
ASNIT.onlus

2° Congresso Nazionale
Pavia, 14 Novembre 2009

I reni, i glomeruli e la sindrome nefrosica

Laura Massella
U.O. Nefrologia e Dialisi, Dpt. Di Nefro-Urologia
IRCCS-Ospedale Pediatrico B. Gesù, Roma



Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO

Sindrome Nefrosica (SN)

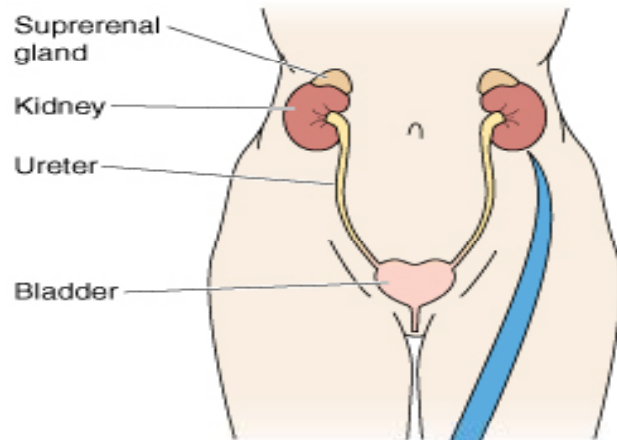
Condizione morbosa a carattere "sindromico", che riconosce cause diverse, tutte capaci di aumentare la permeabilità della barriera di filtrazione glomerulare.

Sindrome Nefrosica (SN)

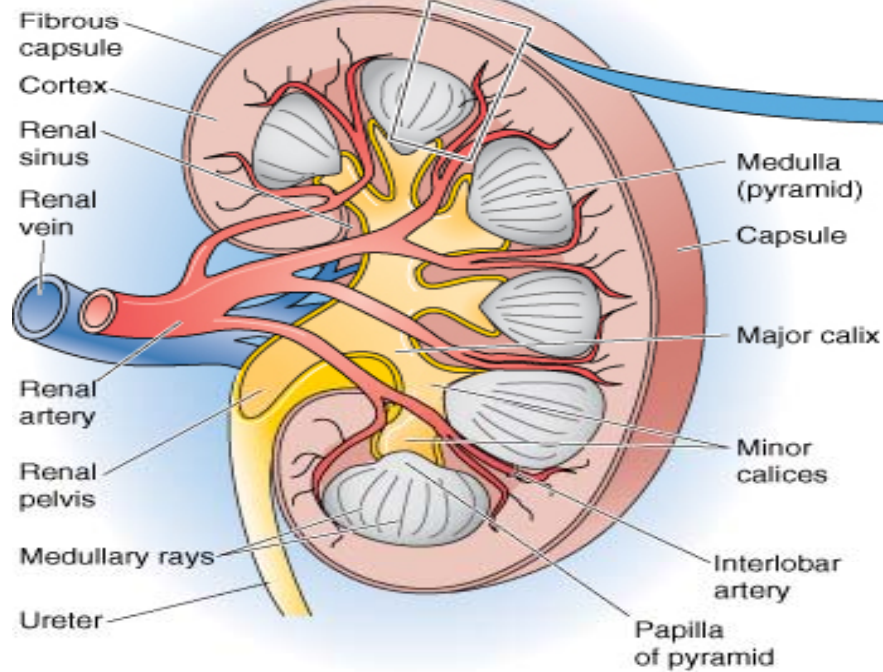
sindrome: dal greco συνδρομη'

- Proteinuria (> 50 mg/Kg)
- Disprotidemia (albuminemia < 3.0 g/dl)
- Iperlipemia
- Edemi

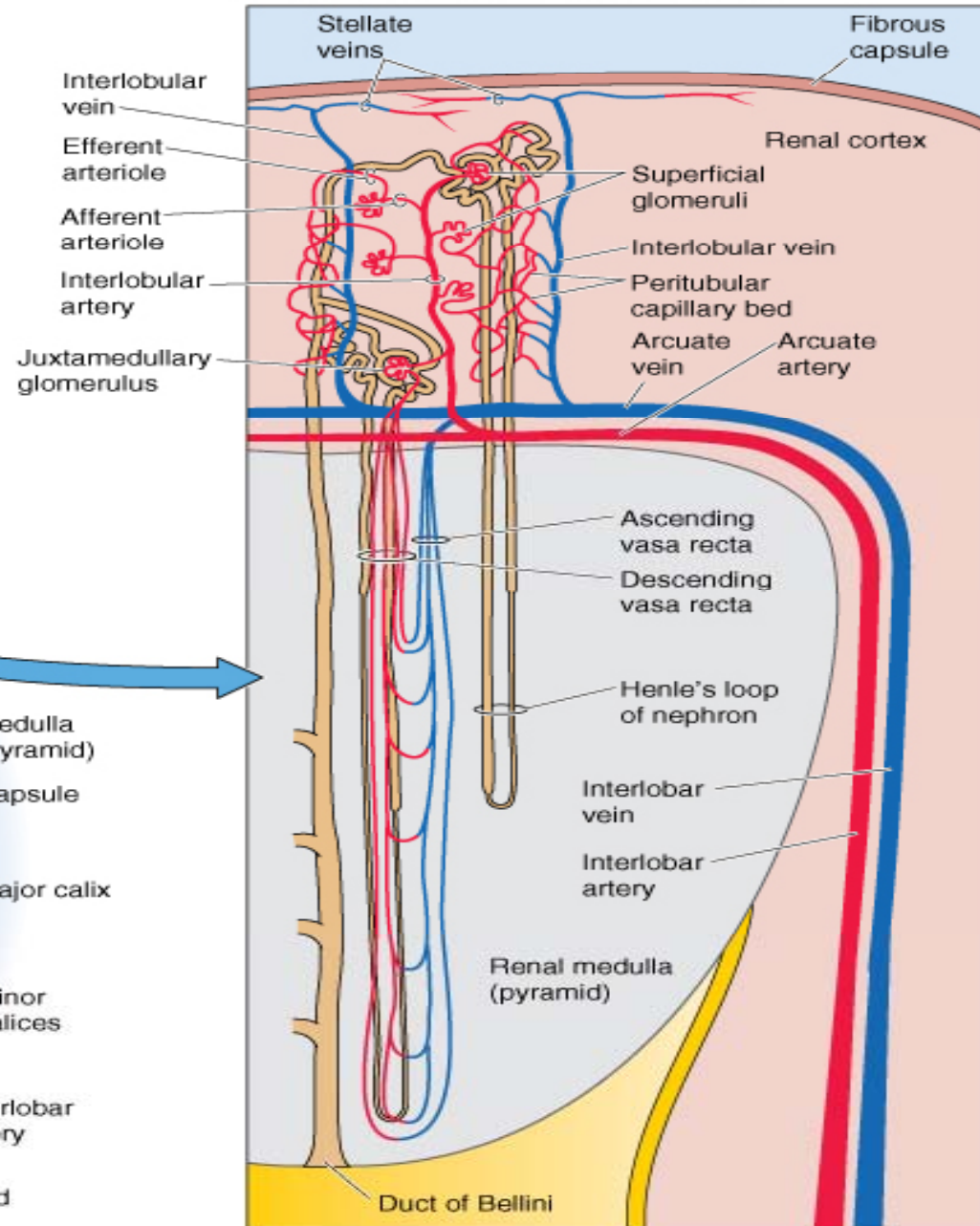
A URINARY SYSTEM

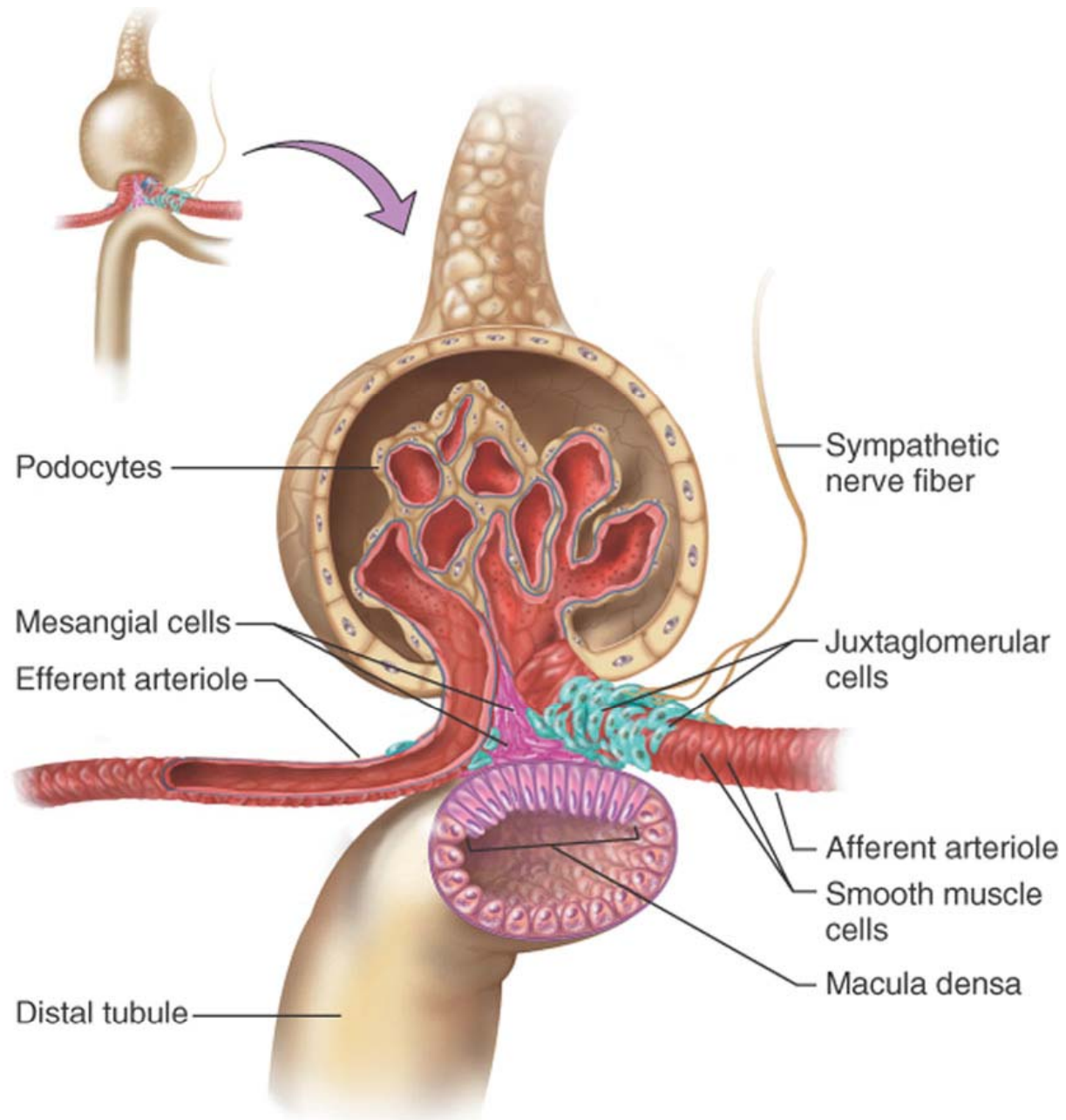


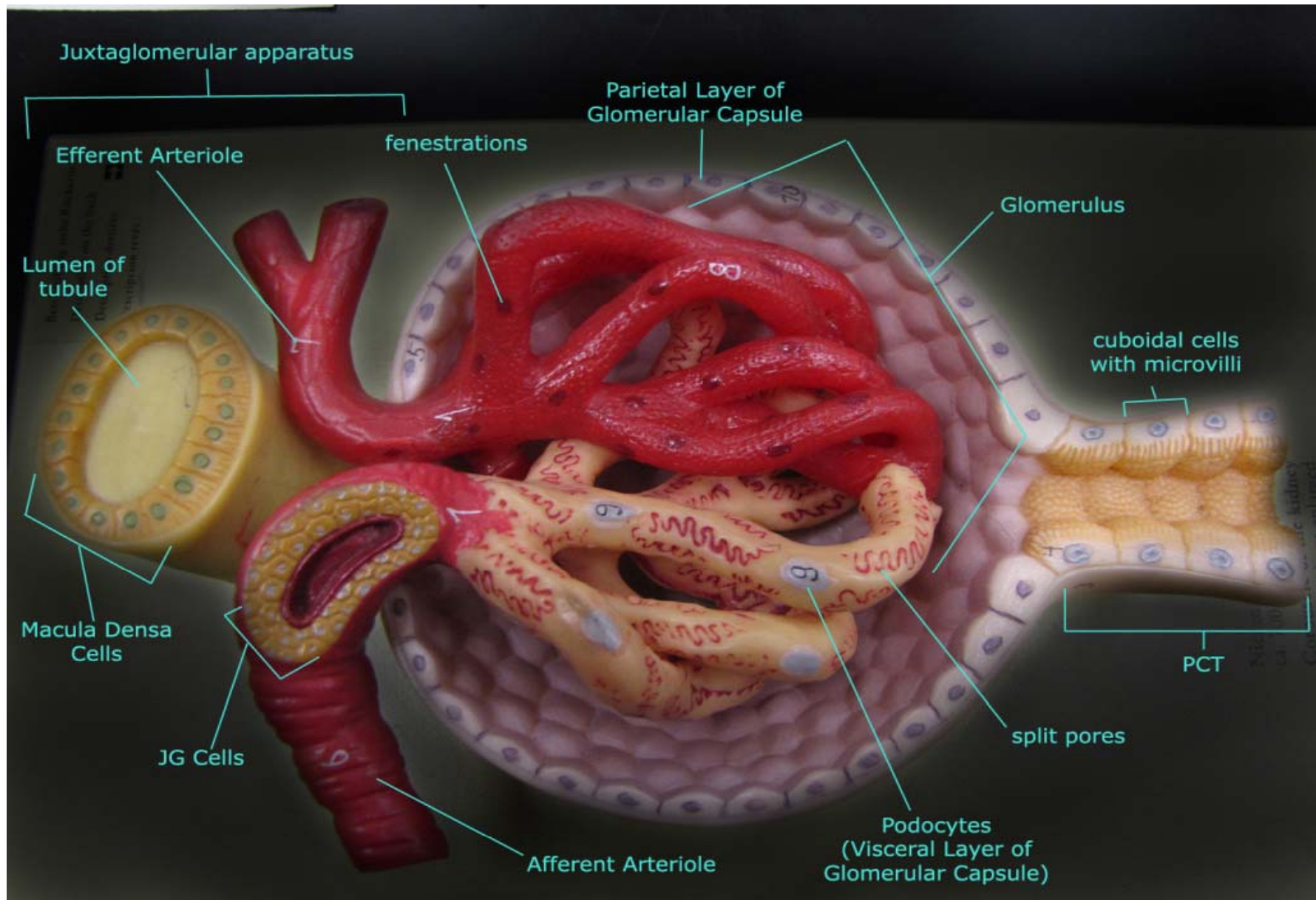
B KIDNEY

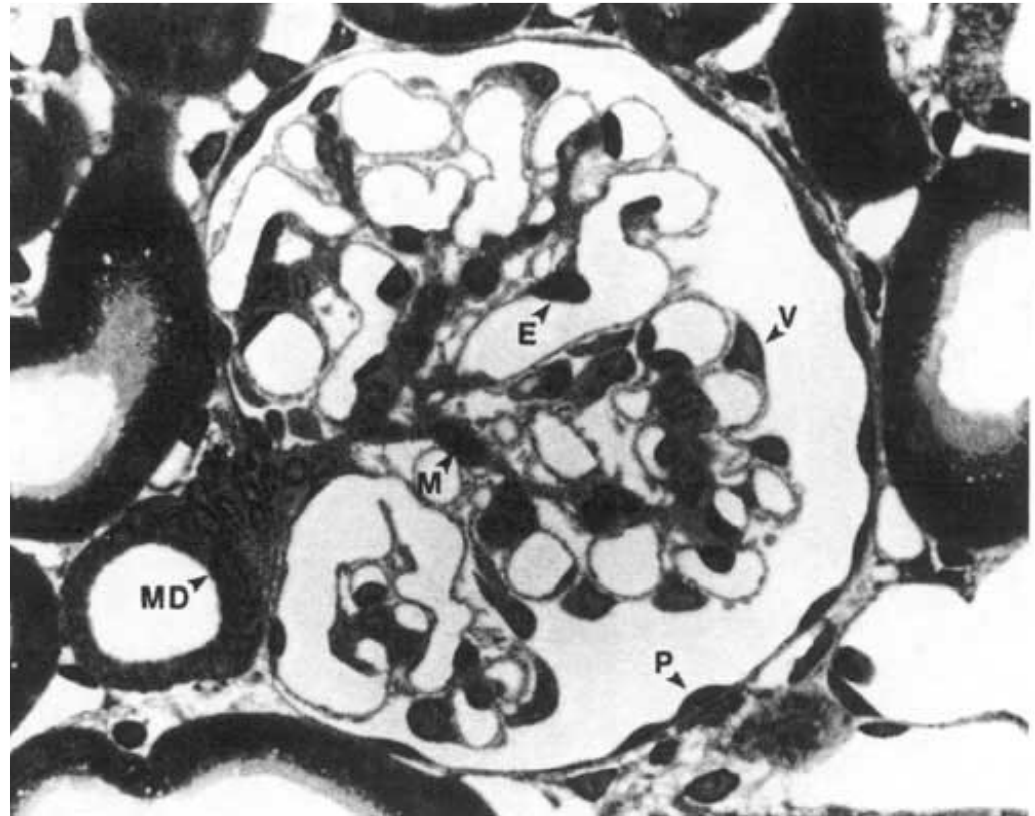
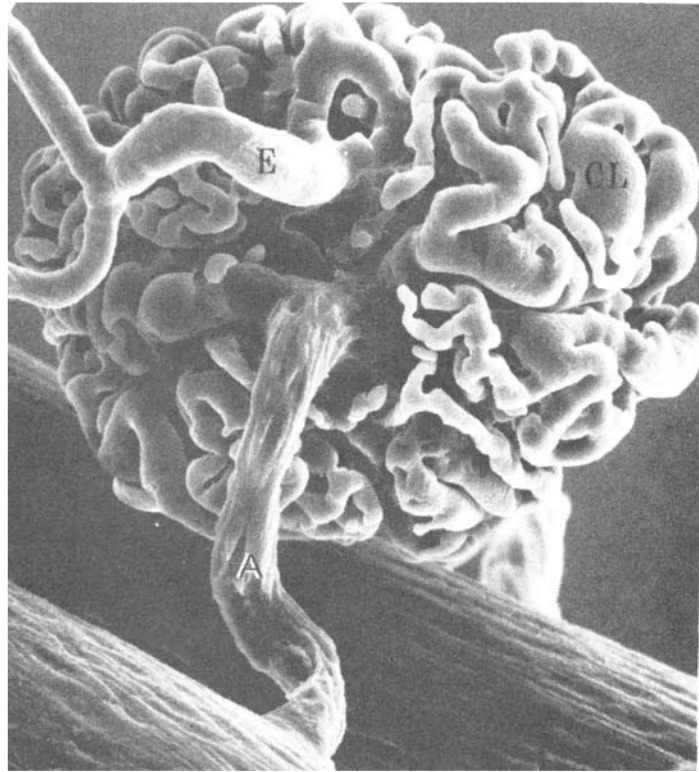


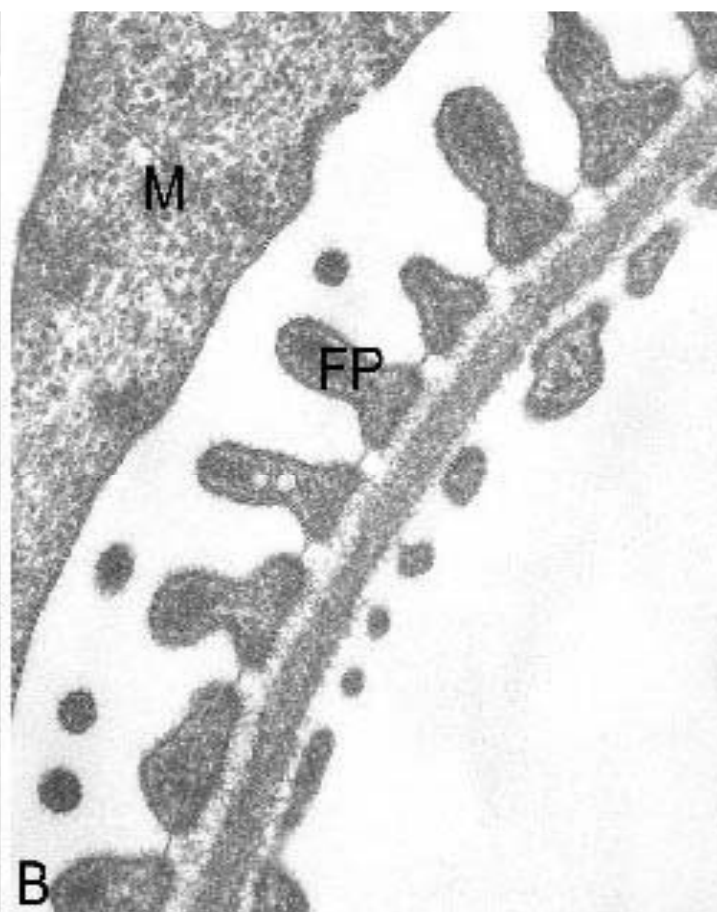
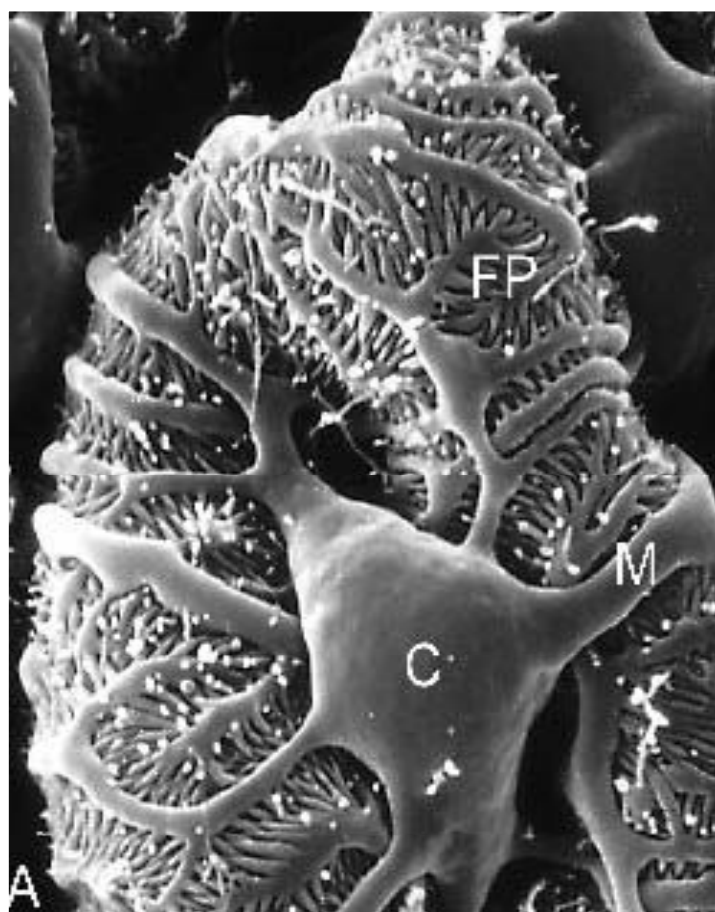
C MAJOR BLOOD VESSELS IN KIDNEY

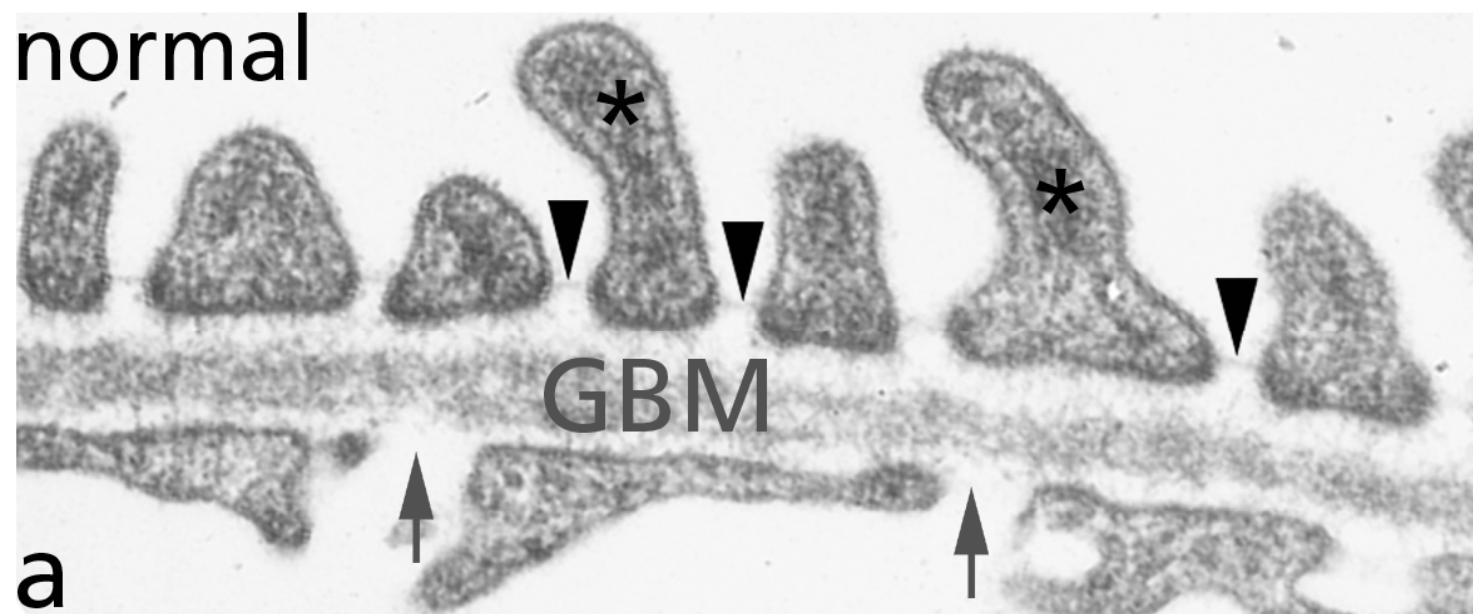


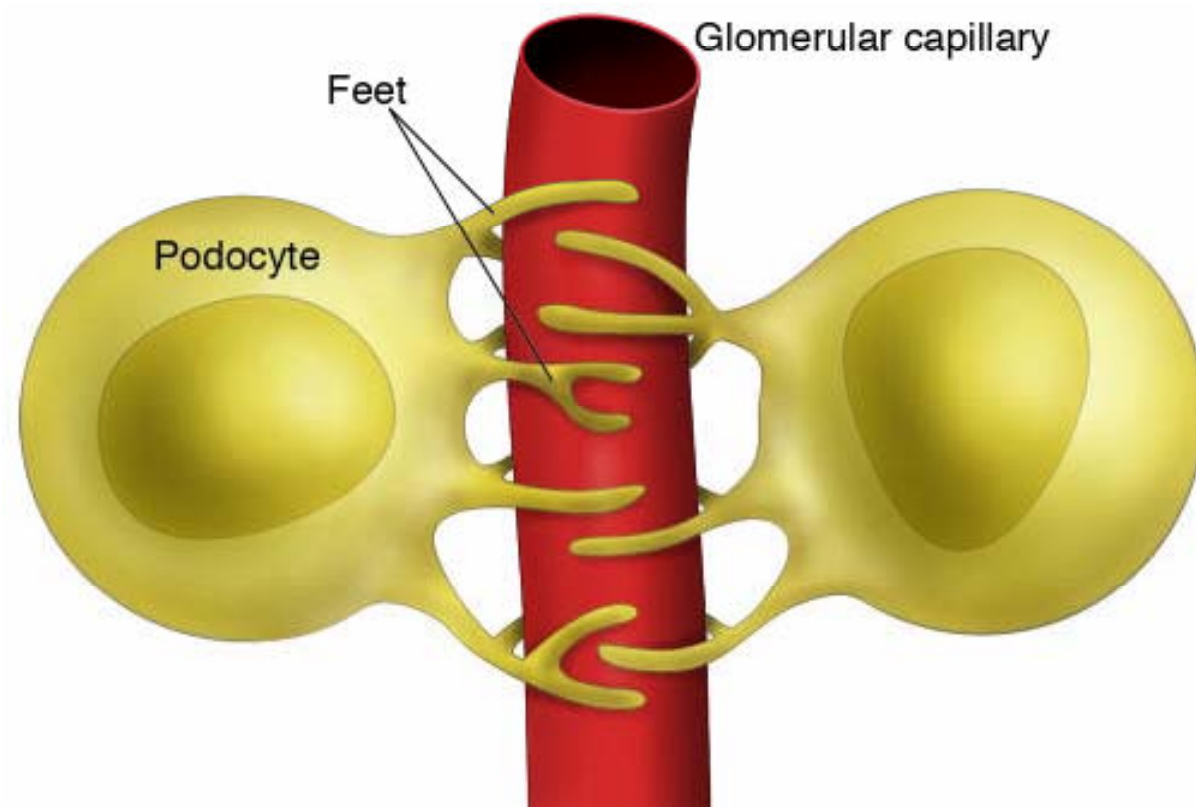


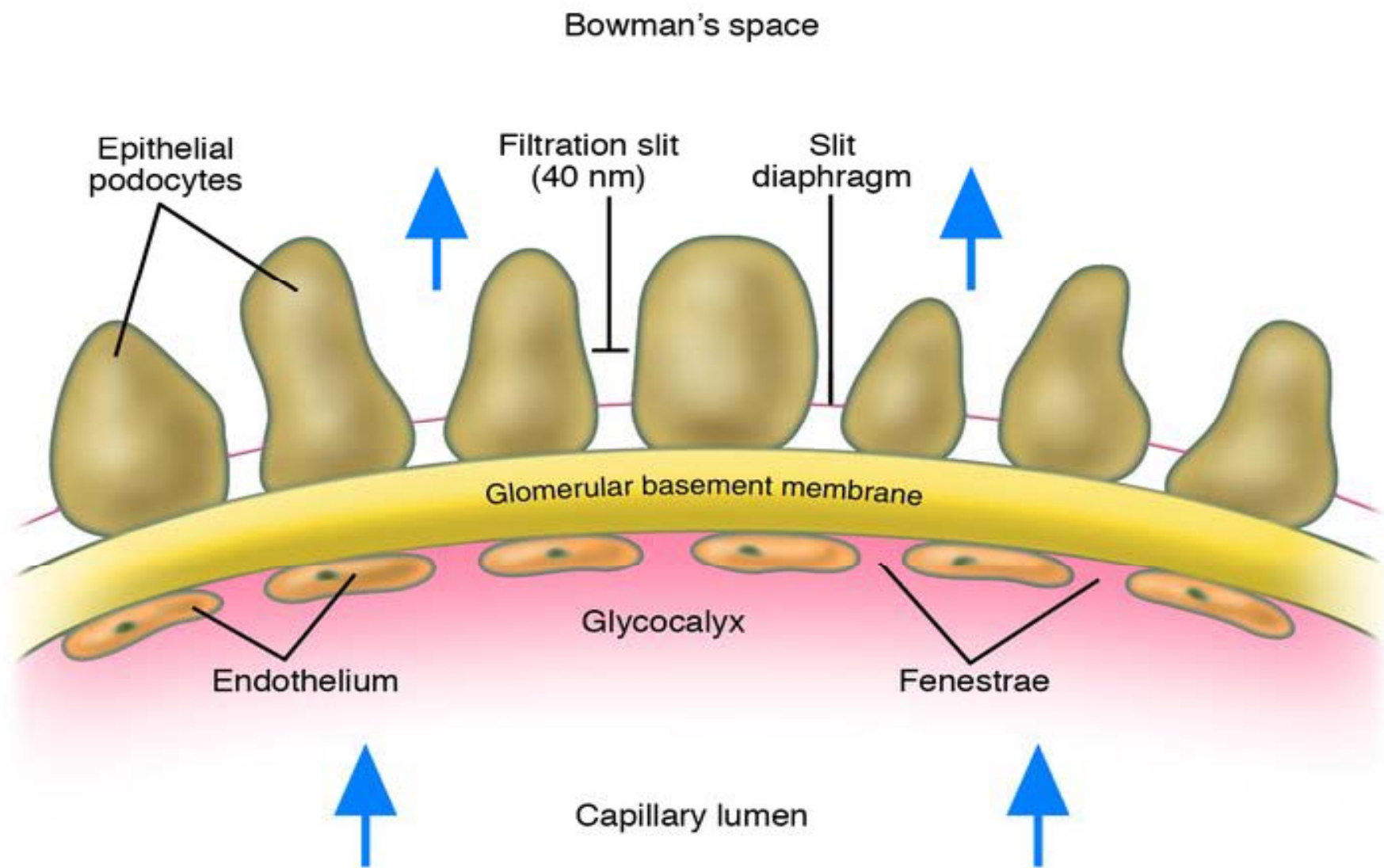




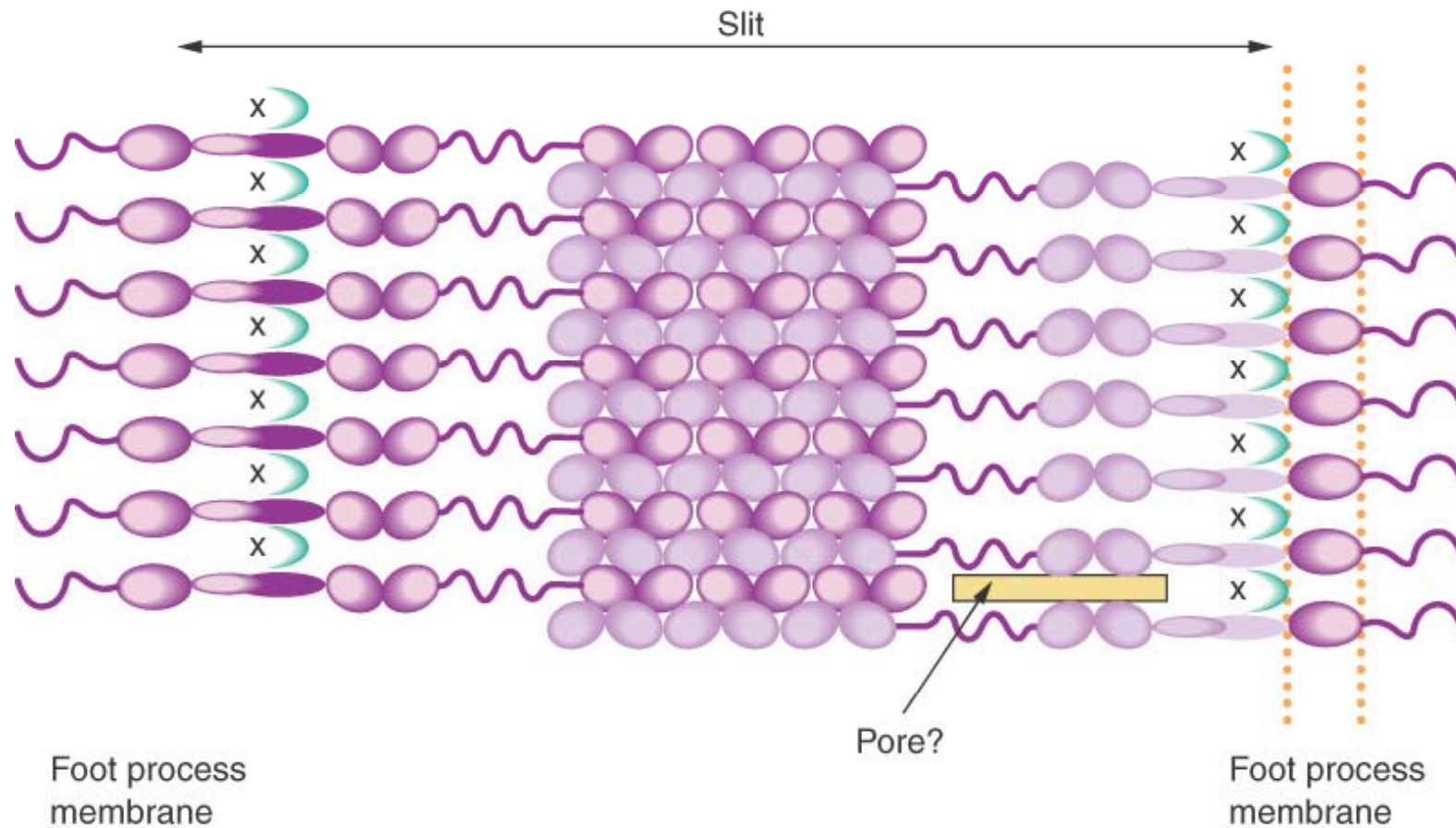




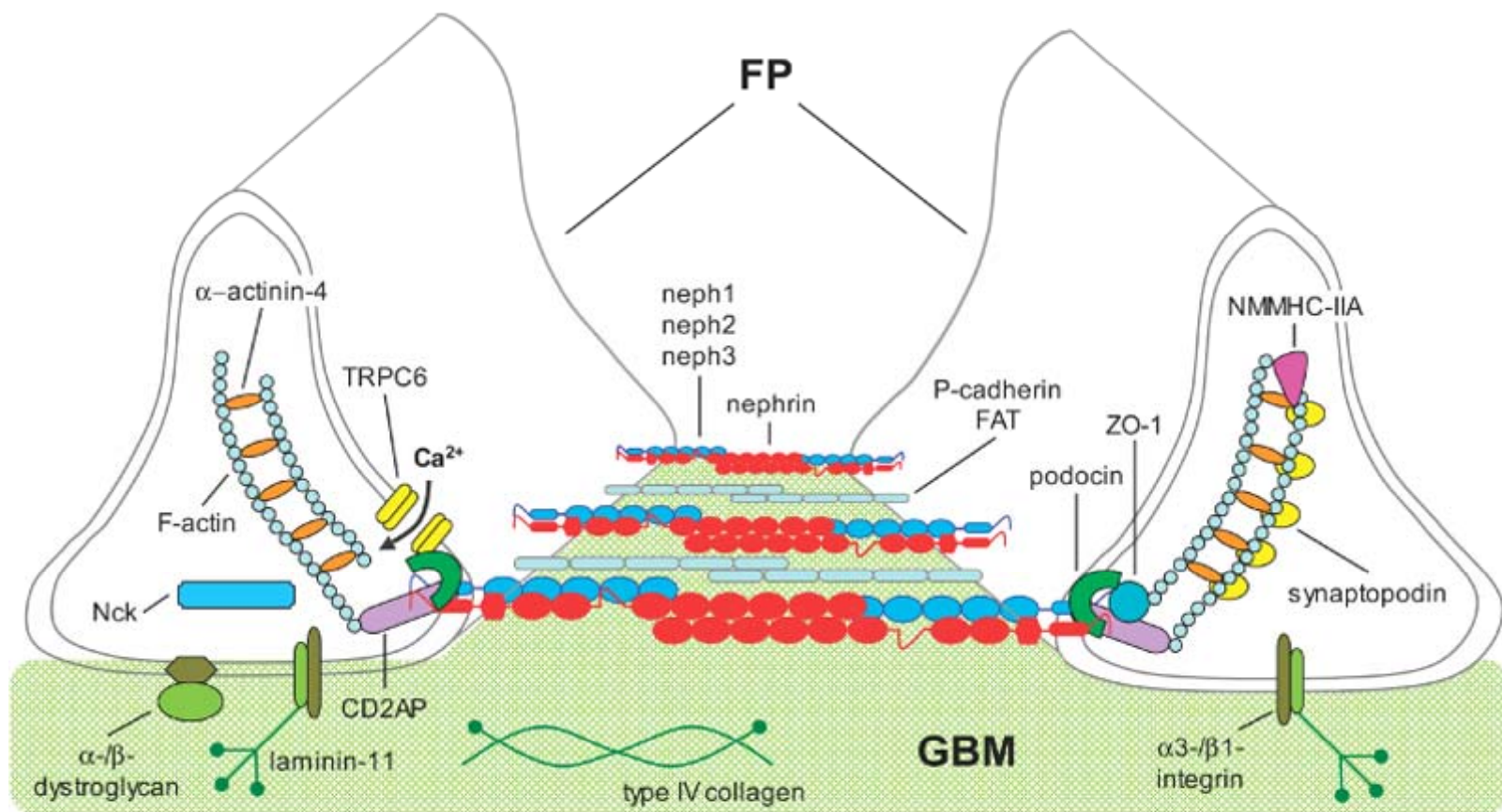


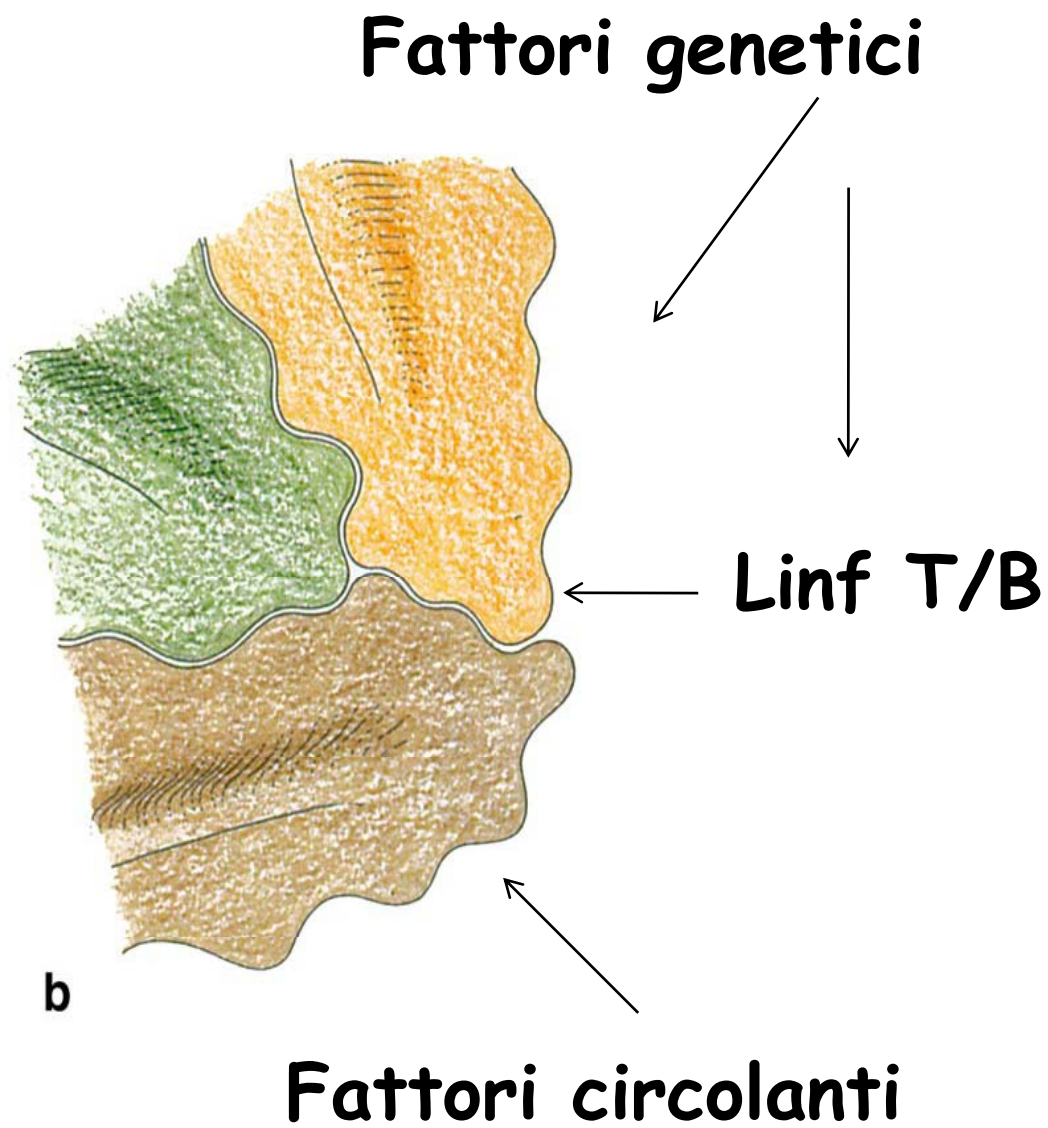
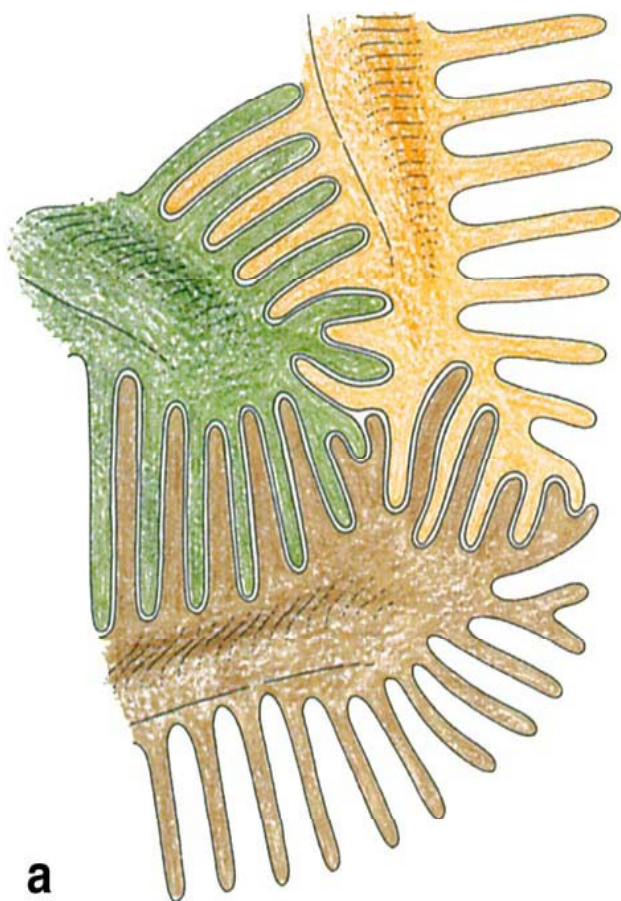


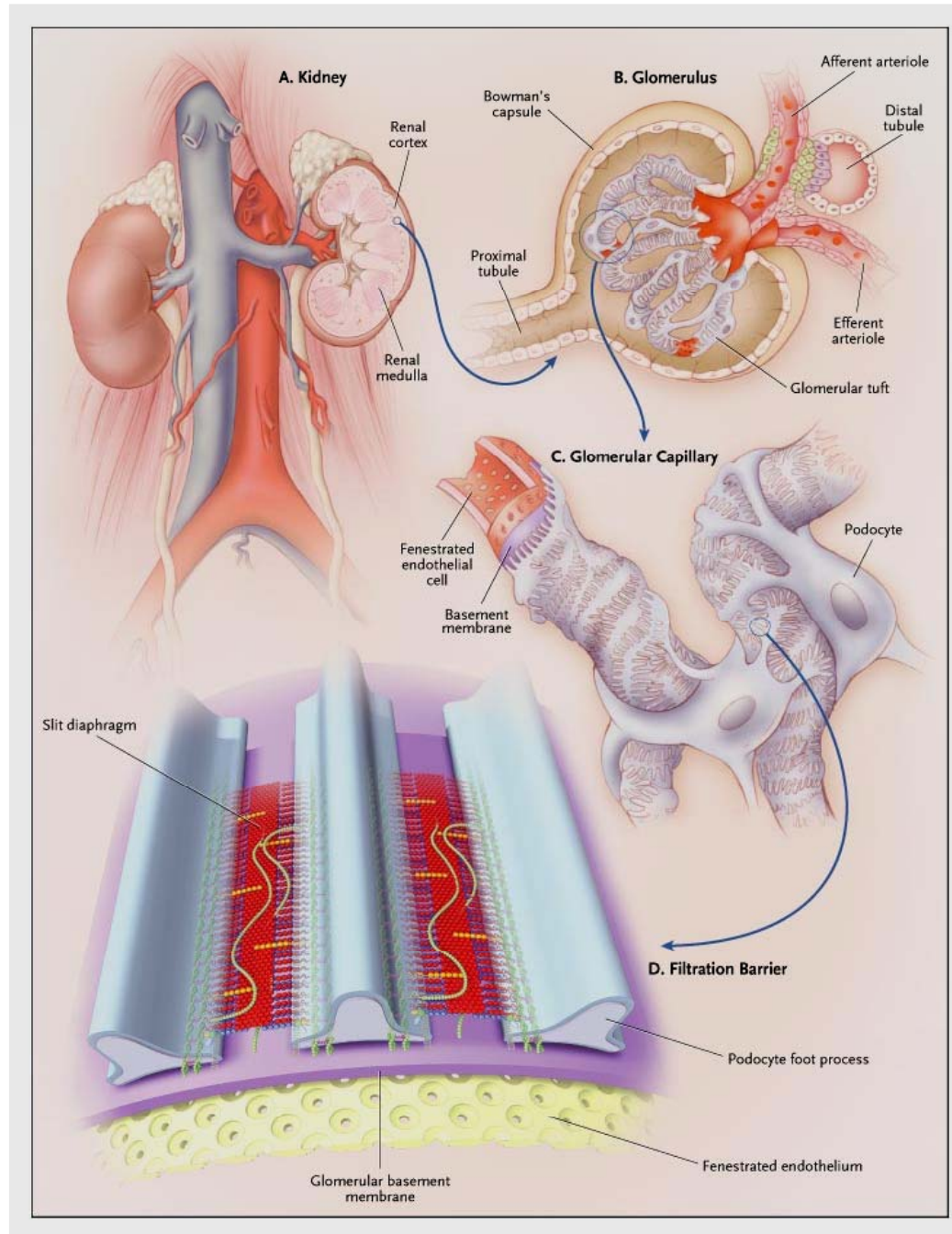
Slit Diaphragm

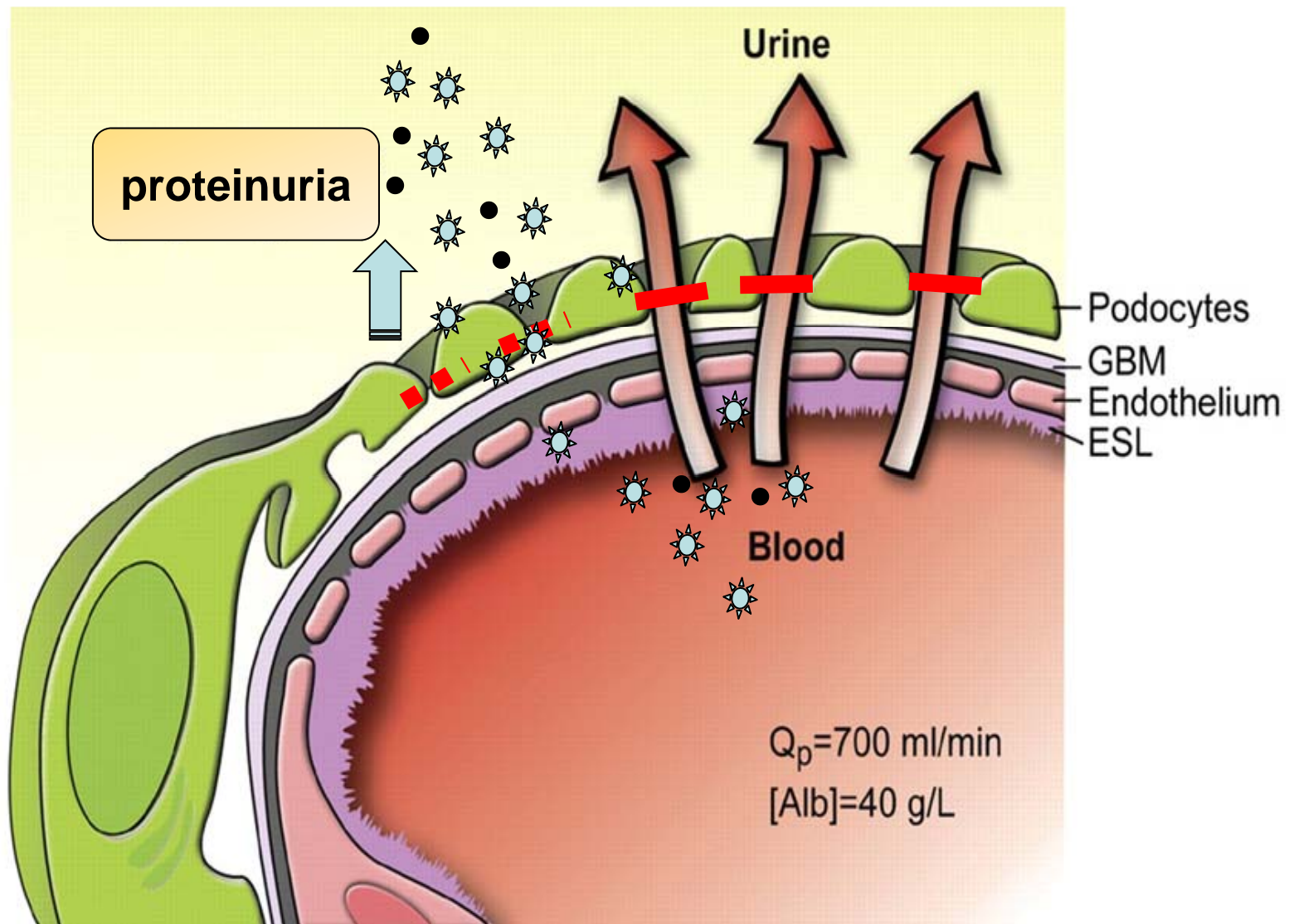


(From Tryggvason K: Unraveling the mechanisms of glomerular ultrafiltration: Nephrin, a key component of the slit diaphragm. *J Am Soc Nephrol* 10:2440, 1999.)

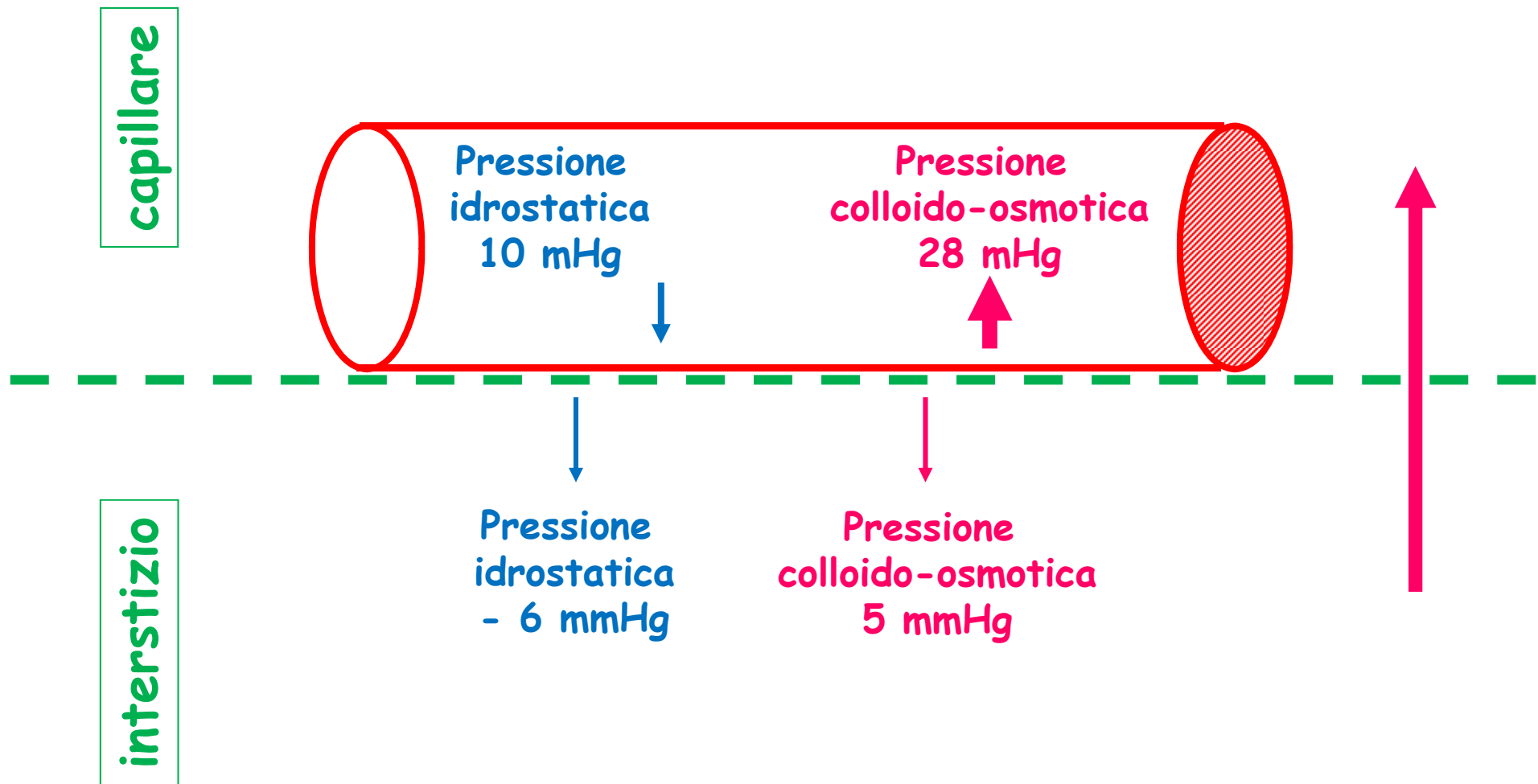




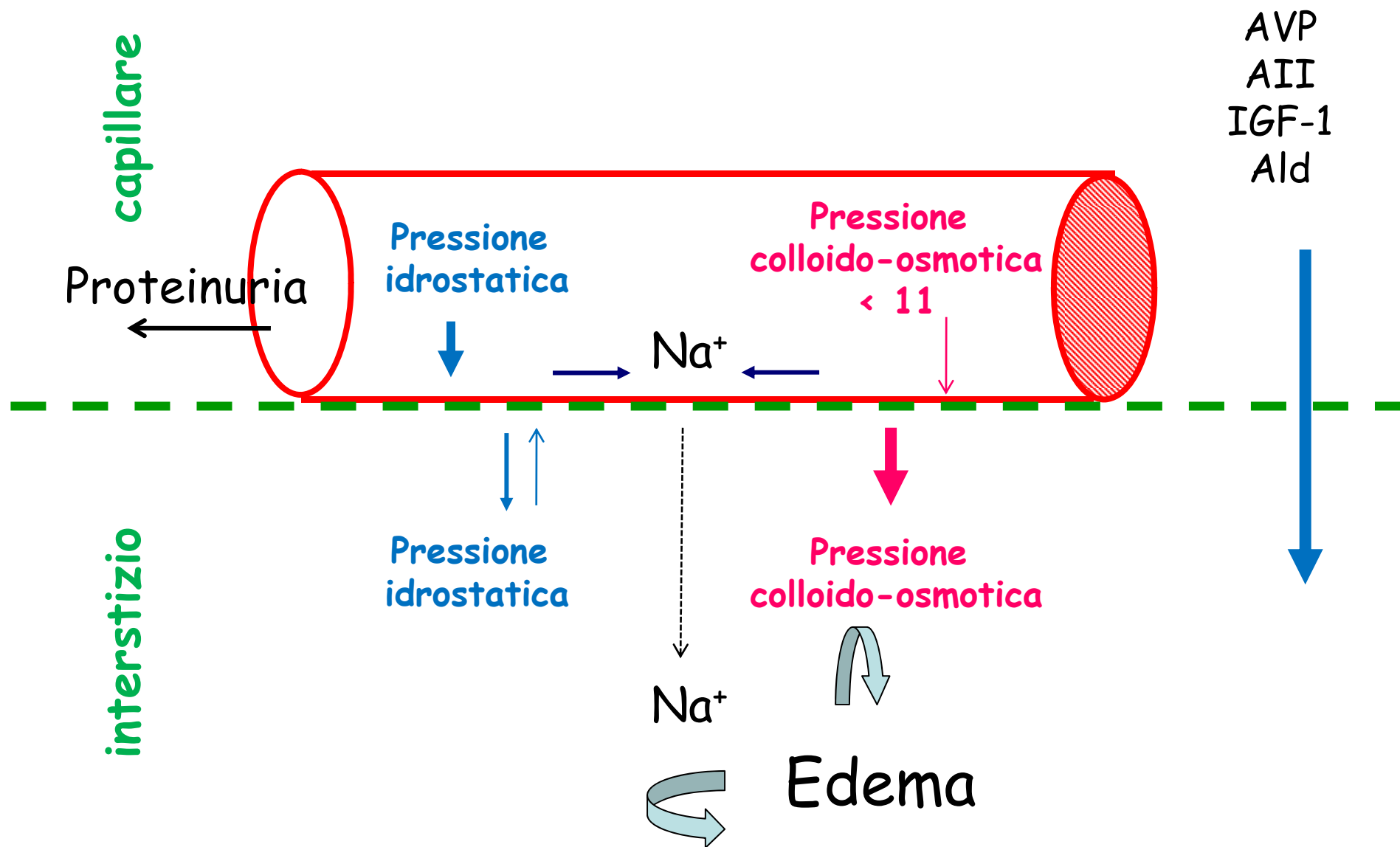




Equilibrio di Starling



Proteinuria → Sindrome Nefrosica (SN)

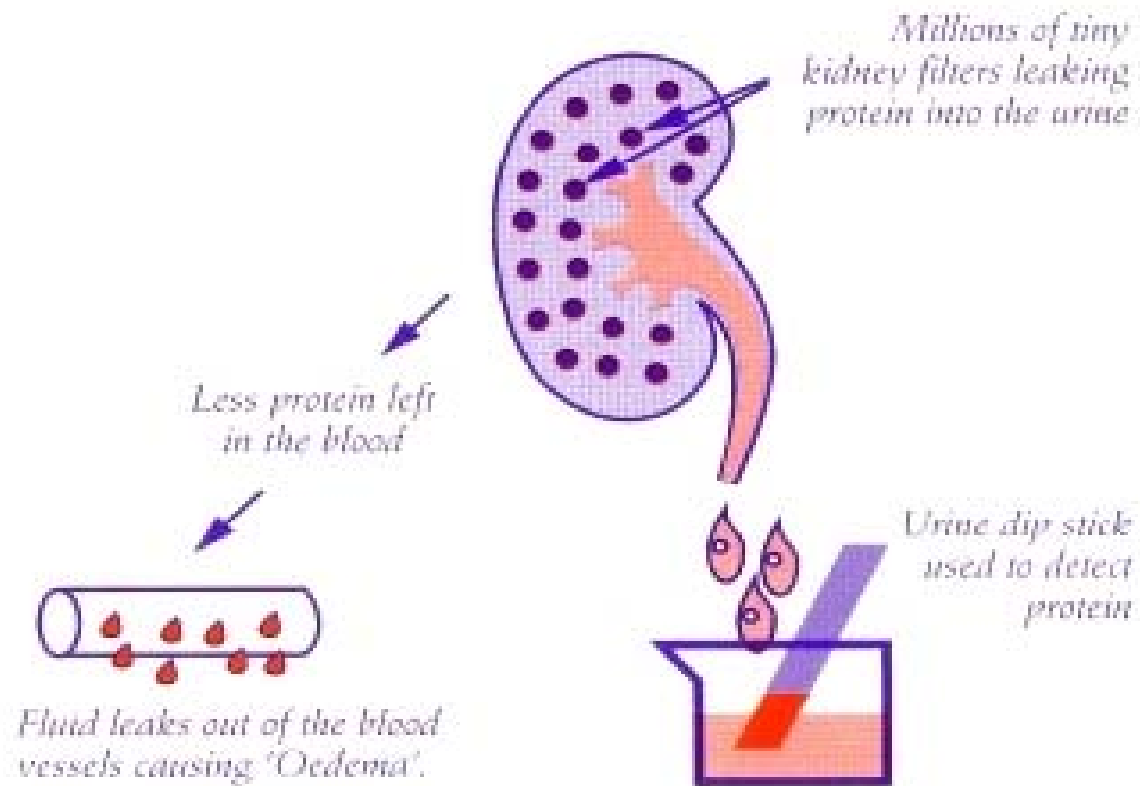


Cosa è successo?

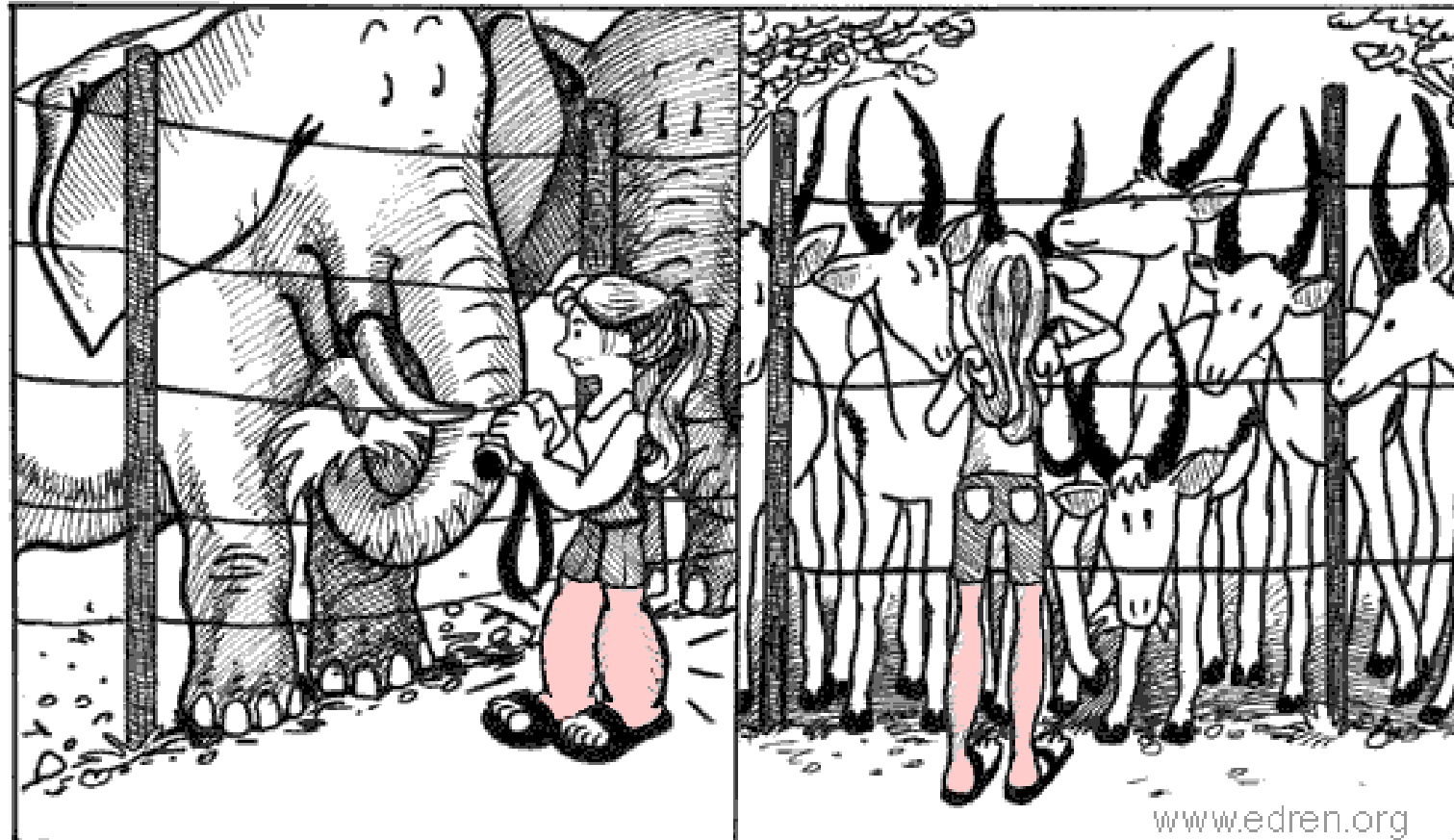
Sindrome Nefrosica (SN)



Sindrome Nefrosica (SN)



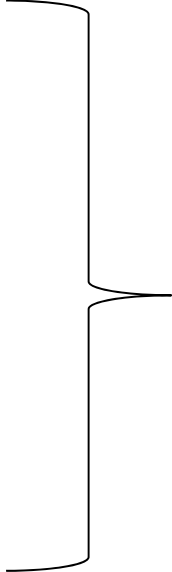
Sindrome Nefrosica



Complicanze

- Ipovolemia → ipotensione → dolori addominali
- Insufficienza renale
- Tromboembolismo
- Anasarca
- Infezioni
- Ipotiroidismo
- Difetto di crescita

Terapia sintomatica

- Restrizione sodica
 - Restrizione idrica
 - Albumina
 - Diuretici
- 
- Edema
- Antiaggregante/anticoagulante → Trombosi
 - Terapia antinfettiva → Sepsì

SN-Classificazione

**SN primitiva
o idiopatica**



in assenza di malattia
sistemica

SN Secondaria



a malattia sistemica
a esposizione a farmaci
a fattori infettivi

SN Secondaria

All'esordio

- Ipertensione
- Insufficienza renale
- Artralgie/rash cutanei
- Alterazioni di C3/C4
- Macroematuria (m.e.)
- Anamnesi positiva per infezione acquisita/congenita
- Anamnesi positiva per esposizione a farmaci

SN secondaria

- **Malattia autoimmune**
- **Infezioni congenite o acquisite**
(HCV-HBV-HIV-CMV- Lue-Toxo-Rosolia-Malaria)
- **Neoplasie** (leucemie-linfomi)
- **Malattia mitocondriale**
- **Penicillamina**
- **Esposizione a mercurio**

SN-Classificazione

Sindrome nefrosica
cortico-sensibile
(SNCS)



80-90%

Sindrome nefrosica
cortico-resistente
(SNCR)



10-20%

Sindrome Nefrosica Cortico Sensibile(SNCS)


Non frequenti recidive  < 2 recidive in 6 mesi

Frequenti recidive  \geq 2 recidive in 6 mesi

Cortico-dipendente  in terapia steroidea

Sindrome Nefrosica Cortico Sensibile(SNCS)

**Cortico-sensibile
80-90%**



1. 90% sperimenta almeno 1 recidiva
2. 60-80% recidive multiple
3. 20% recidive in età adulta
4. Raramente progredisce verso l' IR

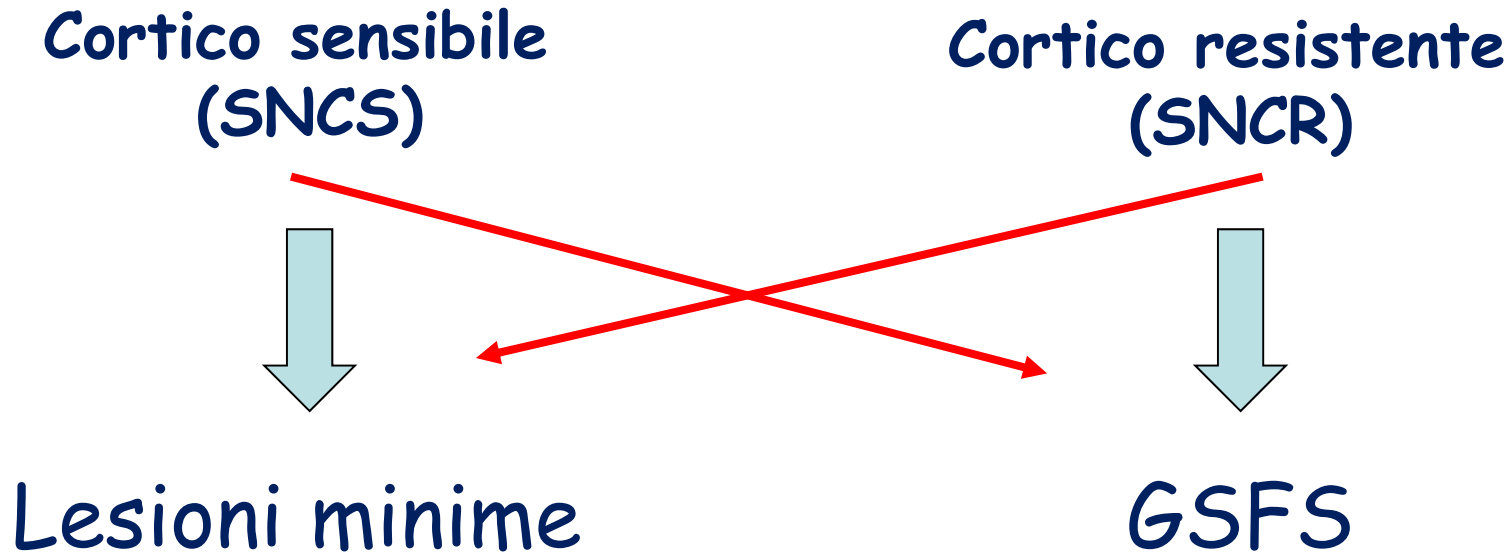
SN Idiopatica Cortico-Resistente SNCR

**Cortico-resistente
10-20%**



- **Geneticamente determinata**
(75% insorgenza < 1 anno, > 85% < 3 mesi)
NPHS1, NPHS2, WT1, LAMB2, SMARCAL1, PCLE1,
CD2AP,
- **Fattori di permeabilità capillare**
- **Altro?**
- **Prognosi a distanza: non favorevole**

Sindrome Nefrosica



La risposta agli steroidi può essere considerata
il fattore maggiormente predittivo,
anche più del tipo istologico,
per la prognosi a lungo termine



Classificazione clinica-criterio dell'età

Congenita o a
insorgenza precoce
< 1 anno

Geneticamente determinata
Infezioni in gravidanza
(Lue-CMV-Toxo-Rosolia-HIV)
Malattia mitocondriale

Insorgenza
2 - 12 anni

SN Idiopatica

Insorgenza tardiva
> 12 anni

Malattie autoimmuni (LES)
GNMP
Membranosa

In conclusione

La SN è una patologia cronica e/o ad andamento recidivante, che si manifesta clinicamente con diversi gradi di severità, che possono anche cambiare nel tempo nello stesso paziente.

In conclusione

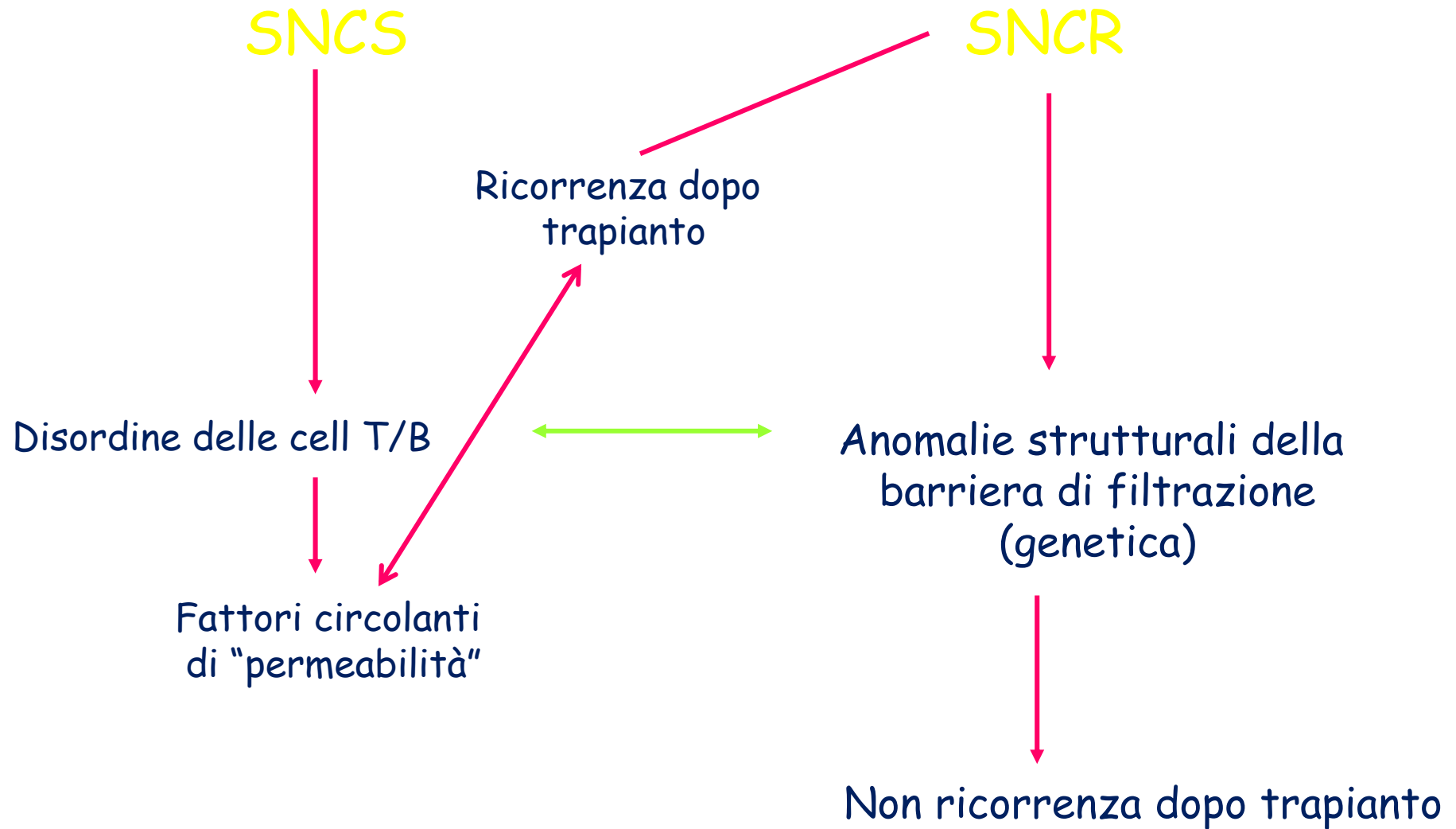
I possibili, se pure non frequenti, esiti a distanza di questa malattia possono dipendere, oltre che dalla malattia stessa, soprattutto dagli effetti collaterali dei farmaci necessari per curarla

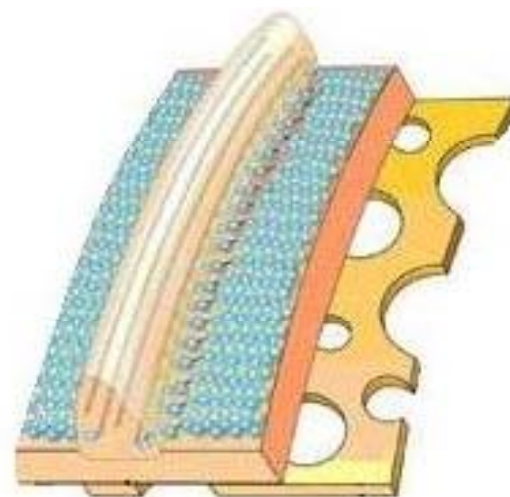
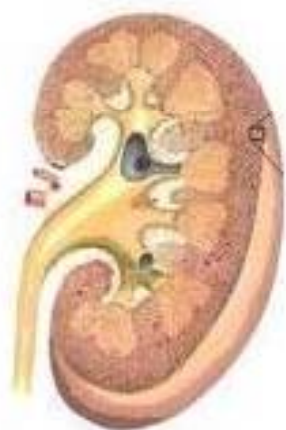
In conclusione

Ottimizzazione dell'assistenza:

- *bambino \leftrightarrow genitore \leftrightarrow personale sanitario:*
fiducia, sicurezza, accettazione di malattia
- *sistemi adeguati di formazione delle famiglie
e dei medici di base:*
riduzione delle ospedalizzazioni
- *ruolo dell'ASNIT:*
arrivare a quelli che oggi non ci sono

SNCS-SNCR



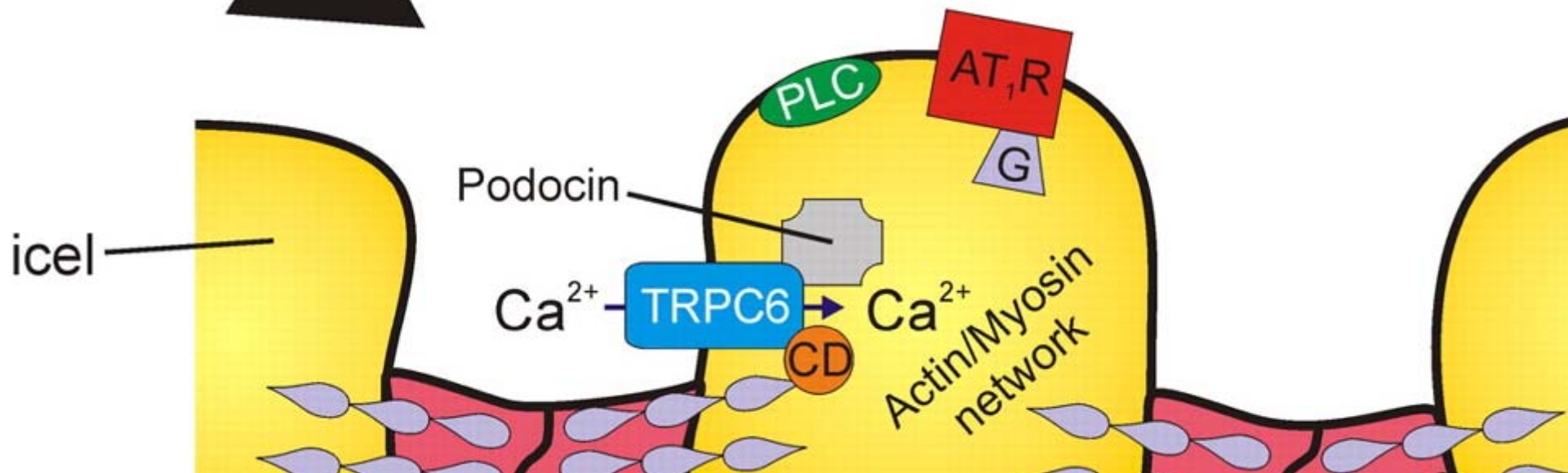
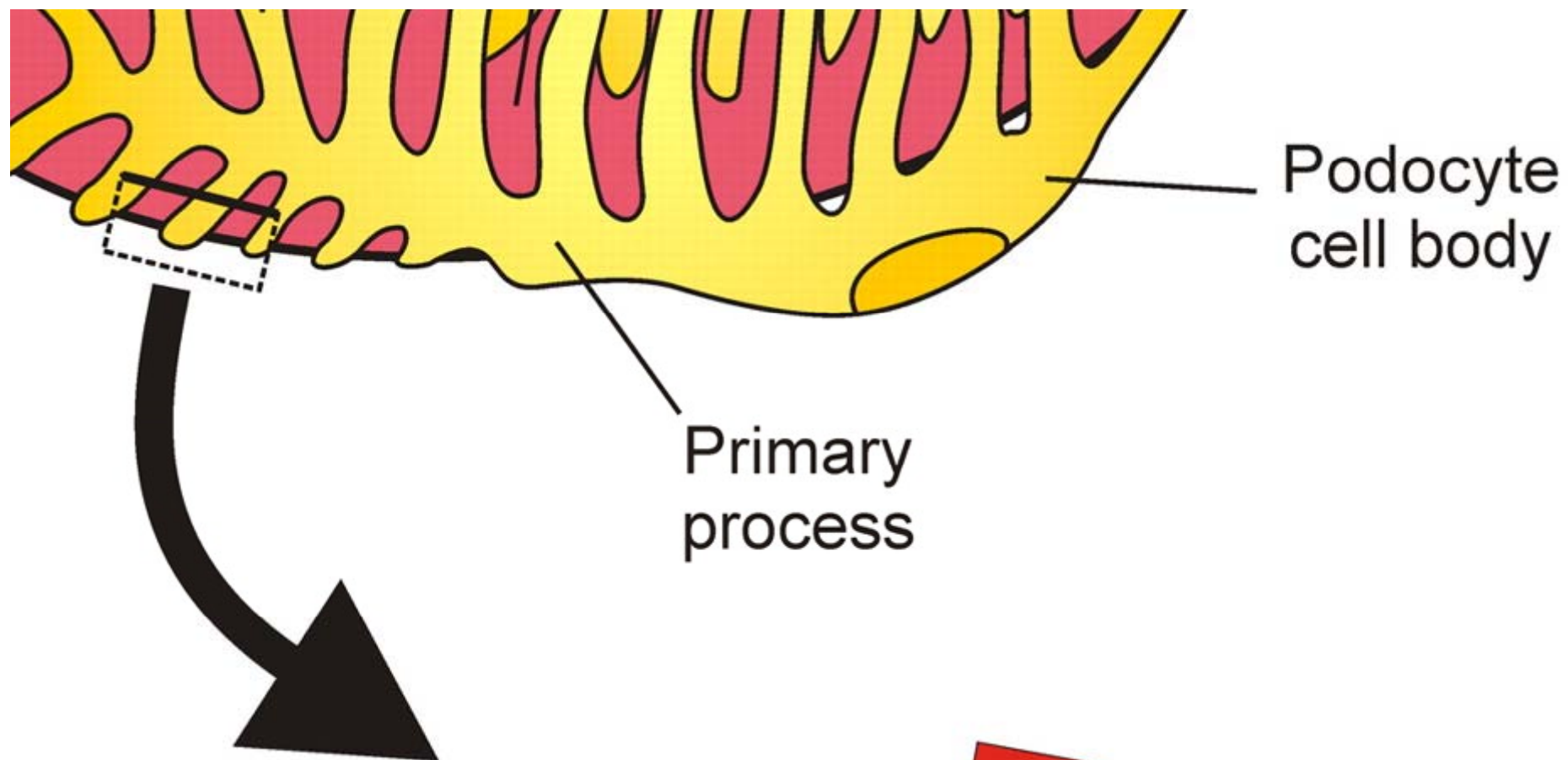


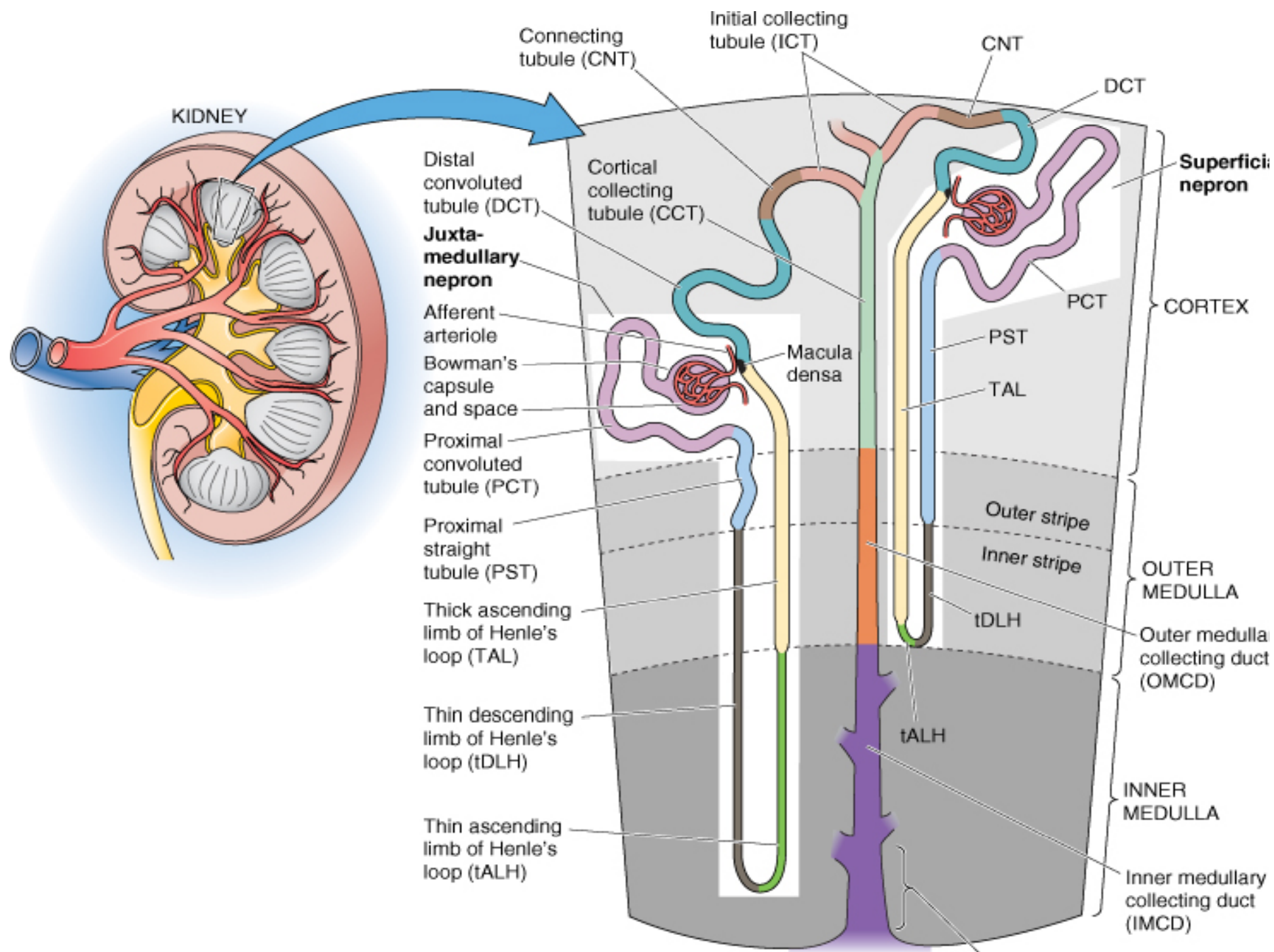
Meccanismi della proteinuria

Selettività dell' unità di filtrazione

Carica elettrica

Grandezza





Proteinuria

