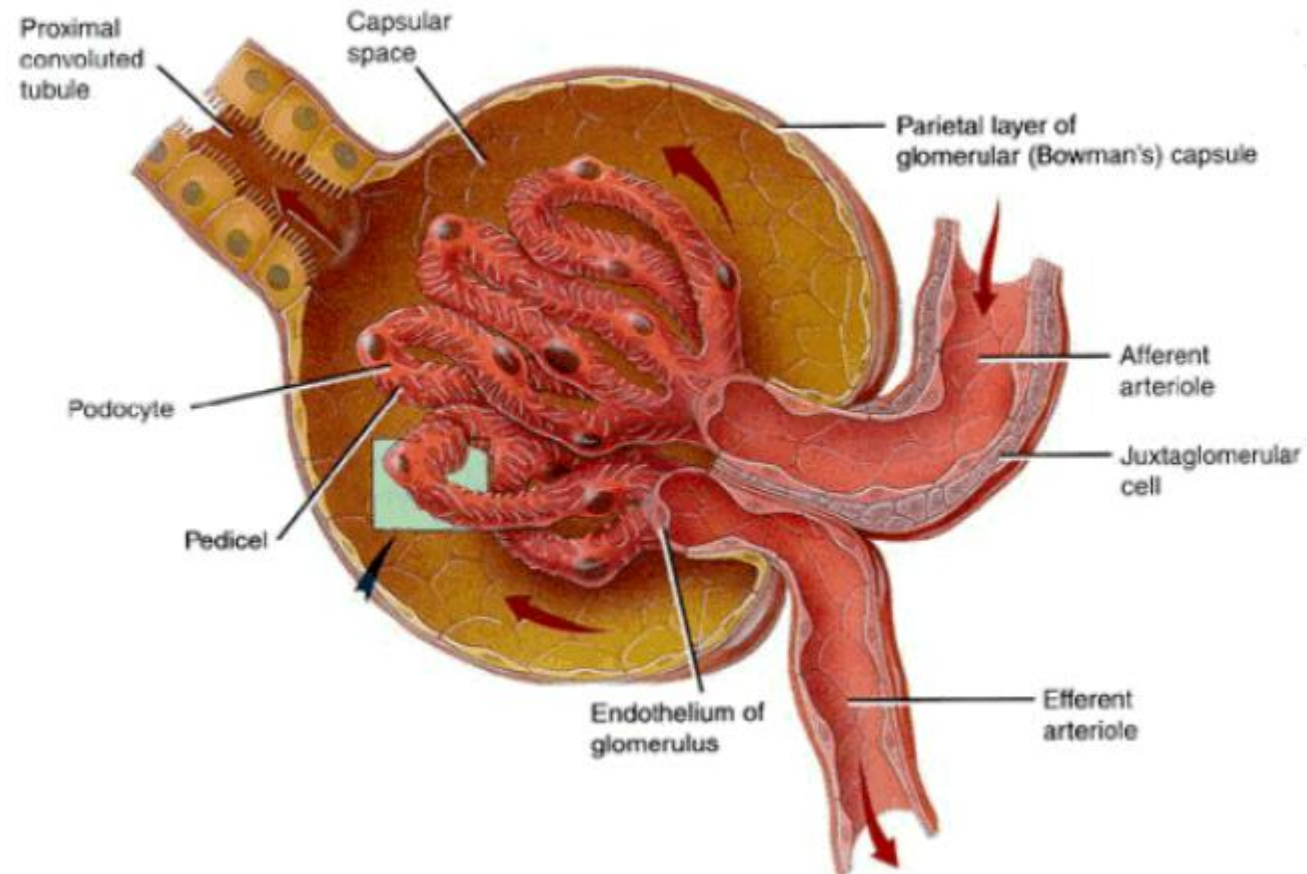


Malattie del glomerulo renale



Malattie del glomerulo renale

Da disordini genetici

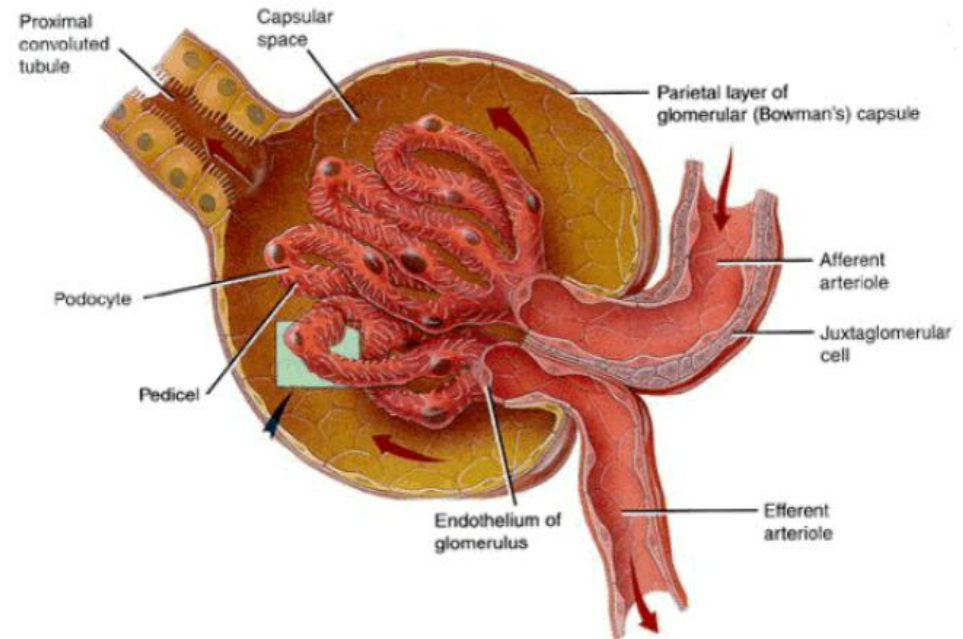
Sdr. Alport

Da disordini immunologici (le più frequenti)

Da immunocomplessi (Ab combinato con un Ag non correlato con il rene che si deposita nella membrana basale glomerulare – GBM - e attiva processo infiammatorio)

Da anticorpi diretti verso Ag della GMB (con danno mediato dall'attivazione del complemento)

Da disordine della coagulazione



Malattie del glomerulo renale

All'«insulto» il glomerulo risponde

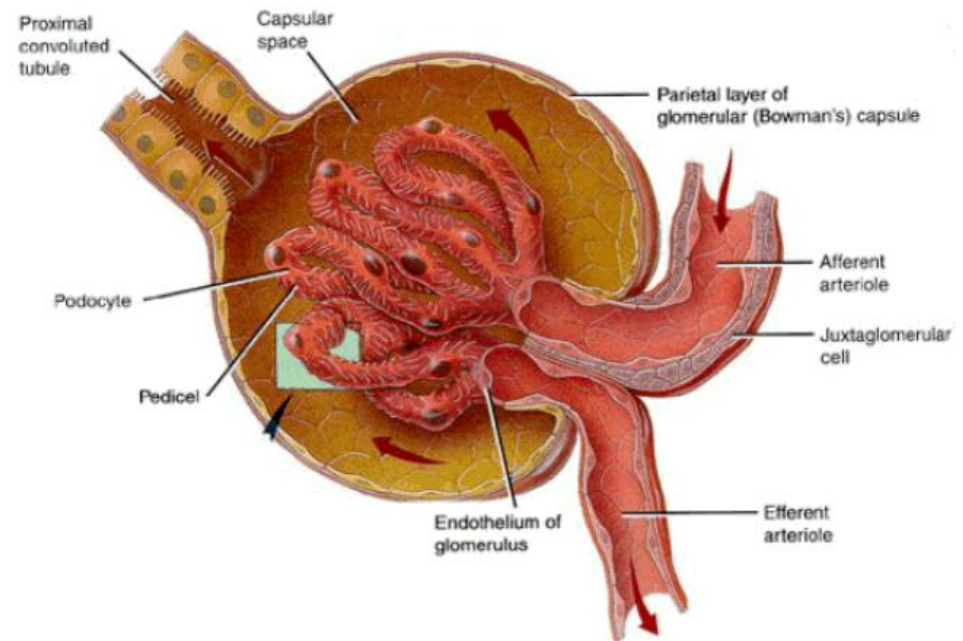
**proliferazione delle cellule glomerulari
(cell endoteliali e mesangiali – diffuso
Vs locale; generalizzato Vs localizzato)**

**Formazioni di escrescenze nella capsula
di Bowman (proliferazione delle cellule
epiteliali, depositi di fibrina e, la fine,
morte del glomerulo)**

**Essudato infiammatorio nella capsula
(con depositi di Ab-Ag nella GBM)**

Sclerosi (esito cicatriziale)

Fibrosi tubulo-interstiziale



Glomerulonefrite post-streptococcica

Quadro clinico classico

Ematuria macroscopica

Edema

Iperensione arteriosa

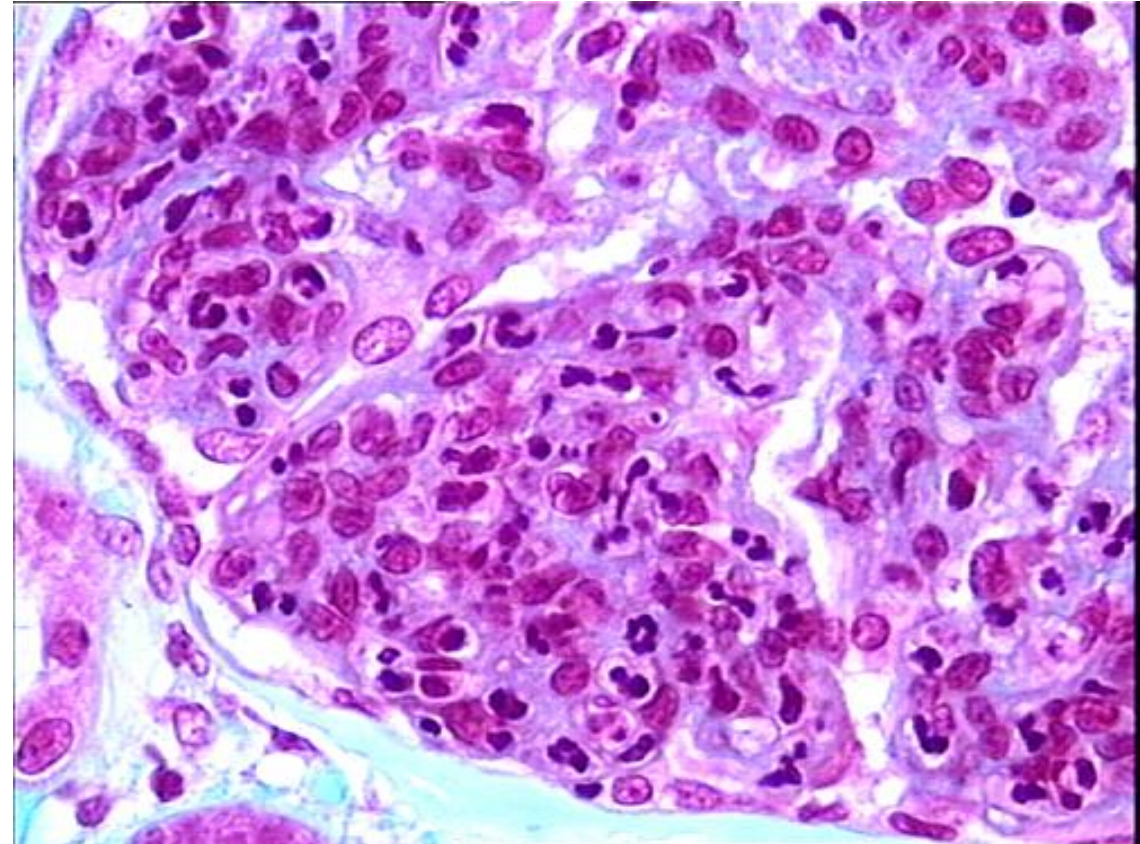
Insufficienza renale

Etiologia

successiva a infezioni con Streptococchi β emolitico di gruppo A – 1-2 settimane da faringite; 3-4 settimane da pioderma

Patogenesi

non nota – I valori ridotti del C3 suggeriscono una patologia da immuno-complessi



Glomerulonefrite post-streptococcica

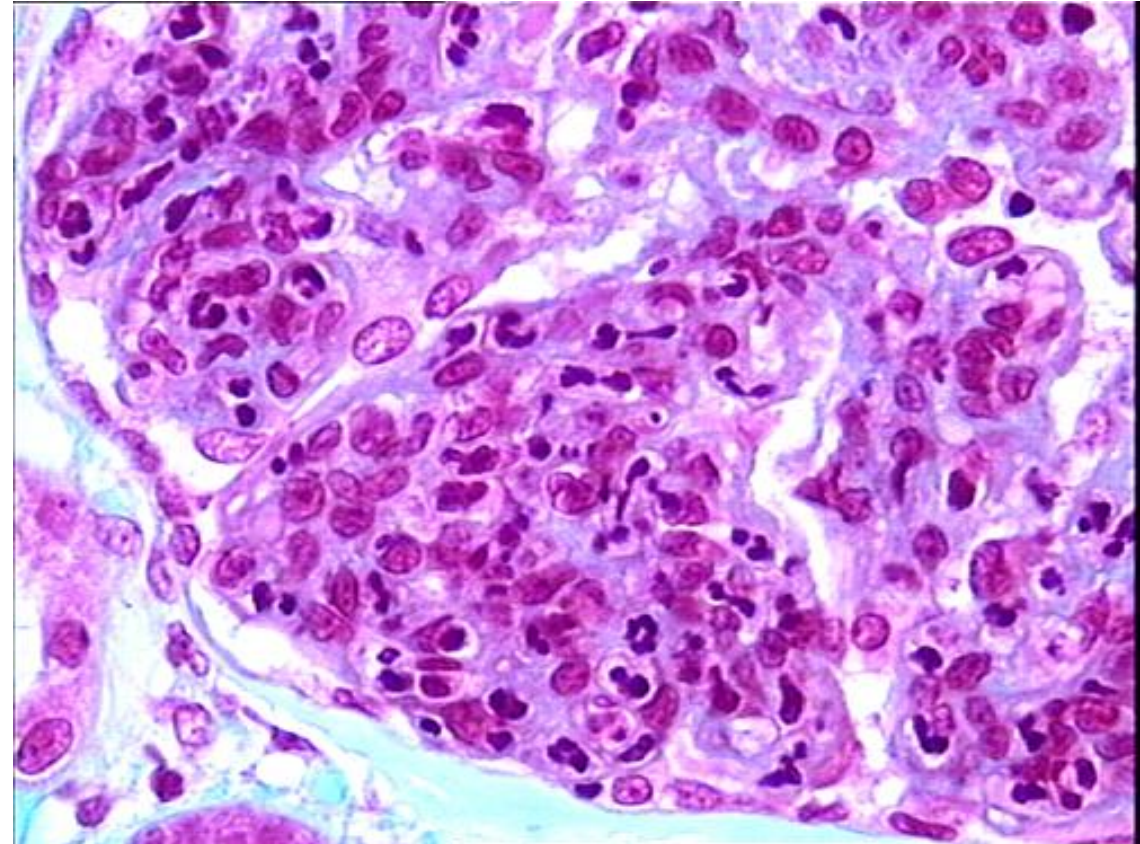
Clinica

- Bambini dai 5-12 anni
- Quadro clinico variabile, da semplice ematuria a insufficienza renale acuta con edema, oliguria e ipertensione (60%)
- Sintomi sistemici
- (Encefalopatia da ipertensione -10%)

- Risoluzione in 6-8 settimane; ematuria può persistere per 1-2 anni
- Prognosi eccellente

Diagnosi

- Dato anamnestico
- Ematuria, proteinuria
- C3 ridotto
- Titolo anti-streptolisinico
- Streptozyme test



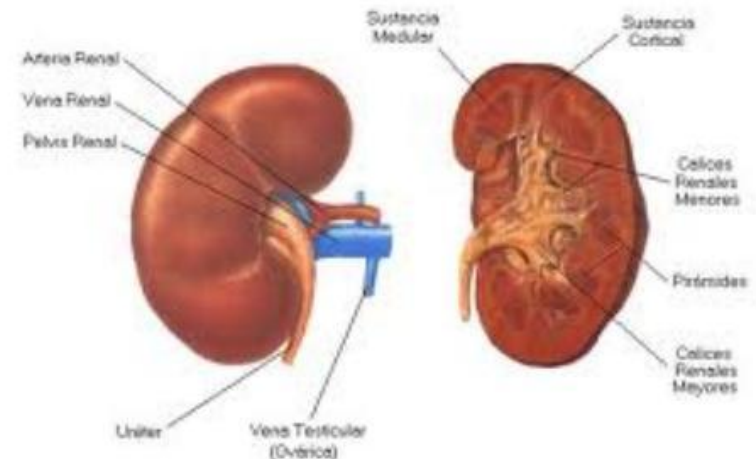
Sindrome di Alport

Definizione

Nefrite ereditaria, X-linked 85% dei casi, dovuta ad una mutazione del gene che codifica per il collagene IV, principale componente della GMB

Clinica

- Variabile
- Ematuria microscopica con episodi di macroematuria (50% dei casi dopo infezione vie aeree)
- Proteinuria (2^a decade di vita)
- Sordità neurosensitiva bilaterale non congenita (90% maschi nella forma X-linked, 10% nelle femmine)
- Lenticono, erosioni corneali
- Possibile evoluzione in insufficienza renale cronica (X-linked,emizigoti)



Nefropatia da IgA – Nefropatia di Berger

Definizione

La più comune glomerulopatia cronica
Malattia da immunocomplessi (in
assenza di malattia sistemica) –
Depositi di IgA

Clinica

- Più comune nei maschi
- Macroematuria (usualmente associata ad un'infezione delle vie aeree o intestinali, accompagnata da dolori addominali)
- Proteinuria
- C3 normale

- Prognosi non severa

-

IgA Nephropathy (Berger)



- Mesangial expansion
 - Mesangial proliferation
 - Immune complexes
 - IgA, C3 (blue in diagram)
 - mesangial
 - +/- crescents
- Kidney Disease Treatment
www.kidney-treatment.org

Sindrome Uremico-Emolitica - HUS

Definizione

La più comune causa di insufficienza renale in età pediatrica

Triade classica: anemia emolitica microangiopatica, piastrinopenia, insufficienza renale

Etiologia

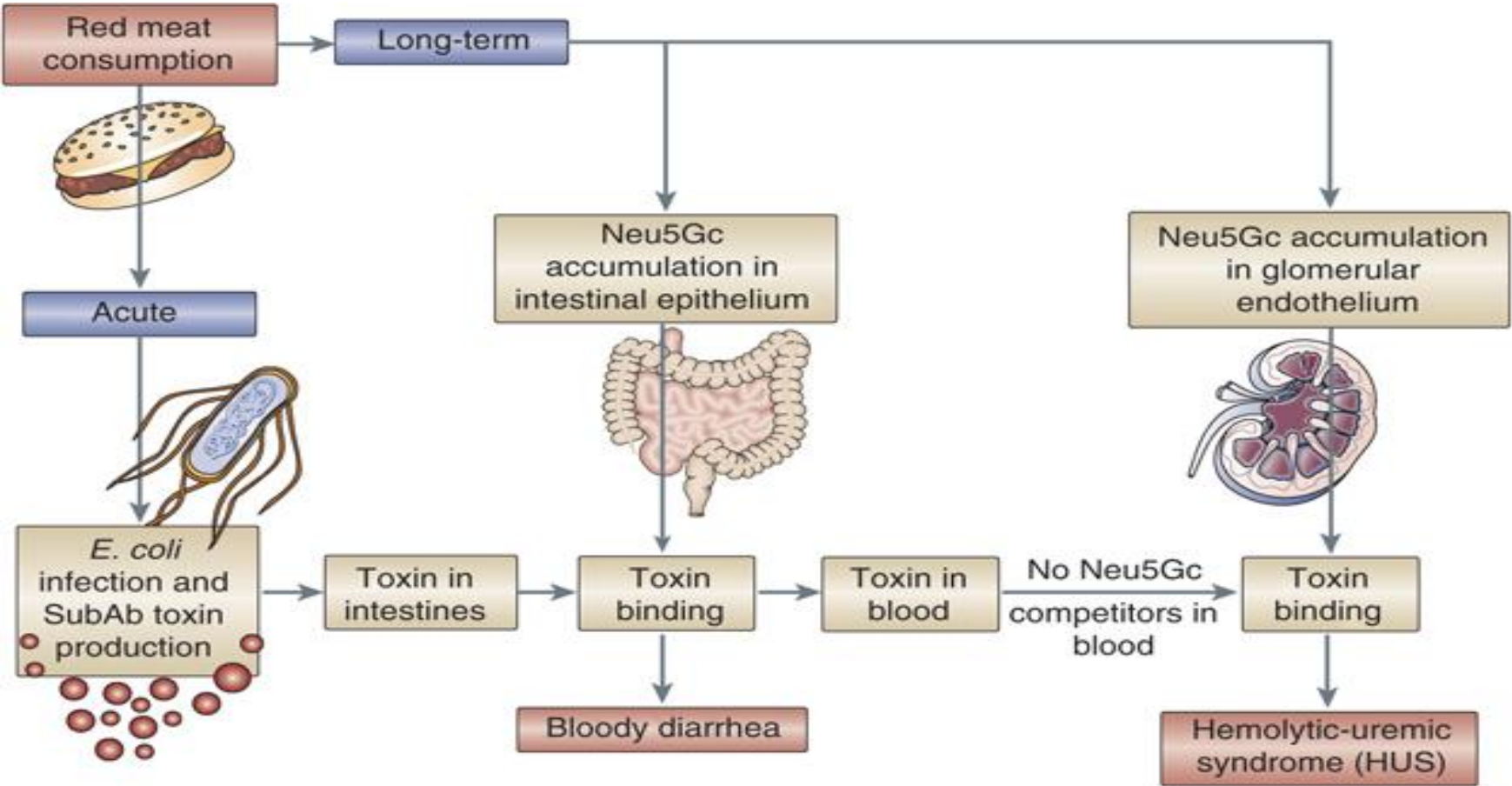
nell'80% dei casi HUS preceduta da una enterite acuta con diarrea sostenuta da E.Coli 0157:H7 (produttore una tossina simil Shiga) – La tossina causa del danno endoteliale

Reservoir : tratto intestinale di animali domestici; trasmesse da carne poco cotta o latte non pastorizzato

Altri agenti: Shigella, virus (Coxsackie)



Sindrome Uremico-Emolitica - HUS



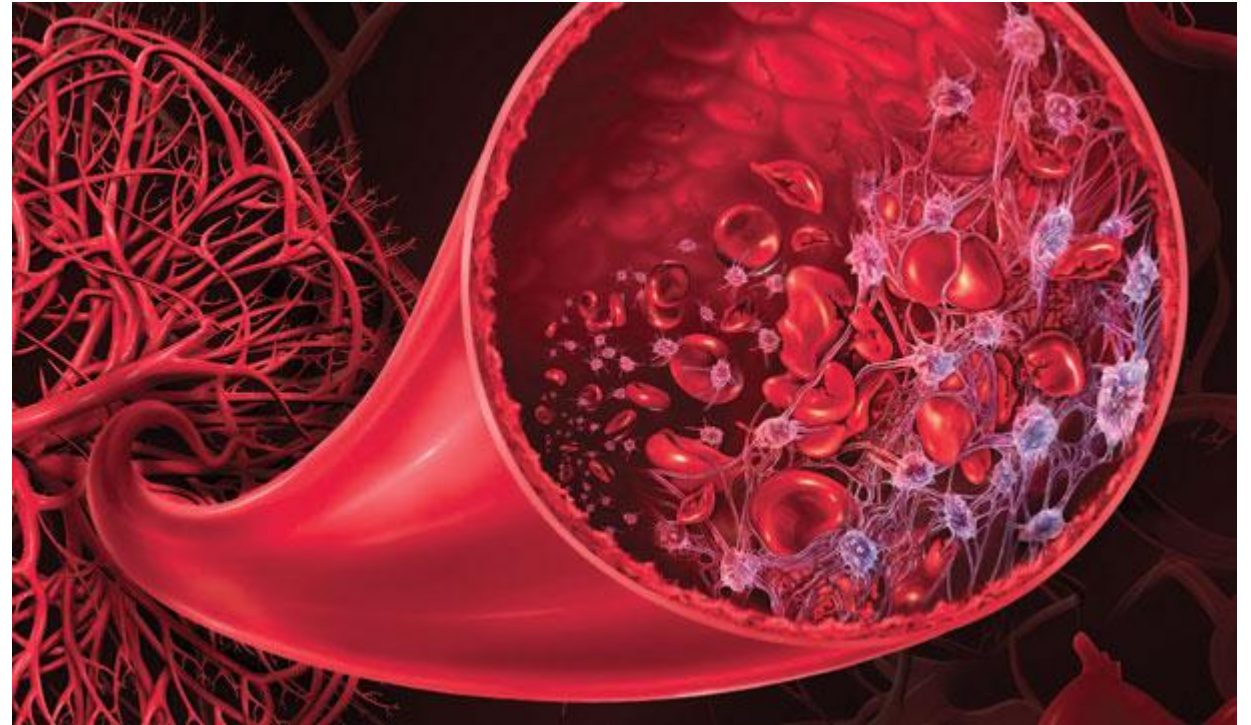
Sindrome Uremico-Emolitica - HUS

Patogenesi

danno endoteliale – formazione di coagulo localizzato – anemia microangiopatica – consumo di piastrine da adesione vascolare a livello dell'endotelio danneggiato

Clinica

Bambini di 3-4 anni
Enterite: febbre, vomito, dolori addominali, diarrea acquosa e poi sanguinolenta
10 giorni dopo: irritabilità, letargia, oliguria, edema, petecchie, epatosplenomegalia



Sindrome Uremico-Emolitica - HUS

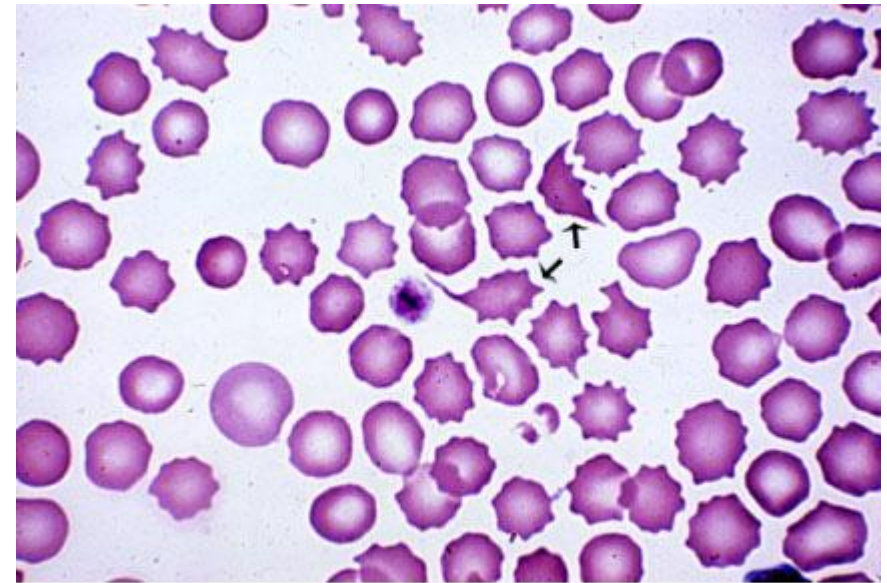
Diagnosi

Anemia micro-angiopatica (5-9gr/dl)

Piastrinopenia – Leucocitosi

Micro-ematuria

Insufficienza renale



Source: Lichtman MA, Shafer MS, Felgar RE, Wang N:
Lichtman's Atlas of Hematology: <http://www.accessmedicine.com>
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

Ematuria

Definizione

5 o più GR in un microlitro di urina

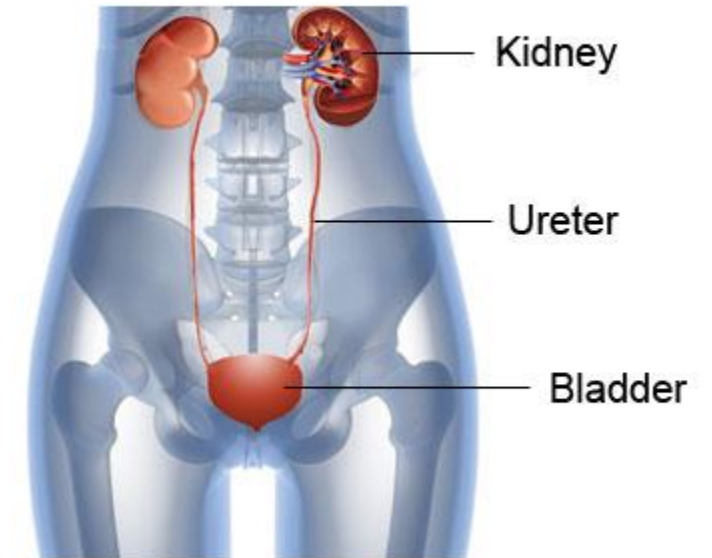
Incidenza

0.5-2.0% dei bambini in età scolare

Problema

Conferma diagnostica & Sede delle sorgente di GR

Hematuria



Anatomy of Urinary System

Ematuria

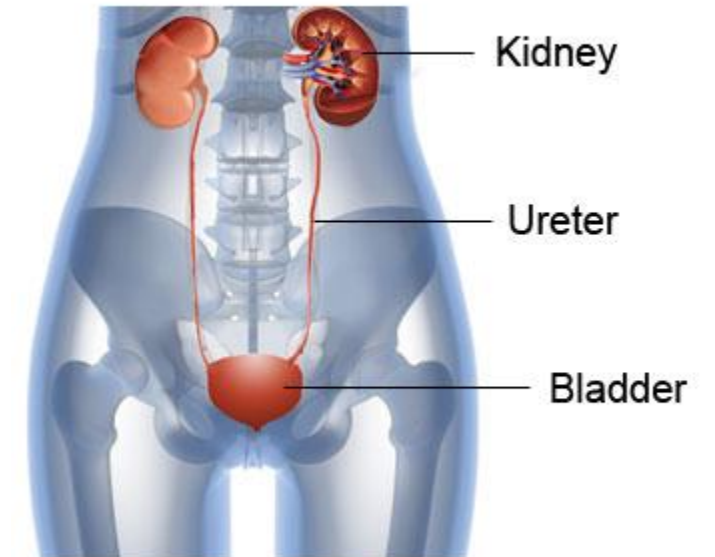
Glomerulare

Urine color coca-cola; proteinuria > 100mg/dl «RBC casts», GR deformati

Non-glomerulare

Ematuria terminale, coaguli, GR non deformati, minima proteinuria

Hematuria



Anatomy of Urinary System

Ematuria – Dati anamnestici e quadri clinici

Se con oliguria, ipertensione - Sdr. Nefritica acuta

Glomerulon. Post-infettiva
nefropatia da IgA

Porpora di Schonlein-Henoch
LES – Sdr. Uremico-Emolitica

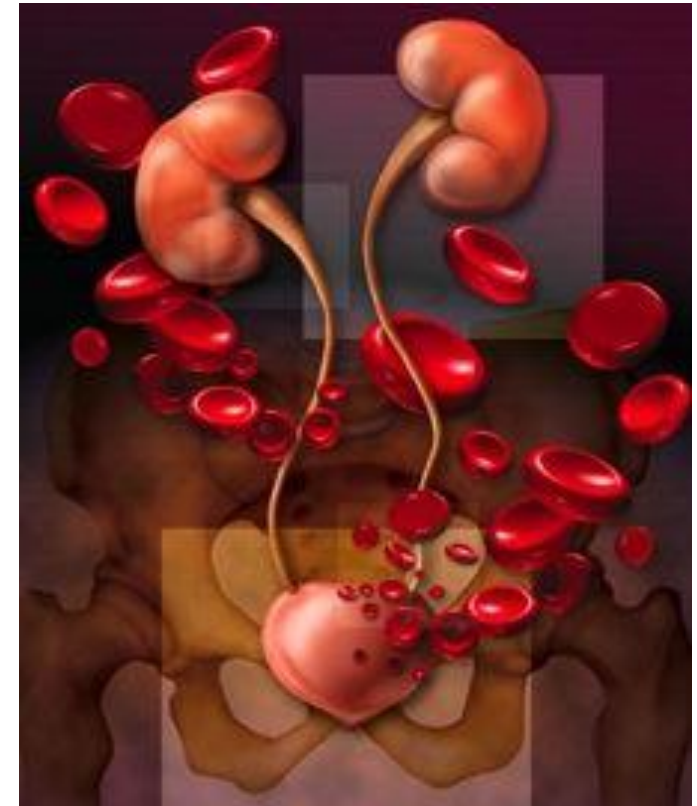
Se anamnesi positiva di recente infezione

Glomerulonefrite post-infettiva
Sindrome Uremico-Emolitica

Se disuria, pollachiuria – cistite

Se massa al fianco - idronefrosi, tumore, trombosi vena renale

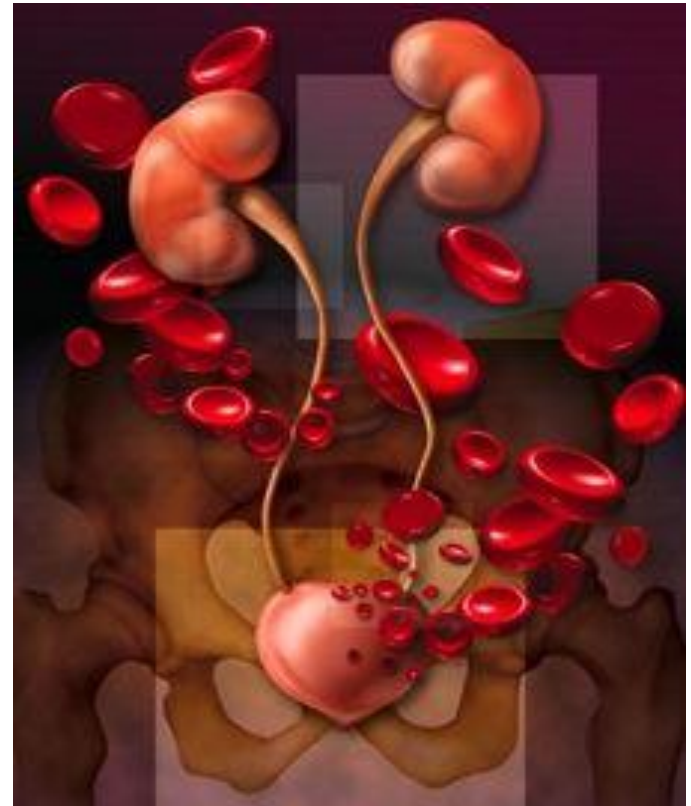
Abuso sempre da considerare in assenza di dati chiari



Ematuria – Falsi positivi (urine rosse)

Falsi positivi (EME positive) - Presenza di
mioglobina (miolisi)
emoglobina (Emolisi)

Falsi positivi (EME negative)
Farmaci – ibuprofene, colchicina, rifampicina....
Metaboliti



Ematuria – Diagnosi

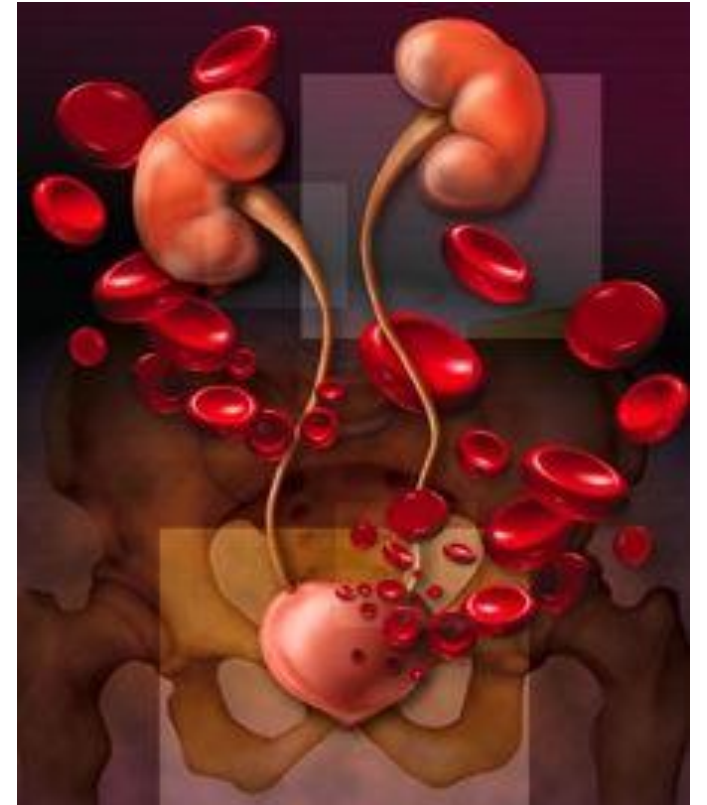
Stick urinario – valutazione qualitativa

Positiva per reazione dell'emoglobina (o mioglobina) per perossidazione con agenti chimici contenuti nel dipstick

Falsi positivi – febbre, esercizio, agenti ossidanti (usati per pulire il perineo,...)

Falsi negativi – alta concentrazione di ac. Ascorbico,...

Esame macro e microscopico dell'urine



PROTEINURIA

Proteinuria transitoria

10% bambini di età 8-15% (una misurazione positiva che poi si negativizza)

Proteinuria ortostatica

Proteinuria in posizione ortostatica (frequente); non sintomi o segni clinici associati

Proteinuria persistente glomerulare o tubulare

Malattia renale

Proteinuria – Diagnosi

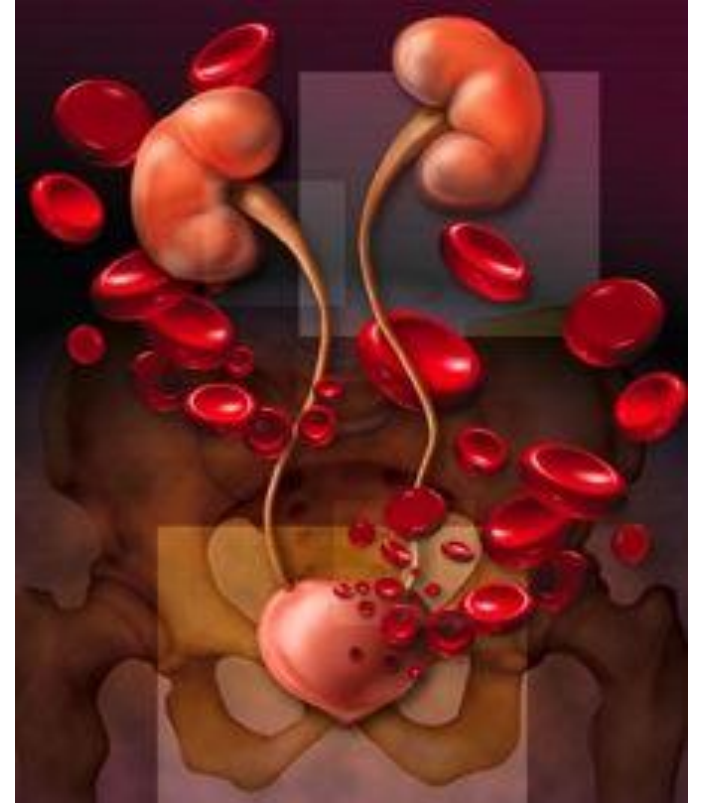
Stick urinario – valutazione qualitativa

Individua l'albumina, meno sensibile alle proteine di basso peso molecolare

Falsi positivi – ematuria macroscopica, pH urinario > 7.0

Falsi negativi – urina diluita, patologie dove prevale proteinuria da proteine a basso peso molecolare

Proteinuria quantitativa



Malattie del glomerulo renale

All'«insulto» il glomerulo risponde clinicamente con

Ematuria

Proteinuria

Ritenzione idrica

.....

