

Sindrome nefrosica a lesioni minime

E. Imbasciati, M. Farina

Servizio di Nefrologia, Ospedale di Lodi, Lodi

Riassunto

La glomerulopatia a lesioni minime (GLM) è la causa più comune di sindrome nefrosica in età pediatrica, rappresentando l'80-90% di bambini e il 20-25% degli adulti con sindrome nefrosica sottoposti a biopsia renale. La probabilità di avere una GLM è ancora maggiore nei bambini sotto i 6 anni. Oltre il 90% dei bambini con GLM è sensibile agli steroidi, pertanto è prassi comune eseguire la biopsia renale nei bambini con sindrome nefrosica solo se steroido-resistenti. Negli adulti la biopsia renale è necessaria per porre diagnosi di GLM ed è importante che il frammento biotico sia studiato con immunofluorescenza e microscopia elettronica. Una modesta proliferazione mesangiale e la presenza di depositi di IgM in alcuni casi di GLM possono essere interpretati come segni di maggiore severità della malattia, ma non giustificano l'identificazione di entità clinico-patologiche separate. Il riscontro di glomeruli aumentati di volume ed il distacco dei podociti dalla membrana basale possono essere segni di sviluppo successivo di una GSF. Gli steroidi sono il trattamento d'elezione della sindrome nefrosica con GLM. Mentre la maggior parte dei bambini risponde entro 4 settimane e quasi tutti vanno in remissione all'8ª settimana di trattamento standard, il 30-35% degli adulti necessita di trattamenti prolungati (12-16 settimane) prima di sviluppare la remissione. Pertanto gli adulti possono essere considerati steroido-resistenti solo quando non rispondono a trattamenti steroidei a dosaggio pieno protratti fino a 16 settimane. Nei pazienti con frequenti ricadute e negli steroido-dipendenti può essere utile un ciclo di 8 settimane di ciclofosfamide o clorambucil per ottenere remissioni più durature. In alternativa, nei pazienti con recidive dopo cicli di citotossici, può essere considerata la ciclosporina somministrata per 6 mesi alla dose di 5 mg/kg/die e per altri 6 mesi a dosi lentamente decrescenti. Questo schema permette di evitare il ricorso agli steroidi per lunghi periodi. La ciclosporina trova indicazione anche nei soggetti steroido-resistenti, tuttavia in questi casi occorre particolare attenzione nel distinguere i segni di nefrotossicità rispetto ad una possibile evoluzione della nefropatia verso la GSF.

PAROLE CHIAVE: Sindrome nefrosica, Lesioni glomerulari minime, Ciclosporina A

Minimal changes nephrotic syndrome

Minimal changes glomerulopathy (MCG) is the most common cause of nephrotic syndrome in children, accounting for 80-90 percent of pediatric series and for 20-25 percent of adult patients. The likelihood of MCG is even higher in children under the age of 6. More than 90 percent of children with MCG are responsive to steroid treatment, therefore it is common practice to treat all children with nephrotic syndrome with steroids, presuming the diagnosis of MCG in all responders and performing renal biopsy only in steroid-resistant patients. In adults the diagnosis of MCG is generally made by renal biopsy. Immunofluorescence and ultrastructural investigations are critical to identify MCG. Mild mesangial proliferation and IgM deposits can be seen as markers of more severe disease, but do not justify a separate clinicopathologic entity. Large glomeruli and detachment of podocytes from basement membrane may be a harbinger of later development of focal and segmental glomerulosclerosis. Corticosteroids are the treatment of choice MCG both in children and adults. While most children are responsive within 4 weeks and almost all within 8 weeks, 30-35 percent of adult patients require up to 16 weeks of full doses of steroids to achieve remission. Therefore steroid treatment in adults should be prolonged beyond 8 weeks before considering the patient as steroid resistant. For patients with multiple relapses and for steroid-dependent patients a short course (8 weeks) of cyclophosphamide or chlorambucil can be useful to prolong remission and avoid severe side effects of steroids. Alternatively, and in patients who relapse after cytotoxic treatment, cyclosporin A given for 6 months at the dosage of 5 mg/kg/day and for a further 6 months in slowly tapering doses may prevent relapses,

allowing long periods free from the risk of steroid toxicity. A course of cyclosporin can be tried also in steroid-resistant nephrotic patients; however caution should be used to recognize and avoid cyclosporin nephrotoxicity. (Giorn It Nefrol 2000; 17: 69-81)

KEY WORDS: Nephrotic syndrome, Minimal glomerular changes, Cyclosporin A
