

Glomerulosclerosi focale segmentaria

G. Fuiano, F. Marino, G. Natale, F. Cantiello, D. Mancuso

Cattedra di Nefrologia, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Catanzaro

Riassunto

Il termine "glomerulosclerosi focale segmentaria" GSFS indica un'alterazione istologica non specifica. Questa può verificarsi primitivamente o in corso di altre patologie. La GSFS primitiva è usualmente caratterizzata da sindrome nefrosica; questa è più frequente nel bambino e nell'adolescente ma la sua incidenza è in aumento anche nell'adulto. La GSFS secondaria include alterazioni glomerulari causate dalla guarigione di altre lesioni focali, dalla perdita di nefroni o come conseguenza di numerose patologie renali croniche, dell'ipertensione glomerulare (come nel diabete mellito) e dell'obesità. Nonostante le differenze eziologiche e di presentazione clinica, la GSFS primitiva e secondaria hanno in comune la lesione caratteristica: il danno alle cellule epiteliali viscerali. La diagnosi di GSFS può essere mancata in alcuni casi per errori di campionamento dovuti alla natura focale della lesione. Questo errore, tuttavia, può essere minimizzato dall'analisi di un numero adeguato di sezioni seriate. Ciò nonostante è opinione comune che in molti casi la GSFS sia eziologicamente correlata alla GN a lesioni minime. Nonostante sia stata descritta una forma familiare di GSFS, la maggioranza dei casi di GSFS è idiopatica. La terapia della GSFS è argomento di disputa. Il trattamento con prednisone (0.5-2 mg/kg/die) per un minimo di sei mesi può essere considerato la base della terapia. La ciclosporina A può essere utile nell'induzione della remissione, nonostante una percentuale elevata di recidive dopo la riduzione del dosaggio o la sospensione del farmaco. I farmaci citotossici, quali ciclofosfamide e clorambucil devono essere considerati di seconda scelta. Altri farmaci, quali tacrolims e micofenolato o approcci non farmacologici (plasmaferesi ed immunoassorbimento) sono ancora in corso di valutazione. Questi ultimi possono essere considerati nel trattamento della recidiva nel rene trapiantato.

PAROLE CHIAVE: Glomerulosclerosi, Fibrosi segmentale, Sindrome nefrosica, Prednisone, Ciclosporina A, Farmaci citotossici

Focal segmental glomerulosclerosis

The term "focal segmental glomerulosclerosis" FSGS indicates a relatively non-specific histologic change. It can occur as a primary disease or of secondary to other pathologies. Primary focal segmental glomerulosclerosis is usually characterized by nephrotic syndrome; it is more frequent in children and adolescents, but the incidence is increasing in adults. Secondary FSGS include glomerular changes due to healing of other focal injuries, nephron loss as a consequence of several chronic renal diseases, intraglomerular hypertension (as in diabetes mellitus) and obesity. Despite the differences in etiology and clinical presentation, primary and secondary FSGS share the primary lesion: the visceral epithelial cell injury. Diagnosis of FSGS can sometimes be missed because of sampling error due to the focal nature of the lesions. This error, however, can be minimized by adequate number of serial section analyses. Nevertheless, it is thought that in most cases primary FSGS is etiologically related to minimal change disease. Although a familial form of FSGS has been described, the majority of cases of FSGS are idiopathic. The therapy of primary FSGS is controversial. Treatment with prednisone (0.5-2 mg/kg/day) for at least six months should be considered the basis of therapy. Cyclosporine A is also beneficial in inducing remission, despite a high rate of relapse after tapering or discontinuing the drug. Cytotoxic drugs, such as cyclophosphamide and chlorambucil, should be considered only as a second-choice therapy. Other drugs, such as tacrolimus, mycophenolate, or non-pharmacological approaches, such as plasmapheresis and protein immunoadsorption are still under evaluation. The latter could be considered for the treatment of post-transplant recurrence. (Giorn It Nefrol 2001; 18: 510-23)

KEY WORDS: Glomerulosclerosis, Segmental fibrosis, Nephrotic syndrome, Prednisone, Cyclosporine A, Cytotoxic drugs