

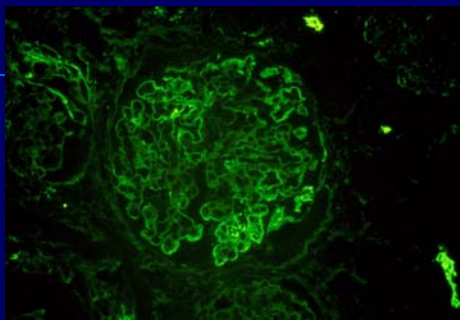
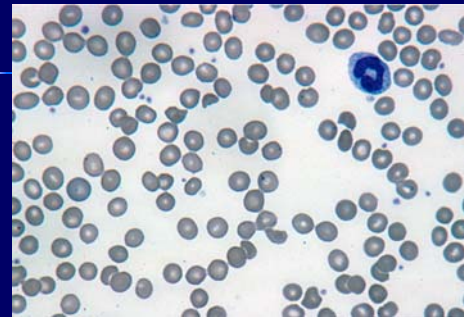
Тромботические микроангиопатии

Тромботические микроангиопатии

- Гемолитико-уремический синдром/тромботическая тромбоцитопеническая пурпура
- Злокачественная гипертензия
- Склеродермия (прогрессивный системный склероз) почки

Тромботические микроангиопатии

Морфологические изменения по биопсии при различных заболеваниях, сгруппированных под термином *тромботическая микроангиопатия*, являются одинаковыми для всех; в большинстве случаев невозможно отличить одну форму от другой по почечной биопсии, несмотря на различные патогенетические механизмы повреждения



Гемолитико-уремический синдром

- Инфекции
 - E. coli O157:H7 (ассоциированный с диареей, D+)
 - Shiga-подобный токсин
 - Нет диареи (D-); нет shiga-подобного токсина
 - ВИЧ
- Лекарственный
 - Ингибиторы кальциневрина
 - Хемотерапевтические агенты (митоминин, gemzar)
- Post-partum
- После трансплантации костного мозга
- Анти-фосфолипидные, анти-кардиолипиновые антитела

Тромботические микроангиопатии

- Семейный ГУС
 - Мутации в факторе H, регуляторе комплемента
- Семейная ТТП
 - Дефицит протеазы, разрезающей фактор von Виллебранда
- Не-семейная ТТП
 - Приобретенный ингибитор вышеупомянутой протеазы (известен как ADAMTS13, представитель "a disintegrin and metalloprotease with thrombospondin type 1 repeats" семейства цинковых металлопротеиназ)

Тромботические микроангиопатии ГУС

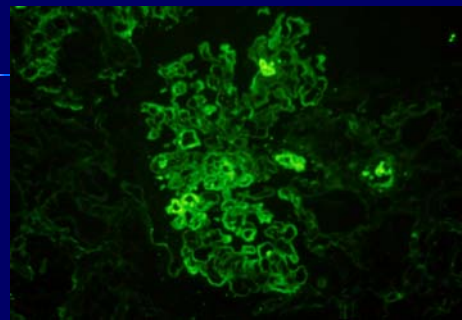
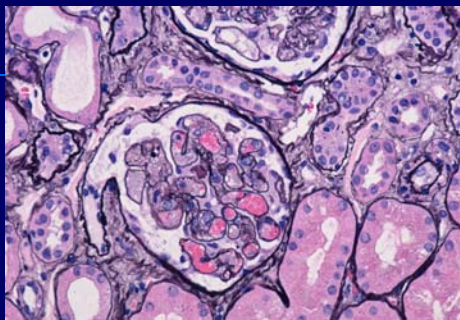
- ГЛОМЕРУЛЯРНЫЙ
 - Предominантно клубочковые поражения
 - Общие характеристики у детей
 - Лучший прогноз
- АРТЕРИАЛЬНЫЙ
 - Предominантно артериальное или артериолярное поражение
 - Чаще гипертензия

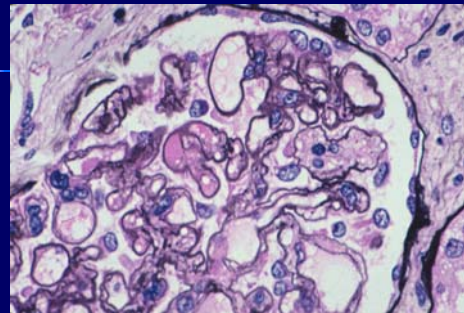
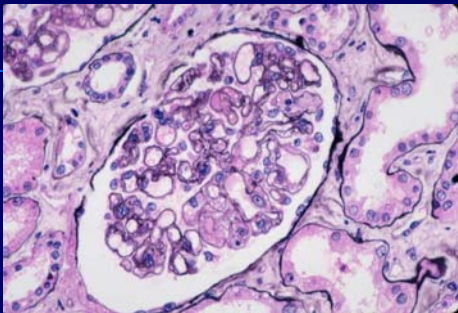
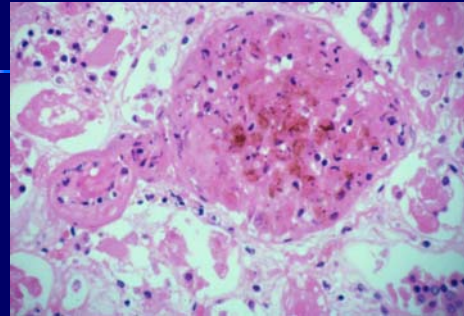
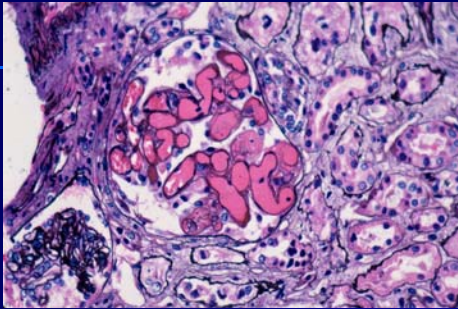
Тромботические микроангиопатии структурные изменения – острые (1)

- Иммунофлюоресценция
 - Фибрин – стенки гломерулярных капилляров, артериол, артерий
 - Фибрин – просвет тех же сосудов
- Световая микроскопия
 - Клубочки: набухшие эндотелиальные клетки, субэндотелиальное просветление, сморщенная стенка (вариабельно), капиллярные тромбы; мезангиолиз (сегментарный, экстенсивный)

Тромботические микроангиопатии структурные изменения – острые(2)

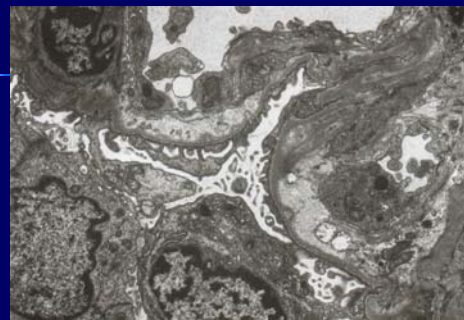
- Световая микроскопия
 - Артериолы: фибрин в стенке и/или просвете (тромбо-некротические изменения); аневризмальное расширение, тромбоз, пролиферация эндотелия ("гломерулоидная" структура)
 - Артерии: расширение интимы с клеточной пролиферацией (т.н., «луковичная шелуха»), иногда включая фибрин, отечные эндотелиальные клетки, суженный просвет, иногда тромбоз
 - Кортикальный некроз

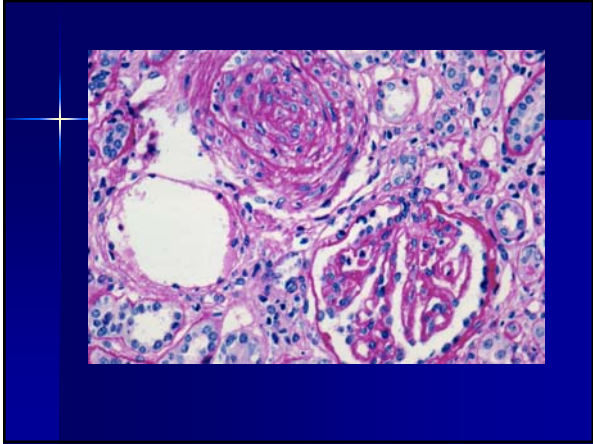
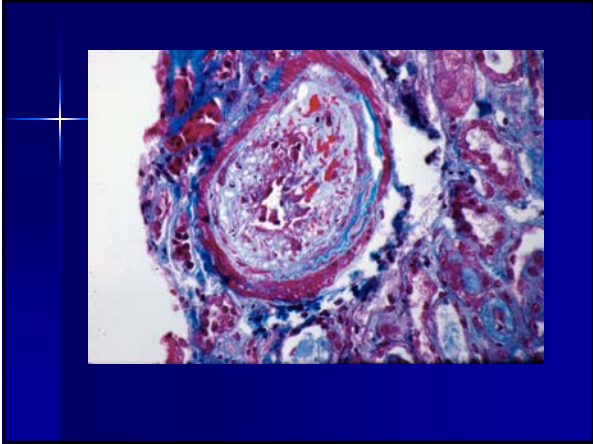
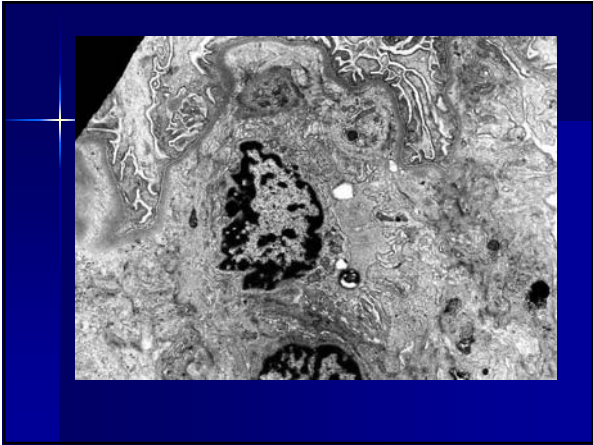
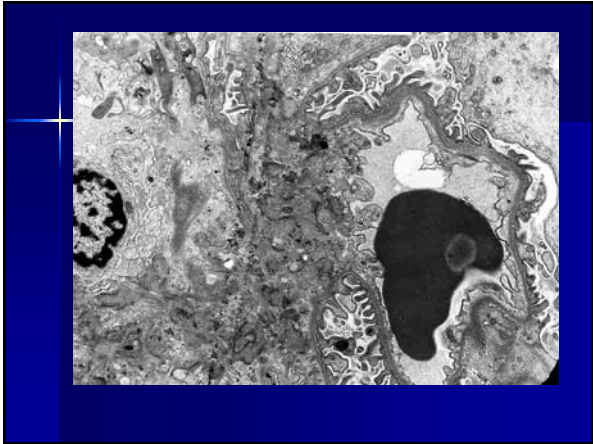
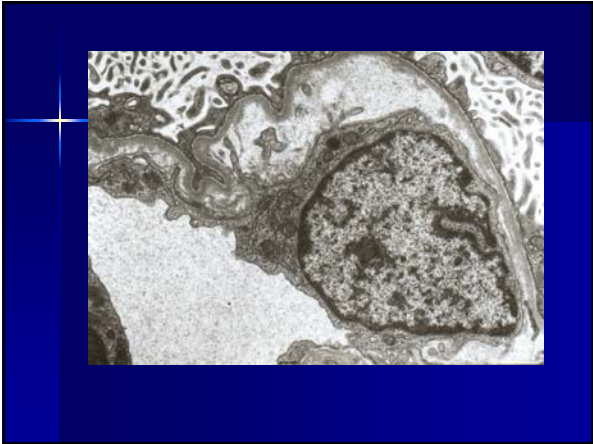


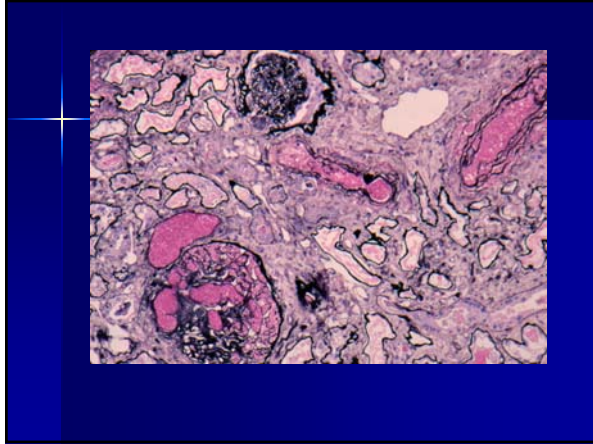
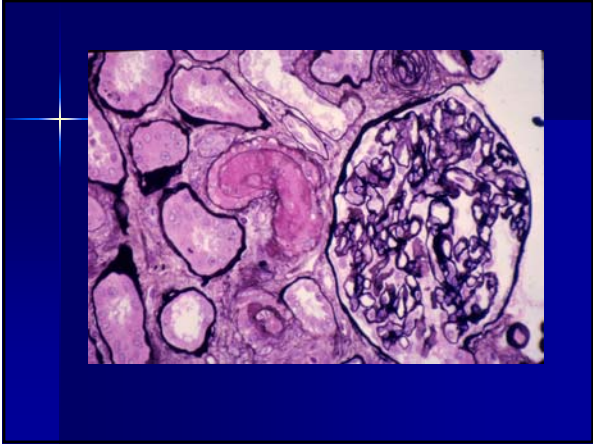
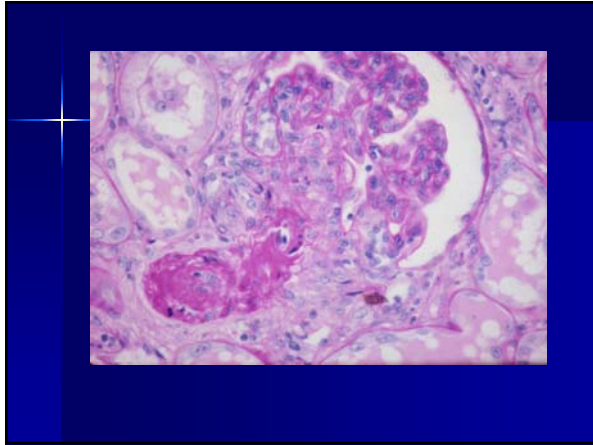
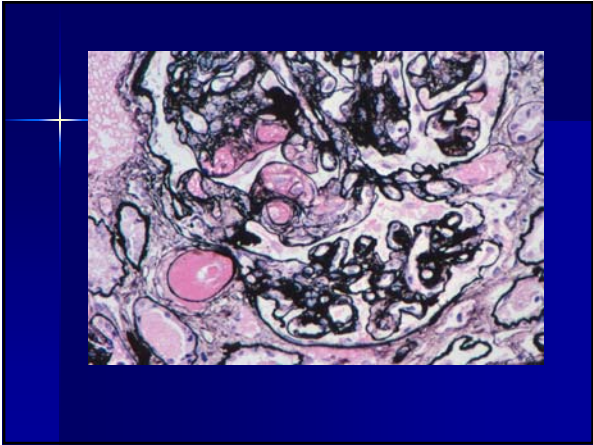
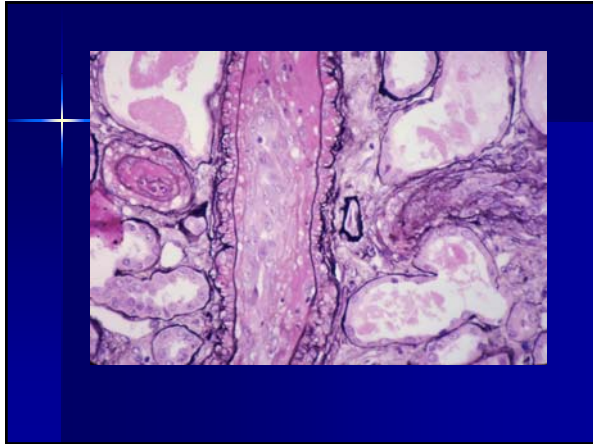
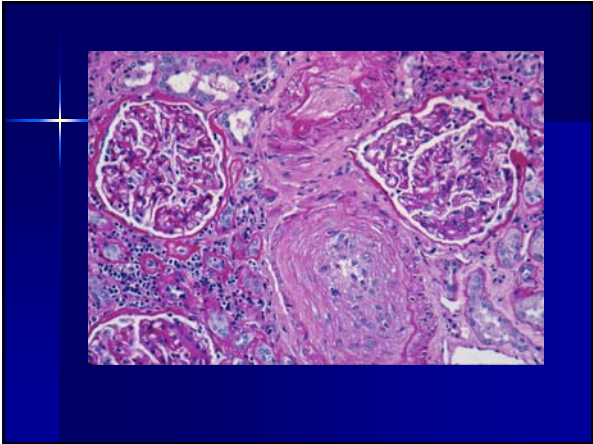


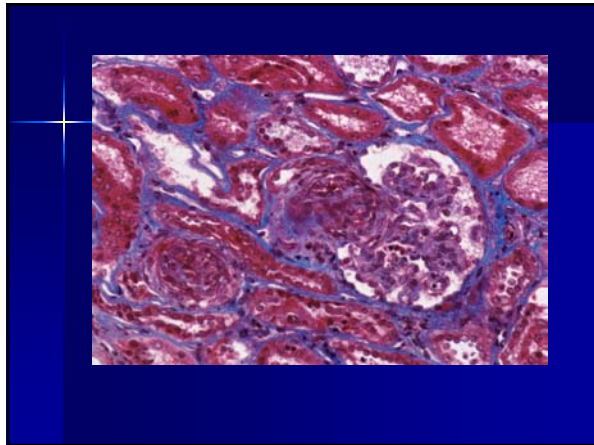
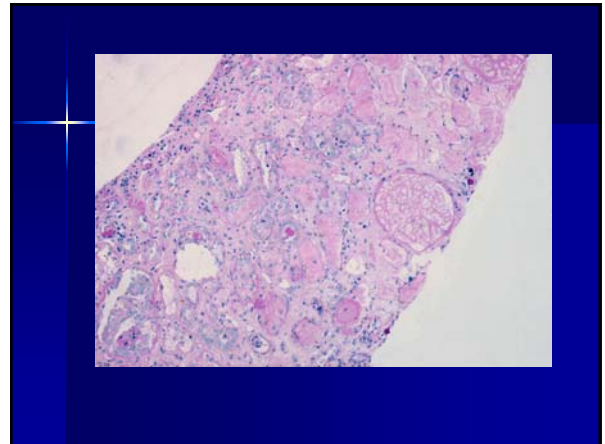
Тромботические микроангиопатии структурные изменения – острые(3)

- Электронная микроскопия
 - Расширение субэндотелиального пространства с аккумуляцией пушистого прозрачного материала (фибрин), набухшие эндотелиальные клетки, отслойка эндотелиальных клеток; прозрачные участки в мезангии с отслойкой клеток (мезангиолиз)



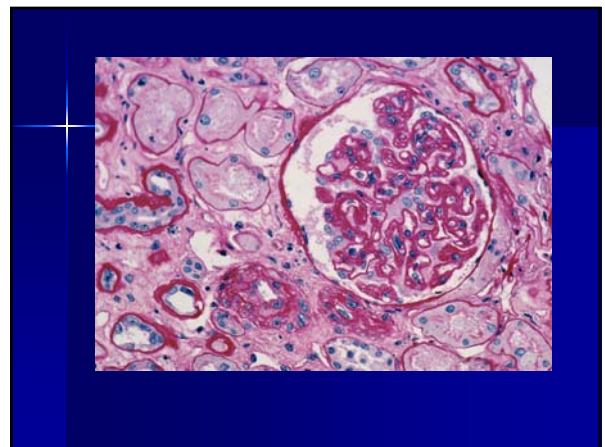
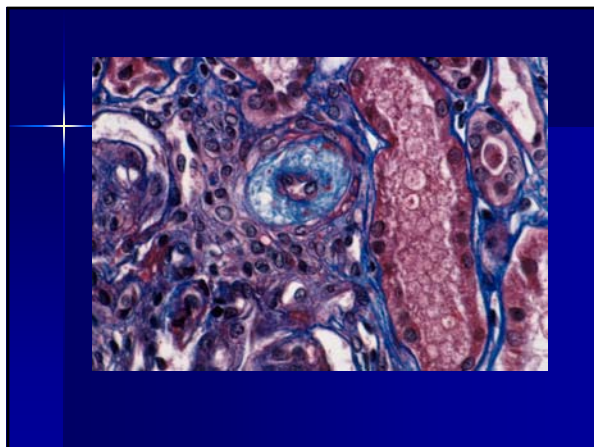


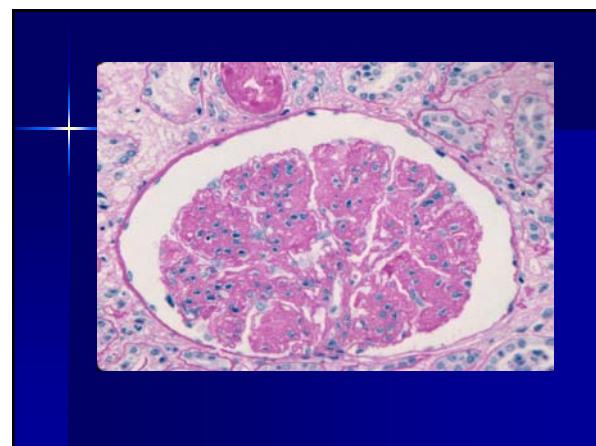
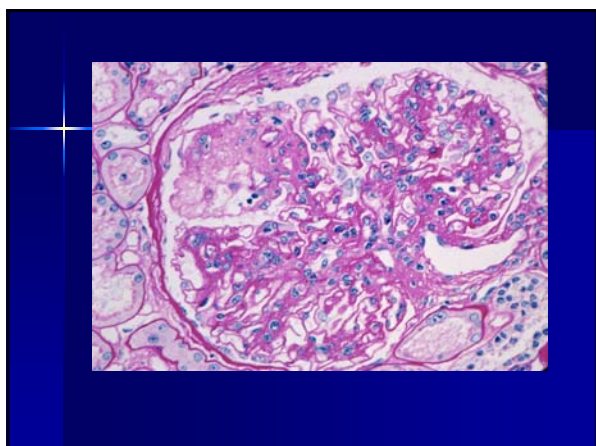




Тромботические микроангиопатии структурные изменения – “хронические”

- Световая микроскопия
 - Клубочки: увеличение мезангиального матрикса, толстые капиллярные стенки с двойными контурами, сморщивание капиллярных стенок, сегментарный склероз, лобулярная архитектура (симулирующая МБПГН I типа)
 - Артериолы: окклюзия просвета (фиброз) мышечная гипертрофия
 - Артерии: интимальный фиброз/сужение просвета





Анти-кардиолипидные антитела/СКВ

An immunofluorescence image of a blood vessel wall. The vessel lumen is visible as a white space. The vessel wall is stained with a dark, granular material, likely representing immune complexes or deposits of antibodies. The staining is most intense in the intima and media, indicating a localized immune response. The surrounding tissue shows some red and blue staining, possibly from other components of the tissue or the staining process.