

МОРФОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ ХВОРОБ НИРОК ДЛЯ НЕФРОЛОГІЧНОЇ ПРАКТИКИ

Нова редакція морфологічної класифікації хвороб нирок для нефрологічної практики запропонована співробітниками ДУ „Інститут нефрології НАМН України” (М. Колесник, В. Непомнящий та Є. Самусева) відповідно до вимог сучасних клінічних настанов з лікування і профілактики хвороб нирок, зокрема *Kidney Disease: Improving Global Outcomes: 1. Glomerulonephritis Work Group. KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. Kidney inter., Suppl. 2012; 2: 139–274. 2. Transplant Work Group. KDIGO clinical practice guideline for the care of kidney transplant recipients. Am J Transplant 2009; 9 (Suppl 3): S1–S157. KDOQI US Commentary on the 2012 KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. Am J Kidney Dis. 2013 Sep;62(3):403–41. 3. CKD Work Group. KDIGO 2012 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease. Kidney inter., Suppl. 2013; 3: 1–150.*

Порівняно до попередньої редакції класифікації (2009 р.) термінологію узгоджено з новою версією кодифікатора первинних хвороб нирок ERA-EDTA (2012); внесено зміни до морфологічної класифікації мембранопроліферативного та гострого постінфекційного гломерулонефриту, а також мембранозної нефропатії (виокремлено С3-гломерулопатію, додано ІgА-домінуючий постінфекційний ГН та сегментарну мембранозну нефропатію); доповнено перелік спадкових нефропатій та вилучені хвороби з організованими депозитами як окрема група; хвороби трансплантованої нирки подано в редакції Vanff-класифікації 1997 року з оновленнями 2009 року.

Визнано доцільним навести принципи формулювання морфологічного діагнозу за результатами нефробиопсійного дослідження, а також перелік основних патернів гломерулярних, тубулярних, інтерстиційних та судинних змін. Як і в минулій редакції класифікації, для окремих хвороб подані посилання до морфологічних класифікацій, запропонованих експертами міжнародних робочих груп (наприклад, Оксфордська класифікація ІgА-нефропатії (2009), класифікація люпус-нефриту ISN/RPS (2003) і т. ін.).

ГЛОМЕРУЛЯРНІ ХВОРОБИ

Первинні гломерулярні хвороби.

- Гострий постінфекційний гломерулонефрит.
 - Ексудативний ГН.
 - Дифузний ендокапілярний ГН.
 - Дифузний ендокапілярний ГН з півмісяцями.
 - Дифузний ендокапілярний ГН, стадія розв’язування.
 - Склерозуючий гломерулонефрит.
 - ІgА-домінуючий постінфекційний ГН.
- Нефропатія з мінімальними змінами (НМЗ).
 - НМЗ.
 - НМЗ з дифузною мезангіальною гіперцелюлярністю.
 - НМЗ: ІgМ-нефропатія.
 - НМЗ: С1q-нефропатія.
 - НМЗ із гострим пошкодженням нирок.
 - НМЗ та ІgА-нефропатія.
- Фокальний сегментарний гломерулосклероз (ФСГС).
 - ФСГС, варіант „NOS”¹.
 - ФСГС, варіант „tip”¹.
 - ФСГС, перихілярний варіант¹.
 - ФСГС, клітинний варіант¹.
 - ФСГС, колапсуючий варіант¹.
 - ФСГС: С1q-нефропатія.
- ФСГС з дифузною мезангіальною гіперцелюлярністю.
- Мембранозна нефропатія (МН).
 - МН².
 - Сегментарна МН.
 - МН з півмісяцями.
 - МН з анти-ГБМ-нефритом.
 - МН з ANCA-асоційованим фокальним ГН з півмісяцями.
 - МН з півмісяцями без анти-ГБМ-антитіл та ANCA.
 - МН та ІgА-нефропатія.
 - МН з анти-ГБМ-нефритом.
 - МН та діабетична нефропатія.
 - МН та амілоїдоз.
 - МН з тромбозом ниркової вени (гострим або хронічним).
- Мембранопроліферативний (МБПГН) ГН.
 - МБПГН, тип I / мезангіокапілярний ГН.
 - МБПГН, тип II / мезангіокапілярний і мембранозний ГН.
 - С3-гломерулопатія.
 - Хвороба щільних депозитів.
 - С3-гломерулонефрит.
- ІgА-нефропатія³.
- Гломерулонефрит з півмісяцями (ГНП).
 - Анти-ГБМ-нефрит (ГНП, тип I).

¹ Згідно Колумбійської класифікації (2004)

² Бажано охарактеризувати за Ehrenreich T. та Churg J. (1968)

³ Бажано охарактеризувати за Оксфордською класифікацією ІgА-нефропатії (2009)

- Імунокомплексний ГНП (тип II).
 - Раусі-імунний/ANCA-асоційований ГНП, (тип III).
 - Анти-ГБМ-ANCA-асоційований (тип IV).
 - Анти-ГБМ-нефрит та МН.
 - Анти-ГБМ-нефрит та діабетичний гломерулосклероз.
 - Фібрилярний ГН та імунотактоїдна гломерулопатія.
 - Хронічний склерозуючий гломерулонефрит.
Вторинні гломерулярні хвороби.
Системні хвороби сполучної тканини.
 - Люпус-нефрит (ЛН).
 - ЛН⁴.
 - ЛН з гострими або хронічними тубулоінтерстиціальними змінами.
 - ЛН з судинними змінами.
 - ЛН з судинними імунними депозитами.
 - ЛН з артеріо-артеріолосклерозом.
 - ЛН з некротизуючою васкулопатією (люпус-васкулопатією).
 - ЛН з тромботичною мікроангіопатією.
 - ЛН з некротизуючим васкулітом.
 - Системний склероз.
 - Синдром Шарпа.
 - Ревматоїдний артрит.
 - Системні васкуліти.
 - Синдром Гудпасчера.
 - Пурпура Шенляйна-Геноха.
 - Гранулематоз Вегенера⁵.
 - Мікроскопічний поліангіт⁵.
 - Синдром Чарга-Стросса⁵.
 - Анти-ГБМ-ANCA-асоційований ГН.
 - Системні інфекції та паразитарні інвазії.
 - Інфекційний ендокардит.
 - Шунт-нефрит.
 - Септицемія та ГН, асоційований з абсцесами та остеомієлітом.
 - Сифіліс, СНІД, гепатити В і С та інші.
 - Паразитарні інвазії (малярійна нефропатія, шистосомоз та інші).
 - Спадкові нефропатії.
 - Спадковий нефрит та синдром Альпорта.
 - Хвороба стоншеної базальної мембрани.
 - Вроджений та інфантильний НС.
 - Вроджений НС фінського типу.
 - Ізольований дифузний мезангіальний склероз.
 - Дифузний мезангіальний склероз, асоційований з синдромом Деніса-Дреша.
 - Фокальний сегментарний гломерулосклероз.
 - Нігтьо-надколінний синдром.
 - Хвороба Фабрі та інші ліпідози.
 - Колагенофібротична гломерулопатія.
 - Фібронектинова гломерулопатія.
 - Сімейна IgA-нефропатія.
 - Діабетична нефропатія⁶.
 - Гіпертензивна нефропатія.
 - Амілоїдоз⁷.
 - Хвороба легких та/або важких ланцюгів.
 - Кріоглобулінемічна гломерулопатія.
 - Тромботична мікроангіопатія та коагулопатії.
 - Гемолітико-уремічний синдром.
 - Тромботична тромбоцитопенічна пурпура.
 - ДВЗ-синдром.
 - Антифосфоліпідний синдром.
 - Прееклампсія/еклампсія.
 - Радіаційний нефрит.
 - Злоякісна гіпертензія.
 - HELLP-синдром.
 - Нефропатія при хворобах печінки.
 - Нефропатія при фальциформноклітинній хворобі.
 - Нефропатія при вроджених ціанотичних хворобах серця та легеневої гіпертензії.
 - Паранеопластична нефропатія.
 - Хвороба нирок при масивному ожирінні.
- Тубулоінтерстиційні та судинні хвороби нирок**
- Гострий інфекційний тубулоінтерстиційний нефрит (гострий піелонефрит).
 - Гострі бактеріальні інфекції нирок.
 - Інші інфекції, які зустрічаються зрідка
 - Лептоспіроз.
 - Мікобактеріоз.
 - Мікози.
 - Рикетсіози.
 - Вірусні інфекції (цитомегало-, адено-, поліома-, герпес-, ентеровірусна інфекції).
 - Гострий тубулоінтерстиційний нефрит, асоційований із системною інфекцією.
 - Стрептококова інфекція.
 - Бруцельоз.
 - Легіонельоз.
 - Вірусні інфекції, в т.ч. вірус Епштейна-Барра та ВІЛ.
 - Лейшманіоз.
 - Токсоплазмоз.
 - Інші варіанти.

⁴ Бажано охарактеризувати згідно класифікації люпус-нефриту ISN/RPS (2003)

⁵ Бажано охарактеризувати згідно класифікації ANCA-асоційованого ГН (Berden A. et al., 2010)

⁶ Бажано охарактеризувати за Ehrenreich T. та Churg J. (1968)

⁷ Бажано охарактеризувати за Оксфордською класифікацією IgA-нефропатії (2009)

- Хронічний інфекційний тубулоінтерстиційний нефрит (хронічний піелонефрит)
 - Необструктивний рефлюкс-асоційований хронічний піелонефрит.
 - Хронічний обструктивний піелонефрит.
 - Ксантогранулематозний піелонефрит.
 - Малакоплакія.
 - Мегалоцитарний інтерстиційний нефрит.
- Обструктивна уропатія.
 - Гідронефроз.
 - Піонефроз.
- Специфічні інфекції нирок та паразитарні інвазії.
 - Туберкульоз.
 - Лепра.
 - Сифіліс.
 - Епідемічна геморагічна лихоманка.
 - Геморагічна лихоманка Денге.
 - Паразитарні інвазії.
 - Інші.
- Тубулоінтерстиційний нефрит, зумовлений дією ліків.
 - Гострий медикаментозно-індукований ТІН гіперчутливого типу.
 - Хронічний медикаментозно-індукований ТІН.
 - Анальгетична нефропатія.
 - Літєва нефропатія.
 - Цисплатинова нефропатія.
 - Інші.
- Тубулоінтерстиційний нефрит із сосочковим некрозом.
 - Анальгетична нефропатія.
 - Цукровий діабет.
 - Обструктивна уропатія.
 - Фальциформноклітинна нефропатія.
 - Геморагічний некроз сосочків у немовлят.
 - Інші.
- Гостре вазомоторне тубулярне ураження.
 - Ішемічне.
 - Краш-синдром.
 - Шок.
 - Септицемія.
 - Первинна дисфункція трансплантата нирок.
 - Інші причини гострої ниркової недостатності.
- Токсичний тубулярний некроз.
 - Гемоглобінурія і міоглобінурія.
 - Гостра ртутна нефропатія.
 - Інші токсичні агенти.
 - Ліки (аміноглікозиди, бета-лактамі антибіотики, рентгеноконтрастні речовини, цисплатина).
- Тубулярні й тубулоінтерстиційні ураження важкими металами.
 - Свинцем.
 - Ртуттю.
 - Кадмієм.
 - Золотом.
 - Сріблом.
 - Міддю.
 - Іншими металами.
- Гранулематозна нефропатія при саркоїдозі.
- Ідіопатичний тубулоінтерстиційний нефрит.
 - Гострий тубулоінтерстиційний нефрит з увеїтом.
 - Ідіопатичний гранулематозний тубулоінтерстиційний нефрит.
 - Хронічний ідіопатичний тубулоінтерстиційний нефрит.
- Спадкові і первинні тубулоінтерстиціальні хвороби.
 - Медулярна кістозна хвороба.
 - Сімейний ювенільний нефронофтиз.
- Порухення тубулярного транспорту.
 - Синдром Фанконі.
 - Цистиноз.
 - Мітохондріальні хвороби.
 - Окулоцереброренальний синдром.
- Кістозні хвороби нирок.
 - Аутосомальна рецесивна полікістозна хвороба нирок.
 - Аутосомальна домінантна полікістозна хвороба нирок.
 - Гломерулокістозна хвороба.
 - Локалізована і сегментарна кістозна хвороба нирок.
 - Медулярна спонгіозна нирка.
 - Набута кістозна хвороба нирок („діалізна” нирка).
 - Прості кісти.
- Тубулоінтерстиціальні і судинні зміни при хворобах нирок.
 - Асоційовані з імунними порушеннями.
 - Індуковані антитілами до тубулярних антигенів.
 - Анти-ГБМ-гломерулонефрит.
 - Імунокомплексний гломерулонефрит.
 - Медикаментозно-індукований нефрит.
 - Індуковані імунними комплексами (з аутологічним або екзогенним антигеном).
 - Системний червоний вовчак.
 - Змішана кріоглобулінемія.
 - Бактеріальний імунокомплексний гломерулонефрит
 - Синдром Шогрена
 - Гіпокомплементамічний гломерулонефрит з васкулітом.
 - Інші.

- Індукований або асоційований із клітинно-опосередкованою гіперчутливістю.
 - Індукований гіперчутливістю негайного типу (IgE-тип).
 - Асоційовані з метаболічними порушеннями.
 - Гіперкальціємічна нефропатія.
 - Уратна нефропатія.
 - Оксалатна нефропатія.
 - Цистиноз.
 - Гіпокаліємічна нефропатія.
 - Вакуольні зміни (осмотична нефропатія).
 - Відкладення депозитів глікогену.
 - Ліпоїдні зміни.
 - Білкові зміни.
 - Відкладення жовчних пігментів (жовчний нефроз).
 - Відкладення депозитів міді (хвороба Вільсона).
 - Відкладення депозитів заліза.
 - Гіперліпідемія.
 - Амілоїдоз.
 - Хвороба Фабрі.
 - Охроноз.
 - Асоційовані з неоплазіями.
 - Мієломна хвороба.
 - Хвороба легких та/або важких ланцюгів.
 - Амілоїдоз.
 - Макроглобулінемія Вальденстрема.
 - Кріоглобулінемія.
 - Синдром Фанконі.
 - Лейкемічна та лімфоматозна інфільтрація.
 - Метастатичний рак.
 - Злоякісна меланома.
 - Саркома Капоші.
 - Асоційовані з радіаційною нефропатією.
 - Тубулоінтерстиціальні зміни при гломерулярних і судинних хворобах.
 - Гломерулярні хвороби.
 - Хронічні судинні хвороби.
 - Ішемічна атрофія.
 - Термінальна стадія хвороб нирок.
 - Судинні хвороби.
 - Первинна гіпертензія.
 - Вторинна гіпертензія.
 - Дифузні паренхіматозні хвороби нирок з гіпертензією.
 - Неренальна гіпертензія.
 - Тромбоз, емболія, інфаркт.
 - Тромбоз ниркової артерії.
 - Тромбоз ниркової вени.
 - Емболія.
 - Інфаркт.
 - Кортикальний некроз.
 - Геморагічний медулярний некроз у немовлят.
 - Антифосфоліпідний синдром.
 - Стеноз ниркової артерії.
 - Атеросклероз.
 - Фібромускулярна дисплазія ниркової артерії.
 - Інші (в т.ч. нейрофіброматоз).
 - Ренальна проліферативна артеріопатія та тромботичні мікроангіопатії.
 - Тромботична мікроангіопатія.
 - Гемолітико-уремічний синдром.
 - Тромботична тромбоцитопенічна пурпура.
 - Післяпологова гостра ниркова недостатність.
 - Прееклампсія/еклампсія.
 - Системні хвороби сполучної тканини.
 - Ренальні васкуліти.
 - Васкуліти судин великого калібру.
 - Гігантоклітинний артеріїт.
 - Артеріїт Такаюса.
 - Васкуліти судин середнього калібру.
 - Вузликівий периартеріїт.
 - Хвороба Кавасакі.
 - Васкуліти дрібних судин.
 - Гранулематоз Вегенера.
 - Синдром Чарга-Стросса.
 - Мікроскопічний поліангіїт.
 - Пурпура Шенляйна-Геноха.
 - Есенціальна кріоглобулінемія.
 - Балканська ендемічна нефропатія.
 - Синдром Бартера.
 - Постдіалізний судинний склероз.
- Хвороби трансплантованої нирки**
Vanff-класифікація 1997 року з оновленнями 2009 року
- Норма.
 - Антитільно-опосередкорані зміни.
 - Осадження C4d без морфологічних ознак активного відторгнення.
 - Гостре антитільно-опосередковане відторгнення.
 - Форма, подібна до гострого канальцевого некрозу.
 - Капілярна форма.
 - Артеріальна форма.
 - Хронічне активне антитільно-опосередковане відторгнення.
 - Пограничні зміни.
 - Т-клітинно-опосередковане відторгнення.
 - Гостре Т-клітинно-опосередковане відторгнення.
 - Інтерстиціальне запалення і тубуліт (тип ІА, ІБ).
 - Інтимальний артеріїт (тип ІІА, ІІБ).
 - Трансмуральний артеріїт (тип ІІІ).

- Хронічне активне Т-клітинно-опосередковане відторгнення.
- Інтерстиційний фіброз і атрофія каналців без ознак будь-яких специфічних ушкоджень.
- Інші зміни, не пов'язані з відторгненням.
 - Хронічна гіпертензія.
 - Циклоспорин (FK506)-асоційовані зміни (гострі, хронічні).
 - Обструкція, рефлюкс, сечові затікання.
 - Бактеріальний пієлонефрит (гострий, хронічний).
 - Гострий тубулоінтерстиційний нефрит.
- Вірусні інфекції.
- Посттрансплантаційне лімфопроліферативне захворювання.
- Гострий каналцевий некроз.
- Субкапсулярні ушкодження.
- Претрансплантаційне гостре ендотеліальне пошкодження.
- Папілярний некроз.
- «De novo»-гломерулонефрит.
- Рекурентна патологія.
- Передіснуюча патологія.
- Неспецифічні зміни.
- Інші.

ПРИНЦИПИ ФОРМУЛЮВАННЯ МОРФОЛОГІЧНОГО ДІАГНОЗУ ЗА РЕЗУЛЬТАТАМИ НЕФРОБІОПСІЙНОГО ДОСЛІДЖЕННЯ

Повне морфологічне дослідження біопсійного матеріалу нативної нирки передбачає світлооптичне, імуногістохімічне та електронно-мікроскопічне дослідження. Для світлооптичного дослідження використовують забарвлення парафінових зрізів гематоксилином і еозином, трихроматичними барвниками, реактивом Шиффа, імпрегнацію сріблом та забарвлення конго червоним. Панель імуногістохімічних маркерів включає щонайменше антитіла до IgA, IgG, IgM, κ та λ легких ланцюгів, комплементу C1q та C3, фібриногену. В матеріалі для світлооптичного дослідження бажано мати щонайменше 10 клубочків, імунофлюоресцентного – 5, електронно-мікроскопічного – 2.

Морфологічний діагноз при гломерулярних хворобах повинен включати патерн гломерулярного ушкодження за даними світлооптичного дослідження, а також специфічну/нозологічну характеристику хвороби за даними імуноморфологічного, електронно-мікроскопічного, серологічного та інших методів дослідження з урахуванням екстрауренальних проявів. Електронна мікроскопія незамінна або суттєво доповнює діагноз біля половини випадків. При тубулоінтерстиційних і судинних хворобах нирки зазвичай необхідності в електронно-мікроскопічному дослідженні немає. За наявності міжнародних морфологічних класифікацій окремих гломерулярних хвороб (наприклад, IgA-нефропатії, люпус-нефриту, ANCA-асоційованого ГН і т. ін.) бажано використовувати вимоги до складання морфологічних висновків згідно з рекомендаціями відповідних міжнародних робочих груп.

Біопсійне дослідження донорської нирки передбачає світлооптичне дослідження на парафінових зрізах. Іноді використовують тільки заморожені зрізи. Бажано мати 25 та більше клубочків.

Біоптат трансплантованої нирки (бажано 10 клубочків та 2 артерії), крім світлооптично-

го, повинен включати імуногістохімічне дослідження з антитілами до C4d. Морфологічний висновок складають відповідно до вимог Banff-класифікації. При підозрі на рекурентні гломерулярні хвороби – підходи до морфологічного дослідження не відрізняються від біопсії нативної нирки.

Основні патерни гломерулярних, тубулярних, інтерстиційних та судинних змін

Основні патерни гломерулярних ушкоджень.

- Світлооптичне дослідження:
 - світлооптичні зміни не визначаються;
 - фокальний сегментарний гломерулосклероз;
 - мембранозний гломерулонефрит;
 - фокальний/дифузний ендокapілярний проліферативний гломерулонефрит;
 - ексудативний гломерулонефрит;
 - фокальний/дифузний мезангіальний проліферативний гломерулонефрит;
 - фокальний проліферативний і некротизуючий гломерулонефрит;
 - гломерулонефрит з півмісяцями (екстракапілярний гломерулонефрит);
 - мембранопрولیферативний гломерулонефрит;
 - тромботична мікроангіопатія та гломерулярний тромбоз/емболія; фокальний глобальний склероз;
 - дифузний глобальний склероз.
- Імуноморфологічне дослідження:
 - мезангіальний патерн;
 - лінійне забарвлення (світіння) вздовж ГБМ;
 - гранулярне забарвлення (світіння) капілярної стінки;
 - стрічкоподібне забарвлення (світіння) капілярної стінки;
 - раусі-іммунний патерн.

- Електронно-мікроскопічне дослідження:
 - потовщення/стоншення ГБМ;
 - електронно-щільні (мезангіальні, субендотеліальні, інтрамембранозні, субепітеліальні) депозити;
 - організовані депозити (фібрили, щільні гранули, мікротрубочки).
 - Патерни тубулярних змін.
 - Світлооптичні зміни відсутні.
 - Гострий тубулярний некроз.
 - Тубуліт.
 - Тубулярна атрофія.
 - Тубулярна симпліфікація.
 - Гіаліново-крапельні зміни.
 - Вакуольні зміни.
 - Гідропічні (осмотичний нефроз).
 - Гіпокаліємічні (гіпокаліємічна нефропатія).
 - Ліпоїдні.
 - Пінисті клітини.
 - Пігментні зміни.
 - Внутрішньодерні включення.
 - Циліндри в просвіті каналців.
 - Зміни тубулярної базальної мембрани.
 - Патерни інтерстиціальних змін.
 - Світлооптичні зміни відсутні.
 - Набряк.
 - Клітинна інфільтрація (інфільтрація лейкоцитами).
 - Гострий інтерстиціальний/тубулоінтерстиціальний нефрит.
 - Гострий піелонефрит.
 - Колонії бактерій, мікроскопічні гриби.
 - Розширення інтерстицію з накопиченням екстрацелюлярного еозинофільного матеріалу.
 - Амліодоз.
 - Інтерстиціальний фіброз.
 - Хронічний інтерстиціальний/тубулоінтерстиціальний нефрит.
 - Хронічний піелонефрит.
 - Гранулеми.
 - Інтерстиціальні пінисті клітини.
 - Крововиливи.
 - Кальцифікація.
 - Кристали.
 - Інвазія неопластичних клітин.
- Патерни судинних змін.
 - Світлооптичні зміни відсутні.
 - Артеріїт.
 - Поліморфноядерний.
 - Мононуклеарний.
 - Гранулематозний.
 - Некротизуючий артеріоліт.
 - Гіаліноз артеріол.
 - Стівшення інтими артерій та артеріол.
 - Стівшення/гіпертрофія медії артерій та артеріол.
 - Фібриноїдний некроз стінки артеріол та дрібних артерій.
 - Мультиплікація внутрішньої еластичної мембрани артерій.
 - Артеріо-артеріолосклероз.
 - Капілярит.
 - Тромбоз.
 - Тромботична мікроангіопатія.
 - Інфаркт.
 - Амліодоз.

ПРИКЛАДИ ФОРМУЛЮВАННЯ МОРФОЛОГІЧНОГО ДІАГНОЗУ ЗА РЕЗУЛЬТАТАМИ НЕФРОБІОПСІЙНОГО ДОСЛІДЖЕННЯ

IgA-НЕФРОПАТІЯ: мезангіальний проліферативний гломерулонефрит з фокальним сегментарним склерозом і незначними тубулоінтерстиціальними змінами, M1 E0 S1 T0.

ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ З ПІВМІСЯЦЯМИ, АНТИ-ГБМ-ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ.

ЛЮПУС-НЕФРИТ, клас IV-G (A/C), індекс активності – 6, індекс хронізації – 3. Артеріосклероз.

МЕМБРАНОЗНА НЕФРОПАТІЯ, стадія за Ehrenreich-Churg – II.

ТЕРМІНИ ДЛЯ ХАРАКТЕРИСТИКИ ГЛОМЕРУЛЯРНИХ ЗМІН

Адгезія – синехії частини або всіх капілярних петель з капсулою Боумена. Адгезія може бути фібринозною або фіброзною.

Гематоксилінові тільця – тканинні аналоги LE/клітин – дрібні структури синювато-фіолетового кольору, округлої форми, за розмірами подібні до еритроцитів. Виявляють їх у просвіті гломерулярних капілярів та в зонах фокального некрозу капі-

лярних петель, а також у просвіті чи стінках інтерстиціальних капілярів або артеріол нирки.

Гіаліноз – ураження, при якому виявляють ацелюлярний безструктурний ма/теріал та глікопротеїни (іноді – з домішкою ліпідів). Гіалін інтенсивно забарвлюється еозином, трихромом (у червоний колір); він PAS-позитивний, але PAMS-негативний.

Глобальний (тотальний) – патологічні зміни охоплюють цілий клубочок.

Дифузний – ушкодження всіх або майже всіх клубочків (більше 50%, зазвичай – понад 80%).

«Дротяні» петлі – стовщення перикапілярної частини стінки однієї або багатьох капілярних петель, зумовлене масивними субендотеліальними електроннощільними депозитами (у разі світлооптичного дослідження забарвлюється гематоксилином та еозином у рожевий колір, трихромом – на тлі сіро-синьої гломерулярної базальної мембрани виглядає стрічкою червоного кольору, наближеною до просвіту капіляра).

Імунні гломерулярні депозити – екстрацелюлярне відкладання імуноглобулінів та компонентів комплекменту на території клубочків, що виявляється при рутинному (стандартному) імунофлюоресцентному або імуногістохімічному дослідженні.

Інтрамембранозні та трансмембранозні депозити – відкладання гомогенного еозинофільного матеріалу всередині базальної мембрани та з обох її боків.

Капілярний тромбоз – оклюзія просвіту капілярів протеїнами, фібринним, тромбоцитарним або змішаним тромбом. Якщо можливо, важливо диференціювати тромб і ембол.

Клітинний півмісяць – фокальні ураження клубочків, що характеризуються клітинною проліферацією епітеліоцитів та епітеліоїдних клітин, які заповнюють частину або увесь простір Боумена. Складається з двох (щонайменше) шарів клітинного проліферату. Нерідко в зоні ураження виявляють фібрин.

Лейкоцитарна інфільтрація – в клубочку містяться 5 або більше поліморфноядерних лейкоцитів.

Мезангіальні депозити – відкладання гомогенного еозинофільного матеріалу округлої форми в межах мезангіального поля.

Мезангіолізис – відокремлення парамезангіальної частини гломерулярної базальної мембрани від мезангіального матриксу з утворенням капілярної аневризми.

Некроз (гломерулярний) – ураження, що характеризується фрагментацією ядер та/або руйнуванням гломерулярної базальної мембрани, часто – з наявністю фібрину.

Організовані гломерулярні депозити – екстрацелюлярне відкладання на території клубочків мікрофібрилярних та мікротубулярних (з наявним просвітом) структур (завтовшки від 5 до 100 нм), які представлені амілоїдом, дериватами імуноглобулінів або компонентів екстрацелюлярного матриксу.

Сегментарна мезангіальна/ендокапілярна проліферація – фокальні зміни клубочків із сег-

ментарним збільшенням мезангіального матриксу та кількості мезангіальних клітин (4 клітини і більше в мезангіальному полі), які можуть поширюватися за межі капілярної стінки аж до просвіту капіляра. Проліферація ендотеліальних клітин також можлива.

Сегментарний – патологічні зміни охоплюють тільки частину клубочка (інша частина капілярів клубочка неушкоджена).

Сегментарні зміни стінки капілярів – фокальні зміни клубочків, іноді значні, що складаються із зморщування або стовщення стінки капілярів.

Склероз – ураження, представлене фібрилярним матеріалом унаслідок збільшення мезангіального матриксу та/або колапсу і конденсації гломерулярної базальної мембрани. Забарвлюється еозином, трихромом (у голубий колір); PAS- та PAMS-позитивний.

Субендотеліальні депозити – відкладання гомогенного еозинофільного матеріалу у внутрішній (субендотеліальній) частині базальної мембрани.

Субепітеліальні депозити – відкладання гомогенного еозинофільного матеріалу на зовнішньому боці базальної мембрани. Вони можуть бути відносно великими та розсіяними («горби») або малими та густо вкривати базальну мембрану.

Тубулоретикулярні структури (вірусоподібні частинки) – мікротубулярні включення у цитоплазмі ендотелію гломерулярних та інтерстиціальних капілярів або артеріол нирки (виявляють на ультраструктурному рівні у хворих на вірусні інфекції та аутоімунні хвороби, найчастіше – при вовчаковому нефриті).

Фіброзний півмісяць – ушкодження в межах простору Боумена, яке складається переважно з фіброзної тканини. Може бути еволютивною стадією клітинного та фіброклітинного півмісяців. Морфологічні зміни нагадують такі, які можуть бути наслідком гломерулярної ішемії й не свідчити про наявність гломерулонефриту.

Фіброклітинний півмісяць – морфологічні зміни, за формою подібні до клітинного півмісяця. Міститься фібрилярний матеріал, що нагадує матеріал базальної мембрани або колаген.

Фібропластична трансформація клубочка – зміни, що характеризуються поєднанням: склерозу мезангію, склерозу капілярних петель, синехій між капілярними петлями та капсулою, перигломерулярного склерозу.

Фокальний – ушкодження не всіх клубочків (менше 50%).

ТЕРМІНИ ДЛЯ ХАРАКТЕРИСТИКИ ТУБУЛОІНТЕРСТИЦІЙНИХ ЗМІН

Гострий тубулярний некроз – некроз епітелію каналальців (зазвичай – коагуляційний).

Гострі тубулоінтерстиційні зміни включають набряк та інфільтрацію інтерстицію мононуклеарними клітинами (лімфоцити, макрофаги, плазматичні клітини), нерідко – з домішкою нейтрофілів і еозинофілів.

Тубулїт – інфільтрація епітелію каналальців лімфоцитами, рідше – іншими клітинами запалення.

Тубулярна симпліфікація – дилатація проксимальних звивистих каналальців, сплющення їх епітелію зі зменшенням або втратою PAS-позитивної зони.

Тубулярна атрофія – сплющення епітелію та зменшення діаметру каналальців зі стовщенням та зморщуванням тубулярної базальної мембрани. Асоціюється з фіброзом інтерстицію.

Хронічні тубулоінтерстиціальні зміни включають атрофію каналальців, фіброз і запальну інфільтрацію інтерстицію.

ТЕРМІНИ ДЛЯ ХАРАКТЕРИСТИКИ СУДИННИХ ЗМІН

Артерїїт. Поліморфноядерний – сегментарна або циркулярна інфільтрація стінки артерії поліморфноядерними лейкоцитами з домішкою мононуклеарних клітин. Інфільтрація лише адвентиції іменується периваскулярною інфільтрацією. Мононуклеарний – те саме, але переважно мононуклеарними клітинами. Гранулематозний – вогнищева інфільтрація стінки артерії великими мо-

нонуклеарними клітинами, іноді – гігантськими.

Гіалїноз артерїол – акумуляція гомогенного еозинофільного та помірно PAS-позитивного матеріалу в стінці артерїол. Розпочинається процес в інтимі та поширюється на всю товщину стінки. Початкові зміни характеризуються наявністю дрібних гіалїнових крапель. У складі гіалїну часто виявляються ліпіди та фібрин.

Мультиплікація внутрішньої еластичної мембрани артерїї – багаточаровість внутрішньої еластичної мембрани.

Некротизуючий артерїолїт – фібриноїдний некроз стінки артерїол з інфільтрацією поліморфноядерними лейкоцитами та, рідше, мононуклеарними клітинами.

Стовщення інтими артерїї – фіброзне стовщення інтимального шару, зазвичай з концентричним звуженням просвіту артерїї.

Стовщення інтими артерїол – розширення в нормі дуже тонкого інтимального шару. Може бути наявною мукоїдна речовина.

Стовщення медії артерїол та артерїї – стовщення середньої оболонки внаслідок гіперплазії та/або гіпертрофії гладком'язових клітин. В частині випадків у м'язових клітинах спостерігаються гідропічні зміни.

Фібриноїдний некроз стінки артерїол та дрібних артерїї – нечітка структурна організація, каріопікноз та каріорексис. Відсутня інфільтрація поліморфноядерними лейкоцитами. Виявляються ліпіди та фібрин. Може спостерігатись тромбоз судин та периваскулярні крововиливи.