

# eP051 - IgA ΝΕΦΡΟΠΑΘΕΙΑ ΚΑΙ ΘΡΟΜΒΩΤΙΚΗ ΜΙΚΡΟΑΓΓΕΙΟΠΑΘΕΙΑ ΣΤΟ ΠΛΑΙΣΙΟ ΣΠΛΑΧΝΙΚΗΣ ΛΕΪΣΜΑΝΙΑΣΗΣ ΜΕ ΝΕΦΡΙΚΗ ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ

Γακιοπούλου Χ.<sup>1</sup>, Λυγερού Δ.<sup>2</sup>, Δερμιτζάκη Ε.Κ.<sup>2</sup>, Στόφας Α.<sup>1</sup>, Μαραγκού Σ.<sup>2</sup>, Δροσατάκη Ε.<sup>2</sup>, Δαφνής Ε.<sup>2</sup>, Στυλιανού Κ.<sup>2</sup>

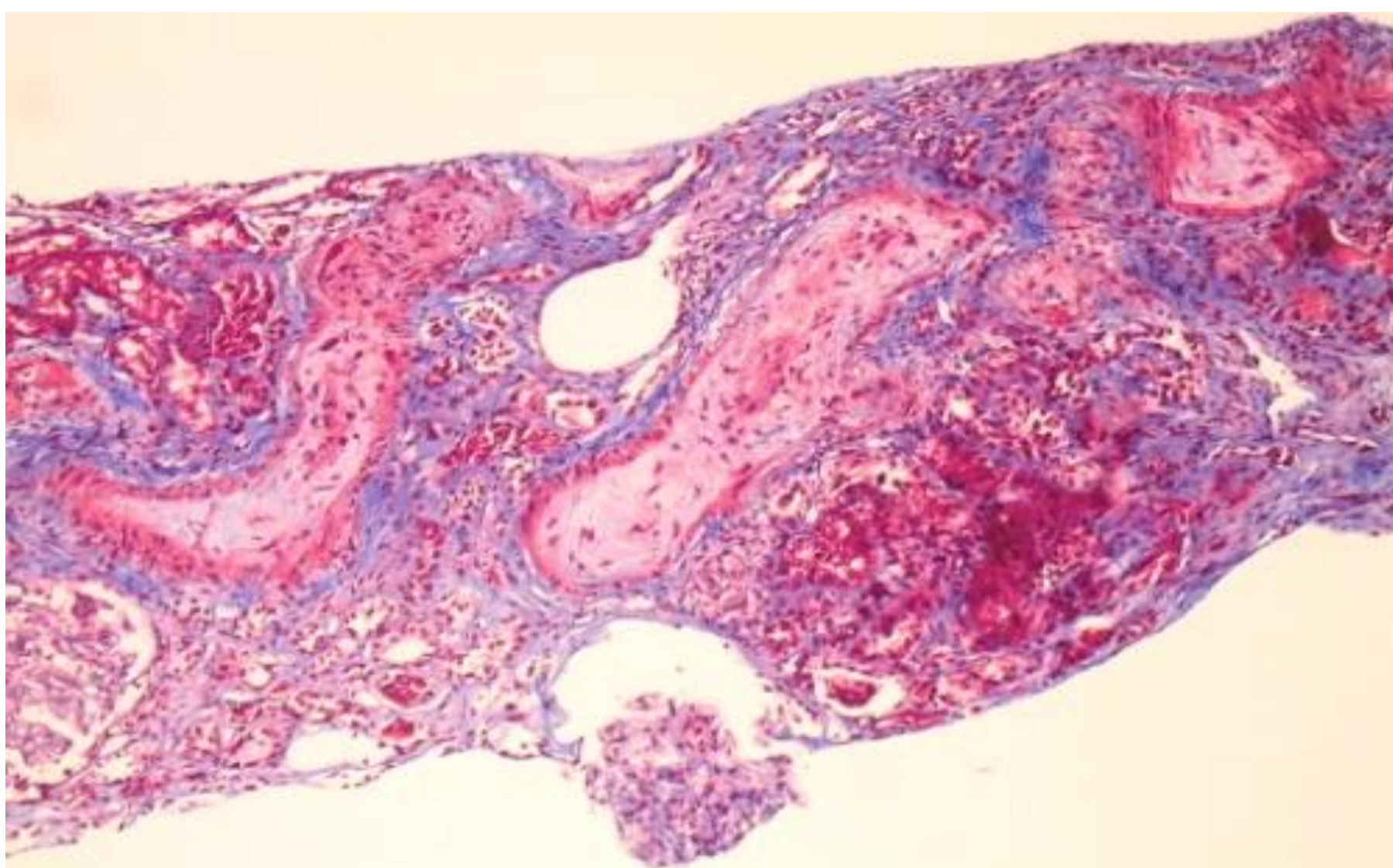
1 Α' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή, Ε.Κ.Π.Α.

2 Νεφρολογική Κλινική, Πα.Γ.Ν.Η.

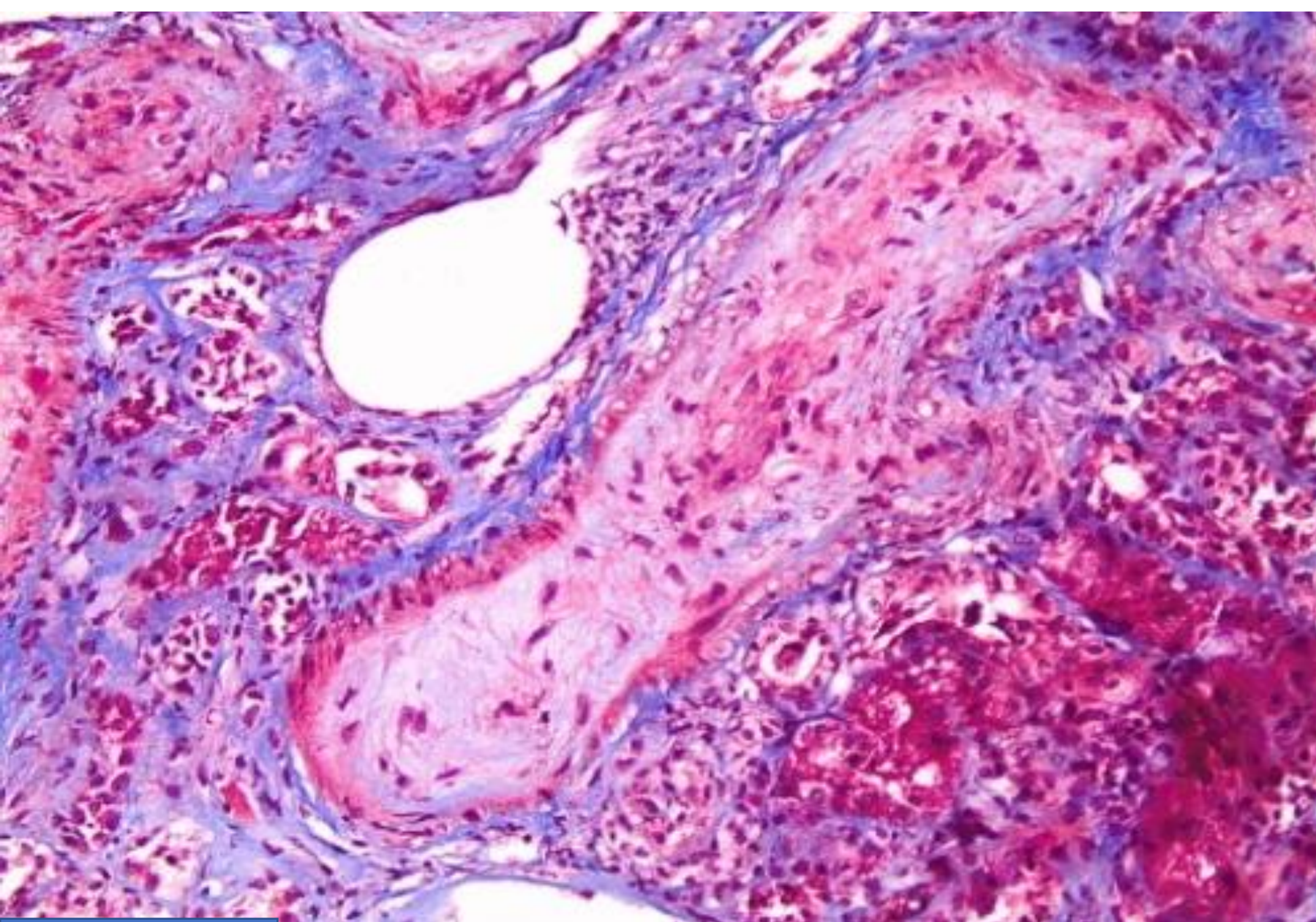
**Εισαγωγή και Σκοπός.** Η νεφρική προσβολή στο πλαίσιο σπλαχνικής λείσμανιασης είναι σπάνια και παρατηρείται συνήθως σε ανοσοκατασταλμένους ασθενείς,

Παρουσιάζουμε σπάνια περίπτωση ασθενούς με ευρήματα IgA νεφροπάθειας και θρομβωτικής μικροαγγειοπάθειας στη νεφρική βιοψία στον οποίο ακολούθως διαπιστώθηκε σπλαχνική λείσμανιαση με νεφρική συμμετοχή.

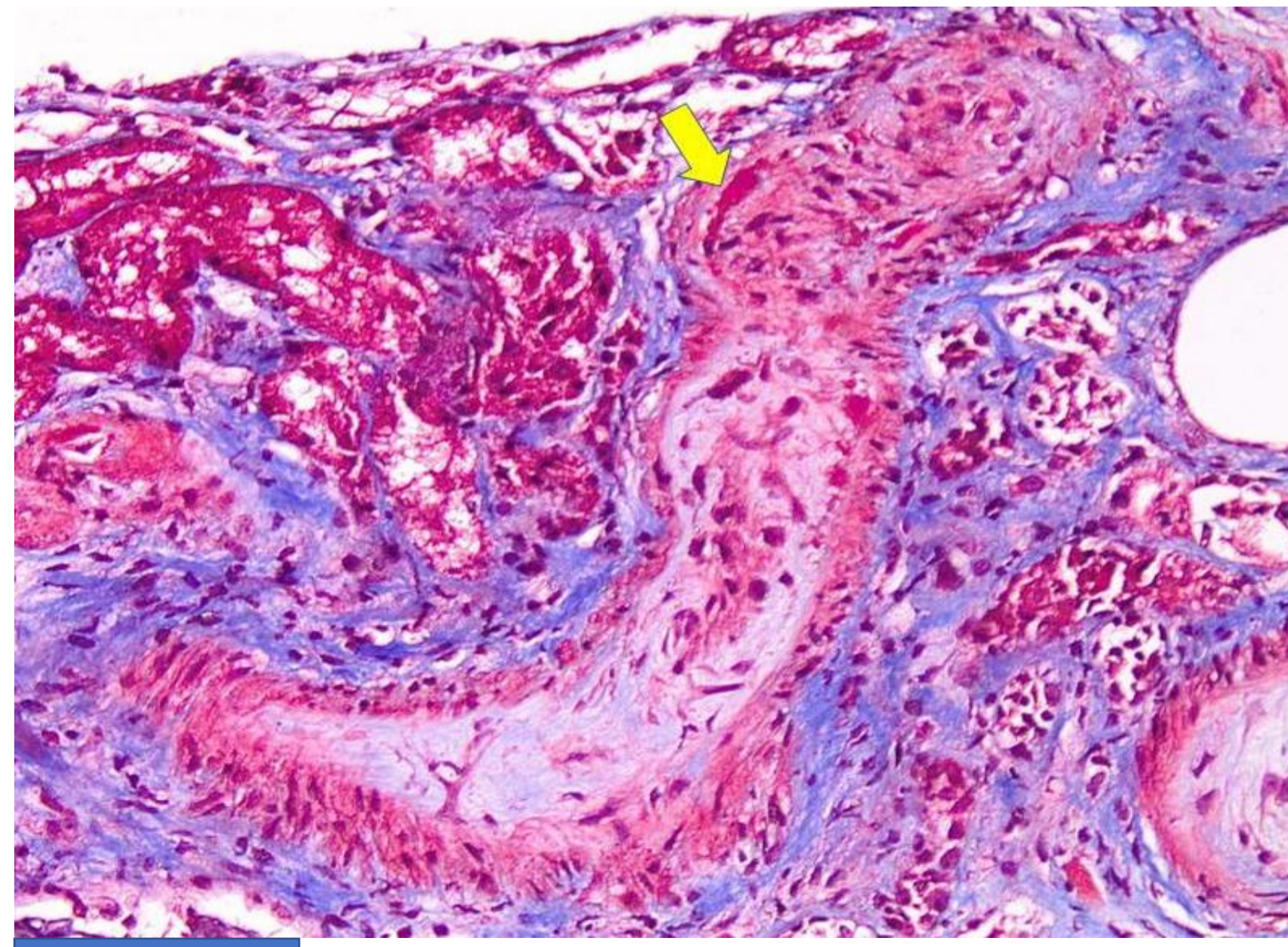
**Μέθοδοι.** Φωτονικό μικροσκόπιο με ιστοχημικές και ανοσοϊστοχημικές χρώσεις, ανοσοφθορισμός, ηλεκτρονικό μικροσκόπιο & real time PCR.



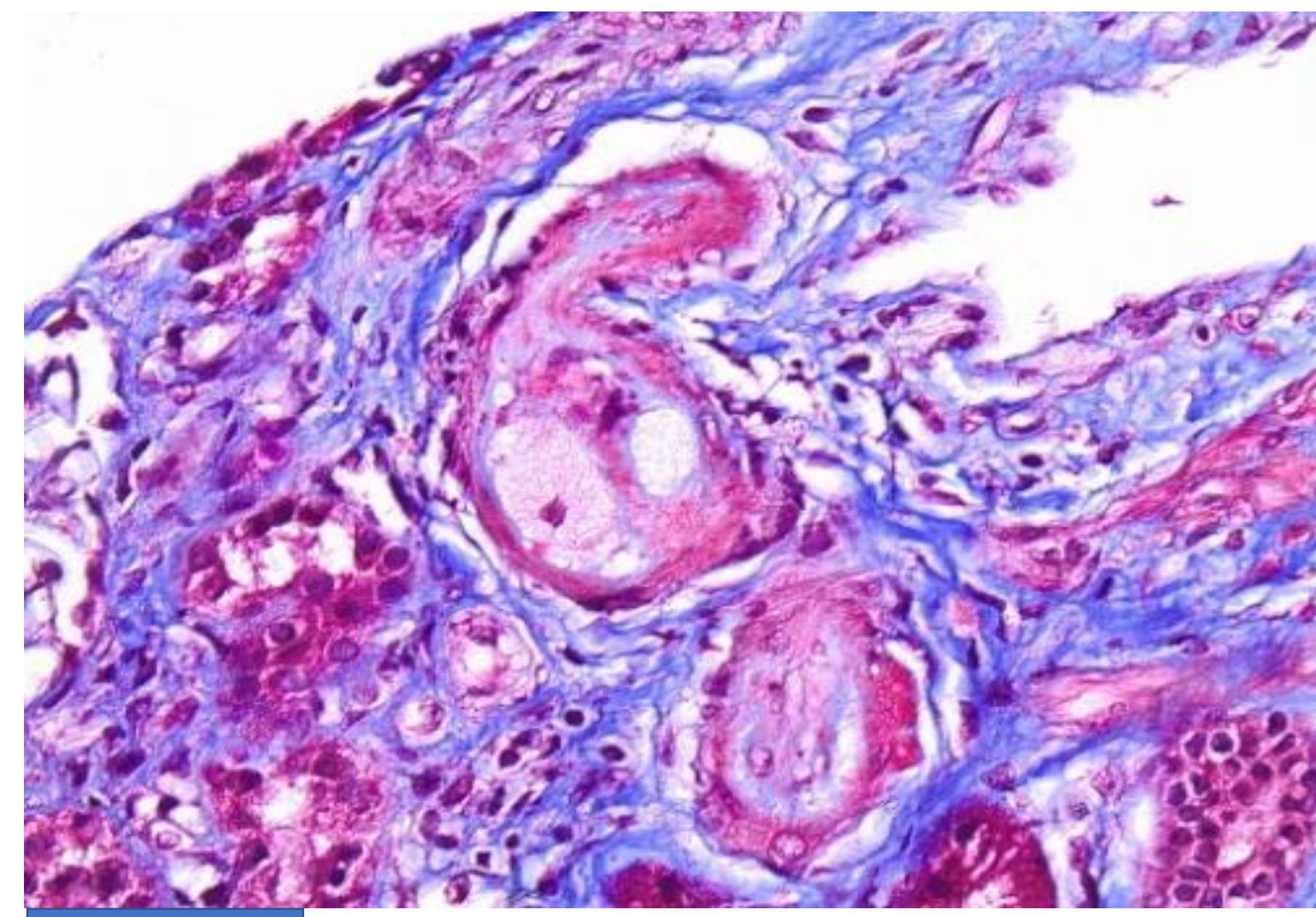
Εικ.1



Εικ.2



Εικ.3



Εικ.4

## Περιγραφή περίπτωσης

Άνδρας 43 ετών υποβάλλεται σε νεφρική βιοψία λόγω οξείας νεφρικής ανεπάρκειας, πρωτεϊνουρίας νεφρωσικού εύρους και μικροσκοπικής αιματουρίας. Ο ανοσολογικός έλεγχος αναδεικνύει ANA1:1280, θετικό αντιπηκτικό του λύκου, θετικά anti-SSA και anti-SSB. Η κλινική υποψία περιστρεφόταν κυρίως γύρω από κάποιο αυτοάνοσο νόσημα.

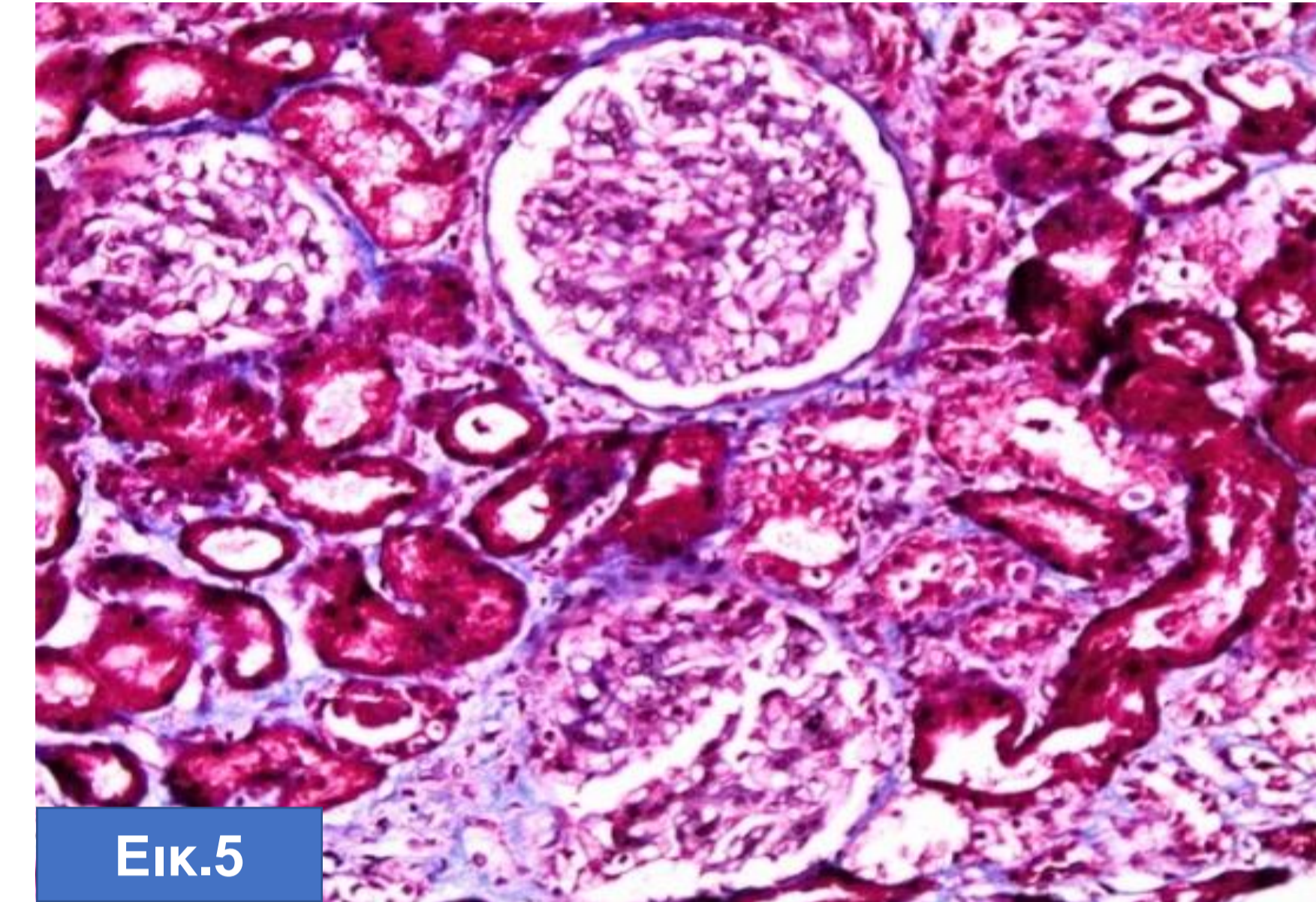
➤ Στο φωτονικό μικροσκόπιο κυριαρχεί η εικόνα **σοβαρής θρομβωτικής μικροαγγειοπάθειας, οξείας και χρόνιας (Εικόνες 1-4)**, χωρίς σημαντική σπειραματική παθολογία (Εικόνα 5).  
➤ Στο μικροσκόπιο του ανοσοφθορισμού παρατηρείται **μεσαγγειακή καθήλωση IgA σφαιρίνης (Εικόνα 6)** μαζί με **C3 κλάσμα του συμπληρώματος (Εικόνα 7)** και **λ-ελαφράς αλύσου**, ως επί **IgA νεφροπάθειας (M0E0S1T0-C0)** σύμφωνα με την ταξινόμηση της Οξφόρδης (Oxford Classification).

➤ Ωστόσο, ο επακόλουθος κλινικοεργαστηριακός έλεγχος ανέδειξε **σπλαγγχνική λείσμανιαση**.

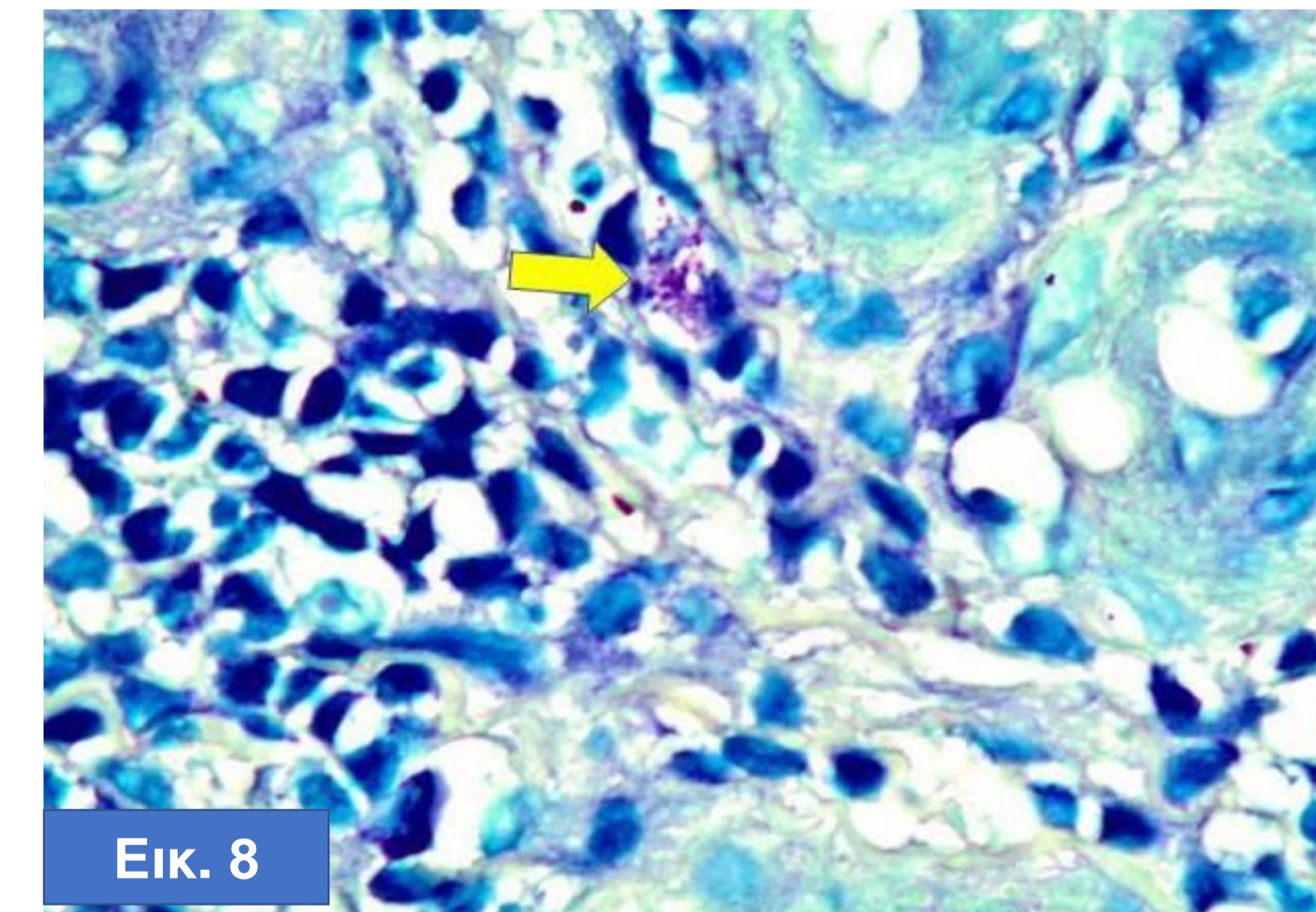
➤ Στο νωπό ιστό που είχε καταψυχθεί και χρησιμοποιηθεί για τη μελέτη του ανοσοφθορισμού διενεργήθηκε **PCR που απέβη θετική για λείσμανια**.

➤ Χρώσεις για PGM1 και Giemsa (Εικόνα 8) διενεργήθηκαν αναδρομικά στη νεφρική βιοψία αναδεικνύοντας ύποπτες υποστρόγγυλες δομές εντός μακροφάγων.

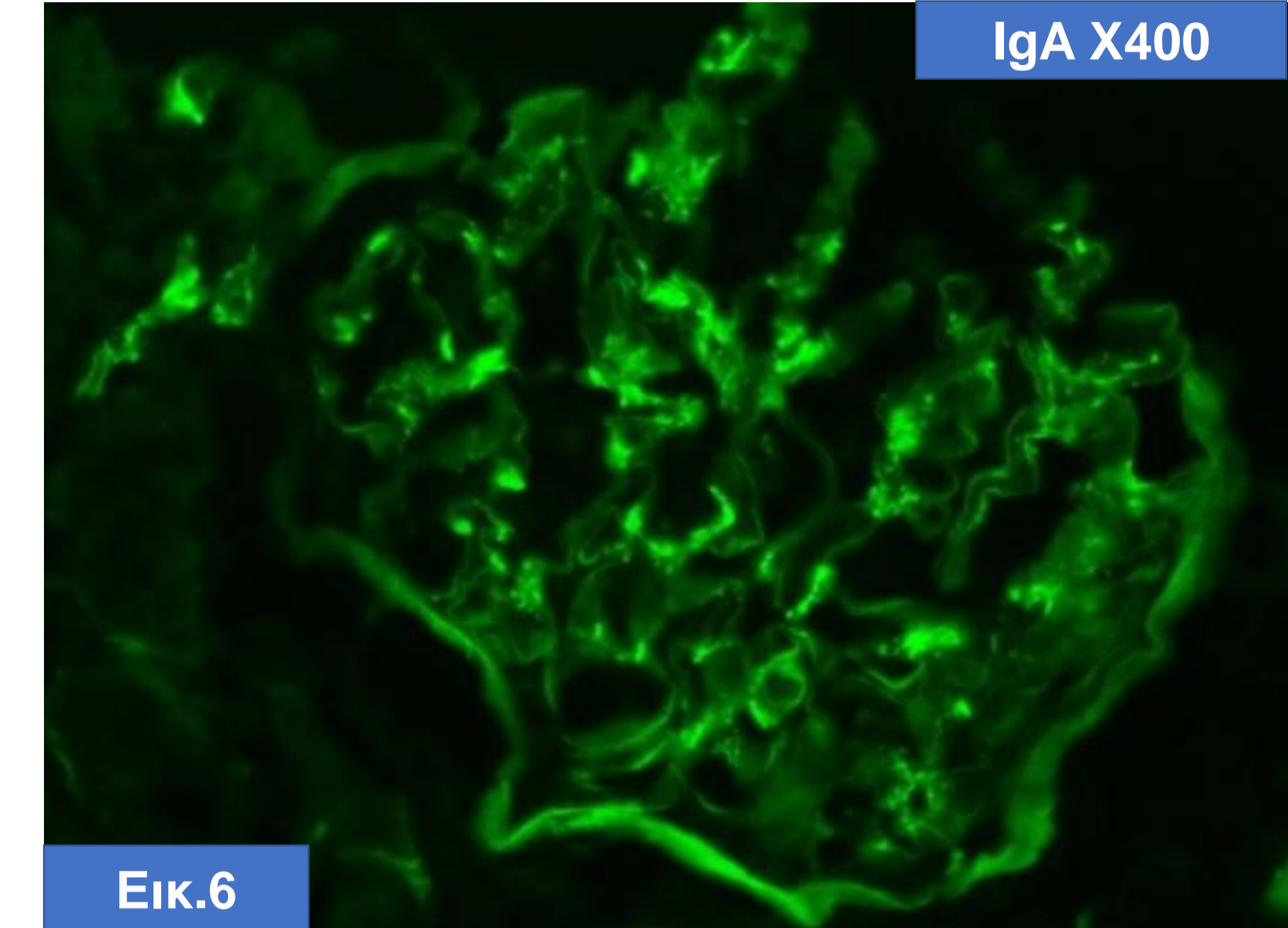
➤ Ο ασθενής έλαβε θεραπεία λείσμανιασης που οδήγησε σε **πτώση της πρωτεϊνουρίας και σταθεροποίηση της νεφρικής του λειτουργίας and stabilization of his renal function.** Ο ανοσολογικός έλεγχος επανήλθε στα φυσιολογικά.



Εικ.5

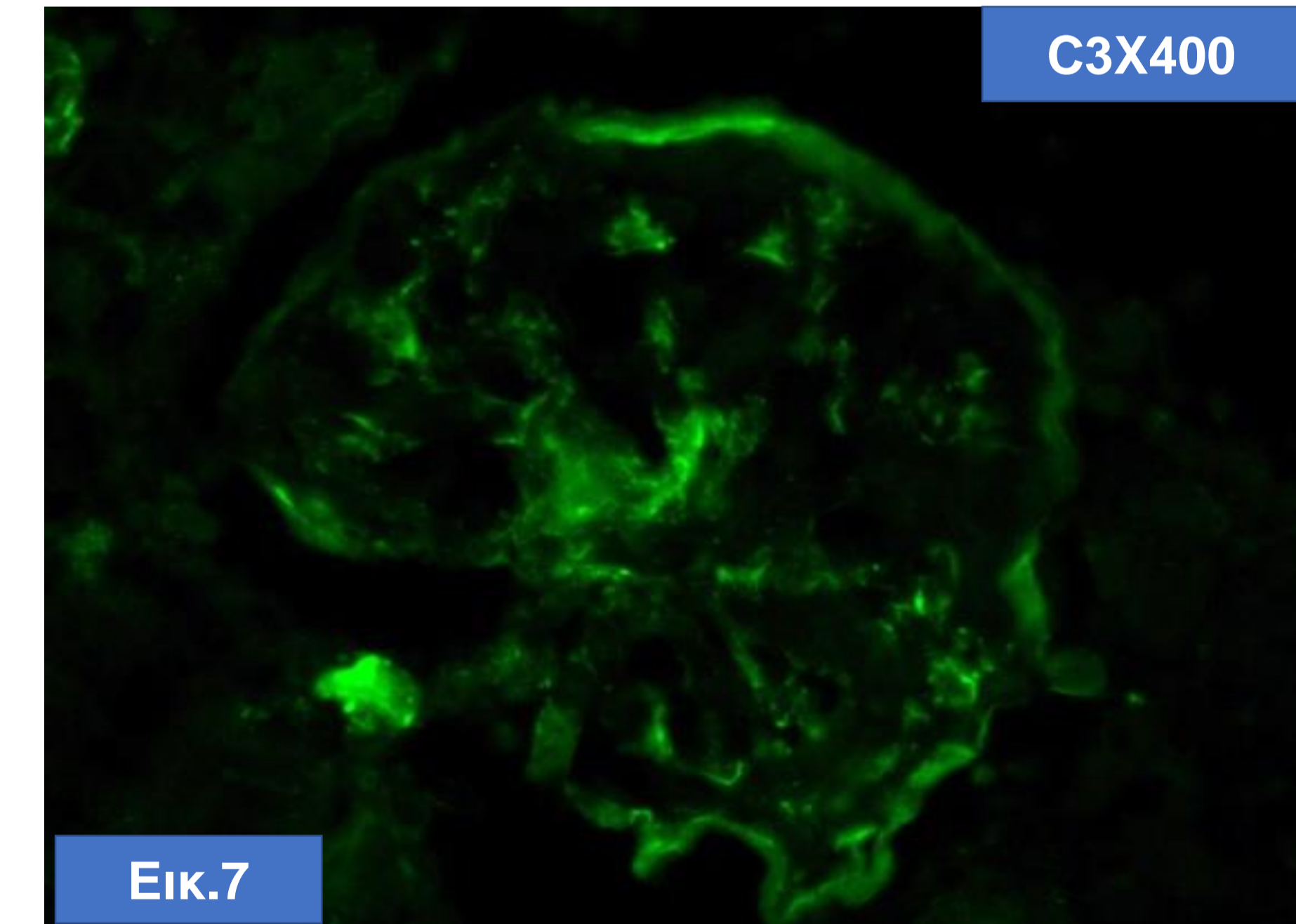


Εικ. 8



IgA X400

Εικ.6



C3X400

Εικ.7

## Συμπεράσματα

- ✓ Η ανεύρεση IgA νεφροπάθειας και θρομβωτικής μικροαγγειοπάθειας στο πλαίσιο σπλαχνικής λείσμανιασης με νεφρική συμμετοχή αναφέρεται για πρώτη φορά..
- ✓ Αν και οι αλλοιώσεις θρομβωτικής μικροαγγειοπάθειας δεν είναι ασυνήθεις στο πλαίσιο IgA νεφροπάθειας, δεν είναι σαφές αν η IgA νεφροπάθεια ή η θρομβωτική μικροαγγειοπάθεια μπορεί να σχετίζονται αιτιοπαθογενετικά με τη λείσμανιαση ή πρόκειται απλά για τυχαία συνύπαρξη συχνών και σπανίων γεγονότων. Η ύφεση της νεφρικής συμπτωματολογίας μετά ειδική αντι-λείσμανιακή θεραπεία συνηγορεί ωστόσο υπέρ της μη τυχαίας συνύπαρξης των ως άνω ευρημάτων.
- ✓ Το ενδεχόμενο νεφρικής συμμετοχής στη λείσμανιαση υπό μορφή IgA-κυρίαρχης- σχετιζόμενης με λοίμωξη – σπειραματονεφρίτιδας (IgA-dominant infection-related glomerulonephritis) χρήζει περαιτέρω διερεύνησης.