

Для этой гломерулопатии характерны внутрикапиллярный склероз и гиалиноз (в отдельных клубочках и их сегментах), при этом неповреждённые сегменты и клубочки выглядят нормальными. Клинически проявляется нефротическим синдромом (10% случаев нефротического синдрома у детей и 10–20% — у взрослых). Терапия кортикостероидами, в отличие от липоидного нефроза неэффективна. Первичная форма заболевания наиболее часта у детей. Вторичную форму (в основном, у взрослых) считают [гиперфильтрационным повреждением](#). Её диагностируют при заболеваниях, поражающих сосуды клубочков, когда в сохранённых клубочках развивается гиперфильтрация, вызывающая гломерулярный склероз. Аналогичные морфологические изменения клубочков обнаруживают при СПИДе, героиновой нефропатии. На ранних стадиях большинство почечных телец выглядят нормальными, изменения обнаруживают лишь в 10% клубочков.

**Этиология и патогенез** заболевания неясны. В почечном трансплантате оно иногда рецидивирует уже через 24 ч, что позволяет предположить системность процесса (участие клеточного иммунитета, цитокинов или циркулирующих токсинов).

**Виды фокального сегментарного гломерулярного склероза/гиалиноза:**

идиопатический (присоединяется к другим первичным гломерулопатиям, например, IgA-нефропатии);

гломерулярный склероз при уменьшении почечной массы (нефрэктомия, односторонняя агенезия почки);

вторичный (при употреблении героина или ВИЧ-инфекции).

Иногда фокальный сегментарный гломерулярный склероз/гиалиноз развивается из липоидного нефроза. Учитывая это, к патогенетическим механизмам развития заболевания в настоящее время относят нарушение проницаемости и гипертрофию клубочков, гиперфильтрацию, липидные нарушения.

**Клинические признаки:** нефротический синдром (протеинурия более 30–35 г/л, гипоальбуминемия, отёки, гиперлипидемия, липидурия, снижение скорости клубочковой фильтрации до 10–30%), повышение АД, на поздних стадиях — ХПН. Ранний объективный симптом — пеннистая моча.

Интересная статья:  
8) [Хронический лимфоцитарный лейкоз](#)