

МЕХАНИЗМЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ И МОРФОЛОГИЧЕСКОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ С3-ГЛОМЕРУЛОПАТИИ, ПОДТИП «БОЛЕЗНЬ ПЛОТНЫХ ОТЛОЖЕНИЙ» У ДЕТЕЙ

© Савченко К.В.

Научный руководитель: преподаватель Миронов Тимофей Иванович
Кафедра гистологии и эмбриологии имени профессора А.Г. Кнорре Санкт-Петербургский государственный
педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Савченко Карина Владимировна — студентка 2 курса педиатрического факультета.
E-mail: karina_kalinichenko_97@mail.ru

Ключевые слова: С3-гломерулопатия, болезнь плотных отложений, система комплемента.

Актуальность: С3-гломерулопатия подтип DDD — это заболевание, возникающее в результате отложения производных С3 компонента комплемента в почечной ткани. Диагноз ставится большинству пациентов в возрасте от 5 до 15 лет, и в течение 10 лет примерно у половины прогрессирует терминальная стадия почечной недостаточности. Особенность этого заболевания — высокая вероятность рецидивов после трансплантации почки. Понимание механизмов возникновения и морфологических изменений ткани почки даст основы для более точной диагностики данного подтипа заболевания [1].

Цель: изучить механизмы развития заболевания и морфологические изменения ткани почки у детей.

Материалы и методы: материал фрагмента почки был получен из фонда кафедры гистологии и эмбриологии им. профессора Кнорре. Материал был зафиксирован 10% формалином и залит в парафин по стандартному протоколу. Нарезку материала производили на ротационном микротоме МПС -2. Депарафинирование срезов проводилось по стандартной схеме через ксилол. Срезы окрашивали гематоксилином по Карацци и эозином и заключали в канадский бальзам. Съемку микрофотографий производили на микроскопе Zeis Axio Lab.A1 FL-LED с камерой Gryphax Arctur.

Результаты: компонент каскада комплемента С3 может спонтанно подвергаться гидролизу с образованием фрагментов С3b и С3a. С3b обладает способностью связываться с фактором В с образованием комплекса С3FB, который впоследствии расщепляется фактором D с образованием фракций FBa и FBb. Комплекс FBb, обладает протеиназной активностью в отношении С3, что приводит к образованию новых молекул С3b. Регулируют альтернативный путь каскада комплемента факторы Н и I путем инактивации С3b. Мутации в генах, кодирующих данные регуляторы, приводят к ослаблению негативной регуляции альтернативного пути каскада комплемента и накоплению плотных С3 — агрегатов в почечной ткани, в результате развивается С3- гломерулопатия «болезнь плотных отложений» и нарушается структура ткани почки. В материале нефробиопсии представлены корковый и мозговой слои ткани почки, клубочки резко увеличены, долчатого типа, с выраженным расширением мезангиального пространства за счёт резко выраженной гиперклеточности матрикса и диффузной гиперклеточности эндотелия.

Гломерулярная базальная мембрана резко утолщена. Диффузные массивные депозиты определяются в толще ГБМ с полным ее замещением, так же в мезангиальном и субэндотелиальном пространствах клубочков, в субэпителиальном пространстве клубочков — в виде мелких и крупных бугорков и сливающихся масс. Цитоплазма эпителия канальцев зерниста [2,3].

Выводы: Вероятной причиной развития заболевания является нарушение регуляции каскада комплемента вследствие мутации гена фактора Н и I. Морфологически С3- гломерулопатия проявляется отложением плотных агрегатов в гломерулярной базальной мембране, мезангиальном, субэндо — и субэпителиальном пространстве почечного тельца вследствие накопления избыточных продуктов деградации С3b- фракции.

Литература

1. Richard J. H. Smith, Gerald B. Appel, Anna M. Blom. C3 glomerulopathy — understanding a rare complement-driven renal disease — 2019.

2. Ahmad SB, Bomback AS. C3 Glomerulopathy: Pathogenesis and Treatment. Adv Chronic Kidney Dis. — 2020.
3. С.С. Шахиджанов, А.Е. Филиппова,, А.А. Бутылин,, Ф.И. Атауллаханов. Современное представление о системе комплемента — 2019.