

# Glomeruläre Krankheiten in der Nierenbiopsie

## Korrelation klinischer Syndrome mit histologischen Typen

### Einleitung

Die Nierenbiopsie hat für die Behandlung unterschiedlicher Formen der Glomerulonephritis (GN) sowie für die nephrologische Differenzialdiagnose [3, 7, 8, 17, 20, 21] nach wie vor einen hohen Stellenwert. Dabei bedarf es klarer Begriffe und Einteilungen für eine gute klinisch-pathologische Zusammenarbeit. Die WHO-Klassifikation glomerulärer Krankheiten von Jacob Churg und Mitarbeitern aus dem Jahre 1995 bekennt sich *expressis verbis* zu ihren deutschen Wurzeln – „harks back to Volhard and Fahr“ [1]. Unmittelbar vor dem Ersten Weltkrieg hatten Franz Volhard (1872–1950) als Internist und Theodor Fahr (1877–1945) als Pathologe an den Städtischen Krankenanstalten in Mannheim ihr klassisches Werk *Die Brightsche Nierenkrankheit* verfasst [22]. Darin ist eine bis heute beispielhafte Ordnung der Klinik und Pathologie renaler Erkrankungen umrissen und vorzüglich illustriert, sodass viele Abbildungen aus dem Werk auch im Kontext gegenwärtiger Befunde nach wie vor gültig sind.

Anhand einer eigenen Nierenbiopsieserie aus 10 Jahren sollen die bei definierten klinischen Syndromen in Vorkommen und Häufigkeit wechselnden histologischen Typen der GN und glomerulärer Erkrankungen statistisch gereiht und mit exemplarischen Befunden dargestellt werden. Die Arbeit ist als zusammenge-

fasste diagnostische Leitschiene bei Biopsien glomerulärer Erkrankungen gedacht. Sie soll die klinisch-pathologische Zweckmäßigkeit der diesbezüglichen WHO-Klassifikation [1] erneut unterstreichen [2, 19, 23].

### Material und Methoden

**Untersuchungsgut.** In den Jahren 1990–1999 kamen im Rostocker Institut 653 Nierenbiopsien (ausgenommen Transplantatnierenbiopsien) aus unterschiedlichen nephrologischen Einrichtungen zur morphologischen Untersuchung. Dabei

handelte es sich um 391 männliche und 262 weibliche Patienten (Verhältnis männlich:weiblich 1,5:1). Das Patientenalter bewegte sich zwischen 2 und 94 Jahren (Durchschnittsalter 37,5 Jahre; männlich 38,1 Jahre, weiblich 36,6 Jahre).

**Klinische Syndrome.** Anhand der auf den Begleitscheinen gemachten klinischen Angaben wurde jeder Fall einem der 5 in der WHO-Klassifikation [1] definierten GN-Syndrome zugeordnet, die in der **■ Tabelle 1** definiert und mit ihren fortan verwendeten Abkürzungen verzeichnet sind.

Tabelle 1

#### Klinische Syndrome glomerulärer Krankheiten. (Mod. nach der WHO-Definition [1])

##### *Akutes nephritisches Syndrom (ANS)*

- Plötzlich auftretende Hämaturie, Proteinurie und Hypertonie
- Verminderte Glomerulusfiltration mit oder ohne Störung der exkretorischen Funktion

##### *Rapid progressives nephritisches Syndrom (RPNS)*

- Plötzlich oder schleichend beginnende Hämaturie, Proteinurie und renale Anämie
- Rasch (perakut) einsetzendes Nierenversagen mit zunehmender exkretorischer Insuffizienz

##### *Rekurrierende oder persistierende Hämaturie (RPH)*

- Schleichend oder plötzlich einsetzende Mikro- oder Makrohämaturie
- Keine wesentliche Proteinurie oder andere Zeichen eines ANS

##### *Chronisches nephritisches Syndrom (CNS)*

- Langsam einsetzendes Nierenversagen mit Proteinurie, Hämaturie und Hypertonie

##### *Nephrotisches Syndrom (NS)*

- Massive Proteinurie (>3,5 g Eiweiß/Tag)
- Hyponkotische Ödeme
- Hypalbuminämie und Hyperlipoproteinämie

Tabelle 2

**WHO-Klassifikation glomerulärer Krankheiten. (Verkürzt und mod. nach Churg et al. 1995 [1])****A. Primäre Glomerulonephritis**

1. *Geringe glomeruläre Abnormitäten*
2. *Fokale/segmentale Glomerulonephritis*  
Fokale segmentale Glomerulosklerose  
Andere fokale Glomerulonephritiden
3. *Diffuse Glomerulonephritis*  
Membranöse Glomerulonephritis  
Proliferative Glomerulonephritis  
Mesangioproliferative Glomerulonephritis  
Endokapilläre Glomerulonephritis  
Membranoproliferative Glomerulonephritis  
Extracapilläre Glomerulonephritis  
Sklerosierende Glomerulonephritis

**B. Sekundäre Glomerulonephritis und Glomerulopathien**

1. *Glomerulonephritis bei Systemerkrankungen*  
Lupusnephritis  
IgA-Nephropathie  
Schönlein-Henoch-Glomerulonephritis  
Goodpasture-Syndrom  
Andere
2. *Glomerulopathien bei vaskulären, metabolischen und hereditären Krankheiten*  
Thrombotische Mikroangiopathie  
Benigne Nephrosklerose (Arterio-Arteriolsklerose)  
Diabetische Glomerulopathie  
Amyloidose  
Alport-Syndrom  
Dünne Basalmembran-Glomerulopathie  
Andere

**Morphologische Methoden.** Alle Nierenbiopsien wurden regelmäßig für eine lichtmikroskopische, immunhistologische und elektronenmikroskopische Untersuchung präpariert und mit den entsprechenden Standardmethoden bearbeitet [4, 6, 21, 24].

**Morphologische Klassifikation.** Die Befundung der Nierenbiopsien erfolgte mittels der anhand des Schrifttums [1–8, 10, 13, 14, 20–24] zu registrierenden Einzelläsionen der 3 Untersuchungsmethoden, die dann jeweils zur abschließenden Diagnose gemäß der WHO-Klassifikation glomerulärer Krankheiten (■ Tabelle 2) führte.

**Klinisch-pathologische Korrelationen.** Abschließend wurden für die Zielstellung dieser Arbeit bei den 5 klinischen Syndromen der GN die Rangfolgen nach der Häufigkeit der histologischen Typen glo-

merulärer Erkrankungen ermittelt. Umgekehrt wurden auch für ausgewählte histologische GN-Typen die Rangfolgen der Häufigkeit der dabei aufgetretenen klinischen Syndrome tabellarisch zusammengestellt.

**Ergebnisse**

Unter den 653 Nierenbiopsien aus 10 Jahren (1990–1999) fanden sich 345 Fälle mit primärer GN (53%), 157 Fälle mit sekundärer GN bei Systemerkrankungen (24%), 83 Fälle mit Glomerulopathien bei vaskulären, metabolischen und hereditären Krankheiten (13%) sowie 68 nichtglomeruläre Nierenerkrankungen (10%). Letztere, gelegentlich ungewöhnliche Krankheiten [16] werden in diesem Beitrag nicht dargestellt, sodass nur die 585 Fälle mit glomerulären Erkrankungen für die folgende Auswertung herangezogen werden (■ Tabelle 3).

**Klinische Syndrome**

Anhand der Angaben auf den speziellen Einsendungsscheinen für Nierenbiopsien konnten 536 der 585 Fälle (92%) einem definierten klinischen GN-Syndrom nach den Kriterien der WHO-Klassifikation [1] zugeordnet werden. Dabei lag bei den bioptisch untersuchten Patienten am häufigsten ein nephrotisches Syndrom (NS; 44%) vor, während ein akutes nephritisches Syndrom (ANS) und ein rapid progressives nephritisches Syndrom (RPNS; jeweils 5%) bei den Biopsiefällen selten waren (■ Tabelle 4). Hinsichtlich des Durchschnittsalters (DA) bewegten sich die berücksichtigten Fallkollektive der einzelnen klinischen Syndrome zwischen 29 Jahren (rekurrierende oder persistierende Hämaturie/RPH) und 40 Jahren (RPNS).

**Morphologische Diagnosen**

Die durch eine kombinierte histologische (■ Abb. 1 a–h) und immunhistologische (■ Abb. 2 a–d) sowie bedarfsweise auch elektronenmikroskopische Untersuchung (■ Abb. 3 a–d) erbrachten Diagnosen glomerulärer Krankheiten wurden nach den Kategorien der WHO-Klassifikation [1] gruppiert (■ Tabelle 2).

**Primäre Glomerulonephritis**

Eine primäre GN lag bei 345 Patienten vor, davon waren 198 (57%) männlichen und 147 (43%) weiblichen Geschlechts. Das DA dieser Fälle betrug 34,1 Jahre (■ Tabelle 3).

**Geringe glomeruläre Abnormitäten**

Glomeruläre Minimalläsionen waren mit 177 Fällen (DA 29,7 Jahre) der häufigste Befund im Biopsiematerial der 585 glomerulären Erkrankungen (30%). Unter Berücksichtigung klinischer und immunhistochemischer Ergebnisse sowie einer ebenfalls angezeigten elektronenmikroskopischen Untersuchung entfielen 160 Fälle (82 männlich, 78 weiblich; DA 29,7 Jahre) auf primäre und 17 Fälle auf sekundäre geringe glomeruläre Abnormitäten (■ Tabelle 5). Unter den primären Fällen war die Minimal-change-Nephropathie mit NS mit 87 Fällen (42 männ-

lich, 45 weiblich; DA 26,2 Jahre) die häufigste Erkrankung (■ Abb. 1 a, 3 a). 73 weitere Fälle (40 männlich, 33 weiblich; DA 34 Jahre) boten immunhistologisch relevante Immunglobulin- und/oder Komplementablagerungen an den Glomerulusschlingen, sodass sie einer minimalen bzw. abgeheilten primären GN entsprachen [4].

### Fokale/segmentale Läsionen

Fokale/segmentale Läsionen lagen in 91 Fällen im Biopsiematerial (16%) vor. Unter Berücksichtigung klinischer und immunhistochemischer Ergebnisse sowie elektronenmikroskopischer Untersuchungen entfielen 79 Fälle (56 männlich, 23 weiblich; DA 29,7 Jahre) auf primäre und 12 Fälle auf sekundäre fokale/segmentale Läsionen (■ Tabelle 6). Unter den primären Fällen war die fokale segmentale Sklerose (fokale und segmentale Hyalino-se und Sklerose) mit NS mit 74 Fällen (52 männlich, 22 weiblich; DA 42,7 Jahre) die häufigste Erkrankung, 5 weitere Fälle (4 männlich, 1 weiblich; DA 16,6 Jahre) boten entsprechende immunhistologisch relevante Befunde an den Glomerulusschlingen, sodass sie einer fokalen primären GN entsprachen. Sekundäre fokale/segmentale Läsionen (12 Fälle) waren am häufigsten Ausdruck einer IgA-Nephropathie (7 Fälle) oder einer Lupusnephritis (3 Fälle).

### Diffuse Glomerulonephritis

Eine primäre diffuse GN wurde in 106 Fällen (60 männlich, 46 weiblich; DA 43,1 Jahre) diagnostiziert (18%). Die Häufigkeit der einzelnen histologischen Typen nach den Kriterien der WHO-Klassifikation [1] geht aus der ■ Tabelle 7 hervor. Am häufigsten ist unter den primären diffusen GN-Formen die mesangioproliferative GN (38%; DA 40,5 Jahre), gefolgt von der membranösen (22%; DA 49,1 Jahre), der membranoproliferativen (13%; DA 36,7 Jahre) und der extrakapillären GN (11%; DA 39 Jahre). Exemplarische Befunde zeigt ■ Abb. 1 b–d.

### Sekundäre Glomerulonephritis und Glomerulopathien

Sekundäre GN bzw. Glomerulopathien lagen in 240 untersuchten Fällen vor (41%

## Zusammenfassung · Abstract

Pathologie 2003 · 24:421–432  
DOI 10.1007/s00292-003-0647-4  
© Springer-Verlag 2003

H. Nizze · E. Mann · G. Stropahl · W. Schmidt

### Glomeruläre Krankheiten in der Nierenbiopsie. Korrelation klinischer Syndrome mit histologischen Typen

#### Zusammenfassung

Die kombinierte licht- und elektronenmikroskopische und immunhistologische Untersuchung von Nierenbiopsien ermöglicht die verbindliche Typisierung und Behandlung der Glomerulonephritis (GN) und anderer Glomerulopathien. Unter 653 untersuchten Nierenbiopsien der Jahre 1990–1999 fanden sich 585 Fälle mit glomerulären Erkrankungen, die hinsichtlich ihrer Verknüpfung mit den 5 klinischen GN-Syndromen nach der WHO-Klassifikation ausgewertet wurden. Ein nephrotisches Syndrom war am häufigsten und bestand klinisch bei 258 der 585 Biopsiefälle mit glomerulären Erkrankungen (44%). Es lag in 77 der 87 Fälle mit Minimal-change-Nephropathie (89%), in 46 der 74 Fälle mit fokaler segmentaler Glomerulosklerose (62%) sowie in 19 der 24 Fälle mit diffuser membranöser GN (79%) vor. Die meisten histologischen Subtypen der diffusen

GN waren nicht mit einem speziellen klinischen GN-Syndrom verknüpft. Nur die diffuse extrakapilläre GN ging in 14 der 16 Fälle (88%) mit einem rapid progressiven nephritischen Syndrom einher. Die IgA-Nephropathie war die häufigste glomeruläre Erkrankung und wurde in 122 der 502 primären und sekundären GN-Fälle (24%) gefunden. Obwohl einzelne GN-Formen vorrangig mit einem bestimmten klinischen Syndrom einhergehen können, ist im Einzelfall keine verbindliche Voraussage des histologischen GN-Typs möglich, sodass die Nierenbiopsie nach wie vor einen hohen klinischen Stellenwert besitzt.

#### Schlüsselwörter

Glomerulonephritis · Glomerulopathie · Nephritische Syndrome · Nierenbiopsie · WHO-Klassifikation der Glomerulonephritis

### Glomerular diseases at renal biopsy. Correlation of clinical syndromes with histological types

#### Abstract

Renal biopsies studied by light and electron microscopy as well as by immunohistochemistry seem to be continually necessary for an adequate typing and therapy of glomerulonephritis (GN) and other glomerular diseases. Basing on 653 renal biopsies examined in Rostock from 1990 to 1999, the morphological classification in a total of 585 cases with glomerular diseases is presented in comparison to their clinical syndromes according to the WHO classification. A nephrotic syndrome was most frequent and clinically reported in 258 of the 585 biopsy cases with glomerular diseases (44%). It was seen in 77 of the 87 cases with minimal change nephropathy (89%), in 46 of the 74 cases with focal segmental glomerulosclerosis (62%), and in 19 of the 24 diffuse membranous GN cases (79%). The majority

of the varying histological subtypes of diffuse GN was not combined with a specific clinical syndrome except of diffuse crescentic GN presenting with a rapidly progressive nephritic syndrome in 14 of 16 cases (88%). IgA nephropathy was the most often diagnosed entity of glomerular diseases found in 122 of the 502 cases with primary or secondary GN (24%). It is obvious that a given morphological GN type can but must not be combined with a specific clinical GN syndrome, so that the clinical importance of renal biopsy is stressed.

#### Keywords

Glomerulonephritis · Glomerulopath · Nephritic syndromes · Renal biopsy · WHO classification of glomerulonephritis

Tabelle 3

**Hauptgruppen glomerulärer Krankheiten in 585 Nierenbiopsien der Jahre 1990–1999**

Glomerulonephritis/Glomerulopathie	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
<b>Primäre Glomerulonephritis</b>	<b>34,1</b>	<b>345</b>	<b>59</b>
Geringe glomeruläre Abnormitäten	29,7	160	27
Fokale/segmentale Glomerulopathie	29,7	79	14
Diffuse Glomerulonephritis	43,1	106	18
<b>Sekundäre Glomerulonephritis/Glomerulopathie</b>	<b>36,3</b>	<b>240</b>	<b>41</b>
Glomerulonephritis bei Systemerkrankungen	30,2	157	27
Glomerulopathie bei vaskulären, metabolischen und hereditären Krankheiten	42,3	83	14

Tabelle 4

**Klinische Glomerulonephritis syndrome bei 585 Nierenbiopsien (1990–1999)**

Glomerulonephritis syndrom	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
Nephrotisches Syndrom	37,9	258	44
Chronisches nephritisches Syndrom	34,7	177	30
Rekurrierende/persistierende Hämaturie	29,0	40	7
Akutes nephritisches Syndrom	31,6	31	5
Rapid progressives nephritisches Syndrom	40,3	30	5
Unbekannt	40,1	49	8

Tabelle 5

**Geringe glomeruläre Abnormitäten, primäre und sekundäre Formen (n = 177)**

Glomerulonephritis/Glomerulopathie	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
<b>Primäre geringe glomeruläre Abnormitäten</b>	<b>29,7</b>	<b>160</b>	<b>90</b>
Minimal-change-Nephropathie	26,2	87	49
Minimale Glomerulonephritis	34,0	73	41
<b>Sekundäre geringe glomeruläre Abnormitäten</b>	<b>24,6</b>	<b>17</b>	<b>10</b>
Lupusnephritis	36,0	4	2
IgA-Nephropathie	26,7	11	6
Schönlein-Henoch-Glomerulonephritis	11,0	2	1

des Gesamtmaterials), davon 148 (62%) bei männlichen und 92 (38%) bei weiblichen Patienten (■ Tabelle 8).

**Glomerulonephritis bei Systemerkrankungen**

**Lupusnephritis.** Eine Lupusnephritis boten 19 Patienten (7 männlich, 12 weiblich; DA 35,2 Jahre) mit einem klinisch angegebenen systemischen Lupus erythematoses. Histologisch lagen geringe glomeruläre Abnormitäten (WHO-Stadien I und II) in 4 Fällen, eine fokale/segmentale GN (WHO-Stadium III) in 3 und diffuse Lu-

pus-GN (WHO-Stadien IV und V) in 12 Fällen vor [1].

**IgA-Nephropathie.** Die IgA-Nephropathie ist mit 122 Fällen (83 männlich, 39 weiblich; DA 34,1 Jahre) die häufigste GN-Form im Biopsiematerial (24% der 502 Nierenbiopsien mit primärer oder sekundärer GN). Sie zeigt immunhistologisch das typische baumartig verzweigte mesangiale Ablagerungsmuster von IgA (■ Abb. 2d). Histologisch lagen geringe glomeruläre Abnormitäten in 11 Fällen, eine fokale/segmentale GN in 7 und diffuse mesangio-

Abb. 1 a–h ► **Lichtmikroskopie glomerulärer Erkrankungen (alle 100x).** a Minimal-change-Nephropathie: geringe glomeruläre Abnormitäten (Masson). b Endokapilläre Glomerulonephritis: stark erhöhte glomeruläre Zellzahl durch intrakapilläre Endothelzellproliferation und intraluminal neutrophile Granulozyten (PAS). c Extrakapilläre Glomerulonephritis mit zellulärem Halbmond durch Proliferation des Bowman-Kapsel epithels (PAS). d Membranöse Glomerulonephritis mit verdickten Kapillarschlingen ohne Zellproliferation (PAS). e IgA-Nephropathie: mesangioproliferative Glomerulonephritis mit axialer Mesangiumzellproliferation und -matrixvermehrung (PAS). f Wegener-Granulomatose: extrakapilläre Glomerulonephritis mit Schlingennekrosen (SFOG-Färbung); Inset: positiver c-ANCA-Nachweis an einem neutrophilen Granulozyten. g Noduläre diabetische Glomerulosklerose Kimmelstiel-Wilson (Domagk). h AA-Amyloidose (Anti-AA, Peroxidase)

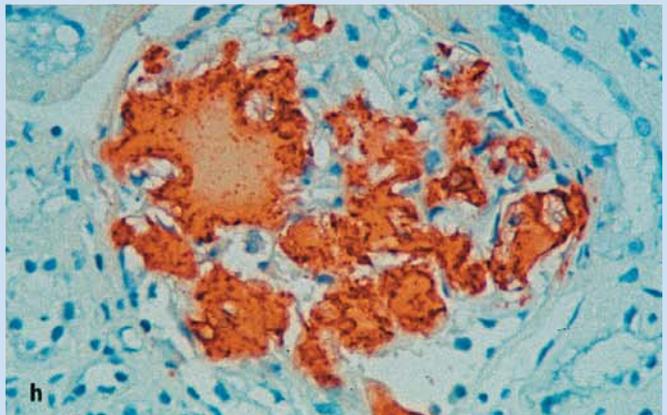
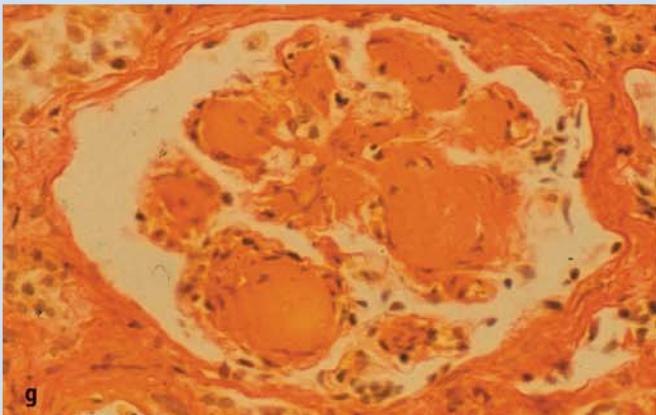
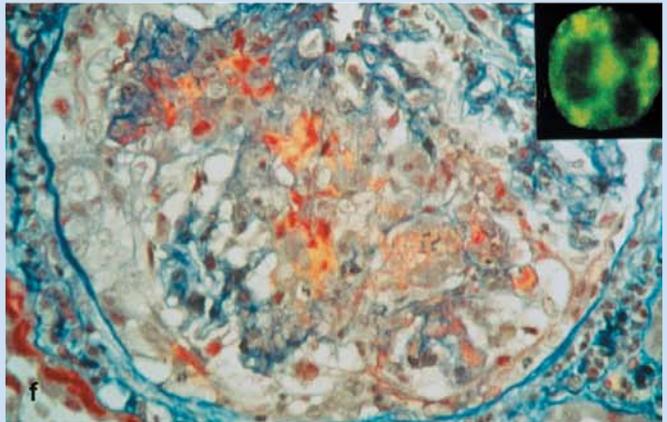
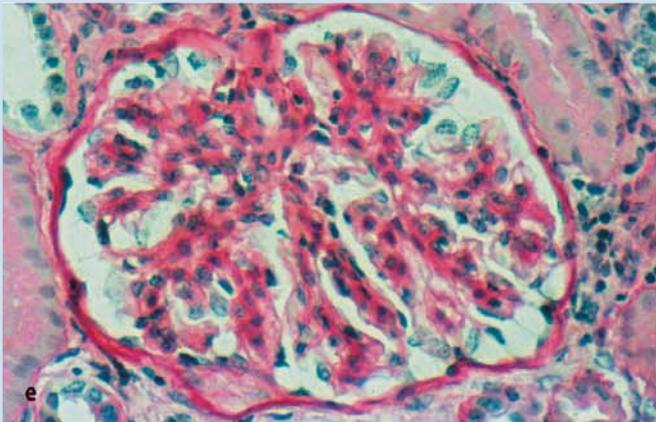
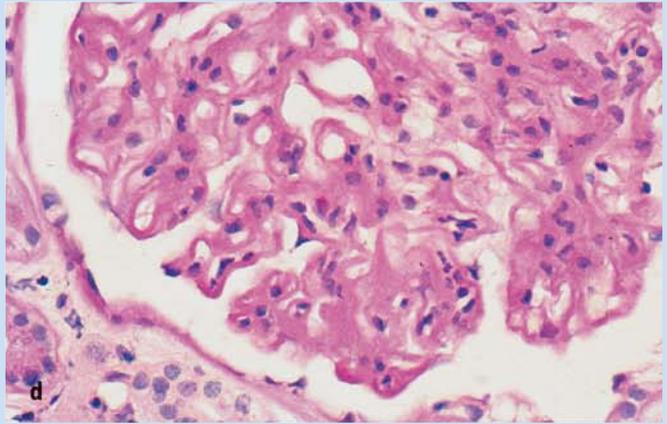
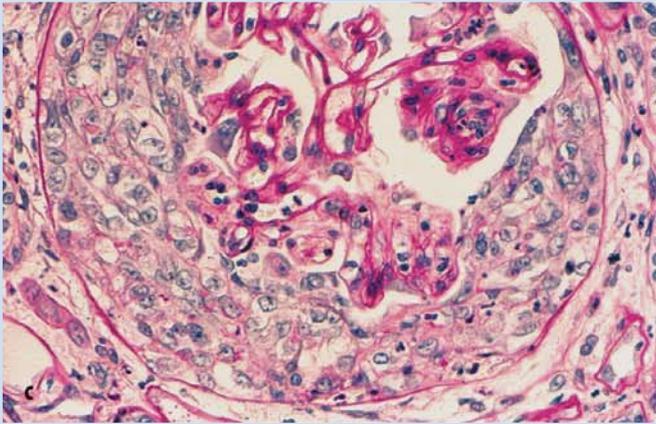
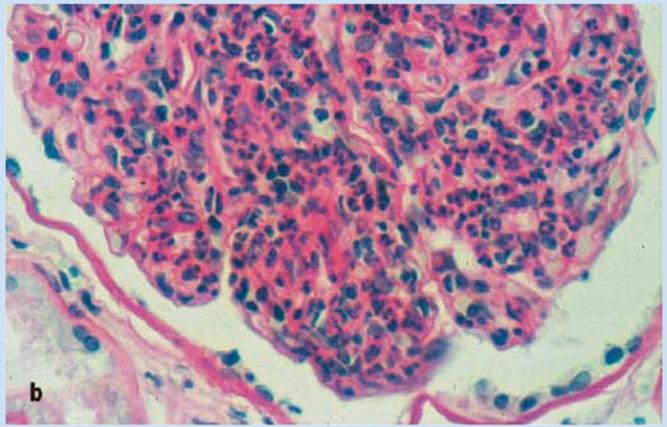
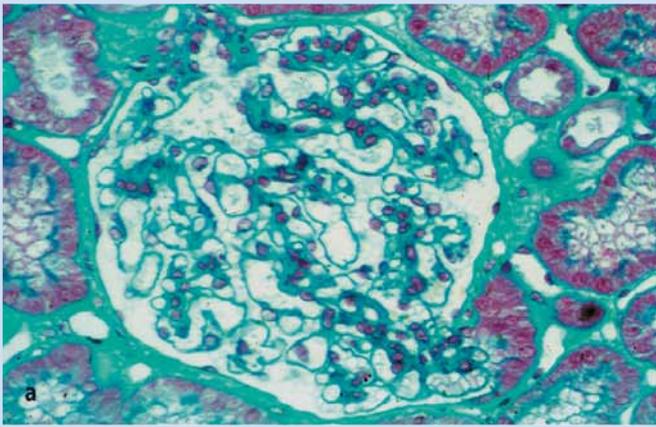
proliferative IgA-GN (■ Abb. 1 e) in 100 Fällen vor (■ Tabelle 9).

**Schönlein-Henoch-Glomerulonephritis.** Sie ist morphologisch kaum von einer IgA-Nephropathie zu unterscheiden, sodass die verbindliche Diagnose nur durch die klinische Angabe einer vorliegenden Schönlein-Henoch-Purpura möglich ist. 11 derartige Fälle (7 männlich, 4 weiblich; DA 19,8 Jahre) lagen vor, darunter 2 Fälle mit geringen glomerulären Abnormitäten, ein Fall mit fokaler und 9 Fälle mit diffuser mesangioproliferativer GN.

**Goodpasture-Syndrom.** Ein Goodpasture-Syndrom mit Anti-Basalmembranantikörper-GN und entsprechender Lungensymptomatik lag bei 5 männlichen Patienten vor. Immunhistochemisch bestanden lineare IgG-Ablagerungen an den Glomerulusschlingen (■ Abb. 2 a), histologisch lag in der Regel eine diffuse extrakapilläre GN vor (■ Abb. 1 c).

**Glomerulopathien bei vaskulären, metabolischen und hereditären Krankheiten**

Sekundäre glomeruläre Läsionen lagen im Rahmen vaskulärer, metabolischer oder hereditärer Erkrankungen bei 83 Fällen (47 männlich, 36 weiblich; DA 42,3 Jahre) vor. Die Verteilung der Fälle auf die Entitäten der WHO-Klassifikation geht aus ■ Tabelle 10 hervor. Am häufigsten



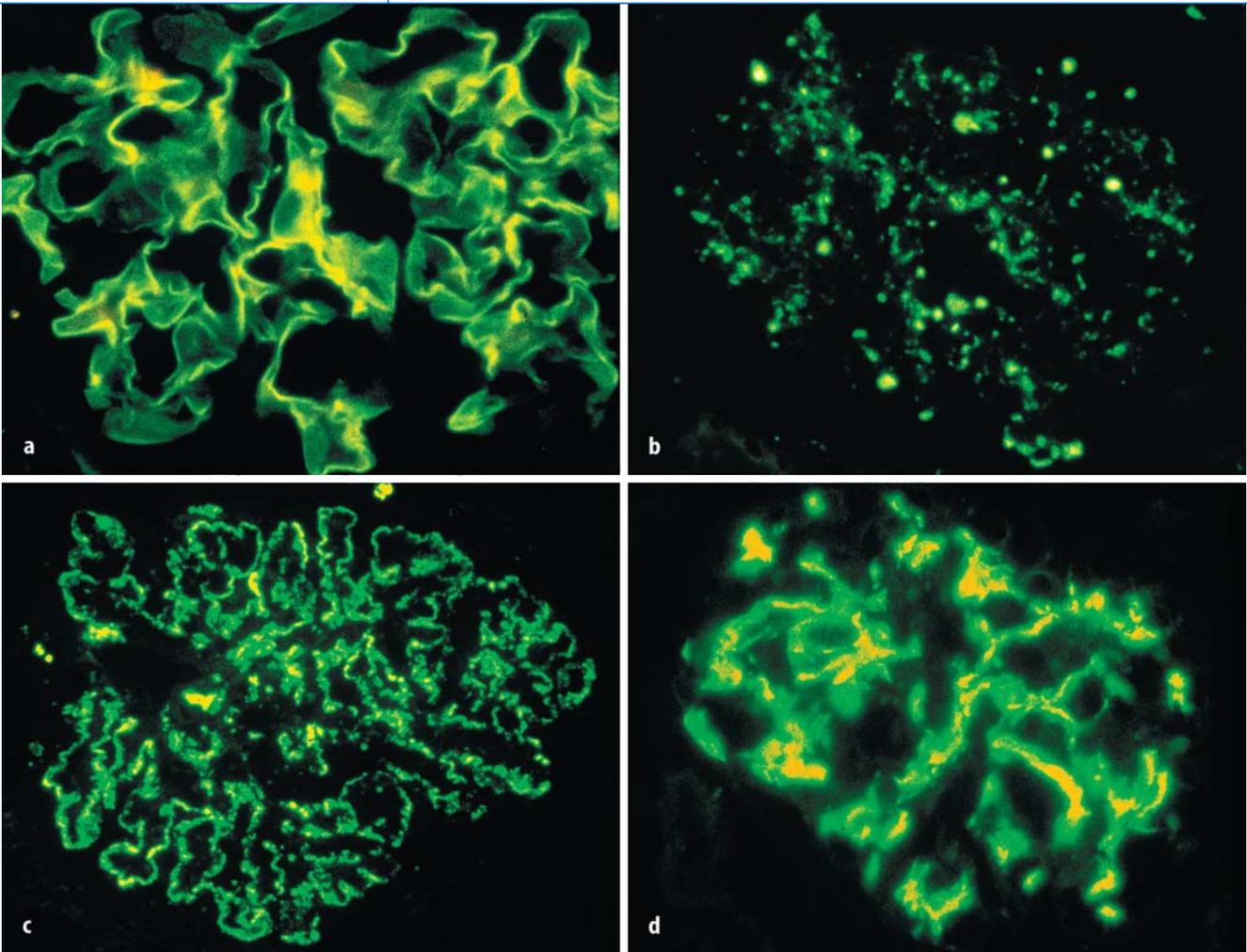


Abb. 2 a–d ▲ **Immunhistologie der Glomerulonephritiden** (alle FITC, 100x). a Lineare IgG-Ablagerungen an den Glomerulusschlingen bei Anti-Basalmembranantikörper-Glomerulonephritis. b „Sternhimmelartige“ granuläre IgG-Ablagerungen an Kapillarschlingen und Mesangium des Glomerulus bei akuter postinfektöser endokapillärer Glomerulonephritis. c Ausgeprägte gleichmäßige granuläre IgG-Ablagerungen an den Glomerulusschlingen bei membranöser Glomerulonephritis. d Baumartig verzweigte mesangiale IgA-Ablagerungen bei mesangioproliferativer IgA-Nephropathie

handelte es sich um eine benigne Nephrosklerose (Arterio-Arteriosklerose der Niere) unterschiedlichen Ausmaßes (28%; DA 48,3 Jahre), gefolgt von einer diabetischen Glomerulopathie (23%; DA 56,2 Jahre), einer Nierenbeteiligung bei Wegener-Granulomatose (18%; DA 56,7 Jahre) sowie einer Amyloidnephrose (11%; DA 53,1 Jahre). Exemplarische histologische Befunde sekundärer Glomerulopathien zeigt **Abb. 1 f–h**.

### Korrelation klinischer Syndrome mit histologischen Typen der Glomerulonephritis

Nachfolgend werden die ermittelten Korrelationen

1. zwischen den einzelnen klinischen GN-Syndromen und den dabei häufigsten histologischen GN-Typen sowie umgekehrt
2. zwischen den GN-Typen und den dabei am häufigsten vorliegenden klinischen GN-Syndromen

tabellarisch wiedergegeben, sodass ein Vergleich mit ähnlichen Tabellen der WHO-Klassifikation [1] möglich ist.

### Klinische Syndrome und histologische Typen

**Akutes nephritisches Syndrom (n = 31)**. Es lag mit nur 31 unter den 585 glomerulopathischen Biopsiefällen (5%) selten vor.

Jedoch handelte es sich dabei am häufigsten um eine renale Wegener-Granulomatose (8 Fälle) sowie eine IgA-Nephropathie (5 Fälle) und eine Schönlein-Henoch-Nephritis (4 Fälle), während eine „akute“ endokapilläre GN nur einmal vorlag (**Tab. 11**).

**Rapid progressives nephritisches Syndrom (n = 30)**. Es war mit 30 Fällen (5%) gleich selten wie das ANS, bot jedoch histologisch in 14 Fällen eine extrakapilläre (47%) und in 16 Fällen (53%) unterschiedliche andere GN-Typen (**Tab. 12**).

**Rekurrierende/persistierende Hämaturie (n = 40)**. Sie lag bei 40 Fällen (7%) vor und

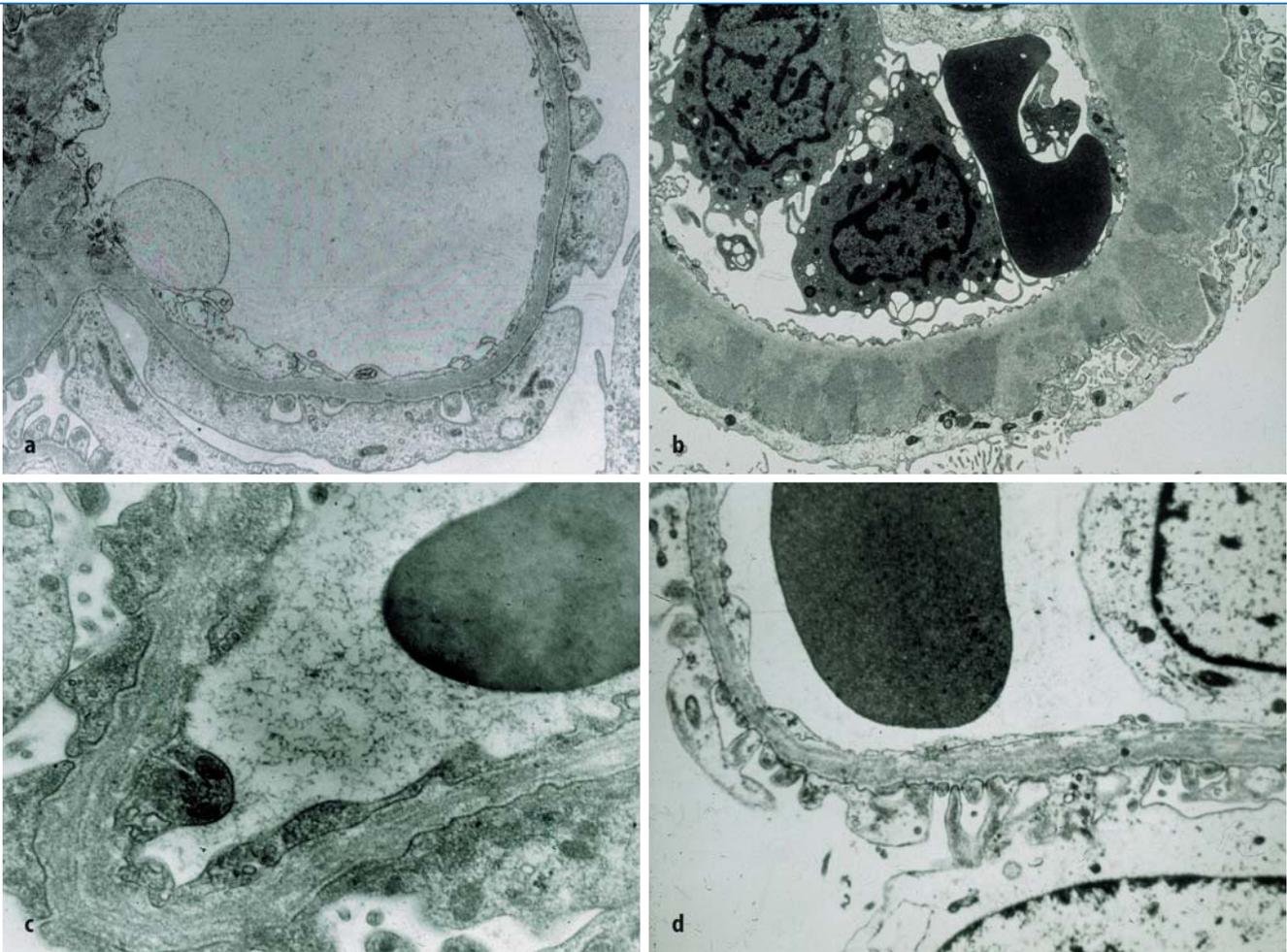


Abb. 3 a–d ▲ **Elektronenmikroskopie glomerulärer Erkrankungen.** a Fußfortsatzverschmelzung der glomerulären Deckzellen bei Minimal-change-Nephropathie (5.000x). b Perlchnurartige epimembranöse elektronendichte Depots an der glomerulären Basalmembran und Fußfortsatzverlust der Deckzellen bei membranöser Glomerulonephritis (8.000x). c Lamellierte, unregelmäßig verdickte und konturierte glomeruläre Basalmembran bei Alport-Syndrom (8.000x). d Deutlich verschmälerte glomeruläre Basalmembran bei dünner Basalmembran-Glomerulopathie (8.000x)

war am häufigsten (17 Fälle) durch eine minimale GN (geringe glomeruläre Abnormitäten mit positiver Immunhistologie) oder durch eine IgA-Nephropathie (9 Fälle) bedingt (■ Tabelle 13).

**Chronisches nephritisches Syndrom (n = 177).** Ein CNS lag in 30% der 585 glomerulären Nierenbiopsiefälle (30%) vor und war morphologisch am häufigsten mit einer IgA-Nephropathie (37%), einer fokalen segmentalen Glomerulosklerose (14%) oder geringen glomerulären Abnormitäten (12%) verknüpft (■ Tabelle 14).

**Nephrotisches Syndrom (n=258).** Dieses Syndrom kam klinisch mit 44% unter den 585 glomerulopathischen Fällen (44%) am häufigsten in unserer Nierenbiopsie-

serie vor. Pathomorphologisch führte die Minimal-change-Nephropathie (30%; DA 26,1 Jahre), gefolgt von der fokalen segmentalen Glomerulosklerose (18%; DA 44,4 Jahre) und der IgA-Nephropathie (12%; 38,1 Jahre) sowie weiteren glomerulären Erkrankungen, darunter die membranöse GN (7%) und die diabetische Glomerulopathie (5%) u. a. (■ Tabelle 15).

### Histologische Typen und klinische Syndrome

Diese Korrelationen sind wegen der zahlreicheren histologischen GN-Typen im Vergleich zu den 5 definierten klinischen GN-Syndromen vielfältiger, jedoch wegen der häufig geringen Fallzahlen auch

weniger verbindlich. Hier sollen deshalb nur 6 häufige histologische Diagnosen hinsichtlich ihres Verknüpfungsranges mit den verschiedenen klinischen Syndromen dargestellt werden.

**Minimal-change-Nephropathie (n = 87).** Sie war mit 77 unter den 87 Fällen (89%), nahezu regelhaft mit einem NS verknüpft, während das in der Reihe folgende CNS mit 6 Fällen (7%) selten war (■ Tabelle 16).

**Fokale segmentale Glomerulosklerose (n = 74).** Auch dieser histologische Typ bietet in den klinischen Angaben mit 46 unter den 74 Fällen (62%) am häufigsten ein NS sowie bei 24 Fällen (32%) ein CNS (■ Tabelle 17).

Tabelle 6

**Fokale/segmentale Läsionen, primäre und sekundäre Formen (n = 91)**

Glomerulonephritis/Glomerulopathie	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
<b>Primäre fokale/segmentale Läsionen</b>	<b>29,7</b>	<b>79</b>	<b>87</b>
Fokale segmentale Glomerulosklerose	42,7	74	81
Fokale Glomerulonephritis	16,6	5	6
<b>Sekundäre fokale/segmentale Läsionen</b>	<b>25,2</b>	<b>12</b>	<b>13</b>
Lupusnephritis	35,7	3	3
IgA-Nephropathie	36,1	7	8
Schönlein-Henoch-Glomerulonephritis	10,0	1	1
Goodpasture-Syndrom	19,0	1	1

Tabelle 7

**Primäre diffuse Glomerulonephritiden (n = 106; DA 43,1 Jahre)**

Histologischer Glomerulonephritistyp	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
Diffuse membranöse Glomerulonephritis	49,1	23	22
Diffuse mesangioproliferative Glomerulonephritis	40,5	40	38
Diffuse endokapilläre Glomerulonephritis	56,0	2	2
Diffuse membranoproliferative Glomerulonephritis	36,7	14	13
Diffuse extrakapilläre Glomerulonephritis	39,0	12	11
Diffuse sklerosierende Glomerulonephritis	35,3	8	7,5
Unklassifizierbare Glomerulonephritis	49,3	7	6,5

Tabelle 8

**Sekundäre Glomerulonephritiden bei Systemerkrankungen (n = 157; DA 30,2 Jahre)**

Glomerulonephritistyp	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
Lupusnephritis	39,2	19	12
IgA-Nephropathie	34,1	122*	78
Schönlein-Henoch-Glomerulonephritis	19,8	11	7
Goodpasture-Syndrom	31,6	5	3

\* = 24% der 502 Nierenbiopsien mit primärer oder sekundärer Glomerulonephritis.

Tabelle 9

**Histologische Typen der IgA-Nephropathie (n = 122; DA 35,1 Jahre)**

Histologischer Typ	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
Geringe glomeruläre Abnormitäten	26,7	11	9
Fokale Glomerulonephritis	36,1	7	6
Diffuse mesangioproliferative Glomerulonephritis	34,7	100	82
Diffuse membranoproliferative Glomerulonephritis	37,0	1	3
Diffuse extrakapilläre Glomerulonephritis		1	
Diffuse sklerosierende Glomerulonephritis		1	
Unklassifizierbare Glomerulonephritis		1	

**IgA-Nephropathie (n = 122).** Bei den biopsisch diagnostizierten IgA-Nephropathien lagen klinisch mit 66 Fällen (54%) am häufigsten ein CNS und bei 31 Fällen (25%) ein NS vor, während die übrigen Syndrome selten waren (■ Tabelle 18).

**Diffuse mesangioproliferative Non-IgA-Glomerulonephritis (n = 40).** Dieser auch bei Non-IgA-Fällen häufigste histologische Typ der diffusen GN geht im Biopsiefall klinisch am häufigsten mit einem NS (42%) oder einem CNS (30%) einher (■ Tabelle 19).

**Diffuse membranöse Glomerulonephritis (n = 24).** Hierbei handelte es sich 23-mal um eine primäre membranöse GN und einmal um eine reine membranöse Lupus-GN. 19 Fälle (inklusive dem Lupusfall) boten ein NS (79%), die übrigen 5 ein CNS.

**Diffuse extrakapilläre Glomerulonephritis (n = 16).** Dieser sehr charakteristische histologische GN-Typ geht klinisch in ähnlich charakteristischer Weise ganz überwiegend mit einem RPNS (88%) einher, während andere Syndrome dabei praktisch kaum eine Rolle spielen (■ Tabelle 20).

## Diskussion

Die seit Volhard und Fahr [22] geläufige Vielfalt klinischer Symptome und histologischer Befunde bei glomerulären Erkrankungen hat immer wieder zu verbesserten Ordnungsprinzipien und Klassifikationen veranlasst [1, 8, 10, 21, 24]. Heute stehen die Biopsieindikation und -häufigkeit bei einer GN naturgemäß zu der Sicherheit oder Unschärfe des klinischen Syndroms und damit zu dem Validitätsgrad der klinischen Diagnose in direkter Beziehung. Leider sind nur wenige histologische GN-Typen signifikant häufig mit einem bestimmten klinischen Syndrom verknüpft, sodass die Nierenbiopsie für viele Entitäten nach wie vor zum so genannten Goldstandard der nephrologischen Diagnostik gehört [3, 5, 17, 18]. Bei einem klinisch-nosologisch eindeutig einzuordnenden ANS und bei einer meist milder verlaufenden RPH ist die Biopsiehäufigkeit verständlicherweise geringer, sodass dann auch die dabei vorkommenden GN-Formen [1] im Biopsiegrad sel-

tener sind. Insofern erscheint die vorgelegte Zusammenstellung klinischer und morphologischer Befunde an einem einheitlich nach den WHO-Kriterien [1] untersuchten Biopsiegut als diagnostische und didaktische Richtschnur wünschenswert [5, 6, 14, 23].

### Klinische Glomerulonephritissyndrome

**Akutes nephritisches Syndrom (n = 31).** Bei einem klassischen ANS mit klinisch eindeutiger „akuter Post-Streptokokken-GN“ ist keine Nierenbiopsie indiziert. Umgekehrt ist dadurch die diffuse endokapilläre GN (Abb. 1b, 2b) im Biopsiegut selten geworden (Tabelle 7). Jedoch fanden sich bei gezielter elektronenmikroskopischer Untersuchung in einem vergleichbaren Nierenbiopsiegut retrospektiv etwa 10% Fälle einer abgeheilten Immunkomplex-GN [4]. In der eigenen Serie wurden auf den Begleitscheinen zur Nierenbiopsie die Symptome eines ANS gehäuft bei sekundären GN-Formen (Wegener-Granulomatose, IgA-Nephropathie, Schönlein-Henoch-GN) vermerkt, sodass bei einem klinisch diagnostizierten ANS entgegen der im WHO-Atlas [1] angegebenen Reihenfolge heute vornehmlich diese Erkrankungen zu erwarten sind (Tabelle 11). Auf die wechselnden Befunde und die breite morphologische Differenzialdiagnose einer atypischen postinfektiösen GN ist kürzlich in einem diagnostischen Seminar erneut hingewiesen worden [20].

**Rapid progressives nephritisches Syndrom (n = 30).** Histologisch liegt dabei am häufigsten eine diffuse extrakapilläre GN (Abb. 1 c) bei unterschiedlicher Immunpathogenese und Nosologie vor, wobei es sich überwiegend um eine Anti-Basalmembranantikörper-GN, ein Goodpasture-Syndrom und eine Wegener-Granulomatose handelte (Tabelle 12).

**Rezidivierende/persistierende Hämaturie (n = 40).** Wegen des blanden Verlaufes führt die RPH seltener zu einer Nierenbiopsie. Durch diesen Umstand ist dieses häufige klinische Syndrom im Biopsiematerial, so auch im vorliegenden Untersuchungsgut selten (7%; DA 29 Jahre). Histologisch fanden sich überwiegend geringe glomeruläre Abnormitäten mit positiver Immun-

Tabelle 10

Glomerulopathien bei vaskulären, metabolischen und hereditären Krankheiten (n = 83; DA 42,3 Jahre)		
Glomerulopathie	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl
Wegener-Granulomatose	56,7	15
Thrombotische Mikroangiopathie	19,4	8
Benigne Nephrosklerose (Arterio-Arteriosklerose)	48,3	23
Diabetische Glomerulopathie	56,2	19
Dense-Deposit-Erkrankung	65,0	1
Amyloidose	53,1	9
Alport-Syndrom	17,0	5
Dünne Basalmembran-Glomerulopathie	23,0	3

Tabelle 11

Die häufigsten glomerulären Krankheiten bei akutem nephritischem Syndrom (n = 31*)		
Rangfolge bei ANS	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl
1. Wegener-Granulomatose	58,0	8
2. IgA-Nephropathie	24,2	5
3. Schönlein-Henoch-Glomerulonephritis	12,5	4
(„Akute“ endokapilläre Glomerulonephritis)		1)

\* = 5% der 585 untersuchten glomerulären Krankheiten.

Tabelle 12

Die häufigsten glomerulären Krankheiten bei rapid progressivem nephritischem Syndrom (n = 30*)		
Rangfolge bei RPNS	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl
<b>1. Diffuse extrakapilläre Glomerulonephritis</b>		<b>14</b>
Anti-Basalmembranantikörper-GN	36,0	5
Goodpasture-Syndrom	35,7	3
Immunkomplexglomerulonephritis	54,0	1
IgA-Nephropathie	24,0	1
Wegener-Granulomatose	53,0	4
<b>2. Nichtextrakapilläre Glomerulonephritiden</b>	<b>39,1</b>	<b>16</b>

\* = 5% der 585 untersuchten glomerulären Krankheiten.

histologie im Sinne einer minimal proliferativen GN oder eine IgA-Nephropathie (Tabelle 13), die im klinischen Alltag meistens mit einer RPH einhergeht, jedoch dann häufig (noch) nicht biopsisch gesichert wird [3, 13].

**Chronisches nephritisches Syndrom (n = 177).** Ein CNS lag klinisch bei 30% (DA 34,7 Jahre) unserer Biopsiefälle vor. Pathomor-

phologisch fanden sich dabei die IgA-Nephropathie mit 66 Fällen (37%) am häufigsten, eine fokale segmentale Glomerulosklerose mit 24 Fällen (14%) oder geringe glomeruläre Abnormitäten bei 22 Fällen (12%), während dann mit nur 11 Fällen (6%) erst die diffuse Non-IgA-mesangio-proliferative-GN folgte (Tabelle 14), die die entsprechende Liste des WHO-Atlas [1] anführt.

Tabelle 13

**Die häufigsten glomerulären Krankheiten bei rekurrender/persistierender Hämaturie (n = 40\*)**

Rangfolge bei RPH	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl
1. Geringe glomeruläre Abnormitäten (minimale Glomerulonephritis)	28,5	17
2. IgA-Nephropathie	29,3	9

\* = 7% der 585 untersuchten glomerulären Krankheiten.

Tabelle 14

**Die häufigsten glomerulären Krankheiten bei chronischem nephritischem Syndrom (n = 177\*)**

Rangfolge bei CNS	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
1. IgA-Nephropathie	34,4	66	37
2. Fokale segmentale Glomerulosklerose	40,0	24	14
3. Geringe glomeruläre Abnormitäten	28,7	22	12
4. Diffuse Non-IgA-mesangioproliferative GN	35,7	11	6

\* = 30% der 585 untersuchten glomerulären Krankheiten.

Tabelle 15

**Die häufigsten glomerulären Krankheiten bei nephrotischem Syndrom (n = 258\*)**

Rangfolge bei NS	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
1. Minimal-change-Nephropathie	26,1	77	30
2. Fokale segmentale Glomerulosklerose	44,4	46	18
3. IgA-Nephropathie	38,1	31	12
4. Diffuse membranöse Glomerulonephritis	50,9	17	7
5. Diffuse Non-IgA-mesangioproliferative-GN	47,9	15	6
6. Diabetische Glomerulopathie	53,4	12	5
7. Diffuse membranoproliferative GN	34,5	10	4

\* = 44% der 585 untersuchten glomerulären Krankheiten.

Tabelle 16

**Klinische Syndrome bei Minimal-change-Nephropathie (n = 87)**

Syndrom	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
Nephrotisches Syndrom	26,1	77	89
Chronisches nephritisches Syndrom	29,2	6	7
Rekurrierende/persistierende Hämaturie	17,0	1	1
Unbekannt	25,0	3	3

**Nephrotisches Syndrom (n = 258).** Es war im eigenen Untersuchungsgut am häufigsten (44%; DA 37,9 Jahre) und kommt nicht nur bei unterschiedlichen GN-Typen sondern auch bei einer großen An-

zahl weiterer Glomerulopathien vor. Nahezu konform mit der Reihenfolge im WHO-Atlas [1] fanden wir bei der klinischen Angabe eines NS in der Nierenbiopsie mit 77 Fällen (30%) am häufigsten eine

Minimal-change-Nephropathie und mit 46 Fällen (18%) eine fokale segmentale Glomerulosklerose. Dann folgten bei uns die IgA-Nephropathie (31 Fälle/12%) und die diffuse membranöse GN (17 Fälle/7%) und erst an 6. Stelle die diabetische Glomerulopathie (12 Fälle/5%) (■ Tabelle 15).

### Histologische Glomerulonephritistypen

Sucht man nun umgekehrt bei einer gegebenen pathomorphologischen GN-Diagnose nach einer Verknüpfung zu einem charakteristischen klinischen Syndrom, dann gibt es nur wenige GN-Typen, die eine solche bieten [1, 8, 21].

#### Geringe glomeruläre Abnormitäten (n = 177).

Primäre geringe glomeruläre Abnormitäten (n = 160) waren in der eigenen Serie mit 87 Fällen (49%) am häufigsten Minimal-change-Nephropathien oder 73 immunhistologisch positive minimal proliferative GN-Fälle (41%). Sekundäre geringe glomeruläre Abnormitäten hingegen waren selten (10%) und traten dann im Rahmen einer IgA-Nephropathie (11 Fälle) oder einer Lupusnephritis (WHO-Stadium IB) auf (4 Fälle). Neben der immunhistologischen Untersuchung ist beim lichtmikroskopischen Vorliegen geringer glomerulärer Abnormitäten unabdingbar die elektronenmikroskopische Untersuchung der Nierenbiopsie gefordert [1, 4, 6, 11, 23, 24]. Die Minimal-change-Nephropathie, die im eigenen Untersuchungsgut klinisch in 89% der Fälle mit einem NS einherging (■ Tabelle 16), zeigt im Elektronenmikroskop die typischen Fußfortsatzverschmelzungen der glomerulären Deckzellen (■ Abb. 3 a). Andere seltene Erkrankungen mit lichtmikroskopisch geringen glomerulären Abnormitäten sind das nur elektronenmikroskopisch zu diagnostizierende Alport-Syndrom (■ Abb. 3 c), die dünne Basalmembranen-Glomerulopathie (so genannte benigne Hämaturie) (■ Abb. 3 d) und andere ungewöhnliche Glomerulopathien [1, 5, 6, 11, 24]. Die seltenen hereditären Glomerulopathien (■ Tabelle 10) imponieren klinisch meist als RPH, CNS oder NS.

**Fokale/segmentale Glomerulopathien (n = 91).** Auch hier sind die primären Formen mit 79 Fällen (87%) häufiger als eine

sekundäre fokale/segmentale Beteiligung beim Lupus erythematoses, bei IgA-Nephropathie, Schönlein-Henoch-Nephritis und Goodpasture-Syndrom (insgesamt 13%). Die häufigste Erkrankung in dieser Gruppe ist mit 74 Fällen die fokale segmentale Glomerulosklerose (fokale und segmentale Hyalinose und Sklerose), die (wie die Minimal-change-Nephropathie als *mildes Stadium*) als *fortgeschrittenes Stadium* der so genannten Podozytenkrankheit mit elektronenmikroskopisch erkennbarer Fußfortsatzverschmelzung gilt [5, 8, 9, 21]. Ein NS liegt klinisch bei 62%, ein CNS bei 32% dieser Fälle vor (■ **Tabelle 17**). In den Formenkreis der Grenzfälle zwischen einer Minimal-change-Nephropathie und einer fokalen segmentalen Glomerulosklerose gehört möglicherweise auch die seltene IgM-Nephropathie, die sowohl mit einem NS als auch mit einer RPH einhergehen kann [8, 12].

**Diffuse Glomerulonephritistypen.** Aus der Vielfalt der primären und sekundären diffusen GN-Typen (■ **Tabelle 2**) werden hier nur die häufige IgA-Nephropathie und die mesangioproliferative Non-IgA-GN sowie die membranöse und die extrakapilläre GN besprochen. Hinsichtlich der ganzen Spannweite der klinischen und morphologischen Befunde bei glomerulären Erkrankungen darf auf die Standardwerke verwiesen werden [1, 5, 8, 21, 22].

**IgA-Nephropathie (n = 122).** Sie ist die häufigste GN-Form [1, 5, 8, 13, 21, 22] und kam in den eigenen 502 GN-Nierenbiopsien in 24% vor (83 Männer/68%, 39 Frauen/32%), das DA betrug 35,1 Jahre zum Biopsiezeitpunkt. Immunhistologisch ist das typische baumartig verzweigte mesangiale IgA-Ablagerungsmuster für die Diagnose maßgeblich (■ **Abb. 2 d**). Der häufigste histologische Typ war in 100 Fällen eine diffuse mesangioproliferative GN (■ **Tabelle 9**). Klinisch lagen bei den IgA-Nephropathien mit 66 unter den 122 Fällen (54%) am häufigsten ein CNS und bei 31 Fällen (25%) ein NS vor, während die übrigen Syndrome selten waren (■ **Tabelle 18**).

**Diffuse mesangioproliferative Non-IgA-Glomerulonephritis (n = 40).** Dieser auch bei Non-IgA-Fällen häufige histologische Typ

Tabelle 17

Klinische Syndrome bei fokaler segmentaler Glomerulosklerose (n = 74)			
Syndrom	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
<b>Nephrotisches Syndrom</b>	44,4	46	62
<b>Chronisches nephritisches Syndrom</b>	40,0	24	32
Akutes nephritisches Syndrom	35,0	3	4
Unbekannt	52,0	1	1

Tabelle 18

Klinische Syndrome bei IgA-Nephropathie (n = 122; DA 34,1 Jahre)			
Syndrom	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
<b>Chronisches nephritisches Syndrom</b>	34,4	66	54
<b>Nephrotisches Syndrom</b>	38,1	31	25
Rekurrierende/persistierende Hämaturie	29,3	9	7
Unbekannt	29,3	8	7
Akutes nephritisches Syndrom	24,2	5	4
Rapid progressives nephritisches Syndrom	32,0	3	3

Tabelle 19

Klinische Syndrome bei primärer diffuser mesangioproliferativer Glomerulonephritis (n = 40)			
Syndrom	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
<b>Nephrotisches Syndrom</b>	46,0	17	42
<b>Chronisches nephritisches Syndrom</b>	35,7	12	30
Akutes nephritisches Syndrom	41,7	3	7,5
Rapid progressives nephritisches Syndrom	41,0	3	7,5
Unbekannt	20,0	3	7,5
Rekurrierende/persistierende Hämaturie	50,5	2	5

Tabelle 20

Klinische Syndrome bei diffuser extrakapillärer Glomerulonephritis (n = 16)			
Syndrom	Durchschnittsalter (Jahre)	Fallzahl	Prozent
<b>Rapid progressives nephritisches Syndrom</b>	37,9	14	88
Chronisches nephritisches Syndrom	61,0	1	6
Nephrotisches Syndrom	9,0	1	6

der primären diffusen GN ist in der Regel eine Immunkomplex-GN, die das Residuum einer früheren akuten postinfektiösen GN sowie eine primäre idiopathische GN sein kann [1, 22, 23]. Sie kann auch bei allen sekundären GN-Formen auftreten [1, 6, 7, 21, 24]. Die primäre mesangioproliferative GN ging klinisch mit 17 der 40 Fälle (42%) am häufigsten mit einem NS

oder bei 12 Fällen (30%) mit einem CNS einher (■ **Tabelle 19**).

**Diffuse membranöse Glomerulonephritis (n = 24).** Hierbei handelte es sich 23-mal um eine primäre membranöse GN und einmal um eine reine membranöse Lupus-GN. Immunhistologisch sind kräftige granuläre Ablagerungen von IgG und

C3 auf den glomerulären Basalmembranen („epimembranös“) für diese Immunkomplex-GN typisch (■ Abb. 2 c). Elektronenmikroskopisch werden 4 Stadien in Bezug auf die Immunkomplexablagerungen (■ Abb. 3 b) und ihre Inkorporation an den glomerulären Basalmembranen unterschieden [1, 5, 8, 21, 23, 24]. Klinisch lag bei 19 eigenen Fällen (inklusive einem Lupusfall) ein NS (79%) vor, nur 5 boten ein CNS (21%).

**Diffuse extrakapilläre Glomerulonephritis (n = 16).** Dieser charakteristische histologische GN-Typ (■ Abb. 1c) tritt als primäre und sekundäre GN auf. Immunhistologisch und pathogenetisch sind die Anti-Basalmembranantikörper-GN und Immunkomplex-GN-Fälle sowie die so genannte pauciimmune GN bei Wegener-Granulomatose, mikroskopischer Polyangiitis und Churg-Strauss-Syndrom zu unterscheiden [1, 8, 21, 23, 24]. Hier sind für die klinisch-pathologische Einordnung die Serumtitere der antineutrophilen zytoplasmatischen Antikörper (c- und p-ANCA) wesentlich [5, 8, 22]. Für die diffuse extrakapilläre GN (früher: „subakute“ bzw. „subchronische“ GN) gilt seit Volhard und Fahr [22], dass mit ihr meistens das prognostisch ungünstige RPNS einhergeht (so bei 14 der 16 eigenen Biopsiefälle), während andere Syndrome bei dieser GN-Form praktisch kaum eine Rolle spielen (■ Tabelle 20).

Zusammenfassend ist die Diagnose glomerulärer Erkrankungen im Biopsiegut nach der aktuellen WHO-Klassifikation [1] durch eine kombinierte histologische, immunhistologische und elektronenmikroskopische Untersuchung problemlos möglich. Die Verknüpfung mit einem bestimmten klinischen Syndrom ist bei einzelnen histologischen GN-Typen häufiger, kann jedoch im Einzelfall immer variieren, sodass die Nierenbiopsie nach wie vor einen hohen klinischen Stellenwert besitzt.

## Fazit für die Praxis

Primäre und sekundäre Glomerulonephritiden und Glomerulopathien gehen klinisch mit 5 verschiedenen nephritischen Syndromen einher, sie haben eine teilweise unterschied-

liche Immunpathogenese, und sie sind durch vielfältige histologische Typen gekennzeichnet. Da keine strikte Korrelation zwischen den klinischen Syndromen und histologischen Typen einer GN besteht, besitzt die Nierenbiopsie mit kombinierter licht- und elektronenmikroskopischer und immunhistologischer Untersuchung nach wie vor einen hohen diagnostischen und therapeutisch relevanten Stellenwert.

## Korrespondierender Autor

Prof. Dr. H. Nizze

Institut für Pathologie der Universität Rostock,  
Postfach 10 08 88, 18055 Rostock  
E-Mail: horst.nizze@med.uni-rostock.de

## Literatur

- Churg J, Bernstein J, Glassock RJ (eds) (1995) Renal Disease: Classification and Atlas of Glomerular Diseases, 2nd edn. Igaku-Shoin, New York Tokyo, pp 1–541
- Ditscherlein G, Schneider W, Geist K et al. (1991) Glomerulonephritis im Nierenbiopsiematerial: Multicenter-Studie aus Ostdeutschland (ehemalige DDR). Z Klin Med 46:901–904
- Donadio JV, Grande JP (2002) IgA nephropathy. N Engl J Med 347: 738–748
- Haas M (2003) Incidental healed postinfectious glomerulonephritis: a study of 1012 renal biopsy specimens examined by electron microscopy. Hum Pathol 34:3–10
- Helmchen U, Schubert GE (1997) Niere. In: Remmele W (Hrsg) Pathologie, 2. Aufl, Bd 5. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 95–172
- Helmchen U, Wullbrand A (1998) Aktuelle Nierenbiopsiediagnostik. Begleittext zum Dia-Seminar. Internationale Akademie für Pathologie, Deutsche Abteilung, Bonn, S 1–46
- Hrick DE, Chung-Park M, Sedor JR (1998) Glomerulonephritis. N Engl J Med 339:888–899
- Jenette JC, Olson JL, Schwartz MM, Silva FG (eds) (1998) Heptinstall's pathology of the kidney, 5th edn, vol I–II. Lippincott-Raven, Philadelphia-New York
- Kerjaschki D (2001) Caught flat-footed: podocyte damage and the molecular bases of focal glomerulosclerosis. J Clin Invest 108:1583–1587
- Mihatsch MJ (1979) A modern classification of glomerulonephritis. A step forward for the pathologist. Pathol Res Pract 164:35–48
- Mihatsch MJ, Bock HA, Gudat F (1995) A patient with microhematuria and proteinuria: do we still need electron microscopy? Nephrol Dial Transplant 10:2368–2370
- Myllymaki J, Saha H, Mustonen J, Helin H, Pasternack A (2003) IgM nephropathy: clinical picture and long-term prognosis. Am J Kidney Dis 41:343–350
- Nizze H, Dunker H (1987) Die IgA-Nephritis (Morbus Berger). Z Klin Med 42:19–23
- Nizze H, Kerjaschki D (2001) Niere. In: Böcker W, Denk H, Heitz PU (Hrsg) Pathologie, 2. Aufl. Urban & Fischer, München Jena, S 777–807
- Nizze H, Anders O, Ziegler PG (1984) Akute Strahlenneuropathie: Ein klinisch-pathologischer Fallbericht. Nieren- und Hochdruckkrankh 13:361–366
- Nizze H, Schwabbauer P, Brachwitz C, Lange H (1997) Tödliche chronische Oxalose nach subletaler Äthylenglykolvergiftung. Pathologie 18:328–334

- Schwarz A, Haller H (2002) Fehldiagnosen in der Nephrologie. Internist 43:595–606
- Schmidt U, Franke J, Thomae U, Mann J (2002) Glomerulonephritiden. Internist 43:749–759
- Serov VV, Warschavsky, Schill H, Nizze H (1986) Häufigkeit glomerulärer Erkrankungen nach der WHO-Klassifikation im Nierenbiopsiegut. Zentralbl Allg Pathol Pathol Anat 132:471–475
- Sotsiou F, Dimitriadis G, Liapis H (2002) Diagnostic dilemmas in atypical postinfectious glomerulonephritis. Semin Diagn Pathol 19:146–159
- Tisher CC, Brenner BM (eds) (1994) Renal pathology with clinical and functional correlations, 2nd edn, vol I–II. Lippincott, Philadelphia
- Volhard F, Fahr T (1914) Die Brightsche Nierenkrankheit: Klinik, Pathologie und Atlas. Springer, Berlin, S 1–292
- Wehner H, Nizze H, Waldherr R (1994) Glomeruläre Erkrankungen der Niere. Begleittext zur Lehrserie Nr. 64. Internationale Akademie für Pathologie, Deutsche Abteilung, Bonn, S 1–90
- Zollinger HU, Mihatsch MJ (1978) Renal pathology in biopsy. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 1–684