

Nefropatia da IgA

Glomerulonefrite proliferativa mesangiale caratterizzata da deposizione prevalente di IgA nel mesangio. Descritta per la prima volta nel 1968, dopo la introduzione della tecnica di immunofluorescenza (malattia di Berger)

Epidemiologia

E' la glomerulonefrite prevalente fra le forme biopsiate (20-40%). Può verificarsi ad ogni età, con un picco di incidenza nella seconda e terza decade di vita.

Variazioni genetiche possono contribuire alla diversa incidenza.

www.fisiokinesiterapia.biz

Nefropatia da IgA

Manifestazioni Cliniche

Ematuria macroscopica episodica e ricorrente nel 30-50% dei casi; negli intervalli microematuria persistente; quasi mai sintomo di presentazione dopo i 40 anni; generalmente segue una infezione intercorrente o sforzo fisico intenso

Proteinuria, rara in assenza di ematuria; sindrome nefrosica infrequente (<5%), più frequente in bambini e adolescenti.

Insufficienza renale acuta rara (<5%)

Insufficienza renale cronica e ipertensione sono più frequenti in soggetti di età più avanzata

Nefropatia da IgA: Associazioni Cliniche

<u>Patologia</u>	Frequente	Segnalata	Rara
<i>Dermatologica</i>	Dermatite Erpetiforme		Psoriasi
<i>Gastrointest.</i>	Celiachia	Colite Ulcerosa	M. di Chronn
<i>Epatica</i>	Cirrosi		
<i>Infezioni</i>	HIV, HBV	Brucellosi	
<i>Polmonare</i>	Sarcoidosi		
<i>Reumatologica</i>	Spondilite, artrite reumatoide, S. di Reiter		Sjogren

Nefropatia da IgA

Patogenesi

Probabile disregolazione della produzione di IgA di derivazione mucosa e di derivazione midollare

IgA mucose: polimeriche (pIgA) secrete a difesa delle mucose

IgA midollari: monomeriche (mIgA), a funzione incerta, rimosse dal fegato.

Normalmente scarso passaggio di IgA mucose in circolo.

Nella nefropatia da IgA

- a) Produzione di pIgA sottoregolata nelle mucose e sopra-regolata nel midollo
- b) Abnorme glicosilazione delle IgA con ridotta rimozione epatica
- c) Deposizione mesangiale di IgA polimeriche

Nefropatia da IgA

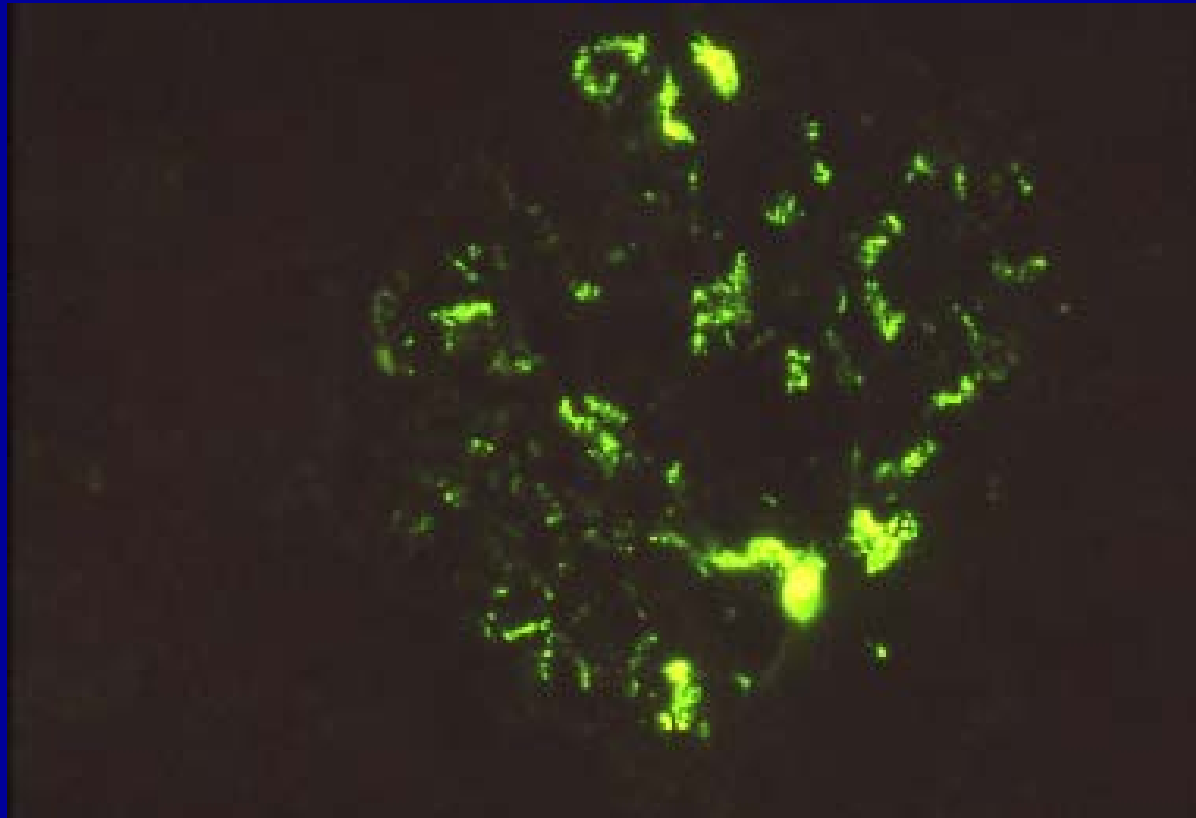
Reperti Immunoistologici

Depositi mesangiali di IgA sono la caratteristica della nefropatia e possono essere identificati mediante immunofluorescenza e immunoperossidasi.

E' usuale la presenza di C3 con analogia distribuzione. Possono associarsi IgG e IgM.

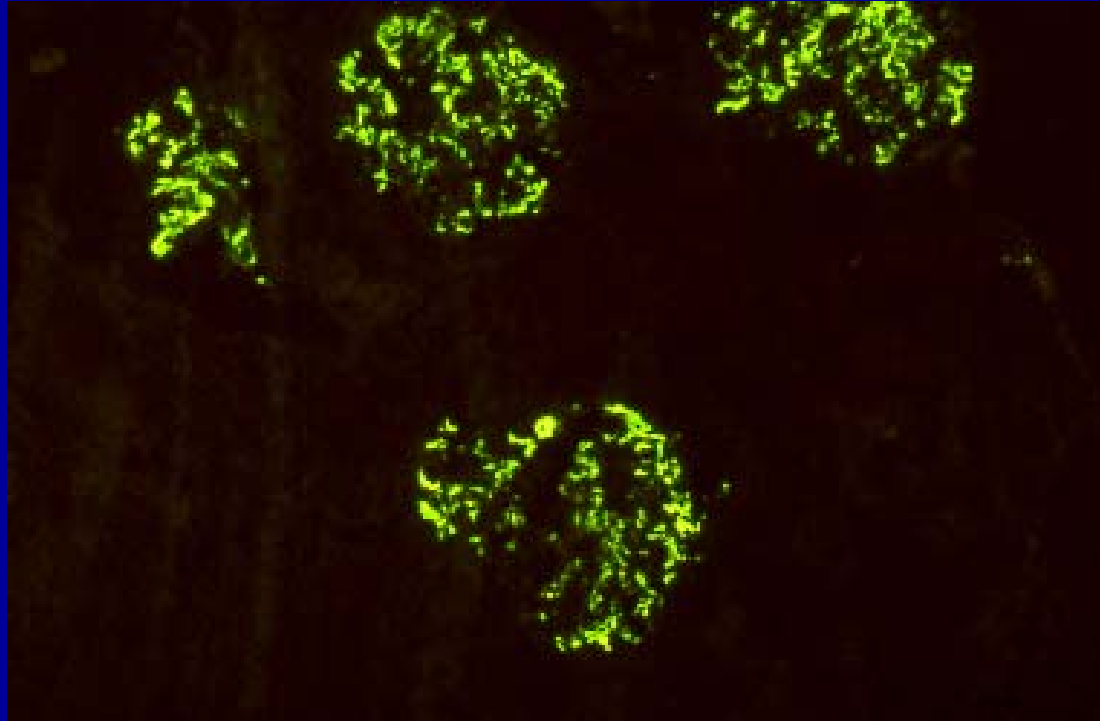
La presenza di depositi parietali è associata a prognosi più severa.

Nefropatia da IgA
Immunofluorescenza



Depositi mesangiali di IgA in granuli irregolari

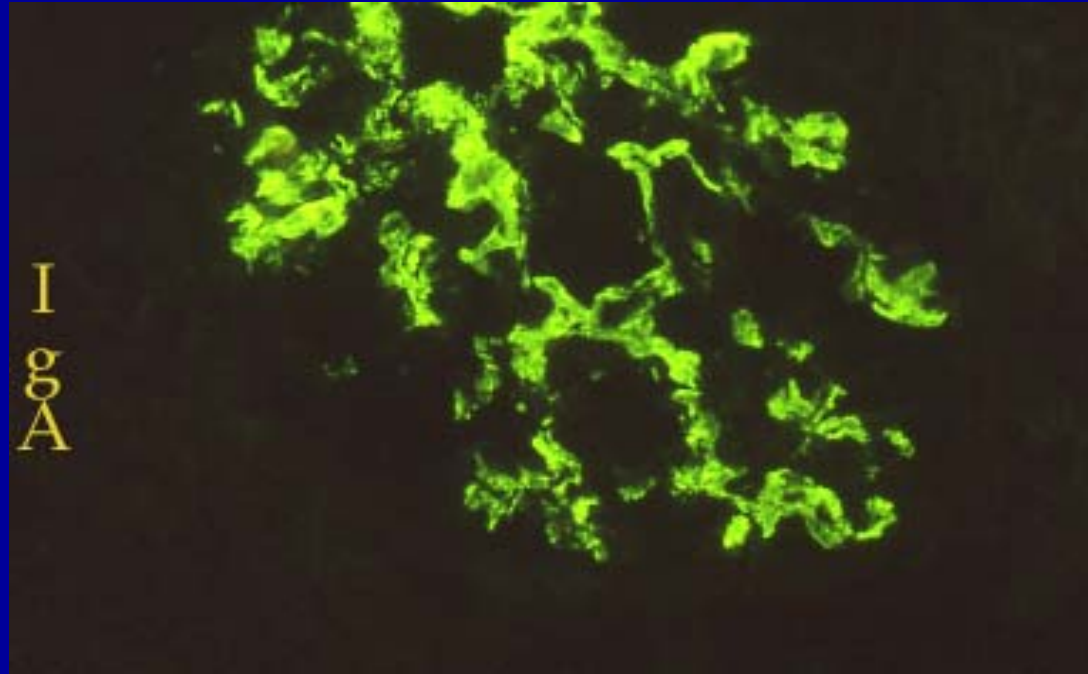
Nefropatia da IgA
Immunofluorescenza



Depositi granulari mesangiali diffusi di IgA

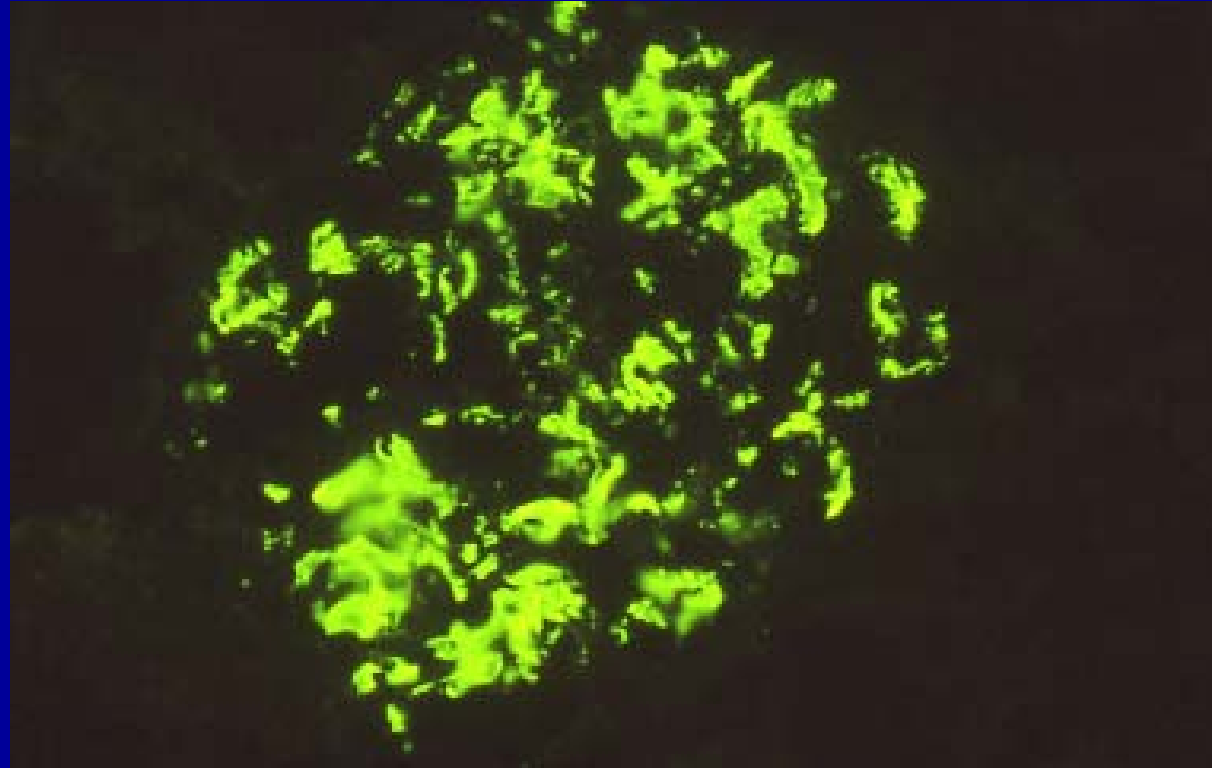
Nefropatia da IgA

Immunofluorescenza



Depositi di IgA mesangiali in spesso strato

Nefropatia da IgA
Immunofluorescenza



Depositi di IgA in granuli e zolle irregolari

Nefropatia da IgA

Microscopia Ottica

L'aspetto più frequente è quello di una proliferazione mesangiale che può essere focale e segmentaria o globale e diffusa.

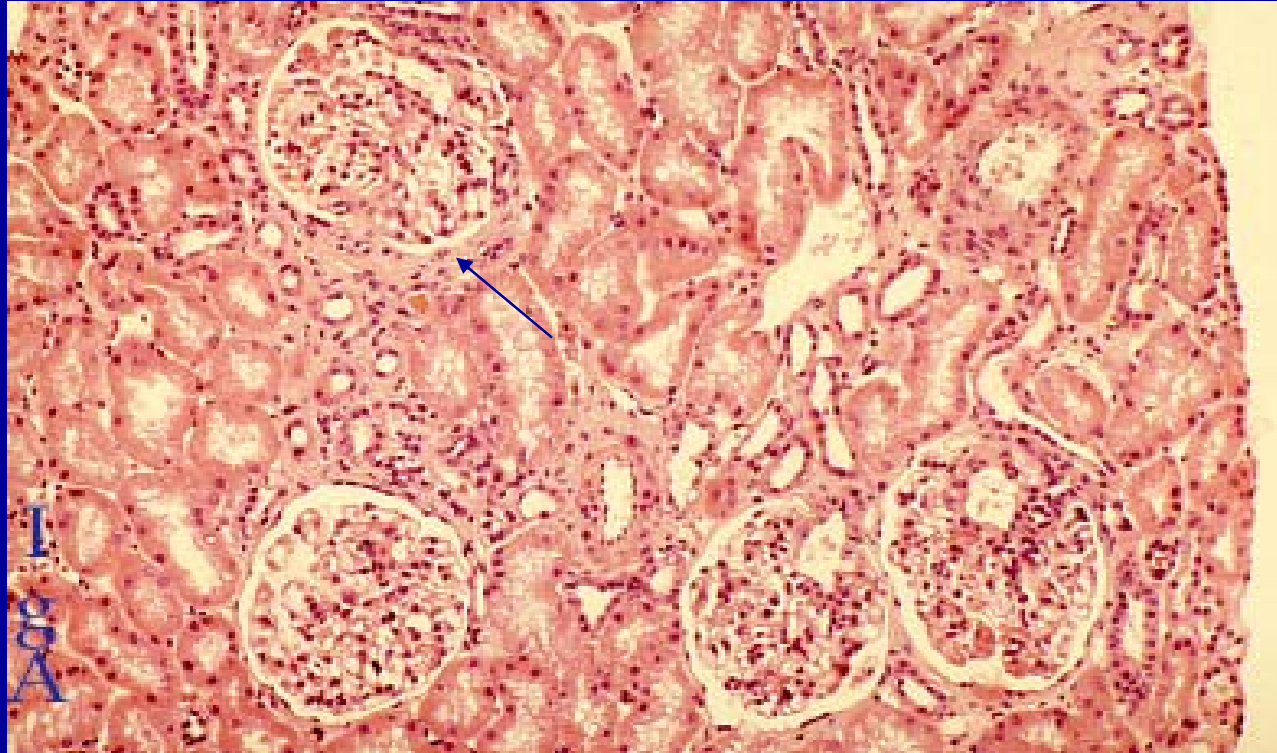
Con il progredire della nefropatia si instaura progressivo aumento della matrice mesangiale

Possono essere presenti crescents, associate o meno a necrosi segmentarie.

Ipertrofia dell' intima, depositi ialini nelle piccole arterie e arteriole, anche in assenza di ipertensione.

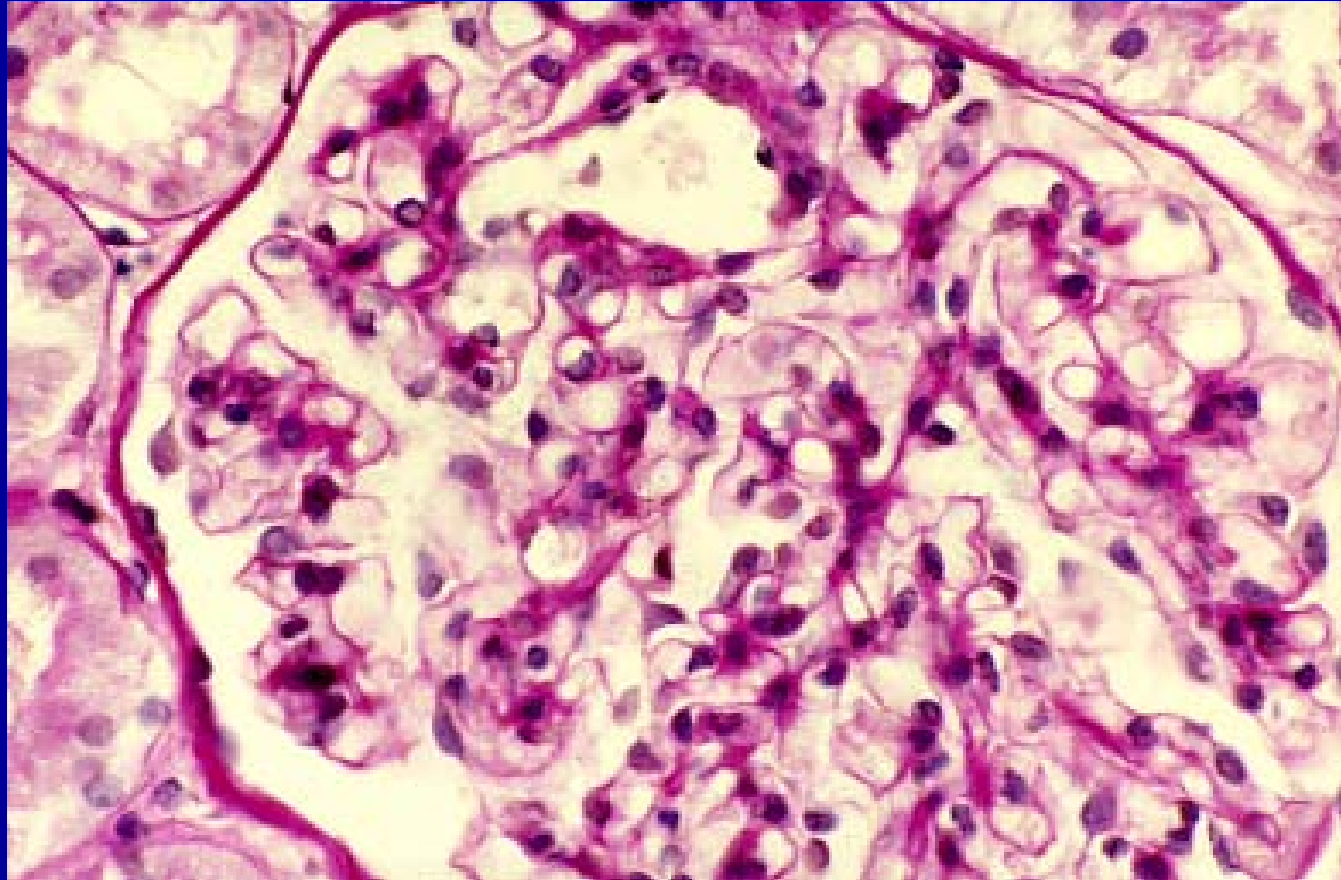
Lesioni tubulo-interstiziali nelle forme più severe e nelle fasi avanzate.

Nefropatia da IgA *Microscopia Ottica*



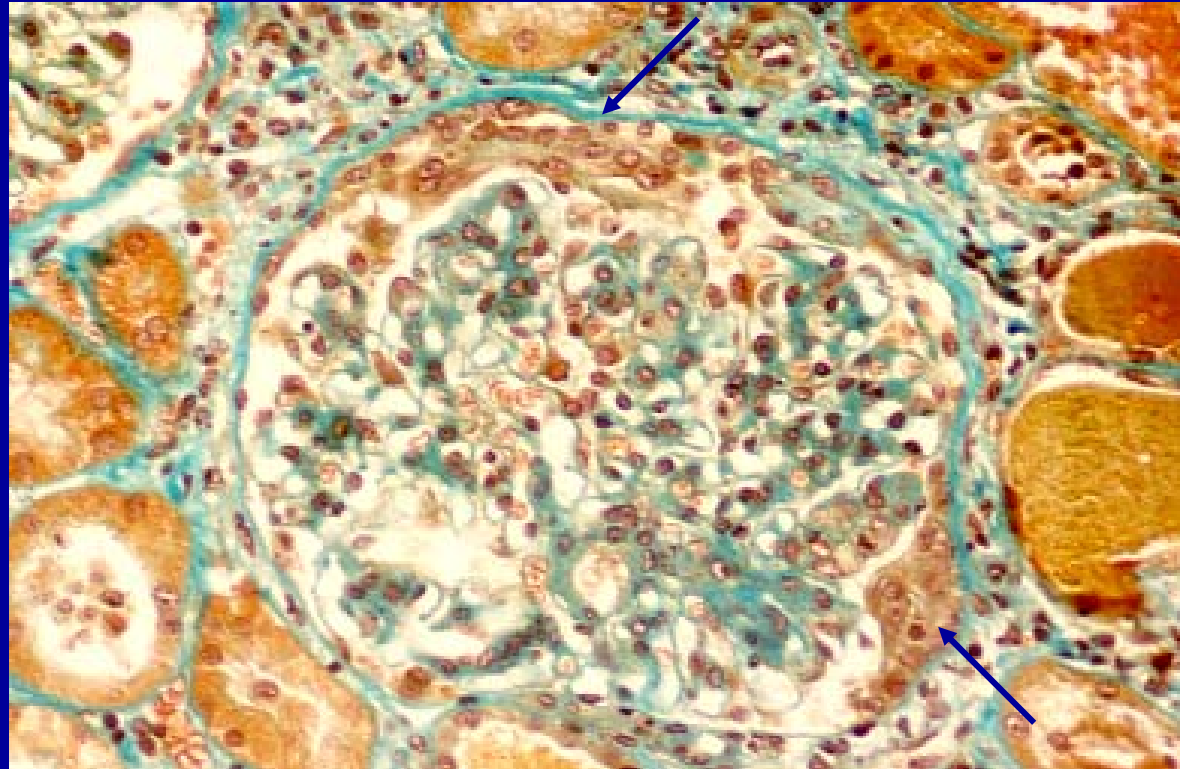
Discreta proliferazione mesangiale; in un glomerulo crescent segmentaria fibrosa (freccia) . *Ematossilina-eosina 200x*

Nefropatia da IgA *Microscopia Ottica*



Modesta proliferazione mesangiale e modesto aumento della matrice. *PAS* 400x

Nefropatia da IgA *Microscopia Ottica*



Aumento della matrice mesangiale(in azzurro);
crescent cellulare (frecche). *Tricromica* 400x

Nefropatia da IgA

Microscopia Elettronica

Depositi elettrondensi mesangiali e paramesangiali.

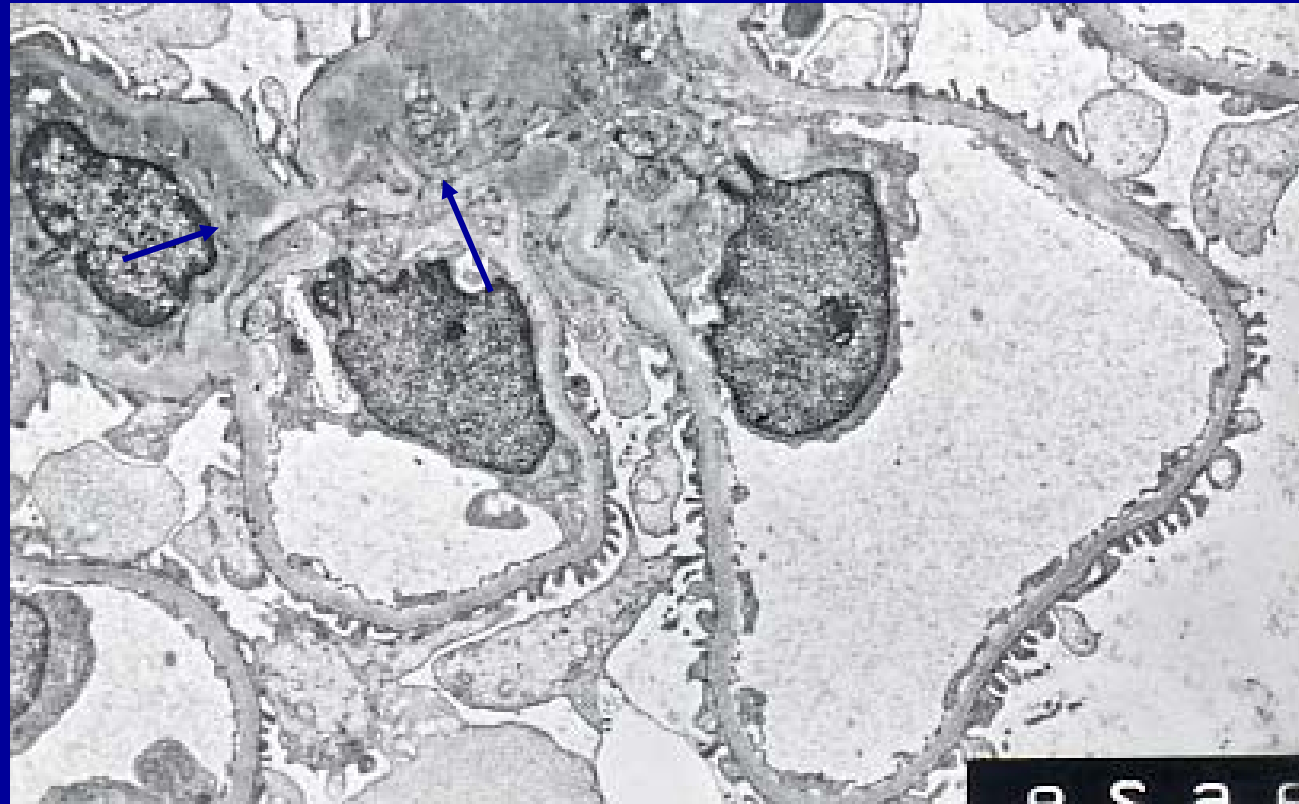
Depositi parietali subendoteliali, intramembranosi e subepiteliali, associati a prognosi più severa.

Mesangiolisi nel 40% dei casi.

La MBG può presentare alterazioni quali assottigliamento, slaminamento o reduplicazione, più frequenti nei bambini.

Nefropatia da IgA

Microscopia Elettronica



Depositi elettrondensi mesangiali e subendoteliali (freccia)

Nefropatia da IgA

Decorso e Prognosi

Episodi di ematuria macroscopica diventano meno frequenti dopo la diagnosi.

Meno del 10% dei pazienti presenta una risoluzione spontanea delle alterazioni urinarie.

Circa il 25-30% richiede un trattamento sostitutivo entro 20-25 anni dall'esordio.

La nefropatia può recidivare nel rene trapiantato (circa 50%).

Fattori prognostici all'esordio nella nefropatia da IgA

Clinici

Età avanzata
Durata della nefropatia
Proteinuria severa
Ipertensione
Insufficienza renale

Prognosi sfavorevole

Istopatologici

Microscopia Ottica

Crescents
Glomerulosclerosi
Les. Tubulo-interstiziali
Lesioni Vascolari

Immunofluorescenza

IgA parietali

Microscopia Elettronica

Depositi parietali, mesangiolisi

Prognosi favorevole

Macroematuria ricorrente

Lesioni modeste

Nessuna influenza

Sesso

Intensità depositi

IgA sieriche

Codeposizione IgG, IgM, C3