

Для амилоидоза почек характерно отложение в них внеклеточных белков, обладающих общими морфологическими свойствами (специфическое окрашивание конго красным, характерное свечение в поляризованном свете). Амилоидоз развивается при многих заболеваниях. Отложение амилоида возможно в разных тканях, что вызывает их сдавление и нарушение функций. Почки, в первую очередь клубочки, почти всегда бывают поражены при системном амилоидозе. В результате возникают повышение проницаемости клубочкового фильтра и протеинурия.

Этиология и патогенез амилоидоза рассмотрены в главе 6.

**Клиническое проявление** амилоидоза почек — [неселективная протеинурия](#) (т.е. в моче примерно равное количество альбуминов и глобулинов). Приблизительно у 60% пациентов тяжёлая протеинурия приводит к развитию нефротического синдрома, гематурия бывает редко. Постоянно наблюдают нефрогенную артериальную гипертензию.

**Патоморфология.** Стадии амилоидной нефропатии: латентная, протеинурическая, нефротическая, азотемическая (уремическая).

□ Протеинурическая стадия: увеличение и уплотнение почек, поверхность их бледно-серая или жёлто-серая, на разрезе характерный сальный блеск, кора широкая, матовая, пирамиды серо-розовые (большая сальная почка).

□ Нефротическая стадия: почки большие, плотные, восковидные, серо-розового цвета, граница между корковым и мозговым веществом стёрта (большая белая почка).

□ Азотемическая стадия: почки обычных размеров или несколько уменьшены, очень плотные, с множеством рубцовых западений на поверхности (амилоидно-сморщенная почка).

Стадии амилоидной нефропатии по данным световой микроскопии.

▣ Латентная стадия. Утолщение и двухконтурность гломерулярной мембраны капилляров. Цитоплазма эпителия и просветы канальцев содержат большое количество белковых гранул, отложения белков находят в строме мозгового вещества.

▣ Протеинурическая стадия. Отложения амилоида в клубочках преимущественно мезангиальные, что вызывает их диффузное расширение без увеличения клеточности. Это быстро приводит к облитерации просветов капилляров. Отложение [амилоида](#) наблюдают и в артериолах. В строме мозгового вещества развивается склероз.

▣ Нефротическая стадия. Отложения амилоида приобретают вид узловых масс эозинофильного материала, что может напоминать диабетический гломерулосклероз. Однако амилоид можно окрасить конго красным, при этом он даёт зеленоватое свечение в поляризованном свете. Амилоид обнаруживают в капиллярных петлях большинства клубочков, артериолах, артериях, мембранах канальцев. Просвет канальцев расширен, забит цилиндрами, в их эпителии много липидов. Диффузный склероз стромы мозгового вещества.

▣ Конечная стадия амилоидоза. Структуры клубочков облитерированы, клубочки выглядят, как крупные аморфные эозинофильные шарики. Склероз стромы охватывает и корковое, и мозговое вещество.

Антитела против К- и Х-цепей, и сывороточного белка SAA позволяют иммуногистохимически отличать формы амилоидоза. Часто в клубочках обнаруживают неспецифические отложения иммуноглобулинов и других белков плазмы крови.

Электронная микроскопия — надёжный метод выявления амилоида, имеющего вид линейных фибрилл. Впервые фибриллы можно увидеть в мезангиальных полях, при этом малые ножки подоцитов отделены от базальной мембраны и сглажены. Эпителиальные клетки отодвинуты фибриллами амилоида, часто направленными перпендикулярно к базальной мембране. Тяжесть повреждения эпителиальных клеток соответствует уровню протеинурии.

**Исходы и осложнения:** острая или хроническая почечная недостаточность, инфекции (пневмония, рожа, паротит), инфаркты, кровоизлияния, сердечная недостаточность. Прогноз неблагоприятный.



### Интересные статьи:

- 1) [Кальциевы и кишечные механизмы регуляции КОС](#)
  
- 2) [Патологическая физиология КОС](#)

3) [Смерть клеток при радиации](#)