- **по этиологии:**

- бактериальной, вирусной, паразитарной
- абактериальный (алкогольный)
- неустановленной этиологии

- **по патогенезу:**

- иммунологически обусловленный (иммунокомплексный и антительный) и иммунологически необусловленный

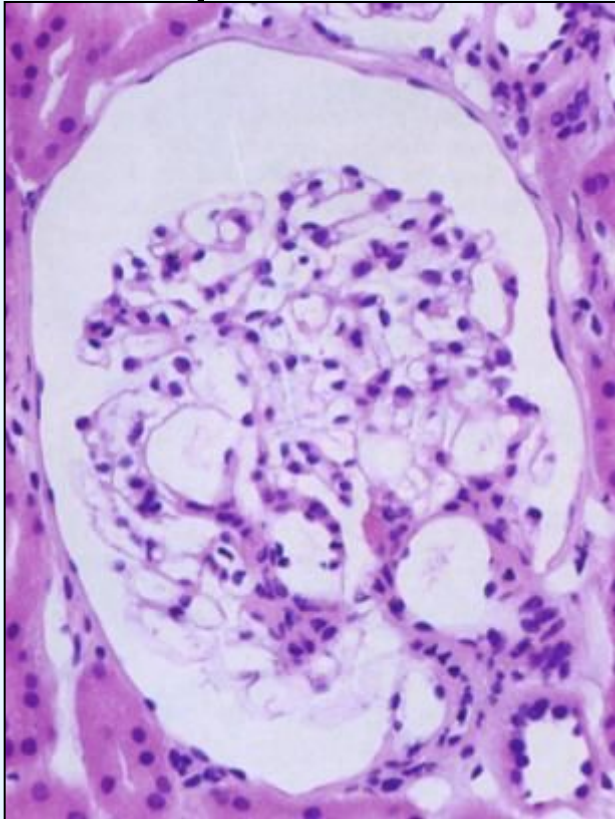
- **По течению:**

- Острый
- Подострый
- Хронический

ОСНОВНЫЕ ВИДЫ ПЕРВИЧНЫХ ГН

- 1. Острый постинфекционный ГН (острый диффузный пролиферативный)**
- 2. Подострый ГН с полулуниями (экстракапиллярный пролиферативный ГН)**
- 3. Мезангиокапиллярный (мембранозно-пролиферативный) ГН – вариант хронического ГН:**
 - Тип 1 (гломерулонефрит с субэндотелиальными депозитами)**
 - Тип 2 (болезнь плотных депозитов)**
 - Тип 3 (ГН с субэндотелиальными и субэпителиальными депозитами)**

КЛАССИФИКАЦИЯ ГН С УЧЕТОМ МОРФОЛОГИИ



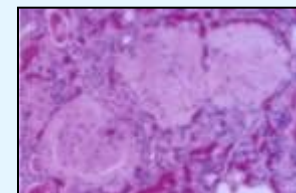
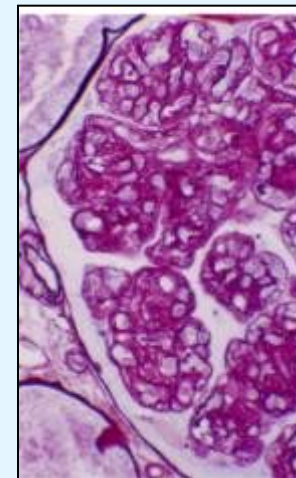
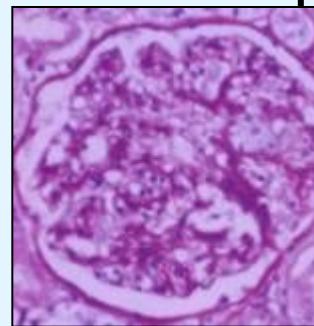
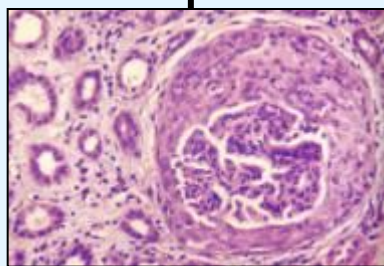
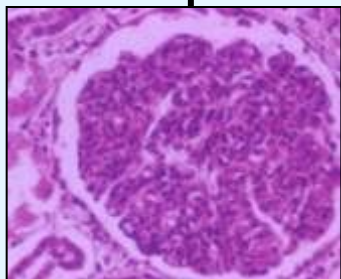
1. По распростра-
ненности
диффузный и очаговый

2. По топографии и
характеру воспаления
В клубочке

Интракапиллярный
экссудативный
пролиферативный
смешанный

Экстракапиллярный
экссудативный:
серозный, фибринозный,
геморрагический, смешанный
пролиферативный: «популуния»

Виды ГН По течению



Острый

Пострептококковый,
интракапиллярный,
иммунокомплексный

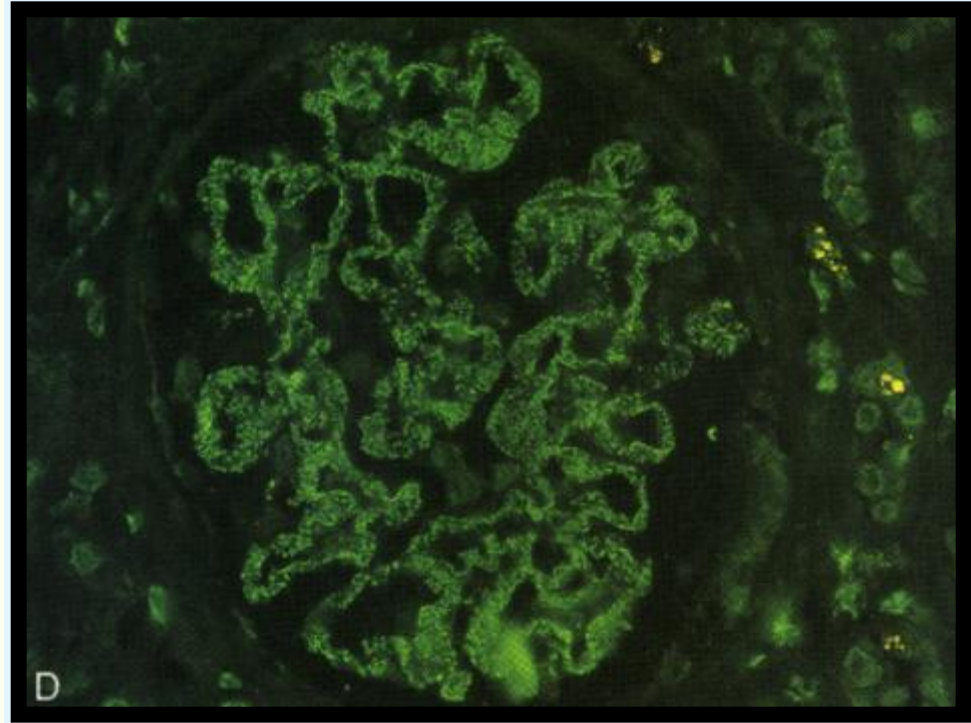
Подострый

Быстро-
прогрессирующий,
злокачественный,
экстракапиллярный,
пролиферативный
ГН
с полулуниями,
антительный

Хронический

1. Мезангио-пролиферативный
2. Мезангиокапиллярный
3. Фибропластический

- **ОСТРЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ**
- **(ПОСТСТРЕПТОКОККОВЫЙ, ИНТРАКАПИЛЛЯРНЫЙ)**
- **иммунокомплексный**
- **диффузный**
- **интракапиллярный.**
- **постстрептококковый** (**В-гемолитический стрептококк группы А, через 1-3 нед.**)
- **в возрасте 5-12 лет, у подростков**
- **нефритический синдром**

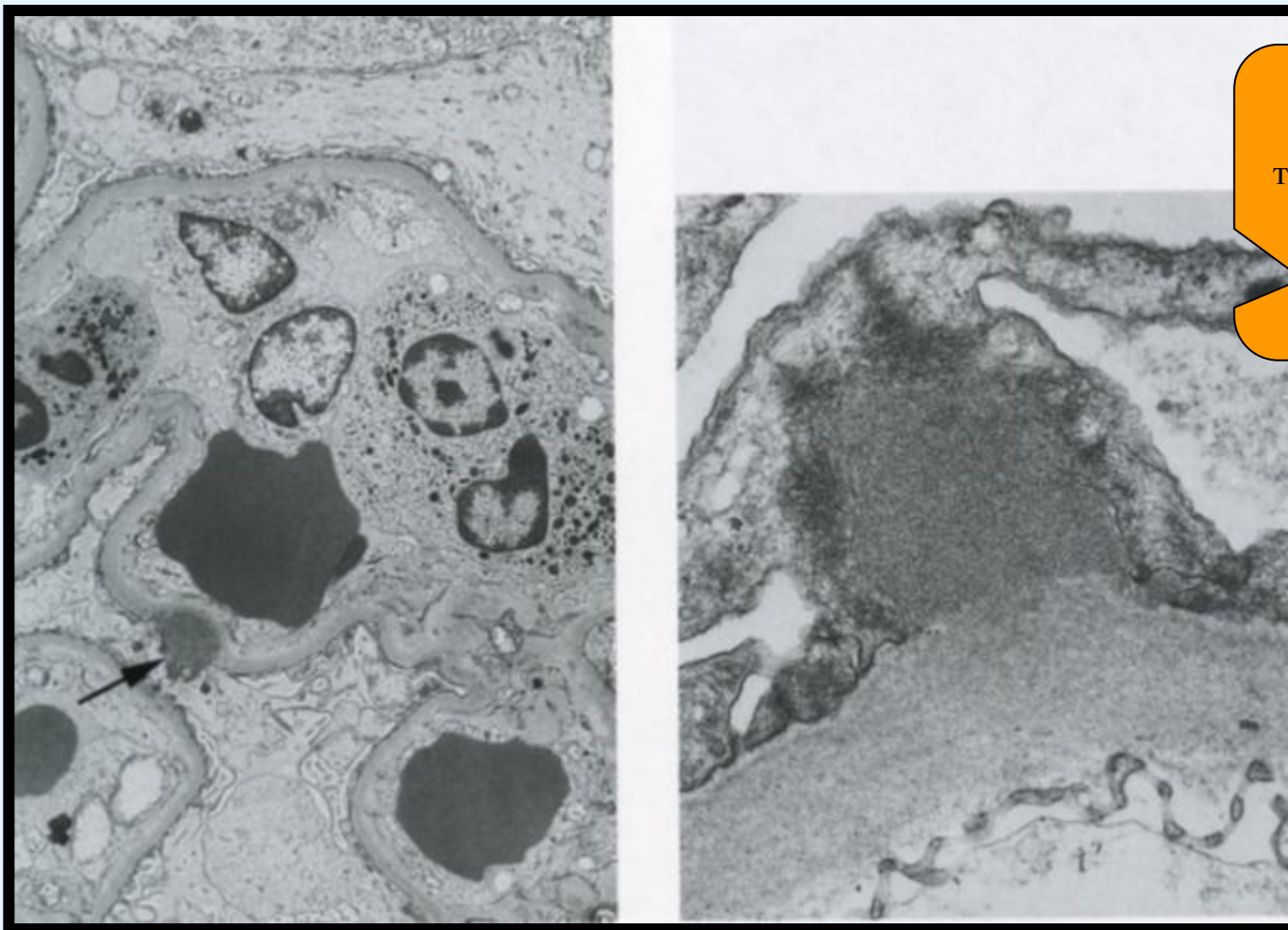


Исход – благоприятный **Нормализация показателей мочи – через 2 мес., симптомы – более 6 мес. – затяжное течение, более 1 года – хронизация**

ОСТРЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Клетки
воспале-ния
внутри
капилля-ра,

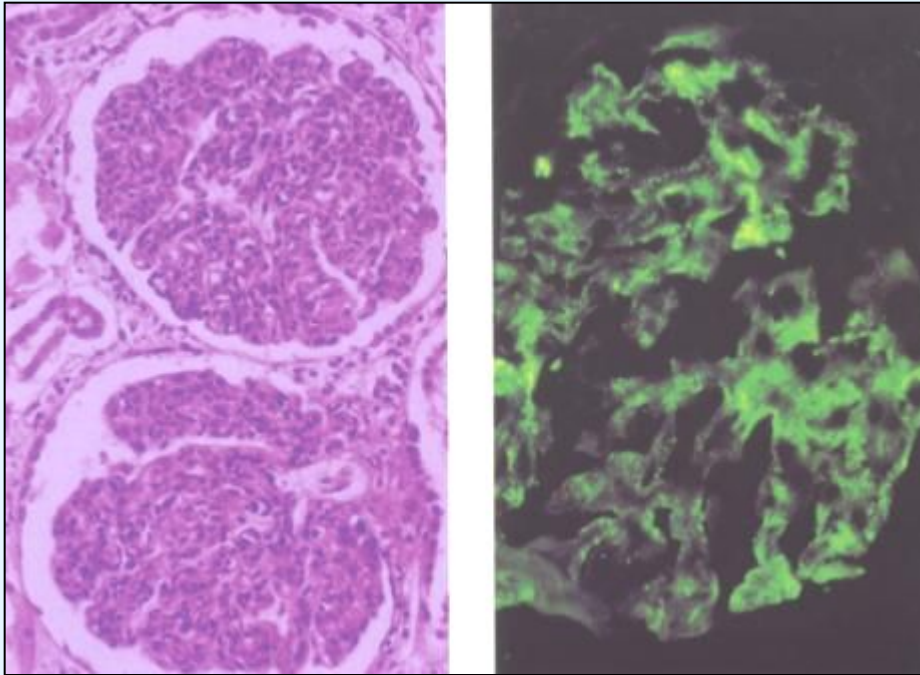
стрелка –
депози-ты
на БМ



Типичные
«субэпи-
телиаль-ные
горбики»

ПАТОМОРФОЛОГИЯ ОГН

Макро: «большая пестрая почка» - увеличены, набухшие, дряблые с красным крапом

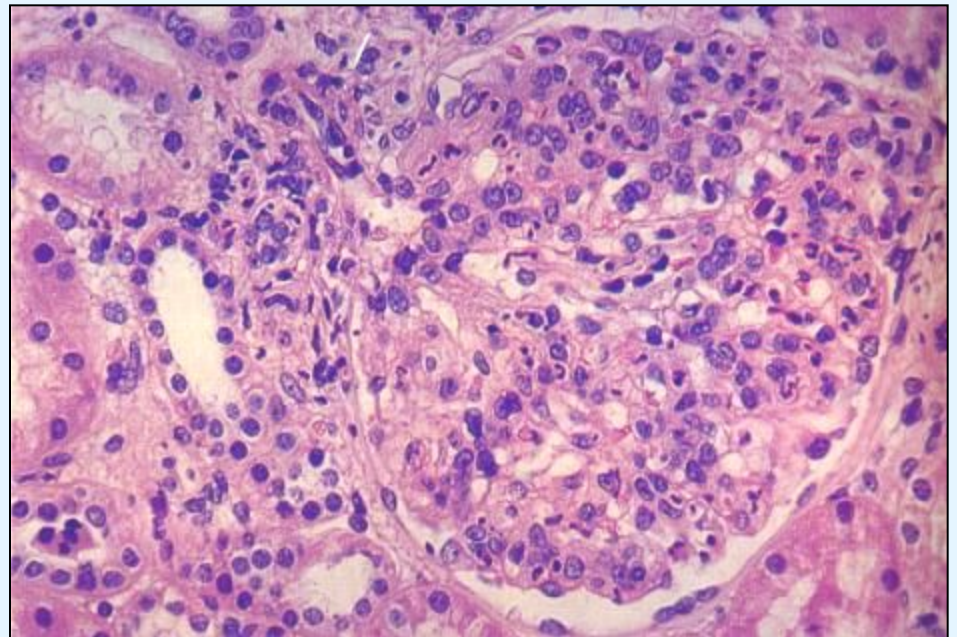
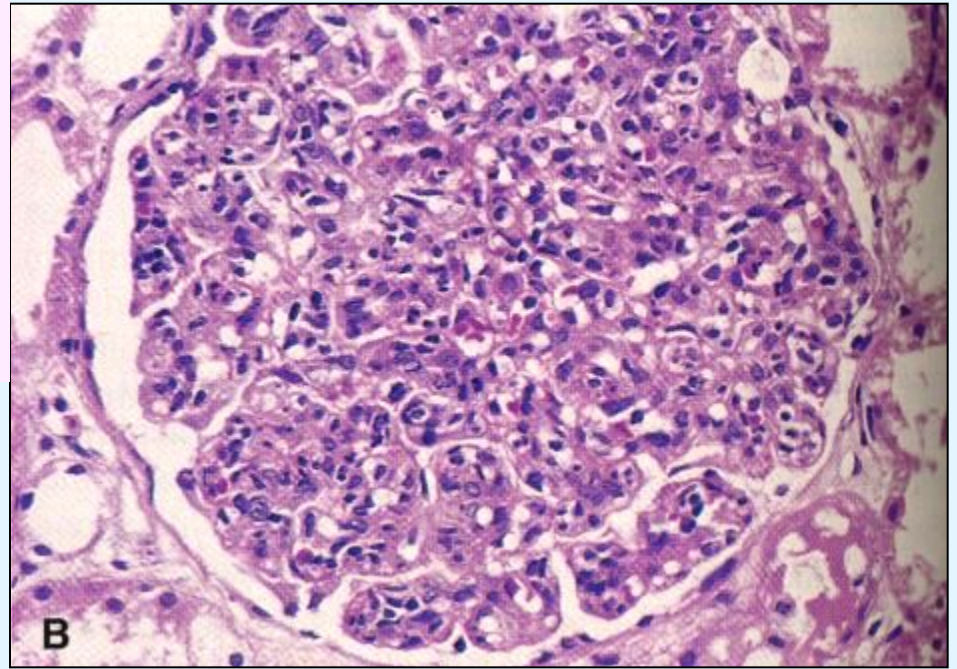
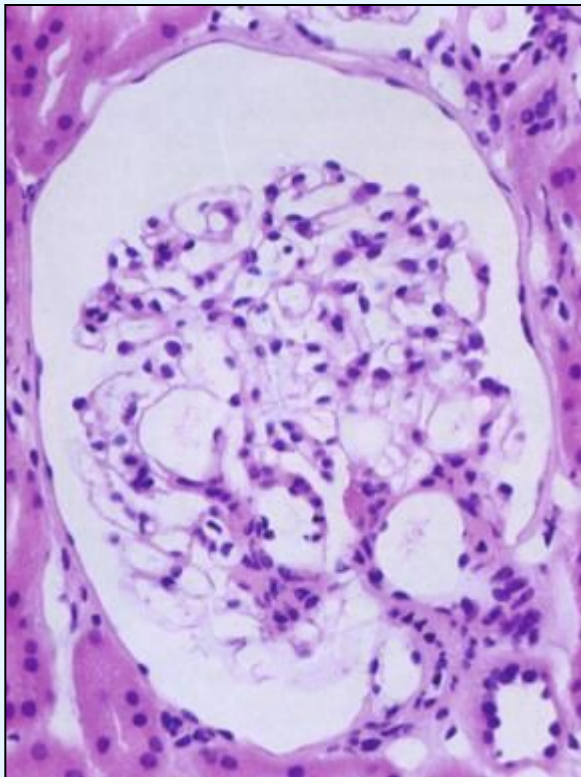


Микро: интракапиллярный гломерулонефрит

- гиперклеточность клубочков: умеренная пролиферация эндотелиоцитов и мезангиоцитов, появление лейкоцитов в просвете капилляров
- мезангиум увеличен в объеме, стенки капилляров утолщены
- подкапсулярное пространство сужено
- Фазы: экссудативная, экссудативно-пролиферативная и пролиферативная

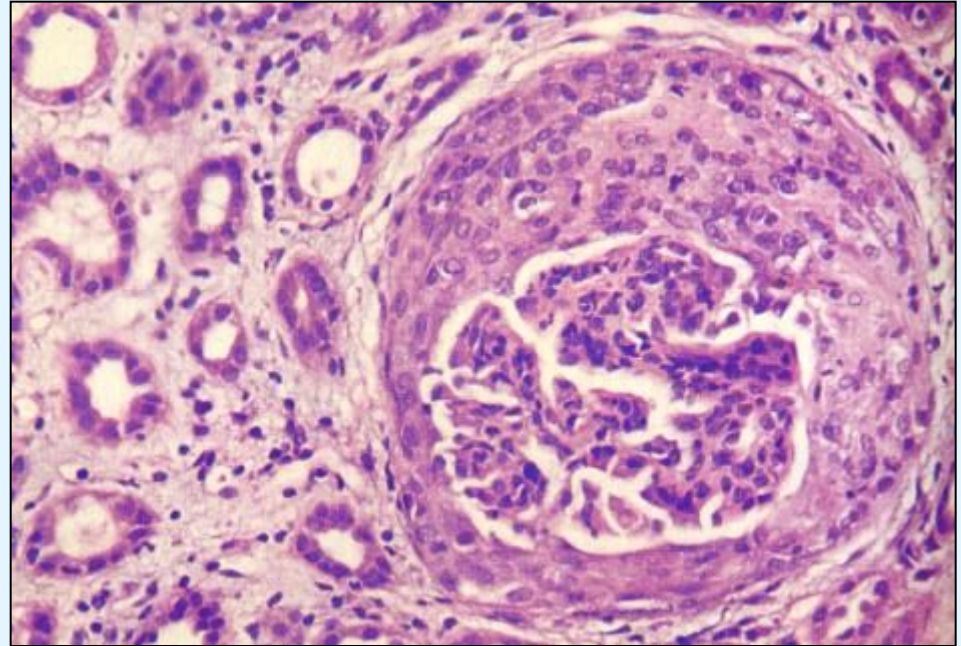
Острый ГН

интракапиллярный
пролиферативный
слева внизу - норма



ПОДОСТРЫЙ ГН (БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮ- ЩИЙ, ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ, ЭКСТРАКАПИЛЛЯРНЫЙ, ПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ С ПОЛУЛУНИЯМИ)

- Чаще антительный, иногда ЦИК
- Диффузный
- Экстракапиллярный (полулуния)
- Вторичный : СКВ, узелковый периартериит, аутоиммунные заболевания, опухоли, инфекции
- Начало как ОГН, в первые 10-20 дней более тяжелая симптоматика, нарастание почечной недостаточности
- Чаще у подростков

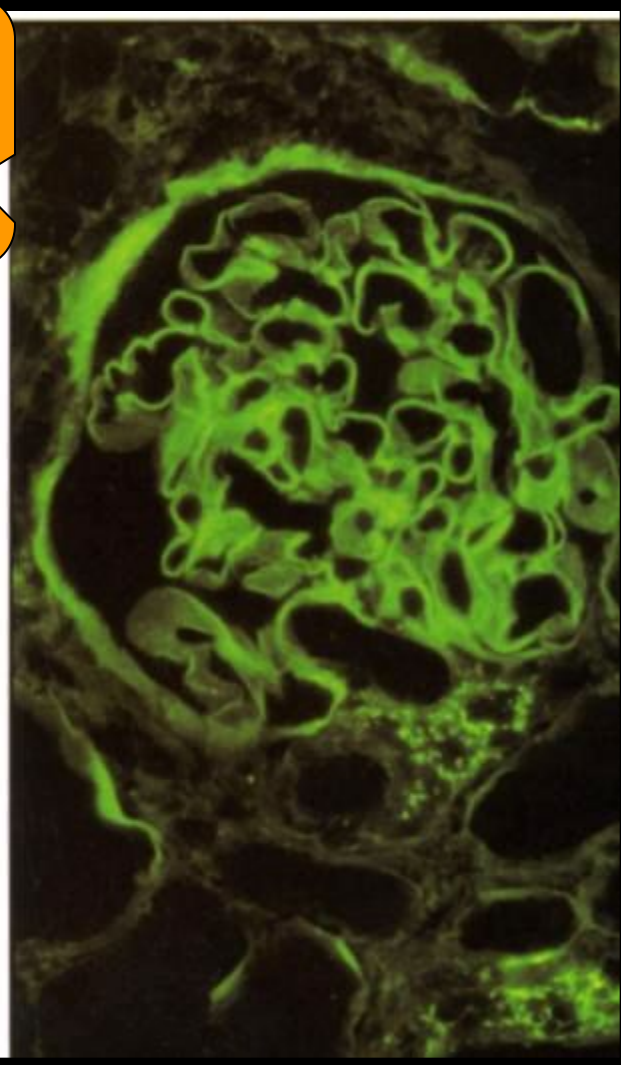
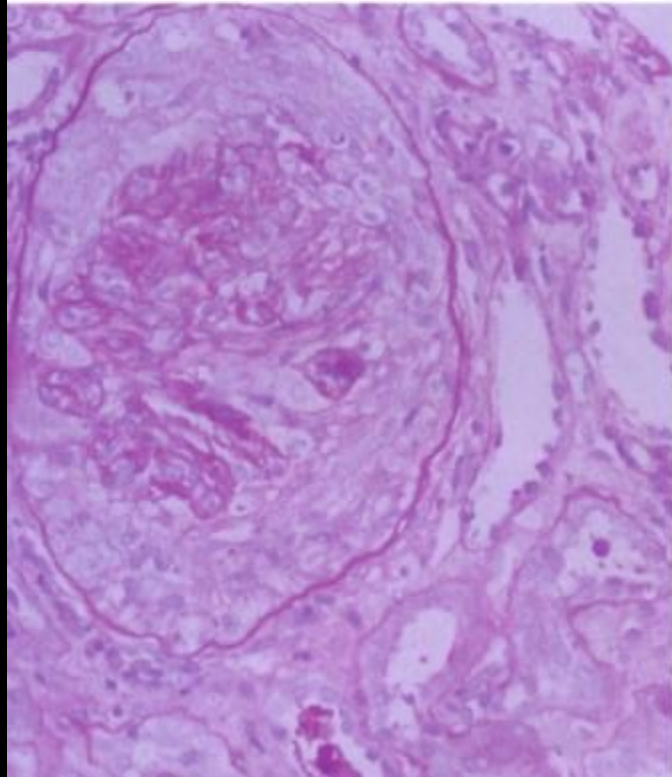


Исход – неблагоприятный летальный исход от ХПН через несколько месяцев, тяжелое прогрессирующее течение, почечная недостаточность и уремия

ПОДОСТРЫЙ ГН

ШИК- реакция:
Сформированные
«полулуния»

РНИФ:
синдром
Гудпасчера



ПАТОМОРФОЛОГИЯ ПОДОСТРОГО ГН

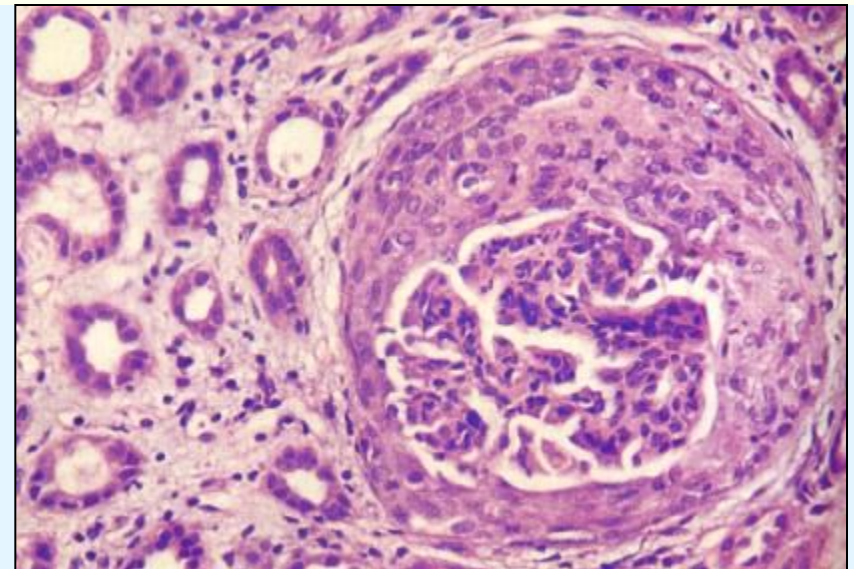
Макро: «большая пестрая почка», «большая красная почка»
- увеличены, набухшие, дряблые с красным крапом



Микро: экстракапиллярный продуктивный

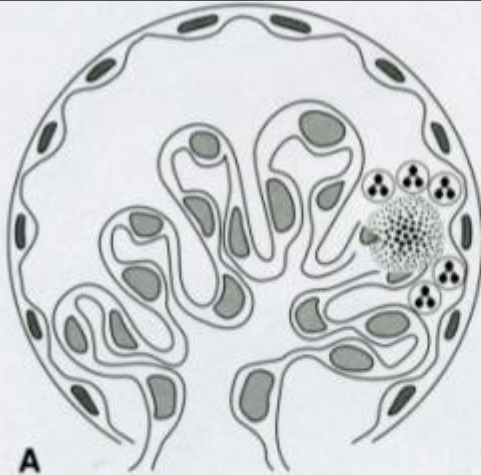
пролиферация нефротелия, подоцитов, макрофагов с образованием "полунуй"

- в канальцах – выраженная гиалиново-капельная дистрофия
- в интерстиции – отек и наличие лимфоцитарно-плазмоцитарных инфильтратов.

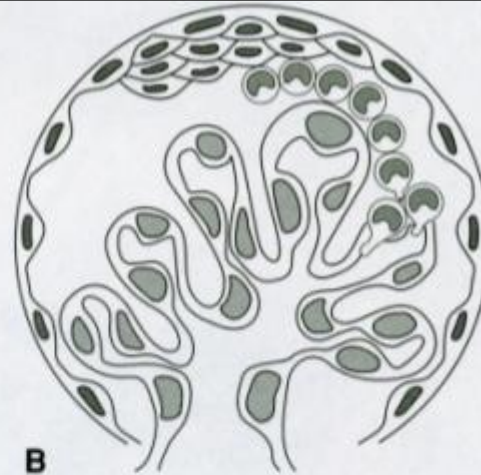


ПОДОСТРЫЙ ГН

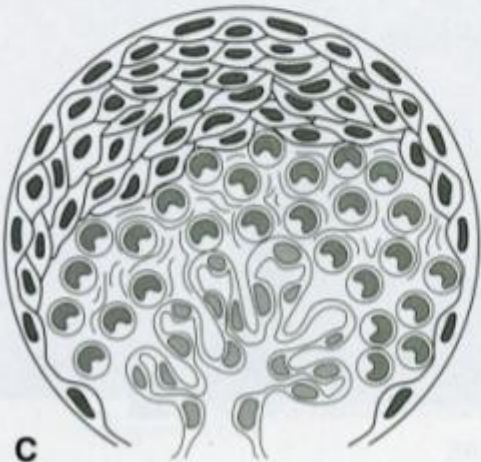
Фокаль-
ный некроз
капилляров



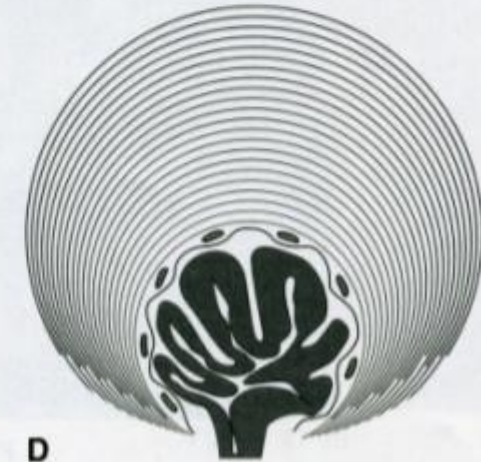
Выход МК
в мочевое
простран-
ство



Пролифе-
рация МК и
эпителио-
цитов,
сдавление
капилляр-
ных
петель

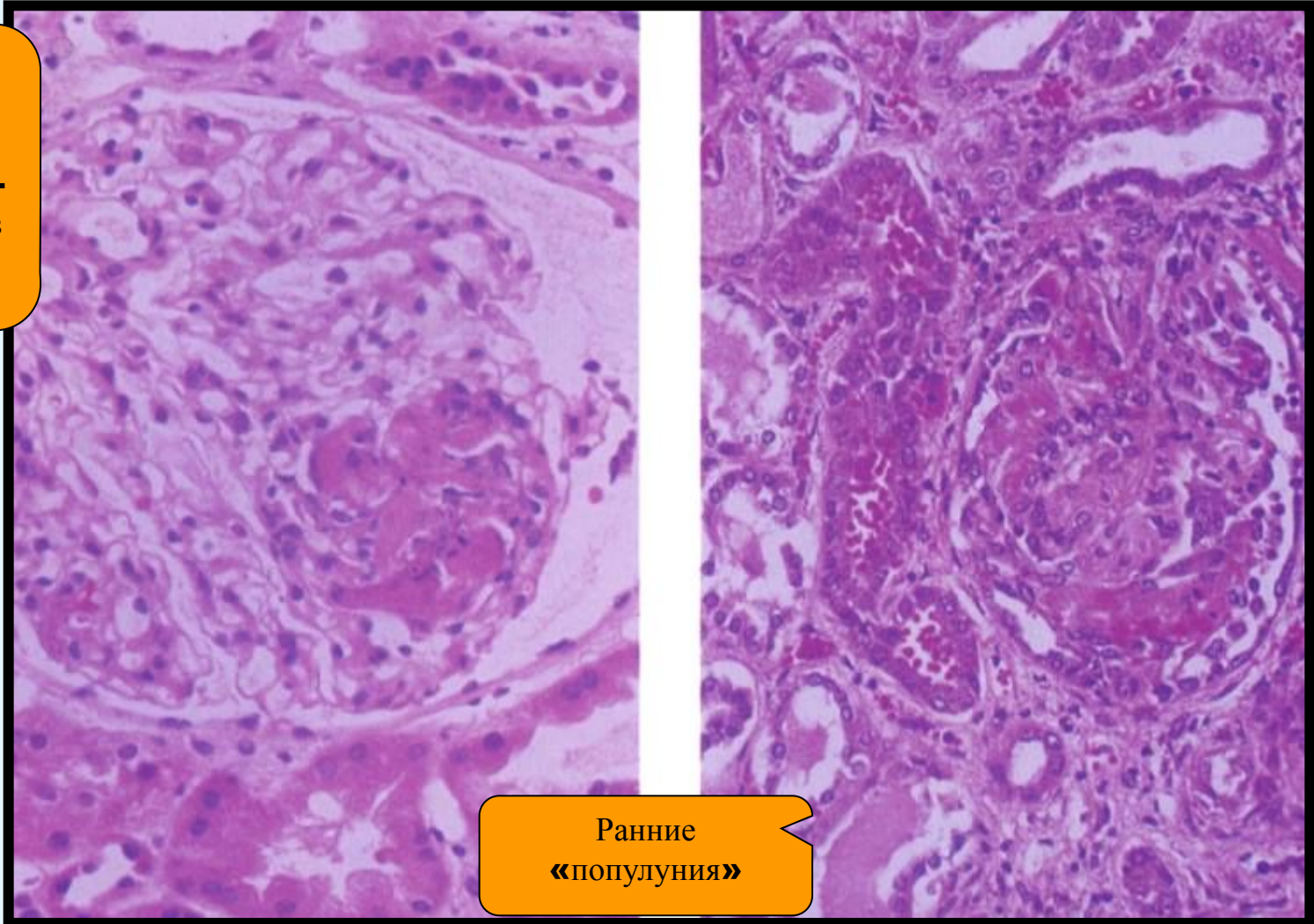


Склероз и
гиалиноз
«полулуний» и
капилляр-
ных
петель



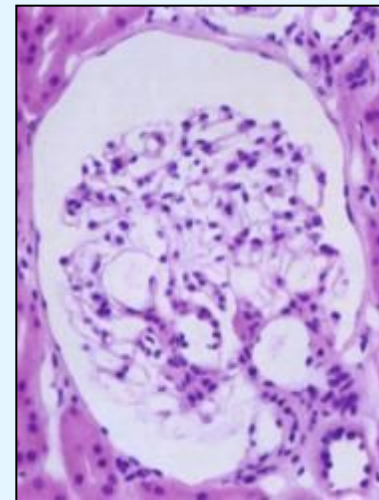
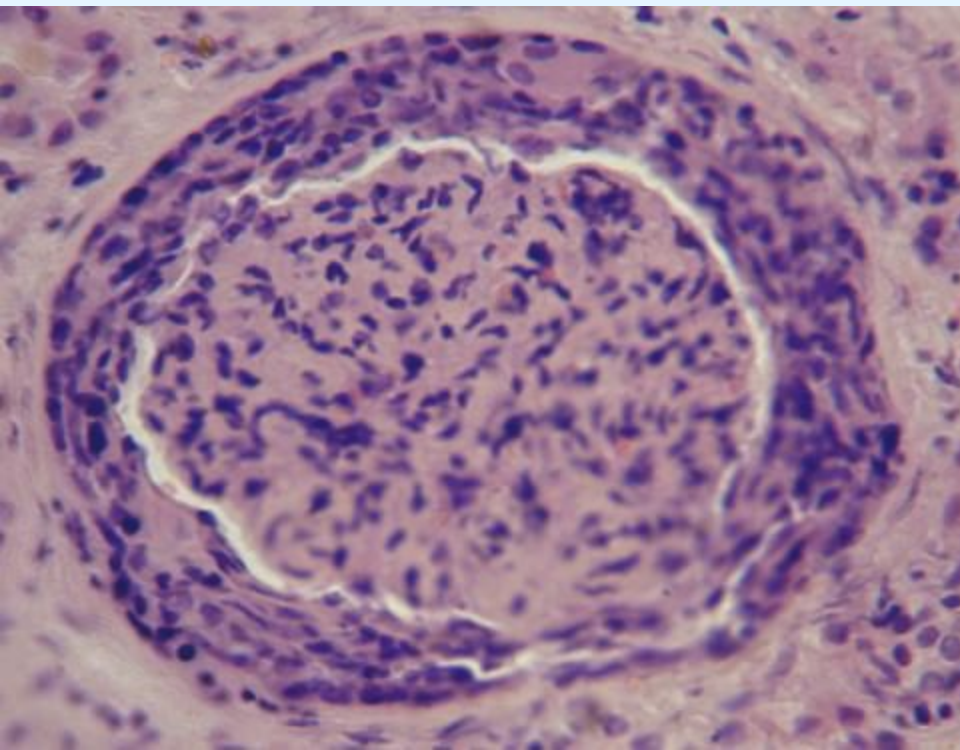
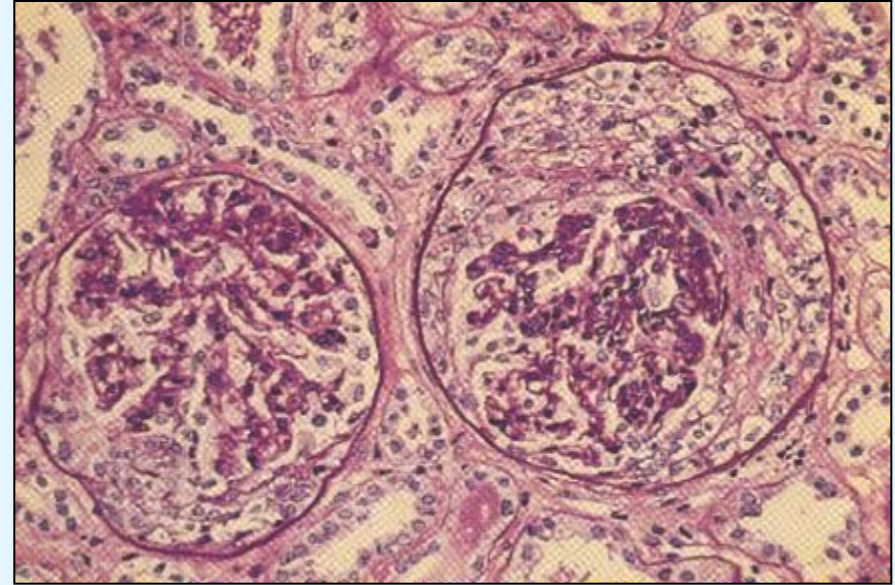
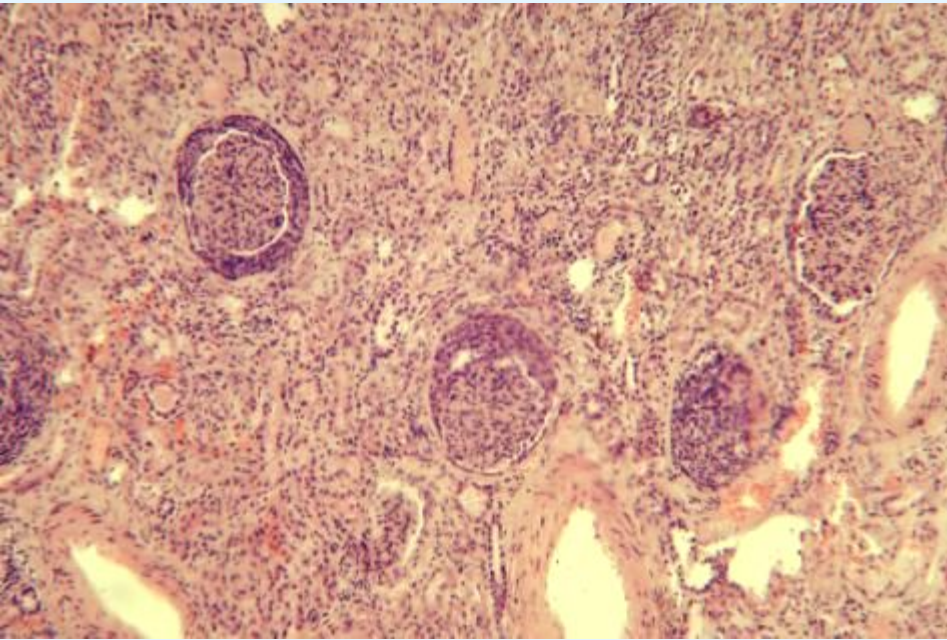
ПОДОСТРЫЙ ГН

Фокаль-
ный
сегментар-
ный фибрино-
идный некроз



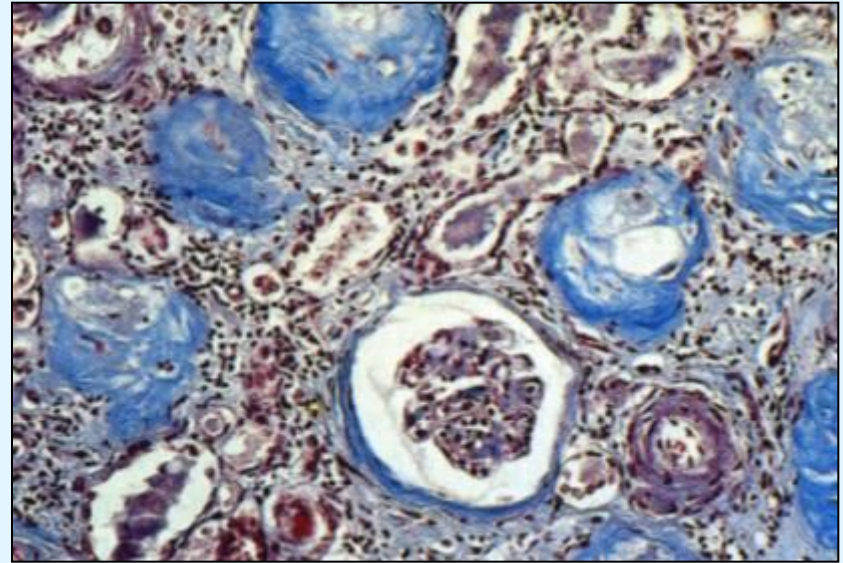
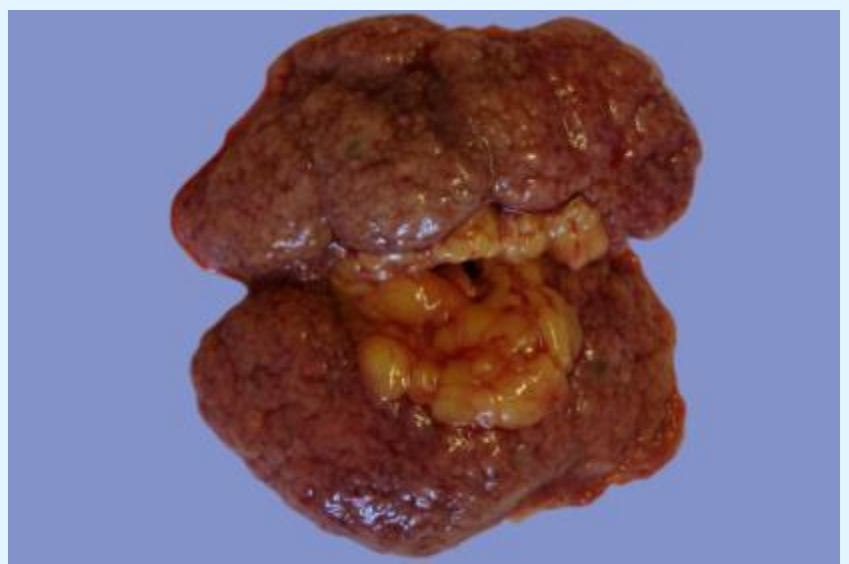
Ранние
«популуния»

**ПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ
ЭКСТРАКАПИЛЛЯРНЫЙ ГН,
Г-Э, ШИК
внизу - норма**



ХРОНИЧЕСКИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

- терминальная фаза различных первичных ГН
- чаще развивается как первично хроническое заболевание, но может развиваться в исходе ОГН
- встречается в любом возрасте



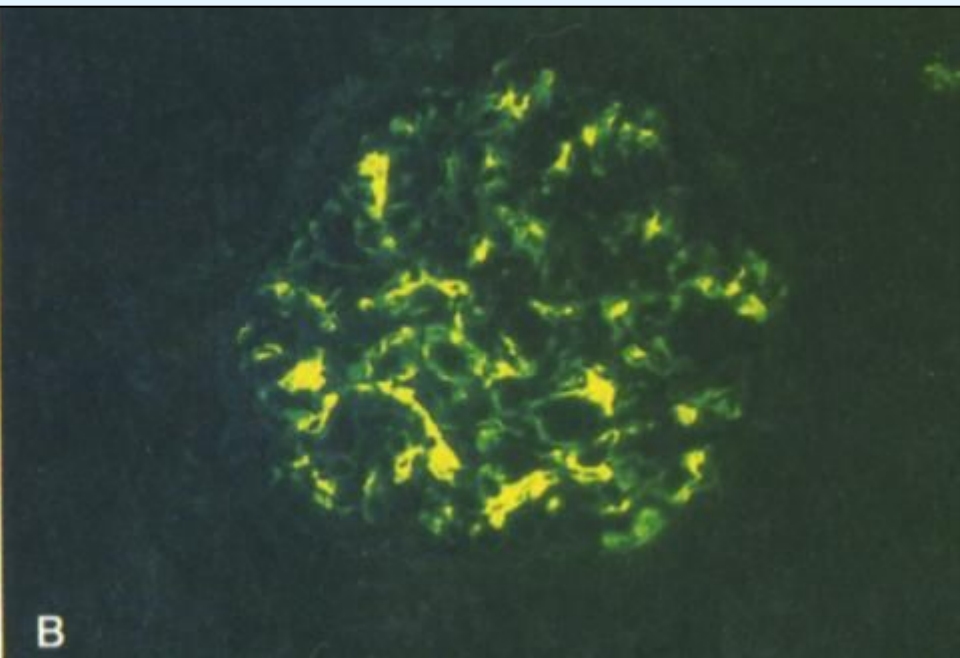
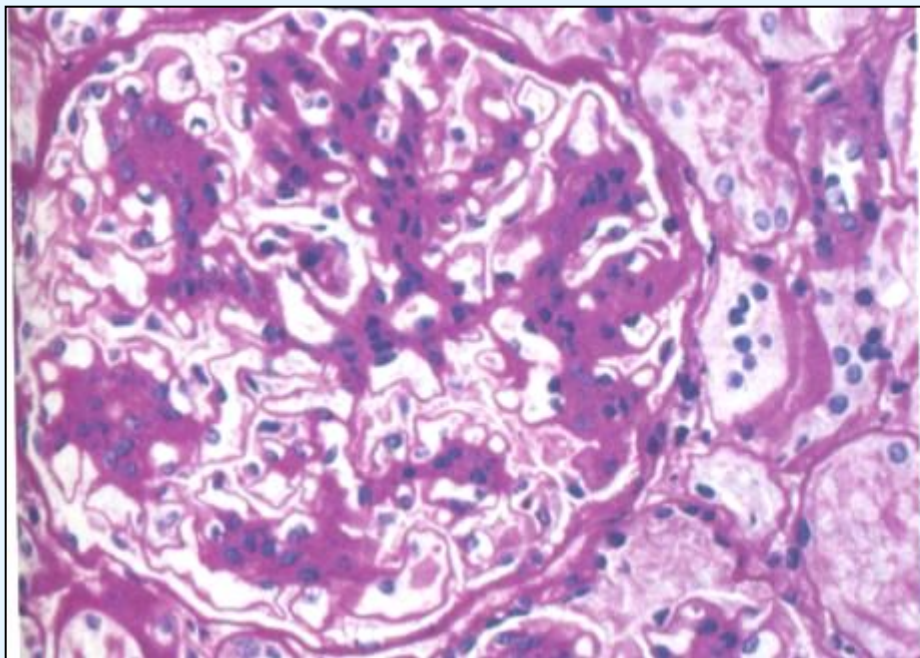
Исход – неблагоприятный, протекают годами латентно или с рецидивами, непрерывно прогрессируют и заканчиваются ХПН

КЛАССИФИКАЦИЯ ХГН

- По причине:
 - первичные, вторичные
 - По клинической симптоматике: гематурическая, нефротическая, смешанная формы
- По морфологии (гистологические варианты):
 - 1) Мезангиопролиферативный
 - 2) Мезангиокапиллярный (мембранопротиферативный)
 - Тип 1 (гломерулонефрит с субэндотелиальными депозитами)
 - Тип 2 (болезнь плотных депозитов)
 - Тип 3 (ГН с субэндотелиальными и субэпителиальными депозитами)
 - 3) Фибропластический (исход всех видов ХГН)

1. МЕЗАНГИОПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ ГН

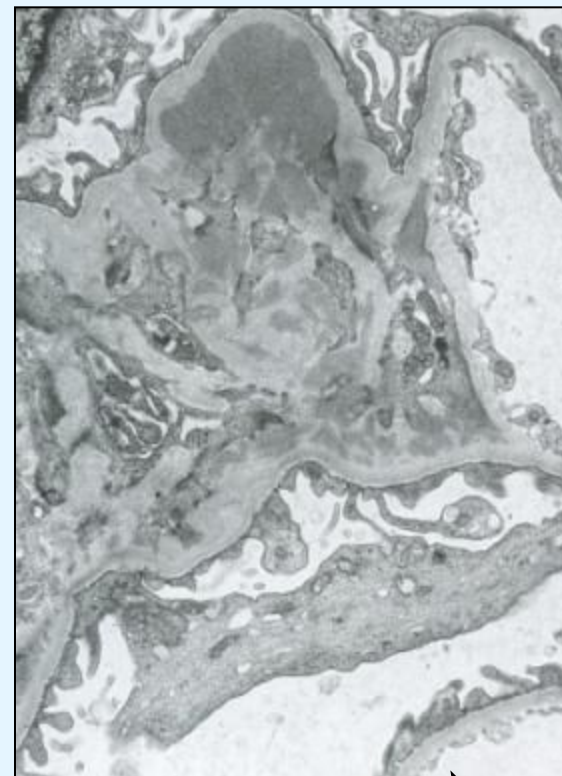
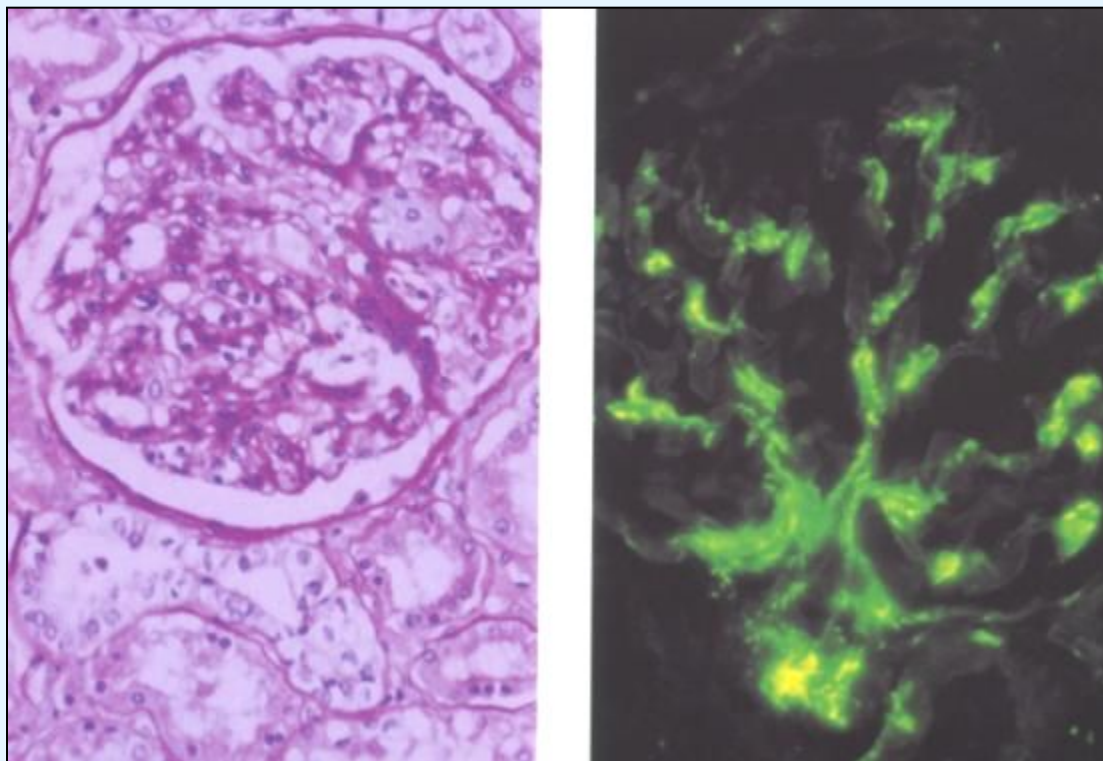
- **Группа заболеваний**
- **Причины:** СКВ, васкулиты, инфекционный эндокардит, ревматоидный артрит, гепатит А и др. + нарушения в системе комплемента
- **Пролиферация мезангиоцитов** в ответ на наличие иммунных депозитов, содержащих IgG, IgA, IgM, C3, **расширение мезангеального матрикса в отсутствие значительных изменений стенок капилляров**



Исход – относительно доброкачественное течение, чаще протекает десятилетиями, латентно и с гематурией

IgA-нефропатия

Расширение мезангия
и пролиферация мезангиоцитов

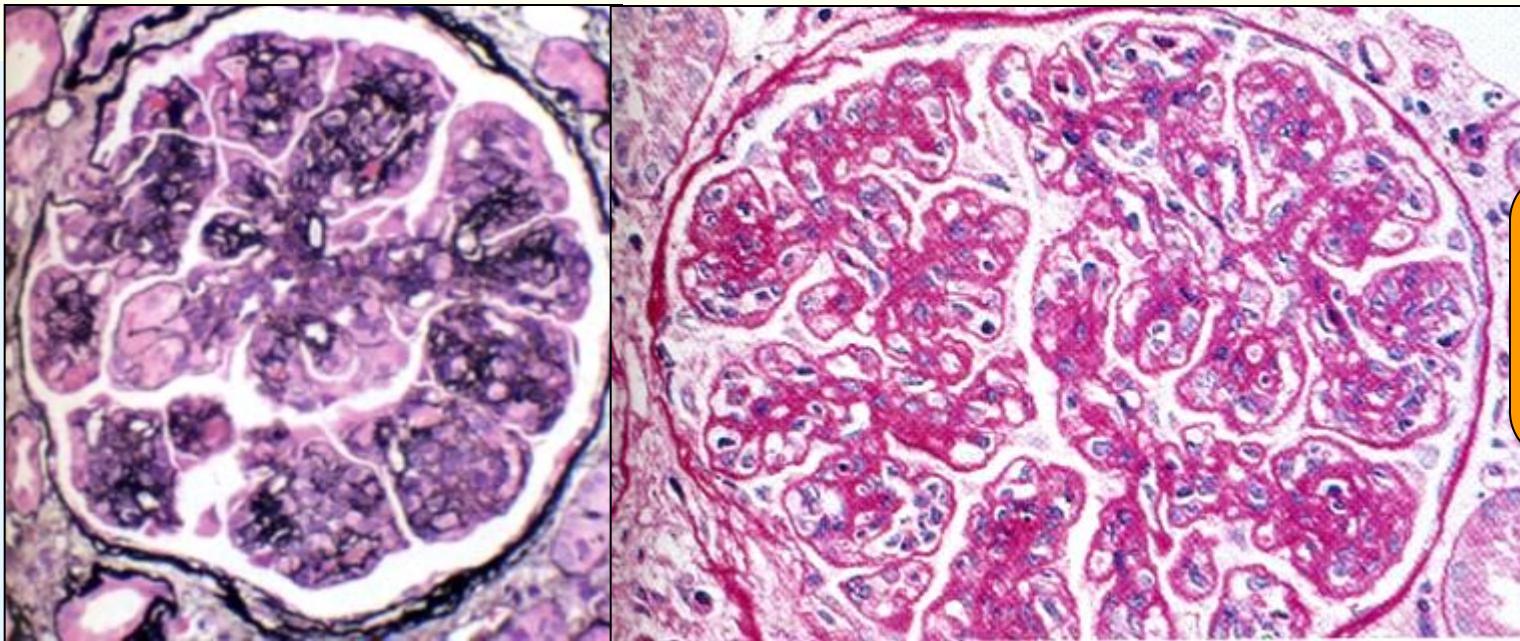


Депозиты в
мезангии

2. МЕЗАНГИОКАПИЛЛЯРНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ (МЕМБРАНОЗНО-ПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ, ХРОНИЧЕСКИЙ ГИПОКОМПЛЕМЕНТАРНЫЙ)

Причины: первичный, вторичный при СКВ, хроническом гепатите В и С, опухолях и др. IgG, IgM, C3 – в мезангиуме

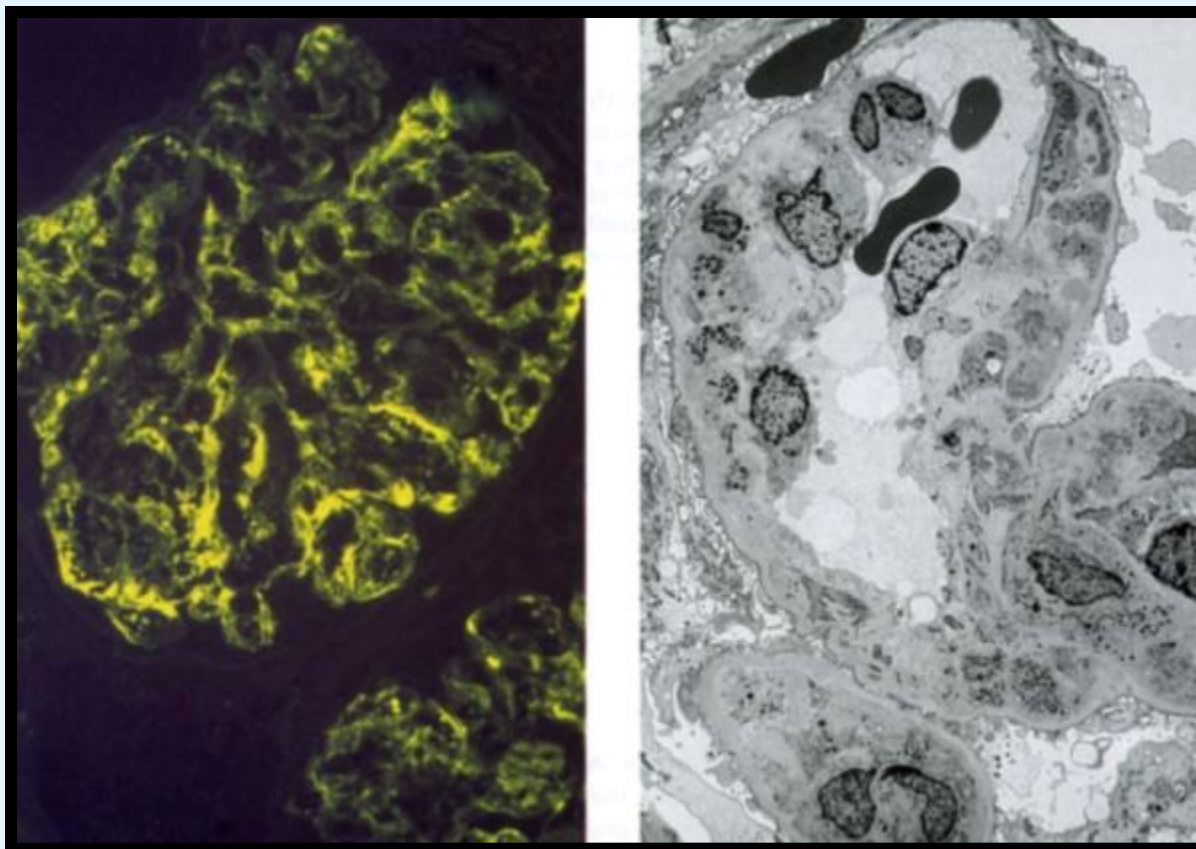
1) пролиферация мезангиоцитов, увеличение размеров, гиперцеллюлярность клеточных клубочков (дольчатый вид, «лапчатые клубочки»); 2) утолщение и диффузное удвоение гломерулярной мембраны стенка капилляров двухконтурна (ШИК-реакция, окрашивание серебром) вследствие синтеза мезангиоцитами матрикса между ними и эндотелием



Дольчатость,
увеличение
мезангия,
утолщение БМ

Исход – неблагоприятный , склероз и быстрое развитие ХПН

Мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит

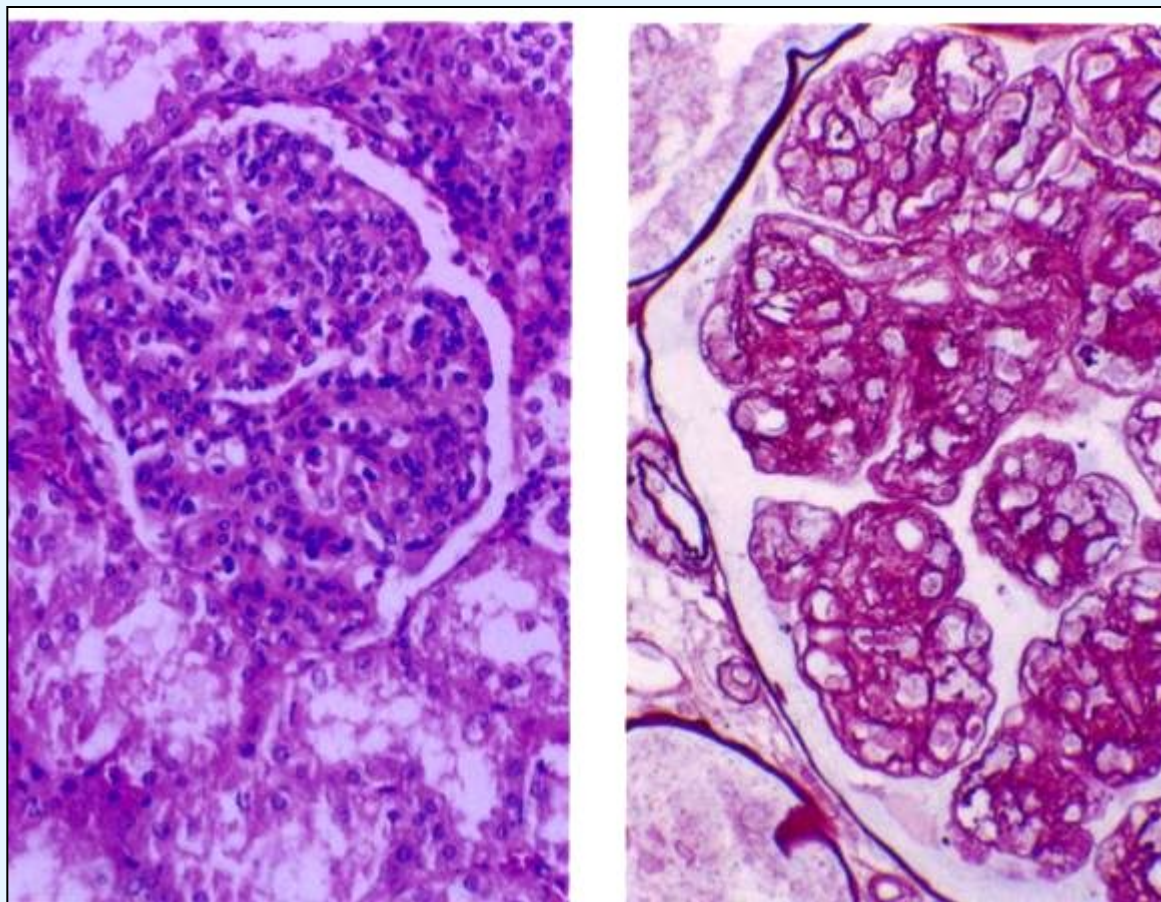


Плотные
депозиты и
интерпозиция
клеток между
старой и
новообразованн
ой БМ

РНИФ:
депозиты ИГ в
БМ и мезангии,
БМ сегментарно
редуплицирована

Мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит

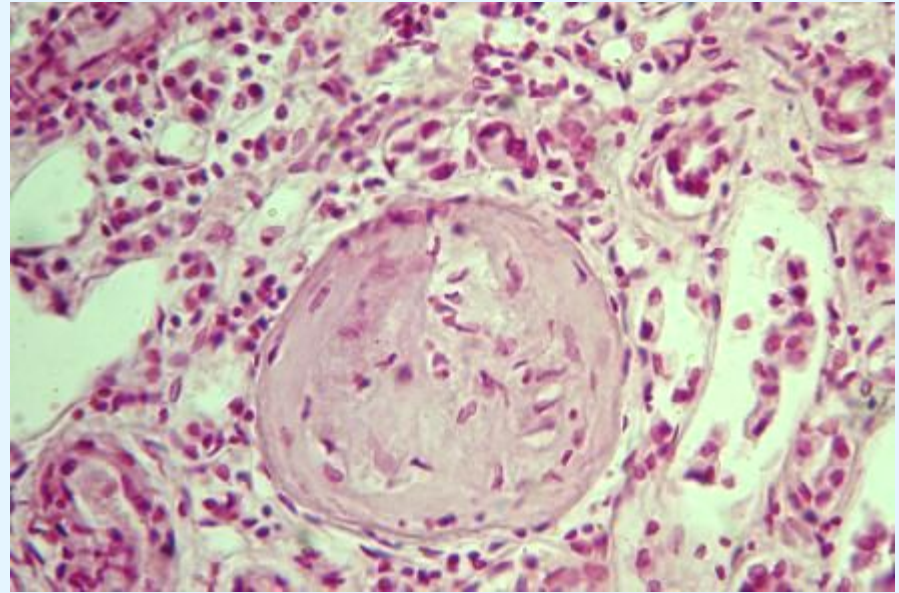
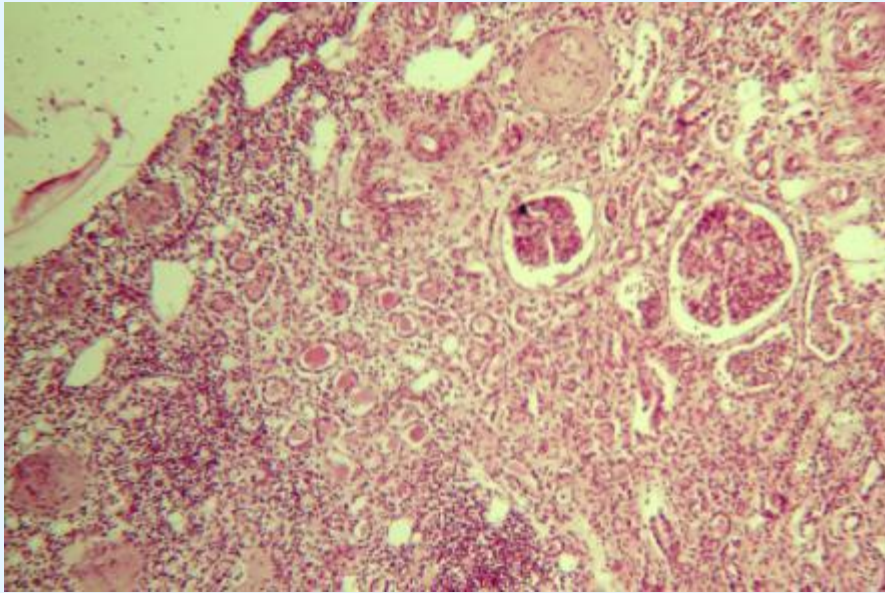
Лобуляр-ность
и гиперцел-
люляр-ность
гломеру-лы,
утолщение БМ



Нерегу-
лярное
утолще-ние
и редупли-
кация
БМ

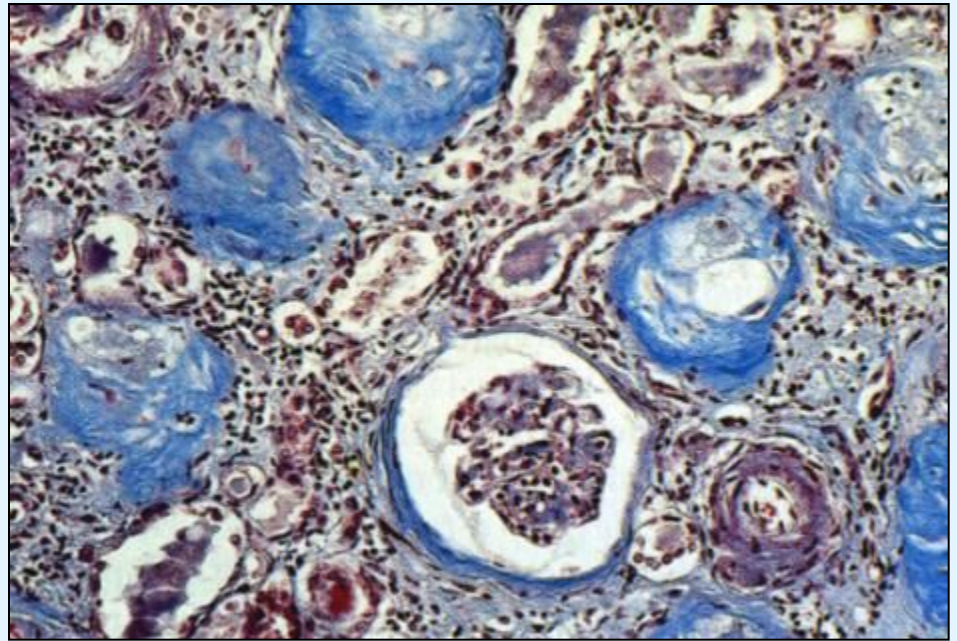
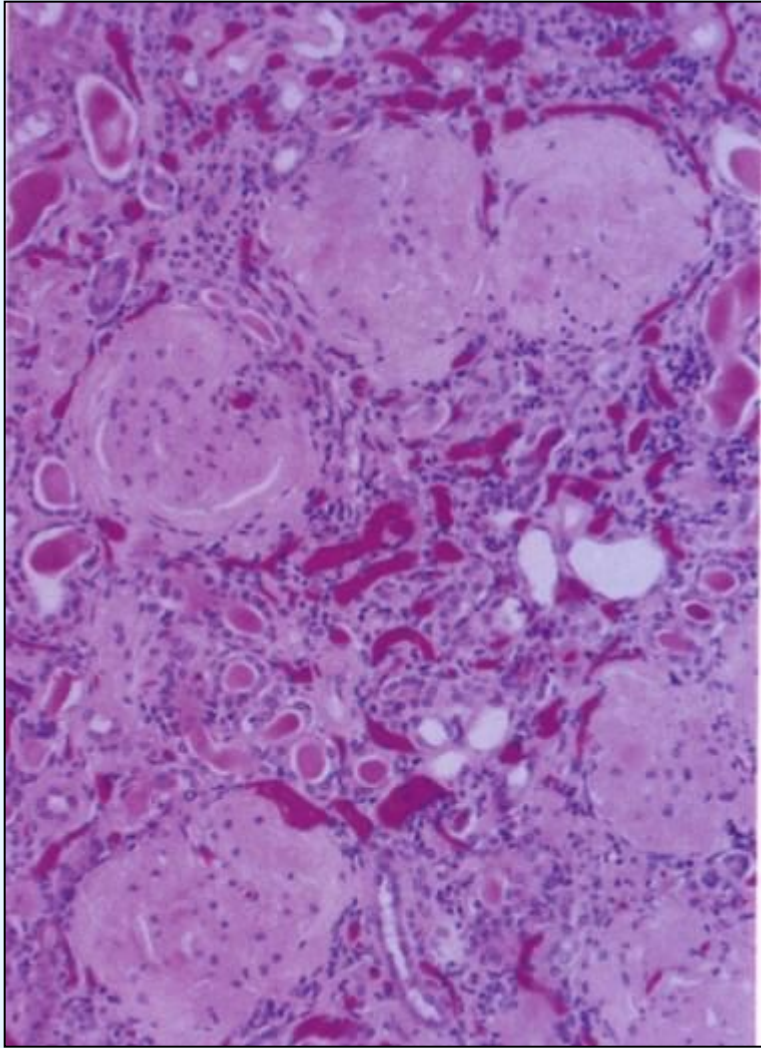
3. ФИБРОПЛАСТИЧЕСКИЙ ГН (исход всех видов ГН)

- **Группа заболеваний**
- **Исход – вторично-сморщенная почка:** уменьшена, плотная, сероватая, поверхность - мелкогранулярная, на разрезе корковый и мозговой слой истончены, плохо различимы
- **склероз и гиалиноз клубочков, склероз интерстиция, спайки в области капсулы (синехии), дистрофия и атрофия канальцев.**
- **Экстраренальные проявления:**
- **гипертрофия ЛЖ**



- **Осложнения:** ОПН или ХНП, АГ, кровоизлияния в мозг, острая сердечно-сосудистая недостаточность, азотемическая уремия.

ХГН



НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ГЛОМЕРУЛОПАТИИ:

болезни почек, в основе которых лежит невоспалительная патология клубочков, чаще всего они проявляются нефротическим синдромом

НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ГЛОМЕРУЛОПАТИИ

Первичные:

Липоидный нефроз, ФСГСГ,
мембранозная нефропатия,
синдром Альпорта, доброкачественная семейная гематурия

Вторичные:

амилоидоз, сахарный диабет, опухоли и др.

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ- «гломерулярная болезнь»

- Синдром (не нозологическая форма!), имеющий яркие клинические проявления, обусловленный в первую очередь **гломерулонефритом и липоидным нефрозом.**
- **Механизм - повреждение гломерулярного фильтра**

- **Клинические проявления НС:**

- 1) высокая протеинурия (более 3,5 г/сут)
- 2) диспротеинемия, гипопропротеинемия, гипоальбуминемия (ниже 30 г\л)
- 3) гиперлипидемия (гиперхолестеринемия)
- 4) отеки

ВИДЫ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ПО ПРИЧИНЕ И КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИМ ОСОБЕННОСТЯМ

Первичный НС (невоспалительные гломерулопатии)

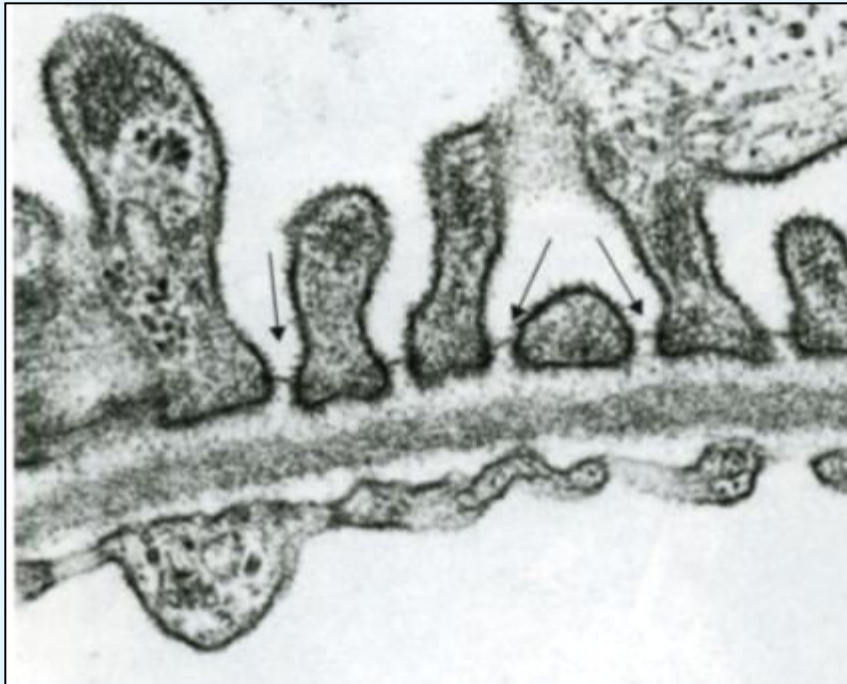
- **1. липоидный нефроз** - нефропатия с минимальными изменения клубочков (болезнь « малых ножек подоцитов»)
- **2. Фокальный сегментарный гломерулярный склероз** (гиалиноз)
- **3. Мембранозная нефропатия** (мембранозный гломерулонефрит)

Вторичный НС

гломерулонефрит
амилоидоз почек
пиелонефрит
миеломная болезнь
системные заболевания
соединительной ткани
болезнь Такаясу
сахарный диабет
инфекции (сифилис,
малярия, тиф и т.д.)
опухоли

**НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ГЛОМЕРУЛОПАТИИ – с
клиническим проявлениями НС, т.е.
«гломерулярной болезни»:**

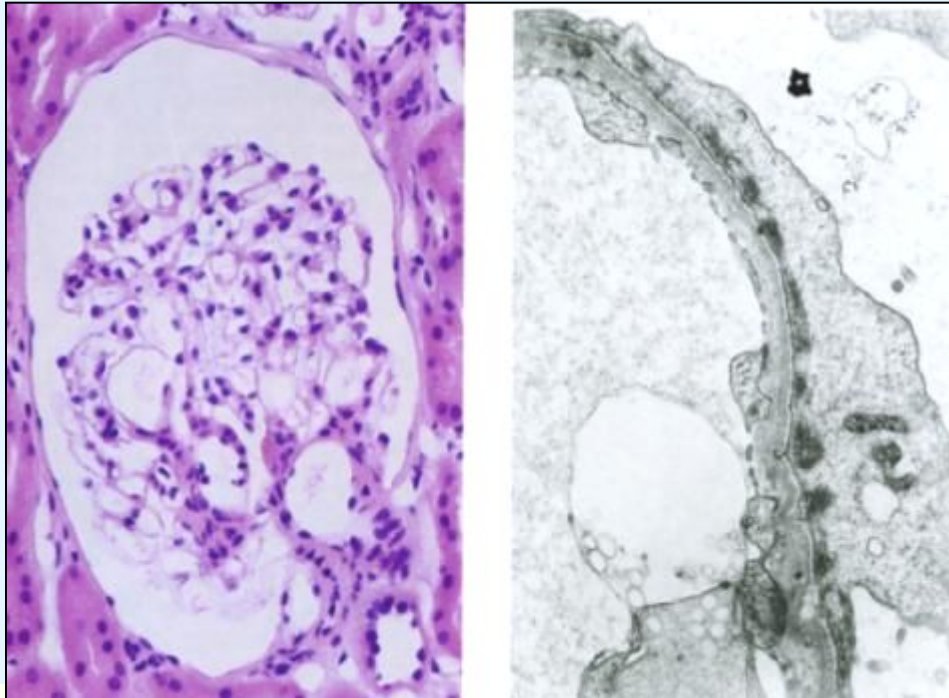
Слева- норма, справа – липоидный нефроз



1. ЛИПОИДНЫЙ НЕФРОЗ: НЕФРОПАТИЯ С МИНИМАЛЬНЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ, "БОЛЕЗНЬ МАЛЫХ НОЖЕК ПОДОЦИТОВ"

- **Причины:** неизвестны, провоцирующие факторы - ОРВИ, вакцинации
- **Дети до 5 лет** (85% случаев)
- **Механизм** – слияние педикул подоцитов

СМ: норма

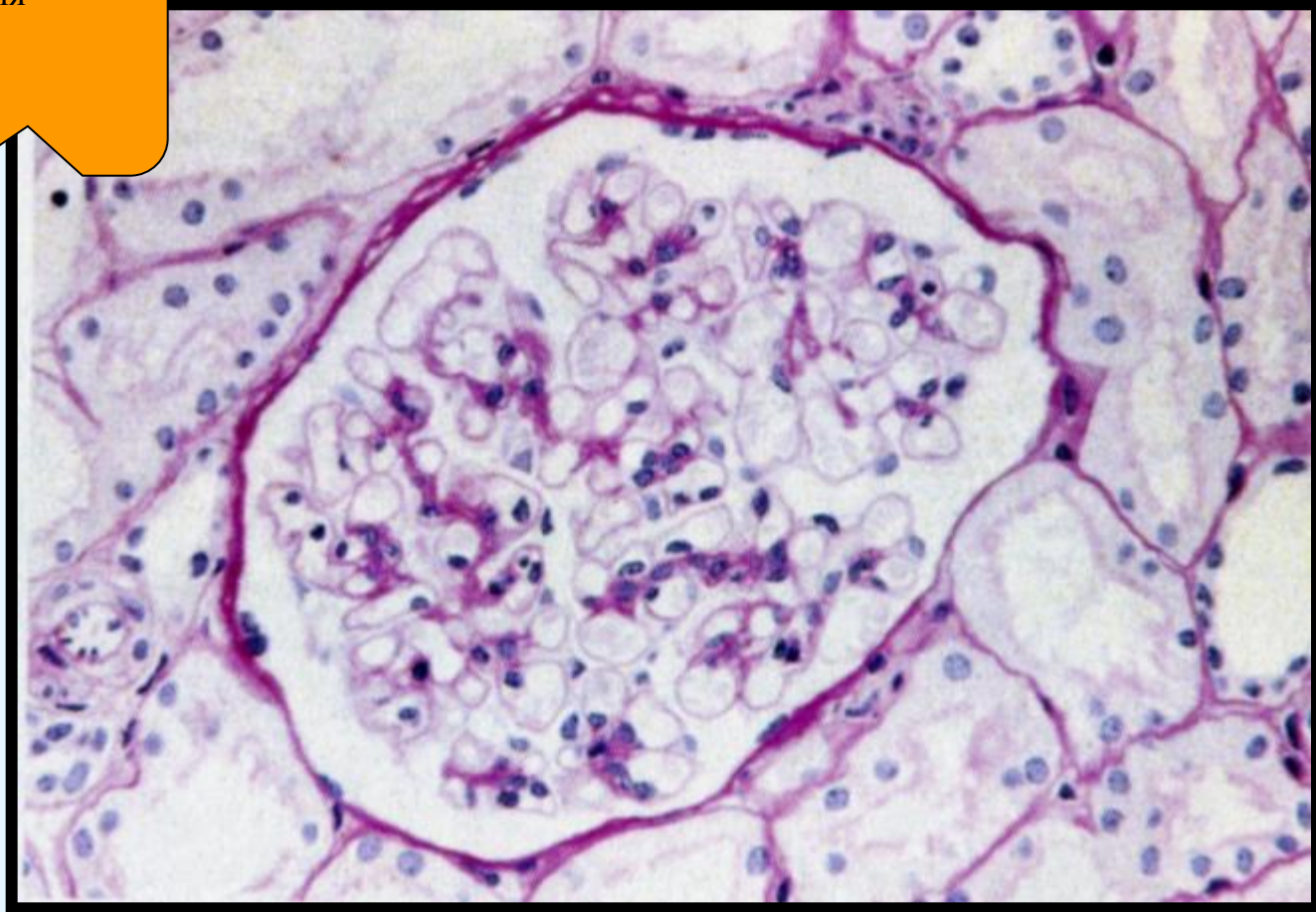


БМ:
слияние
педикул

Манифестация и исход – острое начало, хроническое течение с ремиссиями, при кортикостероидной терапии - полная ремиссия, при прогрессировании - трансформация в ФГСГ и ХПН.

ЛИПОИДНЫЙ НЕФРОЗ

ШИК-реакция
норма



ЛИПОИДНЫЙ НЕФРОЗ

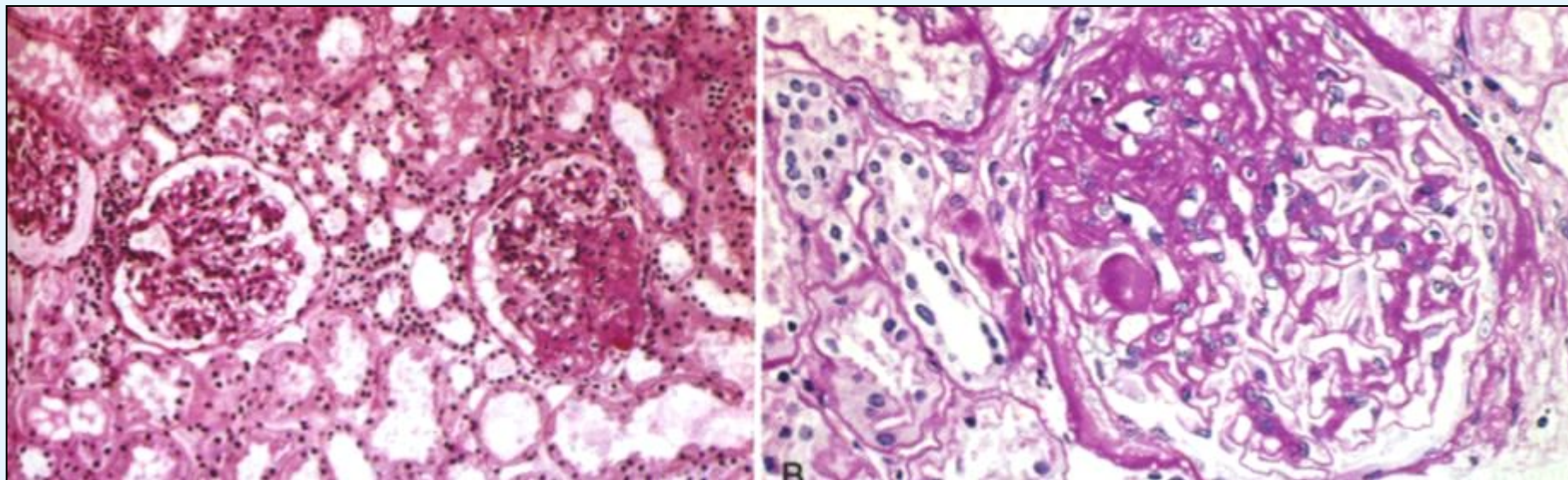
- **Макро** – "большая желтая почка"
- почки резко увеличены, дряблые, желтоватые, с гладкой поверхностью
- корковый слой широкий, желтоватый, пирамиды - серо-красные
- **Микро** – незначительное утолщение базальной мембраны клубочков, **резкие изменения канальцев** (гиалиново-капельная, гидропическая и жировая дистрофия, некробиоз, атрофия и десквамация, регенерация эпителия), в просвете- много цилиндров
- В межуточной ткани - отек, расширение лимфатических капилляров, **скопления липидов, наличие липофагов** и лимфоцитов

2. ФОКАЛЬНЫЙ СЕГМЕНТАРНЫЙ ГЛОМЕРУЛЯРНЫЙ СКЛЕРОЗ (ГИАЛИНОЗ)

Причины: неизвестны

Встречается у детей и взрослых

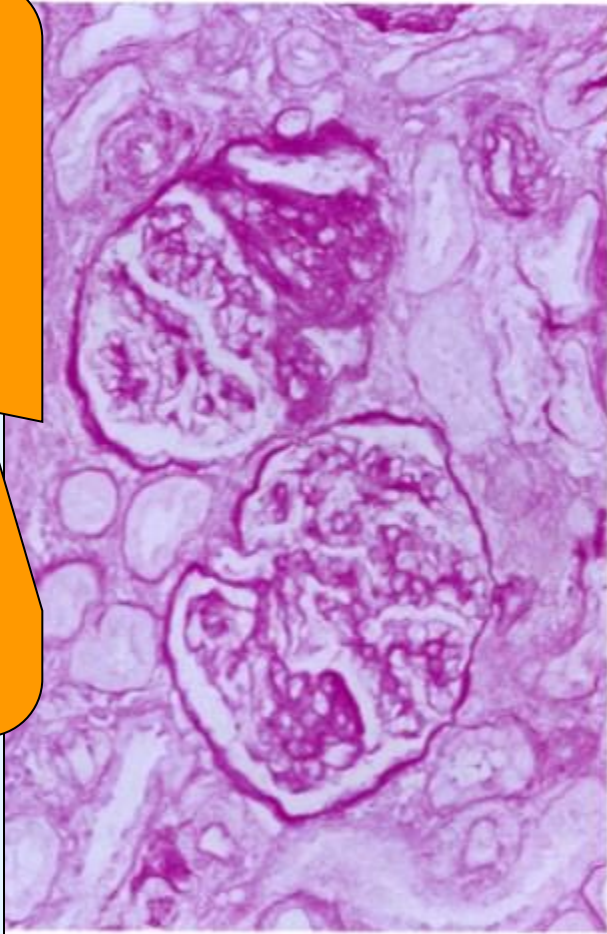
Морфология – вначале поражение отдельных юкстамедуллярных клубочков (сегментарное), затем - быстрый склероз остальных клубочков и ХПН



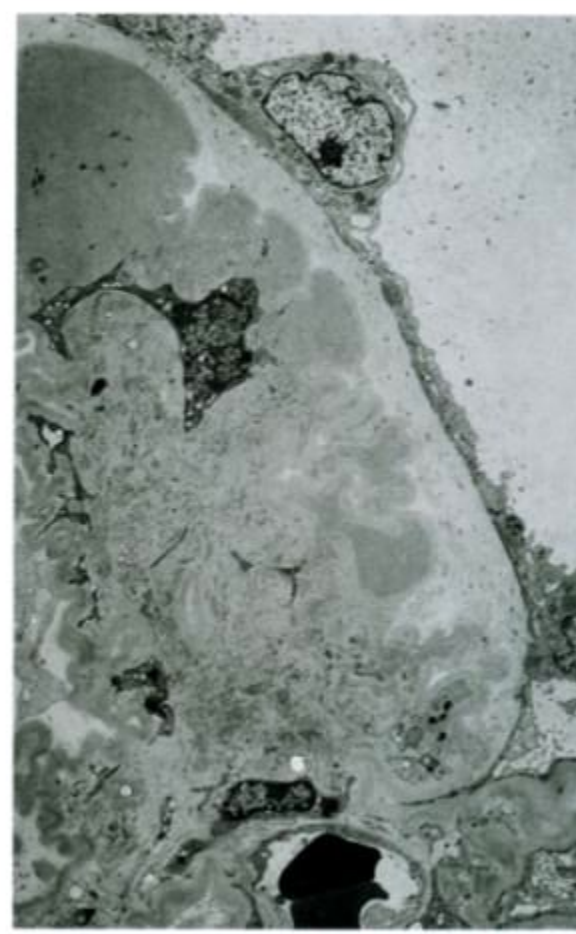
Течение и исход – неблагоприятное течение, отсутствие чувствительности к стероидной терапии, исход в ХПН через 10 лет от начала манифеста

Фокальный сегментарный гиалиноз

Фокальное поражение:
отдельные
гломерулы
с участками
гиалиноза



Сегментарное поражение:
Изменения в
части капиллярных
петель



ЭМ:
окклюзия
капиллярных
петель
гомогенным
веществом
«гиалином»

ФОКАЛЬНЫЙ СЕГМЕНТАРНЫЙ ГЛОМЕРУЛЯРНЫЙ СКЛЕРОЗ (ГИАЛИНОЗ)

- **Макро** – "большая желтая почка"

- **Микро** – первоначальное поражением отдельных клубочков (преимущественно юктагломерулярных), развитие в них сегментарного склероза и гиалиноза отдельных капиллярных петель, синехии между капиллярами и наружным листком капсулы клубочка.
- На поздних стадиях болезни поражения распространяются к корковому веществу

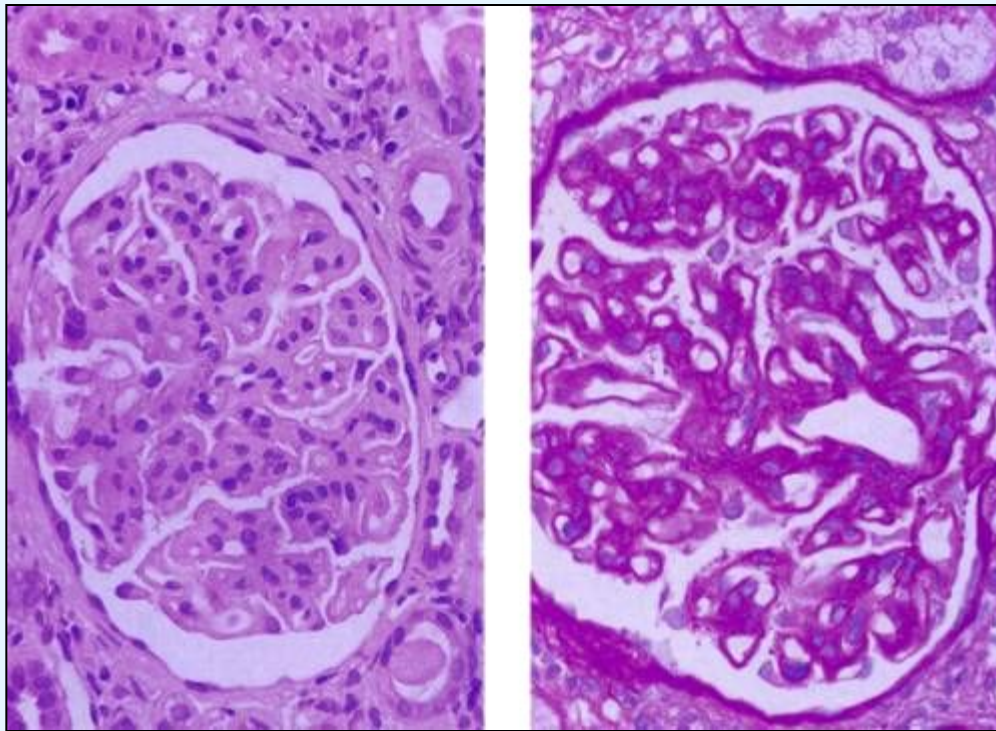
3. МЕМБРАНОЗНАЯ НЕФРОПАТИЯ (МЕМБРАНОЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ)

Причины: 85% -идиопатическая, вторично при опухолях, СКВ , гепатите В, сифилисе, малярии, сахарном диабете и тиреоидите и др.

Чаще у взрослых в возрасте 30- 40 лет

- **Механизм** – ЦИК приводят к поражению гломерулярного фильтра, утолщению БМ, воспаления нет

СМ:
Число клеток
в норме,
утолщение
БМ

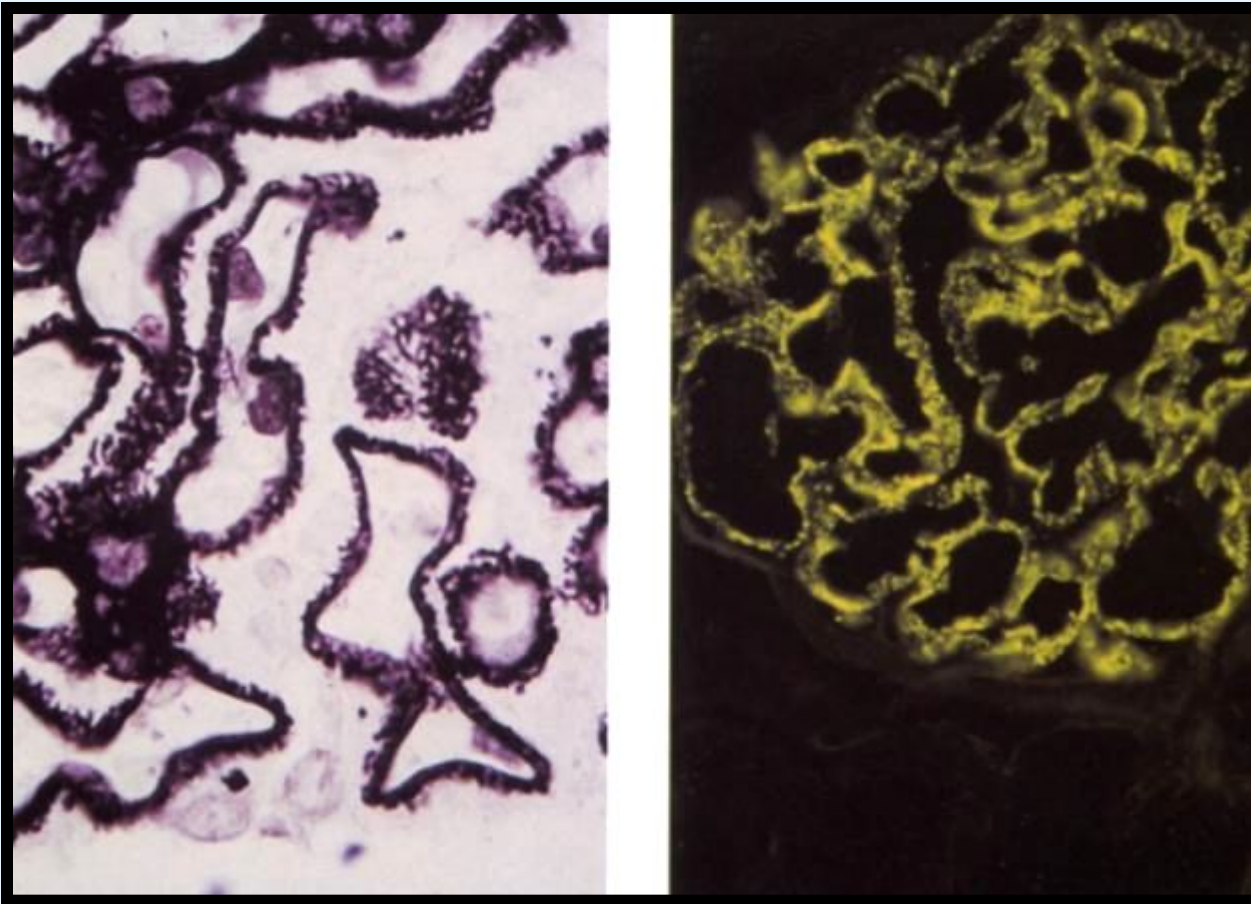


ШИК:
Утолщение и
порозность БМ

Течение и исход – поддается терапии, продолжительность жизни 10-20 лет (80%), затем сморщивание почек, тотальный гломерулосклероз, ХПН и уремия

МЕМБРАНОЗНАЯ НЕФРОПАТИЯ

Импрегна-
ция серебром
утолщение
базальной
мембраныБМ
, «изъеден-
ная молью»



РНИФ:
Грануляр-
ные депозиты
в БМ

МЕМБРАНОЗНАЯ НЕФРОПАТИЯ (МЕМБРАНОЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ)

- **Макро** – «большая белая почка»
- почки увеличены, поверхность их гладкая, корковое вещество бледное или желтоватое, пирамиды полнокровны

- **Микро** – поражение БМ клубочков при отсутствии воспаления, на ранних стадиях нет выраженных изменений клубочков, в моче - жироперерожденные цилиндры. В канальцах - гиалиново-капельная, гидроческая и жировая дистрофия, в строме - отек, затем - склероз
- **Электронная микроскопия:**
- 1. **Субэпителиальные «шипики»** на БМ – «**мембранозная трансформация**» - ИГ+комплемент
- 2. **Депозиты погружаются в БМ - утолщение БМ**
- 3. При элиминации депозитов - «**изъеденная молью**» мембрана

ЛЕКЦИЯ

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК
Часть 2

Проф. Л.В. Волкова

2013

НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ГЛОМЕРУЛОПАТИИ:

болезни почек, в основе которых лежит невоспалительная патология клубочков, чаще всего они проявляются нефротическим синдромом

НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ГЛОМЕРУЛОПАТИИ

Первичные:

Липоидный нефроз, ФСГСГ,
мембранозная нефропатия,
синдром Альпорта, доброкачественная семейная гематурия

Вторичные:

амилоидоз, сахарный диабет,
опухоли и др.

ВТОРИЧНЫЕ НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ГЛОМЕРУЛОПАТИИ

1. АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК



- **Макро – «сальная болезнь Рокитанского»:**
- «большая сальная почка»
- «большая белая почка»
- «амилоидно-сморщенная почка» - уменьшение, сморщивание, множество рубцовых западений, почки очень плотные

- **Осложнения АП -** инфекция (пневмония, рожа, паротит); инфаркты, кровоизлияния, сердечная недостаточность; двусторонний тромбоз венозной системы почек, острая и хроническая почечная недостаточность, уремия

СТАДИИ АМИЛОИДОЗА ПОЧЕК

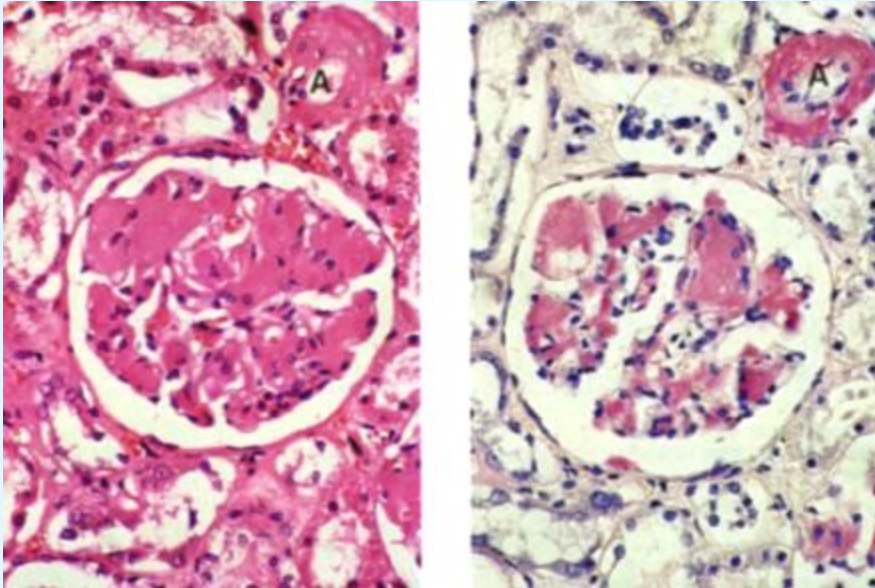
1. Латентная

**2. Протеинурическая:
«большая соляная почка»**

**3. Нефротическая:
«большая белая почка»**

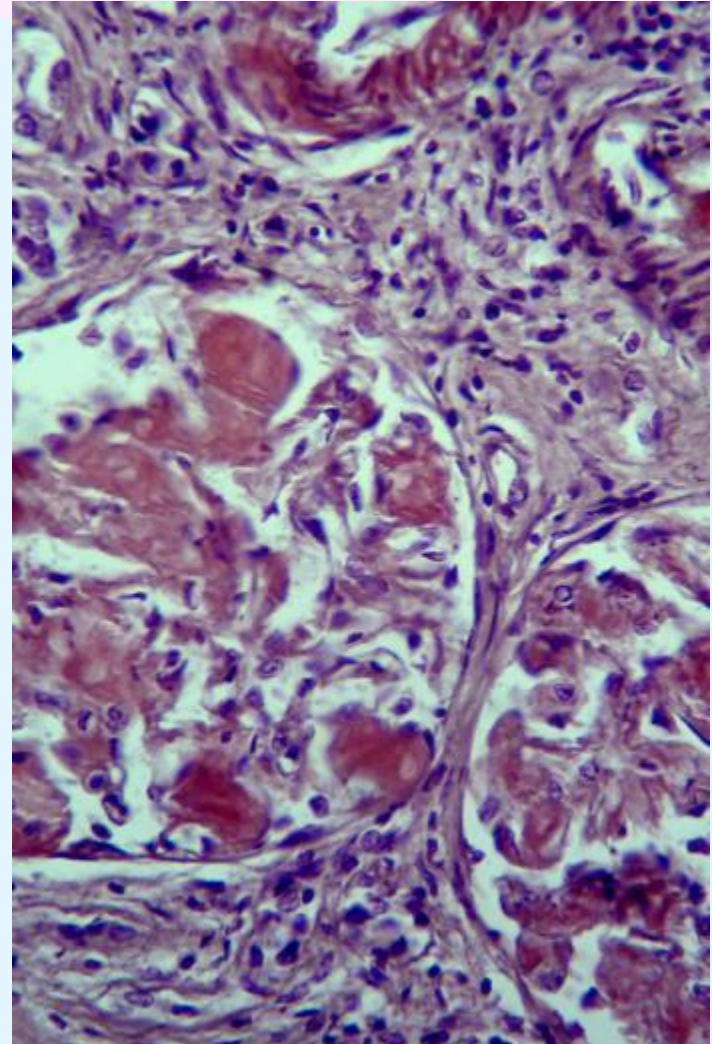
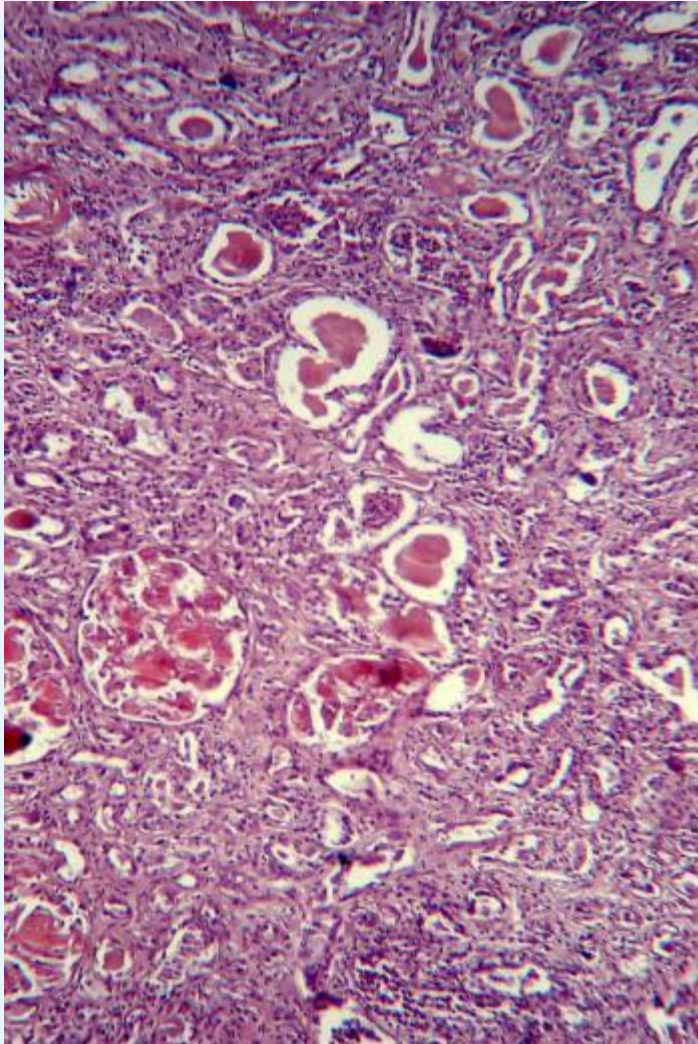
**4. Азотемическая:
«амилоидно-сморщенная почка»**

АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК



- **Микро** – накопление амилоида в пирамидах, затем склероз и амилоидоз пирамид, амилоидоз клубочков почек, гиалиново-капельная/гидропическая дистрофия канальцев, цилиндры, в межпочечной ткани – липиды, холестерин.
- В финале- сморщивание почек
- Конго красный
- Электронная микроскопия
- ИГХ и др.

АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК (конго красный)



2. ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ (диабетическая нефропатия, диабетическая почка): диабетический нефросклероз = вторично сморщенная почка

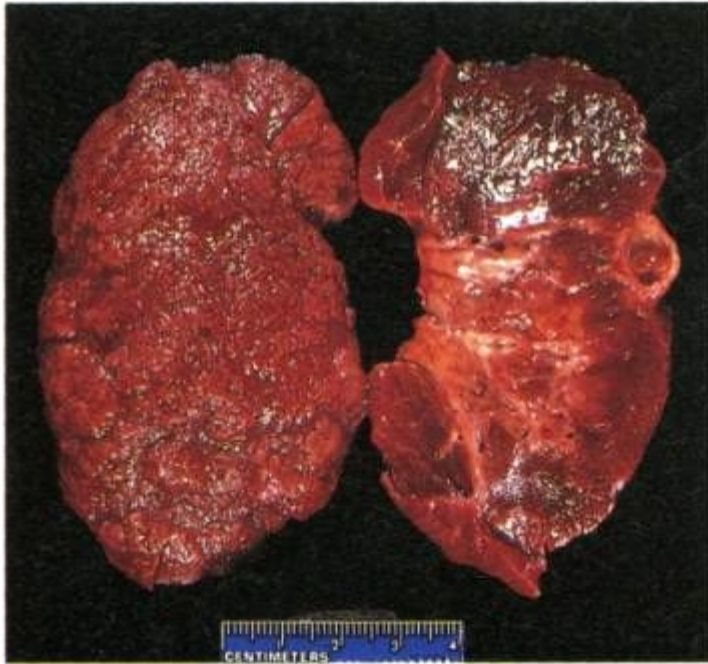


FIGURE 24-39 Nephrosclerosis in a patient with long-standing diabetes. The kidney has been bisected to demonstrate both diffuse granular transformation of the surface (*left*) and marked thinning of the cortical tissue (*right*). Additional features include some irregular depressions, the result of pyelonephritis, and an incidental cortical cyst (*far right*).



ДИАБЕТИЧЕСКИЙ ГЛОМЕРУЛОСКЛЕРОЗ, ГИАЛИНОЗ

- 1) **Диффузный гломерулосклероз**
=облитерирующий диабетический гломерулосклероз:
Диффузное утолщение мезангеального матрикса и гломерулярной мембраны
- 2) **Узелковый гломерулосклероз**
=синдром Кимельстила-Уилсона (15-30% больных) – ХПН
Гиалиновые узелки, сдавление капилляров, склероз клубочков, атрофия канальцев, склероз интерстиция

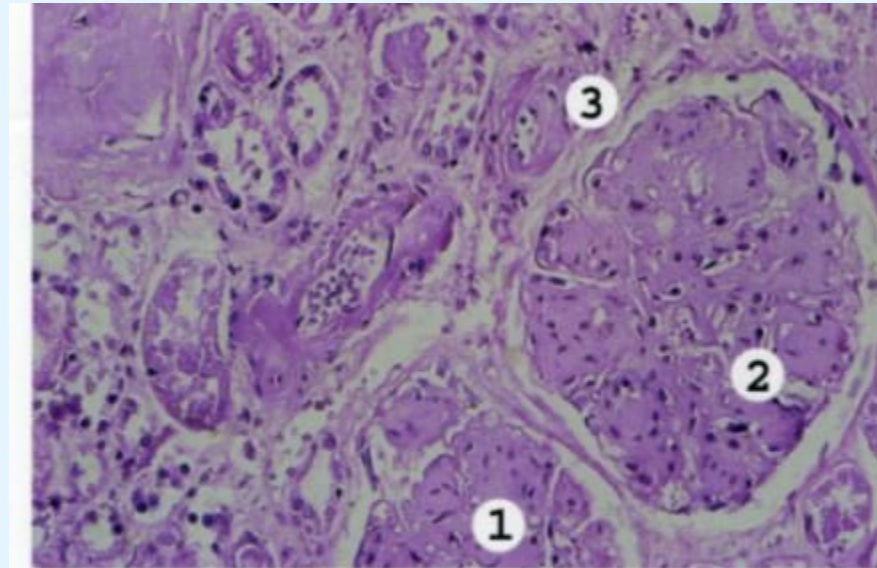
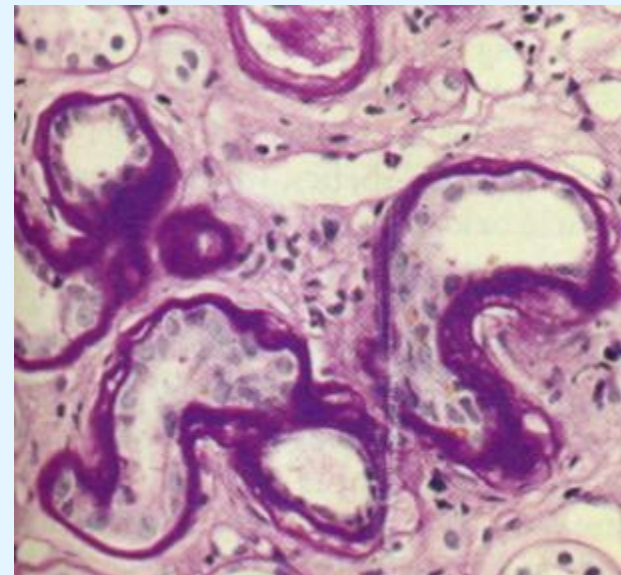
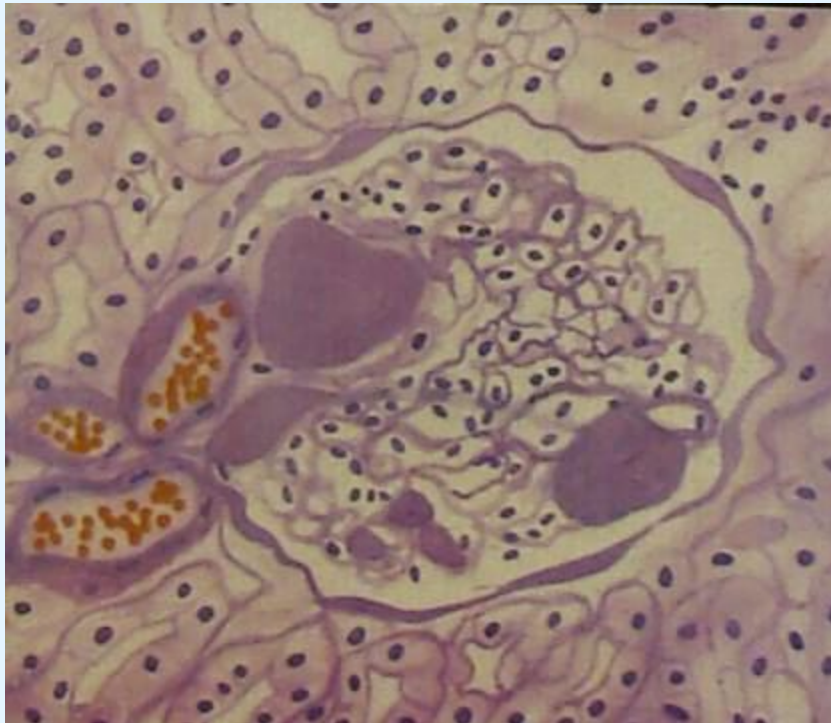
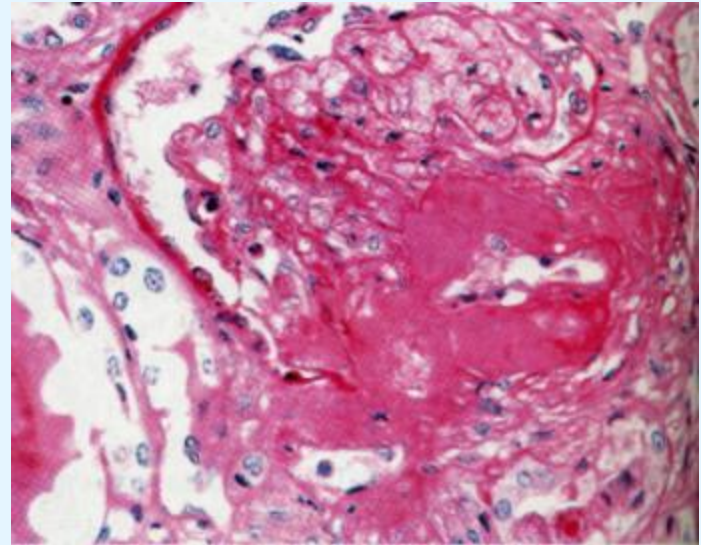


Рис. 19.4. Диабетический гломерулосклероз.

Базальные мембраны гломерулярных капилляров утолщены. В некоторых участках отмечаются диффузное утолщение мезангиального матрикса и умеренная пролиферация мезангиальных клеток (диффузный гломерулосклероз) (1). Местами гиалиновые массы локализованы в центре мезангии и окружены капиллярными петлями (узелковый гломерулосклероз, интеркапиллярный гломерулосклероз) (2). Артериолы гиалинизированы, каналы атрофичны, интерстициальный фиброз (3).

ДИАБЕТИЧЕСКИЙ ГЛОМЕРУЛОСКЛЕРОЗ, ГИАЛИНОЗ

Утолщение базальных мембран
капилляров и канальцев;
Расширение мезангия
Сегментарные узелковые изменения



ТУБУЛОИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ - ТИН

преимущественные поражения канальцев и интерстиция

ТИН:
острые и хронические

Тубулопатии:

1. Наследственные (энзимопатии)
2. Приобретенные -
некротический нефроз,
«миеломная почка»,
«подагрическая почка»

Болезни интерстиция:

1. тубулоинтерстициальный нефрит,
2. пиелонефрит,
3. почечнокаменная болезнь,
4. нефросклероз («первично» и «вторично сморщенная» почка)

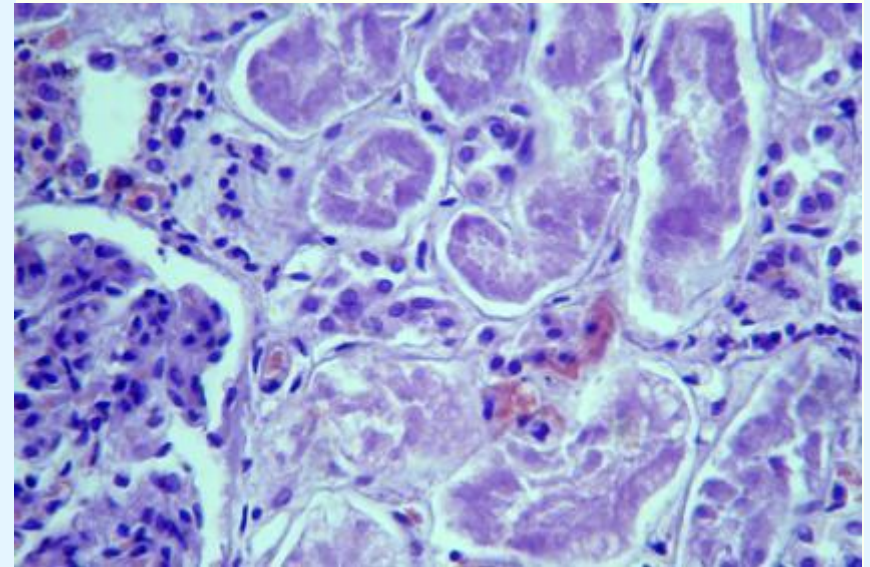
НЕКРОТИЧЕСКИЙ НЕФРОЗ, ОСТРЫЙ НЕКРОЗ КАНАЛЬЦЕВ, «ШОКОВАЯ ПОЧКА»

некроз эпителия канальцев связи с ишемическими или токсическими поражениями

- **Макро:** почки увеличены, поверхность их гладкая, корковое вещество бледное, пирамиды полнокровны



- **Микро** – некроз канальцев коркового вещества
- **Осложнения: ОПН**



Острая почечная недостаточность

- Характеризуется быстрым нарушением экскреторных функций почек с развитием азотемии, изменениями водно-электролитного баланса кислотно-щелочного равновесия.
- Выводится менее 400 мл мочи в течение 24 часов.
- **Причины:**
 - Шок
 - Интоксикации
 - Тяжелые инфекции
- **Механизм:**
 - Некроз канальцев
 - Спазм прегломерулярных артериол
 - Блокада оттока мочи (некротические массы)
 - Коллапс канальцев (жидкость в интерстиции)
 - Ингибция фильтрации в клубочках (токсины)

КЛИНИЧЕСКИЕ СТАДИИ НЕКРОНЕФРОЗА



**1. Начальная (шоковая при шоке,
около 36 часов)**
– олигурия, азотемия

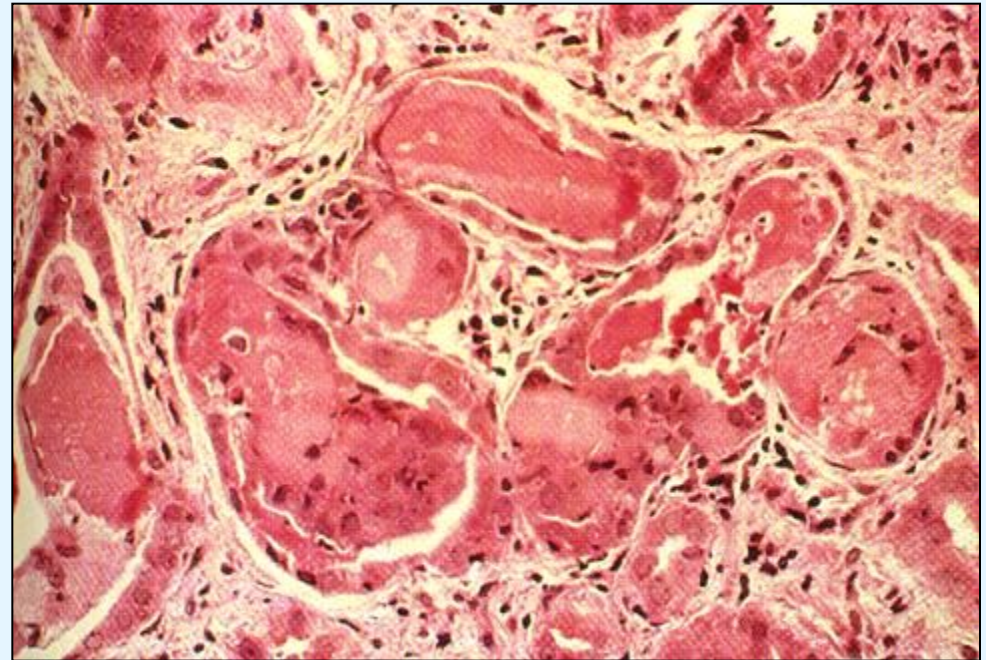
2. Основная (олигоанурическая)
Проявления уремии, 40-400 мл мочи

**3) Стадия выздоровления
(восстановление диуреза)**
До 3 л мочи

- **ХРОНИЧЕСКИЕ
ТУБУЛОПАТИИ
ОБСТРУКТИВНОГО
ГЕНЕЗА**

- **«Миеломная почка»** - парапротеинемический нефроз - закупорка канальцев, засорение стромы парапротеином, в исходе - вторичное сморщивание почек
- **Подагра** - закупорка канальцев и интерстиция мочевой кислотой и ее солями, мочекаменная болезнь + пиелонефрит («подагрическая почка»).

Почка при миеломной
болезни: цилиндры



ТУБУЛОИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ НЕФРИТ

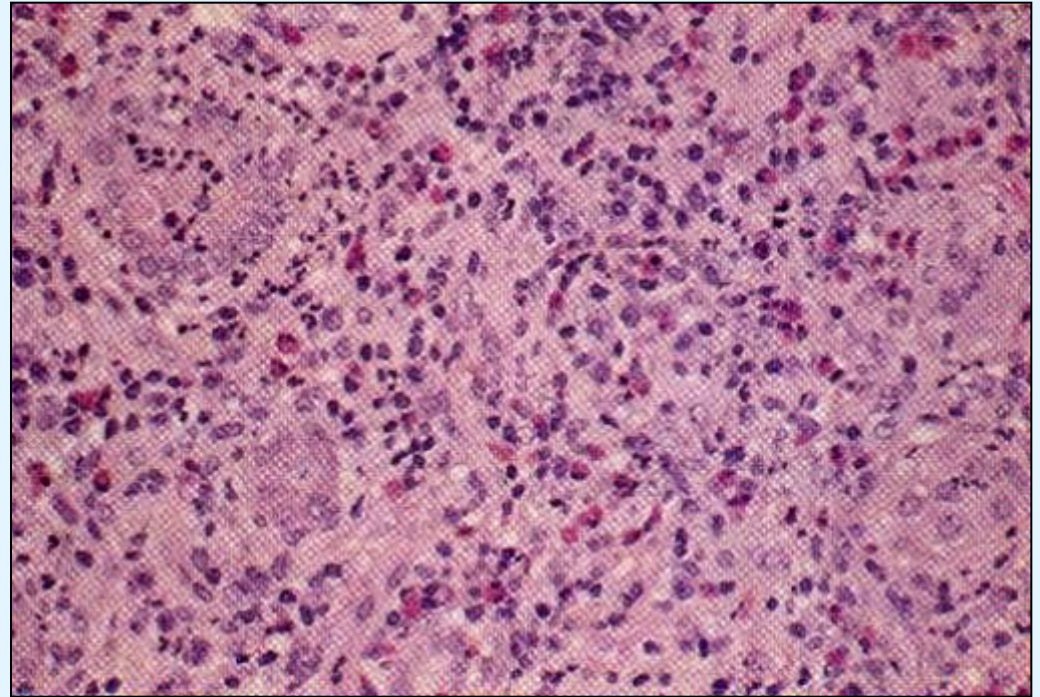
- группа заболеваний с преимущественным воспалением **интерстиция и поражением канальцев почек вследствие иммунопатологических процессов** (иммунокомплексного или аутоантительного генеза, клеточного иммунного цитолиза)

Виды ТИН:

- **По причине первичный и вторичный** - при СКВ, ревматоидном артрите, синдроме Гудпасчера, реакции отторжения трансплантированной почки и др.
-
- **По течению**
- **острый и хронический**

ПАТОМОРФОЛОГИЯ ТИН

- **Микро -**
- **ОСТРЫЙ ТИН**
- воспалительная инфильтрация в межуточной ткани, изменения в канальцах
- **ХРОНИЧЕСКИЙ ТИН**
- нефросклероз,
- лимфоцитарно-макрофагальная инфильтрация с наличием плазматических клеток, эозинофилов



**Лекарственный
межуточный нефрит:
эозинофилия и
мононуклеарный
инfiltrат**

ПИЕЛОНЕФРИТ

- Гнойное бактериальное воспаление чашечно-лоханочного аппарата почек, затем - межуточной ткани почек.
- встречается в любом возрасте
- г/о микрофлора
- **Виды ПИН:**
- По характеру поражения: одно- и двусторонний
- По течению: острый и хронический
- По механизму:
- урогенный восходящий
- гематогенный нисходящий
- лимфогенный

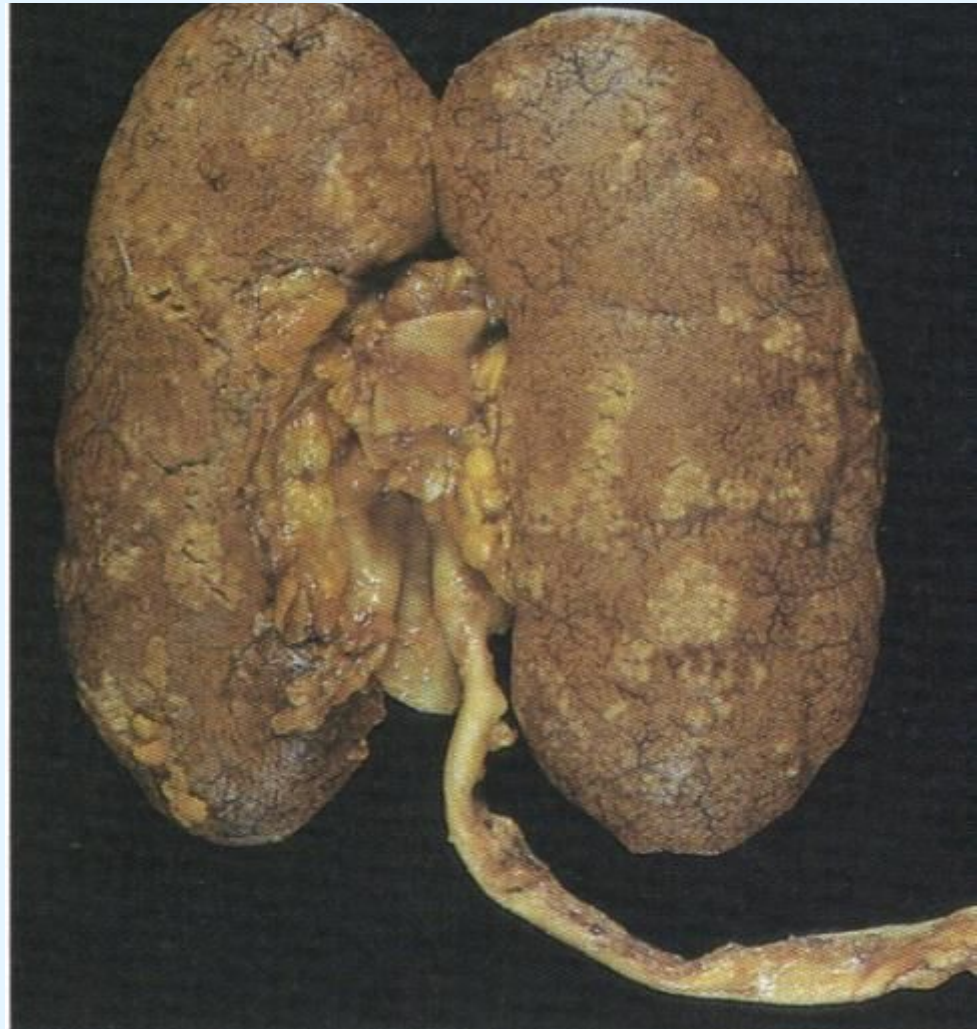
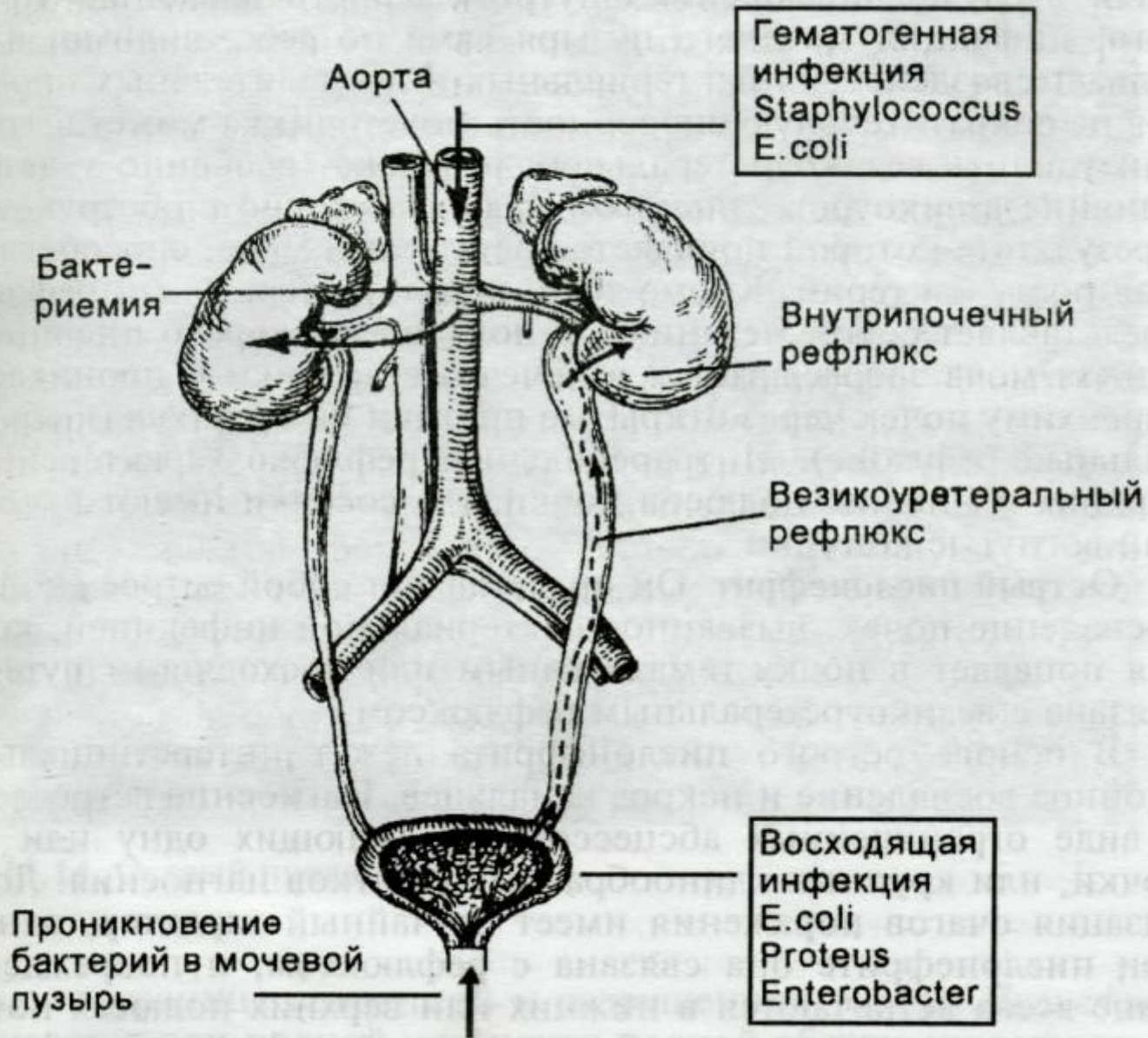


Схема 18.13. Пути распространения инфекции в почках



МОРФОЛОГИЯ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА

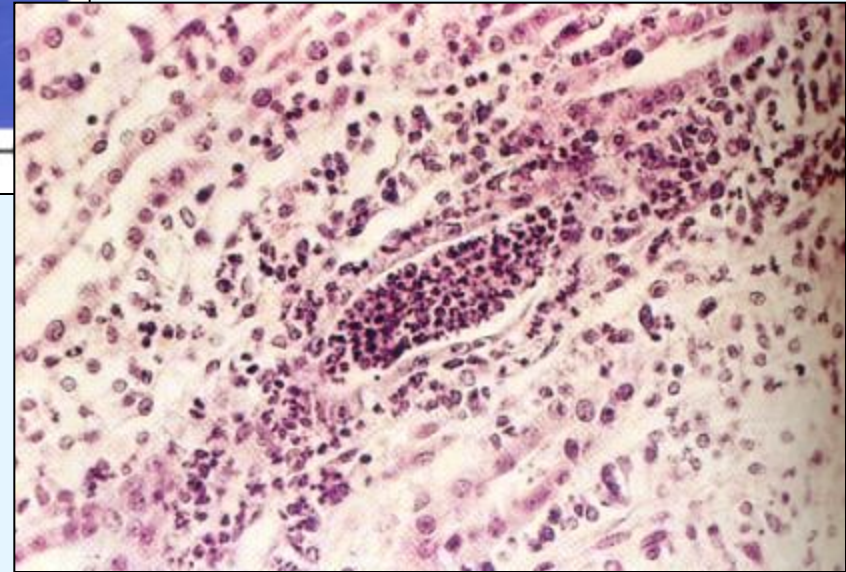
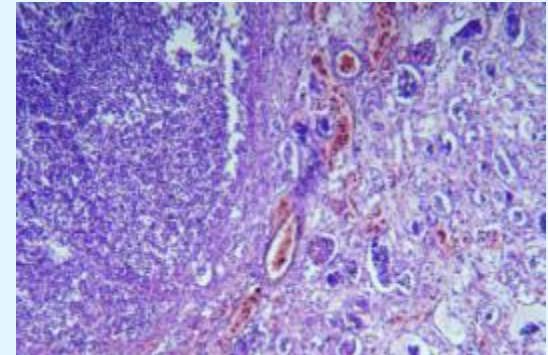
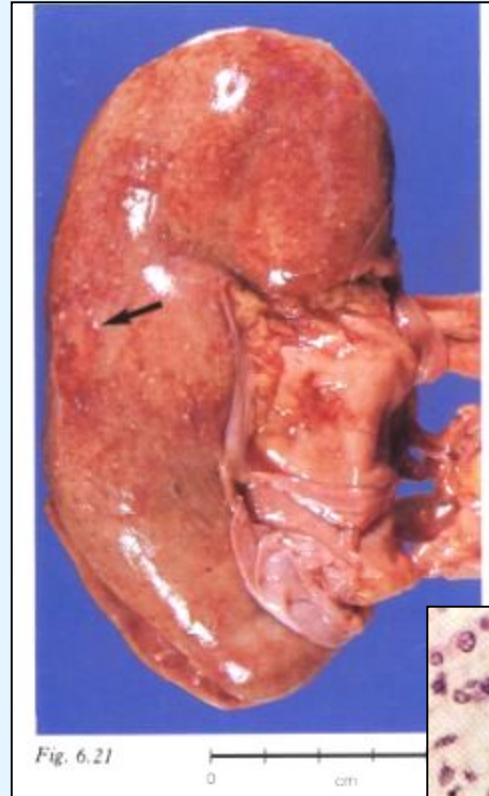
- **1. Острый:**

Макро:

- Почки увеличены, набухшие, капсула снимается легко, чашечки, лоханки расширены, с гнойным экссудатом

Микро:

- лейкоцитарная инфильтрация
некрозы
абсцессы,
кровоизлияния.
отек, апостемы



МОРФОЛОГИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ПИЕЛОНЕФРИТА

• 2. Хронический:

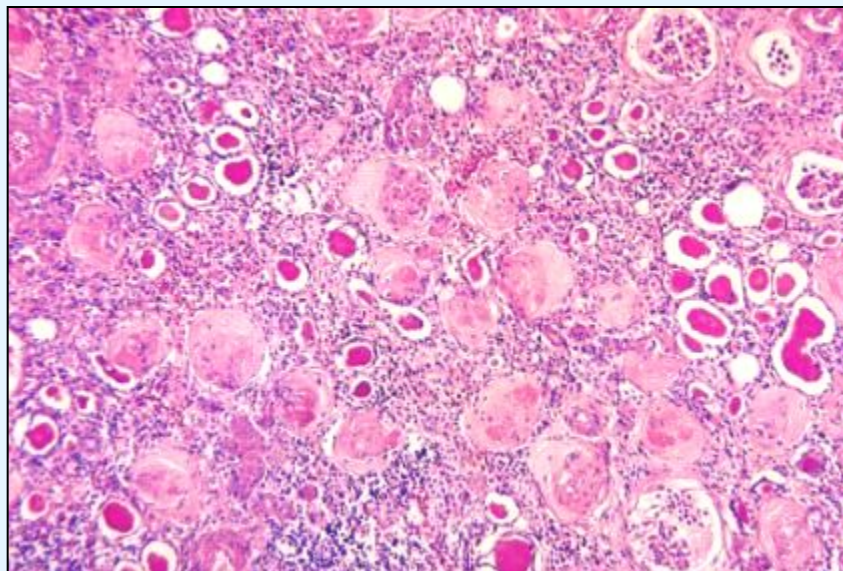
Макро:

- процесс ассиметричен, размеры почек неодинаковы, поверхность крупнобугристая (грубые рубцы), спайки с капсулой, на разрезе – лоханки расширены, стенки их утолщены и белесоваты
- Экстраренальные проявления – гипертрофия ЛЖ сердца

Микро:

- склероз+ гнойное воспаление (в стадию обострения)
- Тиреоидизация канальцев

«щитовидная почка»,
вторично сморщенная почка



НЕФРОЛИТИАЗ (УРОЛИТИАЗ, ПОЧЕЧНО-КАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ)

- образование камней (фосфаты, ураты, оксалаты, карбонаты и др.) в почечных чашечках, лоханках и мочеточниках

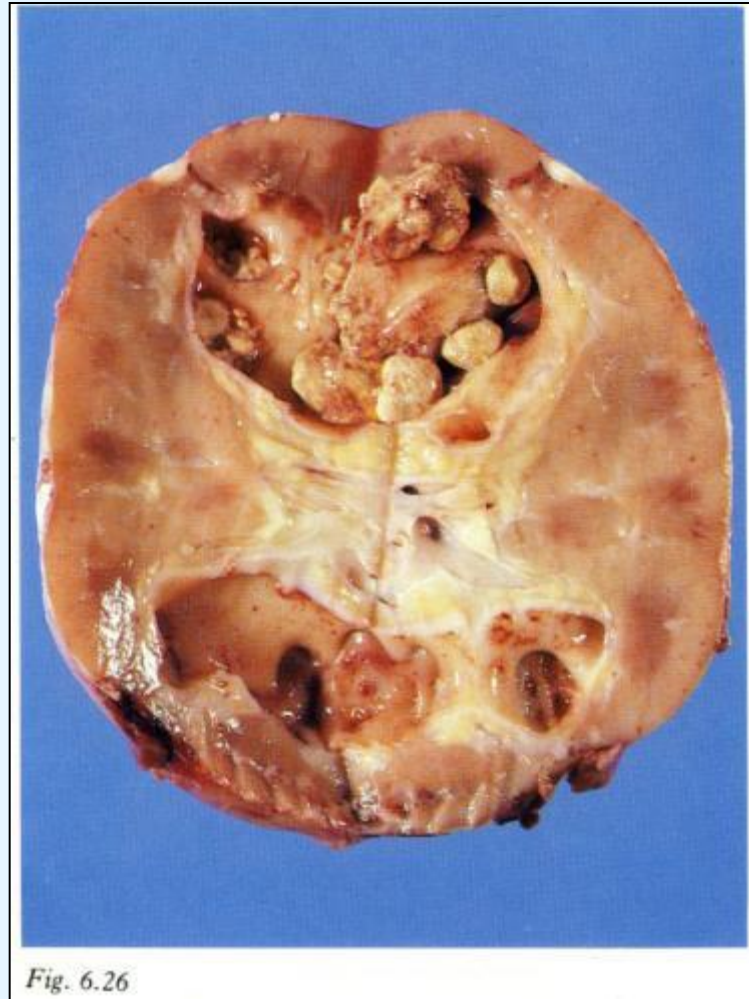


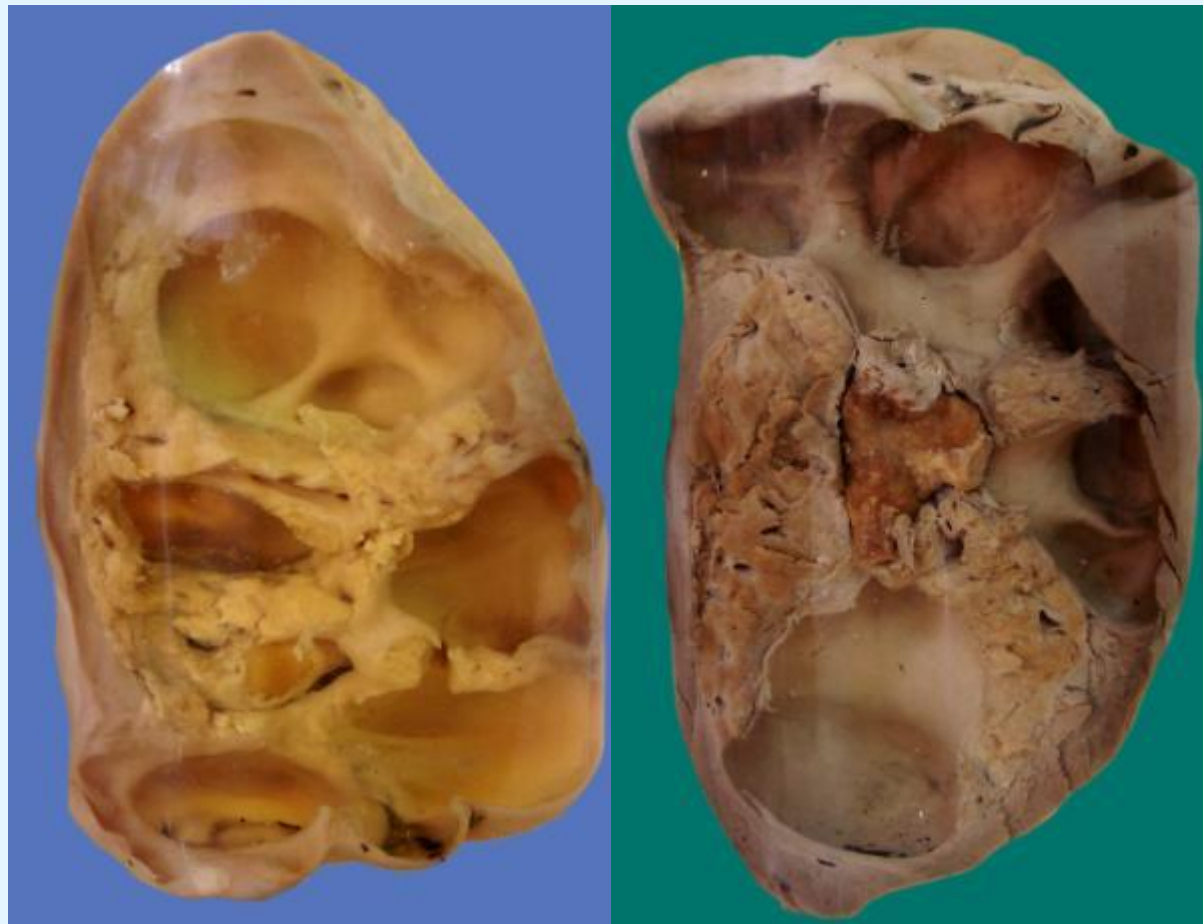
Fig. 6.26



МОЧЕВЫЕ КАМНИ: 1) УРАТ; 2) ОКСАЛАТЫ; 3) ФОСФАТ

ОСЛОЖНЕНИЯ КАМНЕОБРАЗОВАНИЯ

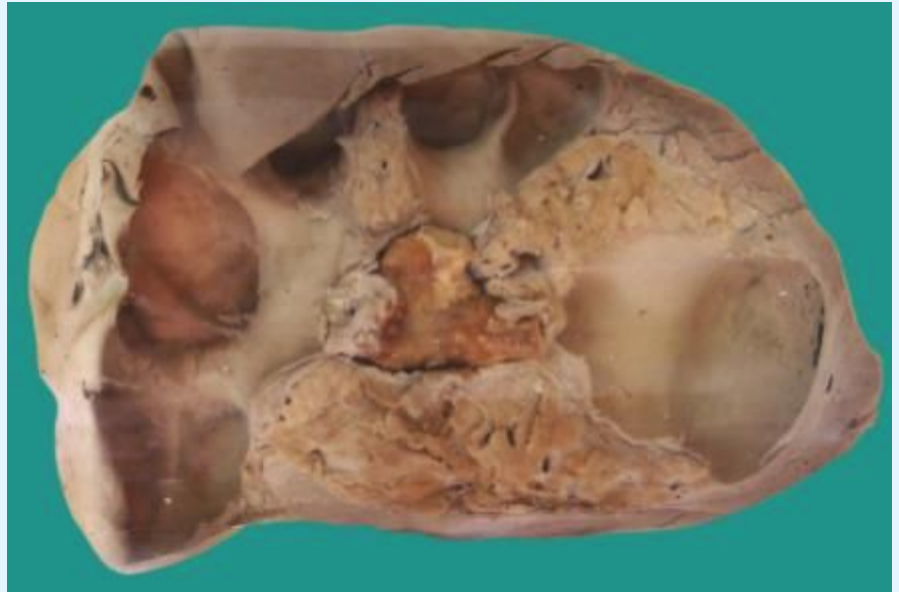
1. Некроз
2. Спайки
3. Воспаление
4. Нарушения эвакуации мочи:
гидронефроз



Гидронефроз

ОСЛОЖНЕНИЯ НЕФРОЛИТИАЗА

- **Вследствие обструкции**
- Пиелозктазия
- гидронефроз
- гидрокаликоз
- гидроуретеронефроз
- **Вследствие воспаления**
- уретерит, пролежни
- пионефроз
- пиелонефрит
- сепсис
- паранефрит
- жировое замещение почки



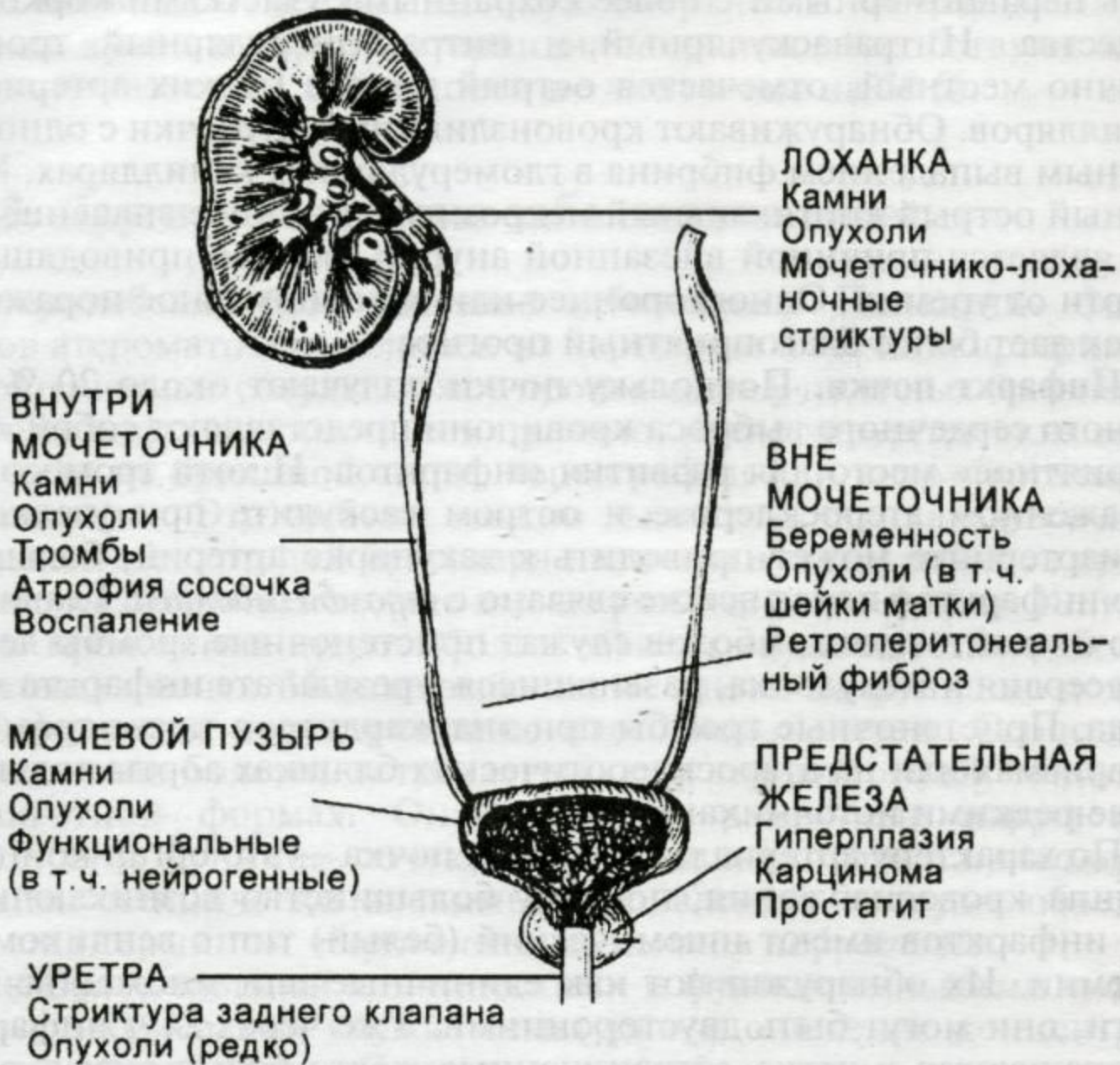
- **Острая и хроническая почечная недостаточность, уремия**

ГИДРОНЕФРОЗ

дилатация лоханок и чашечек с прогрессирующей атрофией вследствие нарушения оттока мочи



Схема 18.14. Причины обструкции мочевыводящих путей



НЕФРОСКЛЕРОЗ:

«первично и вторично сморщенная почка»

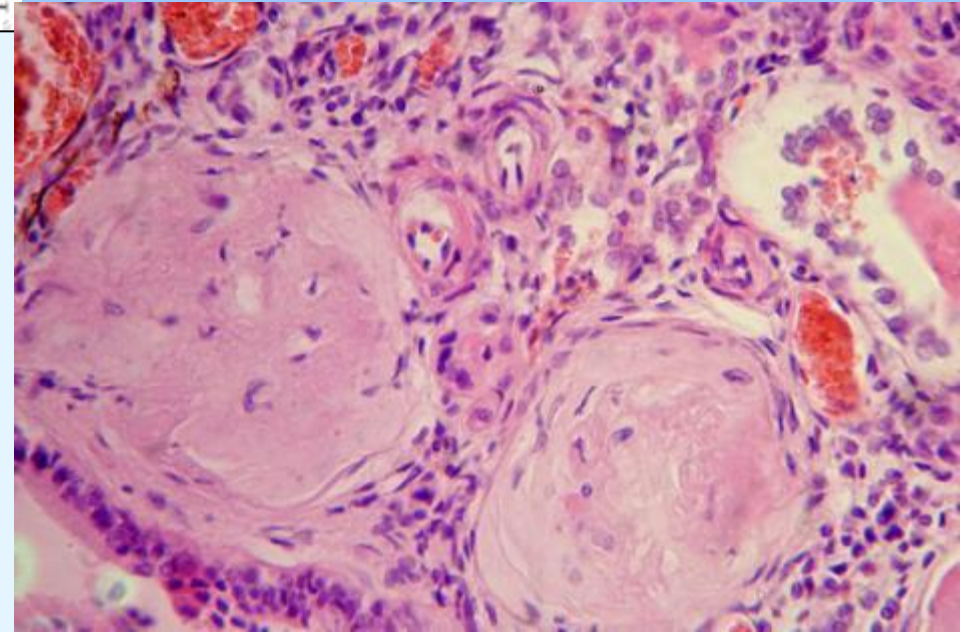
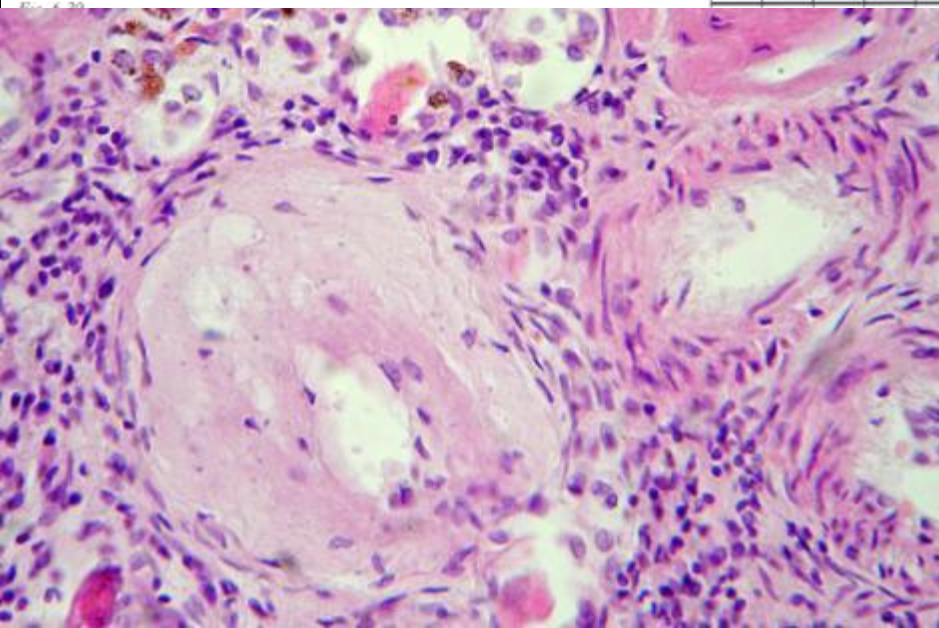
- **Макро** - почки плотные, поверхность неровная, крупнобугристая (при атеросклерозе, пиелонефрите, амилоидозе), мелкогранулярная (при гипертонической болезни и гломерулонефрите)

Фазы развития:

- 1. "Нозологическая»
- 2. "Синдромная"



ПЕРВИЧНО-СМОРЩЕННАЯ ПОЧКА



ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК

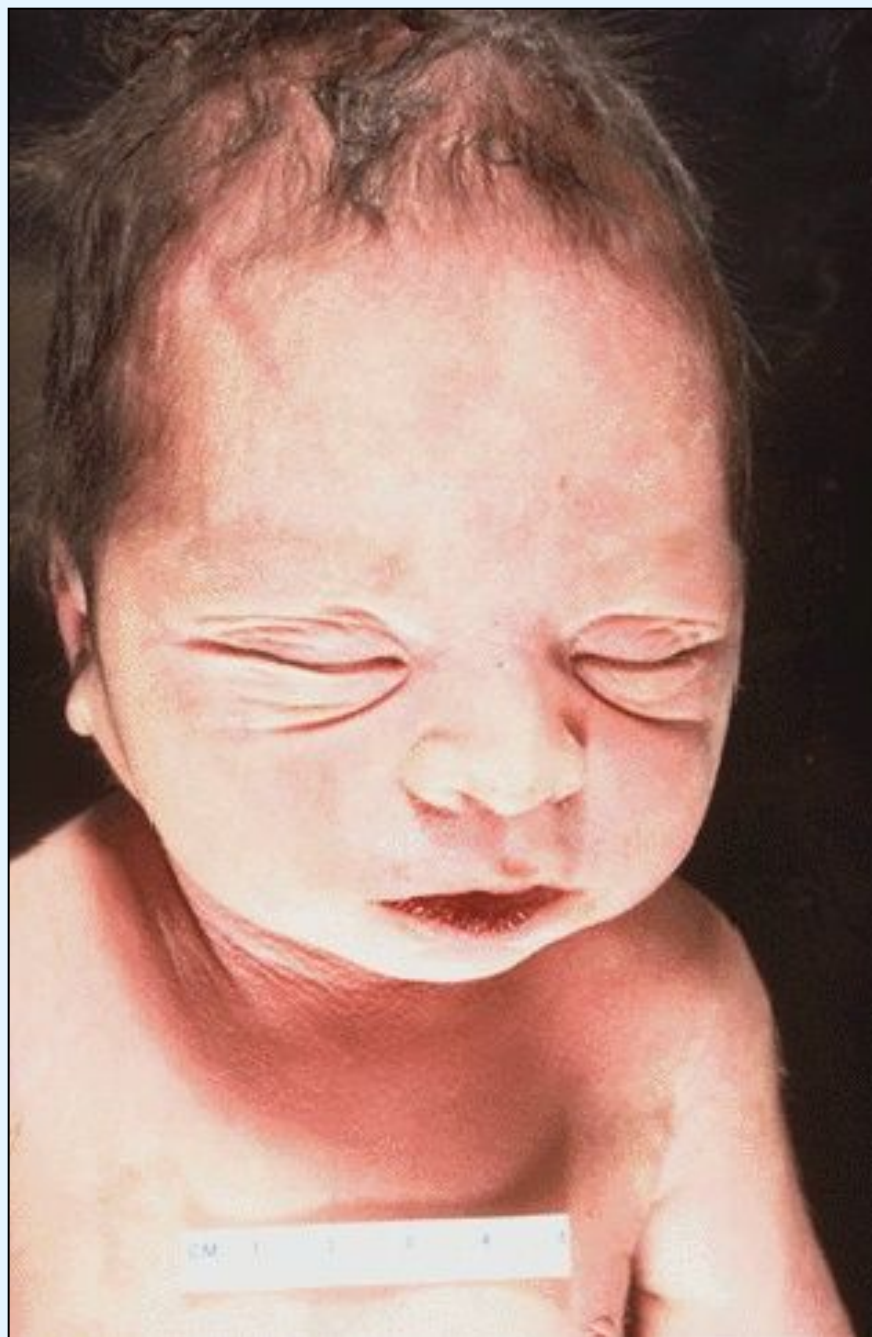
- **Аномалии количества** – арения, агенезия, гипоплазия, добвочная почка, удвоенная почка
- **Аномалии положения** – эктопия
- **Аномалии формы** – подковообразная почка
- **Аномалии дифференцировки** – дисплазии почек, поликистоз почек
- **Поликистоз почек**
- **Аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный**
- **Тотальный, кортикальный медуллярный**
- **Односторонний, двусторонний**
- **Мелкокистозная почка, крупнокистозная почка**
- **Поликистоз «инфантильного типа», поликистоз «взрослого типа»**

ЛИЦО ПОТТЕР

69. «Facies Potter». Запавшее переносье, деформированные с плохо выраженным рельефом ушные раковины. Плод 36 нед с аплазией почек.

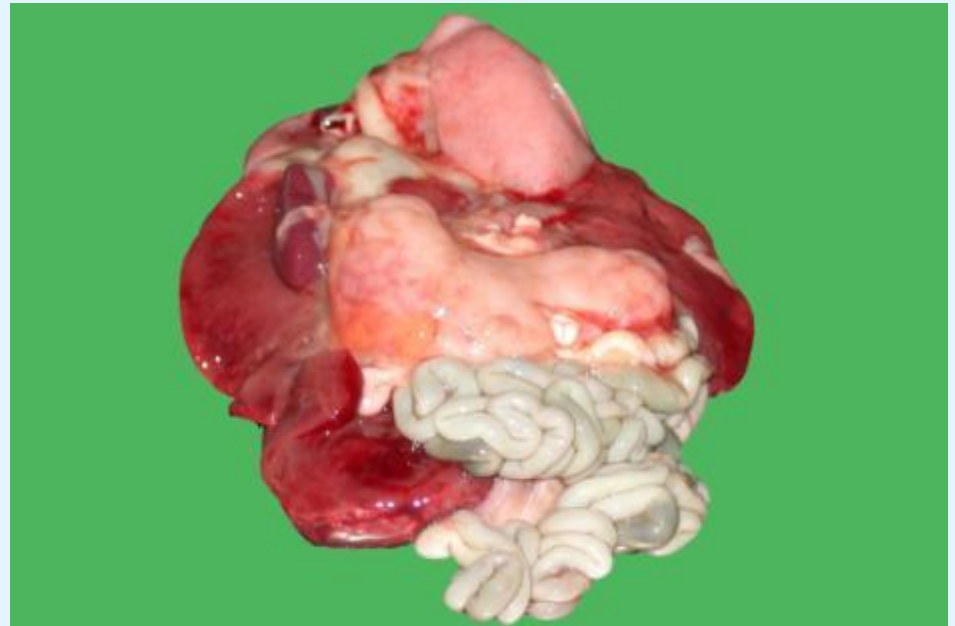
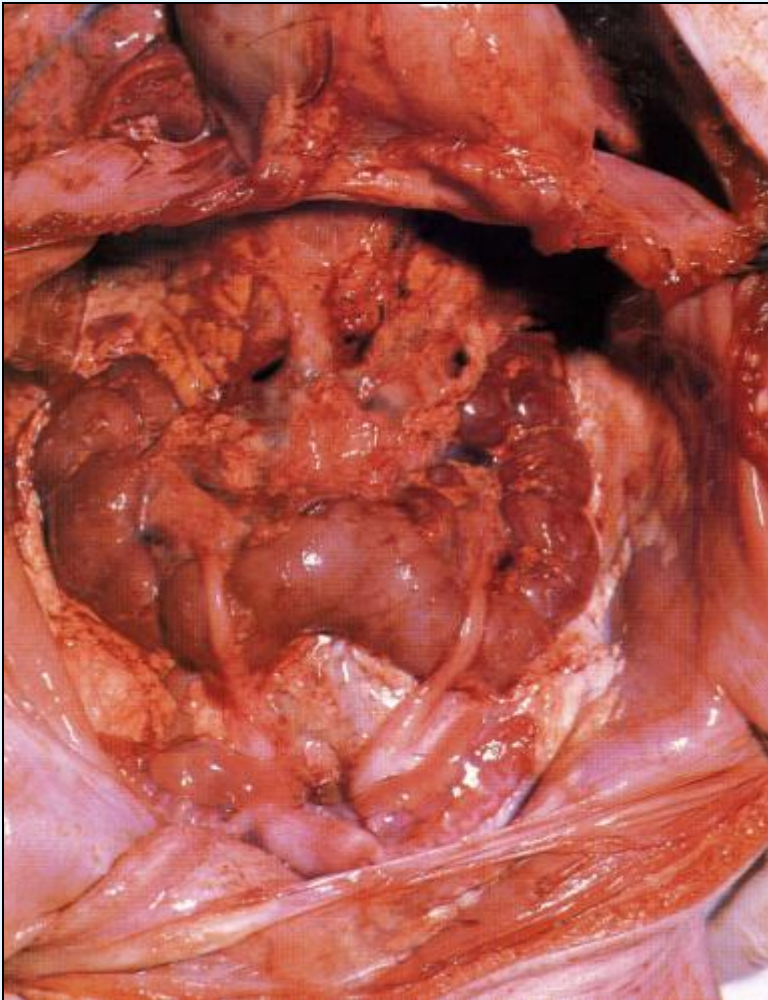


Агенезия почек

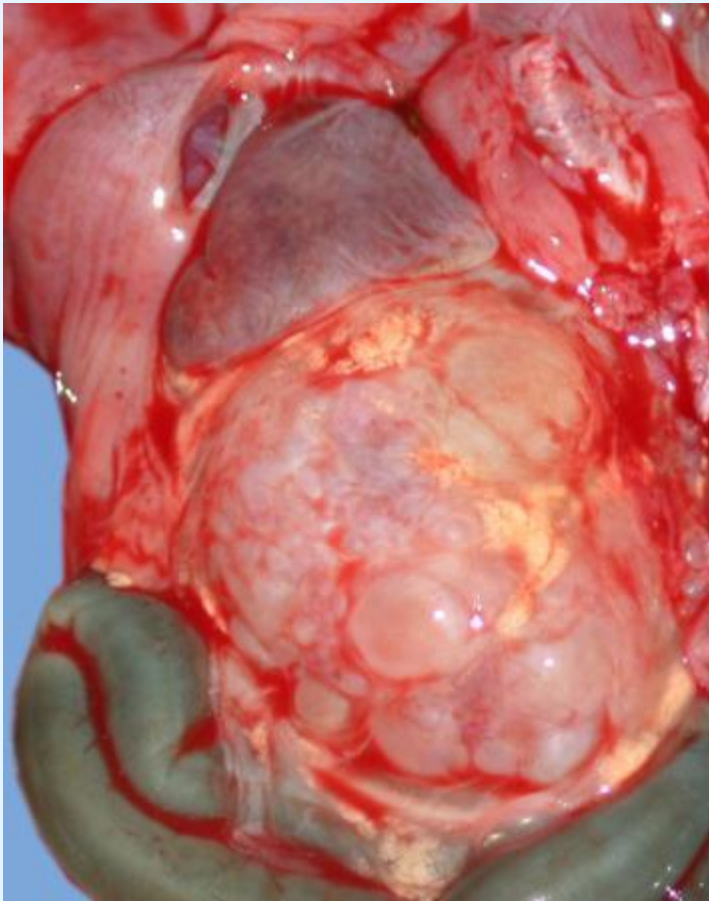


Аномалии формы

Подковообразная почка



ПОРОКИ РАЗВИТИЯ: ПОЛИКИСТОЗ ПОЧЕК



Аномалии дифференцировки

Поликистоз почек (слева) и множественные простые кисты (справа)

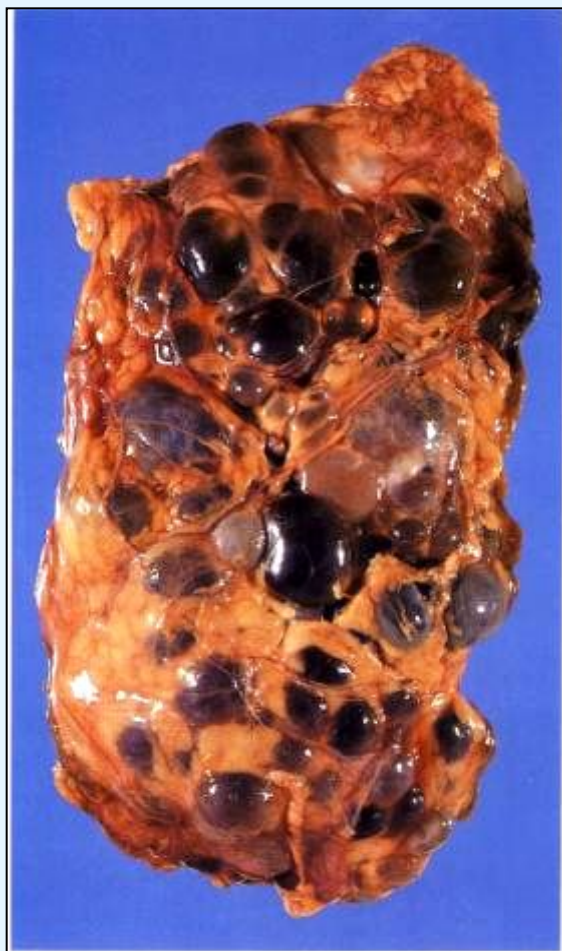


Fig. 6.5

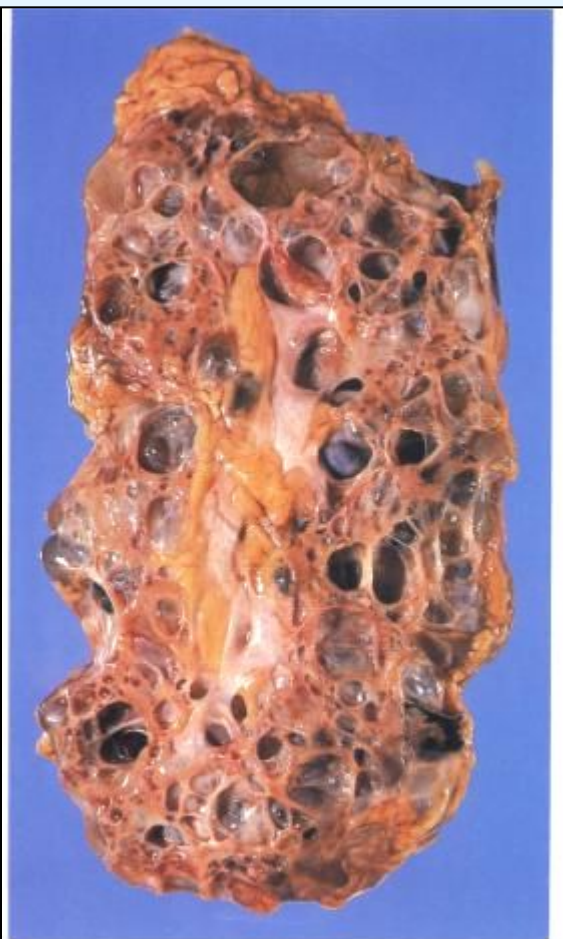


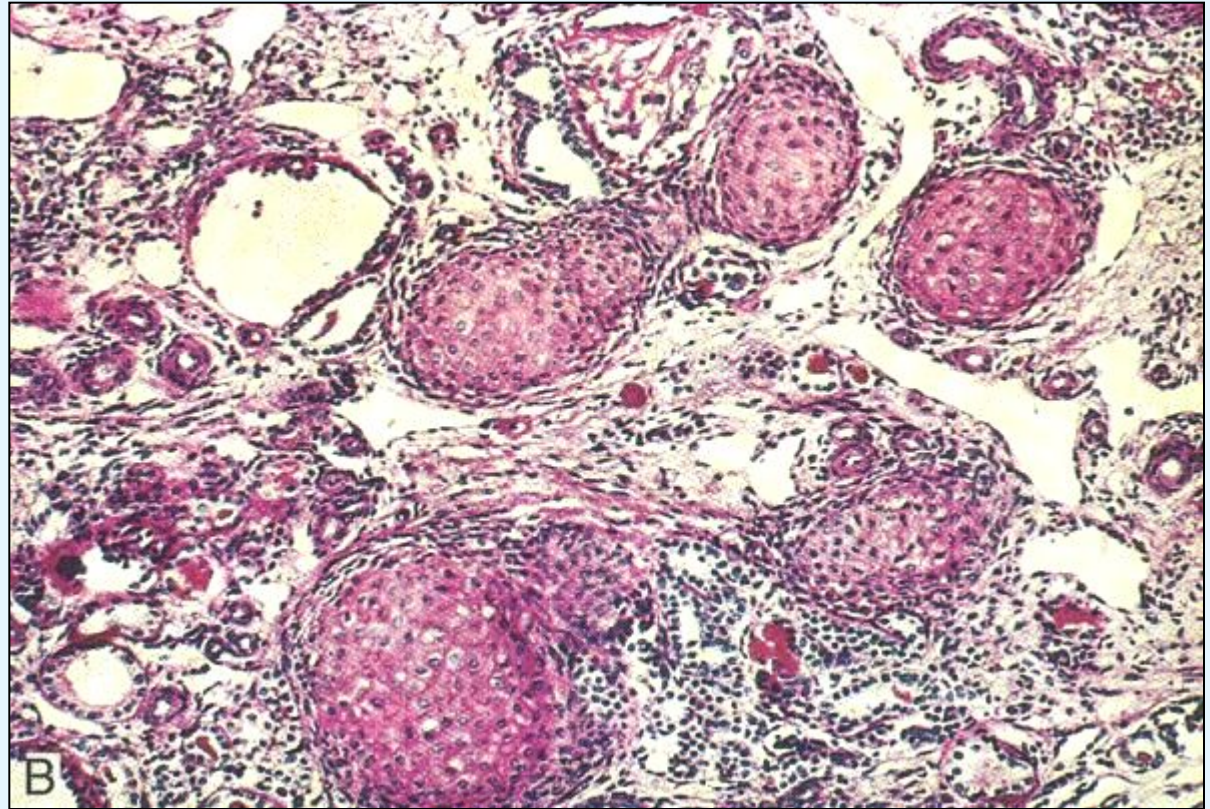
Fig. 6.6



Fig. 6.9



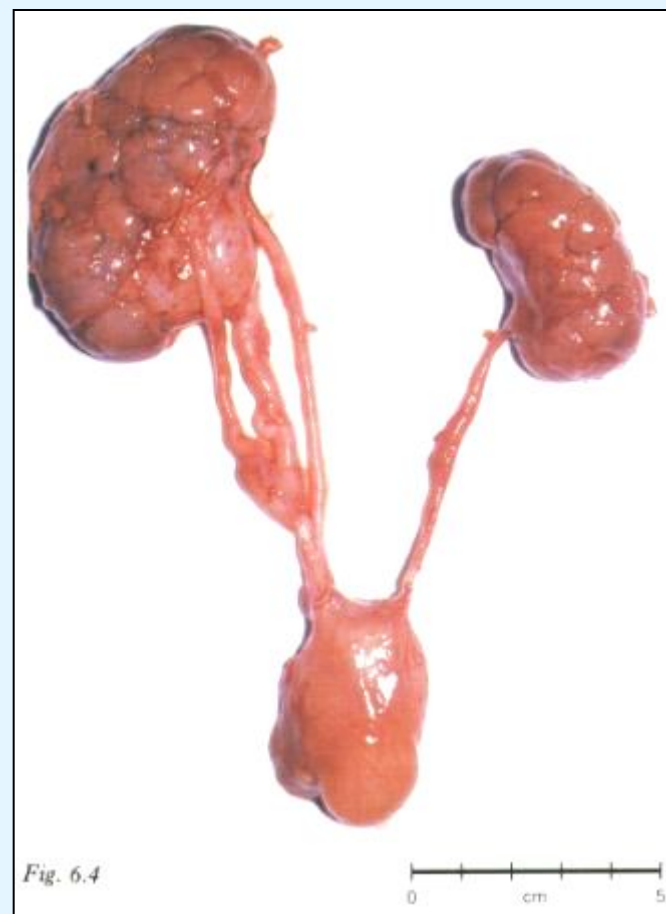
Кистозная диспластическая почка



Почечная дисплазия: дезорганизация структуры, расширенные трубочки, островки хряща. ШИК-реакция.

Пороки лоханок и мочеточников, пороки уретры и др.

Мочеточники: удвоение , мегалоуретер, тройной мочеточник



ОПУХОЛИ ПОЧЕК

Доброкачественные:

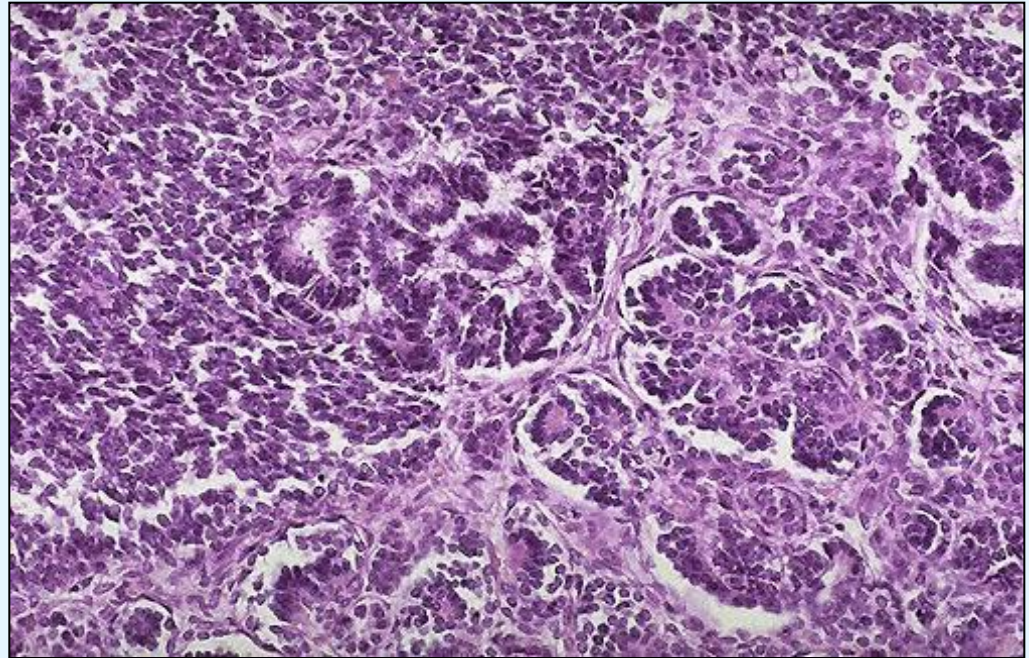
кортикальная аденома,
фиброма почек
(гамартома)
ангиомиолиптома
онкоцитомы
папиллома лоханок

Злокачественные:

почечно-клеточная
карцинома
(гипернефрома,
аденокарцинома почки)
нефробластома,
уротелиальные
(переходно-клеточные)
опухоли
чашек и лоханок

Метастатические

Нефробластома



ЛИТЕРАТУРА

1. Пальцев, М.А. Патологическая анатомия: учеб. для студентов мед. вузов: в 2 т./М.А. Пальцев, Н.М.Аничков.-М.: Медицина.- Т.1: общий курс. Т.2, ч.1:частный курс. Т.2, ч.2:частный курс.-2005, 2001.
2. Пальцев, М.А. Атлас по патологической анатомии: учеб. для студентов мед. вузов / М.А. Пальцев, А.Б.Пономарев, А.В.Берестова. - 3-е изд., стер.- М.: Медицина, 2010.
3. Патологическая анатомия. Под ред. А.И.Струкова, В.В.Серова. Учебник. Переиздание. – М.: ОАО «Издательство «Литтерра», 2010.
4. 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.
5. Волкова, Л.В. Руководство к практическим занятиям по патологической анатомии для студентов педиатрического факультета: В 3-х томах. 2-е изд., перераб. и доп. – Курск: ООО АПИИТ «ГИРОМ», 2010.
6. Болезни плода, новорожденного и ребенка: Нозология, диагностика, патол анатомия: справ. пособие /под ред. Е.Д Черствого, Г.И.Кравцовой .- 2-е изд., перераб. и доп.- Минск : Выш. школа, 1996.
7. Атлас патологии Роббинса и Котрана. Клатт Э.К.: пер. с англ. Под ред. О.Д. Мишнева, А.И.Щеголева. – М.: Логосфера, 2010.
8. Роуз А.Г. Атлас патологии. – Пер. с англ. под ред. Е.А.Коган. –М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.
9. Кук Р.А., Б. Стеварт. Цветной атлас патологической анатомии.- Пер. с англ. Под. Ред. В.П. Сапрыкина. М.: Логосфера, 2005.
10. Robbins Basic Pathology. 8th ed. / V.Kumar, A.C.Abbas, N.Fausto, R.N. Mitchell. — Elsevier, 2007.