

SINTOMI RENALI COMUNI COME POSSIBILI INDICATORI DI MALATTIE RARE: POLIURIA, ANOMALIE URINARIE ISOLATE, IRC, FORME FAMILIARI, CISTI RENALI ED ALTRO

**Le vasculiti dei piccoli vasi ad impegno renale: non
solo forme rapidamente
progressive: discussione di un caso clinico**



SETTING

- Anna, 74 anni
- Non familiarità per nefropatie; familiarità per cardiopatia ischemica precoce;
- Abitudine voluttuarie: ex fumatrice (fino al 1980)
- Pensionata (ex sarta)
- Poliallergica (eparina a BPM ed ev, penicillina, molluschi, crostacei, plurimi solventi e coloranti);

ANAMNESI PATOLOGICA REMOTA

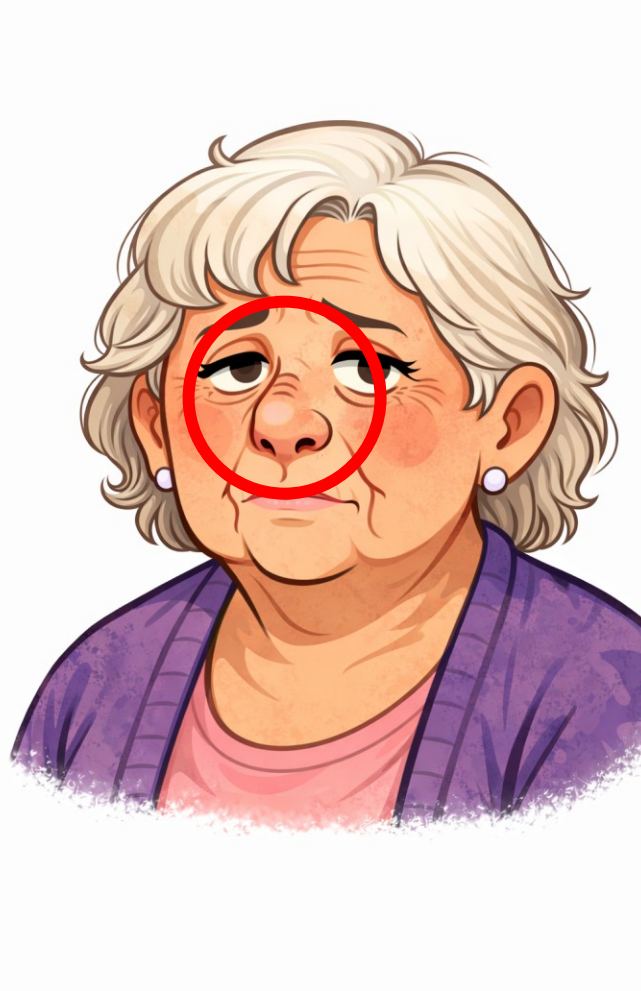
- Obesità di I grado
- Dislipidemia
- Cardiopatia ischemica (NSTEMI+PTCA nel 2019)
- Infezione COVID-19 paucisintomatica (2021)
- Pregressa tromboembolia (2001)
- Pregressa colecistite acuta
- Storia di **RINUSINOSITE CRONICA**



VISITA OTTOBRE 2023

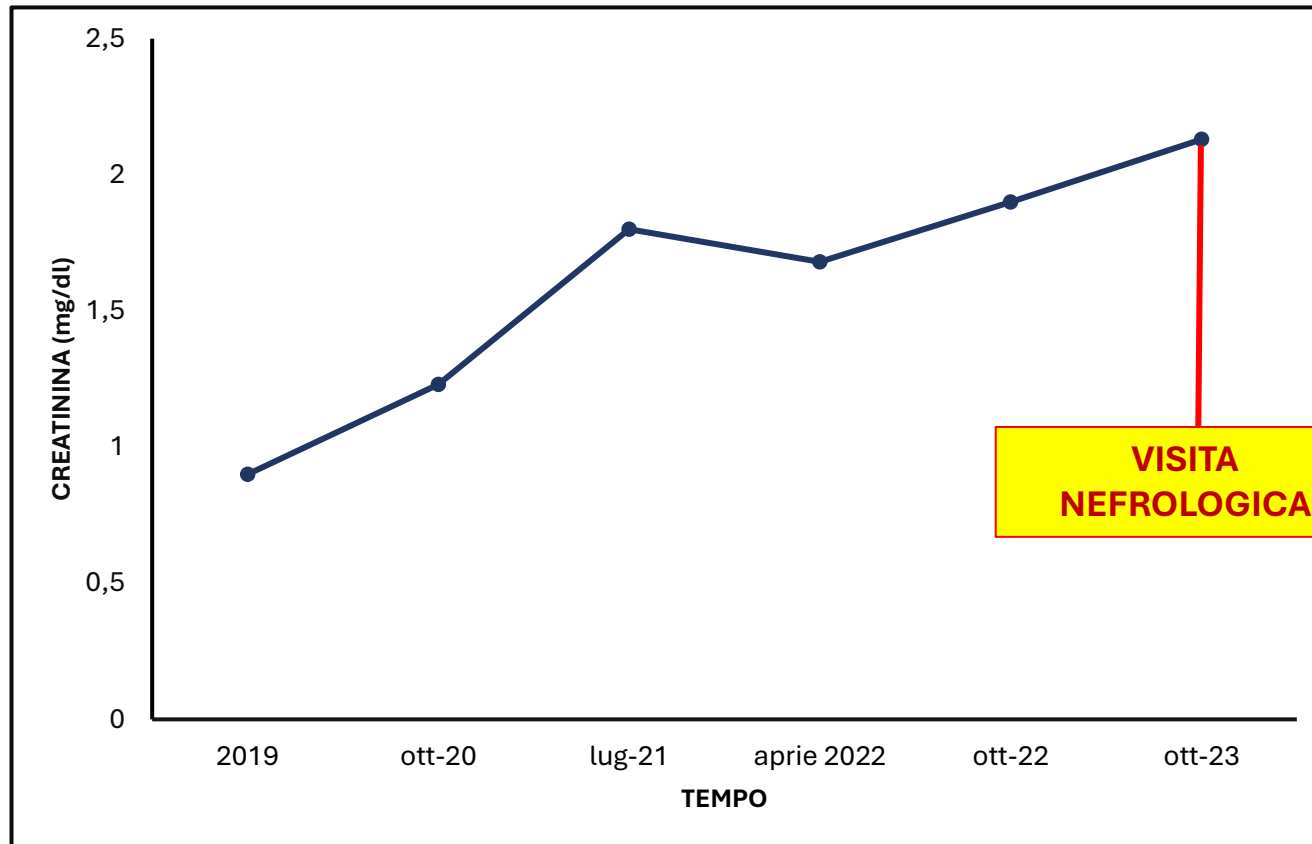
ANAMNESI ORL

- **Dal 2008:** rinosinusiti ricorrenti con accessi ambulatoriali ORL
- **Dal 2015:** poliposi nasale con accessi ripetuti
- **Dal 2018:** comparsa di un'alterazione del profilo nasale
- **Nel 2022:** evidente



con ripetuti accessi
interventi chirurgici ORL
alterazione del profilo nasale
“sella”

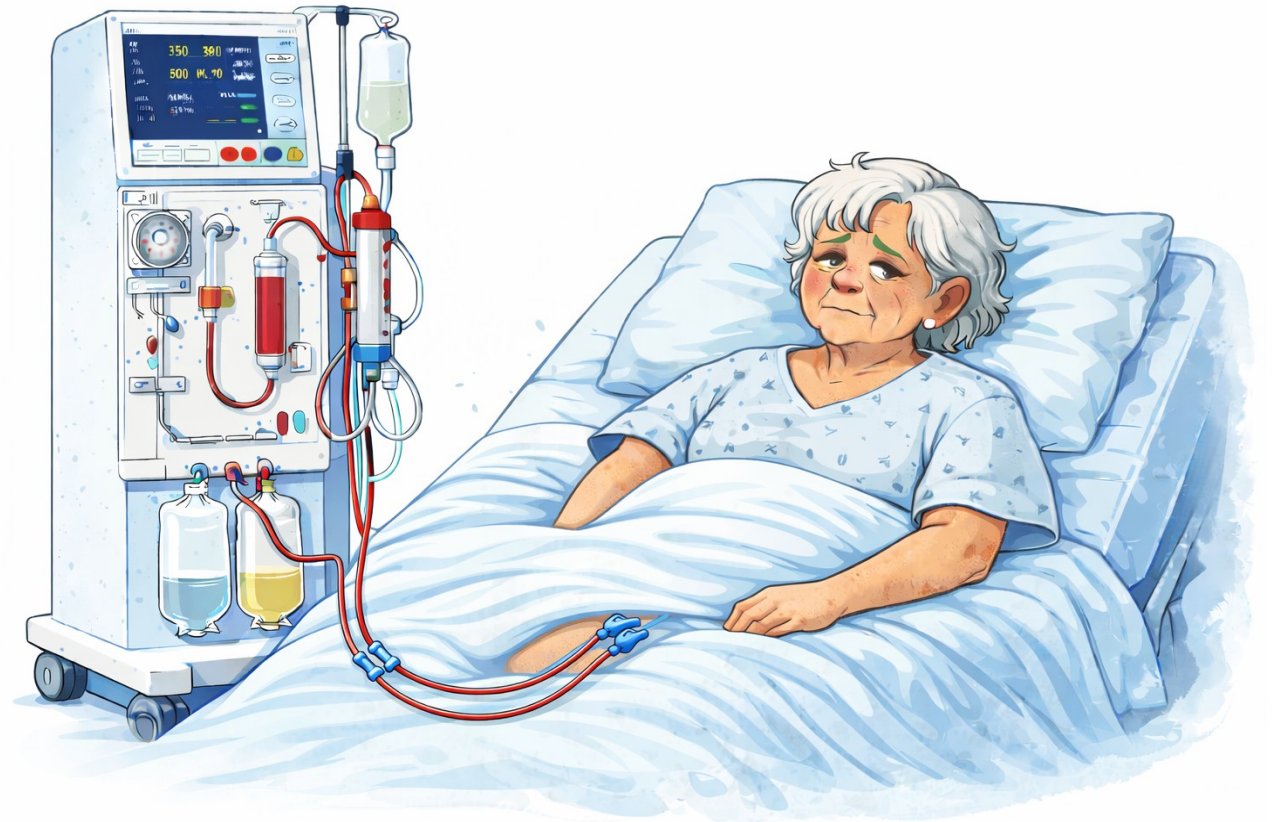
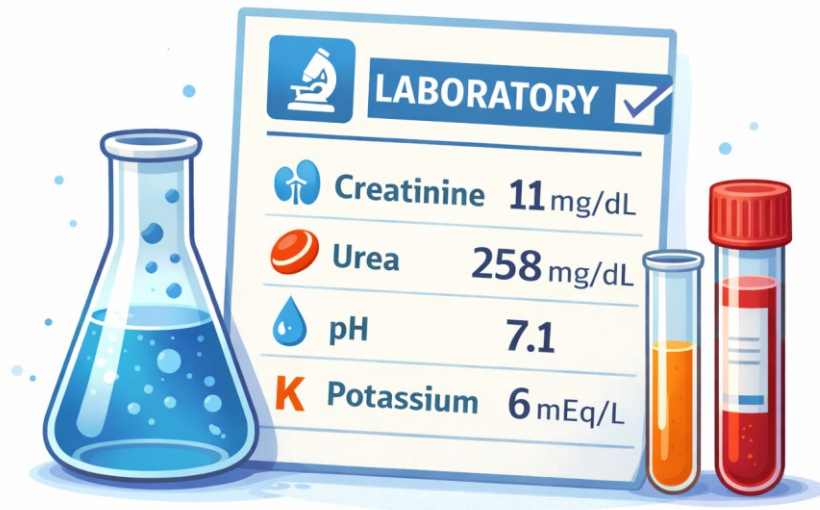
ANAMNESI NEFROLOGICA

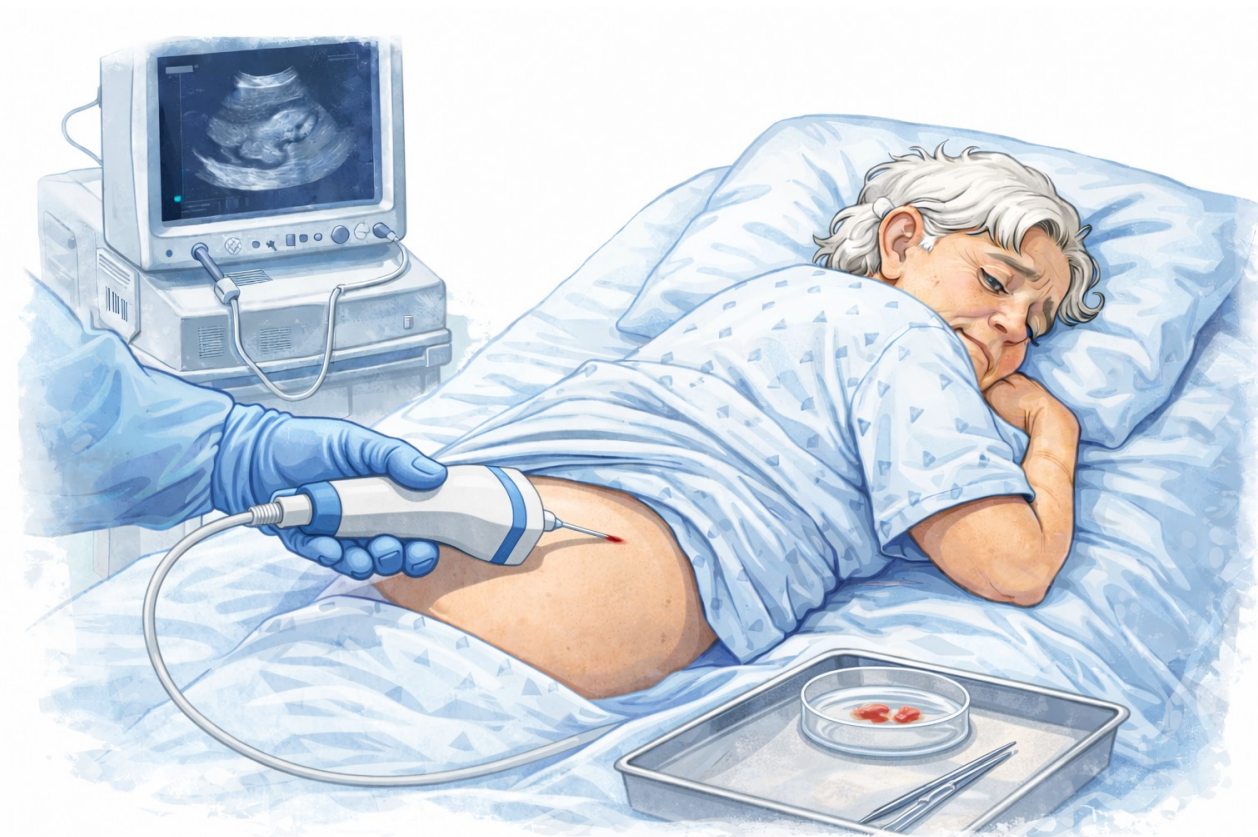


- Microematuria persistente
- Proteinuria lieve-moderata (363 mg/die)

PRESA IN CARICO: AGOSTO 2024

- Accesso in PS per astenia, inappetenza e diarrea





ISTOLOGIA RENALE

Glomerulonefrite necrotizzante pauci-immune con prevalenza di lesioni croniche (glomerulosclerosi globale e semilune fibrose), associata a fibrosi interstiziale e atrofia tubulare diffuse.

- **9 globalmente sclerotici**
- **5 con semilune fibrose**
- **2 con semilune fibrocellulari**
- **1 con lesioni necrotizzanti segmentarie**

Non si osserva proliferazione endocapillare significativa.

Assenza di depositi mesangiali evidenti.

Il compartimento tubulo-interstiziale mostra:

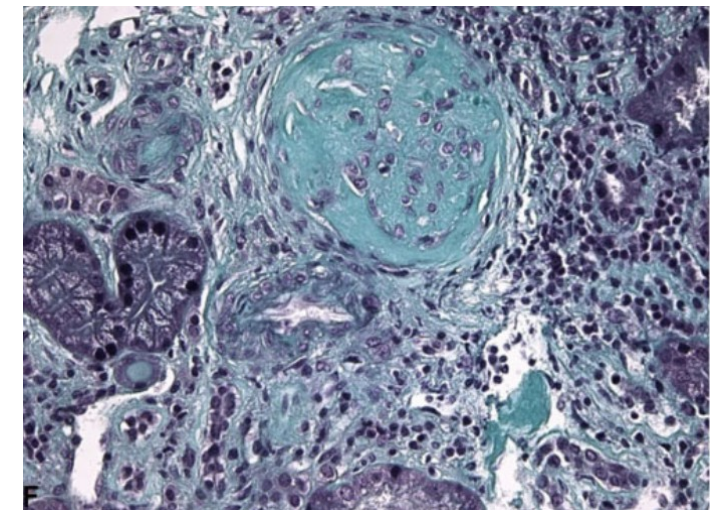
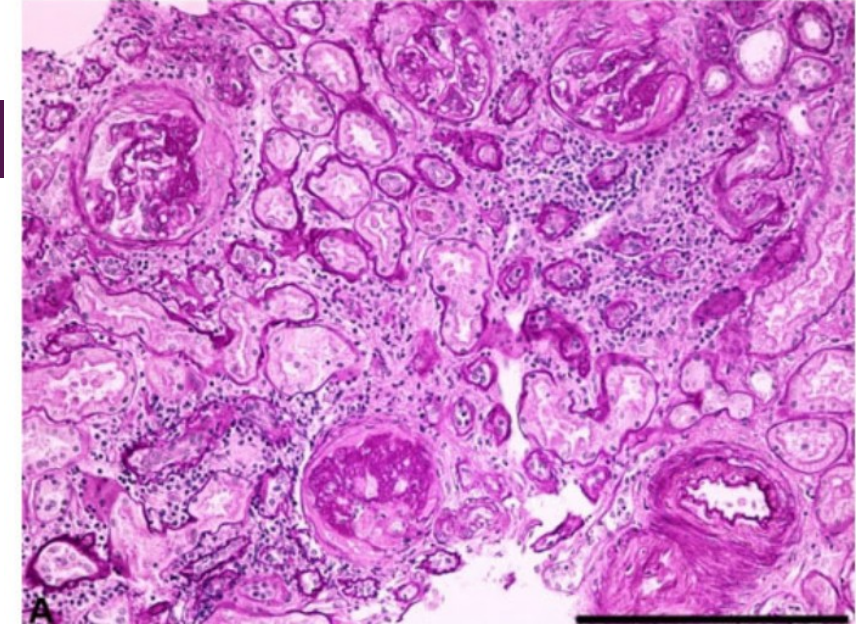
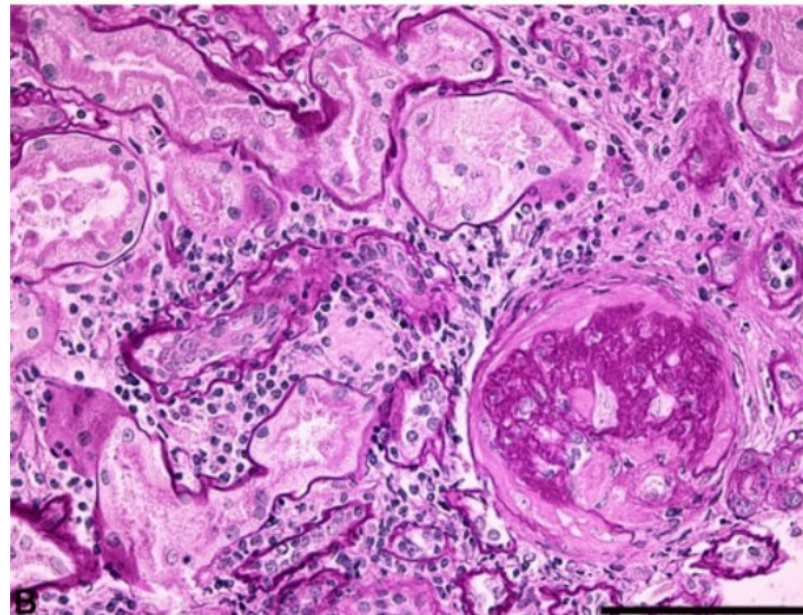
- **fibrosi interstiziale estesa ($\approx 50-60\%$)**
- **atrofia tubulare diffusa**
- **infiltrato infiammatorio cronico prevalentemente linfomonocitario**

I vasi presentano:

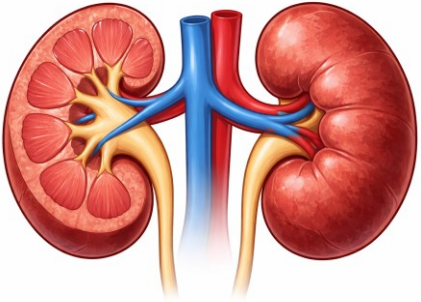
- **ispessimento intimale**
- **sclerosi arteriolare**
- **assenza di necrosi fibrinoide attiva**

--> **Immunofluorescenza**

Negativa per IgG, IgA, IgM, C3, C1q e fibrinogeno.



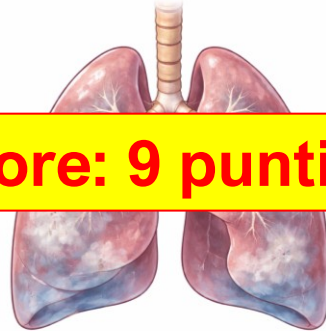
MANIFESTAZIONI CLINICHE E COINVOLGIMENTO D'ORGANO



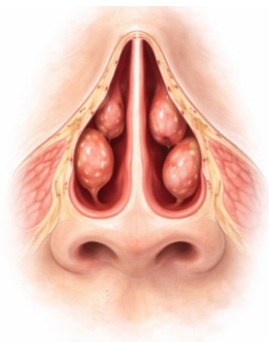
- Progressivo deterioramento della funzione renale
- Proteinuria lieve–moderata
- Microematuria
- Presentazione tardiva con insufficienza renale avanzata

- Addensamenti parenchimali bilaterali
- Aree di ground glass
- Riduzione DLco (40%)

BVAS score: 9 punti



- Parestesie distali agli arti inferiori
- Riduzione della sensibilità tattile e vibratoria
- Andatura instabile



- Poliposi nasale
- Rinosinusite cronica
- Progressiva deformazione del profilo nasale (naso a sella)



TRATTAMENTO e RISPOSTA

DICEMBRE 2025



Corticosteroidi



Rituximab

- Creatinina 3.6 mg/dl
- Riduzione delle aree di ground glass
- Miglioramento funzionale respiratorio
- Stabilizzazione del quadro di polineuropatia
- Parziale miglioramento dei sintomi sensitivi



BVAS score: 6 punti

TAKE HOME MESSAGES

- Le vasculiti ANCA-associate possono presentarsi con un decorso **a lenta progressione**, caratterizzato da bassa attività clinica ma progressivo danno d'organo.
- Queste forme interessano **più frequentemente pazienti anziani** e sono spesso associate a **positività per MPO-ANCA**.
- Il coinvolgimento renale può evolvere **silenziosamente** per anni, in assenza di una sindrome nefritica acuta.
- Un **BVAS basso** non esclude una malattia clinicamente rilevante né un danno renale avanzato.
- La diagnosi è spesso tardiva e la biopsia renale mostra prevalentemente **lesioni croniche irreversibili**.
- Il trattamento consente il controllo dell'attività sistemica e delle manifestazioni extra-renali, ma il **recupero della funzione renale è limitato** quando il danno è già instaurato.
- In presenza di un paziente anziano con **peggioramento renale progressivo, microematuria/proteinuria** e manifestazioni extra-renali subdole, può essere utile considerare il **dosaggio degli ANCA** per ridurre il ritardo diagnostico.