
PATHOLOGIE DER NIERE UND HARNWEGE

HAJNALKA RAJNAI



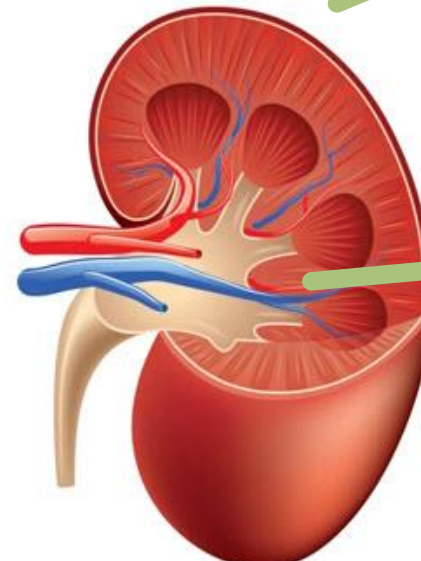
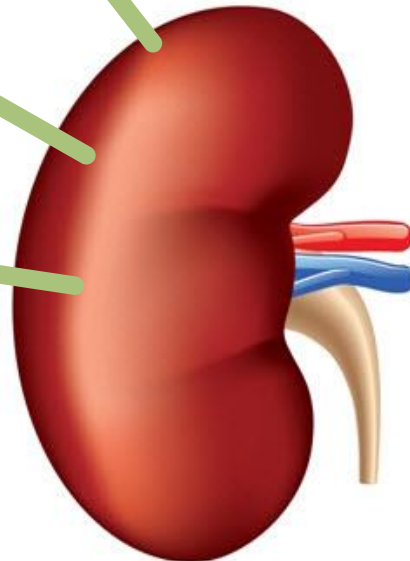
FUNKTIONEN DER NIERE

Regulation von Elektrolyt- und Wasserhaushalt

Regulation des Säure-Basen-Haushalts

Blutdruckregulation

- Produktion von Renin und Prostaglandinen
- Erfolgsorgan für Katecholamine, Aldosteron, ANP und ADH



Knochenstoffwechsel

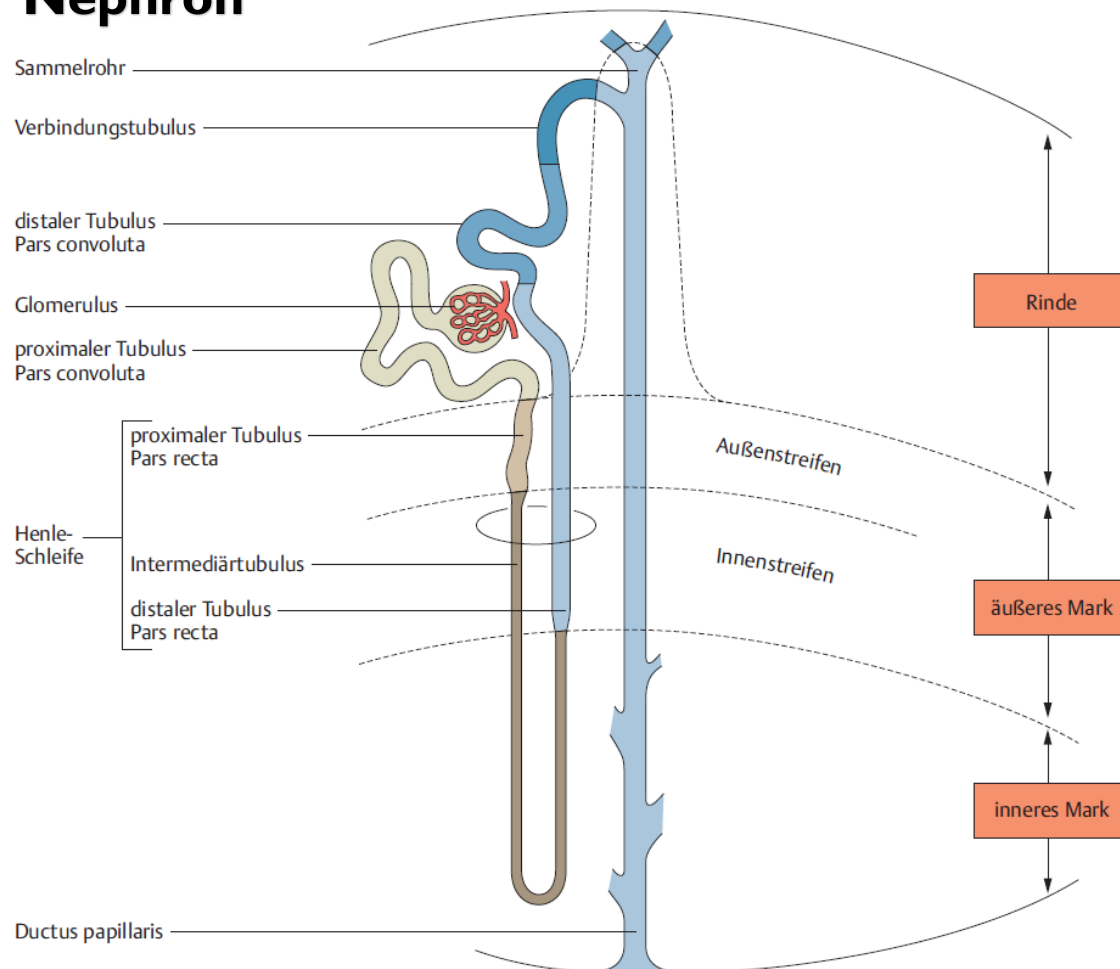
- Produktion von 1,25-Dihydroxycholecalciferol
- Erfolgsorgan für Parathormon

Erythrozytenstoffwechsel

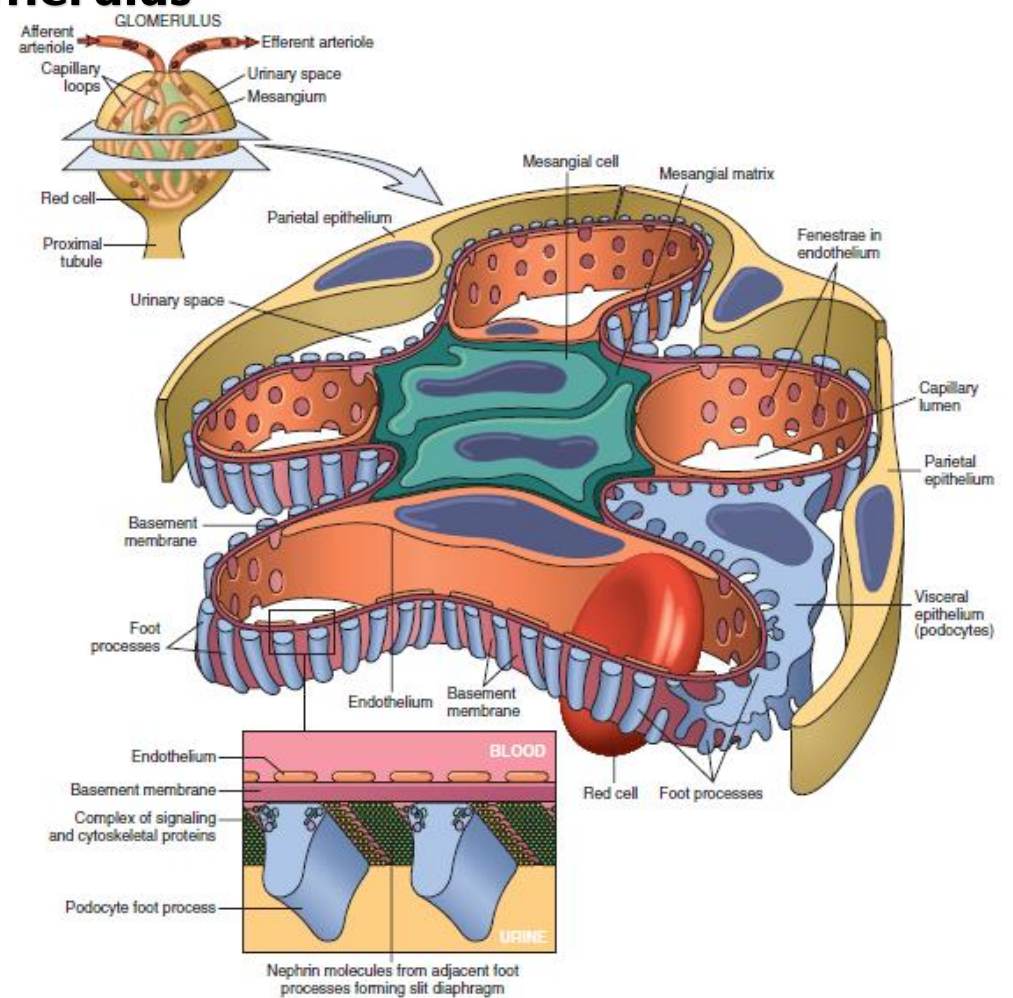
- Erythropoetin

ANATOMIE DER NIERE

Nephron



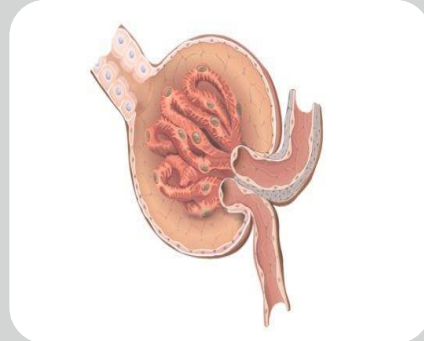
Glomerulus



ERKRANKUNGEN DER NIERE



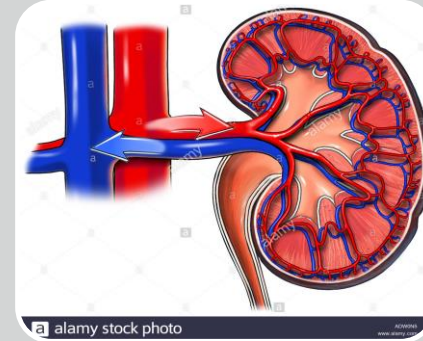
Angeborene
Fehlbildungen
der Nieren



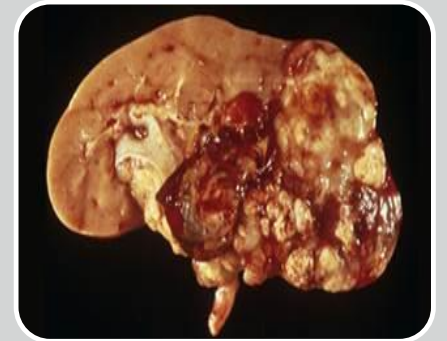
Glomeruläre
Erkrankungen



Tubuläre und
interstitielle
Nierenerkran-
kungen



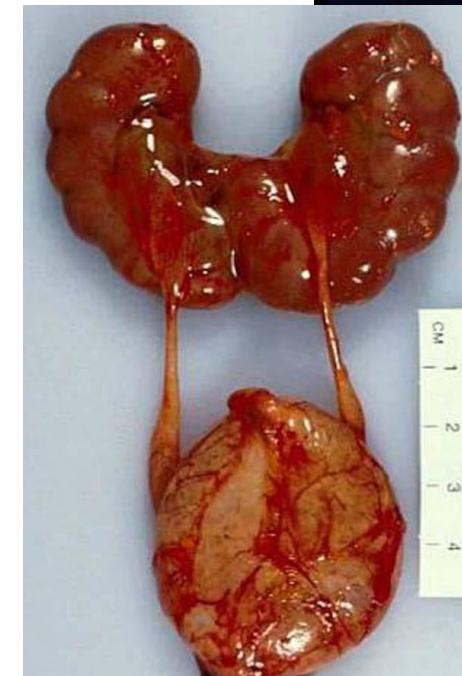
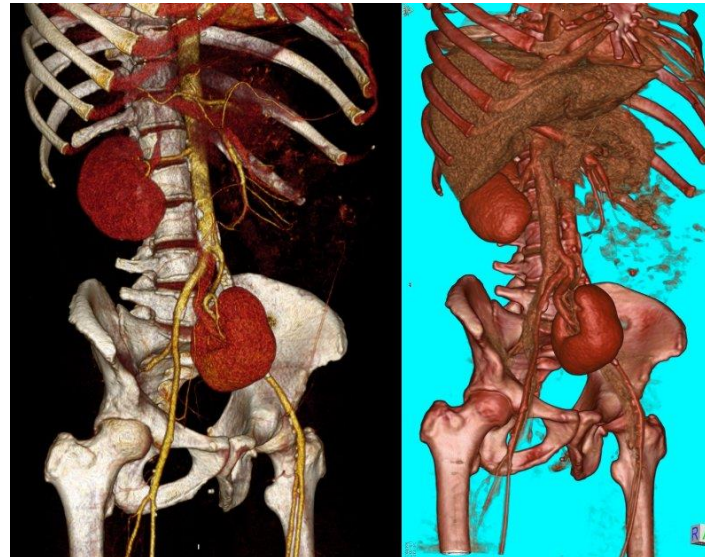
Zirkulations-
störungen
der Niere



Nieren-
tumoren

ANGEBORENE FEHLBILDUNGEN DER LEBER

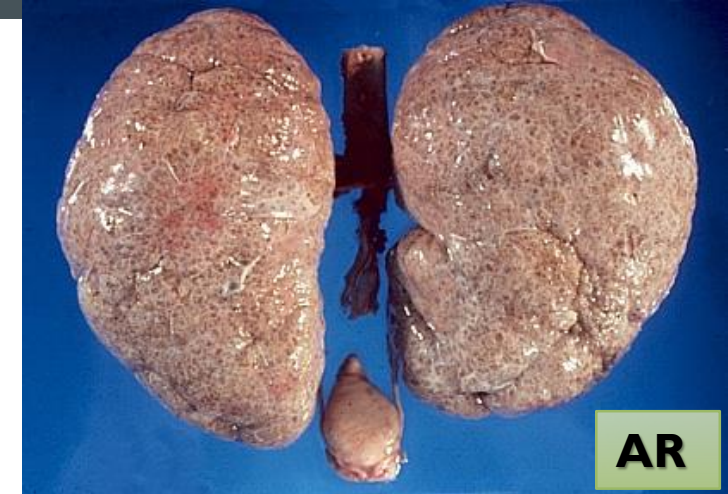
- **Anatomische Fehlbildungen der Niere**
 - Agenesie oder Aplasie – Mit dem Leben nicht vereinbar
 - einseitige Nierenaplasie oder hypoplasie
- **Lageveränderungen - Heterotopien**
 - Becken- und die Hufeisenniere
 - Senk- oder Wanderniere



ANGEBORENE FEHLBILDUNGEN DER LEBER

Zystische Nierenerkrankungen

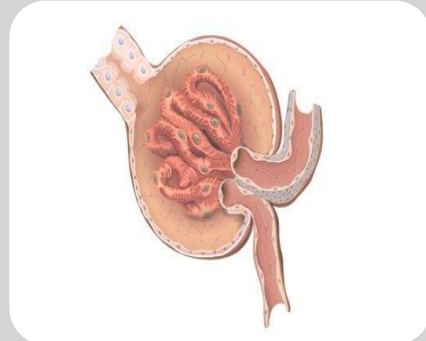
- **Einfache Nierenzysten**
 - erworben
 - solitär oder multipel
- **Zystennieren des Neugeborenen**
 - AR - PKHD1 mutation
 - Kleine Zysten - Schwammnieren
 - Leberzysten, seltener Pankreas- und Lungenzysten
- **Zystennieren des Erwachsenen**
 - AD – PKDI mutation
 - zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr
 - Große Zysten
 - Leberzysten, Pankreaszysten, Hirnbasisaneurysmen



ERKRANKUNGEN DER NIERE



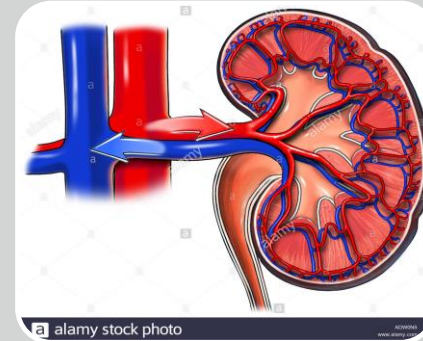
Angeborene
Fehlbildungen
der Nieren



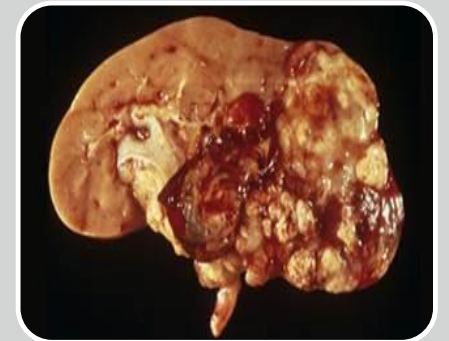
Glomeruläre
Erkrankungen



Tubuläre und
interstitielle
Nierenerkran-
kungen



Zirkulations-
störungen
der Niere

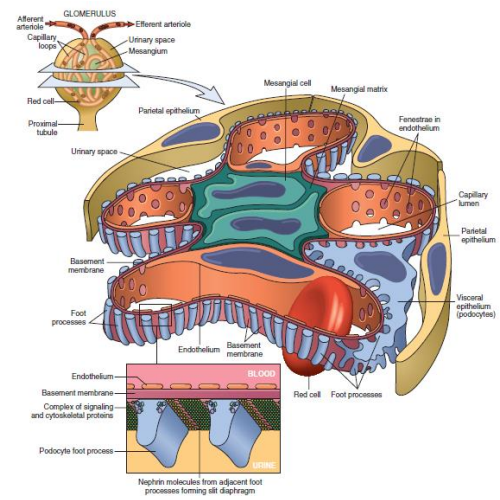


Nieren-
tumoren

GLOMERULÄRE ERKRANKUNGEN

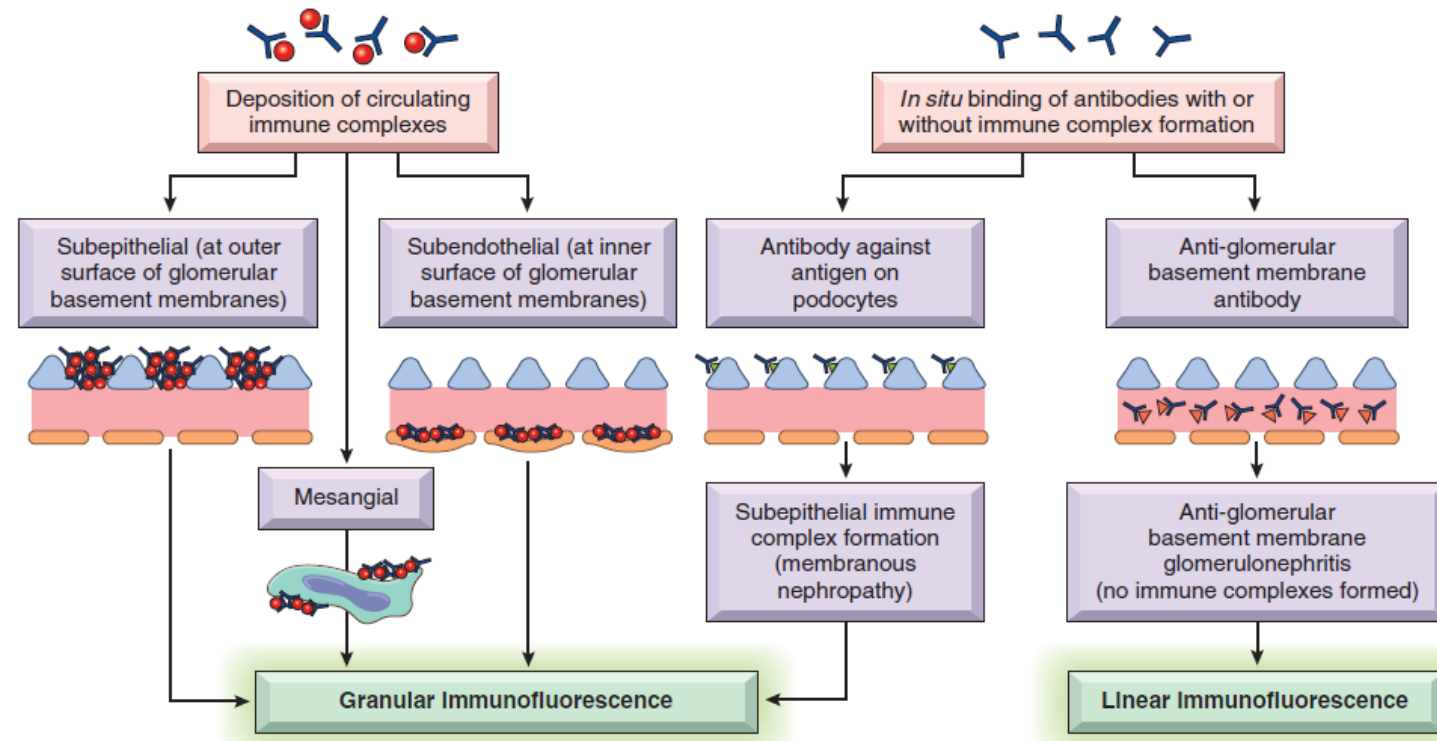
GLOMERULONEPHRITIS

Überwiegend immunologisch bedingte Erkrankungen



• Immunologische Mechanismen

- Immunreaktion gegen renale Antigene
 - glomerulären Basalmembran
 - Podozyten
- Immunreaktion gegen nichtrenale Antigene
 - Eingeschwemmten Antigenen
 - Immunkomplexen
- Aktivierung des Komplementsystems



GLOMERULÄRE ERKRANKUNGEN

ERKRANKUNGEN

Primary Glomerular Diseases

Minimal-change disease
Focal segmental glomerulosclerosis
Membranous nephropathy
Acute postinfectious glomerulonephritis
Membranoproliferative glomerulonephritis
IgA nephropathy
Dense deposit disease
C3 glomerulonephritis

Glomerulopathies Secondary to Systemic Diseases

Lupus nephritis (systemic lupus erythematosus)
Diabetic nephropathy
Amyloidosis
Glomerulopathy secondary to multiple myeloma
Goodpasture syndrome
Microscopic polyangiitis
Granulomatosis with polyangiitis
Henoch-Schönlein purpura
Bacterial endocarditis-related glomerulonephritis
Thrombotic microangiopathy

Hereditary Disorders

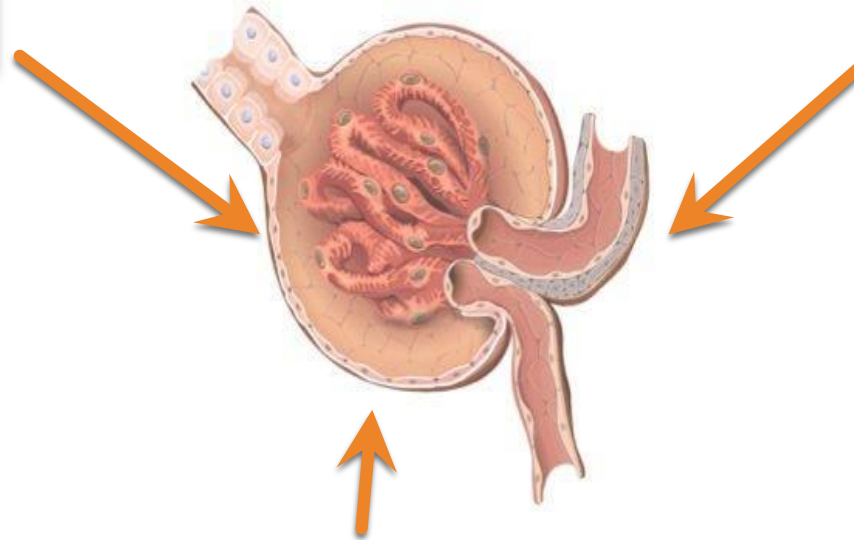
Alport syndrome
Fabry disease
Podocyte/slit-diaphragm protein mutations

GLOMERULÄRE ERKRANKUNGEN

KLINISCHE ASPEKTE

Nephrotisches Syndrom

- Starker Proteinurie >3 g/Tag
- Hypoproteinämie
- Hypalbuminämischen Ödemen
- Hyperlipidämie



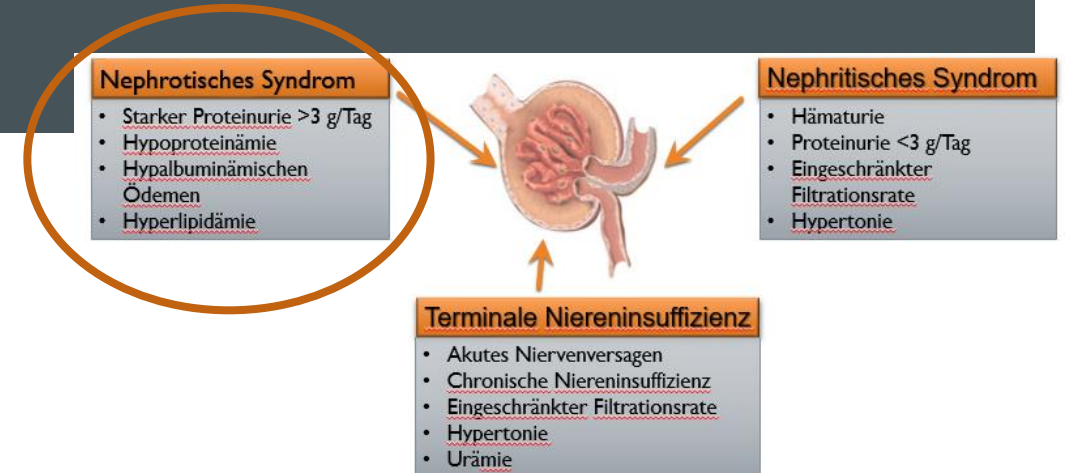
Nephritisches Syndrom

- Hämaturie
- Proteinurie <3 g/Tag
- Eingeschränkter Filtrationsrate
- Hypertonie

Terminale Niereninsuffizienz

- Akutes Nierenversagen
- Chronische Niereninsuffizienz
- Eingeschränkter Filtrationsrate
- Hypertonie
- Urämie

GLOMERULONEPHRITIDEN MIT EINEM NEPHROTISCHEN SYNDROM

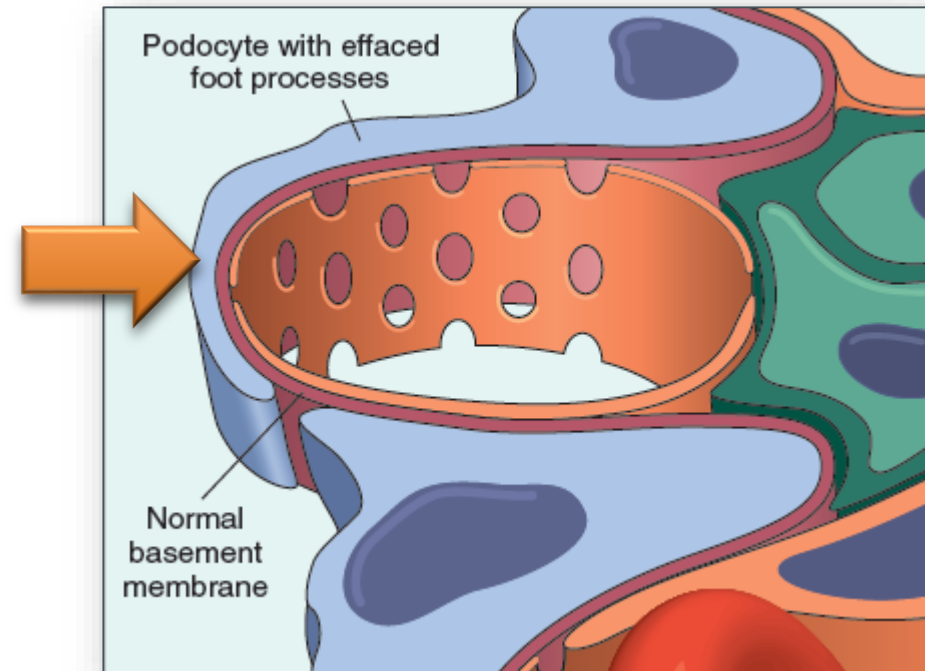


- Minimal-Change-GN/Lipoidnephrose
- Glomeruläre Minialläsionen mit fokaler und segmentaler Sklerose
- Membranöse GN
- Membranoproliferative GN
 - Typ I
 - Typ II – Dense Deposit

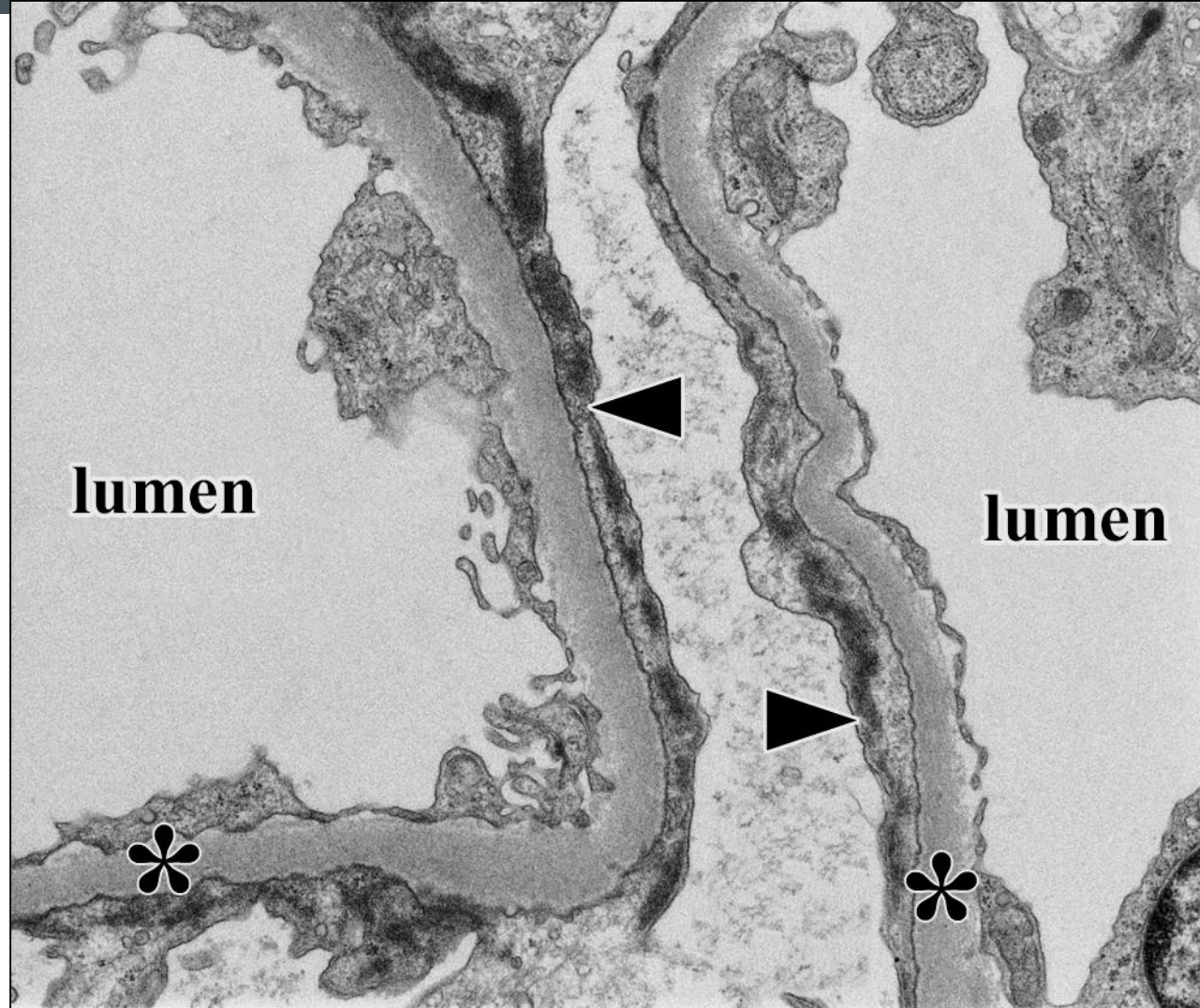
- Starker Proteinurie >3 g/Tag
- Hypoproteinämie
- Hypalbuminämischen Ödemen
- Hyperlipidämie

MINIMAL-CHANGE-GLOMERULONEPHRITIS

- **Teilweisen Verlust und einer Abflachung von Podozytenfüßchen**
 - **Kindesalter**
 - T-Zell-vermittelte Autoimmune Reaktion
- Herabgesetzte Ladungselektivität der Blut-Harn-Schranke
- massive Proteinurie – Albumin
- Steroidtherapie

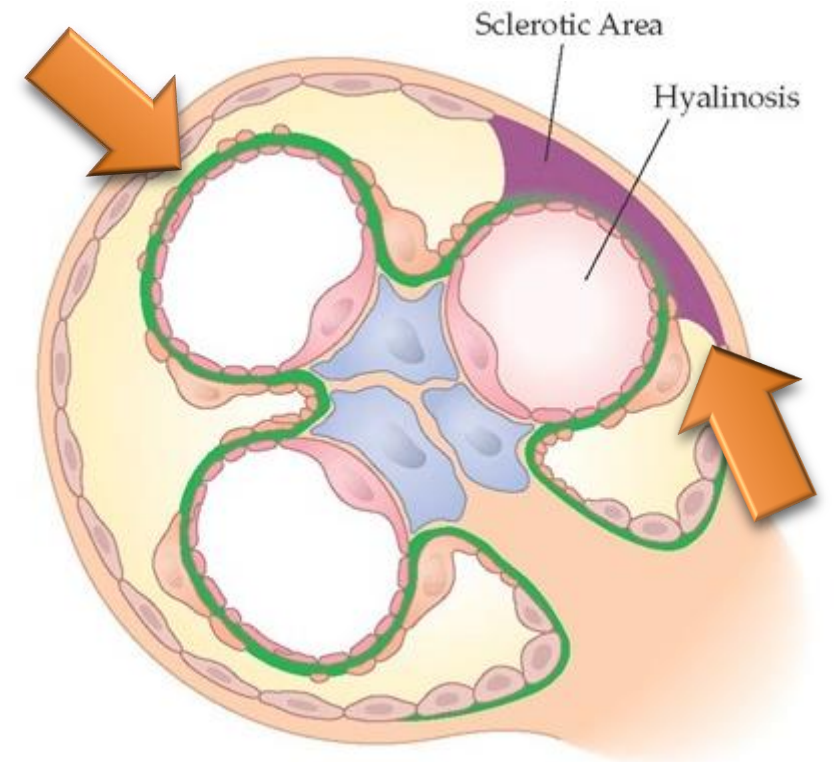


MINIMAL-CHANGE-GLOMERULONEPHRITIS



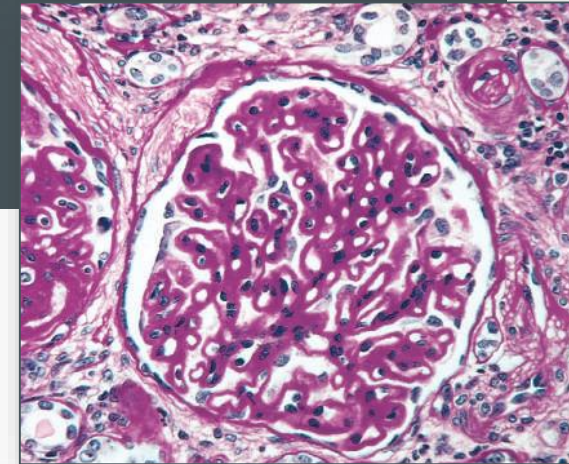
GLOMERULÄRE MINIMALLÄSIONEN MIT FOKALER UND SEGMENTALER SKLEROSE

- **Fokal anzutreffende, segmentale Kapillarschlingenverdichtungen mit Hyalinose und Sklerose**
 - Primär – Idiopatisch
 - Sekundär – HIV, Heroin, Angeborene
- massive Proteinurie – Albumin
- Steroidresistenz
- **25– 40 % chronischen Niereninsuffizienz**

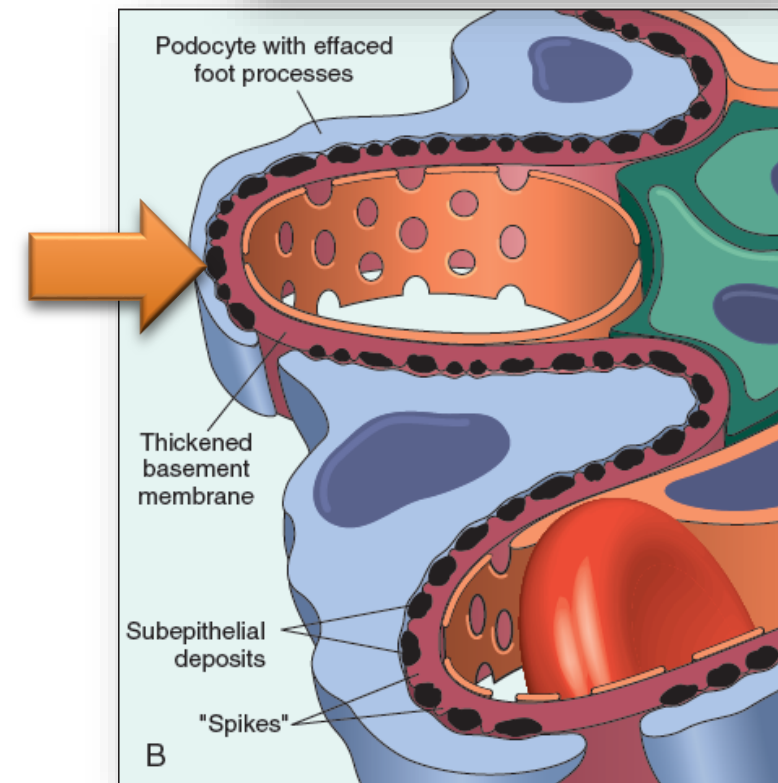


MEMBRANÖSE GLOMERULONEPHRITIS

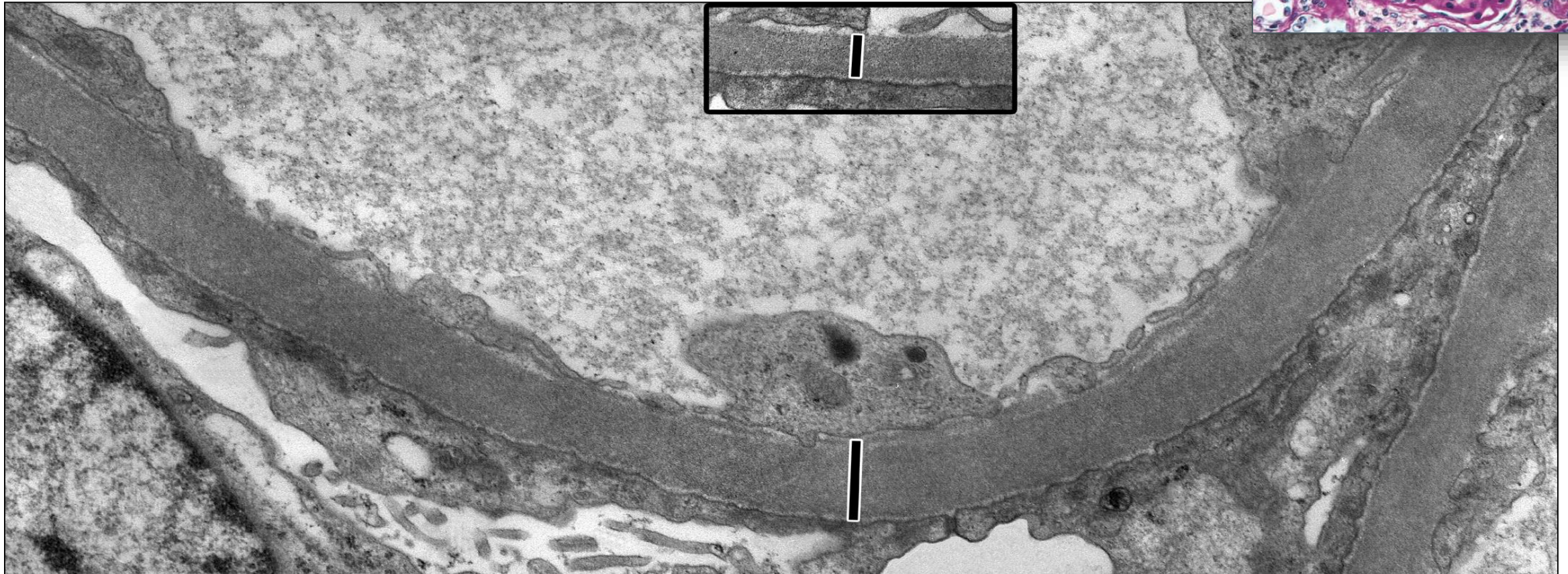
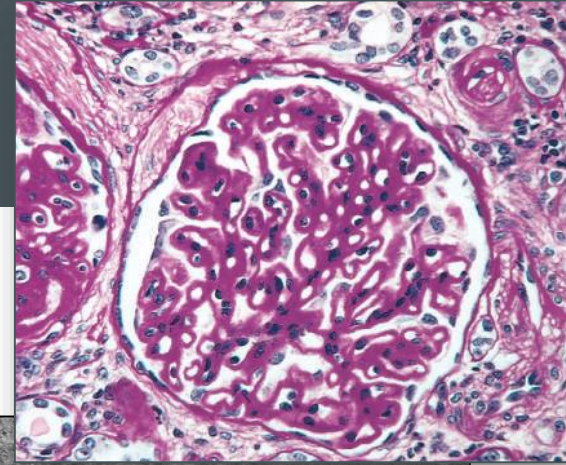
- **Immunkomplex Ablagerung an der Außenseite der Basalmembran**



- **Erwachsenenalter**
- Primär – AK gegen Podozyta Antigenen (PLA2R)
- Sekundär – HBV, SLE, Medikamente
- Massive Proteinurie – Nicht selektive
- Steroidresistenz
- **40 % chronischen Niereninsuffizienz**

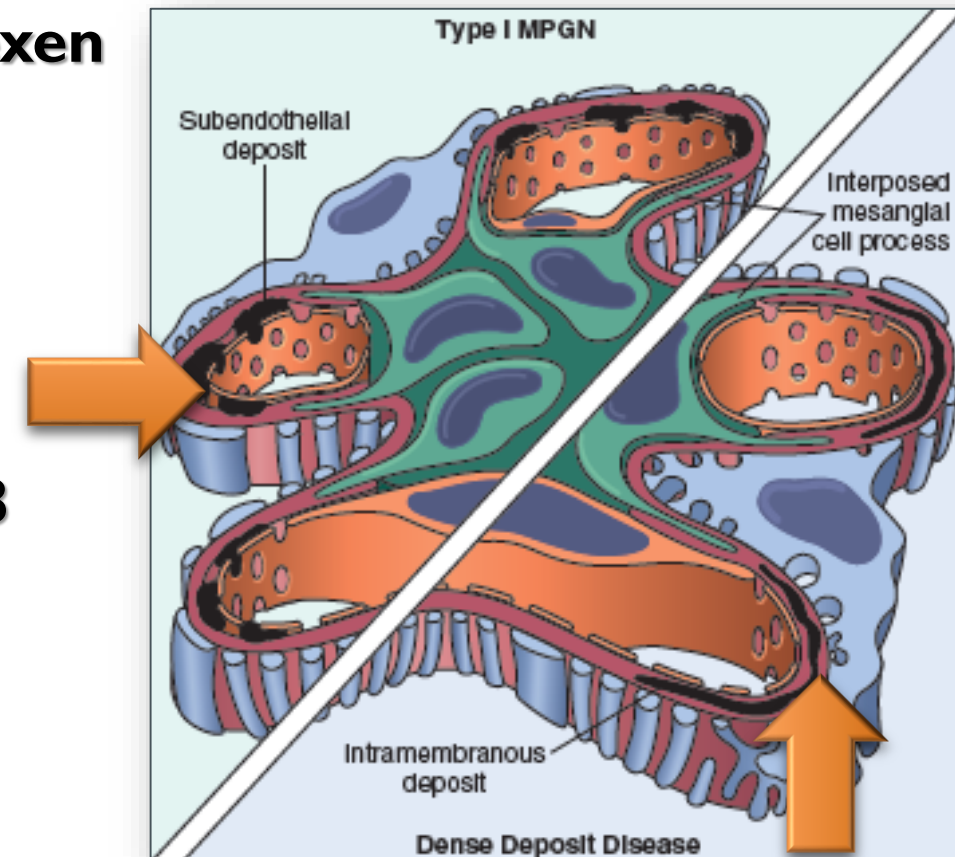


MEMBRANÖSE GLOMERULONEPHRITIS

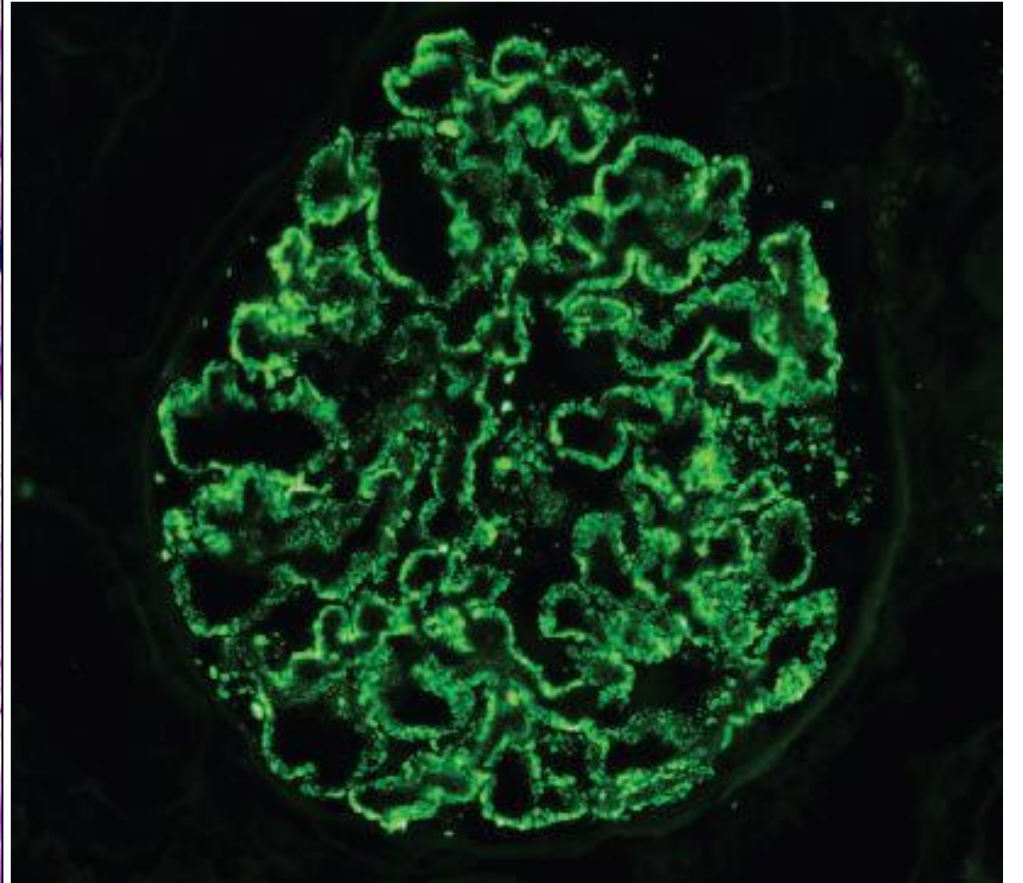
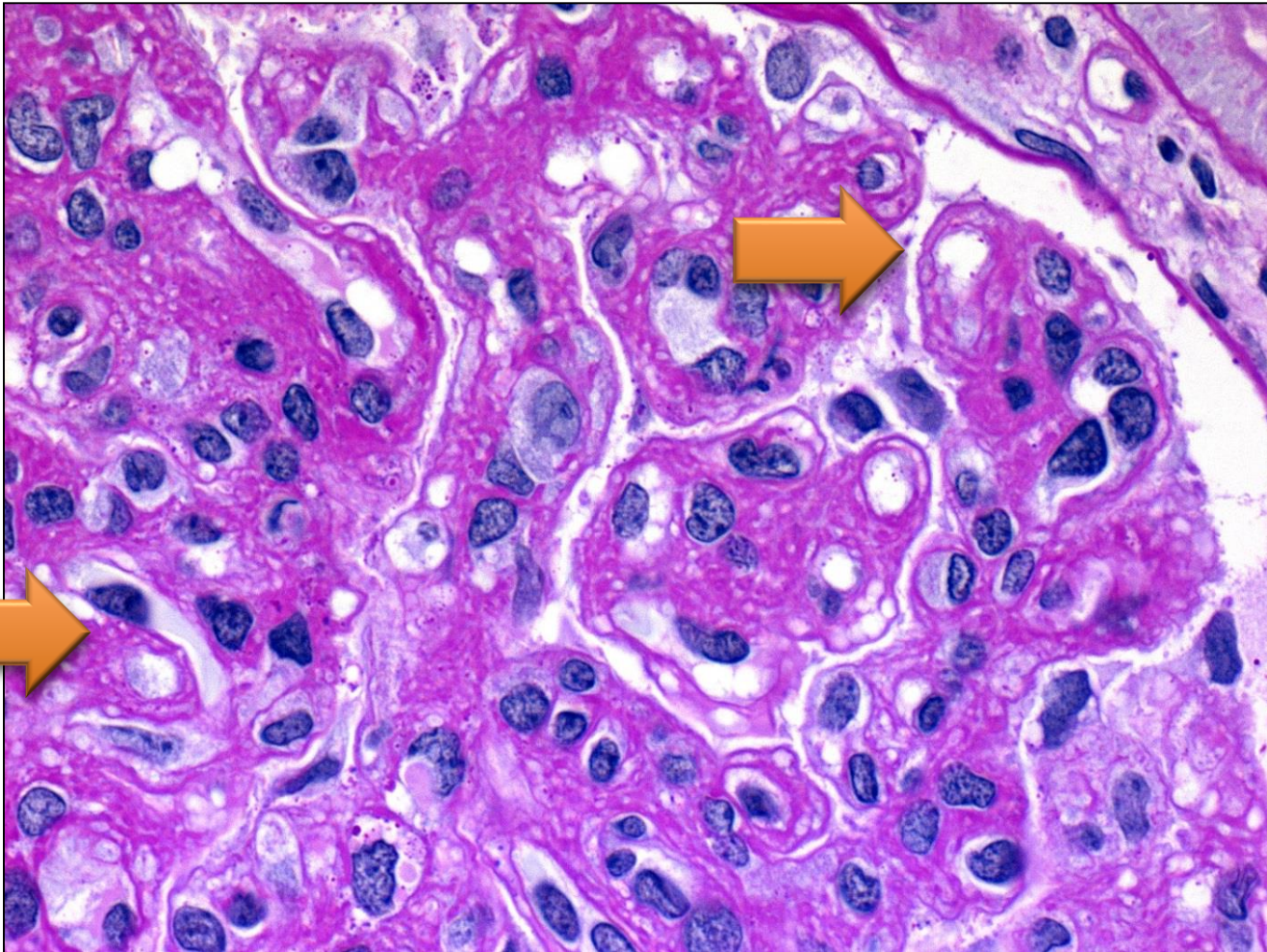


MEMBRANOPROLIFERATIVE GLOMERULONEPHRITIS

- **Nephrotisches/Nephritisches Syndrom**
- **Typ I**
 - **Subendothelial abgelagerten Immunkomplexen**
 - **Doppelung der Basalmembran**
 - Proteinurie und Hämaturie
- **Typ II – Dense Deposit Erkrankung**
 - **intramembranöse Depots - Komplement C3**
 - **Autoantikörper gegen C3 Konvertase**
 - Proteinurie und Hämaturie
- **50% chronischen Niereninsuffizienz**



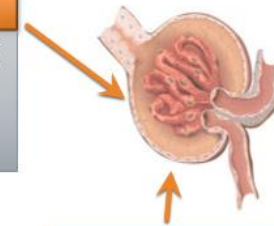
MEMBRANOPROLIFERATIVE GLOMERULONEPHRITIS



GLOMERULONEPHRITIDEN MIT EINEM NEPHROTISCHEN SYNDROM

Nephrotisches Syndrom

- Starker Proteinurie >3 g/Tag
- Hypoproteinämie
- Hypalbuminämischen Ödemen
- Hyperlipidämie



Nephritisches Syndrom

- Hämaturie
- Proteinurie <3 g/Tag
- Eingeschränkter Filtrationsrate
- Hypertonie

Terminale Niereninsuffizienz

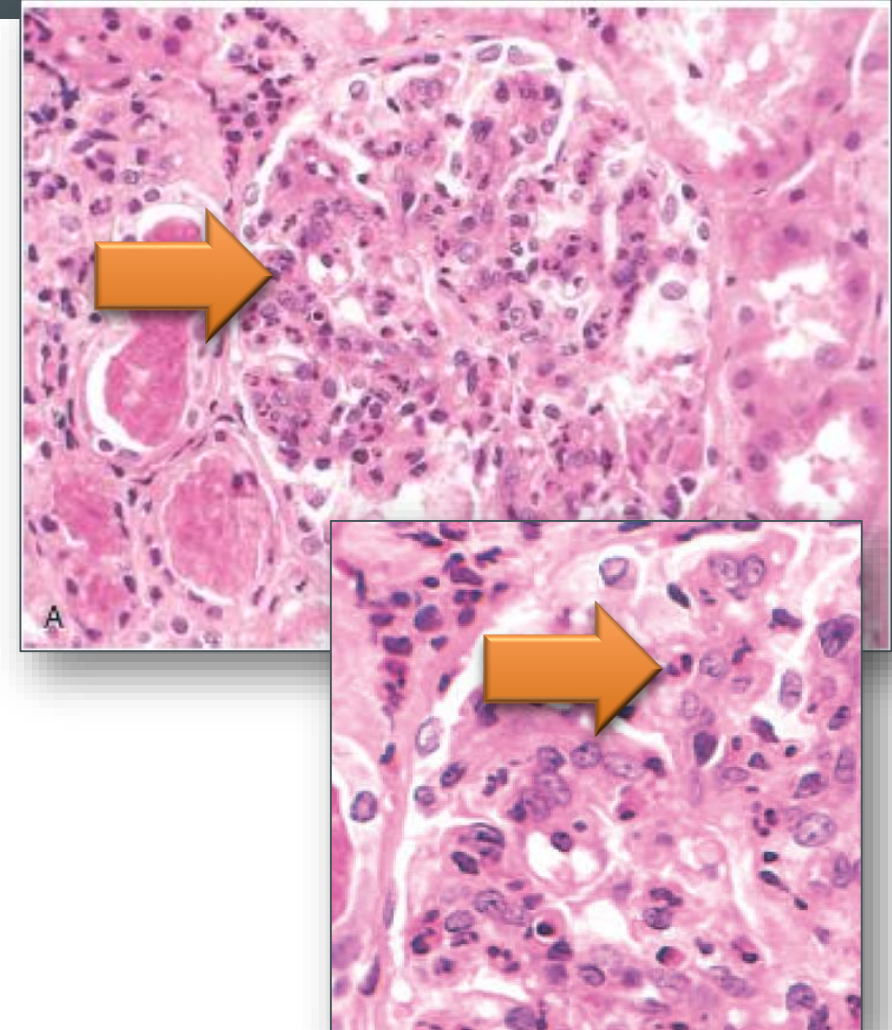
- Akutes Nierenversagen
- Chronische Niereninsuffizienz
- Eingeschränkter Filtrationsrate
- Hypertonie
- Urämie

- Akute postinfektiöse endokapilläre GN/Diffuse endokapilläre GN
- IgA-Glomerulonephritis/Mesangioproliferative GN
- Rapid-progressive Glomerulonephritis

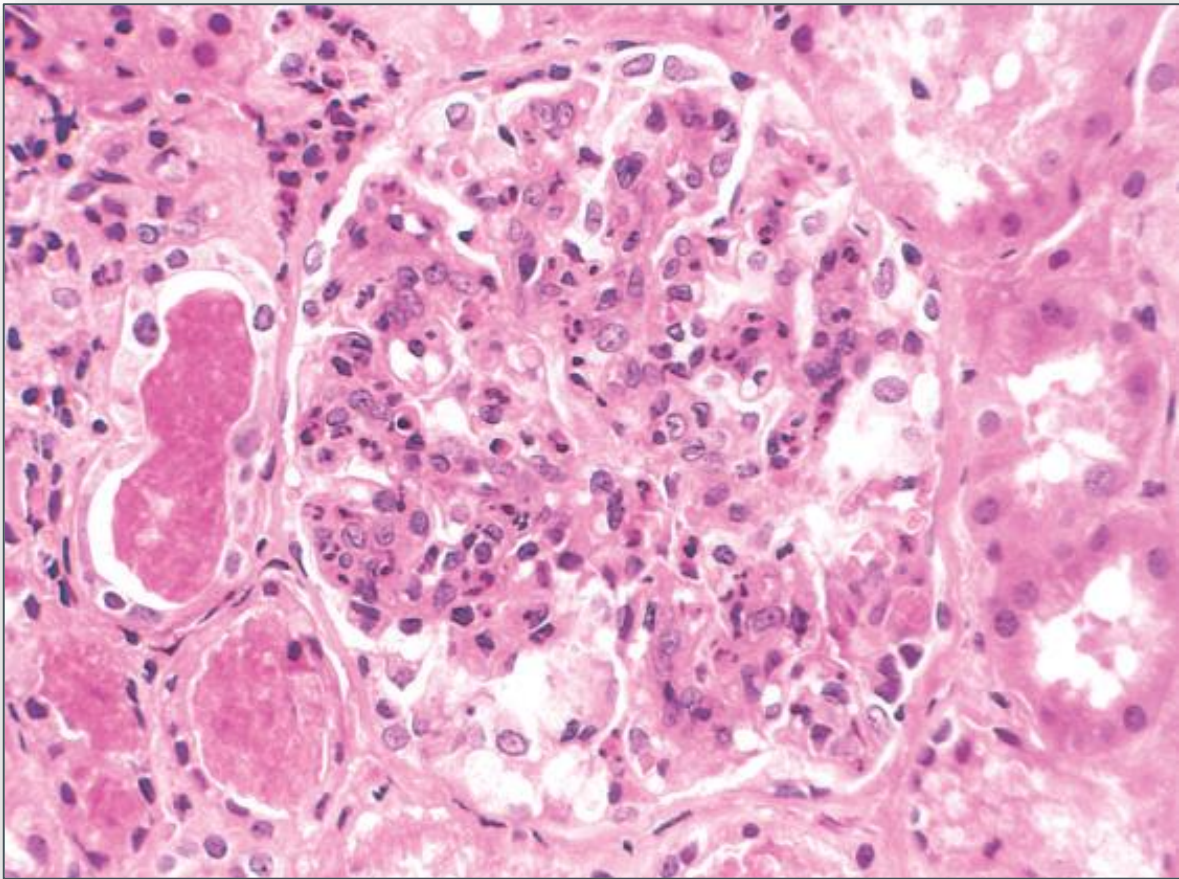
- Hämaturie
- Proteinurie <3 g/Tag
- Eingeschränkter Filtrationsrate
- Hypertonie

AKUTE POSTINFEKTIÖSE ENDOKAPILLÄRE GN

- **Ablagerungen von Immunkomplexen an der Außenseite der Basalmembran (sog. „Humps“)**
 - **Kinder und Jugendliche**
 - 1–2 Wochen nach einem Streptokokkeninfekt
 - Immunkomplex
 - Proliferieren endotheliale und mesangiale Zellen, Granulozyten
 - Günstige Prognose

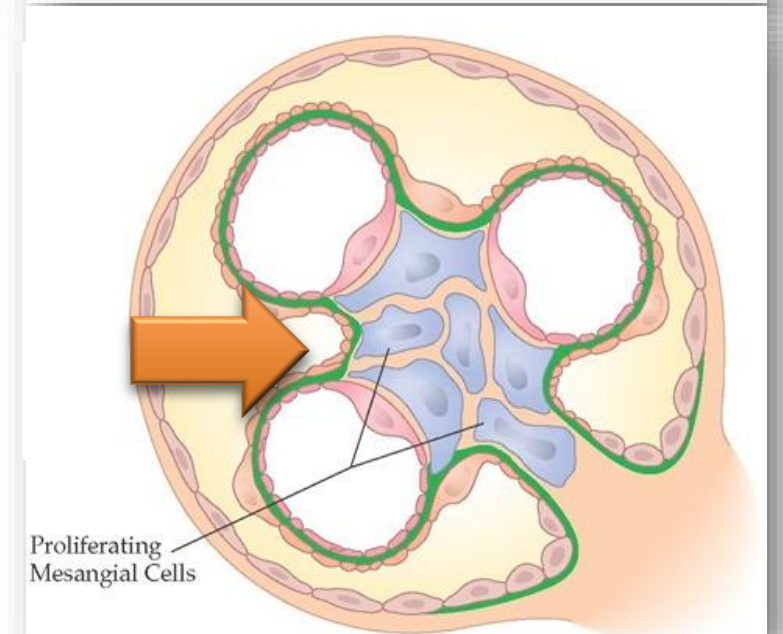
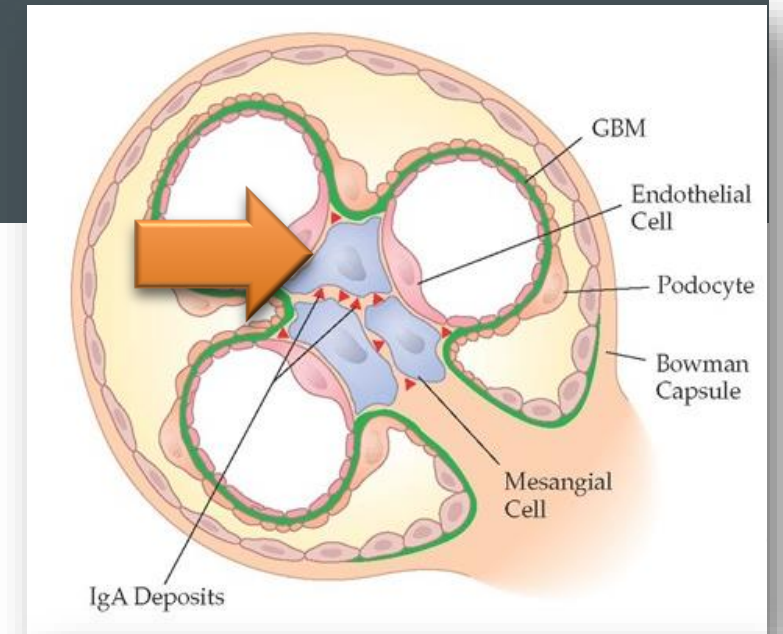


AKUTE POSTINFEKTIÖSE ENDOKAPILLÄRE GN

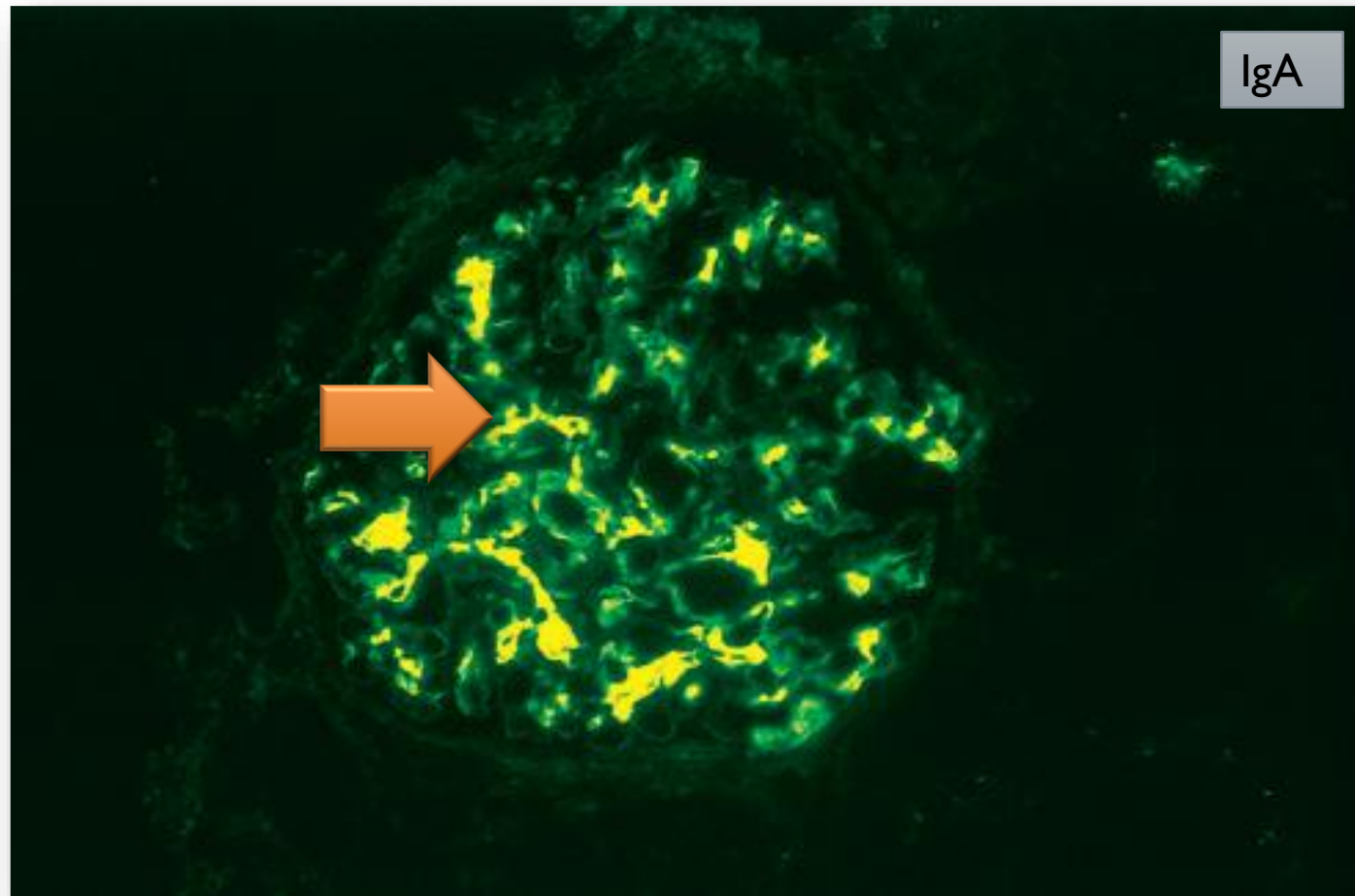


IGA-GLOMERULONEPHRITIS

- **IgA-Ablagerungen im Mesangium**
 - häufigste **Glomerulonephritis-Form**
 - **Kinder und Jugendliche**
- 1–2 Wochen nach einem nicht spezifischen Infekt
 - Abnormale IgA
- Proliferieren endotheliale und mesangiale Zellen
- **25-50 % chronischen Niereninsuffizienz**

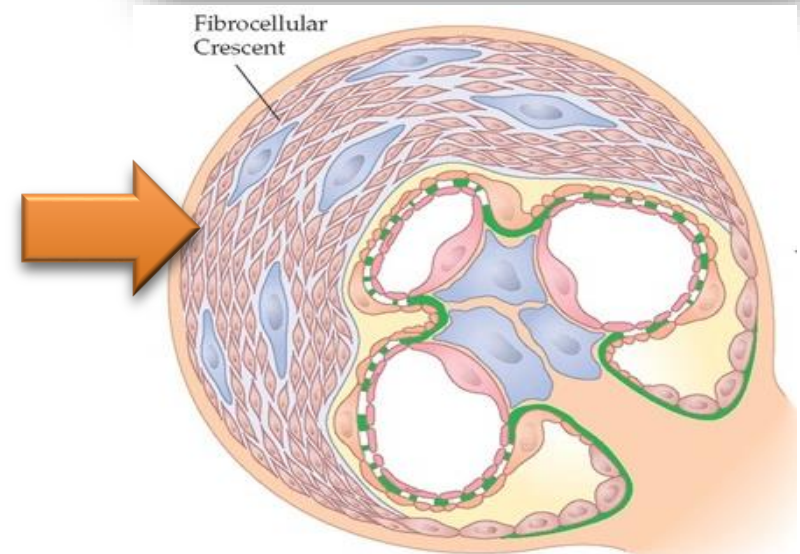
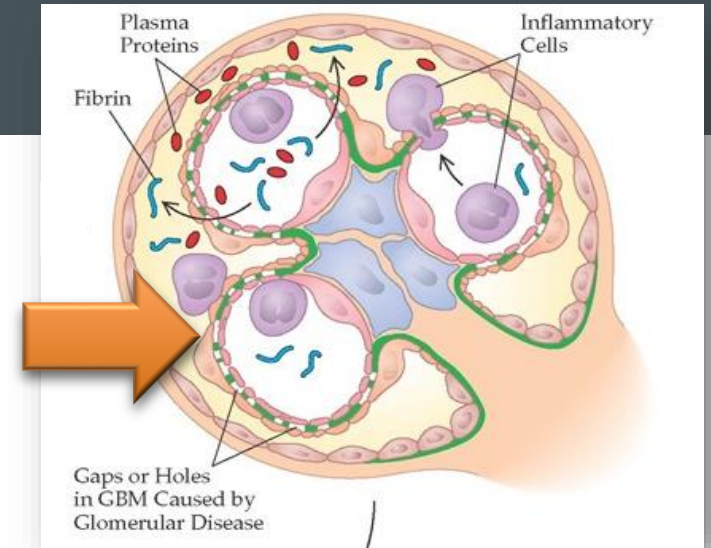


IGA-GLOMERULONEPHRITIS

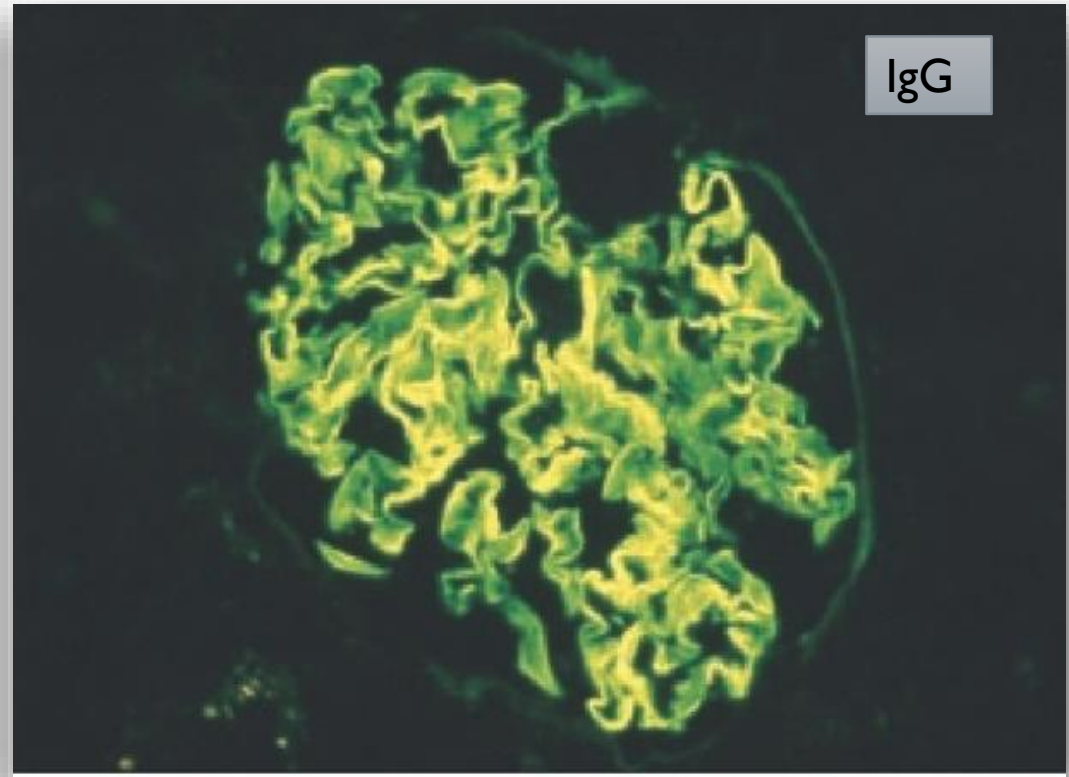
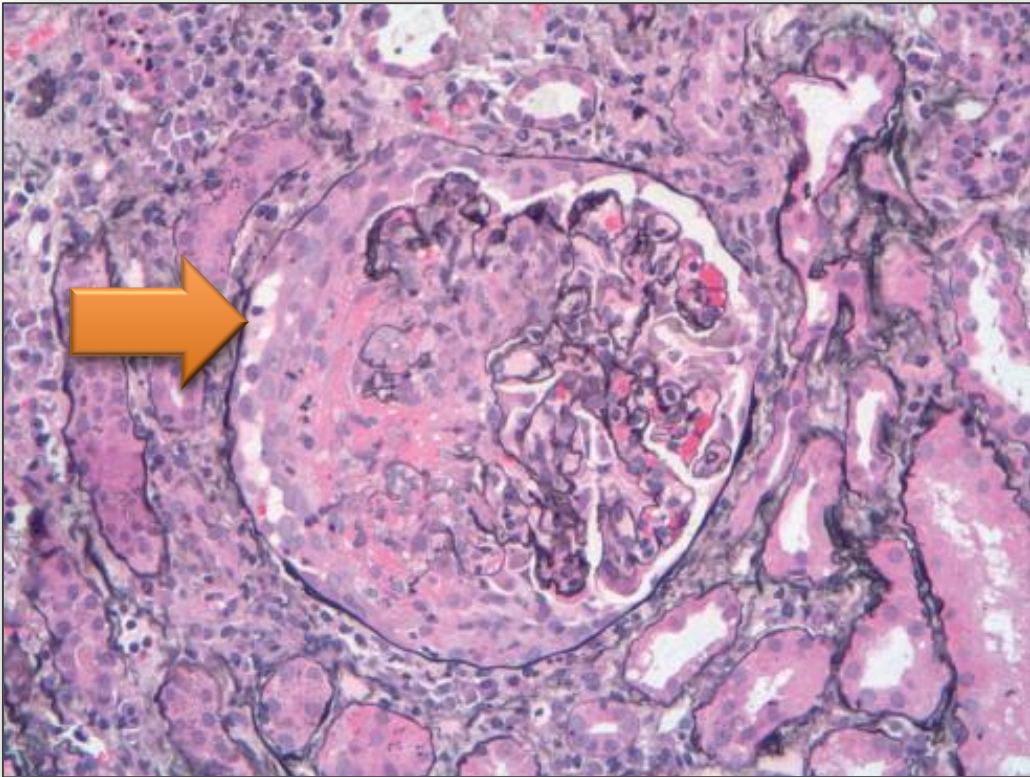


RAPID-PROGRESSIVE GN

- **3 Typ:**
 - **Antibasalmembran-Glomerulonephritis**
 - Autoantikörper IgG gegen Bestandteile der glomerulären Basalmembran
 - **ANCA – RPGN**
 - **Immunkomplex - RPGN**
- Raschen klinischen Verlauf in Richtung terminale Niereninsuffizienz
 - nekrotische Kapillarschlingen(anteile)
 - Basalmembranrupturen
 - Exsudation von Fibrin in den Kapselraum
 - extrakapillärer Halbmondbildung



ANTIBASALMEMBRAN-GLOMERULONEPHRITIS/ RAPID-PROGRESSIVE GN



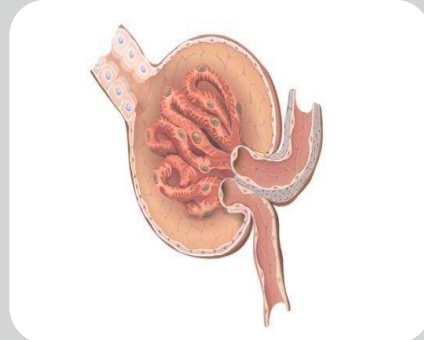
SEKUNDÄRE GLOMERULONEPHRITIDEN IM RAHMEN VON SYSTEMERKRANKUNGEN

- Systemischer Lupus erythematodes
- Schönlein-Henoch-Purpura
- Wegener-Granulomatose
- Diabetes mellitus/ Kimmel-Stiel-Wilson-Glomerulosklerose
- Monoklonale Leichtketten-Glomerulopathie

ERKRANKUNGEN DER NIERE



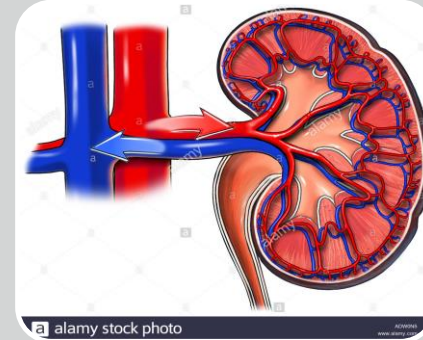
Angeborene
Fehlbildungen
der Nieren



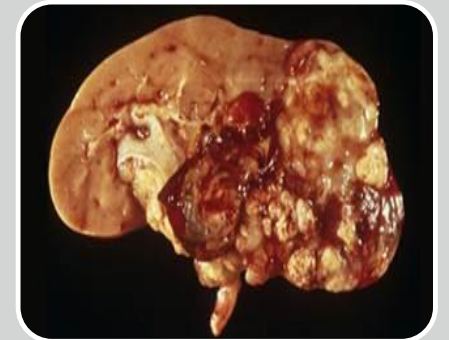
Glomeruläre
Erkrankungen



Tubuläre und
interstitielle
Nierenerkran-
kungen



Zirkulations-
störungen
der Niere

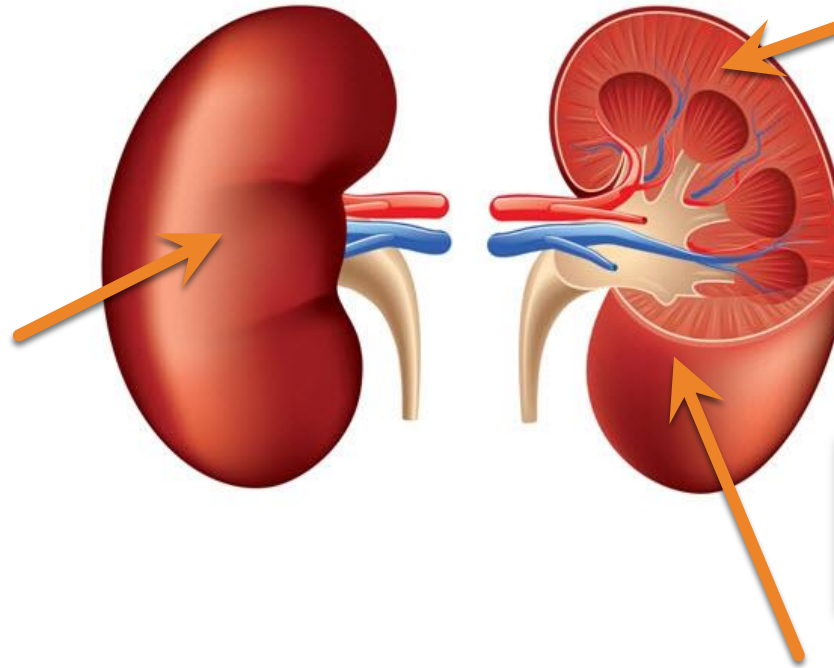


Nieren-
tumoren

TUBULÄRE UND INTERSTITIELLE NIERENERKRANKUNGEN

Entzündliche interstitielle und tubuläre Erkrankungen

- Akute Pyelonephritis
- Chronische Pyelonephritis
- Urogenitaltuberkulose



Akute tubuläre Nekrose

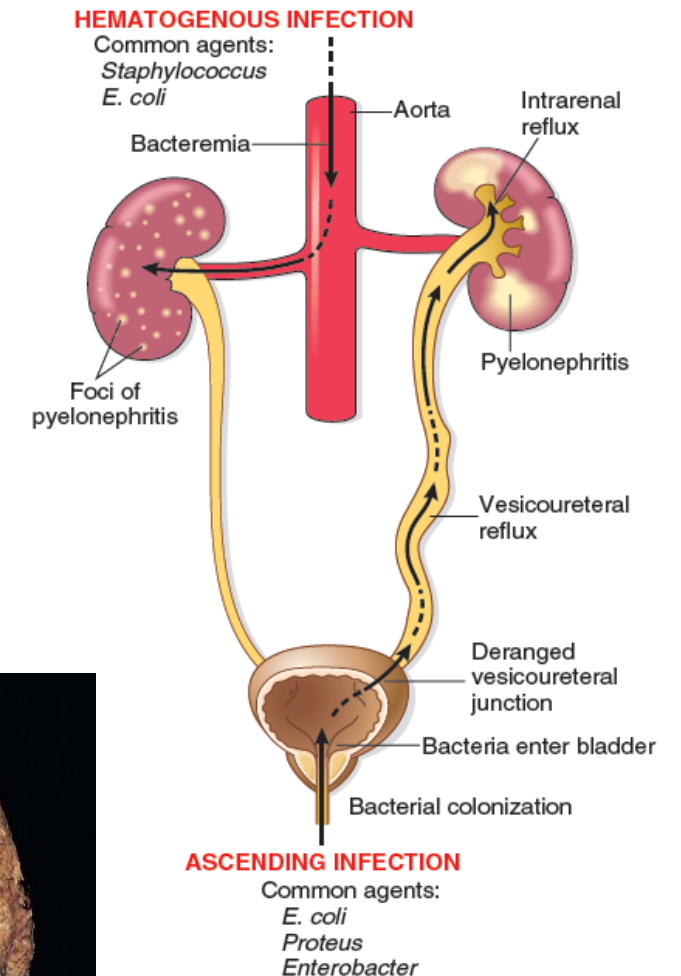
- Ischaemia
- Toxische Schädigungen

Nephropathien im Rahmen Stoffwechselerkrankungen

- Urat-Nephropathie
- Oxalatnephropathie
- Plasmozytomniere

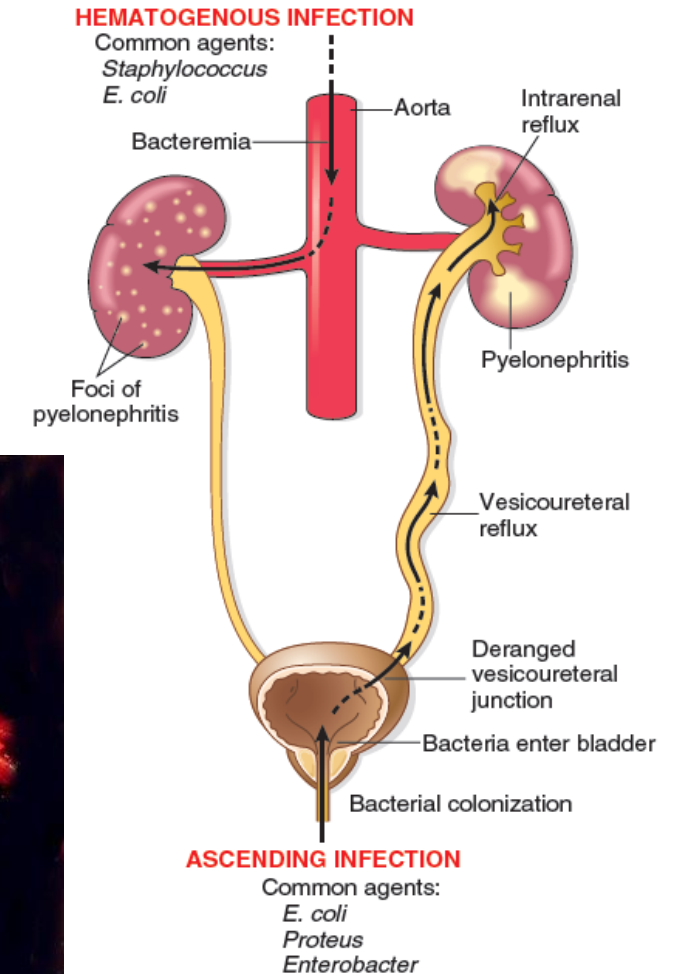
AKUTE PYELONEPHRITIS

- **Eitrige Entzündung des Nierenbeckens und des Niereninterstitiums**
 - 75% Bakterien der Darmflora
 - Aszendierender Infekt – Hämatogene Infekt
 - Risikofaktoren
 - Obstruktionen der unteren Harnwege
 - Diabetes mellitus
 - Schwangerschaften



CHRONISCHE PYELONEPHRITIS

- **Chronische Pyelonephritis verläuft kontinuierlich oder in Schüben**
 - Irreversiblen Vernarbung des Tubulussystems und des Interstitiums
 - Terminalen Niereninsuffizienz
 - Aszendierender Infekt



AKUTE TUBULÄRE NEKROSE

- **Schädigung der Tubuluszellen der Niere**

- Ursachen

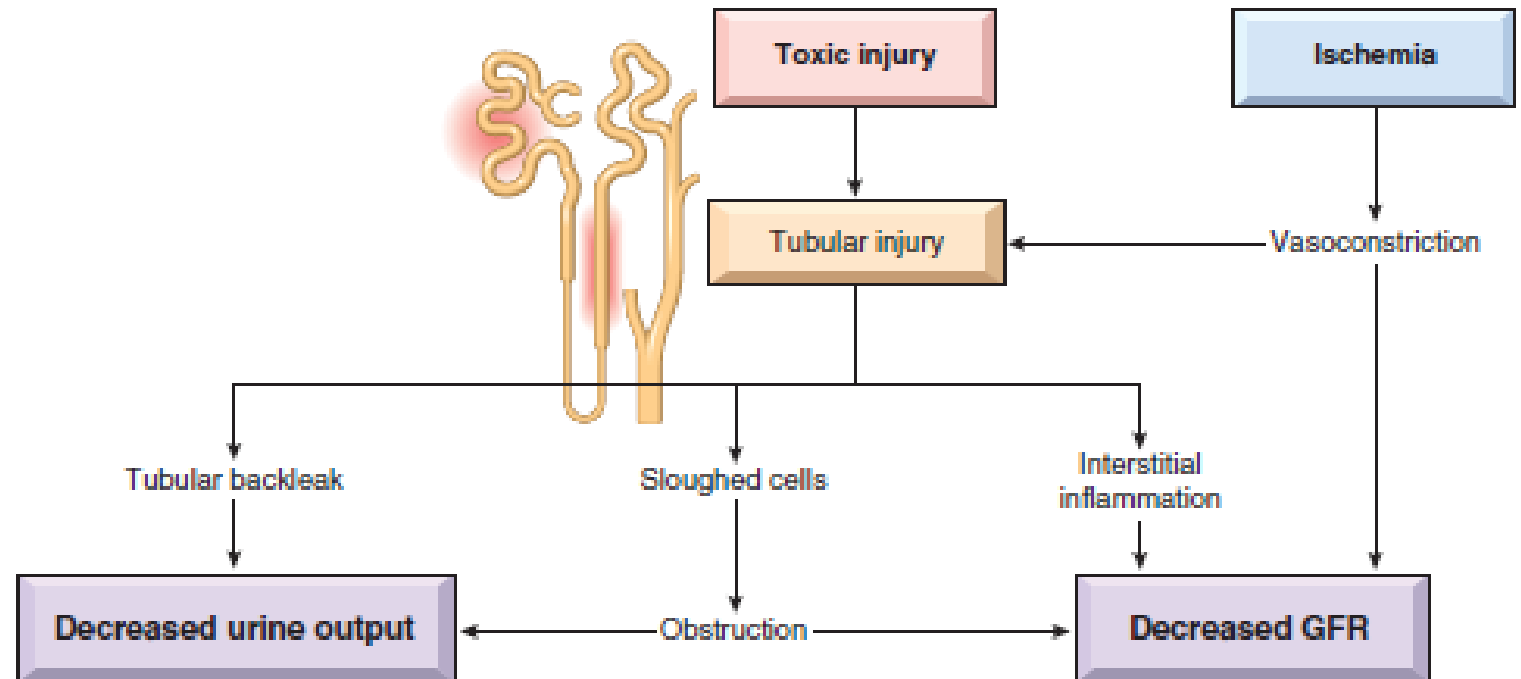
- Ischämisch

- Toxisch

- Antibiotika

- NSAID

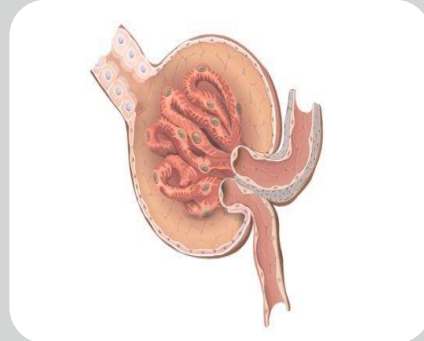
- Akute Nierenversagen



ERKRANKUNGEN DER NIERE



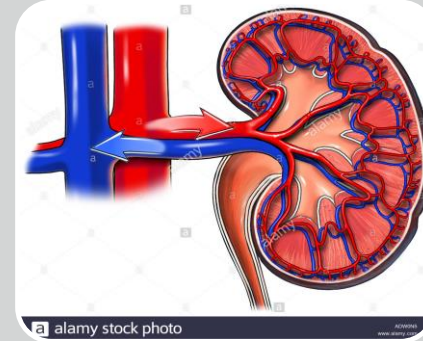
Angeborene
Fehlbildungen
der Nieren



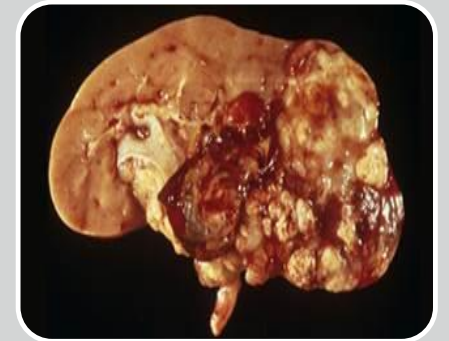
Glomeruläre
Erkrankungen



Tubuläre und
interstitielle
Nierenerkran-
kungen



Zirkulations-
störungen
der Niere

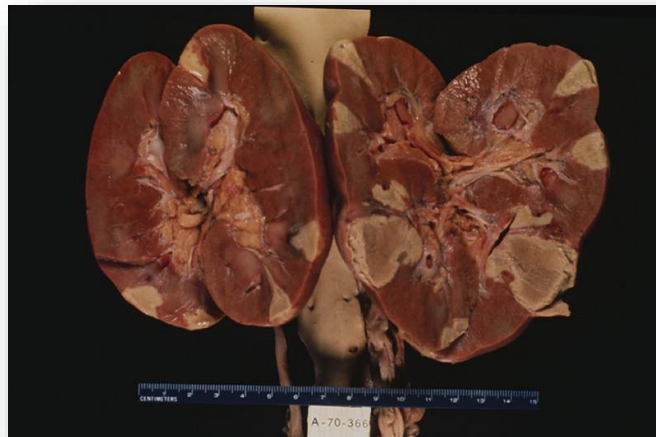


Nieren-
tumoren

ZIRKULATIONSTÖRUNGEN UND VASKULÄRE ERKRANKUNGEN DER NIERE

Arterielle Durchblutungsstörungen

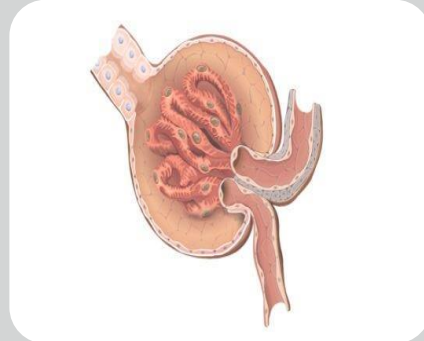
- **Stenose der A. renalis** – Nierenatrophie
- **Verschlüsse der intrarenalen Nierenarterienäste** - Anämischer Niereninfarkt
- **Stenosen der kleinen Nierenarterienäste/der Arteriolen** - Mikroinfarkte



ERKRANKUNGEN DER NIERE



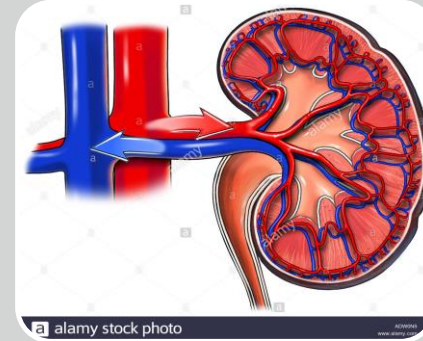
Angeborene
Fehlbildungen
der Nieren



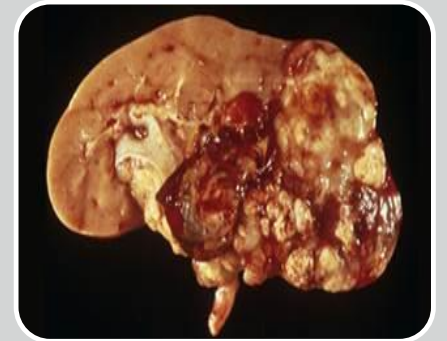
Glomeruläre
Erkrankungen



Tubuläre und
interstitielle
Nierenerkran-
kungen



Zirkulations-
störungen
der Niere

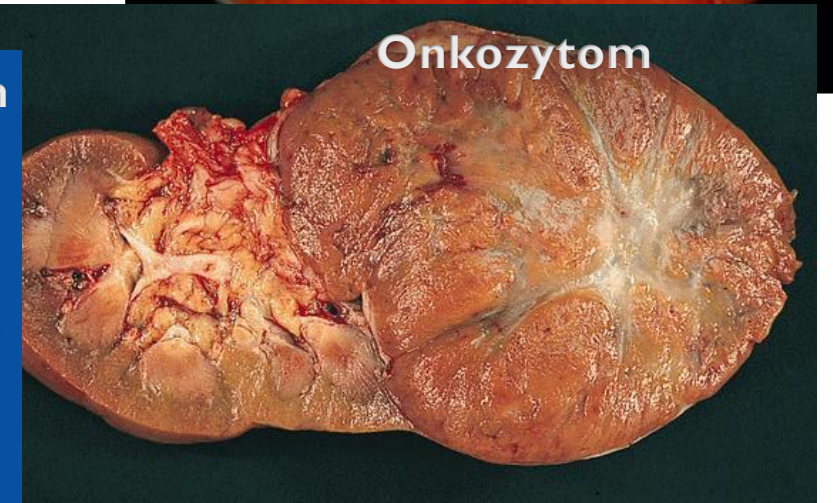


Nieren-
tumoren

NIERENTUMOREN

Gutartige und tumorartige Neubildungen

- **Nierenrindenadenom**
 - Kleiner als 1 cm
 - Keine schwereren zellulären Atypien
- **Onkozytom**
- **Angiomyolipom**



MALIGNE NIERENTUMORE

Nierenzellkarzinom

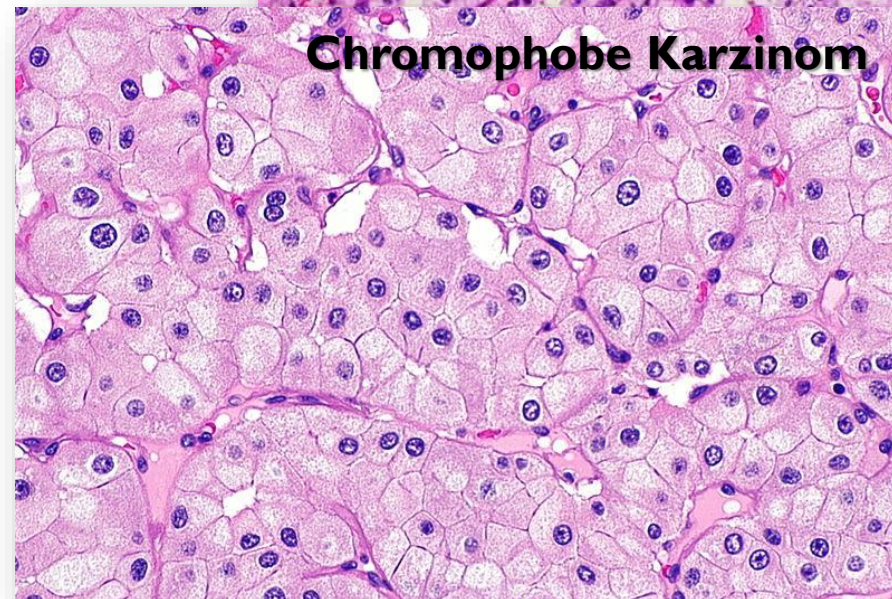
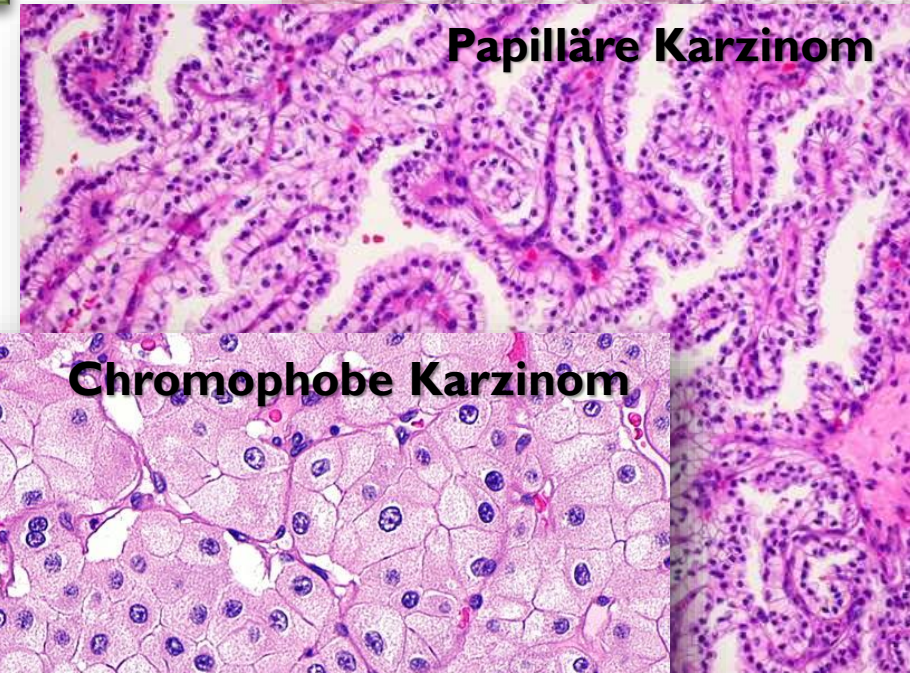
- **3 % aller malignen Neoplasien**
- **Prädisponierende Faktoren**
 - Adipositas
 - arterieller Hypertonus
 - Urbane Lebensweise
 - Rauchen
- **Symptom**
 - Hämaturie
 - Flankenschmerzen
 - Paraneoplastische Syndromen



MALIGNE NIERENTUMORE

Nierenzellkarzinom

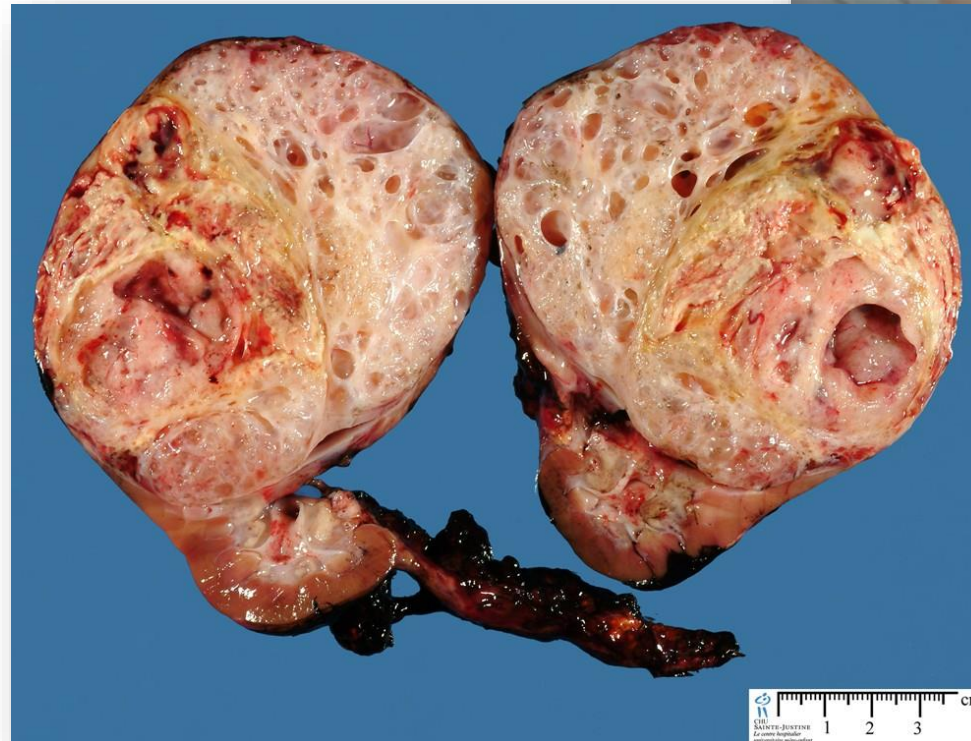
- **Klarzellige Nierenzellkarzinom - 80 %**
 - VHL gene mutation
- **Papilläre Karzinom - 10 %**
 - MET gene mutation
- **Chromophobe Karzinom - 5 %**
- **Ductus-Bellini-Karzinom - <2 %**



MALIGNNE NIERENTUMORE

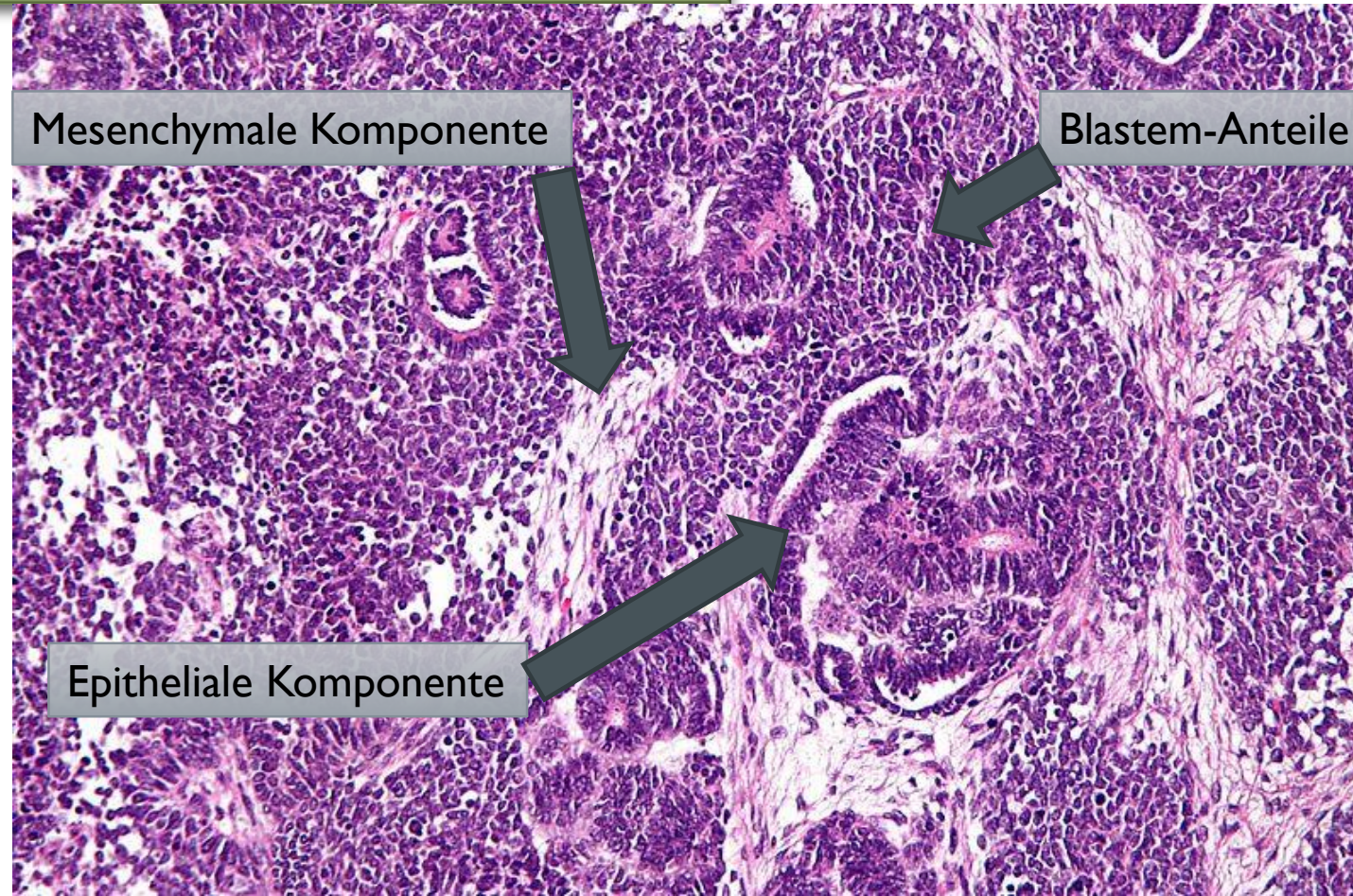
Wilms-Tumor/ Nephroblastom

- **Kindesalter - Erkrankungsgipfel 4 Jahren**
- **Ätiopathogenese**
 - WT1 Gene mutation (11p13)
 - WT2 Gene mutation (11p15)
- **Symptom**
 - Bauchschmerzen
 - tastbarer Oberbauchtumor
 - Lungenmetastasen
 - Syndromen
 - WAGR
 - Dennis-Drash-Syndrom
 - Beckwith-Wiedemann-Syndrom



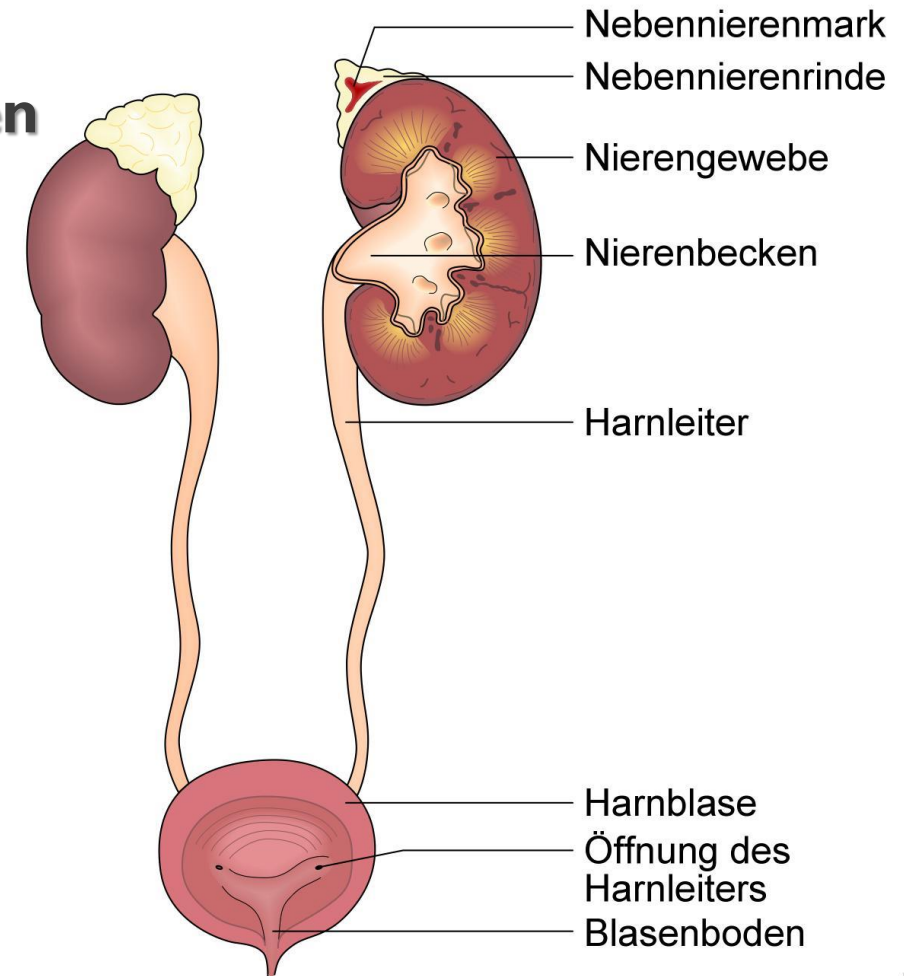
MALIGNE NIERENTUMORE

Wilms-Tumor/ Nephroblastom



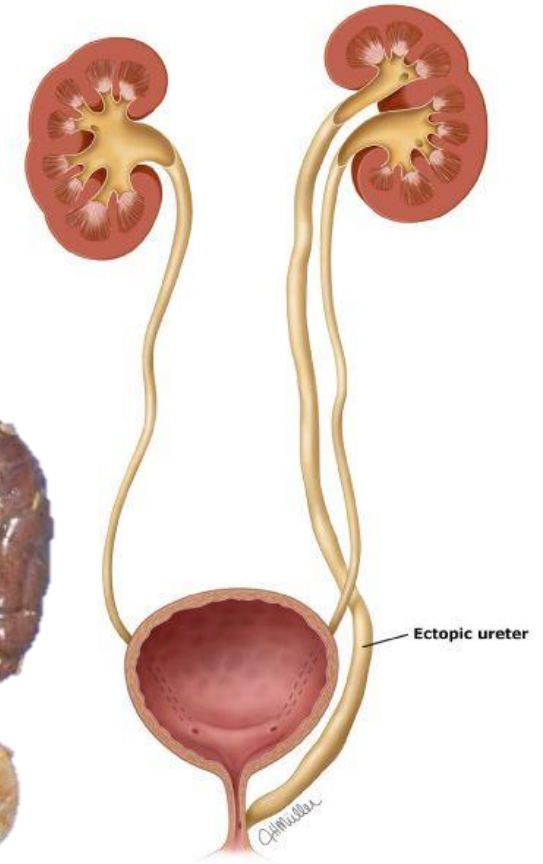
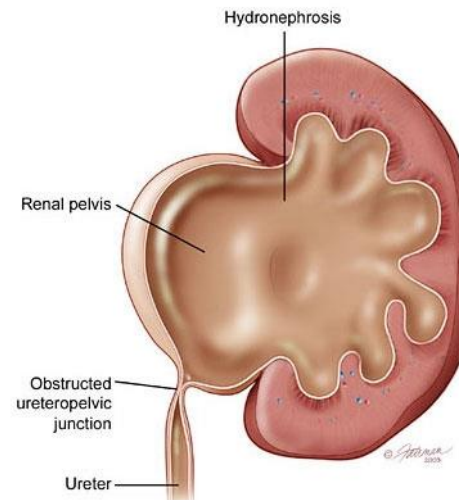
ERKRANKUNGEN DER HARNWEGE

- **Fehlbildungen des Nierenbeckens und der Ureteren**
- **Urolithiasis**
- **Fehlbildungen der Harnblase und der Urethra**
- **Entzündungen der Harnwege**
- **Tumoren der Harnwege**



FEHLBILDUNGEN DES NIERENBECKENS UND DER URETEREN

- **Ureter duplex**
- **Angeborene Stenosen im Ureterabgangsbereich**
 - pelviureterale Obstruktion
 - Hydronephrose
- **Megaloureter**



UROLITHIASIS

- **Harnsteinbildung im Bereich der Nierenbeckenkelche**
 - **Prädisponierende Faktoren**
 - Exsikkose
 - Hyperparathyreoidismus
 - Hyperoxalurien
 - Gicht
 - Infektionserkrankungen
 - **Komplikationen**
 - Nierenkolik
 - Harnstau
 - bakterielle Infektionen



UROLITHIASIS

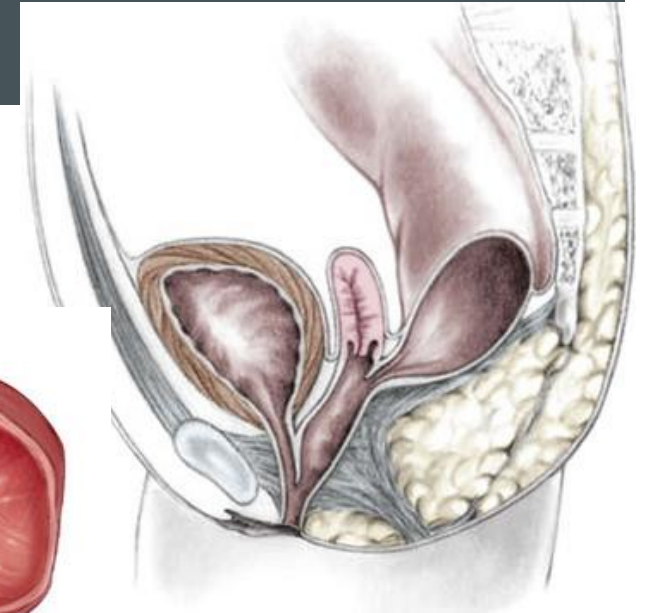
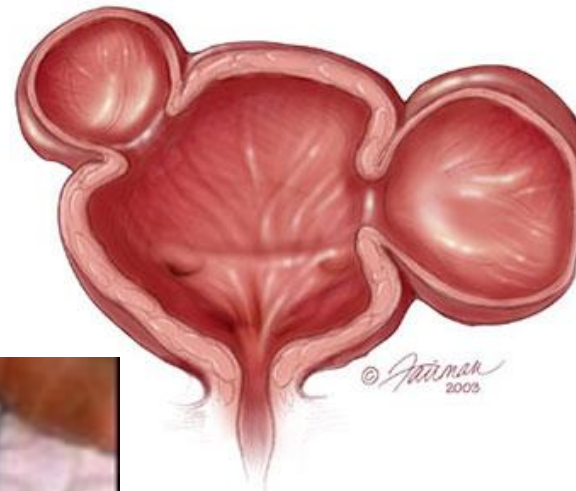
- **Unterschiedliche Harnsteintypen**

- Kalziumoxalat-Steine (65%)
- Magnesium-Ammonium-Phosphat-Steine (Struvit), (15%)
- Uratsteine (7 %)
- Zystinsteine (<1 %)



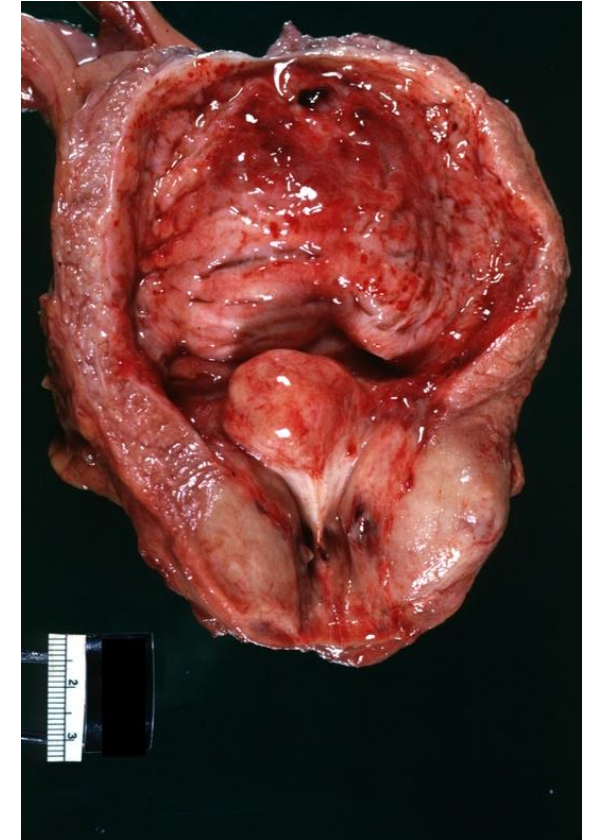
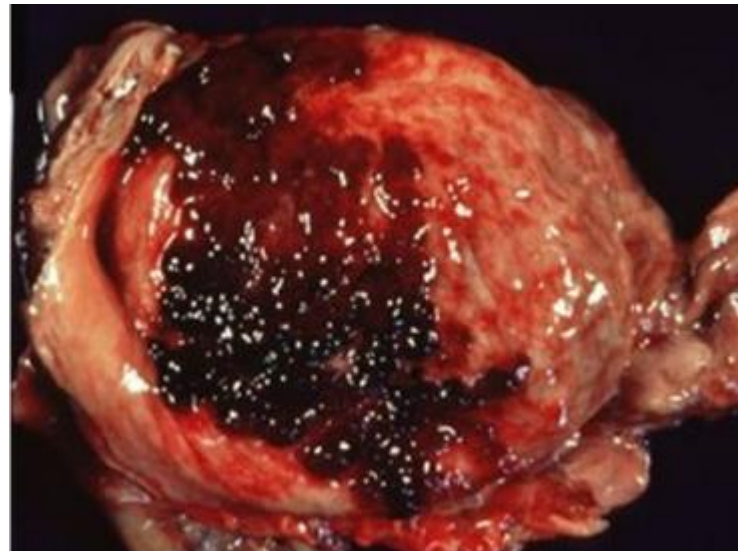
FEHLBILDUNGEN DER HARNBLASE UND DER URETHRA

- **Agenesien**
- **Kloakenpersistenz**
- **Urachusfistel**
- **Harnblasendivertikel**
- **Blasenekstrophie**



ENTZÜNDUNGEN DER HARNWEGE

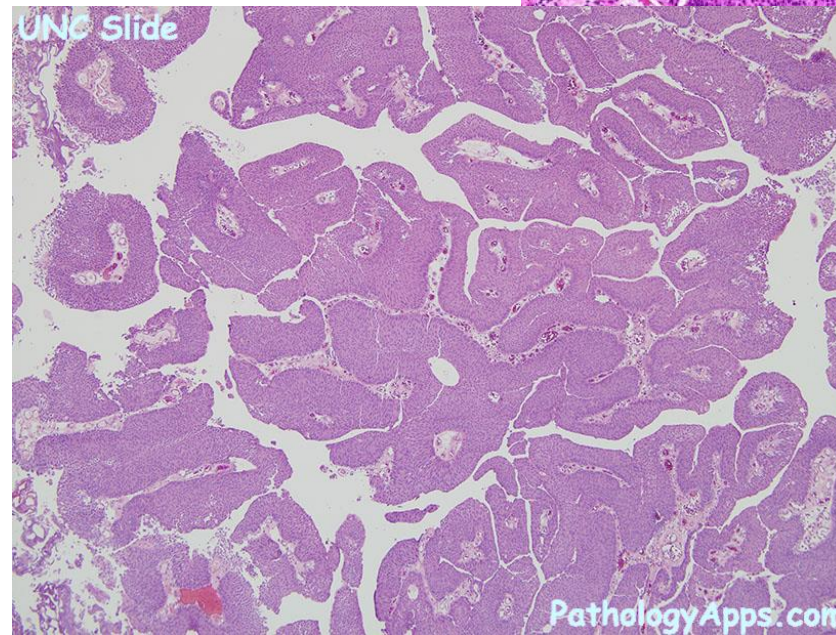
- **Urozystitis - unterer Harnwegsinfekt**
- **Ätiopathogenese**
 - **Infektiös**
 - E. coli, Proteus, Klebsiellen
 - Parasitäre Infektionen
 - Tuberkulose
 - **Nichtinfektiös**
 - Strahlencystitis
 - Zytostatika Instillation
- **Verlaufsforme**
 - Akute Urozystitis
 - Chronische Urozystitiden



NEOPLASMIEN DER HARNWEGE

Gutartige Tumoren

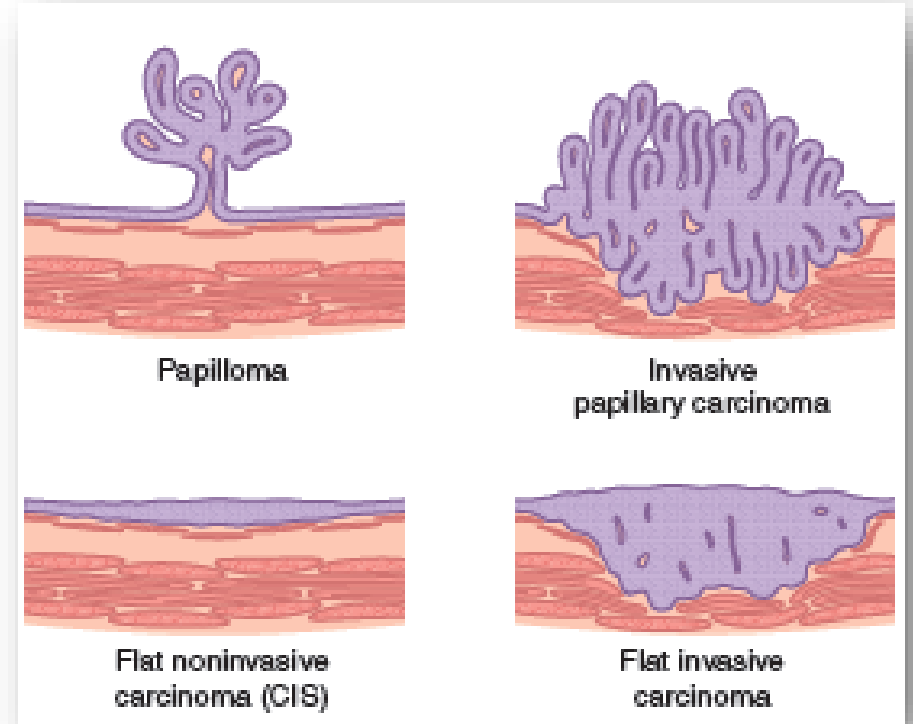
- **Papillom**
 - Keine zelluläre Atypien
 - das Urothel ist auf maximal 6 Zellschichten verbreitert
- **Papilläre urotheliale Neoplasie unklarer Dignität**
 - Urothel von über 7 Zellschichten
 - fokaler Verlust von Deckzellen



NEOPLASMIEN DER HARNWEGE

Nichtinvasives Urothelkarzinom

- **Nichtinvasive papilläre Karzinome**
 - Intakte Basalmembran
 - Low Grade – High Grade
- **Nichtinvasive flache Carcinoma in situ**
 - Intakte Basalmembran
 - befindet sich innerhalb der Schleimhautebene
 - High-Grade-Läsion
 - kann multizentrisch auftreten

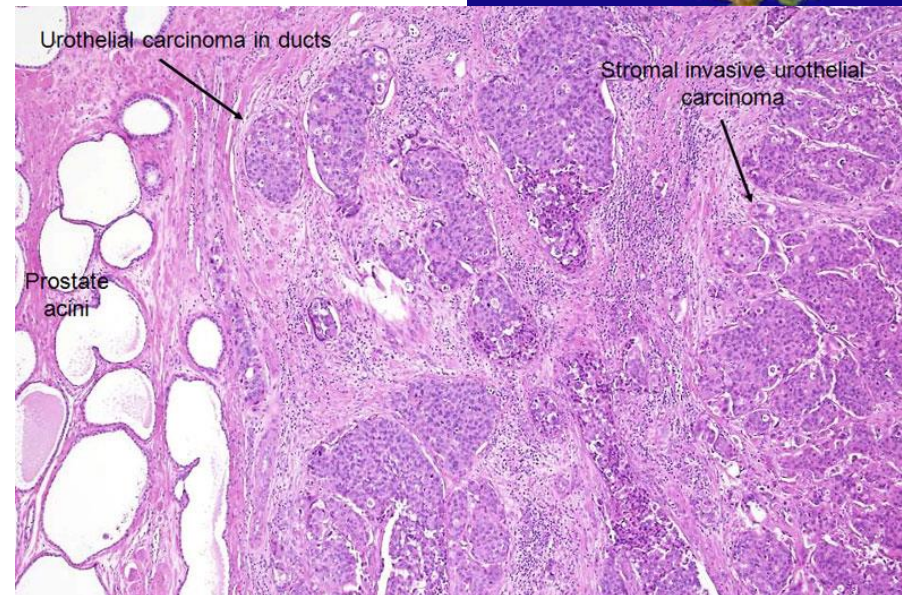


Neoplasm	Recurrences	Coexistent Invasion	Progression	Death
Papilloma	Rare	None	Rare*	None
PUNLMP	30%	None	2%	None
LGUC	45%	<10%	8%–10%	2%–3%
HGUC	45%	Up to 80%	30%	20%

NEOPLASMIEN DER HARNWEGE

Invasives Urothelkarzinom

- **Pathogenese**
 - Toxische Einwirkungen
 - Zigarettenrauchen - aromatische Amine
 - Medikamente
- **Morphologie**
 - Urothelkarzinom (90%)
 - Plattenepithelkarzinom
 - Adenokarzinom
- **Klinische Aspekte**
 - Hämaturia
 - TUR, radikale Zystektomie



- Robbins Basic Pathology, 9th Edition
- Intensivkurs – Allgemeine und spezielle Pathologie

