



Corso di Nefrologia

Corso di laurea

Triennale

INFERMIERISTICA

Prof. Carlo Manno

**GLOMERULONEFRITI
SECONDARIE**

Tabella 7.13 Classificazione delle glomerulonefriti secondarie

Malattie sistemiche

Lupus eritematoso sistemico, porpora di Schönlein-Henoch, sindrome di Goodpasture, vascoliti necrotizzanti, altre malattie sistemiche

Disproteidemie e paraproteinemie

Crioglobulinemia, mieloma multiplo, macroglobulinemia di Waldenström, gammapatia monoclonale, malattia da depositi di catene leggere, amiloidosi, glomerulopatia fibrillare

Malattie infettive

Endocardite, shunt ventricoloatriale, sepsi viscerali, infezioni protozoarie, infezioni virali (virus B dell'epatite, HIV), altre infezioni

Malattie epatiche

Epatiti acute e croniche

Neoplasie

Tumori dell'apparato respiratorio e dell'apparato digerente, linfomi, leucemie

Malattie ereditarie e metaboliche

Diabete mellito, sindrome di Alport, lipodistrofia parziale, altre malattie

Farmaci

Medicamenti, vaccini e allergeni

GLOMERULONEFRITE LUPICA

Eziopatogenesi

Fattori ambientali
(farmaci, virus,
raggi u.v.)

Fattori ormonali
(ormoni femminili)

Fattori razziali e genetici
(deficit C2 e C4, associazione
HLA-8, HLA-DR2, HLA-DR3)



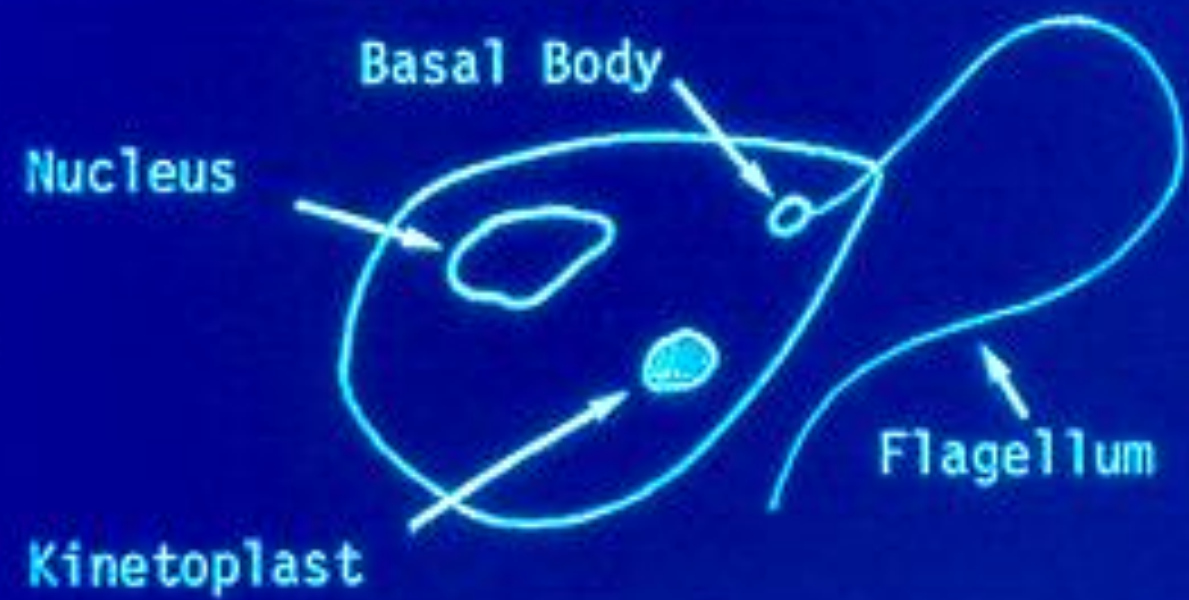
Tabella 7.14 Segni clinici e di laboratorio, stabiliti dall'American Rheumatism Association, per la diagnosi di LES

- 1) Esantema cutaneo al volto
 - 2) Esantema discoide
 - 3) Sensibilità alla luce
 - 4) Ulcerazioni orali
 - 5) Artrite
 - 6) Sierositi (pleurite, pericardite)
 - 7) Nefrite
 - 8) Disturbi neurologici (psicosi o crisi convulsive)
 - 9) Alterazioni ematologiche (anemia emolitica, leucopenia, linfocitopenia, piastrinopenia)
 - 10) Alterazioni immunologiche (anticorpi anti-dsDNA, positività per antigeni anti-fosfolipidi)
 - 11) Presenza di anticorpi antinucleo
-

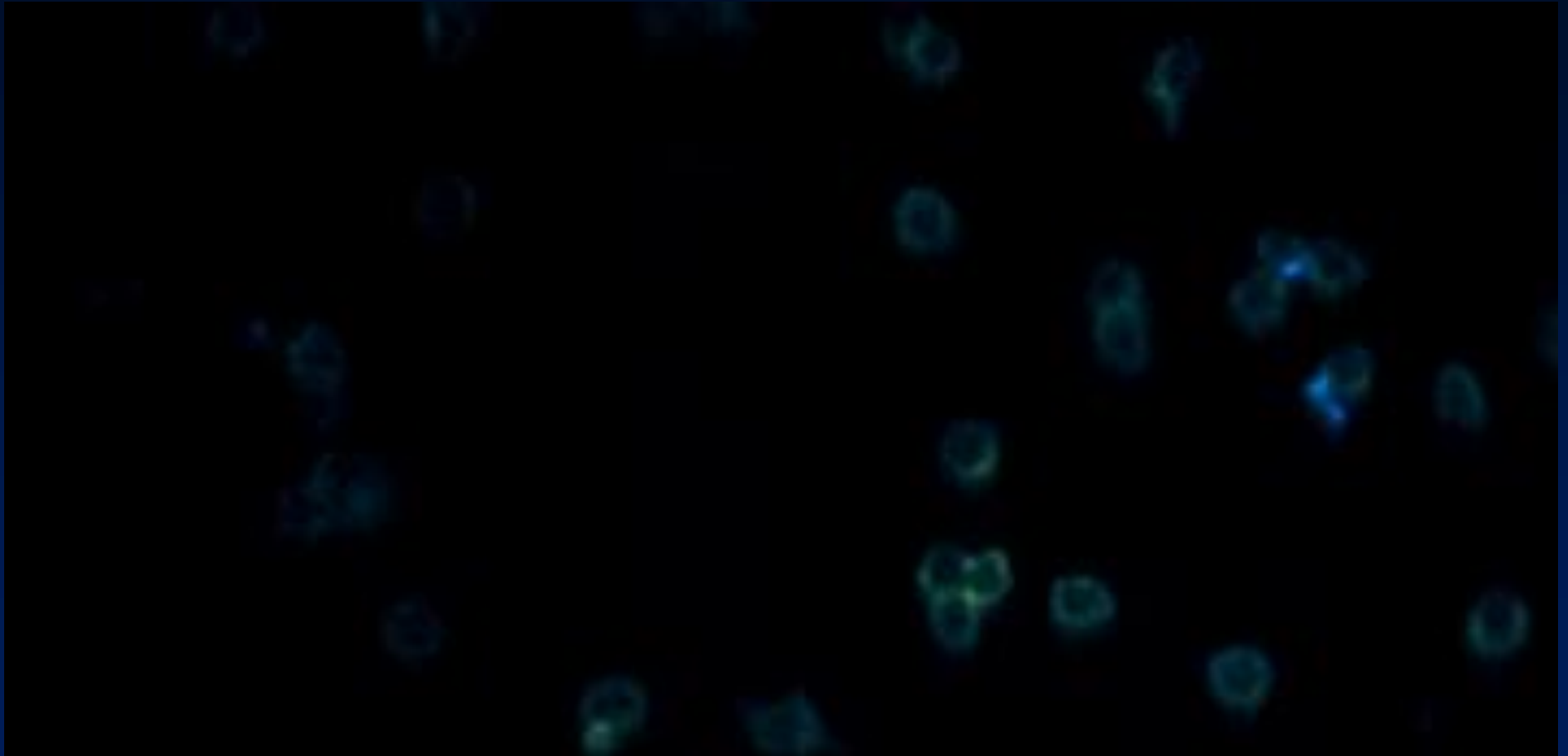




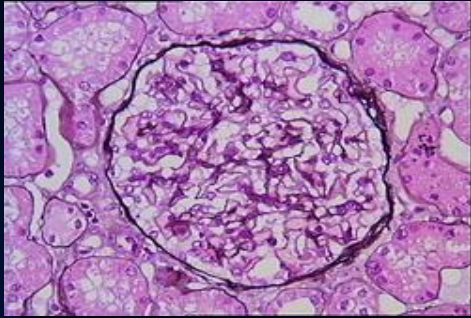
Crithidia luciliae



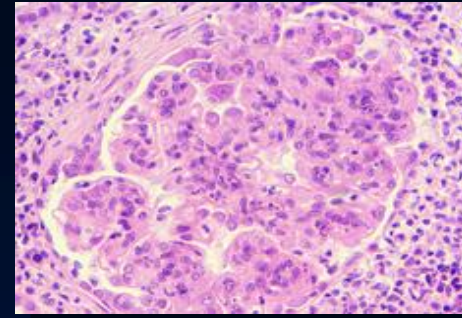
ANTICORPI ANTI-dsDNA



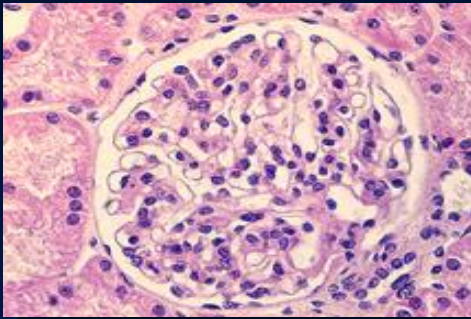
NEFRITE LUPICA: CLASSIFICAZIONE WHO (2003)



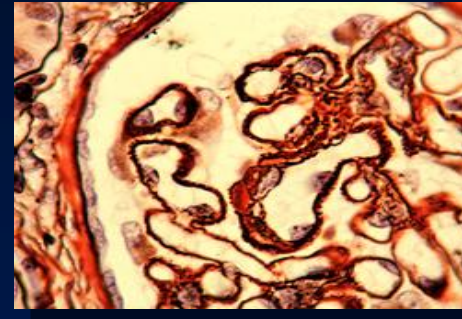
Classe I
Lesioni minime



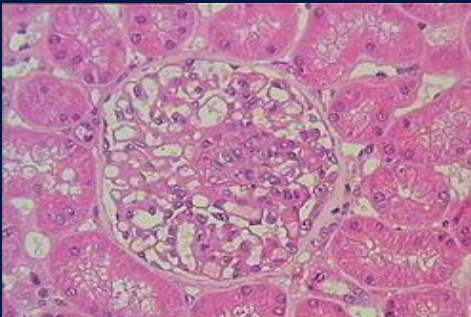
Classe IV
**gn. proliferativa
diffusa**



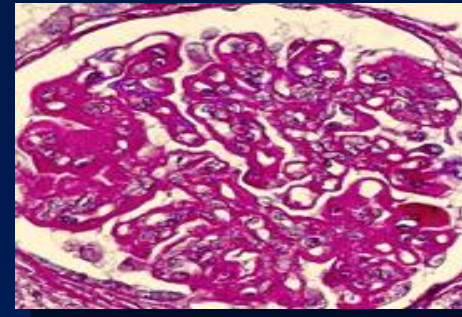
Classe II
**Alterazioni
mesangiali**



Classe V
gn. membran.



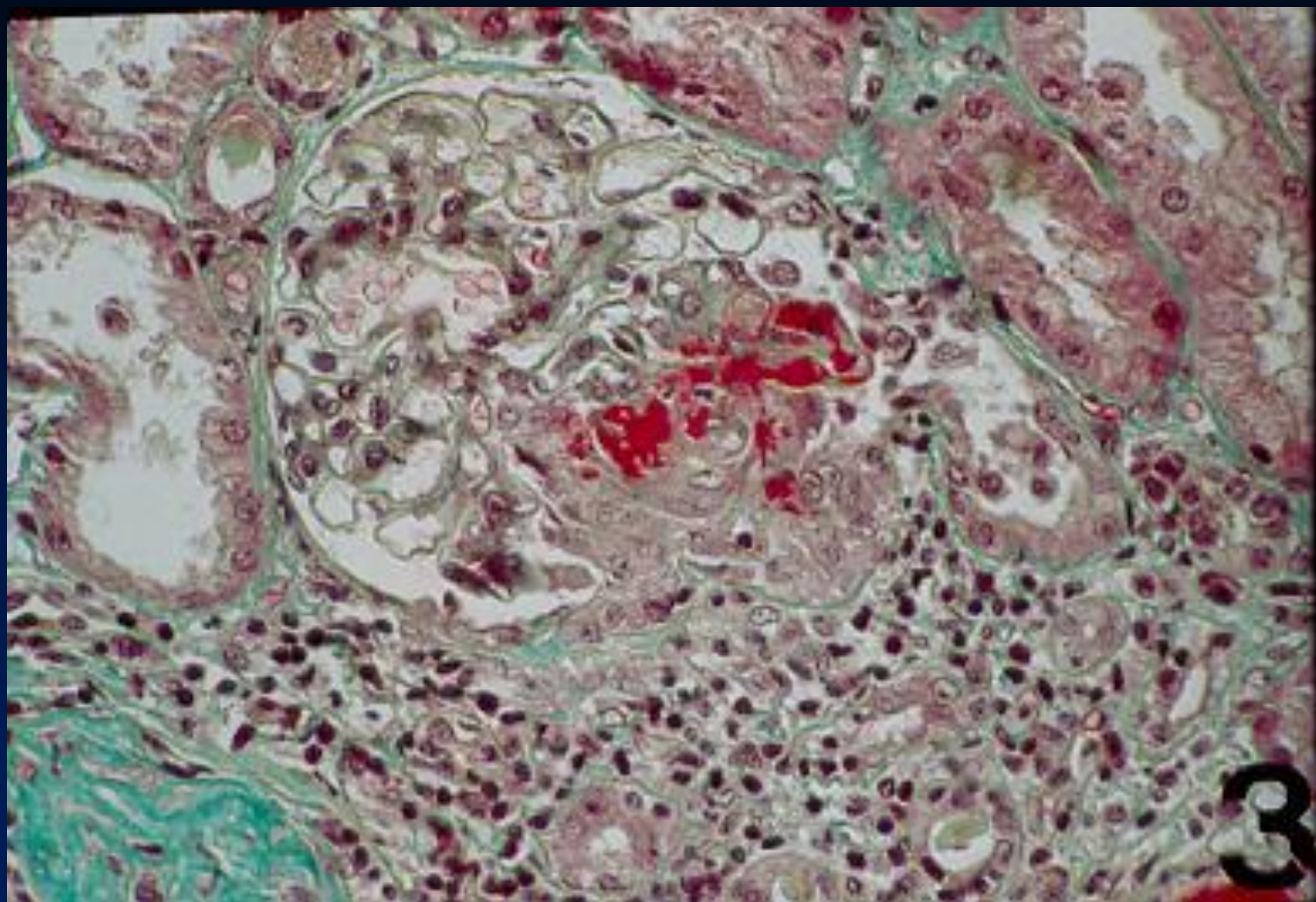
Classe III
**gn. proliferativa
focale e segment.**

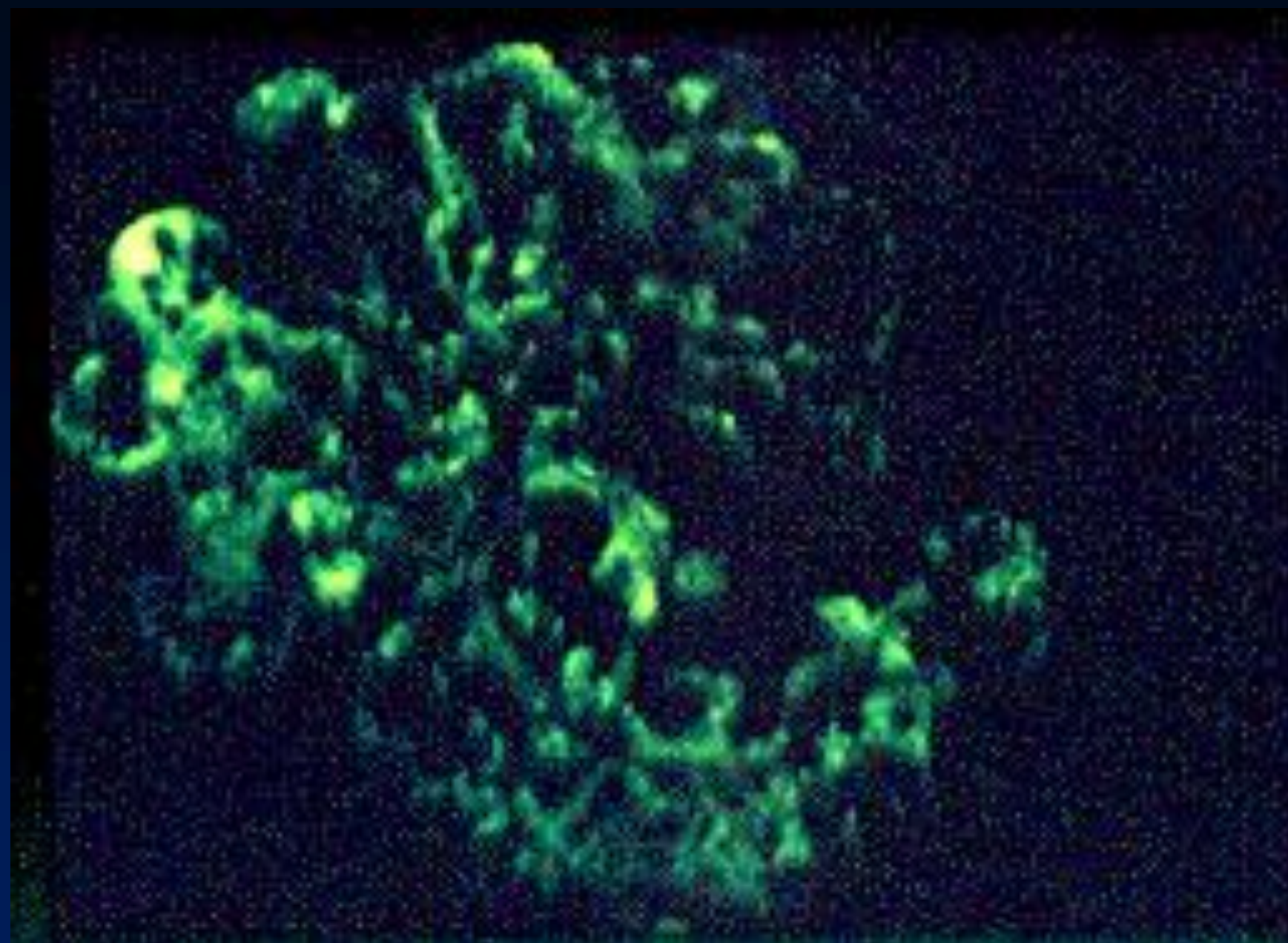


Classe VI
sclerosante

NB

La biopsia serve a stadiare la nefropatia, oltre che contribuire a far porre diagnosi.





TRATTAMENTO DELLA NEFRITE LUPICA

FASE Acuta : Trattamento di Induzione

- Corticosteroidi da soli
 - Class II
 - Class III lieve

- Corticosteroidi *plus* immunosoppressori
 - Class III Severa
 - Class IV
 - Class V (con sindrome nefrosica)

NEFRITE LUPICA

Terapia

Steroidea

BOLI di metilprednisolone ev 1 g/die per 3 giorni consecutivi seguiti da Prednisone 0,5 - 1 mg/Kg/die per 2 mesi e successiva riduzione

Immunosoppressiva

Ciclofosfamide 2-3 mg/Kg/die per 3 mesi
seguita da
Azatioprina 2-3 mg/Kg/die

Altri farmaci

Ciclosporina, Micofenolato mofetile

Vascoliti sistemiche

(Chapel Hill Consensus Conference, 1994)

- Grossi vasi

- Takayasu
- Horton

- Vasi di medio calibro

- Kawasaki

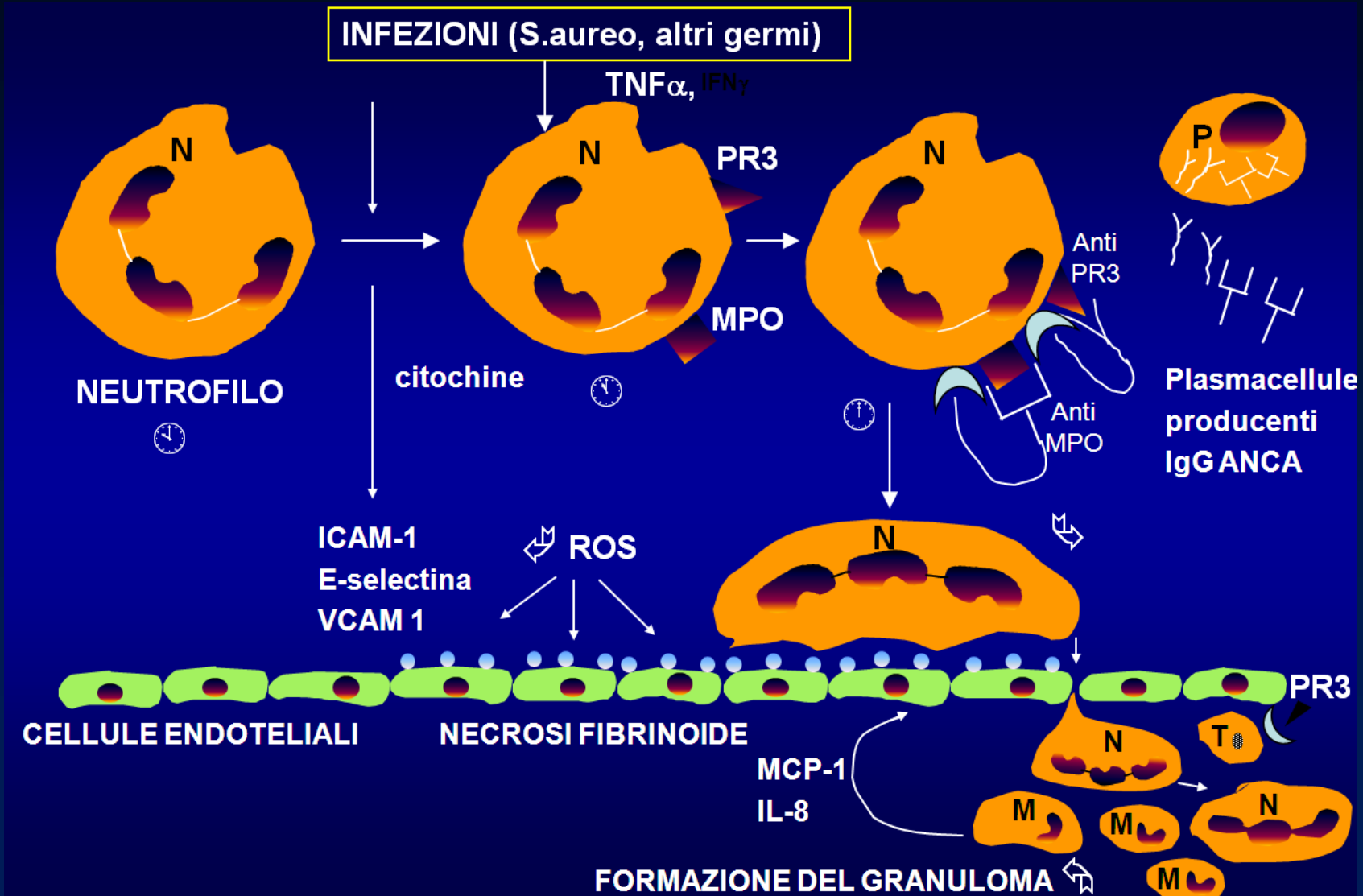
vascoliti renali

- Panarterite microscopica (panarterite nodosa)

- Vasi di piccolo calibro

- Panarterite microscopica (angioite da ipersensibilità)
- Granulomatosi di Wegener
- Sindrome di Churg-Strauss
- Crioglobulinemia mista essenziale
- Porpora di Schonlein-Henoch

EZIOPATOGENESI



Vascoliti renali

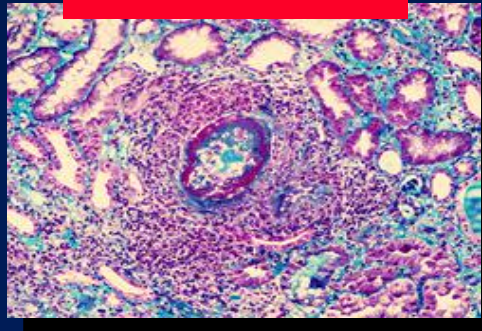
Gruppo di malattie caratterizzato da lesioni flogistiche e da necrosi fibrinoide dei glomeruli e della parete vasale dei vasi intra-renali:

- di medio calibro
 - panarterite macroscopica
- di piccolo calibro
 - panarterite microscopica
 - sindrome di Churg-Strauss (infiltrato ricco di eosinofili)
 - granulomatosi di Wegener (infiltrato granulomatoso)

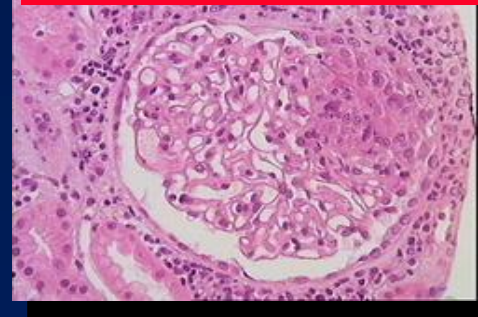
manicotto
perivasale

necrosi
fibrinoide

lesioni vasali



lesioni glomerulari



periglomerulite

semilune
epiteliali

L' IF è psitiva per il fibrinogeno, negativa per le Ig (forme pauciimmuni)

Vascoliti renali

diagnosi clinica

Manifestazioni extrarenali

- ✓ febbre, astenia, anorressia, dimagrimento, artromialgie
- ✓ rash cutaneo o ulcere necrotiche cutanee
- ✓ mononeuriti o polineuriti (panarterite macroscopica)
- ✓ ipertensione arteriosa spesso severa
- ✓ interessamento delle vie aeree
 - asma (Churg Strauss)
 - alveolite emorragica (Panarterite microscopica)
 - opacità polmonari ± mucositi delle alte vie aeree (Wegener)
- ✓ intressamento di altri organi (panarterite macroscopica)

Manifestazioni renali

- ✓ S. nefritica ed insufficienza renale acuta (57% dei casi)
- ✓ anomalie urinarie (30% dei casi)
- ✓ insufficienza renale cronica (13% dei casi)

L'evoluzione clinica è variabile, ma spesso è orientata verso la irreversibile perdita della funzione renale.

Vascoliti renali

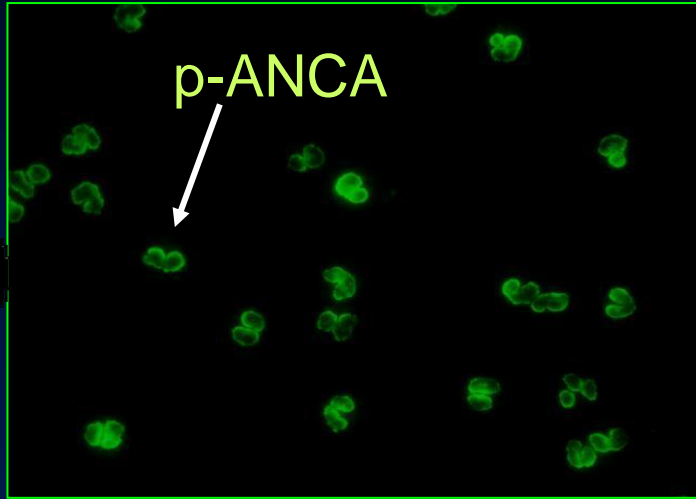
diagnosi di laboratorio

- Indici di flogosi aumentati (VES, PCR) in fase di attività
- Ipergammaglobulinemia e aumento delle alfa 2 globuline
- Alterazioni emocromocitometriche
 - anemia
 - leucocitosi (spesso con eosinofilia)
 - piastrinosi
- Presenza di anticorpi anti-citoplasma dei neutrofili (vasculiti ANCA associate)
 - pANCA (anti mieloperossidasi): pattern perinucleare
 - cANCA (anti proteinasi 3): pattern citoplasmatico diffuso

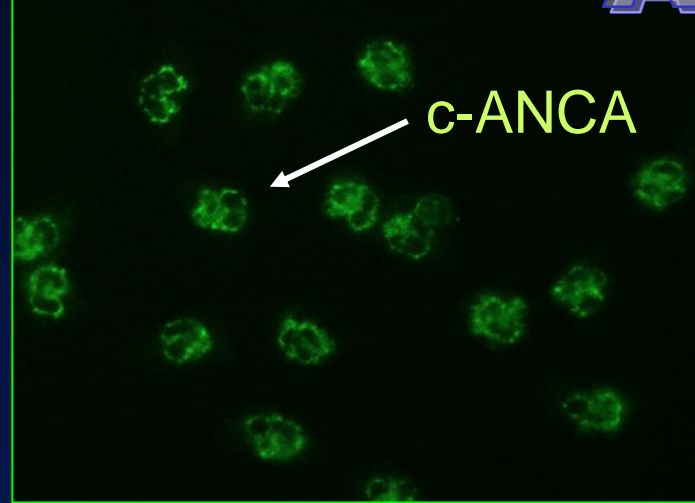
Vascoliti renali

ANCA

P-ANCA



p-ANCA



c-ANCA

C-ANCA



GNRP III

Panarterite
microscopica

Churg
Strauss

Wegener

p-ANCA

c-ANCA

VASCOLITI ANCA-associate

Terapia

Steroidea

BOLI di metilprednisolone ev 1 g/die per 3 giorni consecutivi seguiti da Prednisone 0,5 - 1 mg/Kg/die per 2 mesi e successiva riduzione

Immunosoppressiva

Ciclofosfamide 2-3 mg/Kg/die per 3 - 6 mesi
seguita da

Azatioprina 2-3 mg/Kg/die