

**МОРФОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ ХВОРОБ НИРОК
(для нефрологічної практики)
Гломерулярні хвороби**

Первинні гломерулярні хвороби.

- Гострий постінфекційний гломерулонефрит.
 - Ексудативний ГН.
 - Дифузний ендокапілярний ГН.
 - Дифузний ендокапілярний ГН з півмісяцями.
 - Дифузний ендокапілярний ГН, стадія розв'язування.
 - IgA-домінуючий постінфекційний ГН.
- Нефропатія з мінімальними змінами (НМЗ).
 - НМЗ.
 - НМЗ з дифузною мезангіальною гіперцелюлярністю.
 - НМЗ: IgM-нефропатія.
 - НМЗ: C1q-нефропатія.
 - НМЗ із гострим пошкодженням нирок.
 - НМЗ та IgA-нефропатія.
- Фокальний сегментарний гломерулосклероз (ФСГС)¹.
 - ФСГС, варіант „NOS”.
 - ФСГС, верхівковий варіант.
 - ФСГС, перихілярний варіант.
 - ФСГС, клітинний варіант.
 - ФСГС, колапсивний варіант.
- 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 IgA-нефропатія.
 - МН з анти-ТБМ-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 III / мезангіокапілярний і мембранозний ГН.
- СЗ-гломерулопатія.
 - Хвороба щільних депозитів.

¹ Згідно Колумбійської класифікації (2004)

² Характеризується за класифікацією Ehrenreich T. та Churg J. (1968)

С3-гломерулонефрит.
IgA-нефропатія³.
Гломерулонефрит з півмісяцями (ГНП).
Анти-ГБМ-нефрит (ГНП, тип I).
Імунокомплексний ГНП (тип II).
Раусі-імуний/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 (склерозивний) гломерулонефрит.

Вторинні гломерулярні хвороби.

Системні хвороби сполучної тканини.
Люпус-нефрит (ЛН).
ЛН⁴.
ЛН з гострими або хронічними тубулоінтерстиційними 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 (IgA-васкуліт).
Гранулематоз Вегенера⁵.
Мікроскопічний поліангіїт⁵.
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).

³ Характеризується за Оксфордською класифікацією IgA-нефропатії (2009)

⁴ Характеризується за класифікацією люпус-нефриту ISN/RPS (2003)

⁵ Характеризується за класифікацією ANCA-асоційованого ГН (Berden A. et al., 2010)

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.

Класифікація ГН (Мауо/RPS)

Патогенетичний тип	Специфічне захворювання	Патерн пошкодження: фокальний або дифузний
Імунокомплексний	IgA-нефропатія, IgA-васкуліт,	Мезангіальний,

⁶ Характеризується за класифікацією діабетичної нефропатії (Tervaert T. et al., 2010)

⁷ Тип амілоїду визначається при імунофлюоресцентному або імунопероксидазному дослідженні (AA-протеїн, легкі та важкі ланцюги імуноглобулінів, транстиретин, лізоцим, фібриноген тощо); стадія – за класифікацією Mackensen et al., 1977 або Sen S. and Sarsik B., 2010

ГН	люпус-нефрит, ГН пов'язаний з інфекцією, фібрилярний ГН з поліклональними депозитами імуноглобулінів	ендокапілярний, ексудативний, мембранопроліферативний, або поєднання декількох патернів
Малоіммунний ГН	МПО-АНЦА-ГН, ПРЗ-АНЦА-ГН, АНЦА-негативний ГН	некротизуючий, серповидний, склерозивний, або поєднання декількох патернів
Анти-ГБМ ГН	Анти-ГБМ-ГН	некротизуючий, серповидний, склерозивний, або поєднання декількох патернів
ГН з депозитами моноклональних імуноглобулінів	Хвороба депозитів моноклональних імуноглобулінів, проліферативний ГН з депозитами моноклональних імуноглобулінів, імуннотактоїдна гломерулопатія, фібрилярний ГН з депозитами моноклональних імуноглобулінів	мезангіальний, ендокапілярний, ексудативний, мембранопроліферативний, некротизуючий, серповидний, склерозивний, або поєднання декількох патернів
СЗ-гломерулопатія	СЗ-ГН, хвороба щільних депозитів	

Тубулоінтерстиційні та судинні хвороби нирок

Гострий інфекційний тубулоінтерстиційний нефрит (гострий пієлонефрит).

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.
- Хронічний інфекційний тубулоінтерстиційний нефрит (хронічний пієлонефрит)
 - Необструктивний рефлюкс-асоційований хронічний пієлонефрит.
 - Хронічний обструктивний пієлонефрит.
 - Ксантогранулематозний пієлонефрит.
 - 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.
 - Літієва 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.
Порушення 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 криоглобулінемія.

Бактеріальний імунокомплексний гломерулонефрит

Синдром Шогрена

Гіпокомплементемічний 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 Такаясу.
 - 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 (Banff-класифікація)

Діагностичні категорії класифікації

1. Норма: мінімальні зміни, або інтерстиціальний інфільтрат без тубуліту.
2. Антитіло-опосередковані зміни
 - 2.1 C4d-фарбування без ознак відторгнення
 - 2.2 Гостре/активне антитіло-опосередковане відторгнення.
 - 2.3 Хронічне, активне антитіло-опосередковане відторгнення.
3. Пограничні зміни.
4. Т-клітинно-опосередковане відторгнення.
 - 4.1 Гостре Т-клітинно-опосередковане відторгнення.
 - 4.2 Хронічне активне Т-клітинно-опосередковане відторгнення.
5. Інтерстиційний фіброз і тубулярна атрофія без ознак будь-яких специфічних ушкоджень.
 6. Інші зміни: не пов'язані з відторгненням гострі і/або хронічні зміни
 - 6.1 Хронічна гіпертензія.
 - 6.2 Нефротоксичність інгібіторів кальциневрину.
 - 6.3 Хронічна обструкція.
 - 6.4 Бактеріальний пієлонефрит.
 - 6.5 Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит.
 - 6.6 Посттрансплантаційне лімфопроліферативне захворювання.
 - 6.7 Неспецифічні зміни.
 - 6.8 Гострий канальцевий некроз.
 - 6.9 Субкапсулярне пошкодження (ятрогенне).
 - 6.10 Претрансплантаційне гостре ендотеліальне пошкодження.
 - 6.11 Папілярний некроз.
 - 6.12 De novo гломерулонефрит.
 - 6.13 Поворотна патологія.
 - 6.14 Передіснуюча патологія.
 - 6.15 Інші.

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 гломерулонефрит; ексудативний гломерулонефрит;	ендокапілярний	проліферативний
фокальний/дифузний гломерулонефрит;	мезангіальний	проліферативний

фокальний проліферативний і некротизуючий гломерулонефрит;
гломерулонефрит з півмісяцями (екстракапілярний
гломерулонефрит);
мембранопроліферативний 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;
малоімунний патерн.

Електронно-мікроскопічне дослідження:

потовщення/стоншення/розшарування ГБМ;
електронно-щільні (мезангіальні, субендотеліальні,
інтрамембранозні, субепітеліальні) депозити;
організовані депозити (фібрили, щільні гранули, мікротрубочки).

Патерни тубулярних змін.

Світлооптичні зміни відсутні.

Гострий тубулярної некроз.

Тубуліт.

Тубулярна атрофія.

Тубулярна симпліфікація.

Гіаліново-крапельні зміни.

Вакуольні зміни.

Гідропічні (осмотичний нефроз).

Гіпокаліємічні (гіпокаліємічна нефропатія).

Ліпоїдні.

Пінисті клітини.

Пігментні зміни.

Внутрішньоядерні включення.

Циліндри в просвіті каналців.

Зміни тубулярної базальної мембрани.

Патерни інтерстиціальних змін.

Світлооптичні зміни відсутні.

Набряк.

Клітинна інфільтрація (інфільтрація лейкоцитами).

Гострий інтерстиційний/тубулоінтерстиційний нефрит.

Гострий пієлонефрит.

Колонії бактерій, мікроскопічні гриби.

Розширення інтерстицію з накопиченням екстрацелюлярного еозинофільного матеріалу.

Амілоїдоз.

Інтерстиційний фіброз.

Хронічний інтерстиційний/тубулоінтерстиційний нефрит.

Хронічний пієлонефрит.

Гранулеми.

Інтерстиційні пінисті клітини.

Крововиливи.

Кальцифікація.

Кристали.

Інвазія неопластичних клітин.

Патерни судинних змін.

Світлооптичні зміни відсутні.

Артеріїт.

Поліморфноядерний.

Мононуклеарний.

Гранулематозний.

Некротизуючий артеріоліт.

Гіаліноз артеріол (гіаліновий артеріосклероз).

Стовщення інтими артерій та артеріол.

Стовщення/гіпертрофія медії артерій та артеріол.

Фібриноїдний некроз стінки артеріол та дрібних артерій.

Мультиплікація внутрішньої еластичної мембрани артерій.

Артеріосклероз.

Капілярит.

Тромбоз.

Тромботична мікроангіопатія.

Інфаркт.

Амілоїдоз.

Приклади патоморфологічних діагнозів (висновків/заключень)

1. Пацієнт з гострою нирковою недостатністю, гематурією, протеїнурією, антитілами до протеїнази-3.

Первинний діагноз: **протеїназа-3-ANCA-асоційований гломерулонефрит**

Патерни гломерулярних змін: **гломерулонефрит з півмісяцями, фокальний склерозивний гломерулонефрит**

Прогностичний клас: **півмісячний ($\geq 50\%$ клітинних півмісяців)**

Додаткові характеристики: гостре тубулярне пошкодження (20%), фокальний глобальний гломерулосклероз – 9/25 (36%), помірна тубулярна атрофія й інтерстиційний фіброз – 50%; незначний артеріосклероз і помірний гіаліновий артеріолосклероз.

2. Пацієнт з макрогематурією, протеїнурією, артеріальною гіпертензією.

Первинний діагноз: **IgA-нефропатія**

Патерни гломерулярного пошкодження: **мезангіальний проліферативний гломерулонефрит, фокальний ендокapілярний проліферативний гломерулонефрит, фокальний склерозивний гломерулонефрит**

Оцінка за оксфордською класифікацією: **M1** (мезангіальна гіперцелюлярність), **E1** (ендотеліальна гіперцелюлярність), **S1** (сегментарний гломерулосклероз), **T1** (тубулярна атрофія/фіброз інтерстицію)

Додаткові характеристики: фокальний глобальний гломерулосклероз 3/15 (20%), клітинні півмісяці – 1/12 (8%), помірна тубулярна атрофія й інтерстиційний фіброз – 30%

Вторинний діагноз: **діабетична нефропатія, ранні зміни.**

3. Пацієнт з нефротичним синдромом.

Первинний діагноз: **мембранозна нефропатія, стадія II (за Ehrenreich-Churg).**

Додаткові характеристики: фокальний глобальний гломерулосклероз 1/14 (7%), незначний гіаліновий артеріолосклероз.