

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

Entità clinico-morfologica caratterizzata da *rapida riduzione della funzione renale*, *proliferazione di cellule glomerulari e presenza di cellule infiammatorie nello spazio capsulare che si accumulano a formare semilune (crescents)*, *presenti in oltre il 50% dei glomeruli*

Definita anche “*glomerulonefrite proliferativa extracapillare*,

Tre tipi riconosciuti in base alla presenza e caratteristiche (1,2) o assenza (3) di depositi di immunoglobuline

- 1) Associata ad anticorpi anti-membrana basale glomerulare (anti-GBM)
- 2) Da immunocomplessi
- 3) Associata a positività per ANCA (Vasculiti)

[www.fisiokinesiterapia.biz](http://www.fisiokinesiterapia.biz)

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva (*Meccanismo di formazione delle crescents*)

## Danno glomerulare con discontinuità della membrana basale



# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

## Fasi evolutive delle crescents

- 1) Lesione della parete capillare e deposizione di fibrina nello spazio capsulare (*crescent fibrinosa*)
- 2) Accumulo e proliferazione monociti-macrofagi e cellule epiteliali capsulari (*crescent epiteliale o cellulare*)
- 3) Deposizione di matrice (mediata da TGF- $\beta$ ) e formazione di *crescent fibrosa*
- 4) Sclerosi glomerulare

## Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

### 1) Da anticorpi anti-membrana basale

- 0,5-0.9 casi per milione per anno
- 10-20% delle GNRE
- Anticorpi anti-membrana basale circolanti: IgG diretti contro il dominio non collagenosico (NC1) della catena  $\alpha 3$  del collagene IV.
- Nel 70% dei casi associato interessamento polmonare (*sindrome di Goodpasture*).
- Suscettibilità associata positivamente a HLA-DR4 e DR15; negativamente a HLA-DR1 e DR7.
- Più frequente nei maschi con 2 picchi di età: 20-30 e 60-70

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

1) Da anticorpi anti-membrana basale

## Quadro Clinico-laboratoristico

Sindrome nefritica acuta oligurico-anurica

Anticorpi anti-MBG circolanti

## *Sindrome di Goodpasture*

Manifestazioni polmonari emorragiche associate alla  
sindrome nefritica acuta

## *Fattori precipitanti*

Esposizione ad idrocarburi

Fumo di sigaretta

Infezioni polmonari

## Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

1) Da anticorpi anti-membrana basale

### Morfologia: Immunofluorescenza

Depositi lineari di IgG (raramente IgA o IgM) sulle pareti capillari e, talora, sulle pareti tubulari.

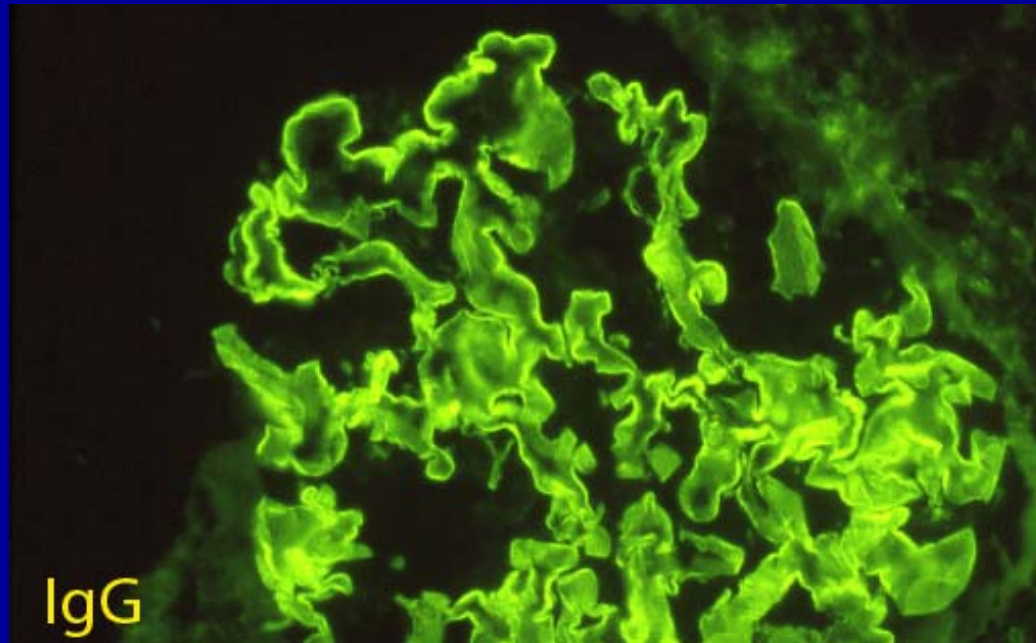
### Microscopia Ottica

Crescents in oltre il 50% dei glomeruli

Lesioni glomerulari necrotizzanti

## Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

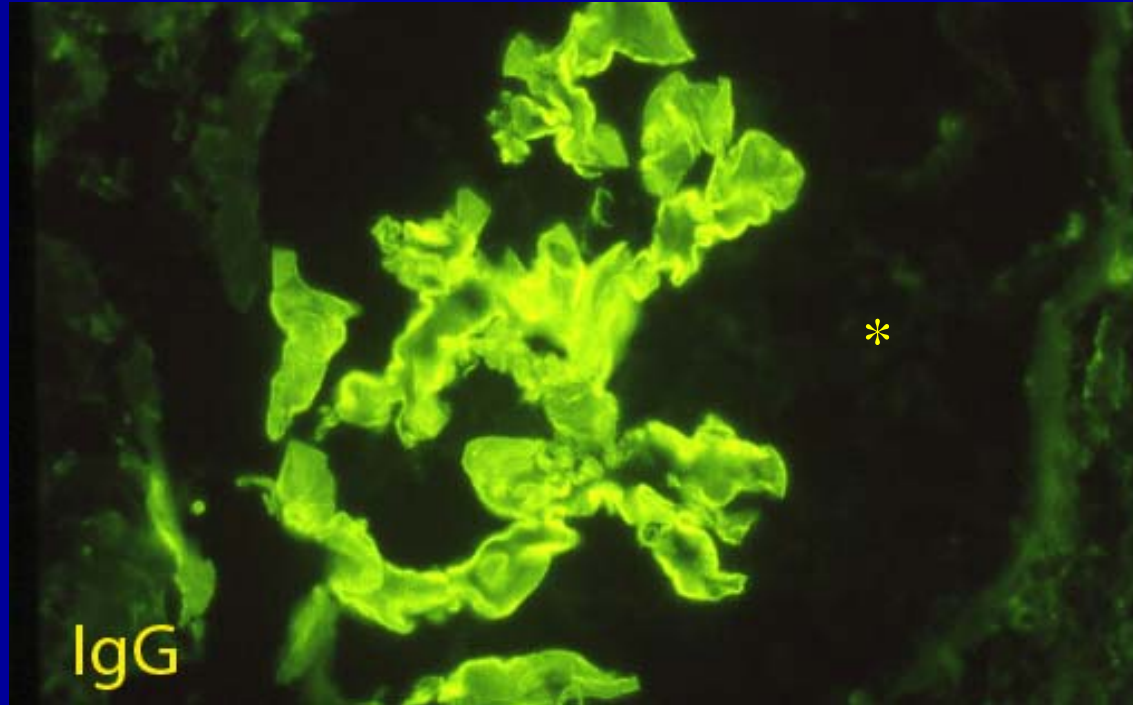
1) Da anticorpi anti-membrana basale



*Immunofluorescenza: depositi lineari di IgG*

## Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

### 1) Da anticorpi anti-membrana basale



Immunofluorescenza. Depositi lineari di IgG sulle pareti capillari residue; \* spazio capsulare occupato da crescent



# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

## 2) Da Immunocomplessi

20-30% della GNRE

In corso di glomerulopatia primitiva da immunocomplessi o glomerulopatia secondaria a malattia immunologica

### Forme Primitive

- Glomerulonefrite postinfettiva (GNPI)
- Glomerulonefrite membranoproliferativa (GNMP)
- Glomerulonefrite da IgA

### Forme Secondarie

- Lupus nefrite (LN)
- Schönlein-Henoch (S-H)
- Crioglobulinemia (Crio GN)

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

## 2) Da Immunocomplessi

### Quadro Clinico-laboratoristico

Insufficienza renale acuta con sindrome nefritica acuta, spesso oligurico-anurica.

Reperti clinici e laboratoristici in rapporto alla condizione di base

<i>Patologia</i>	<i>Clinica</i>	<i>Laboratorio</i>
Glomerulonefrite postinfettiva	Pregressa infezione	Riduzione C3, aumento TAS, Streptozyme +
Lupus Nefrite	Reperti tipici per LES	Posività di ANA, anti-DNA, C3, C4 ridotti
S-H	Rash, dolori addominali	Aumento IgA (30%)
Crio-GN	Porpora, artralgie	Crioglobuline circolanti

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

## 2) Da Immunocomplessi

### Morfologia: *Microscopia Ottica*

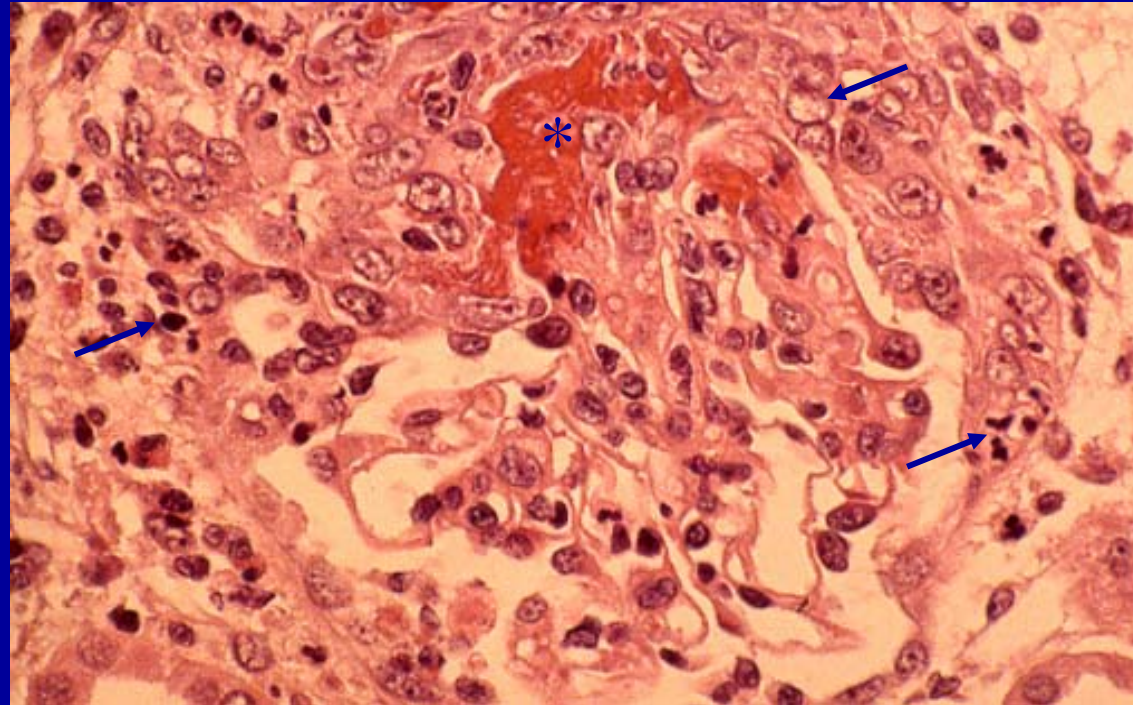
Crescents presenti in numero variabile di glomeruli  
( almeno 50% )

Ipercellularità endocapillare con presenza di cellule  
infiammatorie (polimorfonucleati, monociti-macro-  
fagi, eosinofili)

Reperti associati in rapporto alla nefropatia di base

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

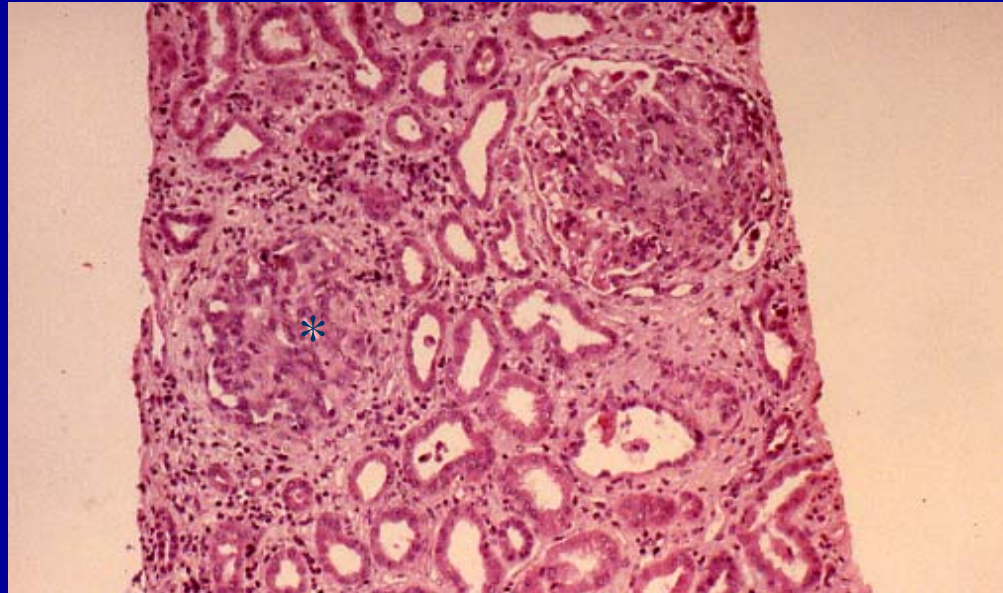
## 2) Da Immunocomplessi



Microscopia Ottica - GNRE da GNPI: necrosi estesa della matassa (\*) cellule infiammatorie e macrofagi nella crescent (freccie). *Ematossilina-eosina* 450x

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

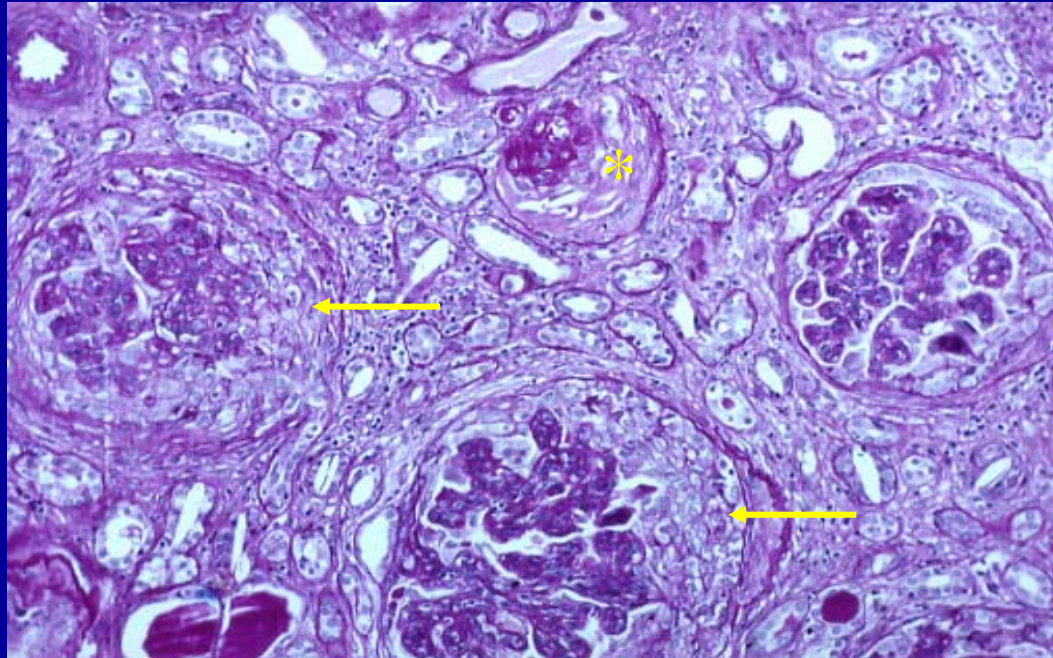
## 2) Da Immunocomplessi



Microscopia Ottica - GNRE da GNPI. Un glomerulo con crescent fibrosa (\*); un glomerulo con crescent fibrocellulare. Infiammazione interstiziale; necrosi tubulare. *Ematossilina-Eosina 200x*

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

## 2) Da Immunocomplessi



Microscopia Ottica Un glomerulo in sclerosi con crescent fibrosa (\*); crescents cellulari estese (frecche).PAS 250x

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

## 2) Da Immunocomplessi

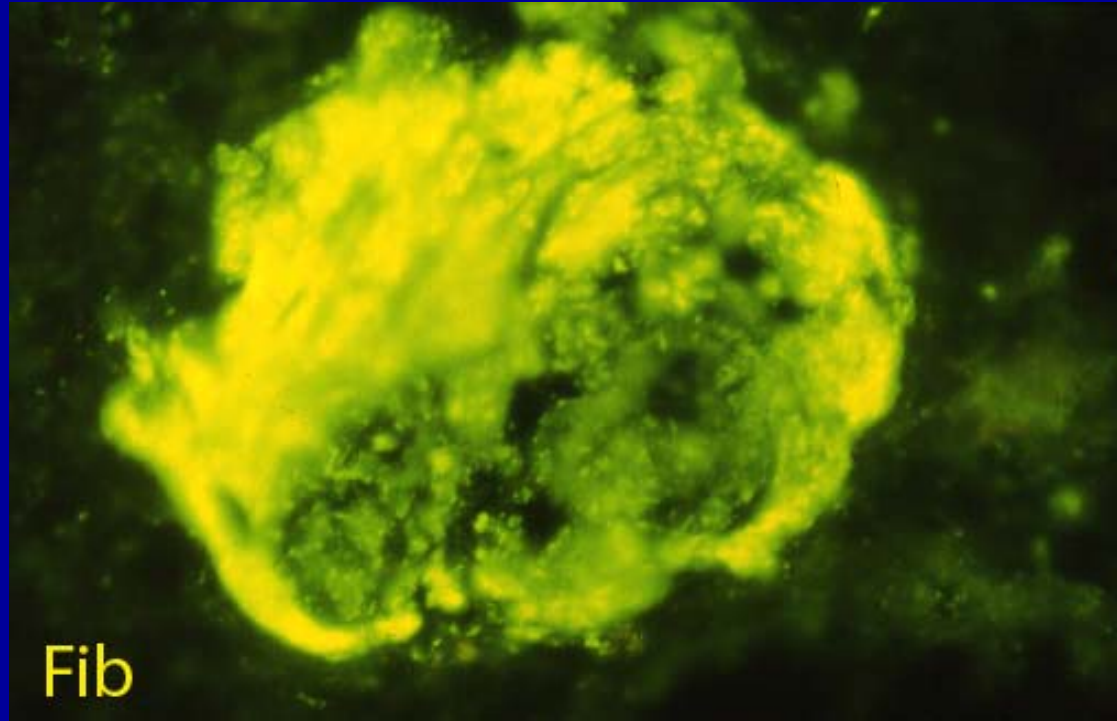
### Immunofluorescenza

Depositi granulari di immunoglobuline e complemento con pattern conforme alla patologia di base.

Positività per fibrinogeno-fibrina nello spazio capsulare

# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

## 2) Da Immunocomplessi

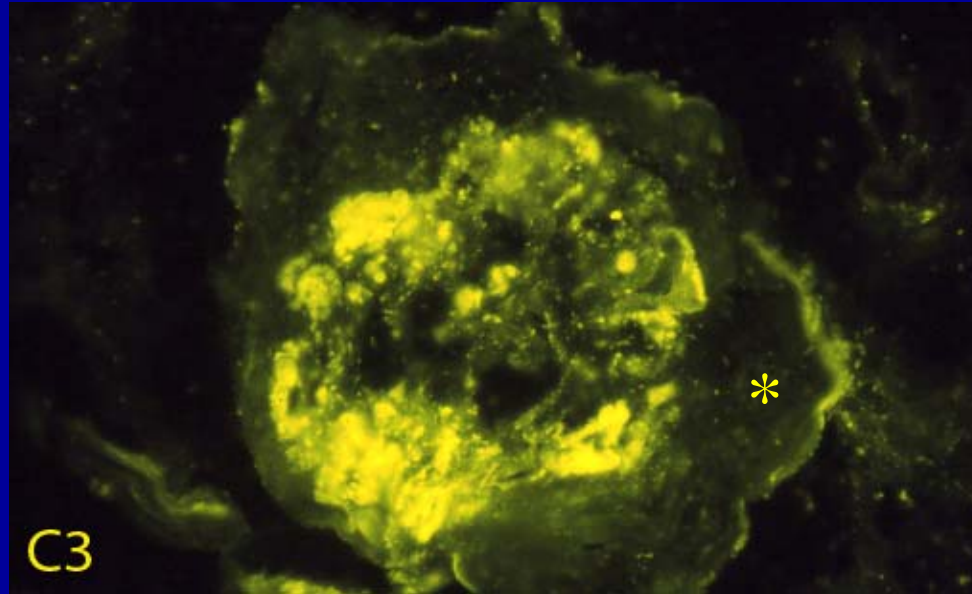


Immunofluorescenza: depositi massivi di fibrinogeno nello spazio capsulare



# Glomerulonefrite Rapidamente Evolutiva

## 2) Da Immunocomplessi



Immunofluorescenza. Depositi granulari massivi di C3 nella matassa capillare circondata da crescent globale (\*)