**ГЛОМЕРУЛОПАТИИ**

**ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ**

*Гломерулонефрит* — заболевание инфекционно-аллергической или неуста­новленной природы, в основе которого лежит двустороннее диффузное или оча­говое негнойное воспаление клубочкового аппарата почек *(гломерулит)* с харак­терными почечными и внепочечными симптомами. К почечным симптомам от­носятся олигурия, протеинурия, гематурия, цилиндрурия, к внепочечным — ар­териальная гипертония, гипертрофия левого сердца, диспротеинемия, отеки,

гиперазотемия и уремия. Сочетания этих симптомов при гломерулонефрите мо­гут быть выражены по-разному, в связи с чем в клинике различают *гематури­ческую, нефротическую (нефротический синдром), гипертоническую* и *смешан­ную формы* гломерулонефрита.

**Классификация** гломерулонефрита учитывает: 1) нозологическую его при­надлежность (первичный — как самостоятельное заболевание и вторичный — как проявление другой болезни); 2) этиологию (установленной этиологии— обычно это бактерии, вирусы, простейшие и неустановленной этиологии); 3) па­тогенез (иммунологически обусловленный и иммунологически не обусловлен­ный); 4) течение (острое, подострое, хроническое); 5) морфологию (топогра­фия, характер и распространенность воспалительного процесса).

**Этиология первичного гломерулонефрита.** В одних случаях развитие гломе­рулонефрита связано с инфекцией, чаще *бактериальной (бактериальный гломе­рулонефрит),* в других такая связь отсутствует *(абактериальный гломерулонефрит).*

Среди возможных возбудителей гломерулонефрита главную роль играет β-гемолитический стрептококк (его нефритогенные типы). Меньшее значение имеют стафилококк, пневмококк, вирусы, плазмодий малярии. В большинстве случаев бактериальный гломерулонефрит развивается после инфекционного за­болевания, являясь выражением аллергической реакции организма на возбуди­теля инфекции. Чаще это ангина, скарлатина, острое респираторное заболе­вание, реже — пневмония, рожа, дифтерия, менингококковая инфекция, затяж­ной септический эндокардит, малярия, сифилис.

Гломерулонефрит способны вызывать и неинфекционные агенты, в частно­сти этанол *(алкогольный гломерулонефрит).*

Гломерулонефрит может иметь наследственную природу. Для *наследственного гломеруло­нефрита,* или *синдрома Альпорта,* характерны: 1) доминантный тип наследования; 2) наиболее частое возникновение и тяжелое течение болезни у мальчиков; 3) хроническое латентное течение нефрита гематурического типа; 4) преимущественно продуктивный характер изменений клубочков (продуктивный интра-экстракапиллярный гломерулонефрит) с исходом в гломерулосклероз и хрони­ческую почечную недостаточность; 5) сочетание нефрита с глухотой.

**Патогенез. В** патогенезе гломерулонефрита огромное значение имеет сен­сибилизация организма бактериальным или небактериальным антигеном с ло­кализацией проявлений гиперчувствительности в сосудистых клубочках почек. Особого внимания заслуживает роль охлаждения в развитии диффузного нефрита, поскольку нередко нефрит развивается после повторного или сильного однократного охлаждения (холодовая травма). О роли охлаждения в развитии гломерулонефрита свидетельствует также сезонный характер заболевания с учащением острых случаев в зимние и весенние месяцы.

В тех случаях, когда развитие гломерулонефрита связано с антигенной сти­муляцией, образованием антител и иммунных комплексов, повреждающих поч­ку, говорят об *иммунологически обусловленном гломерулонефрите.*

Иммунопатологический механизм развития характерных для гломерулонефрита изменений почек связан в подавляющем большинстве случа­ев с действием *иммунных комплексов* (иммунокомплексный гломерулонефрит), редко — с действием *антител* (антительный гломерулонефрит). Иммунные комп­лексы могут содержать гетерологичный (бактериальный) антиген *(гетерологич­ные иммунные комплексы).* С такими комплексами связано развитие в клубоч­ках почек иммунного воспаления, отражающего реакцию гиперчувствительно­сти немедленного типа, что характерно для острого и подострого гломерулонеф­рита. В составе иммунных комплексов может содержаться антиген собственных органов и тканей *(аутологичные иммунные комплексы).* В таких случаях в по­чечных клубочках возникают морфологические проявления гиперчувствительности как немедленного, так и замедленного типа. Выражением реакции гипер­чувствительности замедленного типа становятся мезангиальные формы гломерулонефрита.

Антительный механизм ведет к развитию аутоиммунизации, так как он связан с антипочечными аутоантителами. Гломерулонефрит в таких слу­чаях чаще всего имеет морфологию экстракапиллярного пролиферативного, реже мезангиально-пролиферативного. Классическим примером антительного механизма является гломерулонефрит при *пневморенальном синдроме Гудпас­чера,* когда одновременно развиваются гломерулонефрит и пневмония с выра­женным интерстициальным компонентом и геморрагиями, что связывают с общ­ностью противопочечных и противолегочных антител.

Иммунные реакции, развивающиеся на базальной мембране капилляров клубочков и составляющие патогенетическую основу гломерулонефрита, зави­сят от нервных и гуморальных влияний.

**Патологическая анатомия.** По топографии процесса различают интра- и экстракапиллярные формы, по характеру воспаления — экссудативные, пролиферативные (продуктивные) и смешанные.

*Интракапиллярный гломерулонефрит,* для которого характерно развитие патологического процесса в сосудистом клубочке, может быть экссудативным, пролиферативным или смешанным. Об *интракапиллярном экссудативном гломерулонефрите* говорят в том случае, когда мезангий и капиллярные петли клу­бочков инфильтрированы нейтрофилами, а об *интракапиллярном пролифератив­ном (продуктивном)* — когда отмечается пролиферация эндотелиальных и осо­бенно мезангиальных клеток, клубочки при этом увеличиваются в размерах, становятся «лапчатыми».

*Экстракапиллярный гломерулонефрит,* при котором воспаление развивает­ся не в сосудах, а в полости капсулы клубочка, также может быть экссудативным или пролиферативным. *Экстракапиллярный экссудативный гломерулонефрит* бывает серозным, фибринозным или геморрагическим; для *экстракапиллярного пролиферативного гломерулонефрита* характерна пролиферация клеток капсу­лы клубочков (нефротелия и подоцитов) с образованием характерных полу­луний.

Руководствуясь распространенностью воспалительного процесса в клубочках, выделяют *диффузный* и *очаговый* гломерулонефрит.

Морфологические изменения почек при гломерулонефрите касаются не только гломерулярного аппарата, хотя гломерулит и является ведущим в оценке процесса, но и других структурных элементов — канальцев, стромы, сосудов. В связи с этим выделяют гломерулонефрит с *тубулярным, тубуло-интерстициаль­ным* или *тубуло-интерстициально-сосудистым компонентом.*

В зависимости от характера течения, как уже говорилось, различают острый, подострый и хронический гломерулонефрит. Патологическая анатомия каждого из них имеет свои особенности.

*Острый гломерулонефрит,* который обычно вызывается стрептококком (постстрептококковый, бактериальный, гломерулонефрит), а патогенез связан с циркулирующими иммунными комплексами (иммунокомплексный гломеруло­нефрит), может протекать 10—12 мес. В первые дни заболевания выражена ги­перемия клубочков, к которой довольно быстро присоединяется инфильтрация мезангия и капиллярных петель нейтрофилами. Она отражает реакцию лейкоци­тов на гетерологичные, содержащие комплемент, иммунные комплексы (рис. 224). В процесс вовлекаются все почечные клубочки. Вскоре появляется проли­ферация эндотелиальных и особенно мезангиальных клеток, а экссудативная реакция убывает. При преобладании в клубочках лейкоцитов говорят об экс­судативной фазе, при сочетании пролиферации клеток клубочка с лейко­цитарной инфильтрацией — об экссудативно-пролиферативной фазе, при преобладании пролиферации эндотелиоцитов и мезангиоцитов — о пролиферативной фазе острого гломерулонефрита.

Иногда в тяжелых случаях острый гломерулонефрит имеет морфологиче­ские изменения, характерные для *некротического гломерулонефрита:* фибри­ноидный некроз капилляров клубочка и приносящей артериолы наряду с тром­бозом капилляров и инфильтрацией нейтрофильными лейкоцитами.

Почки при остром гломерулонефрите несколько увеличены, набухшие. Пи­рамиды темно-красные, кора серовато-коричневого цвета с мелким красным крапом на поверхности и разрезе или с сероватыми полупрозрачными точками *(пестрая почка).* Однако в ряде случаев (смерть в первые дни болезни) почки

при вскрытии могут казаться совершенно неизмененными и лишь гистологиче­ское исследование выявляет диффузный гломерулонефрит.

Изменения почек, характерные для острого гломерулонефрита, чаще пол­ностью обратимы. Однако в ряде случаев они сохраняются более года *(острый затянувшийся гломерулонефрит)* и могут трансформироваться в хронический.

*Подострый гломерулонефрит* развивается в связи с поражением клубочков почек как циркулирующими иммунными комплексами, так и антителами. Течет он быстро *(быстропрогрессирующий гломерулонефрит)*, рано наступает почечная недостаточность *(злокачественный гломерулонефрит).* Характерны экстракапиллярные продуктивные изменения клубочков — *экстра­капиллярный продуктивный гломерулонефрит.* В результате пролиферации эпи­телия капсулы (нефротелия), подоцитов и макрофагов появляются полулунные образования («полулуния»), которые сдавливают клубочек (рис. 225). Капил­лярные петли подвергаются некрозу, в просвете их образуются фибриновые тромбы. Массы фибрина обнаруживаются и в полости капсулы, куда они посту­пают через микроперфорации капиллярных мембран. Скопления фибрина в по­лости капсулы клубочков способствуют превращению эпителиальных «полулу­ний» в фиброзные спайки или гиалиновые поля. Изменения клубочков сочетают­ся с выраженной дистрофией нёфроцитов, отеком и инфильтрацией стромы почек. Рано наступают склероз и гиалиноз клубочков, атрофия канальцев и фиброз стромы почек.

Почки при подостром гломерулонефрите увеличены, дряблые, корковый слой широкий, набухший, желто-серый, тусклый, с красным крапом и хорошо отграничен от темно-красного мозгового вещества почки *(большая пестрая поч­ка* — рис. 226, см. на цветн. вкл.) либо красный и сливается с полнокровными пирамидами («большая красная почка»).

*Хронический гломерулонефрит* — самостоятельное заболевание, протекаю­щее латентно или с рецидивами, растягивающееся иногда на многие годы и за­канчивающееся хронической почечной недостаточностью. Причина развития хронического гломерулонефрита обычно неясна, но механизм его развития хо­рошо изучен: в 80—90% случаев он связан с циркулирующими иммунными комплексами. Хронический гломерулонефрит представлен двумя морфологиче­скими типами — мезангиальным и фибропластическим (склерозирующим).

*Мезангиальный гломерулонефрит* развивается в связи с пролиферацией мезангиоцитов в ответ на отложения под эндотелием и в мезангии иммунных комп­лексов. При этом отмечается расширение мезангия сосудистого пучка клубочков и накопление в нем матрикса. При пролиферации мезангиоцитов их отростки вы­селяются на периферию капиллярных петель (интерпозиция мезангия), что ведет к «отслойке» эндотелия от мембраны и под световым микроскопом определяется как утолщение, двухконтурность или расщепление базальной мембраны капилляров. В зависимости от степени выраженности и характера из­менений как мезангия, так и стенок капилляров клубочков различают мезангио-пролиферативный и мезангиокапиллярный варианты мезангиального гломерулонефрита.

При *мезангиопролиферативном гломерулонефрите,* клиническое течение ко­торого относительно доброкачественное, отмечаются пролиферация мезангиоци­тов и расширение мезангия без существенных изменений стенок капилляров клубочков (рис. 227). Для *мезангиокапиллярного гломерулонефрита,* отличаю­щегося довольно быстрым развитием хронической почечной недостаточности, характерны не только выраженная пролиферация мезангиоцитов, но и диффузное повреждение (утолщение и расщепление) мембран капилляров клубочков в связи с интерпозицией мезангия (рис. 228). Иногда в связи с пролиферацией мезангиоцитов и увеличением мезангиального матрикса в центре долек капил­лярные петли смещаются к периферии и сдавливаются, что определяет ранний гиалиноз сосудистых долек клубочков. В таких случаях говорят о *лобулярном гломерулонефрите* как разновидности мезангиокапиллярного.

Для мезангиального гломерулонефрита характерны изменения не только клубочков, но и канальцев (дистрофия, атрофия) и стромы (клеточная инфильт­рация, склероз).

Почки при мезангиальном гломерулонефрите плотные, бледные, с желтыми пятнами в корковом слое.

*Фибропластический (склерозирующий) гломерулонефрит* представляет со­бой собирательную форму, при которой склероз и гиалиноз капиллярных петель и образование спаек в полости капсулы завершают изменения, свойственные другим морфологическим типам нефрита. В тех случаях, когда фибропластиче­ской трансформации подвергается большинство клубочков, говорят о диф­фузном, а часть клубочков — об очаговом фибропластическом гломеруло­нефрите. При фибропластическом гломерулонефрите, особенно диффузном, вы­ражены дистрофические и атрофические изменения канальцев, склероз стромы и сосудов почек.

Почки при фибропластическом (диффузном) гломерулонефрите могут быть несколько уменьшены, с намечающимися мелкими западениями на поверхности; они, как правило, плотные, серо-красные.

Хронический гломерулонефрит, как правило, претерпевает эволюцию во *вторичное {нефритическое) сморщивание почек* (вторично-сморщенные почки) (рис. 229, см. на цветн. вкл.). Размеры почек уменьшаются, они становятся плот­ными, поверхность их мелкозернистая (при равномерном сморщивании — глад­кая) . Зернистый характер поверхности почек объясняется тем, что участки скле­роза и атрофии (западения) чередуются с участками гипертрофированных нефронов (выбухания). На разрезе слой почечной ткани тонкий, причем особен­но истончено корковое вещество; ткань почек сухая, малокровная, серого цвета.

При микроскопическом исследовании в запавших участках отмечаются ат­рофия клубочков и канальцев, замещение их соединительной тканью (см. рис. 229). Клубочки превращаются в рубчики *(гломерулосклероз)* или гиалиновые шарики *(гломерулогиалиноз).* В выбухающих участках клубочки несколько ги­пертрофированы, капсула их утолщена, капиллярные петли склерозированы. Просвет канальцев расширен, эпителий их уплощен. Артериолы склерозирова­ны и гиалинизированы. В мелких и средних артериях наблюдаются фиброз и гиалиноз интимы, выражены склероз и гистиолимфоцитарная инфильтрация стромы.

При гломерулонефрите, особенно хроническом, страдают не только почки; появляется ряд внепочечных изменений. На почве артериальной гипер­тензии развиваются *гипертрофия сердца,* преимущественно *левого желудочка,* и изменения сосудов — артерий *(эластофиброз, атеросклероз)* и арте­риол *(артериолосклероз)* мозга, сердца, почек, сетчатки глаза и др. В связи с этим следует подчеркнуть, что изменения почек при хроническом гломерулоне­фрите связаны не только с гломерулитом и его эволюцией в гломерулосклероз, но и с *нефрогенной артериальной гипертонией, артериолосклерозом.* При вто­ричном сморщивании почек, наличии артериальной гипертонии, гипертрофии сердца и склероза сосудов дифференциальная диагностика хронического гло­мерулонефрита и почечной формы гипертонической болезни иногда представля­ет большие трудности.

**Осложнения.** Осложнением гломерулонефрита при его остром и подостром течении может быть *острая почечная недостаточность.* Для хронического тече­ния гломерулонефрита характерна *хроническая почечная недостаточность* с про­явлениями *азотемической уремии.* Возможны также *сердечно-сосудистая недо­статочность, кровоизлияние в мозг,* которые становятся причиной смерти.

**Исход** острого гломерулонефрита обычно благоприятный — выздоровле­ние, подострого и хронического — неблагоприятный. Хронический гломеруло­нефрит — самая частая причина хронической почечной недостаточности. Пере­садка почек и хронический гемодиализ — единственно возможные способы про­дления жизни больных в таких случаях.

**НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ**

*Нефротический синдром* характеризуется высокой протеинурией, диспро-теинемией, гипопротеинемией, гиперлипидемией (гиперхолестеринемией) и оте­ками.

**Классификация.** Различают первичный, или идиопатический, нефротиче­ский синдром, который является самостоятельным заболеванием, и вторичный нефротический синдром как выражение почечного заболевания, например гло­мерулонефрита, амилоидоза.

**Первичный нефротический синдром.** Этот синдром может быть представлен тремя заболеваниями: липоидным нефрозом (нефропатия с минимальными из­менениями), мембранозной нефропатией (мембранозный гломерулонефрит) и фокальным сегментарным склерозом (гиалиноз).

*Липоидный нефроз (нефропатия с минимальными изменениями)* встречает­ся как у детей, так и у взрослых.

***Этиология и патогенез***. Причина, вызывающая развитие липоидно­го нефроза, неизвестна; не исключено, что речь идет о дисплазии подоцитов. Патогенез липоидного нефроза не отличается от нефротического синдрома любой этиологии. Возникающие вторично в связи с изменениями гломеруляр­ного фильтра дистрофия и некробиоз эпителия канальцев становятся ведущими и в значительной мере определяют все клинические проявления, характерные для нефротического синдрома.

***Патологическая анатомия***. Для липоидного нефроза характерны так называемые минимальные изменения гломерулярного фильтра, которые вы­являются только при электронно-микроскопическом исследовании и выражают­ся *потерей подоцитами их малых отростков* («болезнь малых отростков подо­цитов») (рис. 230). Базальная мембрана не изменена, реакция гломерулярных клеток отсутствует, иммунные комплексы в клубочках, как правило, не выявля­ются. В результате слияния подоцитов с мембраной под световым микроскопом она выглядит несколько утолщенной, отмечается незначительное расширение мезангия. В связи с повреждением гломерулярного фильтра, повышением его

проницаемости резко изменяются канальцы главных отделов нефрона. Они рас­ширены, эпителий набухший, содержит гиалиновые капли, вакуоли, нейтраль­ные жиры, холестерин (преобладает жировая дистрофия). Дистрофия, некроби­оз, атрофия и десквамация эпителия канальцев сочетаются с его регенерацией. В просвете канальцев много гиалиновых, зернистых и восковидных милиндров. Строма отечна, лимфатические сосуды расширены. В интерстиции много липи-дов, особенно холестерина, липофагов, лимфоидных элементов.

Почки при липоидном нефрозе резко увеличены, дряблые, капсула снимает­ся легко, обнажая желтоватую гладкую поверхность. Корковый слой на разрезе широкий, желто-белый или бледно-серый, пирамиды серо-красные (*большие белые почки).*

***Течение***. Липоидный нефроз при своевременном лечении стероидными гормонами протекает достаточно благоприятно. Однако возможны эволюция минимальных изменений в фокальный сегментарный гломерулярный склероз (гиалиноз) и развитие на поздних стадиях болезни вторичного сморщивания почек.

*Мембранозную нефропатию* называют также *мембранозным гломеруло­нефритом,* хотя воспаление, как таковое, в гломерулах отсутствует. Заболевание характеризуется хроническим течением, клинически проявляется нефротическим синдромом или только протеинурией, имеет типичную светооптическую и элект­ронно-микроскопическую картину.

***Этиология и патогенез***. Причины развития болезни неизвестны. Па­тогенез хорошо изучен — мембранозная нефропатия развивается в связи с пора­жением гломерулярного фильтра циркулирующими иммунными комплексами с неизвестным в подавляющем большинстве случаев антигеном; в ряде случаев в качестве антигена (гаптена) выступают лекарства (D-пеницилламин, препа­раты золота и др.).

***Патологическая анатомия***. Для мембранозной нефропатии харак­терно диффузное утолщение стенок капилляров клубочков при отсутствии или крайне слабой пролиферации мезангиоцитов. Утолщение стенок капилляров происходит за счет новообразования вещества базальной мембраны подоцита­мь в ответ на отложения в стенке капилляров субэпителиально иммунных комп­лексов. Отсутствие воспалительной реакции на иммунные комплексы объясняют наследственным или приобретенным дефицитом Fc-рецепторов мезангиальных клеток, выступающих в роли макрофагов.

Под световым микроскопом новообразованное вещество определяется в ви­де выростов мембраны в сторону подоцитов между отложениями иммунных комплексов — так называемые шипики на базальной мембране (рис. 231). Эти изменения банальной мембраны, выявляемые при электронно-микроскопическом исследовании, называют *мембранозной трансформацией* (см. рис. 231), завер­шающейся склерозом и гиалинозом капилляров клубочков. Как правило, изме­нения клубочков сочетаются с выраженной дистрофией эпителия канальцев,

Почки при мембранозной нефропатии увеличены в размерах, бледно-розо­вые или желтые, поверхность их гладкая.

***Исход***. Сморщивание почек и хроническая почечная недостаточность.

*Фокальный сегментарный гломерулярный склероз* (гиалиноз) может быть как первичным (идиопатическим), выявляющимся в период формирования неф­ротического синдрома, так и вторичны м, связанным с липоидным нефрозом

Этиология и патогенез не известны. Предполагают, что сегментам ный гиалиноз отражает вторичные метаболические нарушения в участках по­вреждения и коллапса капиллярных петель юкстамедуллярных клубочков.

Патологическая анатомия. Склероз и гиалиноз развиваются изби­рательно в юкстамедуллярных клубочках, причем поражаются лишь отдельные клубочки (фокальные изменения), в которых склерозу и гиалинозу подвергаются единичные сегменты сосудистого пучка (сег­ментарные изменения); остальные клубочки интактны. Особенностью этого вида гломеру­лопатии является также постоян­ное обнаружение липидов как в гиалиновых массах, обычно свя­занных с капсулой клубочков, где находят синехии, так и в мезангио-цитах, приобретающих вид пени­стых клеток. Пролиферация мезангиоцитов отсутствует. Уль­траструктурные особенности пред­ставлены изменениями эндотели­альной поверхности базальной мембраны гломерулярных капилляров в участках их коллапса: поверхность ее становится как бы обтрепанной.

В исходе фокального сегментарного склероза (гиалиноза) развивается обычно хроническая почечная недостаточность.

Редко встречается *наследственный нефритический синдром,* который, по-видимому, имеет иммунологический механизм развития, так как у матери и ребенка обнаруживаются антиплацентарные и антипочечные антитела. Изменения почек в виде интракапиллярного продуктивного гломеруло­нефрита и кистозного превращения канальцев в таких случаях нередко сочетаются с аномалиями развития почек. Дети умирают от хронической почечной недостаточности.

**АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК**

*Амилоидоз почек* представляет собой одно из проявлений общего амилоидо­за (см. *Стромально-сосудистые белковые дистрофии)* с яркой клинико-морфоло­гической и нозологической спецификой *(нефропатический амилоидоз).*

**Этиология.** Особенно часто нефропатический амилоидоз находят при АА-амилоидозе — вторичном, осложняющем ревматоидный артрит, туберкулез, бронхоэктазы, и наследственном, точнее, при периодической болезни. Из этого следует, что амилоидоз почек — это чаще всего «вторая болезнь».

**Патогенез.** Механизм развития амилоидоза почек подчинен закономерно­стям развития АА-амилоидоза [см. *Стромально-сосудистые белковые дистро­фии (диспротеинозы)].* Избирательность поражения почек при этом виде ами­лоидоза можно объяснить тем, что сывороточный предшественник белка фиб­рилл амилоида — SAA, содержание которого в плазме крови при амилоидозе увеличивается в сотни раз, фильтруясь в почечных клубочках, расходуется на построение фибрилл амилоида мезангиоцитами.

**Патологическая анатомия.** В течении амилоидоза почек различают латентную, протеинурическую, нефротическую и азо­темическую (уремическую) стадии. В раз­ные стадии изменения почек различны и отражают динамику процесса.

В латентной стадии внешне почки изменены мало, хотя в пирамидах (сосочках) обнаруживаются склероз и амилоидоз по ходу прямых сосудов и соби­рательных трубок. Изменения клубочков состоят в утолщении и двухконтурности мембран их капилляров, просветы которых аневризматически расширены. Цитоплаз­ма эпителия канальцев, особенно прокси­мальных, и просветы канальцев забиты белковыми гранулами. В интермедиарной зоне и пирамидах строма пропитана бел­ками плазмы.

В протеинурической стадии амилоид появляется не только в пира­мидах, но и в клубочках в виде небольших отложений в мезангии и отдельных ка­пиллярных петлях, а также в артериолах. Склероз и амилоидоз пирамид и по­граничного слоя резко выражены и ведут к выключению и атрофии многих глу­боко расположенных нефронов, редукции путей юкстамедуллярного кровотока и лимфотока в мозговом веществе почек. Эпителий канальцев главных отделов в состоянии гиалиново-капельной или гидропической дистрофии; в просвете ка­нальцев обнаруживаются цилиндры. Почки увеличены, плотны, поверхность их бледно-серая или желто-серая. На разрезе корковый слой широкий, матовый, мозговое вещество серо-розовое, «сального» вида, нередко цианотичное *(боль­шая сальная почка).*

В нефротической стадии количество амилоида в почках увели­чивается. Он обнаруживается во многих капиллярных петлях большинства клу­бочков, в артериолах и артериях, по ходу собственной мембраны канальцев, од­нако выраженный склероз коркового вещества отсутствует. В пирамидах и ин­термедиарной зоне, наоборот, склероз и амилоидоз имеют диффузный характер. Канальцы расширены, забиты цилиндрами. В эпителии канальцев в строме мно­го липидов (холестерина). Почки имеют вид, типичный для так называемого амилоидно-липоидного нефроза. Они становятся большими, плотными, воско­видными — *большая белая амилоидная почка.*

В азотемической (уремической) стадии в связи с нарастаю­щим амилоидозом и склерозом наблюдаются гибель большинства нефронов, их атрофия, замещение соединительной тканью. Почки обычных размеров или не­сколько уменьшены. Они очень плотные, со множеством рубцовых западений на поверхности *(амилоидно-сморщенные почки)* (рис. 232). В этой стадии нередко развивается *гипертрофия сердца,* особенно левого желудочка, что связано с раз­витием нефрогенной артериальной гипертензии.

**Осложнения.** Осложнением амилоидоза почек обычно является какая-либо инфекция (пневмония, рожа, паротит), которая возникает вследствие резкого снижения сопротивляемости организма на почве иммунной недостаточности и обменных нарушений. Возможны осложнения в связи с развивающейся при ами­лоидозе нефрогенной артериальной гипертензией (инфаркты, кровоизлияния, сердечная недостаточность). Сравнительно редко встречается двусторонний

тромбоз венозной системы почек. Больному амилоидозом в любой стадии угро­жает *острая почечная недостаточность.* К этому осложнению могут вести избы­точное накопление в крови продуктов белкового распада, редукция почечного кровообращения при шокоподобном снижении артериального давления, сосуди­стые расстройства в связи с тромбозом почечных вен, интеркуррентные заболе­вания и др.

**Смерть** больных при амилоидозе почек наступает обычно вследствие хрони­ческой почечной недостаточности и уремии в финальной стадии заболевания. Однако в ряде случаев причиной ее становится острая почечная недостаточ­ность или присоединившаяся инфекция.

К гломерулопатиям относят также *диабетический гломерулосклероз* (см. *Болезни желез внут­ренней секреции)* как основное выражение диабетической нефропатии и *печеночный гломеруло­склероз* (см. *Болезни печени, желчного пузыря и поджелудочной железы),* развивающийся при хро­ническом гепатите и циррозе печени.

**ТУБУЛОПАТИИ**

**ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

*Острая почечная недостаточность* — синдром, морфологически характери­зующийся некрозом эпителия канальцев и глубокими нарушениями почечного крово- и лимфообращения. Острая почечная недостаточность отождествляется с *некротическим нефрозом (некронефроз).*

Этиология. Основными причинами являются интоксикации и ин­фекции. К развитию некротического нефроза могут вести отравления солями тяжелых металлов (ртуть, свинец, висмут, хром, уран), кислотами (серная, хло­ристоводородная, фосфорная, щавелевая), многоатомными спиртами (этилен-гликоль, или антифриз), веществами наркотического ряда (хлороформ, барби­тураты) и сульфаниламидами («сульфаниламидная почка»). Острая почечная недостаточность наблюдается при ряде тяжелых инфекций (холера, брюшной тиф, паратиф, дифтерия, сепсис), она может осложнять заболевания печени (гепаторенальный синдром) и самих почек (гломерулонефрит, амилоидоз, по­чечнокаменная болезнь). Некронефроз возникает при травматических повреж­дениях (синдром длительного раздавливания — crush syndrom, послеопераци­онная острая почечная недостаточность), обширных ожогах, массивном гемоли­зе («гемолитическая почка»), обезвоживании и обесхлоривании («хлорогидро-пеническая почка»).

Патогенез. Развитие острой почечной недостаточности тесно связано с ме­ханизмами шока любой этиологии — травматического, токсического, гемолити­ческого, бактериального. Любой шоковый раздражитель, способный вызвать острое нарушение кровообращения, гиповолемию и падение артериального дав­ления, может явиться причиной развития острой почечной недостаточности. В связи с этим основным звеном ее патогенеза становятся нарушения почечной гемодинамики как отражение общих гемодинамических сдвигов при шоке, кото­рое сводится к спазму сосудов коркового слоя и сбросу основной массы крови на границе коры и мозгового вещества в вены по почечному шунту. Редуцированное кровообращение в почках определяет как прогрессирующую ишемию коркового вещества, так и нарушения почечного лимфотока с развитием отека интерстиция. В связи с нарастанием ишемии коры развиваются глубокие дистрофические и некротические изменения канальцев главных отделов с разрывом канальцевой базальной мембраны (тубулорексис). В развитии дистрофии и некроза каналь­цев большую роль играет также *непосредственное действие на эпителий циркулирующих в крови нефротоксических веществ,* причем поражения нефротоксиче­ского характера касаются преимущественно проксимальных канальцев.

Некроз канальцев и разрывы их базальной мембраны определяют возмож­ность неадекватной канальцевой реабсорбции, поступление клубочкового ульт­рафильтрата плазмы в почечный интерстиций. Это способствует нарастанию отека почечной ткани, повышению внутрипочечного давления. С некрозом ка­нальцев, разрывом их базальной мембраны, тубуловенозным рефлюксом (от лат. reflux — обратное течение) связана закупорка канальцев пигментным детритом, кристаллами миоглобина, погибшими клетками и т. д. Канальцевая обструкция и прогрессирующий отек интерстиция являются основными причи­нами нарастания внутрипочечного давления, усугубляющего состояние ткане­вой гипоксии и аноксии.

На смену деструктивным процессам в канальцах приходят репаративные. Однако при острой почечной недостаточности полного восстановления почечной паренхимы не происходит; развивается очаговый нефросклероз. Поэтому можно говорить лишь о в ы з д о р о л е н и и со структурным ущербом.

**Патологическая анатомия.** В различные стадии циклического течения пато­логическая анатомия острой почечной недостаточности неоднозначна. Различа­ют начальную (шоковую), олигоанурическую стадию и стадию восстановления диуреза. Внешний вид почек независимо от стадии заболевания одинаков: они увеличены, набухшие, отечные, фиброзная капсула напряжена, легко снимается. Широкий бледно-серый корковый слой резко отграничен от темно-красных пирамид, в интермедиарной зоне почки и лоханке нередко возникают кровоизлия­ния.

При гистологическом исследовании в разные стадии заболевания в почках находят различные изменения. Динамику этих изменений удается проследить с помощью пункциочных биопсий почки.

*В начальной (шоковой) стадии* отмечается резкое, преимущест­венно венозное, полнокровие интермедиарной зоны и пирамид при очаговой ише­мии коркового слоя, где капилляры клубочков находятся в спавшемся состоя­нии. Отек интерстиция сопровождается лимфостазом, наиболее выраженным в интермедиарной зоне. Эпителий канальцев главных отделов находится в со­стоянии гиалиново-капельной, гидропической или жировой дистрофии. Просве­ты канальцев неравномерно расширены, содержат цилиндры, иногда кристаллы миоглобина.

*В олигоанурической стадии* выражены некротические изменения канальцев главных отделов. Эти изменения имеют очаговый характер и сопро­вождаются деструкцией Салальных мембран преимущественно дистальных ка­нальцев — *тубулорексисом.* Цилиндры «перекрывают» нефрон на разных уров­нях, что ведет к застою клубочкового ультрафильтрата в полости клубочковой капсулы. Отек интерстиция усиливается, к нему присоединяются лейкоцитарная инфильтрация, геморрагии. Более резко выражен и венозный застой, на фоне которого нередко происходит тромбоз вен.

*В стадии восстановления диуреза* многие клубочки становятся полнокровными, а отек и инфильтрация почки значительно уменьшаются.

Участки некроза эпителия канальцев чередуются с островками-регенерата­ми из светлых эпителиальных клеток. Некротизированные канальцы, мембрана которых сохранена, регенерируют полностью. В участках, где некроз канальцев сопровождался разрушением базальной мембраны, на месте погибшего нефрона разрастается соединительная ткань, образуются очаги склероза.

Морфология почек при острой почечной недостаточности разной этиологии сходна, хотя и имеет некоторую специфику в зависимости от характера причин­ного фактора. Так, при отравлении сулемой *(«сулемовая почка»)* появляются массивные отложения солей кальция в участках некроза, для *гемолитической*

*почки* характерны скопления в канальцах гемоглобина в виде аморфных масс и гемоглобиновых цилиндров. При отравлении антифризом в просвете каналь­цев обнаруживаются кристаллы оксалата кальция, а при отравлении сульфанил­амидами — сульфаниламидные кристаллы.

**Осложнения.** Тяжелым осложнением острой почечной недостаточности яв­ляется *сегментарный или тотальный некроз коркового вещества почек.* В его возникновении основную роль играют длительность почечной ишемии и глубина циркуляторных нарушений, хотя нельзя исключить и значение аллергических механизмов.

**Исход.** Выздоровление при лечении гемодиализом — обычное явление в настоящее время. Однако в ряде случаев острая почечная недостаточность ве­дет ксмерти от уремии, которая чаще наступает в шоковой или олигоану­рической стадии. Некроз коркового вещества почек в подавляющем большинст­ве случаев заканчивается летально, хотя жизнь больных можно продлить благо­даря применению гемодиализа. Иногда спустя многие годы после острой почеч­ной недостаточности развивается рубцовое сморщивание почек и больные поги­бают от хронической почечной недостаточности.

**ХРОНИЧЕСКИЕ ТУБУЛОПАТИИ**

К *хроническим тубулопатиям* обструктивного генеза относятся миёломная почка и подагрическая почка.

В основе характерных для *миеломной почки* изменений лежит парапротеи­немический нефроз (см. *Хронические лейкозы),* который развивается в связи с засорением стромы почек и закупоркой канальцев низкомолекулярным белком— парапротеином, секретируемым миеломными клетками. В финале происходит вторичное *сморщивание почек,* иногда присоединяется *амилоидоз.* Больные уми­рают от хронической почечной недостаточности.

При *подагрической почке* засорение интерстиция и обструкция канальцев связаны с повышенным выделением почками мочевой кислоты (гиперурикурия), содержание которой в крови также повышено (гиперурикемия). В результате повреждения почечной ткани мочевой кислотой и ее солями, а также аутоинфек­ции в почках и лоханках часто развивается *пиелонефрит.*

Наследственные тубулопатии связаны с недостаточностью определенных ферментов, осуществ­ляющих функции канальцев. Среди *наследственных канальцевых ферментопатий* различают:
1) ту­булопаткл с полиурическим синдромом (почечная глюкозурия, несахарный диабет, солевой диабет);
2) тубулопатии, проявляющиеся рахитоподобным заболеванием, остеопатией (фосфат-диабет; глюкозоаминоацидурический рахит, или синдром Дебре—де Тони—Фанкони);
3) тубулопатии с нефро­литиазом и нефрокальцинозом (цистинурия, глицинурия, первичная гипероксалурия, почечный канальцевый ацидоз).

 **ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ НЕФРИТ**

*Интерстициальным (межуточным) нефритом* в широком смысле слова обо­значают воспаление преимущественно межуточной ткани почек с последующим вовлечением в процесс всего нефрона. Среди заболеваний группы интерсти­циального нефрита наибольшее значение имеют тубулоинтерстициальный неф­рит и пиелонефрит.

**ТУБУЛО-ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ НЕФРИТ**

*Тубуло-интерстициальный нефрит* — группа заболеваний, характеризую­щихся преимущественным иммуновоспалительным поражением интерстиция и канальцев почек.

**Этиология и патогенез.** Этиологические факторы разнообразны: токсиче­ские (лекарственные вещества, особенно антибиотики и анальгетические препа­раты; тяжелые металлы), метаболические (гиперкальциноз, гипокалиемия), ра­диационные, инфекционные (вирусы, бактерии), иммунологические и сенсиби­лизирующие, ангиогенные (васкулиты), онкогенные (лейкозы, злокачественные лимфомы) и наследственные.

В патогенезе наибольшее значение имеют иммунопатологические механизмы (иммунокомплексный, антительный, клеточный иммунный цитолиз).

**Классификация.** Различают первичный (самостоятельное заболевание) и вторичный (чаще при системной красной волчанке, ревматоидном арт­рите, синдроме Гудпасчера, реакции отторжения почки), острый и хрони­ческий тубуло-интерстициальный нефрит.

**Патологическая анатомия** При *остром тубуло-интерстициальном нефрите* находят отек и инфильтрацию интерстиция почек лимфоцитами и макрофага­ми — *лимфогистиоцитарный вариант,* плазмобластами и плазмоцитами — *плаз­моцитарный вариант* или эозинофилами — *эозинофильный вариант;* возможно образование эпителиоидно-клеточных гранулем — *гранулематозный вариант.* Клеточный инфильтрат располагается периваскулярно и, проникая в межка­нальцевые пространства, разрушает нефроциты (рис. 233). Некроти­ческие изменения нефроцитов сочетаются с дистрофическими. На базальной мембране канальцев выявляются компоненты иммунных комплексов (IgG, IgM и С3).

При *хроническом тубуло-интерстициальном нефрите* лимфогистиоцитарная инфильтрация стромы сочетается *со склерозом,* особенно периваскулярным и пе­рвдуктальным, а дистрофия нефроцитов — с их *регенерацией.* Электронно-мик­роскопическое исследование нефробиоитатов свидетельствует о том, что среди клеток инфильтрата преобладают активированные лимфоциты и макрофаги, а базальная мембрана канальцев, с которой контактируют эти клетки, фенестри­рована и утолщена. Эти изменения служат проявлением клеточного иммунного цитолиза.

**Исходом** тубуло-интерстициального нефрита может быть различной степени *нефросклероз.*

**ПИЕЛОНЕФРИТ**

*Пиелонефрит* — инфекционное заболевание, при котором в процесс вовле­каются почечная лоханка, ее чашечки и вещество почек с преимущественным поражением межуточной ткани. В связи с этим пиелонефрит является интерсти­циальным (межуточным) нефритом. Он может быть одно- и двусторонним.

На основании клинико-морфологических данных различают острый и хронический пиелонефрит, который имеет обычно рецидивирую­щее течение в виде атак острого пиелонефрита.

**Этиология и патогенез.** Пиелонефрит — инфекционное заболевание. Возбу­дителями его могут быть различные инфекты (кишечная палочка, энтерококк, стрептококк, стафилококк, протей и др.), однако в большинстве случаев — ки­шечная палочка. Чаще микробы заносятся в почки восходящим путем из моче­точников, мочевого пузыря, мочеиспускательного канала *(урогенный восходя­щий пиелонефрит).* Урогенному восхождению инфекции способствуют дискине­зия мочеточников и лоханки, повышение внутрилоханочного давления (везико­ренальный и пиелоренальный рефлюксы), а также обратное всасывание содер­жимого лоханок в вены мозгового вещества почек (пиеловенозный рефлюкс). Восходящий пиелонефрит нередко осложняет те заболевания мочеполовой си­стемы, при которых затруднен отток мочи (камни и стриктуры мочеточников, стриктуры мочеиспускательного канала, опухоли мочеполовой системы), поэто­му он часто развивается и во время беременности. Инфекционные агенты могут проникать в почку, в том числе и лоханку, с током крови *(гематогенный нисхо­дящий пиелонефрит).* Такой путь возникновения пиелонефрита наблюдается при многих инфекционных заболеваниях (брюшной тиф, грипп, ангина, сепсис). Возможен и лимфогенный занос инфекции в почки *(лимфогенный пиелонефрит)*, источником инфекции в этих случаях являются толстая кишка и половые органы.

Для развития пиелонефрита недостаточно лишь проникновения инфекции в почки. Его возникновение определяется реактивностью организма и рядом местных причин, обусловливающих нарушение оттока мочи и мочевой стаз. Этими же причинами объясняется возможность рецидивиру­ющего хронического течения болезни.

**Патологическая анатомия.** Изменения при остром и хроническом пиелонеф­рите различны.

При *остром пиелонефрите* в разгар заболевания обнаруживаются полно­кровие и лейкоцитарная инфильтрация лоханки и чашечек, очаги некроза слизи­стой оболочки, картина фибринозного пиелита. Межуточная ткань всех слоев почки отечна, инфильтрирована лейкоцитами (рис. 234); нередки множествен­ные милиарные абсцессы, кровоизлияния. Канальцы в состоянии дистрофии, просветы их забиты цилиндрами из слущенного эпителия и лейкоцитов. Процесс имеет очаговый или диффузный характер.

Почка (почки) увеличена, ткань набухшая, полнокровная, капсула легко снимается. Полости лоханок и чашечек расширены, заполнены мутной мочой или гноем, их слизистая оболочка тусклая, с очагами кровоизлияний. На разрезе почечная ткань пестрая, желто-серые участки окружены зоной полнокровия и геморрагии, встречаются абсцессы.

Для *хронического пиелонефрита* характерна пестрота изменений, так как склеротические процессы, как правило, сочетаются с экссудативно-некротиче­скими. Изменения лоханок и чашечек сводятся к их склерозу, лимфоплазмоци­тарной инфильтрации, полипозу слизистой оболочки и метаплазии переходного эпителия в многослойный плоский. В ткани почки выражено хроническое межу­точное воспаление с разрастанием соединительной ткани, инкапсуляцией абс­цессов и макрофагальной резорбцией гнойно-некротических масс. Канальцы подвергаются дистрофии и атрофии. Сохранившиеся канальцы резко растянуты,

эпителий их уплощен, просветы заполнены коллоидоподобным содержимым, почка напоминает по строению щитовидную железу *(щитовидная почка;* см. рис. 234). Выражен преимущественно перигломерулярный и экстракапиллярный гломерулосклероз. Артерии и вены склерозированы.

Изменения почечной ткани при хроническом пиелонефрите имеют очаговый характер: участки межуточного воспаления, атрофии и склероза окружены отно­сительно сохранной почечной тканью, в которой можно найти признаки регенерационной гипертрофии. Эта способность процесса определяет характерный вид почек при хроническом пиелонефрите: размеры почек неодинаковы, поверхность их крупнобугристая, на разрезе видны поля рубцовой ткани, чередующеся с относительно сохранившейся почечной паренхимой; лоханки расширены, стенки их утолщены, белесоваты.

В финале хронического пиелонефрита развивается *пиелонефритическая сморщенная почка* или *пиелонефритические сморщенные почки.* При этом харак­терны неравномерное рубцовое сморщивание, образование плотных спаек меж­ду тканью почки и капсулой, склероз лоханок и лоханочной клетчатки, асиммет­рия процесса в обеих почках. Эти признаки хотя и относительны, но позволяют отличать пиелонефритический нефросклероз от нефросклероза и нефроцирроза другой этиологии.

**Осложнения.** При остром пиелонефрите прогрессирование гнойного процес­са ведет к слиянию крупных абсцессов и образованию *карбункула почки,* сооб­щению гнойных полостей с лоханкой *(пионефроз)*, переходу процесса на фиб­розную капсулу *(перинефрит)* и околопочечную клетчатку *(паранефрит).* Ост­рый пиелонефрит может осложниться некрозом сосочков пирамид *(папиллонекроз)*, развивающимся в результате токсического действия бактерий в условиях мочевого стаза. Это осложнение пиелонефрита встречается чаще у больных диа­бетом. Редко пиелонефрит становится источником сепсиса. При ограничении гнойного процесса в период рубцевания могут образоваться *хронические абс­цессы почки.* При хроническом пиелонефрите, особенно одностороннем, возмож­но развитие *нефрогенной артериальной гипертензии* и *артериолосклероза* во *второй (интактной) почке.* Двустороннее пиелонефритическое сморщивание по­чек ведет к *хронической почечной недостаточности.*

**Исход.** При остром пиелонефрите исходом обычно является выздоровление. Тяжелые его осложнения (пионефроз, сепсис, папиллонекроз) могут быть при­чиной смерти. Хронический пиелонефрит со сморщиванием почек нередко закан­чивается азотемической *уремией.* При развитии *нефрогенной артериальной ги­пертензии* летальный исход при хроническом пиелонефрите иногда связан с теми осложениями, которые встречаются при гипертонической болезни (кровоизлия­ние в мозг, инфаркт миокарда и др.).

**ПОЧЕЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ (НЕФРОЛИТИАЗ)**

*Почечнокаменная болезнь* (нефролитиаз) — заболевание, при котором в почечных чашечках, лоханках и мочеточниках образуются камни разной величи­ны, структуры и химического состава (фосфаты, ураты, оксалаты, карбонаты и др.). Заболевание имеет хроническое течение; в процесс вовлекаются одна или обе почки.

**Этиология и патогенез.** Камнеобразование в почках и мочевых путях изуче­но недостаточно. Среди общих факторов, способствующих развитию неф­ролитиаза, имеют значение наследственные и приобретенные нарушения мине­рального обмена (кальциевого, фосфорного, мочекислого, щавелевокислого) и кислотно-основного состояния (развитие ацидоза), характер питания (преобла­дание в пище углеводов и животных белков) и минеральный состав питьевой воды (эндемический нефролитиаз), а также недостаток витаминов (авитаминоз А). К местным факторам камнеобразования относят те, которые могут изменить физико-химическое состояние мочи и тем самым способствовать выпа­дению из нее солей. Важную роль играют *воспалительные процессы* в мочевых путях и *мочевой стаз.* Эти факторы могут вести к повышению концентрации в моче солей, изменению рН и коллоидного равновесия мочи, образованию кол­лоидной (белковой) основы камня. Большое значение в развитии нефролитиаза имеют трофические и моторные нарушения функции чашечек, лоханок, мочеточ­ников (атония лоханок и мочеточников, нарушение кровообращения).

**Патологическая анатомия.** Изменения при нефролитиазе крайне разнооб­разны и зависят от локализации камней, их величины, давности процесса, нали­чия инфекции и др.

Камень лоханки, нарушающий отток мочи, приводит к *пиелоэктазии,* а в дальнейшем и к *гидронефрозу* с атрофией почечной паренхимы; почка превра­щается в тонкостенный, заполненный мочой мешок (рис. 235). Если камень на­ходится в чашечке, то нарушение оттока из нее ведет к расширению только этой чашечки — *гидрокаликозу,* и атрофии подвергается только часть почечной па­ренхимы. Камень, обтурирующий мочеточник, вызывает расширение как лохан­ки, так и просвета мочеточника выше обтурации — *гидроуретеронефроз.* При этом возникает воспаление стенки мочеточника — *уретерит,* которое может по­вести к стриктурам; редко образуется пролежень с перфорацией мочеточника в месте его закупорки.

Присоединение инфекции резко меняет морфологическую картину нефроли­тиаза. При инфицировании калькулезный гидронефроз (гидроуретеронефроз) становится *пионефрозом (пиоуретеронефрозом).* Инфекция ведет к развитию

*пиелита, пиелонефрита, апостематозного (гнойничкового) нефрита,* к гнойному расплавлению паренхимы. Воспаление нередко переходит на околопочечную клетчатку, что ведет *к хроническому паранефриту.* Почка в таких случаях оказы­зается замурованной в толстой капсуле из грануляционной, жировой и фиброз­ной ткани *(панцирный паранефрит)*, а иногда и полностью замещается склеро-зированной жировой клетчаткой *(жировое замещение почки).*

**Осложнением** мочекаменной болезни, причем наиболее частым, является *пиелонефрит.* Особенно опасны *пионефроз* и *гнойное расплавление почки,* что в ряде случаев завершается *сепсисом.* Редко встречается *острая почечная недо­статочность.* При длительном течении почечнокаменной болезни, атрофии, фиб­розном и жировом замещении почек развивается *хроническая почечная недоста­точность.*

**Смерть** больных нефролитиазом чаще всего наступает от уремии и осложне­ний в связи с гнойным расплавлением почки.

**ПОЛИКИСТОЗ ПОЧЕК**

*Поликистоз почек* — наследственное заболевание почек с двусторонним кистозом части относительно развившейся паренхимы — канальцев и собира­тельных трубок.

**Этиология и патогенез.** Поликистоз почек детей наследуется по аутосомно­рецессивному типу, поликистоз почек взрослых — по аутосомно-доминантному типу. Развитие поликистоза почек связывают с нарушениями эмбриогенеза в первые недели, что приводит к образованию гломерулярных, тубулярных и экс­креторных кист. *Гломерулярные кисты* не имеют связи с почечными канальцами, что обусловливает раннее развитие почечной недостаточности. *Тубулярные ки­сты,* образующиеся из извитых канальцев, и *экскреторные кисты,* возникающие из собирательных трубок, постепенно увеличиваются в связи с затруднением их опорожнения и могут достигать больших размеров. Кисты сдавливают оставшу­юся почечную паренхиму, в которой развиваются атрофические, склеротические и воспалительные процессы. Стенка кист истончается и иногда разрывается, что способствует поддержанию воспаления в паренхиме почек. Следует отметить, что чем раньше проявляется поликистоз, тем злокачественнее он протекает. Обычно заболевание длительное время течет бессимптомно.

**Патологическая анатомия.** Поликистозные почки напоминают большие ви­ноградные гроздья. Ткань их состоит из множества кист различной величины и формы, заполненных серозной жидкостью, коллоидными массами или же полу­жидким содержимым шоколадного цвета. Кисты выстланы кубическим упло­щенным эпителием. Иногда в стенке кисты находят сморщенный сосудистый клу­бочек. Почечная ткань между кистами атрофирована. Нередко поликистоз почек сочетается с поликистозом печени, поджелудочной железы и яичников.

**Осложнения.** Наиболее частые — пиелонефрит, нагноение кисты; редко в стенке кисты развивается опухоль (рак).

**Исход** при поликистозе почек неблагоприятный. Больные умирают от на­растающей почечной недостаточности и азотемической уремии.

**НЕФРОСКЛЕРОЗ**

*Нефросклероз* — уплотнение и деформация (сморщивание) почек вследст­вие разрастания соединительной ткани.

**Этиология и** классификация. Причины нефросклероза разнообразны. При гипертонической болезни и симптоматических гипертониях сосудистые измене­ния ведут к развитию *артериолосклеротического нефросклероза (нефроцирро­за)* или *первичного сморщивания почек* (первично-сморщенные почки), при ате­росклерозе возникает *атеросклеротический нефросклероз (нефроцирроз).* Скле­роз и сморщивание почек могут развиваться не только первично в связи со скле­розом почечных сосудов, но и вторично на почве воспалительных и дистрофиче­ских изменений клубочков, канальцев и стромы — *вторичное сморщивание по­чек,* или вторично-сморщенные почки. Наиболее часто вторичное сморщивание почек представляет собой исход хронического гломерулонефрита *(вторичное нефритическое сморщивание почек),* реже — пиелонефрита *(пиелонефритиче­ское сморщивание почек или почки),* амилоидного нефроза (амилоидное смор­щивание почек, или *амилоидно-сморщенные почки),* почечнокаменной болезни, туберкулеза почек, диабетического гломерулосклероза, инфарктов почек и др. Нефросклероз (нефроцирроз) любой этиологии ведет к развитию *хронической почечной недостаточности.*

**Пато- и морфогенез.** В пато- и морфогенезе нефросклероза можно выделить две фазы: первую — «нозологическую» и вторую — «синдромную». В первой фазе склероз почек обусловлен особенностями пато- и морфогенеза заболева­ния, при котором нефросклероз развивается. Во второй фазе патоморфологиче­ские и клинико-морфологические особенности нозологии сглаживаются, а иногда утрачиваются, ведущим становится синдром хронической почечной недостаточ­ности. Нефросклероз в первой фазе, которая охватывает период до форми­рования блока почечного кровотока на одном из структурных уровней почки (артериолярном, гломерулярном, интерстициальном), *является компонентом морфологических проявлений основного заболевания.* Нозологическая специ­фичность его определяется преимущественным вовлечением в склеротический процесс одного из структурных элементов почки (артериолы, клубочки, интер­стиций), а также качественными особенностями склеротических изменений поч­ки (схема XXII). Во второй фазе нефросклероз связан с формированием блока почечного кровотока на уровне той или иной структуры (артериолярный, гломе­рулярный, капиллярно-паренхиматозный блок), который включает *гипоксиче­ский фактор,* определяющий дальнейшее прогрессирование нефросклероза (см. схему XXII). Склерозу подвергаются в равной мере все структурные элементы почки, в связи с чем морфологические признаки нозологии сглаживаются.

**Патологическая анатомия.** При нефросклерозе почки плотные, поверхность их неровная, крупно- или мелкобугристая; отмечается структурная перестройка почечной ткани. При установлении природы и вида нефросклероза имеют значение характер сморщивания (мелкозернистое — при гипертонической болезни и гломерулонефрите, крупнобугристое — при атеросклерозе, пиелонефрите, ами­лоидозе) **и** процесс, который явился основой нефросклероза.

Схема XXII. Морфогенез нефросклероза



**ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

*Хроническая почечная недостаточность* — синдром, морфологической осно­вой которого является *нефросклероз* (сморщенные почки), а наиболее ярким клиническим выражением — *уремия.* Возникновение уремии объясняется за­держкой в организме азотистых шлаков (мочевина, мочевая кислота, креатинин, индикан), ацидозом и глубокими нарушениями электролитного баланса. Эти сдвиги в белковом и электролитном обмене, а также в кислотно-основном состо­янии ведут к *аутоинтоксикации* и глубоким *нарушениям клеточного метабо­лизма.*

**Патологическая анатомия.** Это прежде всего патологическая анатомия экс­траренальных экскреторных систем (кожа, органы дыхания и пищеварения, серозные оболочки). При вскрытии трупа умершего от уремии ощущается запах мочи. Реакция с ксантгидролом позволяет выявить мочевину во всех органах, особенно в желудке, легких, селезенке. Летучие аммиачные соединения дают с крепкой хлористоводородной кислотой пары хлорида аммония в виде

облачка. Этой реакцией можно пользоваться при вскрытии для диагностики уремии.

Кожа серо-землистой окраски в результате накопления урохрома. Ино­гда, особенно на лице, она бывает как бы припудрена беловатым порошком (хло­риды, кристаллы мочевины и мочевой кислоты), что связано с гиперсекрецией потовых желез. Нередко на коже наблюдаются *сыпь* и *кровоизлияния* как выра­жение геморрагического диатеза. Отмечаются уремический *ларингит, трахеит, пневмония,* которые имеют чаще фибринозно-некротический или фибринозно-ге­моррагический характер. Особенно характерен уремический отек легких. Часто встречаются *фарингит, гастрит, энтероколит* катарального, фибринозного или фибринозно-геморрагического характера. В печени возникает *жировая дистро­фия.*

Очень часто обнаруживается серозный, серозно-фибринозный или фибри­нозный *перикардит, уремический миокардит,* реже — *бородавчатый эндокардит.* Возможно развитие уремического *плеврита* и *перитонита.* Головной мозг при уремии бледный и отечный, иногда появляются *очаги размягчения* и *крово­излияния.* Селезенка увеличена, напоминает септическую.

Уремия развивается не только при хронической, но и при острой почечной недостаточности. Она наблюдается также при эклампсии (эклампсическая уре­мия) и хлорогидропении (хлорогидропеническая уремия).

В связи с применением регуляторного гемодиализа хроническая почечная недостаточность может растягиваться на многие годы; при этом больные нахо­дятся в состоянии *хронической субуремии.* В таких случаях патологическая анатомия уремии становится иной. Экссудативно-некротические изменения от­ходят на второй план. Доминируют метаболические повреждения (некрозы мио­карда), продуктивное воспаление (слипчивый перикардит, облитерация полости сердечной сорочки), изменения костей (остеопороз, остеосклероз, амилоидоз) и эндокринной системы (адаптивная гиперплазия околощитовидных желез). Ат­рофия и склероз почек достигают крайней степени (обе почки имеют массу 15— 20 г и обнаруживаются лишь при тщательном исследовании).

**ОПУХОЛИ ПОЧЕК**

К эпителиальным опухолям почек относятся: *аденома* (темноклеточная, светлоклеточная, ацидофильная) и *почечно-клеточный (гипернефроидный) рак* (светлоклеточный, зернисто-клеточный, железистый, саркомоподобный, сме­шанноклеточный), а также *нефробластома,* или *опухоль Вильмса* (см. *Опухоли экзо- и эндокринных желез, а также эпителиальных покровов* и *Болезни детского возраста).* Почечно-клеточный рак составляет 90% всех опухолей почек у взрос­лых, а нефробластома — 20% всех злокачественных опухолей у детей.

*Мезенхимальные опухоли* почек встречаются редко: это доброкачественные и злокачественные опухоли из соединительной и мышечной тканей, из кровенос­ных и лимфатических сосудов.

Большую группу составляют **опухоли почечных лоханок,** хотя они и встре­чаются во много раз реже, чем опухоли почек. Из доброкачественных опухолей лоханок часто встречается *переходноклеточная папиллома,* которая может быть солитарной и множественной. Она часто изъязвляется, что служит причиной ге­матурии, но не прорастает стенку лоханки.

*Рак лоханки* встречается чаще папилломы. По гистологическому строению он может быть переходноклеточным, плоскоклеточным и железистым (аденокар­цинома). Чаще других встречается переходноклеточный рак. Он имеет сосочко­вое строение, часто подвергается некрозу и изъязвляется, в связи с чем развива­ется воспаление. Опухоль прорастает стенку лоханки, распространяется

в окружающую клетчатку, в мочеточник и мочевой пузырь (имплан-тационное метастазирование), что является особенностью рака лоханки. Мета­стазы находят в околоаортальных лимфатических узлах, печени, противополож­ной почке, легких, головном мозге.

Развитие плоскоклеточного рака лоханки чаще происходит из очагов лейко­плакии, а аденокарциномы — из очагов метаплазии переходного эпителия в же­лезистый.