Клинические признаки. Характерна селективная протеинурия (альбуминов выделяется больше, чем глобулинов). У большинства взрослых и детей с липоидным нефрозом протеинурия полностью исчезает через 8 нед после начала кортикостероидной терапии. Однако у половины пациентов после отмены кортикостероидов возможны рецидивы протеинурии (иногда в течение 10 лет) без тенденции к прогрессированию, ухудшению функции почек и развитию ХПН. Типичен нефротический синдром (протеинурия более 30–35 г/л, гипоальбуминемия, отёки, гиперлипидемия, липидурия, снижение скорости клубочковой фильтрации до 10–30%).
Патоморфология. Почки резко увеличены, дряблые, капсулу легко отделить, обнажая желтоватую гладкую поверхность. Кора на разрезе широкая, желтовато-белая или бледно-серая, пирамиды серо-красные (большая белая почка). При микроскопии клубочки нормальные, иногда видны неровности и отёк эпителиальных клеток, при длительном течении незначительно увеличено число мезангиальных клеток и объём мезангиального матрикса.

Базальная мембрана выглядит утолщённой, иногда можно обнаружить единичные **склерозированные клубочки**
. В эпителии
проксимальных канальцев
— обычные для нефротического синдрома изменения: канальцы расширены, эпителий набухший, с включениями белка и липидов. Дистрофия, некробиоз и слущивание эпителия канальцев сочетаются с его регенерацией. В просвете канальцев — гиалиновые, зернистые и восковидные цилиндры. Атрофия канальцев и интерстициальные изменения отсутствуют.

Иммуногистохимически иммуноглобулины и комплемент в клубочках обычно не находят. Иногда в мезангии обнаруживают неспецифические отложения IgM и компонента C3 комплемента.

Интересные статьи:

1) Острые лимфобластные лейкозы

2) Синдром Элерса–Данло

3) Фенилкетонурия