

Sindrome nefrosica e insufficienza renale rapidamente progressiva in paziente con componente monoclonale: un caso clinico

Nefro-quiz: tu cosa faresti?

Claudia Lopez¹, Marica Giliberti¹, Di Leo Vincenzo¹, Adriano Montinaro¹, Adele Mitrotti¹⁻², Michele Rossini¹, Loreto Gesualdo¹

1 Dipartimento di Medicina di Precisione e Rigenerativa e Unità di Nefrologia, Dialisi e Trapianti dell'Area Ionica (DiMePre-J), Università degli Studi di Bari Aldo Moro, Italia

2 Divisione di Nefrologia e Dialisi, Mater Dei Hospital, Bari, Italia

Corrispondenza a:

Adele Mitrotti

E-mail: a.mitrotti83@gmail.com

ABSTRACT

Presentiamo il caso di una donna di 53 anni con sindrome nefrosica, progressivo peggioramento della funzione renale, anemia e riscontro di componente monoclonale IgG lambda. Il quadro clinico era caratterizzato da proteinuria in range nefrosico, sedimento urinario attivo, ipocomplementemia selettiva (C3 ridotto), splenomegalia e linfadenopatie multiple. Gli esami immunologici e infettivologici risultavano negativi. L'elettroforesi sierica e urinaria documentava una componente monoclonale IgG λ con marcato incremento delle catene leggere libere λ . È stata eseguita biopsia renale per definire il quadro istopatologico e orientare la gestione terapeutica. Il caso evidenzia l'importanza di un tempestivo inquadramento multidisciplinare nelle nefropatie associate a gammopatia monoclonale di significato renale (MGRS).

PAROLE CHIAVE: Sindrome Nefrosica, Proteinuria, Complemento, Gammopatie Monoclonali, Biopsia Renale

Presentazione del caso

Una donna caucasica di 53 anni veniva inviata all'osservazione nefrologica presso il Policlinico di Bari per sindrome nefrosica in quadro di progressivo deterioramento della funzione renale e anemia.

Anamnesi

L'anamnesi familiare era negativa per nefropatie. In anamnesi patologica remota si segnalava un episodio di tubercolosi in età giovanile. La paziente riferiva buono stato di salute fino al novembre 2022, quando veniva ricoverata presso l'Unità Operativa di Cardiologia del P.O. "Di Venere" per miocardite. In tale occasione si documentava:

- Creatinina sierica (sCr): 1,41 mg/dL
- Proteinuria: 200 mg/mmol
- Leucocituria: 500 cellule/ μ L
- Elettroforesi proteica: "probabile componente monoclonale"

La TC del torace evidenziava linfadenopatie multiple (diametro massimo 2,4 cm) in sede epiaortica, finestra aorto-polmonare, subcarenale e ascellare bilateralmente.

A partire da giugno 2024 la paziente riferiva un calo ponderale di 12 kg, comparsa di edemi declivi ed episodi di macroematuria.

Nel novembre 2024 accedeva al Pronto Soccorso per anemia (Hb 8,3 g/dL) e peggioramento della funzione renale (sCr 3,39 mg/dL). Un mese dopo si ripresentava per ulteriore riduzione dell'emoglobina (7,8 g/dL) e incremento della sCr (3,6 mg/dL), venendo ricoverata in Nefrologia.

Esami strumentali e laboratoristici

L'ecografia renale mostrava reni in sede, di dimensioni ai limiti superiori della norma (rene destro 125 mm, sinistro 137 mm), con spessore cortico-midollare conservato; si evidenziava splenomegalia. All'ingresso presso la Nefrologia del Policlinico di Bari (dicembre 2024) si documentava:

- sCr 3,84 mg/dL (eGFR 13 ml/min/1,73 m²)
- Proteinuria 8,3 g/24h (precedentemente 11 g/24h)
- Albuminuria 5 g/24h
- Albumina sierica 2,7 g/dL
- Hb 9,5 g/dL
- Piastrine $84 \times 10^3/\mu$ L
- C3 ridotto (0,66 g/L), C4 nei limiti
- Quantiferon positivo

Esame urine: sedimento attivo con >40 emazie/HPF e 10–20 leucociti/HPF; urinocoltura negativa.

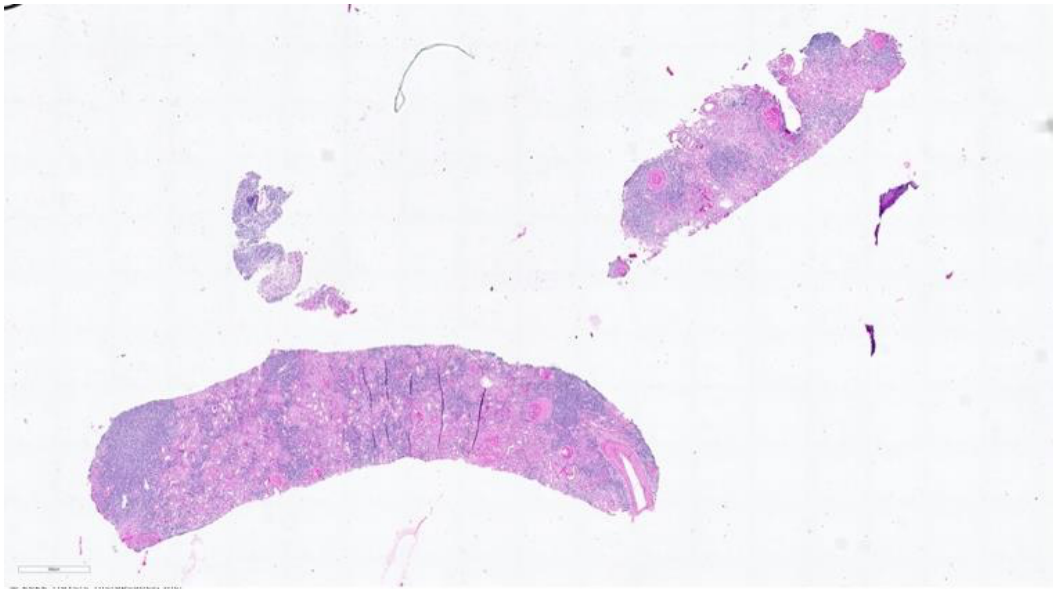
Le indagini autoimmuni (ANA, ANCA, anti-GBM, anti-PLA2R) risultavano negative. Sierologie per HIV, HBV e HCV negative. L'elettroforesi sierica evidenziava una componente monoclonale IgG λ (0,19 g/dL). Le catene leggere libere sieriche mostravano λ 589 mg/L, κ 17,42 mg/L con rapporto κ/λ alterato. Nelle urine si documentava proteinuria di Bence Jones λ (51,8 mg/24h) e IgG λ completa (50,54 mg/24h).

Iter diagnostico

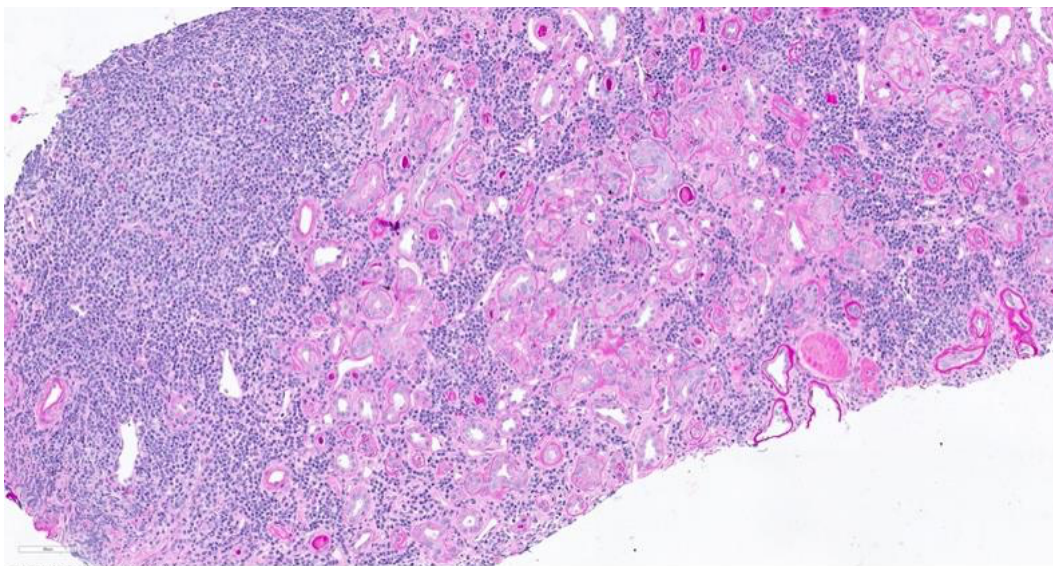
In data 30 dicembre 2024 veniva eseguita biopsia renale percutanea eco-guidata al fine di definire il pattern istopatologico e orientare la gestione terapeutica, tenendo in considerazione alcuni aspetti principali tra cui:

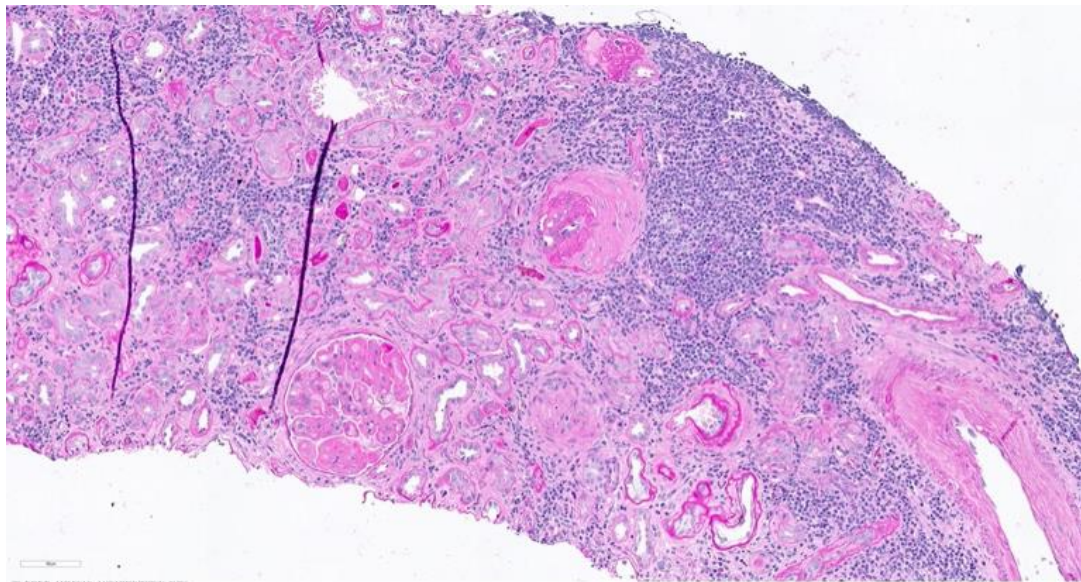
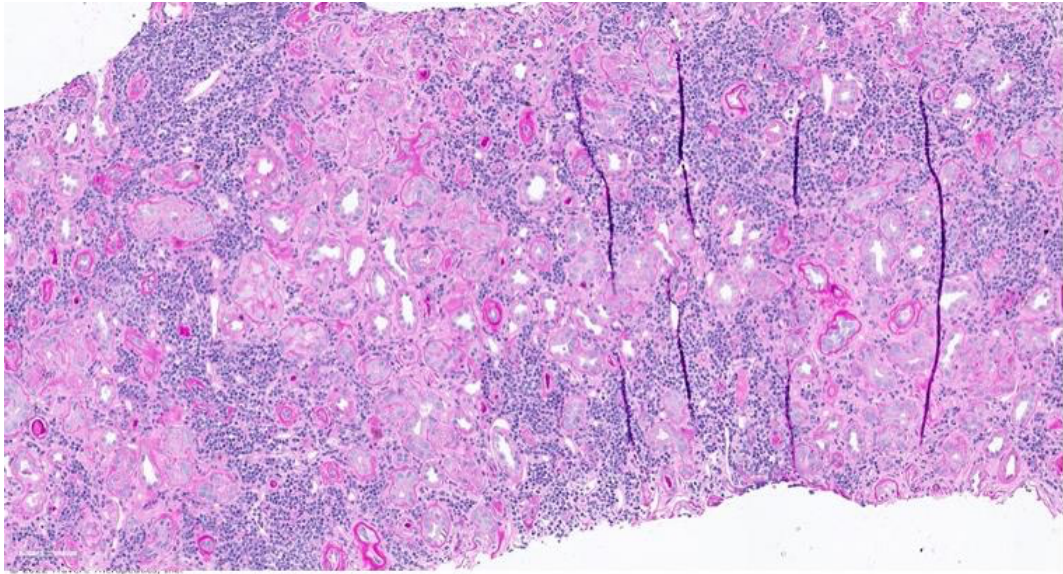
- Sindrome nefrosica con sedimento attivo
- Progressivo declino della funzione renale
- Ipocomplementemia selettiva (C3 ridotto)
- Presenza di componente monoclonale IgG λ
- Evidenza di catene leggere monoclonali sieriche e urinarie
- Segni sistemici (calo ponderale, splenomegalia, linfadenopatie, citopenie)

Veniva eseguita analisi del frustolo bioptico in microscopia ottica, microscopia elettronica e immunofluorescenza.

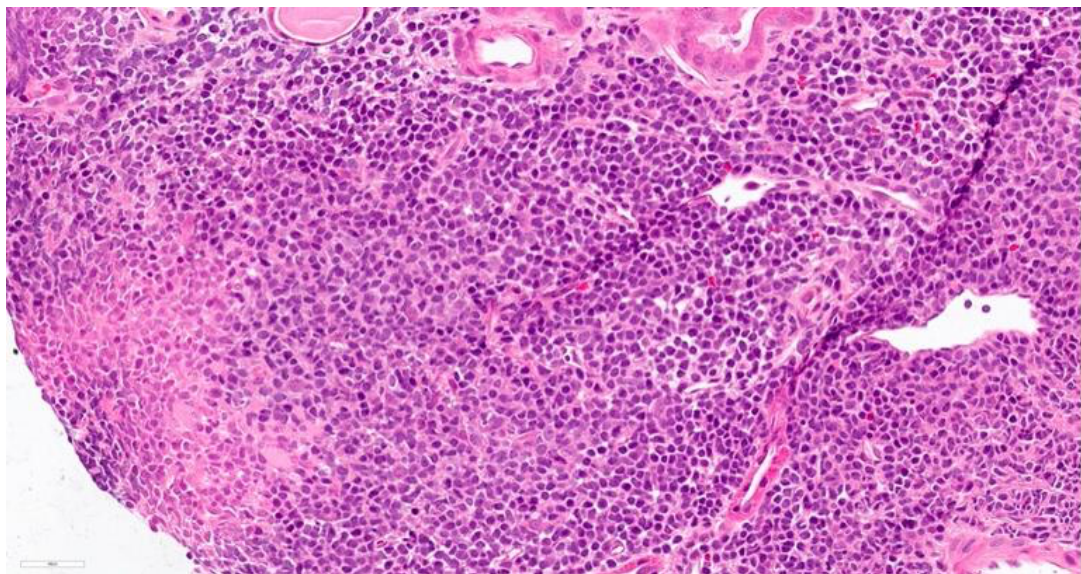


Microscopia Ottica – Colorazione Ematossilina Eosina (H&E).

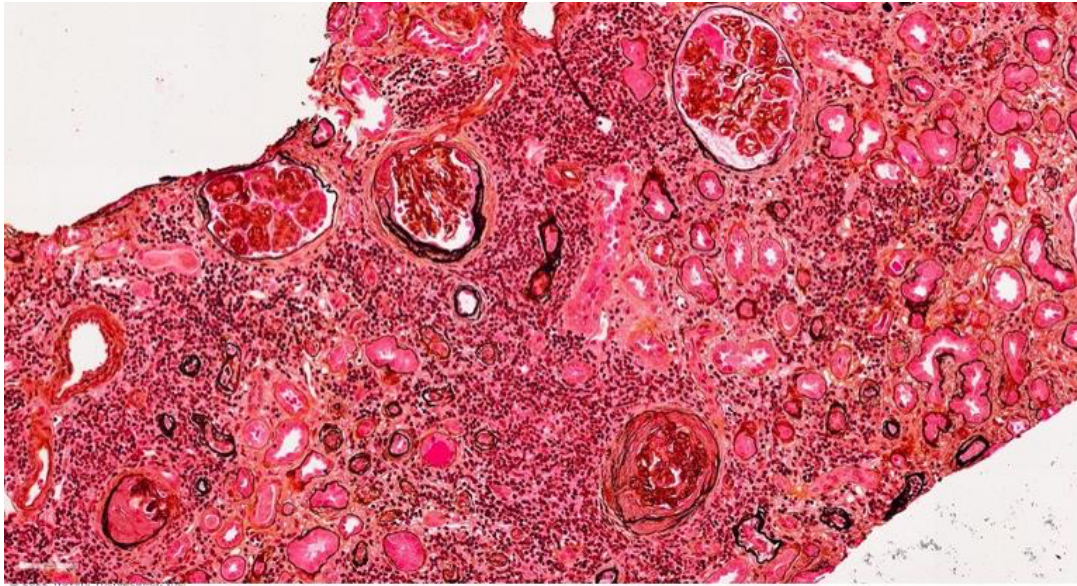




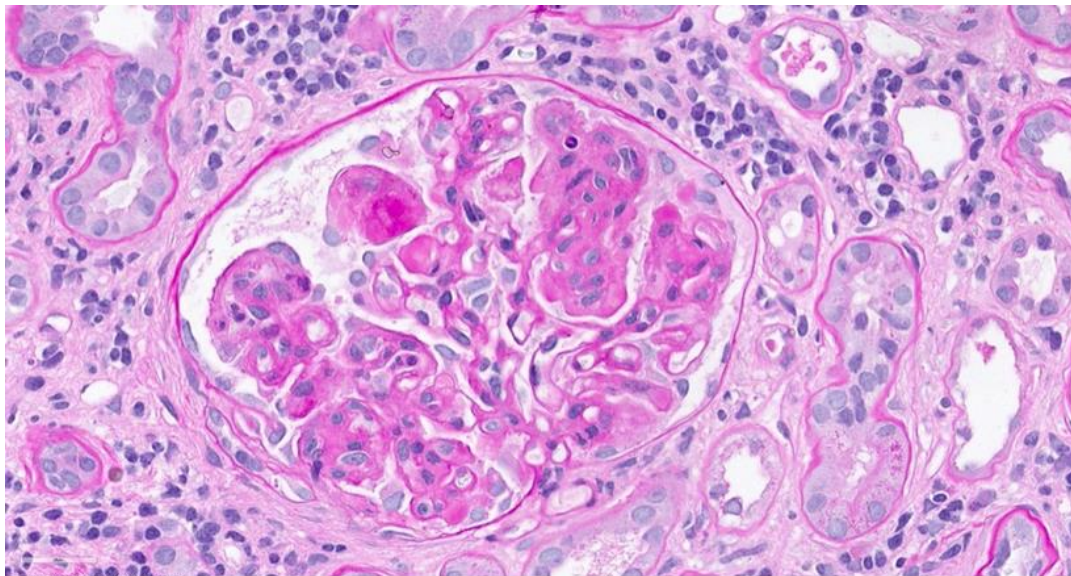
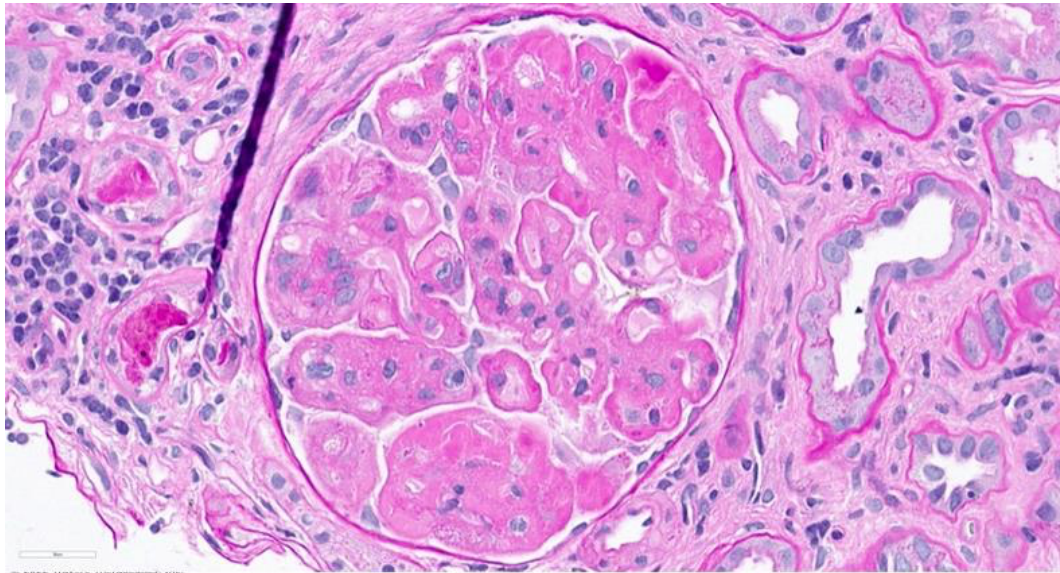
Microscopia Ottica – Colorazione Ematossilina Eosina (H&E).



Microscopia Ottica – Colorazione Ematossilina Eosina (H&E).



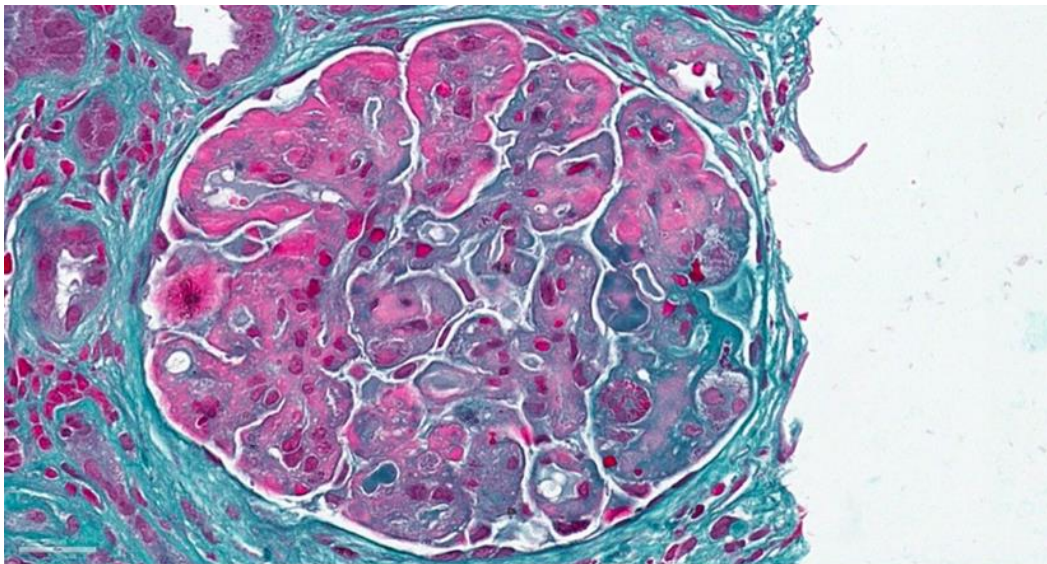
Microscopia Ottica – Colorazione PAS (Periodic Acid-Schiff).



Microscopia Ottica – Colorazione Ematossilina Eosina (H&E).



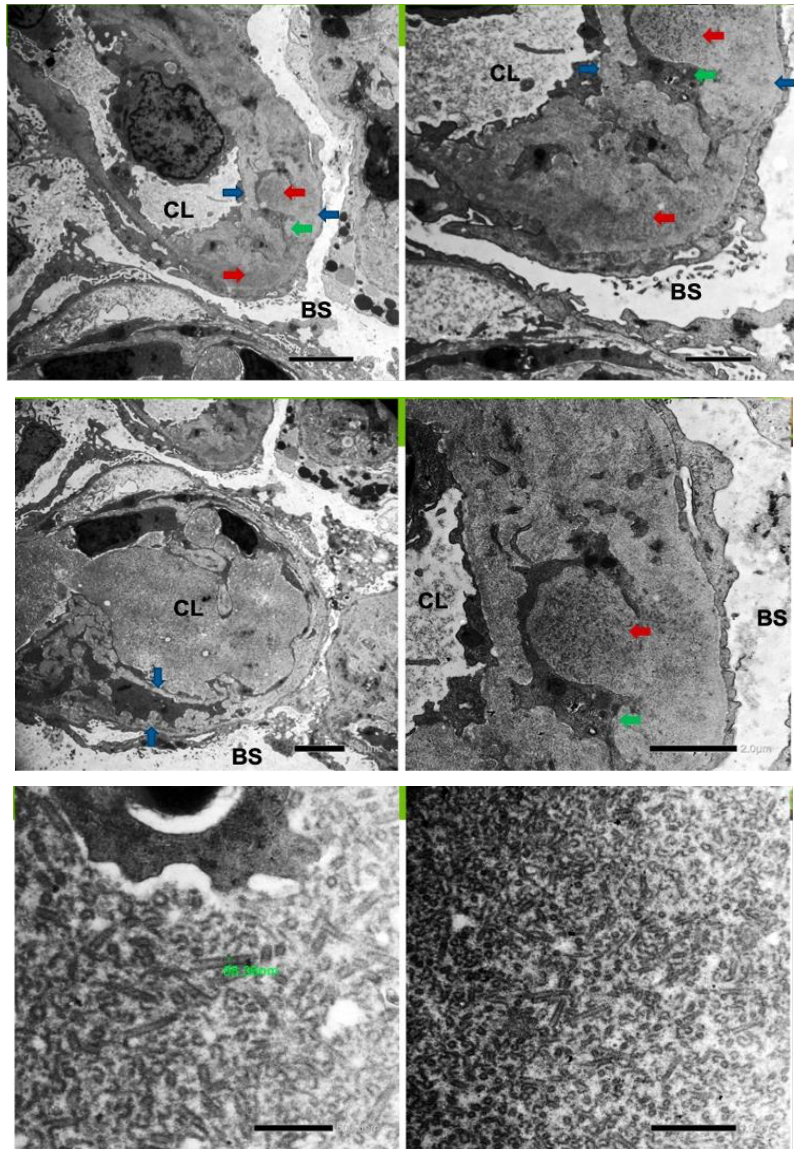
Microscopia Ottica – Colorazione PAS (Periodic Acid-Schiff).



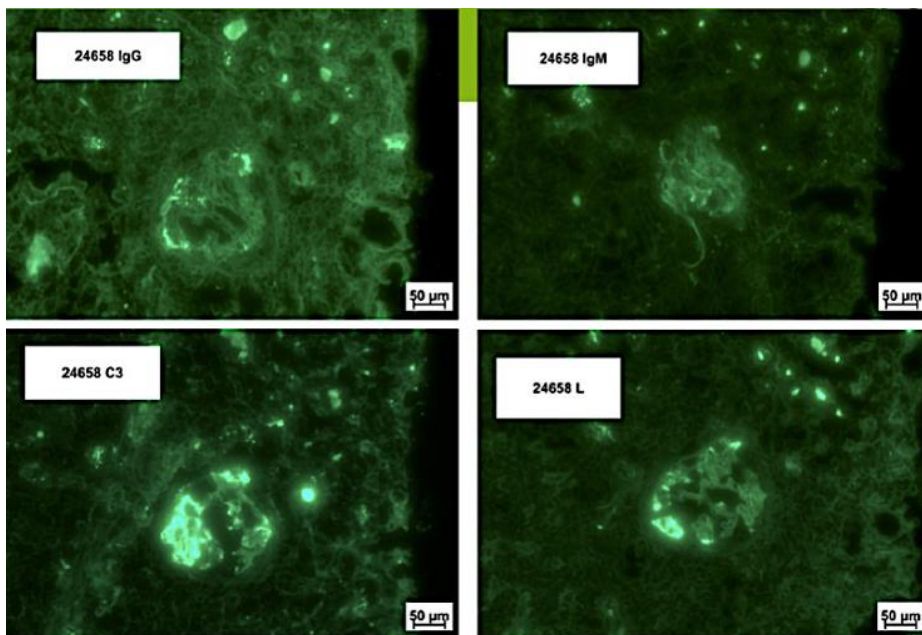
Microscopia Ottica – Colorazione Tricromica di Masson.



Microscopia Ottica – Colorazione PAS (Periodic Acid-Schiff).



Microscopia Elettronica.



Immunofluorescenza.

E adesso mettiamoci alla prova!

Alla luce del quadro clinico e laboratoristico descritto, quale diagnosi ipotizzereste? E quale trattamento riterreste più appropriato?

La soluzione nel nostro prossimo numero!