

Glomerulosclerosi focale e segmentale primitiva. Discussione clinico-patologica

A. Lupo¹, T. Faraggiana², G. Gambaro³

¹ Dipartimento di Scienze Biomediche Chirurgiche, Università di Verona, Verona

² Dipartimento di Medicina Sperimentale e Patologia, Università la Sapienza, Roma

³ Dipartimento Scienze Medico-chirurgiche, Università di Padova, Padova

Riassunto

La Glomerulosclerosi focale e segmentale è una entità clinicopatologica definita dalla presenza di proteinuria (generalmente nel range della sindrome nefrosica) e lesioni scleroaline segmentali interessanti alcuni glomeruli.

Questa glomerulopatia si documenta nel 7-20% dei bambini e degli adulti biopsiati per proteinuria - sindrome nefrosica (12% in Italia).

La sua patogenesi non è completamente conosciuta: fattori genetici, virali, ambientali potrebbero attraverso varie vie causare un danno podocitario che sembra essere la prima tappa della lesione istologica. Il decorso della malattia, nei pazienti con sindrome nefrosica, è progressivo essendo il 40-60% dei pazienti in ESRD in media entro 5 anni dall'esordio.

Il più importante indicatore prognostico è la risposta alla terapia (remissione della sindrome nefrosica).

Remissioni spontanee sono però rare per cui è particolarmente importante la ricerca di uno schema terapeutico efficace.

Prednisone (1 mg/kg/die o 60 mg/die) sembra essere efficace nell'indurre una remissione ma la terapia deve durare almeno sei mesi.

Nei pazienti resistenti alla terapia steroidea possono essere utilizzati farmaci citotossici o Ciclosporina A. La plasmaferesi e l'immunoassorbimento sembrano essere indicati per le forme recidivanti nel trapianto renale.

PAROLE CHIAVE: Glomerulosclerosi focale idiopatica, Sindrome nefrosica, Terapia delle glomerulonefriti, Recidiva nel trapianto

Primary focal segmental glomerulosclerosis. Clinic-pathological discussion

ABSTRACT: Primary focal and segmental glomerulosclerosis (FSGS) is a clinicopathologic entity defined by the presence of proteinuria (often with nephrotic syndrome) and by segmental glomerular scars. The pathogenesis is unknown but it appears to be the result of podocyte damage: genetic, viral and environmental factors are probably involved. The prevalence among patients with glomerulonephritis varies from 7 to 20% (12% in Italy). Presenting features in adults are proteinuria (20%) and nephrotic syndrome (80%). In addition, hypertension and renal insufficiency are common presenting features. Nephrotic patients have a significantly poorer prognosis than non-nephrotic patients; in fact: 40-60% progress to ESRD over 3-6 years. Significant positive predictors of progression are serum creatinine, the extent of proteinuria and the presence of interstitial fibrosis a significant negative predictor of progression to ESRD is the achievement of remission of the nephrotic syndrome. Since spontaneous remissions are rare in nephrotic patients, a trial of therapy is recommended but there are no clinical or histologic features at presentation which allow to predict the response to therapy. Prednisone treatment at approximately 1 mg/kg/day (or 60 mg/day) can induce remission but it must be given for six months. Patients that are resistant to prednisone therapy may benefit from the use of cytotoxic agents or cyclosporine. Plasmapheresis and protein adsorption may be recommended for renal transplant patients with recurrent FSGS. (*Giorn It Nefrol* 1999; 16: 454-65)

KEY WORDS: Focal and segmental glomerulosclerosis, Nephrotic syndrome, Therapy for nephritis, Recurrent FSGS