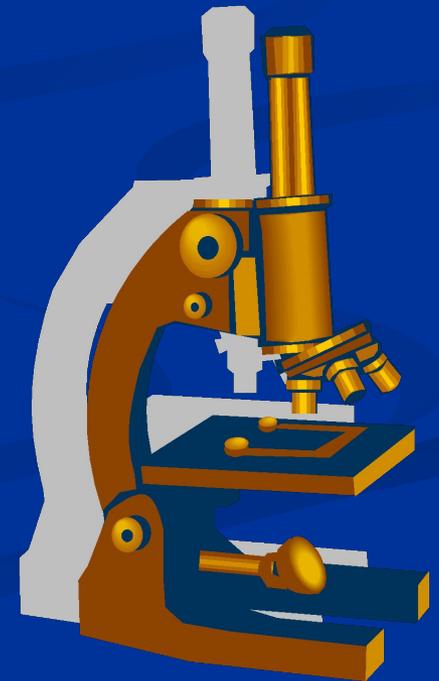




САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ
МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЙ ИНСТИТУТ

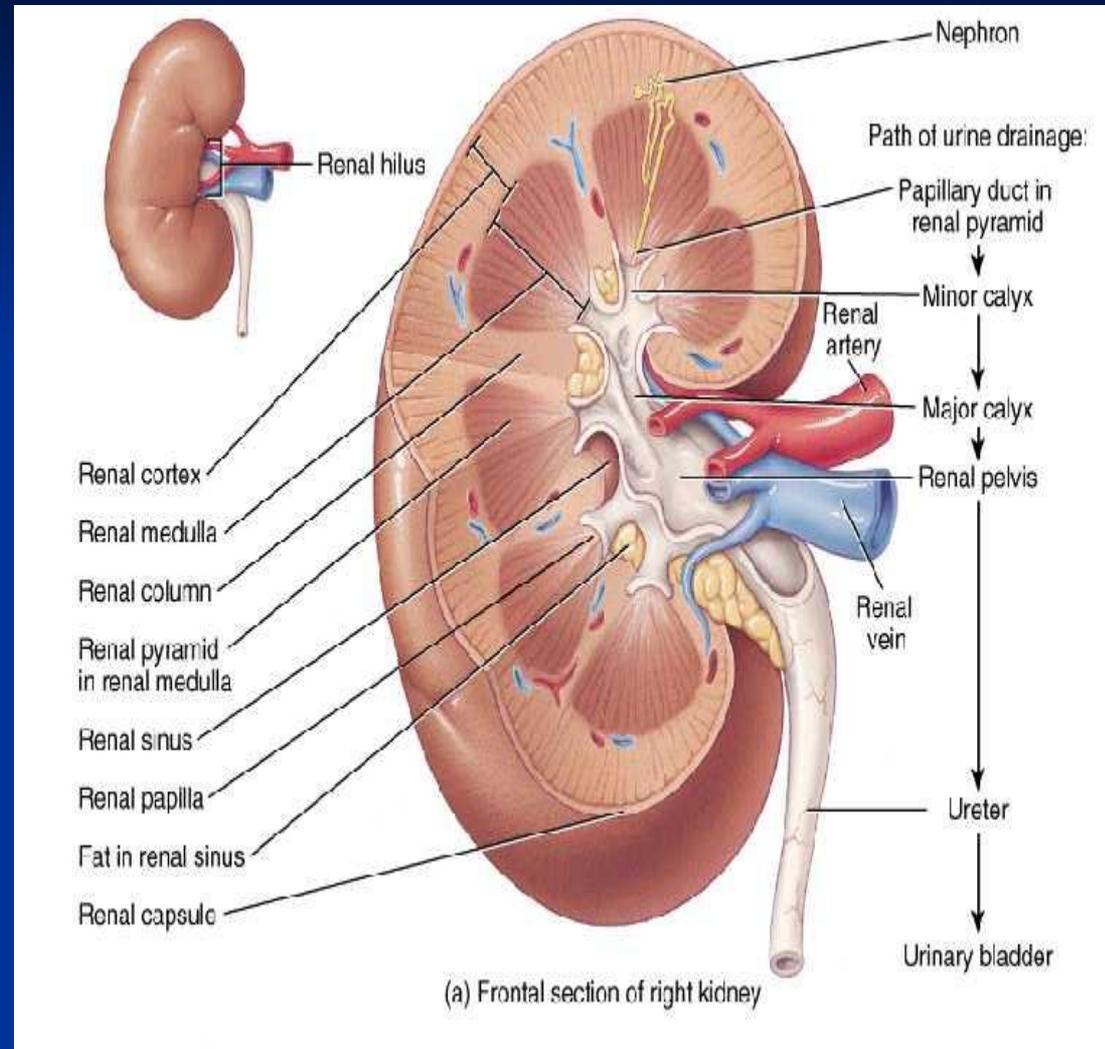
Патология почек

*д.м.н. профессор
Бехтерева
Ирина
Анатольевна*

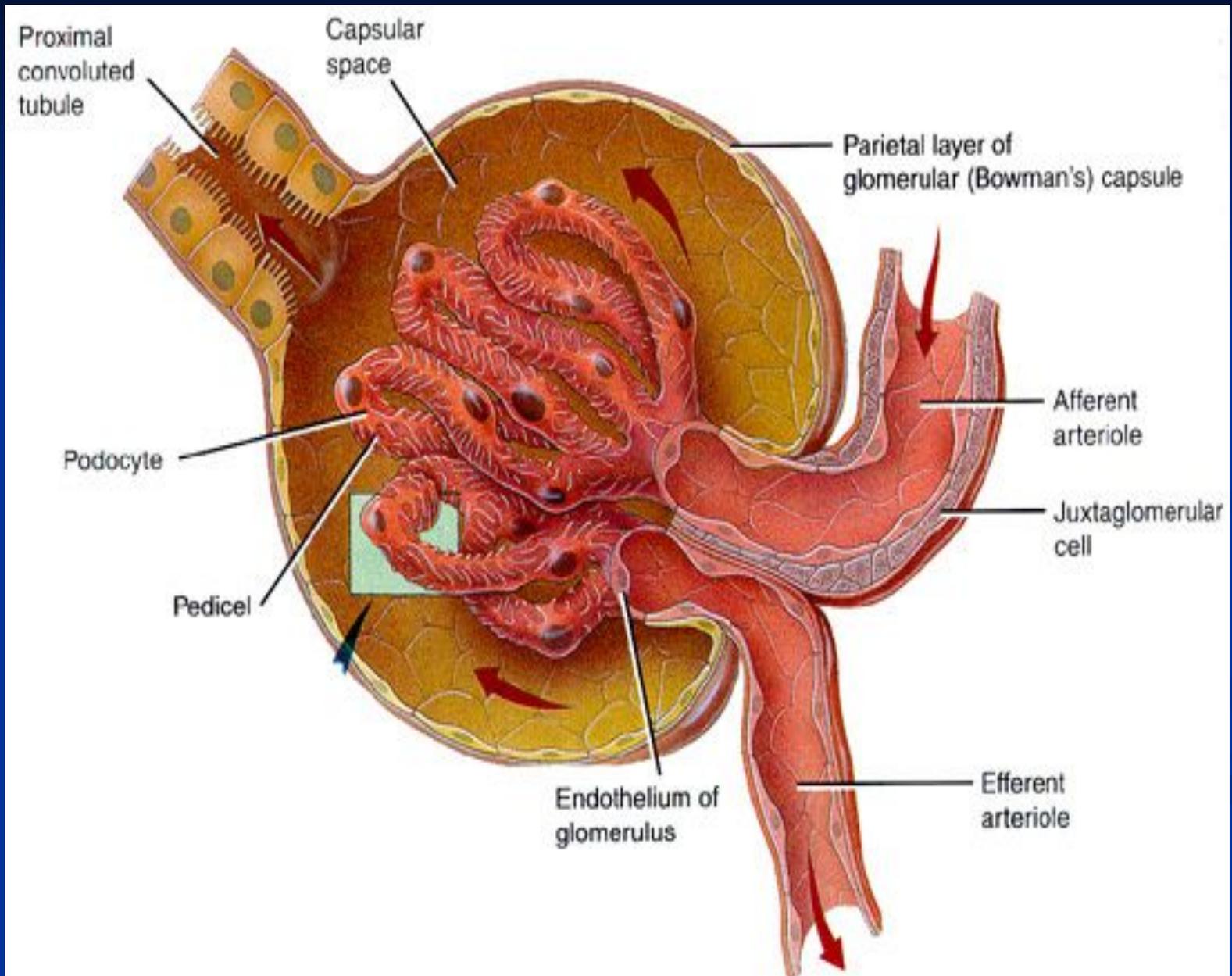


- Изучение заболеваний почек связывают с именем Ричарда Брайта, который показал закономерную связь отеков, наличия белка в моче, гипертрофии сердца с анатомическими изменениями почек и выделил основные формы почечных заболеваний.

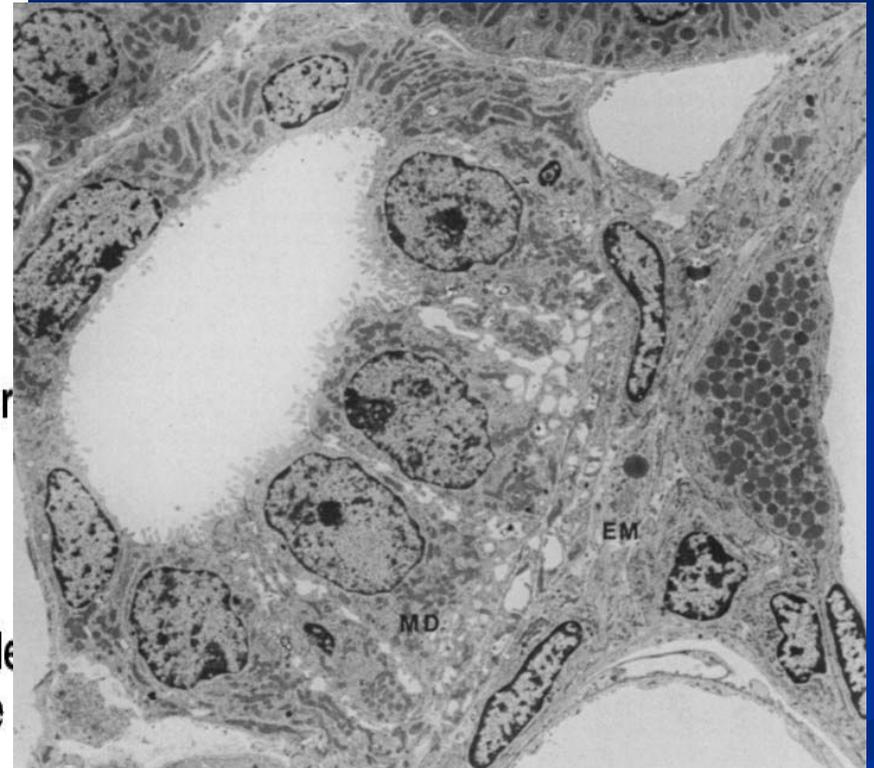
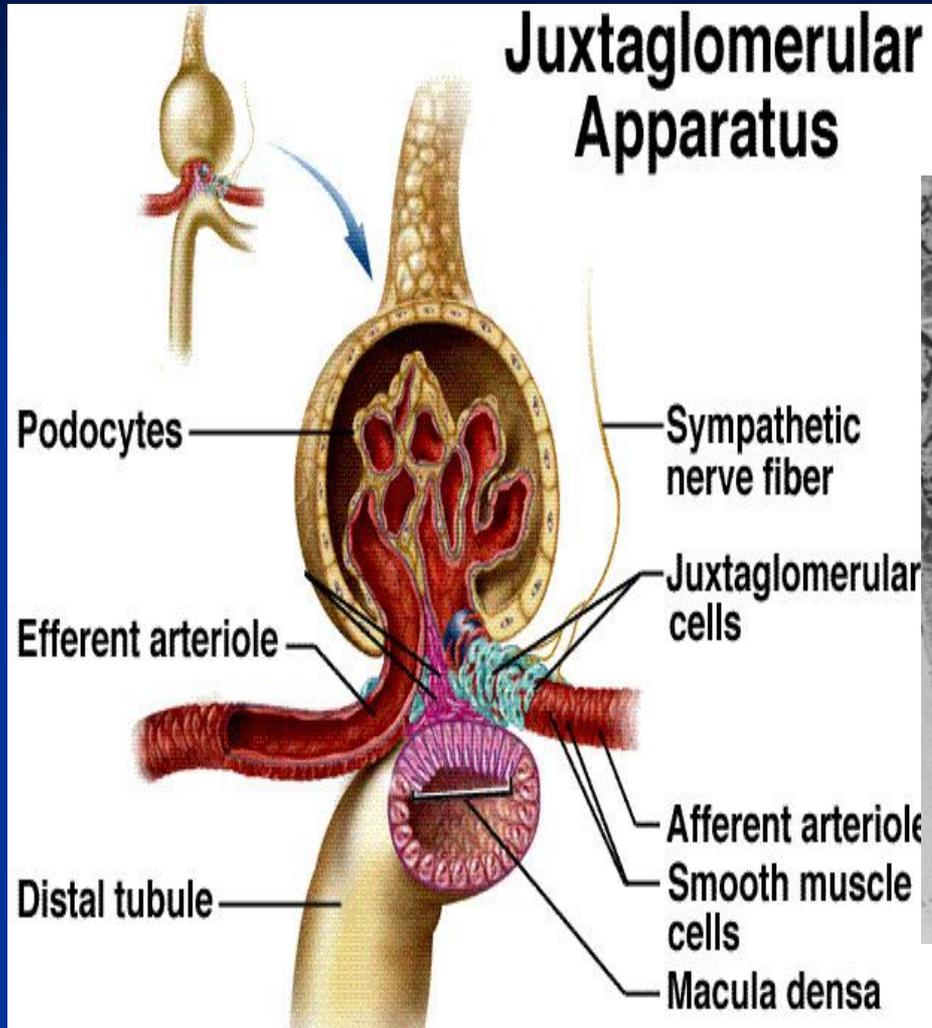
Нормальная анатомия



Строение клубочка



Юкстагломерулярный аппарат



Юкстагломерулярный аппарат



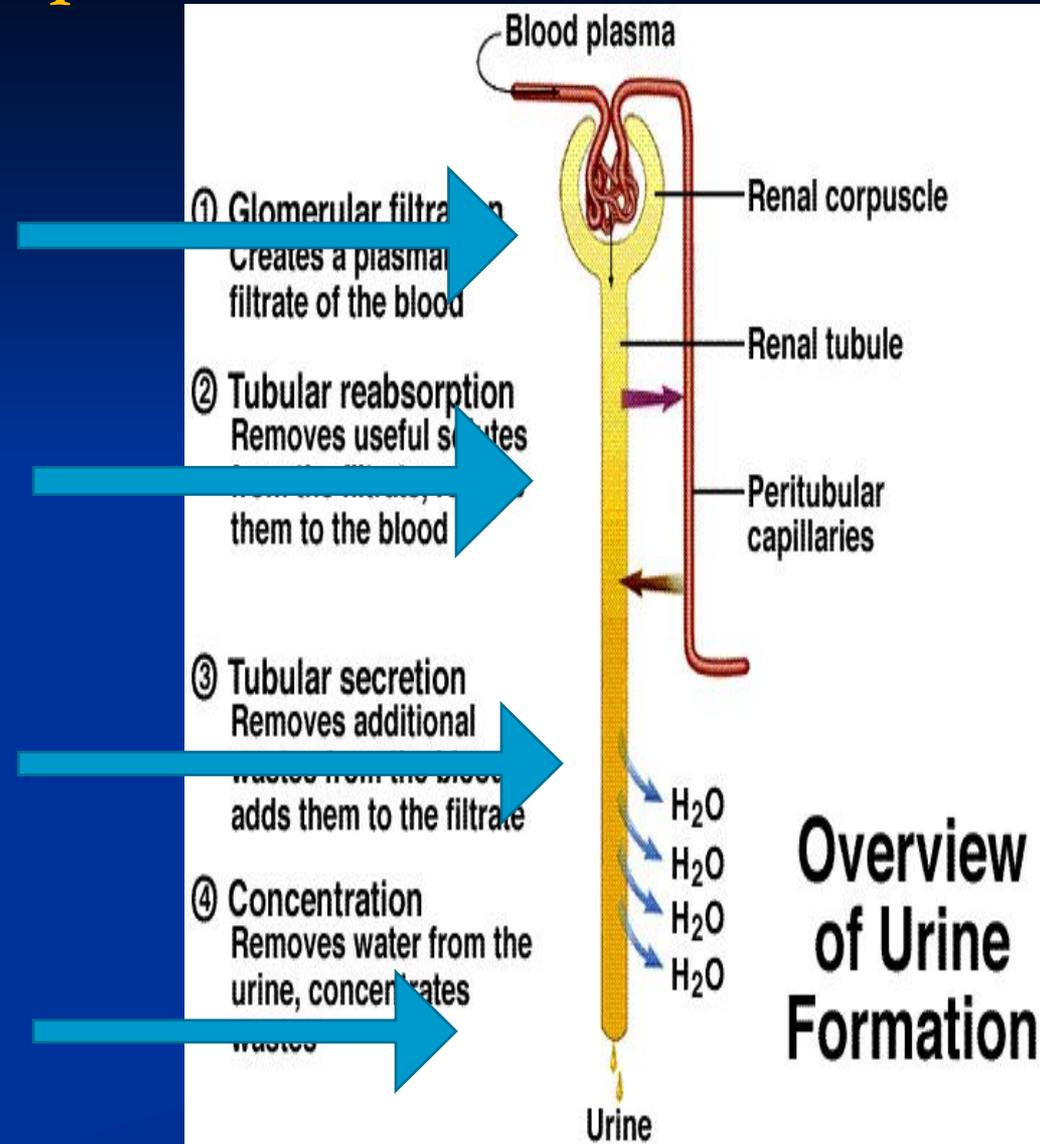
Этапы образования мочи

Клубочковая
фильтрация

Реабсорбция

Секреция

Концентрация



ЭТИОЛОГИЯ

Инфекции

1. Стрептококком группы А (гломерулонефрит)
2. E. Coli, синегнойная палочка, протей (пиелонефрит);
3. Вирусное поражение стромы (при геморрагической лихорадке с почечным синдромом).
4. Вторичное поражение при различных инфекционных заболеваниях.

Иммунопатологические факторы:

- ЦИК, аутоАТ.

Интоксикации:

- экзогенные - соли ртути, висмута, свинца, лекарства
- эндогенные - холемия, свободный гемоглобин или миоглобин в крови

Дисциркуляторные нарушения:

- острые - шок, коллапс (некронефроз)
- Хронические (нефросклероз)

Метоболические нарушения:

- диабетический гломерулосклероз,
 - подагрическая почка,
 - миеломная почка,
 - камни почек.

6. Наследственные факторы

- Канальцевые энзимопатии
- Синдром Альпорта
- Амилоидоз
- Дисплазия почек

- Все заболевания почек проявляются одними и теми же симптомами, которые можно разделить на две группы: **почечные и внепочечные.**

Почечные

- Олигоурия
- Анурия
- Протеинурия
- Гематурия
- Цилиндроурия
- Глюкозурия
- Полиурия

Внепочечные

- Артериальная гипертензия
- Гипертрофия левого сердца
- Гипопротеинемия
- Диспротеинемия
- Отеки
- Гиперазотемия
- Уремия

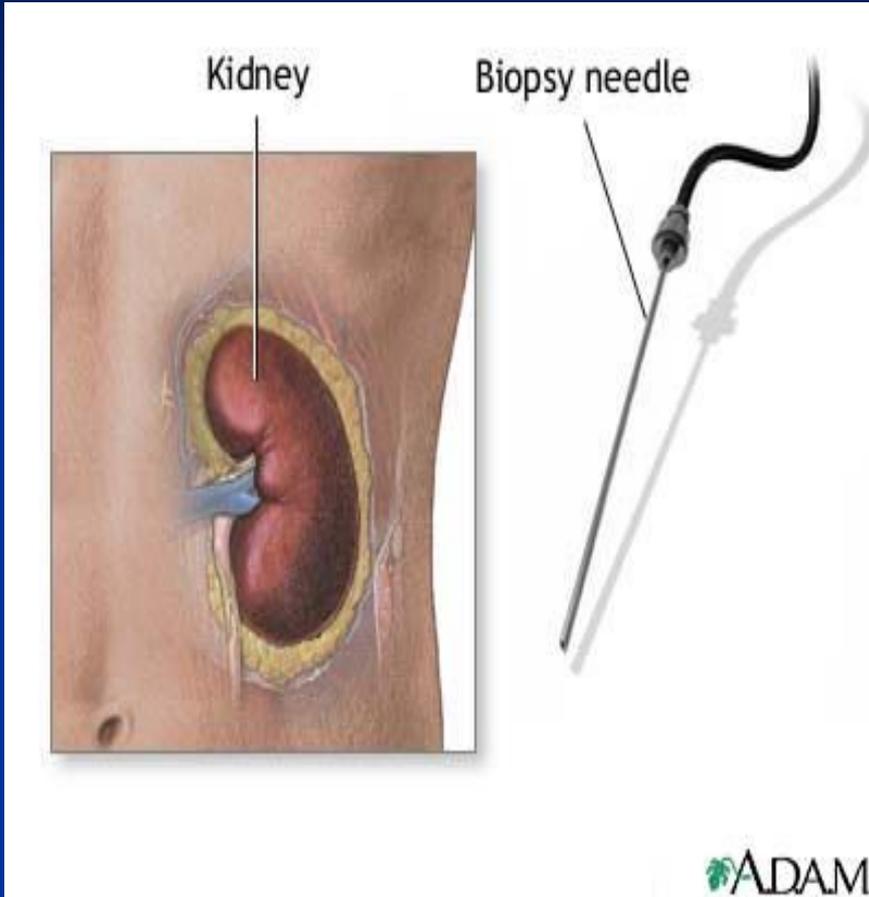
Все проявления характеризуются четырьмя синдромами

- Мочевым
- Нефротическим
- Гипертензионным
- Почечной недостаточностью

Методы прижизненной визуализации почек

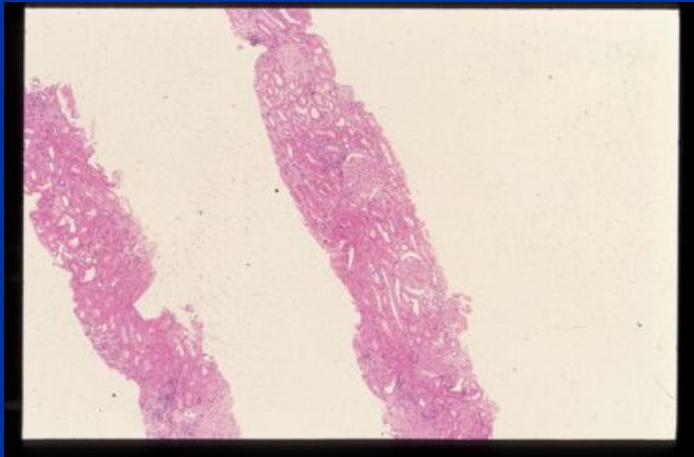
- 1. Рентгенографическое исследование: обзорная и экскреторная урография, анте и ретроградная пиелография, компьютерная томография
- 2. Ультразвуковое исследование
- 3. ЯМР – исследование
- 4. Сцинтиграфия

Биопсия почек



- **Виды:**
- **Открытая**
- **Полуоткрытая**
- **Чрезкожная, пункционная (закрытая)**

Биопсия почки



Показания и противопоказания для биопсии почек

- Показания: уточнение диагноза при диффузных и очаговых заболеваниях почек: нефротический синдром, неясные формы гематурии, протеинурии, гипертензии, олигурии, уточнение диагноза и ранняя диагностика при вторичных нефропатиях — при коллагенозах, васкулитах, амилоидозе, сахарном диабете, динамическая оценка изменений в почке при терапии.

Показания и противопоказания для биопсии почек

■ Противопоказания:

Абсолютные: геморрагические диатезы, единственная почка, поликистозная болезнь, аневризмы и аномалии сосудов почек, гнойный пиелонефрит, гидро- и пионефроз, повышение венозного давления (тромбоз почечной вены, хр. СН).

Относительные: артериальная гипертензия выше 220/110 мм.рт.ст., поздняя стадия почечно-каменной болезни, опухоли почек, высокий уровень креатинина (свыше 0,35 ммоль/л).

Стандарт морфологического исследования биоптата почки

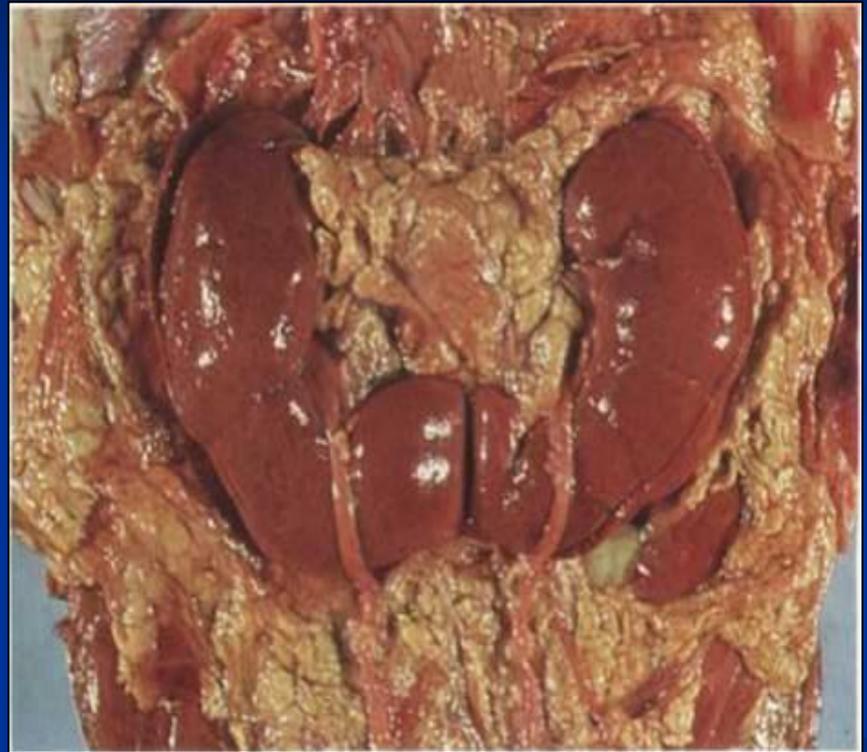
- Окраски для световой микроскопии: гематоксилин-эозин, ПАС-реакция (базальные мембраны, мезангиум), трихромовая окраска по Массону (коллаген, мышечные клетки, протеины), серебрение по Jones' (базальные мембраны)
- Иммуногистохимические окраски : флюоросцеин конъюгированный с антисыворотками к человеческим иммуноглобулинам: IgA, IgG, IgM , легким kappa and lambda цепям, фибриногену и его компонентам, фракциям компонента
- Электронная микроскопия

Классификация

(структурно-функциональный принцип)

Гломерулопатии

- Тубулопатии
- Стромальные (интерстициальные) заболевания
- Аномалии развития
 - Опухоли



Гломерулопатии

- Заболевания с преимущественным первичным поражением клубочков ведущие к нарушению фильтрации.

По этиологии

- Приобретенные
- Наследственные.

По характеру патологического процесса

- Воспалительные (гломерулонефрит)
- Дистрофические (амилоидоз, диабетический и печеночный гломерулосклероз).

Приобретенные гломерулопатии

- Гломерулонефриты,
- Мембранозную нефропатию,
 - Фокальный сегментарный
гломерулярный гиалиноз
- Диабетический и печеночный
гломерулосклероз
- Приобретенный амилоидоз

Наследственные гломерулопатии

- Синдром Альпорта
(наследственный нефрит с
глухотой и слепотой)
- Наследственный нефротический синдром
 - Формы семейного нефропатического
амилоидоза

Тубулопатии

Заболевания почек с преимущественным поражением канальцев ведущих к нарушению концентрационной, реабсорбционной и секреторной функции почек.

По этиологии

- Приобретенные
- Наследственные.

По характеру патологического процесса

- Некротизирующие
- Обструктивные.

Приобретенные некротизирующие тубулопатии

- Некротический нефроз различной этиологии.
- Приобретенные обструктивные тубулопатии (подагрическая и миеломная почка).

Наследственные тубулопатии

Представлены ферментопатиями детского возраста:

- Тубулопатии с полиурическим синдромом
 - Фосфат диабет
 - Синдром де Тони-Дебре-Фанкони
 - Тубулопатию с нефролитиазом нефрокальцинозом (цистинурия глицинурия)
 - Синдром Олбрайта

Стромальные заболевания почек

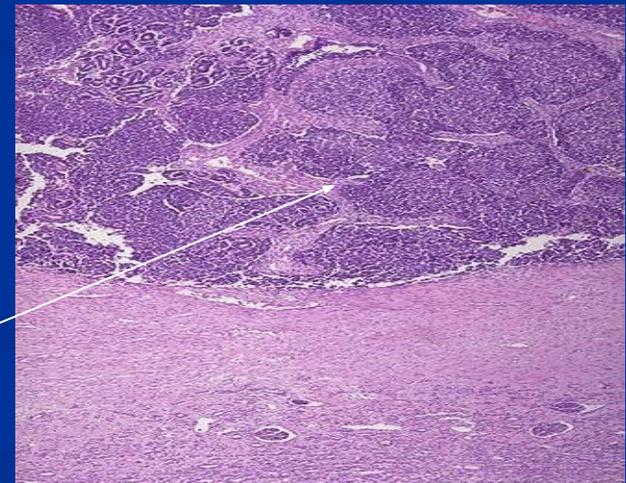
Воспалительные:

- Тубулоинтерстициальным нефритом
- Пиелонефритом
- Аномалии развития (поликистоз почек, аплазия, гипоплазия, подковообразная почка).

Опухоли почек

Первичные:

- Эпителиальные опухоли:
- Почечно-клеточный рак
- Аденомы
- Переходно-клеточная папиллома
- Рак почечных лоханок
- Ангиомиолиптома
- Нефробластома (опухоль Вильмса)



Опухоли мезенхимального происхождения

- Доброкачественные и злокачественные опухоли из соединительной, мышечной ткани, из кровеносных и лимфатических сосудов.
- **Вторичные опухоли** - представлены метастазами

Гломерулонефрит

Генетически обусловленное
иммуноопосредованное воспаление с
преимущественным исходным поражением
клубочков и вовлечением в патологический
процесс всех почечных структур, клинически
проявляющийся почечными и/или
внепочечными симптомами.

Выделяют 4 клинических формы

- Гематурическую
- Нефротическую
- Гипертензионную
 - Смешанную

Классификация

1. **Нозологический** - первичный и вторичный;
2. **Этиологический** - установленной (бактериальной, вирусной, паразитарной) и неустановленной этиологии.
3. **Патогенетический** - иммунологически обусловленный (иммуннокомплексный и антительный) и иммунологически необусловленный.
4. **Характер течения** (острый, подострый, хронический).
5. **Морфологический** - топография (интра - экстракапиллярный); характер воспаления (экссудативный, пролиферативный и смешанный); распространенность процесса (очаговый и диффузный).

Этиология

- **Бактериальный ГН связан** с "нефрогенными штаммами" В - гемолитического стрептококка группы А (тип 4,12), стафилококк, пневмококк, малярийный плазмодий, salmonella tīphi, бледная трепанема, токсоплазма, вирус гепатита В). Развивается после инфекционного заболевания: ангина, скарлатина, ОРЗ, рожистое воспаление, пневмонии, малярия, сифилис и является аллергической реакцией организма на возбудитель..
- **Абактериальный ГН** - алкогольный ГН, после вакцинации, сывороток и лекарств (лекарственный ГН).

Патогенез

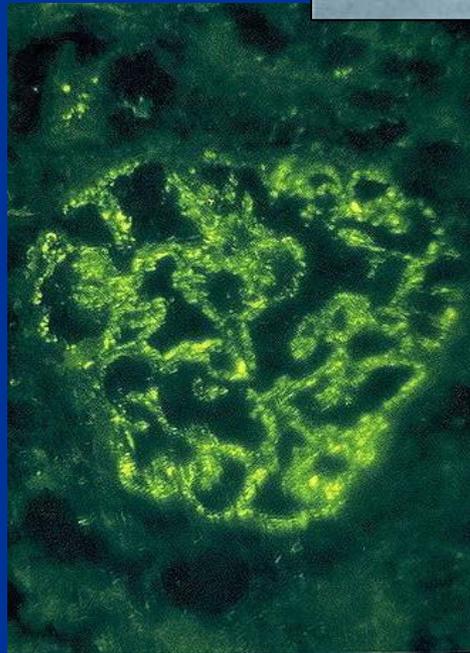
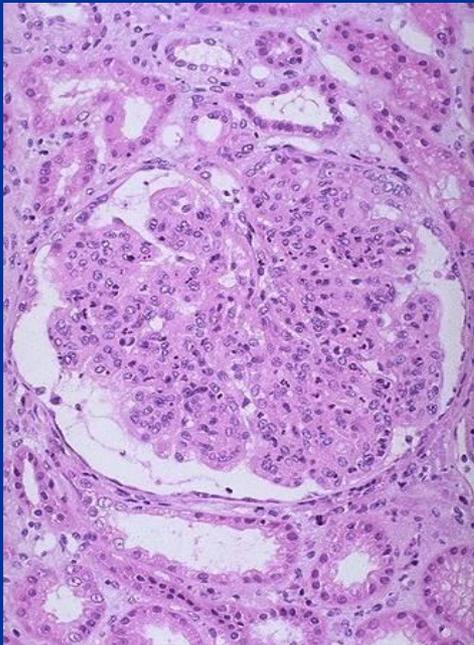
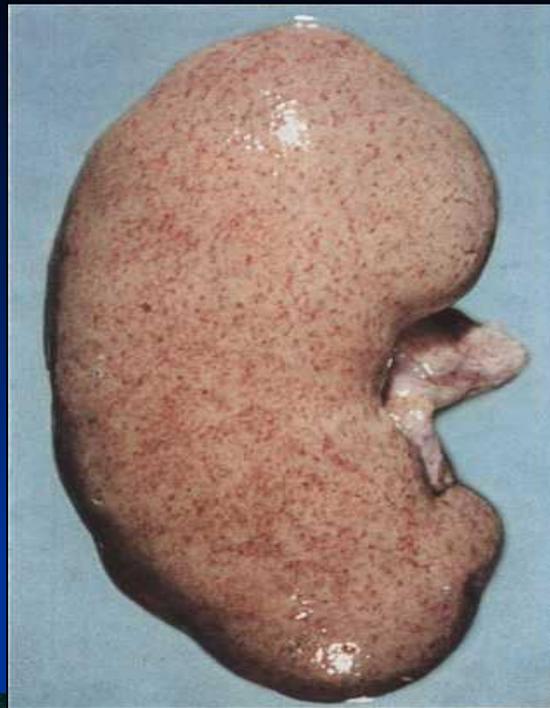
- Иммунологический ГН связан с образованием:

1. ИК (иммунокомплексный ГН),
2. Антител (антительный ГН).

Провоцирующим фактором является **охлаждение**.

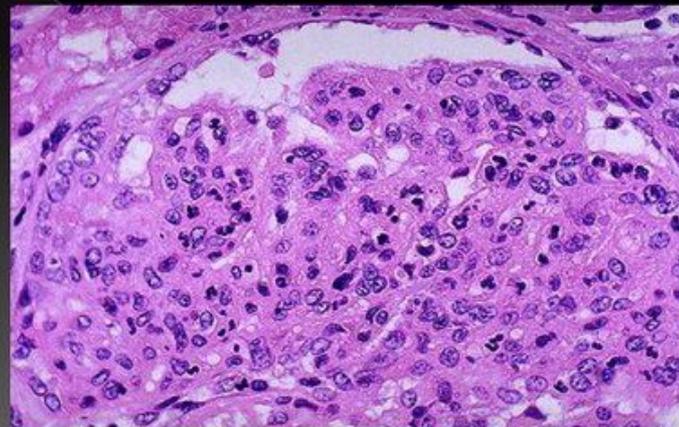
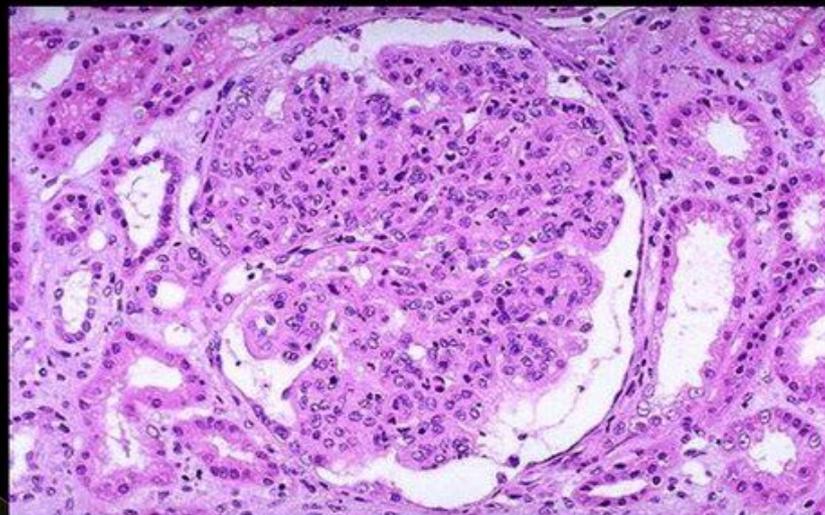
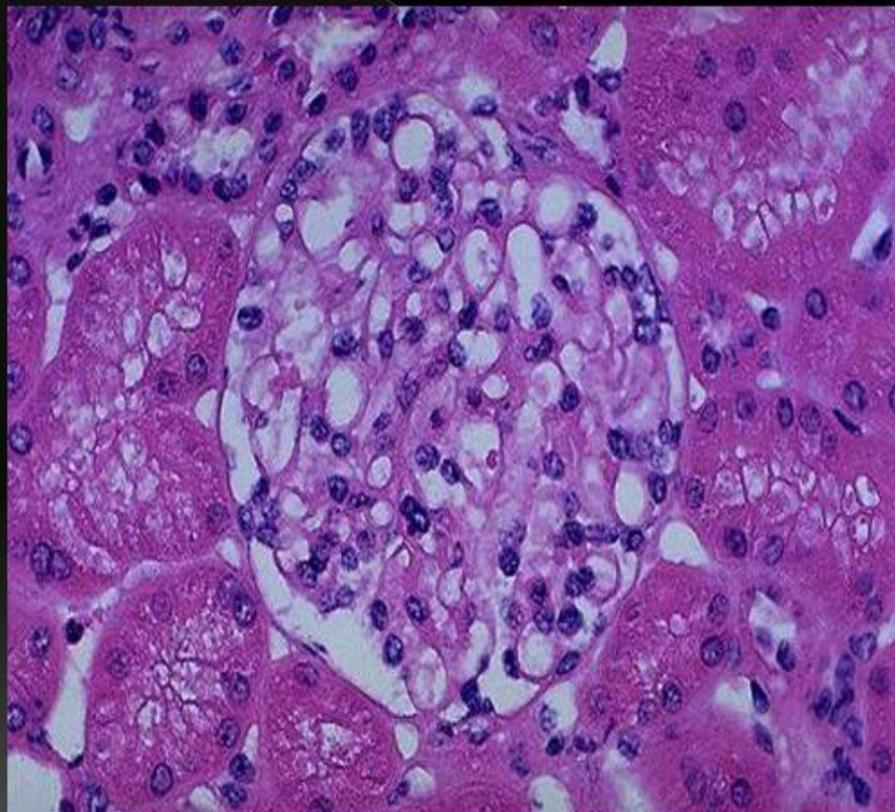
- В клубочках развивается воспаление и реакции по типу ГНТ и ГЗТ.

Интракапиллярный продуктивный ГН

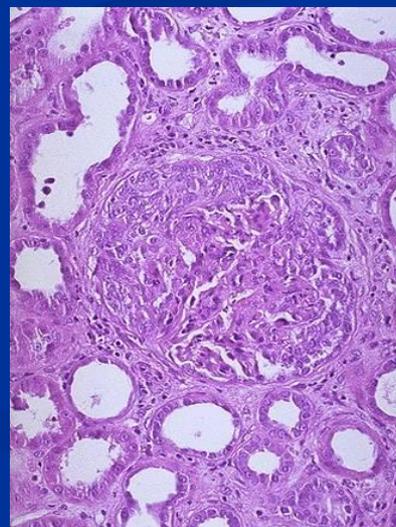
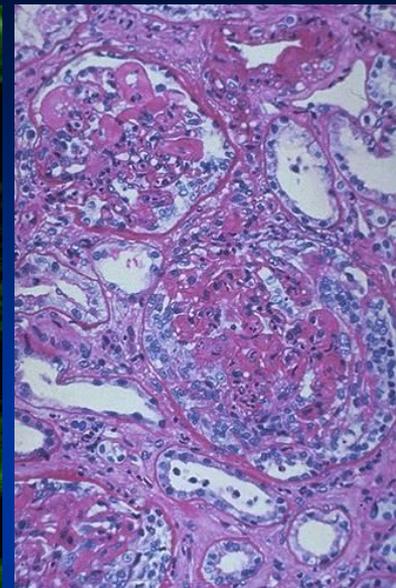
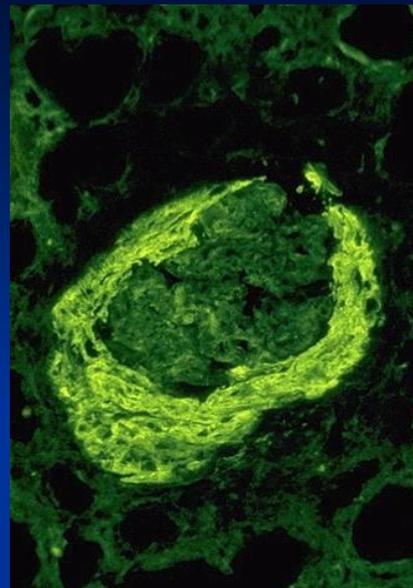


- Проплиферация эндотелиальных и мезангиальных клеток. Клубочки имеют "лапчатый" вид.

Острый гломерулонефрит (постстрептококковый)



- Проплиферация нефротелия капсулы клубочков в виде "полулуний" (экстракапиллярный пролиферативный ГН), которые сдавливают клубочки почек



Морфологические особенности острого ГН

- Постстрептококковый
- Иммунокомплексный
- Этиология - В-гемолитический стрептококк группы А (тип 12,4,1,49).
- Развивается чаще через 10-12 дней после перенесенной стрептококковой инфекции
Длительность заболевания 1,5-12 мес.
- Спустя 12 мес. говорят об остром затяжном гломерулонефрите.

Макроскопически

- Почка увеличена, дряблая, корковый слой расширен, полнокровен, под капсулой красный крап («пестрая почка»).
- Исход – чаще выздоровлением, реже переходит в ХГН.
- ПРОГНОЗ: летальность невелика и связана с осложнениями – кровоизлиянием в мозг, ОЛЖН, ПН.

Морфология подострого ГН (быстро прогрессирующий, злокачественный)

- **Этиология** - абактериальный
- **Патогенез** иммунокомплексный или антительный
- Длительность от 6 мес - 1,5 года
- Плохо поддается лечению и быстро заканчивается ПН
- При СКВ, синдроме Вегенера, узелковом периартериите, синдроме Гудпасчера

Гистологически характерно:

- БМК с очаговым некрозом и микроперфорациями.
- В просвете капилляров фибриновые тромбы.
- Изменения клубочков сочетаются с выраженной белковой дистрофией эпителия канальцев, атрофией нефроцитов, отеком, склерозом стромы и сосудов.
- Наблюдается очаговая лимфогистиоцитарная инфильтрация стромы.

Макроскопически

- Почки увеличенные, дряблые, слой коркового вещества широкий, желтовато-коричневого цвета с красным крапом, пирамиды полнокровные, красного цвета («большая пестрая почка»).
- Исход - заканчивается развитием острой или хронической почечной недостаточности (лечение гемодиализ, пересадка почек).



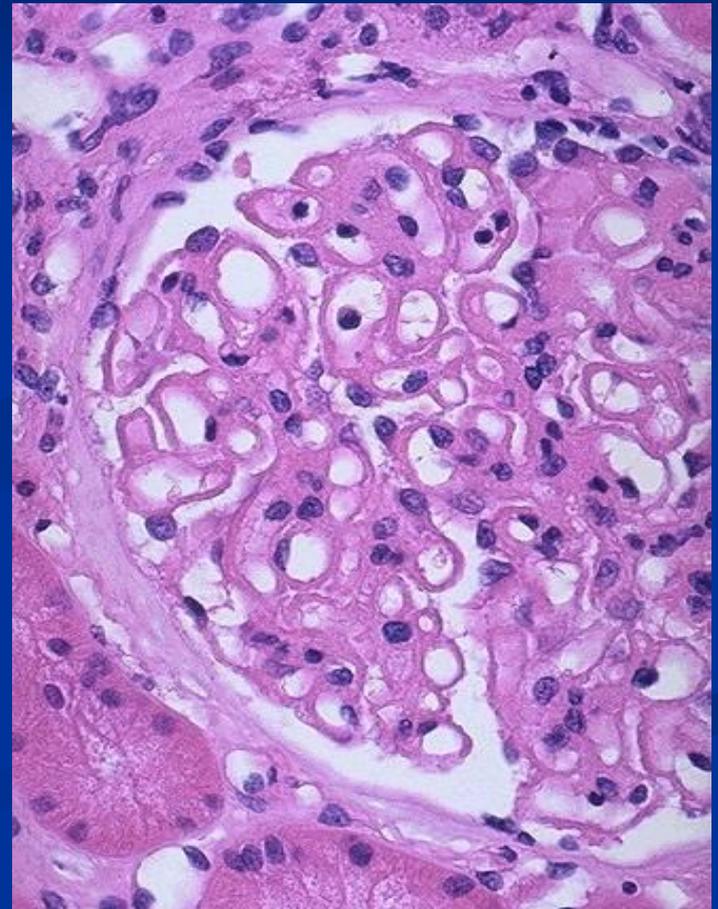
Хронический гломерулонефрит

- Длительность заболевания более 12 мес
- Протекает латентно или рецидивирует
- Имеет различные клинические формы
- Этиология его неизвестна (60 % наблюдений связаны с переходом острого ГН)
- Патогенез - иммунокомплексный и реже антительный

МЕЗЕНГИАЛЬНЫЙ ГН.

- Развивается в связи с реакцией мезангиоцитов на фиксацию ИК или АТ на субэпителиальной, субэндотелиальной сторонах БМК, интрамембранозно и парамезангиально. Происходит пролиферация мезангиоцитов, мезангий расширяется за счет накопления матрикса, отростки мезангиальных клеток выселяются на периферию сосудистых петель, вызывая расщепление БМК (мезенгиальная интерпозиция). Отдельные сосудистые петли склерозируются.

Мезангиальный гломерулонефрит



МЕЗЕНГИАЛЬНЫЙ ГН.

- В зависимости от степени интерпозиции мезангия и склеротических изменений сосудистых петель различают 2 варианта мезангиального ГН:

- **мезангиопролиферативный**

и

- **мезангиокапиллярный.**

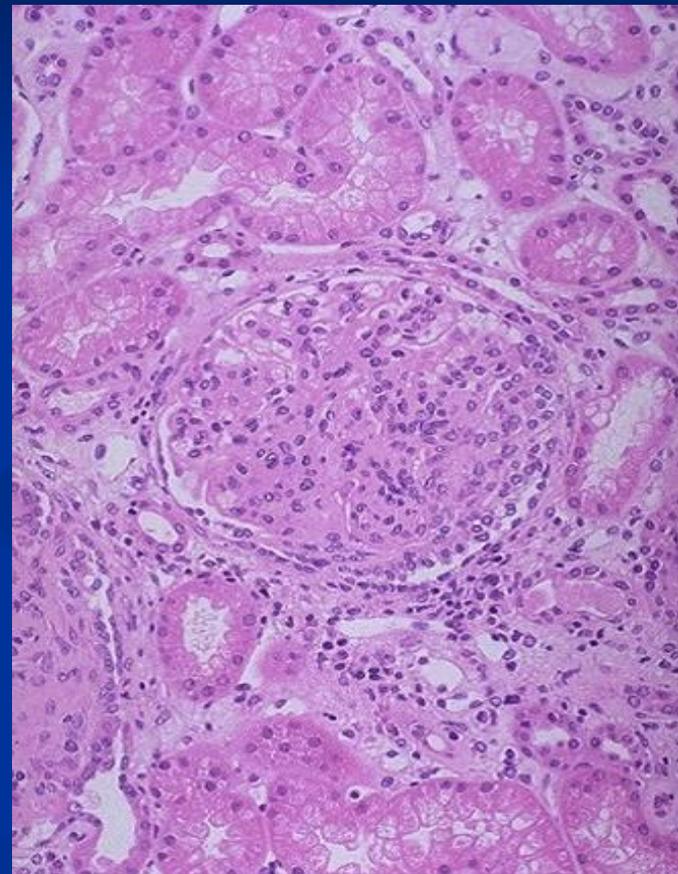
Мезангиопролиферативный гломерулонефрит

- Клинически в 80% случаев протекает с гематурией, латентно. Длительность заболевания растягивается на десятилетия. Гистологически характеризуется пролиферацией мезангиоцитов и очаговым расщеплением БМК, на которой определяют различного характера иммунные депозиты, содержащие IgG, IgA, IgM, C3 - фракцию компонента.

Мезангиопролиферативный гломерулонефрит

- Особой формой мезангиопролиферативного ГН является нефрит с IgA-депозитами (IgA -нефрит или болезнь Берже, описан в 1968 году французским патологом Жаном Берже), который в настоящее время рассматривается как самостоятельное заболевание, возникающие после респираторных инфекций, чаще у молодых мужчин. Характеризуется возвратной макро- или микрогематурией, нефротическим синдромом, и неблагоприятным клиническим течением.

Мезангиопролиферативный гломерулонефрит

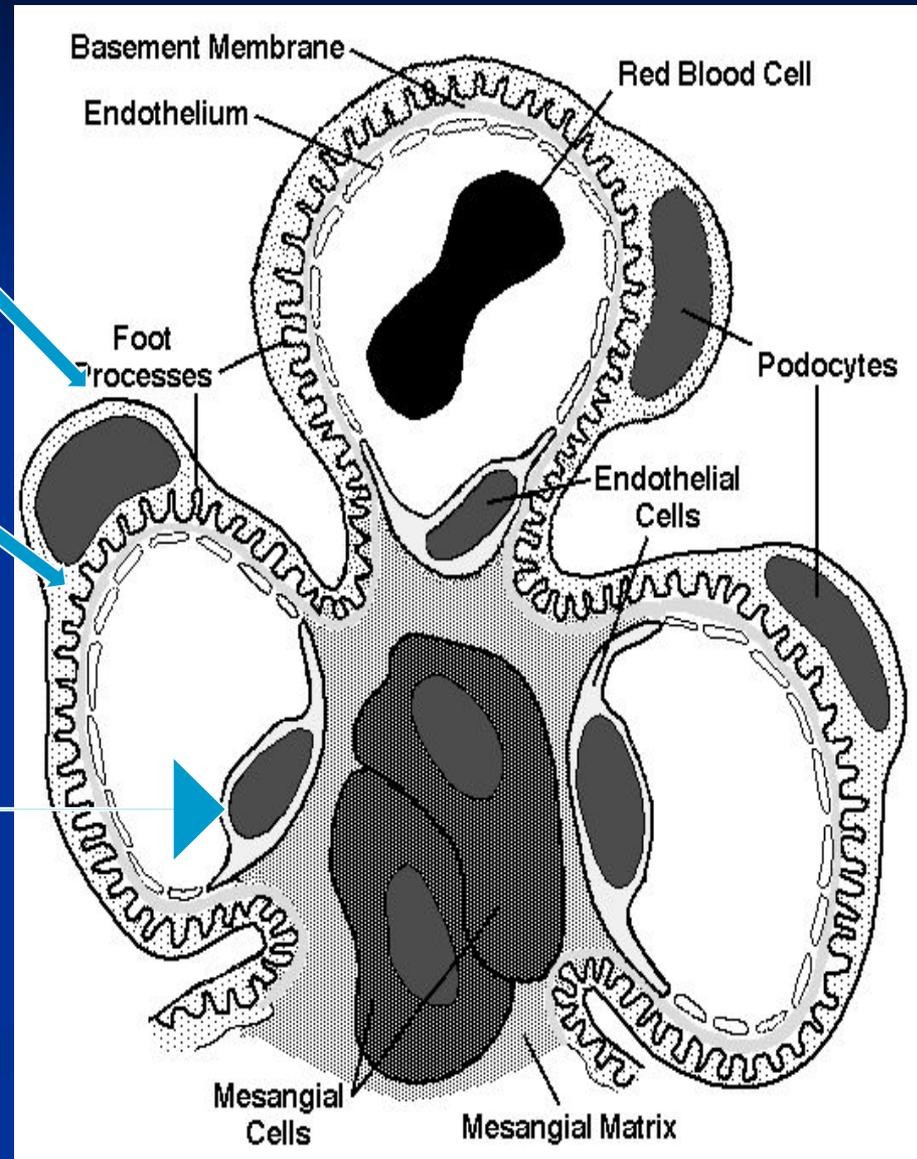


Мезангиокапиллярный гломерулонефрит

- Клинически характеризуется нефротческим синдромом или имеет смешанную форму. Быстро заканчивается ХПН.
- Гистологически характерно пролиферация мезангиоцитов и расширение мезангия, диффузное утолщение и удвоение БМК. Развивается дольчатость сосудистого пучка за счет пролиферации и склероза. В зависимости от локализации депозитов ИК (Ig G, A, M, C3 компонента) выделяют 3 разновидности данного ГН:

Мезангиокапиллярный гломерулонефрит

- Субэпителиальными депозитами
- Плотными интрамембранозными депозитами
- Субэндотелиальными депозитами



Мезангиокапиллярный гломерулонефрит

- Выделение их обусловлено особенностями клинического течения. Для мезангиального ГН характерно также изменения канальцев: белковая дистрофия, атрофия, лимфогистиоцитарная инфильтрация и склероз стромы. Макроскопически почки несколько увеличены в размерах, бледные, дряблые, на поверхности видны небольшие западения.

Нефротический синдром (невоспалительные гломерулопатии)

- Протеинурия - более 3г/сут.
- Гипопротеинемия (уровень белка менее 60 г/л)
- Гипоальбуминемия (альбуминов менее 3г на 100 мл)
- Гиперхолестеринемия
- Отеки

Выделяют

Первичный:

- Липоидный нефроз (нефропатия с минимальными изменениями), мембранозная нефропатия (мембранозный ГН),
- Фокальный сегментарный гломерулярный гиалиноз.

Вторичный

- Быстро прогрессирующий ГН, СКВ, СД, амилоидоз, героиновая гломерулопатия,
- Смешанные заболевания: тубулоинтерстициальный нефрит, парапротеинемические лейкозы.

Почечная недостаточность

Почечная недостаточность
бывает острой и хронической.

Острая почечная недостаточность (ОПН)

- Это синдром характеризующийся некрозом эпителия канальцев и глубокими нарушениями почечного крово- и лимфообращения
- Морфологическим субстратом ОПН является некротический нефроз
- Происходит накопление в организме продуктов азотистого обмена (остаточный азот, мочевины, креатинин, индол, скатол)
- Изменения водно-электролитного обмена (гиперкалиемия)

Острая почечная недостаточность (ОПН)

- Снижение рН плазмы (ацидоз)
- повышение АД
- Анемия
- Клинически наблюдается интоксикация с поражением ЦНС, ССС, дыхания, ЖКТ, олиго- и анурия

Этиология Преренальные факторы

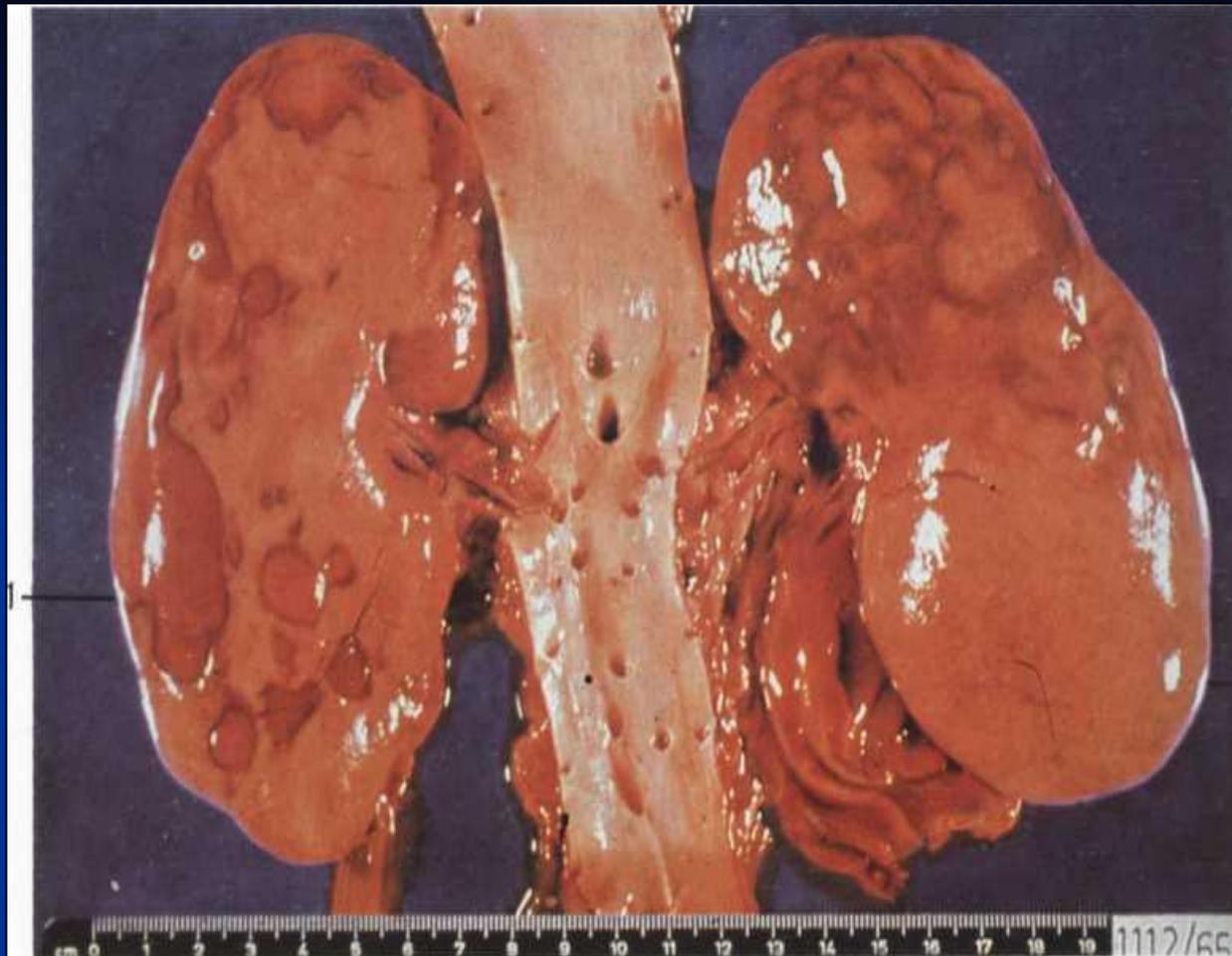
I. Резкое снижение артериального давления.
Уменьшение ОЦК.

■ Шок любой этиологии

II. Гемолиз и миолиз

(гемоглобинурический и миоглобинурический
нефроз)

1. Переливание несовместимой крови
2. Crash -синдром
3. Электротравма
3. Распространенные ожоги
4. Анэробный аборт



**Двусторонние некрозы
почек при шоке**

- Почка при миоглобинурийном некрозе (Креш-синдроме)



III. Большая потеря электролитов.

Обезвоживание.

1. Длительная рвота и профузная диарея
(кишечные инфекции - холера)
2. Обширные ожоги
3. Длительное применение диуретиков.

Ренальные факторы

I. Нефротоксикоз. Отравления:

- Ртутью, четыреххлористым углеродом, кадмием, хромом, хлороформом,
- Фосфором, ядовитыми грибами и др.

II. Токсико-аллергическое влияние

сульфаниламиды, антибиотики (гентамицин), барбитураты, салицилаты, коллоидное золото (препараты золота), висмут и его препараты.

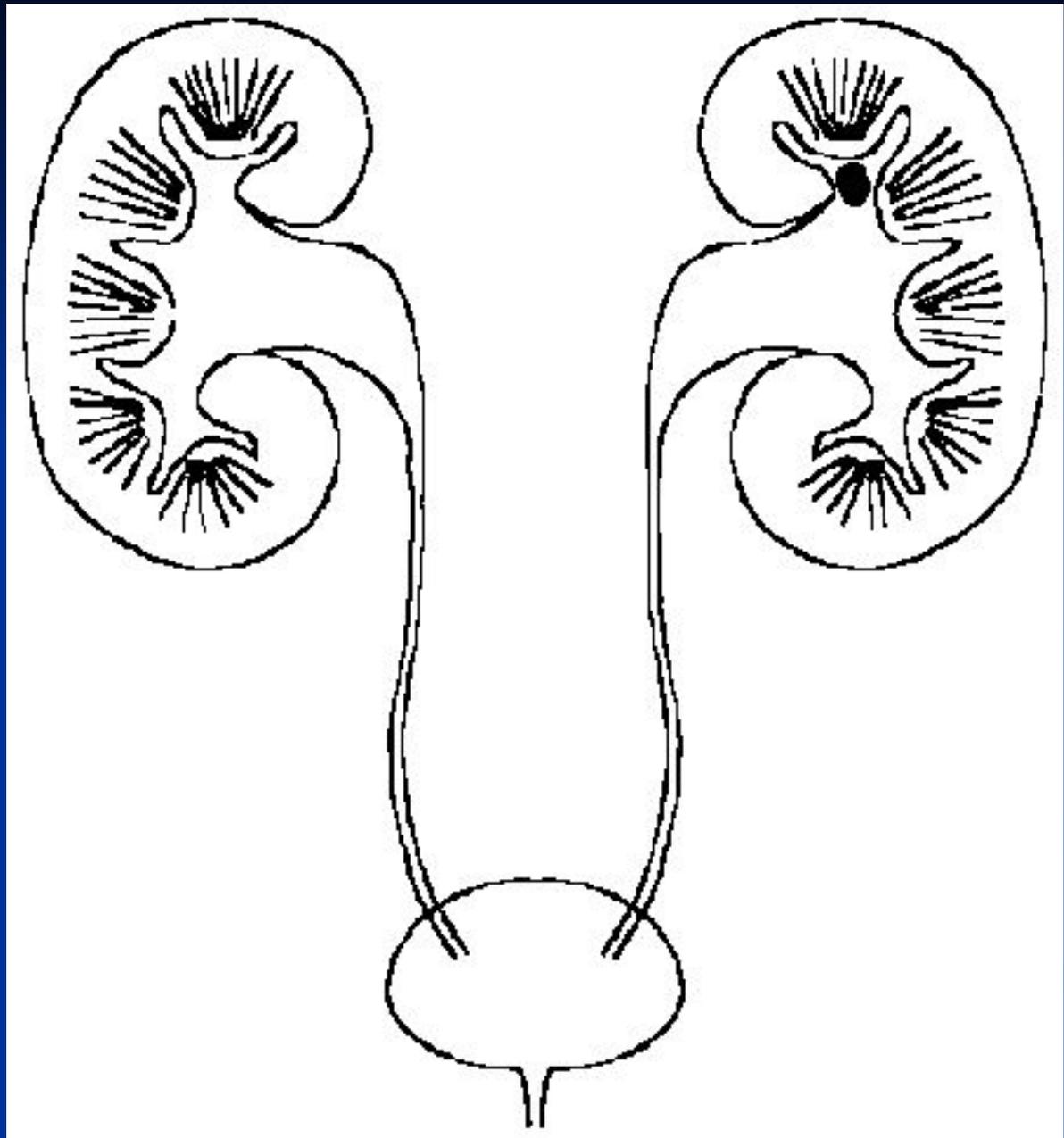
III. Инфекции

1. Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом
2. Лептоспироз
3. Пиелонефрит (некротический папиллит)
4. Сепсис.

IV. ОПН, осложняющая существующее почечное заболевание.

Пострениальные факторы

- I. Окклюзия мочевых путей (экскреторная анурия).
 1. Двусторонняя закупорка мочеточников камнями
 2. Сдавление мочеточника опухолью из вне (локализация малый таз)
 3. Аденома, рак простаты и др.



Патогенез

Ведущим является ишемия почечной ткани: канальцев, эпителия и интерстиция.

При падении АД ниже 70 мм.рт.ст. нарушается фильтрация и/или токсическое поражение почечных структур веществами нефротоксического происхождения.

Вследствии ишемии коркового слоя развиваются

1. Дистрофия и некроз канальцев с разрывом канальцевой БМ (тубулорексис).
2. Неадекватная реабсорбция.
3. Поступление клубочкового ультрафильтрата в почечный интерстиций.
4. Нарастание отека почечной ткани.
5. Повышение внутрипочечного давления.
6. Нарастание гипоксии и гипоксимии.

Три стадии течения ОПН

1. Начальную (шоковую)
2. Олиго-анурическую стадию
3. Стадию восстановленного диуреза

Макроскопическая картина:

- Почки увеличенные, набухшие, капсула напряжена.
- Вес каждой почки более 250 г.
- На разрезе корковый слой - бледный, мозговой - темно-красный.

Хроническая почечная недостаточность (ХПН)

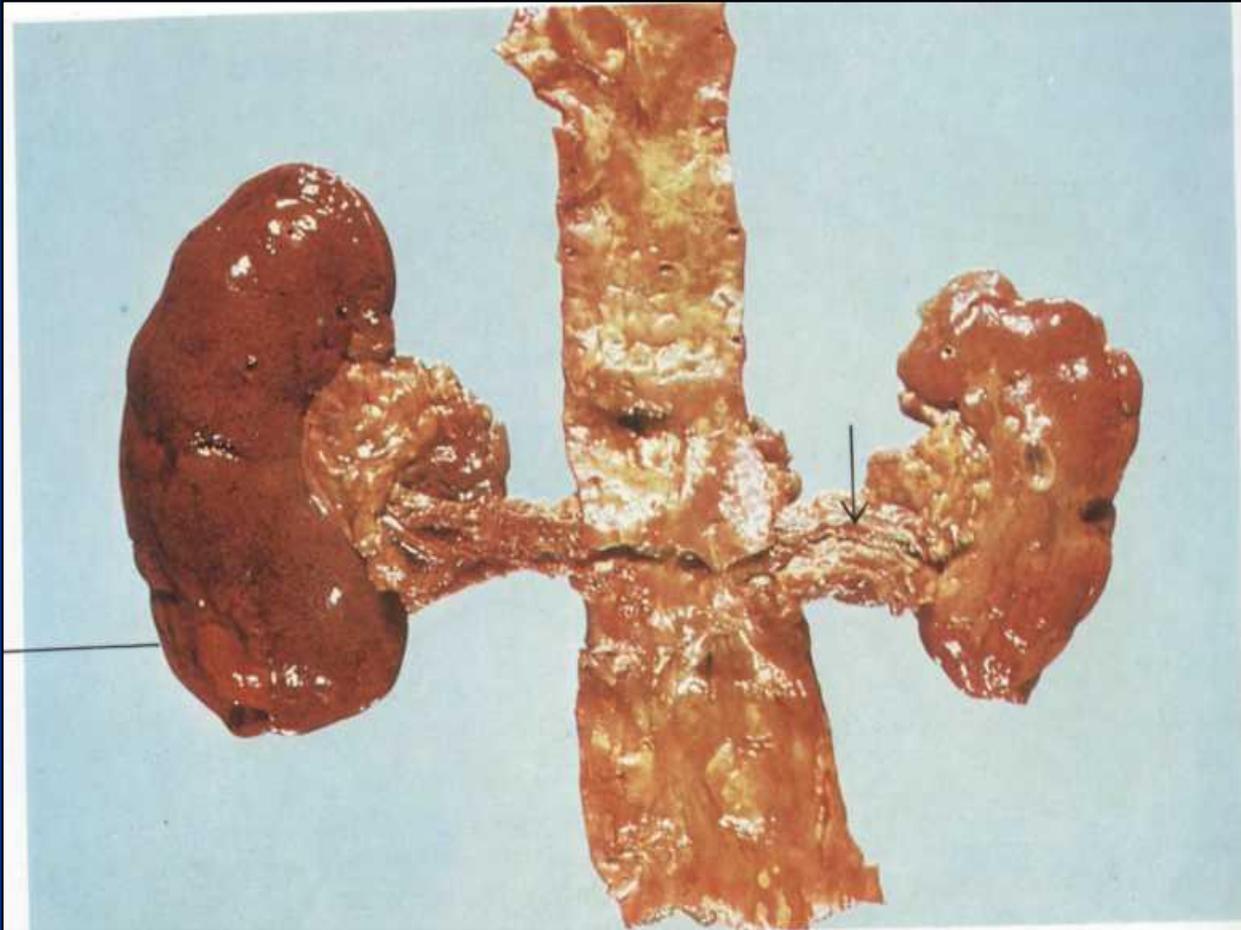
Это синдром, имеющий различную этиологию, но в основе лежит единый морфологический признак - нефросклероз.

Этиология

1. Поражение почечных сосудов:

- гипертоническая болезнь и симптоматическая гипертензия - артериолосклеротический нефросклероз или первично-сморщенная почка,
- атеросклероз сосудов почек.

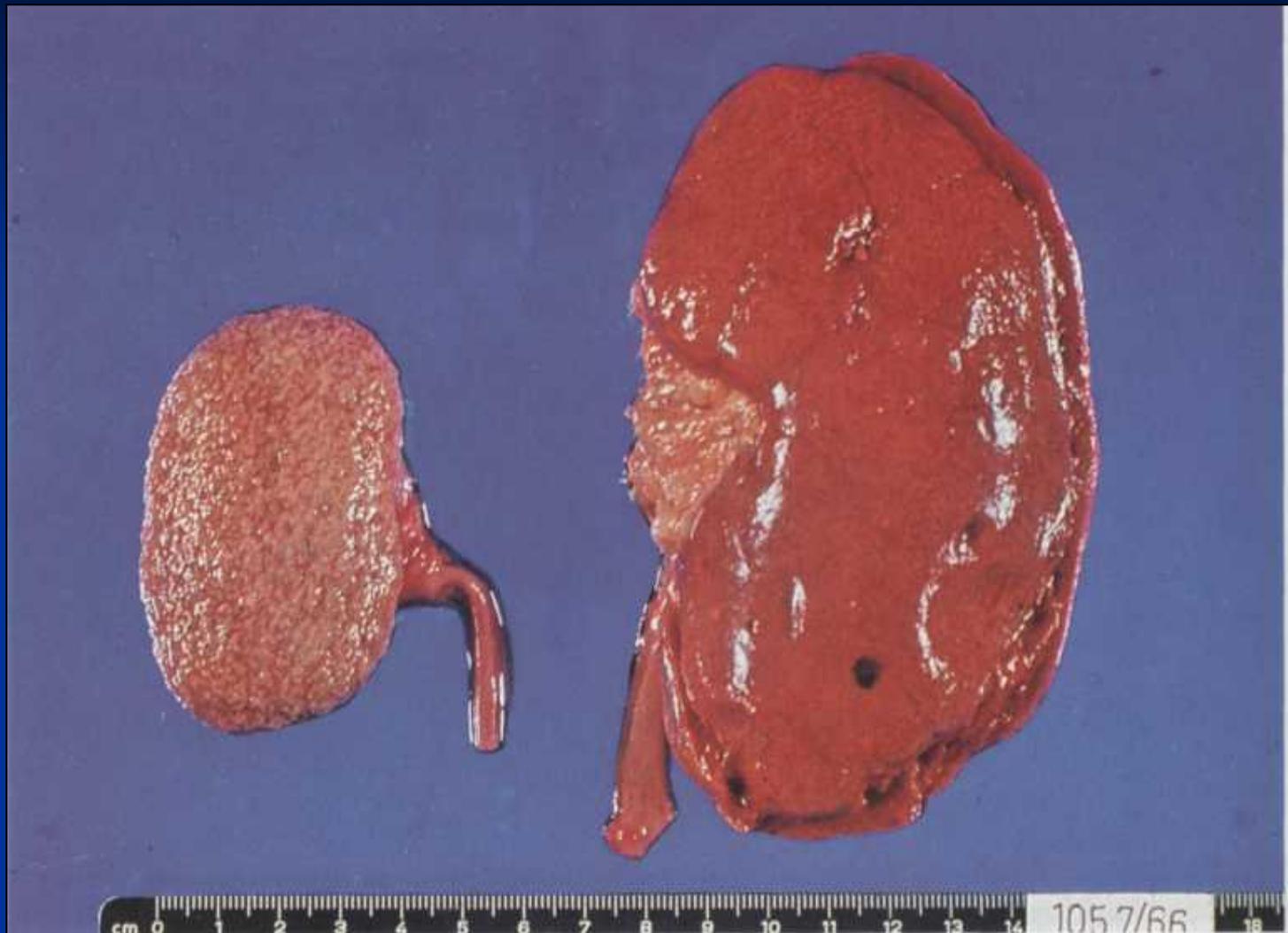
Атеросклероз почечных артерий



Воспаление и дистрофические поражения клубочков, канальцев, стромы почек (вторично-сморщенные почки) при:

- Хроническом ГН
- Пиелонефрит
- Амилоидоз
- Гидронефроз
- Липоидный нефроз
- Почечно-каменная болезнь
- Подагра
- ГН при СКВ, узелковом артериите, сахарном диабете
- туберкулез почек и др.

Хронический гломерулонефрит





Поликистоз почек

Уремия

- Симптомокомплекс, который развивается при наличии почечной недостаточности (ОПН или ХПН) вследствие двухсторонних поражений почек.

Виды уремии

1. Истинную уремию в основе которой лежит почечная недостаточность.
2. Псевдоуремия или судорожная уремия Фольгарда.
 - функция почек не изменена,
 - повышение остаточного азота нет

- уремия является следствием интра- и экстрацеллюлярного отека мозга и повышения давления спинномозговой жидкости (отек мозга, повышения АД связано с почечной задержкой воды и соли).
- сопровождается головными болями, рвотой, урежением пульса, эпилептиформными судорогами и преходящей потерей сознания.
- наблюдается в начальной стадии острого нефрита и скарлатине.

3. Уремии при экстраренальном почечном синдроме – это острое состояние например при анемиях, перикардите, нарушения ЖКТ, гипокальциемия и ацидоз.

а) гипохлоремическая уремия

- развивается после сильной рвоты,
- при диабетической коме,

- выраженном эксикозе
- при различных повреждениях (операции на печени, привратнике, кардии),
- наблюдается переход хлора в ткани и возникает гипохлоремия.
- повышение содержания остаточного азота и нормальные цифры мочевины.

- б) гепаторенальный синдром, при тяжелом поражении печени вторично возникает поражение почек. Повышение остаточного азота и мочевины, протеинурия, низкий удельный вес мочи указывает на то, что поражению почек не является первичным.

Патанатомия

- Кожные покровы бледные с землисто-серым (от отложения в ней пигмента урохрома),
- Следы от расчесов, видны мелкие чешуйки типа мелкого отрубевидного порошка (состоящего из мочевины, мочевой кислоты и поваренной соли, выделяемы потовыми железами),
- Мелкие кровоизлияния на слизистых и серозных оболочках.
- Мочевой запах.

- Уремический фибринозно-некротический (фибринозно-геморрагический) ларингит, фарингит, трахеит, бронхит, пневмония, гастрит, энтероколит.
- Серозно-фибринозный плеврит, перитонит, перикардит
- Уремический миокардит и бородавчатого эндокардит.
- Головной мозг — бледный, отечный, кровоизлияния и некрозы.

**Помни до сессии осталось
март апрель май**

