

Coinvolgimento renale in corso di sindrome di Sjögren primaria: studio clinico e morfologico

N. Bossini¹, S. Savoldi¹, F. Scolari², F. Franceschini³, R. Tardanico⁴, M. Baronio³, I. Cavazzana³, B.F. Viola¹, C. Mazzucchelli¹, R. Cattaneo³, R. Maiorca¹

¹ Divisione e Cattedra di Nefrologia, Spedali Civili e Università, Brescia

² Cattedra di Nefrologia, Università dell'Insubria, Varese

³ Servizio e Cattedra di Immunologia Clinica

⁴ Il Servizio di Anatomia Patologica, Spedali Civili e Università, Brescia

Riassunto

Introduzione. La sindrome di Sjögren primaria è una malattia del connettivo che colpisce principalmente le ghiandole lacrimali e salivari, determinando xerofthalmia e xerostomia. Le manifestazioni extraghiandolari della malattia sono frequenti e possono interessare il rene, determinando prevalentemente nefrite tubulointerstiziale; il riscontro di glomerulonefrite è invece raro. In letteratura, la prevalenza di malattia renale in corso di Sjögren primaria non è stata adeguatamente esaminata.

Pazienti e Metodi. In questo lavoro, abbiamo studiato prevalenza e natura del coinvolgimento renale in 60 pazienti italiani affetti da sindrome di Sjögren primaria, in cui la diagnosi di malattia era posta in accordo con i criteri europei recentemente definiti.

Risultati. 16 pazienti (27%) mostravano segni di disfunzione tubulare e/o glomerulare; un variabile grado di riduzione della funzione renale era riscontrato in 8 pazienti (13%); una acidosi tubulare distale completa era osservata in 3 pazienti (5%); ipokaliemia era documentata in 4 pazienti (7%). Una proteinuria patologica era presente in 12 pazienti (20%); in 5, essa era associata ad ematuria microscopica. Una ridotta capacità di concentrare le urine era documentata in 9 dei 50 (18%) pazienti esaminati; in 5 di questi, la riduzione della capacità di concentrare le urine era osservata in presenza di normale GFR ed in 3 di essi risultava essere l'unico segno di coinvolgimento renale. Solo 4 pazienti presentavano sintomi clinici secondari al coinvolgimento renale; in 1 paziente si manifestava tetraparesi ipokaliemica; 2 pazienti mostravano un quadro clinico di sindrome nefrosica; 1 paziente soffriva di calcolosi renale ricorrente con dolore lombare ed ematuria. Curiosamente, in 2 pazienti, il coinvolgimento renale precedeva l'esordio della sindrome secca. La biopsia renale era eseguita in 9 pazienti, mostrando una nefrite tubulo-interstiziale in 6 ed una glomerulonefrite in 3 casi. I 16 pazienti con sindrome di Sjögren e coinvolgimento renale mostravano una più breve durata di malattia quando confrontati con i pazienti con sindrome di Sjögren senza anomalie renali.

Conclusione. Questi dati suggeriscono che l'interessamento renale è una frequente manifestazione extraghiandolare della sindrome di Sjögren primaria. Il coinvolgimento renale è raramente sintomatico; più spesso assume un decorso clinicamente silente; in alcuni casi esso può precedere la comparsa della sindrome secca.

PAROLE CHIAVE: Sindrome di Sjögren, Acidosi tubulare distale renale, Difetto di concentrazione urinaria, Nefrite tubulointerstiziale, Glomerulonefrite

Kidney involvement in primary Sjögren's syndrome: clinical and morphological features

Introduction. Primary Sjögren's syndrome is a connective tissue disorder that primarily affects the lacrimal and salivary glands, resulting in xerophthalmia and xerostomia. Extraglandular manifestations of primary Sjögren's syndrome are frequent and may also include renal involvement, consisting mainly of tubulointerstitial nephritis. Glomerulonephritis is

extremely rare. The true prevalence of renal disease in primary Sjögren's syndrome has not been clearly assessed.

Patients and methods. *We studied the prevalence and nature of kidney involvement in 60 Italian patients with primary Sjögren's syndrome. The diagnosis of the disorder was made according to the recently defined European classification criteria.*

Results. *Laboratory evidence of tubular and/or glomerular dysfunction was found in 16 patients (27%). A variable degree of reduction of creatinine clearance was found in eight patients (13%). A frank distal tubular acidosis was observed in three patients (5%). Hypokaliemia was present in four patients (7%). Pathologic proteinuria was discovered in 12 patients (20%), and it was associated with microscopic hematuria in five patients. Urine concentrating capacity was found to be defective in nine out of the 50 (18%) patients tested. In five of these patients, the reduction in urine concentrating capacity was observed in presence of normal renal function, and in three patients it was the sole sign of renal involvement. Only four patients presented overt clinical manifestations, including hypokalemic tetraparesis (1), nephrotic syndrome (2), recurrent renal stones with flank pain and hematuria (1). In two patients, the signs of renal involvement preceded the onset of sicca syndrome. Nine patients underwent renal biopsy which revealed tubulo-interstitial nephritis in six and glomerular disease in three cases. Patients with renal involvement had a significantly shorter disease duration compared to patients without renal abnormalities.*

Conclusions. *We suggest that kidney involvement is a frequent extraglandular manifestation of primary Sjögren's syndrome. Renal involvement is rarely overt and more frequently shows a subclinical course. In some cases, it may also precede the onset of subjective sicca syndrome. (Giorn It Nefrol 2001; 18: 158-68)*

KEY WORDS: *Sjögren's syndrome, Renal tubular acidosis, Defective urine concentrating capacity, Tubulointerstitial nephritis, Glomerulonephritis*
