



Spezielle Pathologie der Niere

Nierenerkrankungen:

- I. Destruierende interstitielle Nephritis (Pyelonephritis)
- II. Nichtdestruierende interstitielle Nephritis
- III. Glomerulonephritis: (Einteilung nach dem klinischen Bild)

Nephritisches Syndrom:

1. Minimal change GN (Lipoidnephrose)
2. Membranöse GN (perimembranöse=epimembranöse)
3. Membranokapilläre GN (mesangioproliferative GN)

Proteinurie > 3g/d,
Dyslipoproteinämie,
Ödeme,
Hyperlipoproteinämie,
Lipidurie

Nephritisches Syndrom:

1. Endokapilläre GN
(exsudativ-proliferative GN, Poststreptokokken-GN)
2. Mesangioproliferative GN

Proteinurie < 3g/d,
Hämaturie, GFR ↓, Ödeme,
Hypertonie

Rapid-progressiv Verlauf:

1. Diffuse Halbmond-GN
2. GN bei Systemerkrankungen

Destruierende interstitielle Nephritis (Pyelonephritis)	Nichtdestruierende interstitielle Nephritis
<ul style="list-style-type: none"> ➤ bakterielle Entzündung des Nierenbeckenkelchsystems & des Niereninterstitiums ➤ Ätiologie: aufsteigend, selten hämatogen od. lymphogen, Erreger: E.coli, Klebsiella, Proteus, Enterokokken ➤ <u>Akute Pyelonephritis:</u> Erreger über Nierenbecken in die Tubuli ⇒ disseminierte Mikroabzesse mit hämorrhagischem Randsaum (Abzeßstraßen, vakuoläre Degeneration d. Tubulusepithels) ➤ <u>Chronische Pyelonephritis:</u> Narbige Einziehungen, Tubulusatrophien und Tubulus- Glomerulusfibrosen 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ <u>Abakterielle Genese</u> ➤ Immer beide Nieren betroffen ➤ <u>Akute Form:</u> nach Infektionen und/od. allergischen Reaktionen (Röteln, Scharlach) <p>Morphologie: Nieren vergrößert, blasse Schnittfläche, ödematöse Aufquellung d. Interstitiums</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <u>Chronische Form:</u> Phenacetinabusus in Kombination mit Antipyretika und/od Coffein, Grunderkrankungen <p>Morphologie: Nieren normalgroß – geschrumpft, Einziehungen, Lipofuscingranula in den atrophischen Tubuli bei Phenacetin-Niere</p>



GN mit nephritotischem Syndrom:

Proteinurie > 3g/d,
 Dyslipoproteinämie,
 Ödeme,
 Hyperlipoproteinämie,
 Lipidurie

Mnimal Change GN	Membranöse GN	Membranokapilläre GN
<ul style="list-style-type: none"> ➤ T-Zell assoziierte Autoimmunreaktion <ul style="list-style-type: none"> ↳ Reduktion d. Podozyten ↳ Ionenbarriere defekt ↳ Albumin im Primärharn ↳ Tubuluszellen resorbieren Albumin ↳ Tubuluszellen werden überfordert ↳ fettvakuolenartige Überladung ↳ Lipoidnekrose ➤ Heilt spontan ab, Glukokortikoidtherapie 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Idiopathisch, oder Folge von Entzündungen ➤ Ag-Ak-Komplex-Zirkulation <u>Stadium I:</u> Ag-Ak-Komplex an BM-Außenseite d. Glomerulumkapillaren <u>Stadium II:</u> reaktive Verdickung d. BM zw. den Komplexen (spikes) <u>Stadium III:</u> BM überwächst die Komplexe, BM verdickt <u>Stadium IV:</u> Ablagerungen verschwinden ⇒ Heilung <u>Stadium V:</u> Verödung d. Glomeruli 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ <u>Typ I:</u> zirkulierende Ag-Ak-Komplexe mit subendothelialer Ablagerung, binden Komplement ⇒ Proliferation von Mesangiumzellen ➤ <u>Typ II:</u> Ig-G Ak gegen Komplement-C₃-Konvertase ⇒ C₃ wird ständig abgebaut und als „dense desposits“ in die Außen- und Innenseite d. BM eingebaut ⇒ Proliferation d. Mesangiumzellen ➤ Doppelbrechung der BM !!!



GN mit nephritischem Syndrom:

Proteinurie < 3g/d,
Hämaturie, GFR ↓, Ödeme,
Hypertonie

Endokapilläre GN	Mesangioproliferative GN
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Häufig nach einer Streptokokkeninfektion ➤ Zirkulierende Ag-Ak-Komplexe lagern sich an die Kapillarinnen- und Außenwand und Masangien an (humps) ⇒ Chemotaxis von Granulozyten, Komplement wird aktiviert (exsudative Phase) ⇒ später Anschwellung d. Kapillarwände durch Endothel- und Mesangiumproliferation ⇒ Gefäßlumen eingeengt 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ 50% aller GN ➤ Ig-A Nephritis ➤ Chronisch-endokapilläre GN <p><u>Ig-A Nephritis:</u> nach Exposition mit Nahrungsmittelallergenen (Gluten) ⇒ große Ig-A Immunkomplexe ⇒ lagern sich im Mesangium ab ⇒ sklerosierende Matrixvermehrung und Mesangiumproliferation</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Gute Prognose <p><u>Chronisch-endokapilläre GN:</u> ähnlicher Ablauf wie oben</p>

GN mit Rapid-progressivem Verlauf:

Diffuse Halbmond GN	Halbmond GN bei Systemerkrankungen
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Makrophagen und Fibrinaustritt in die BOWMAN-Kapsel ⇒ durch Epitheloidzellen – aus Makrophagen entstanden – und proliferierendes Kapillarepithel kommt es zur Einengung des Kapselraumes ➤ Histol.: Proliferation als diffuse Halbmondbildung, Endothel- und Mesangiumzellproliferation, Granulozyteninfiltrate 	<p>GN bei:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Systemischer Lupus Erythematodes ➤ GOOD-PASTURE-Syndrom ➤ WEGENER-Granulomatose ➤ PURPURA-SCHENLEIN-HENOCH



Nierenfehlbildungen:

- Unilaterale Nierenagenesie
- Bilaterale Nierenagenesie
- Nierenaplasie
- Hufeisenniere
- Nierenzysten aufgrund von Tubuluserweiterungen, bei 50% d. Autopsien
- Zystennieren:
 - POTTER I: (bilateral-polyzystische schwammniere, infantiler Typ)
⇒ zystische Vergrößerung d. Nieren, histol.:
Sammelrohrhyperplasie, häufig in Kombination
mit Leberzysten, Pankreaszysten
degenerative Zystenniere)
 - POTTER II:
⇒ fehlerhafte Ureterknospenverzweigung
⇒ anstatt Sammelrohre Zysten
 - POTTER III: (bilateral-polyzystische schwammniere, adulter Typ)
⇒ autosomal dominant
⇒ es wachsen langsam zystische
Tubulusproliferationen
⇒ renale Hypertonie
⇒ Niereninsuff.
 - POTTER IV: (Ureterverschlussniere)
⇒ Mukosawucherung
⇒ Harnrückstau
⇒ subkapsuläre Zysten
 - Markschwammniere: (medulläre Schwammniere)
⇒ Sammelrohre bilden große Zysten
 - Nephronophthise: ⇒ juvenile Form: an der Rinden-Mark-Zone ⇒
Glomerula atrophieren
⇒ asulter Typ
 - Dialyse-Nephropathie



Nichtentzündliche Glomerulopathien und Nephronopathien:

- Diabetische Glomerulosklerose (KIMMERLSTIEL-WILSON)
 - ⇒ Verdickung kapillärer BM durch Einlagerung von Proteoglykanen
 - ⇒ diffuse Glomerulosklerose
 - ⇒ noduläre Glomerulosklerose

- Tubulusepithelveränderungen:
 - ⇒ hohe [Glc]
 - ⇒ maximale Glc-Rückresorption im proximalen Tubulus
 - ⇒ Glc wird als Glykogen im Tubulusepithel gespeichert (ARMANNI-EBSTEIN-Zellen)

- Hereditäre Nephropathien:
 - ALPORT-Syndrom:
Kollagendefekt ⇒ BM-Schädigung (Nieren, Augen, Innenohr) ⇒ Niereninsuff.

 - Benigne familiäre Hämaturie:
Verödung der glomerulären BM



Tumoren der Niere:

Gutartige und fakultativ bösartige Tumoren d. Niere:

- Epitheliale Tumoren
 - Nierenadenom:
 - ⇒ Gelbe, bohngroße Knötchen mit scharf begrenztem Rand innerhalb der Nierenrinde
 - ⇒ weder mikroskopisch noch immunologisch von echten Nieren-Ca unterscheidbar, der einzige Unterschied: langsames Wachstum und in den meisten Fällen bis zu einer Größe von 2 cm noch nicht metastasiert
 - Nierenonkozytom:
 - ⇒ Onkozyten = Epithelzellen mit granulärem, azidophilem Zytoplasma, Mitochondrienreich
 - ⇒ langsames Wachstum
 - ⇒ gutartig
- Mesenchymale Tumoren
 - Angiomyolipom:
 - ⇒ multiple Einblutungen, Nekrosen, Verkalkungen
 - Markkegelfibrom (Prostaglandinom)
 - ⇒ ausschließlich Nierenmark
 - ⇒ kleine gräuliche Knötchen, sehr kollagenreich
 - ⇒ benigne Proliferation d. interstitiellen Zellen
 - ⇒ Produziert Prostaglandin (bei Therapie mit Prostaglandinsynthesehemmern kommt es im Nierenmark zu Vasokonstriktion ⇒ Niereninsuff.)



Maligne Tumoren:

- Nieren-Ca (Hypernephrom, GRAWITZ-Tumor):
 - Maligne
 - Aus Tubulusepithelzellen
 - Risikofaktoren: Geschlecht: Männer > Frauen
Rauchen
Adipositas
Östrogene
Petroleumexposition
Kadmiumexposition
Asbest
Zystenniere
 - Entsteht am Nierenpol
 - Bei Diagnose zwischen 3-15 cm groß
 - Makroskopisch: buntes bild: Einblutunge, Verkalkung, Nekrosen

Klarzelliger Typ	80%
Chromophiler Typ	12%
Chromophober Typ	5%
Onkozytischer Typ	3%
BELLINI-Gang Typ	1%

- Nephroblastom:
 - Aus Gewebe des nephrogenen Blastems (3 Keimblätter)
 - Bösartiger Tumor des Kindesalters
 - Veränderung Chromosom 11
 - Fischfleischartige Schnittfläche



Urothel-Ca:

- 60. – 70. Lj
- Risikofaktoren: chronische Entzündung
 Leukoplakien
 β-Naphtaylamin
 Phenacetin
- Über 90 % in der Harnblase, bes. Blasenrückwand oder Seitenwand
- Papilläres wachstum
- Frühzeitige lymphogene Metastasierung in die Leber, Lunge, Knochen
 - Hämatogene Metastasierung selten