

# Η εξέλιξη των νεφρικών ιστολογικών αλλοιώσεων λόγω ανεπάρκειας LCAT σε επαναληπτική βιοψία νεφρού 10 έτη μετά την πρώτη νεφρική βιοψία.

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

<sup>1</sup> Α' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή, ΕΚΠΑ  
<sup>2</sup> Νεφρολογική Κλινική, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Ηρακλείου, Κρήτη

eP052

**Εισαγωγή.** Η ανεπάρκεια LCAT (ακυλοτρανσφεράσης της λεκιθίνης –χοληστερόλης) αποτελεί σπάνια πάθηση του μεταβολισμού των λιποπρωτεϊνών και χαρακτηρίζεται κλινικά από θολερότητες του κερατοειδούς, που συνοδεύονται κάποιες φορές με νεφρική ανεπάρκεια και αιμολυτική αναιμία, καθώς και σοβαρή μείωση της HDL χοληστερόλης στον βιοχημικό έλεγχο.

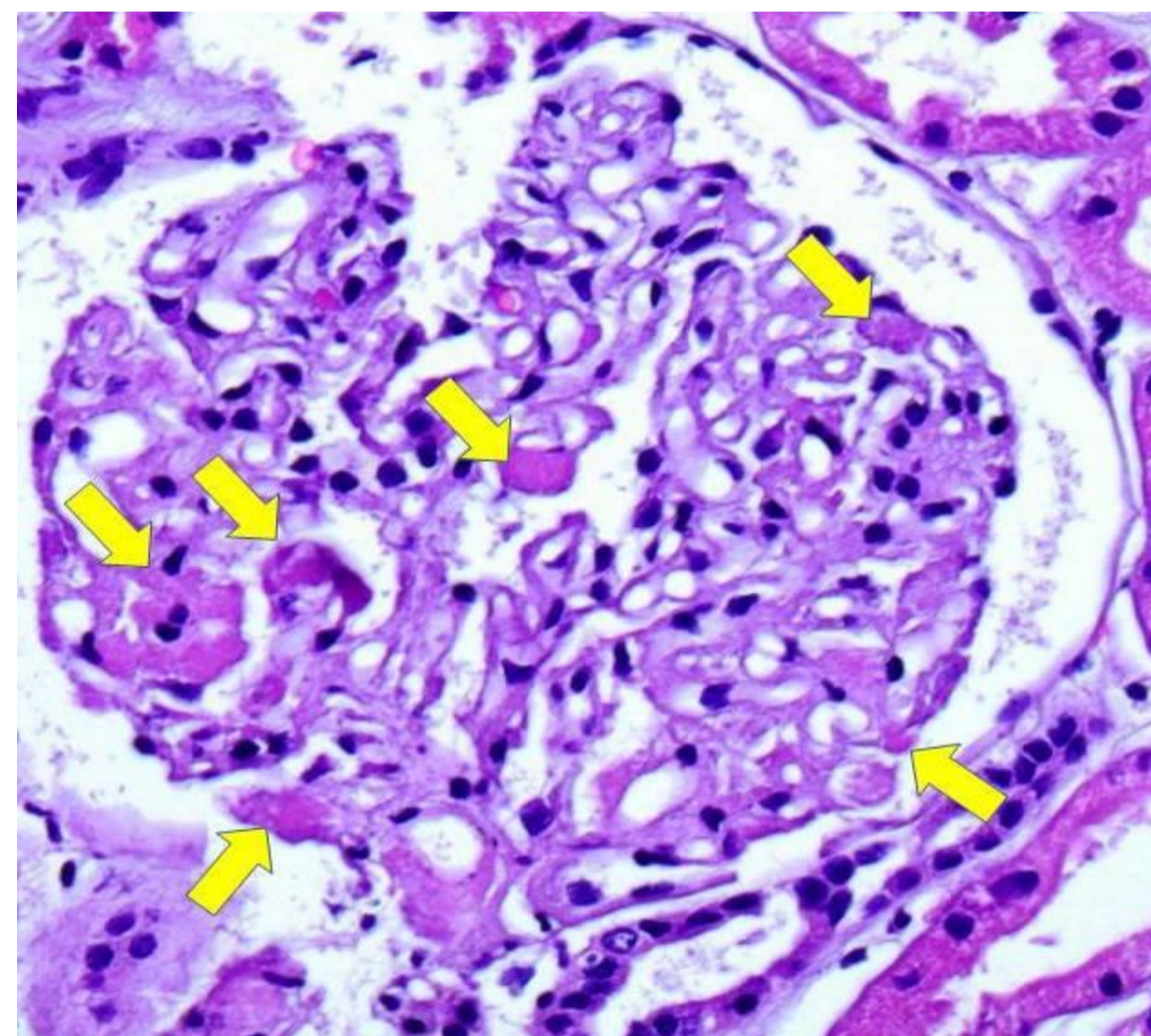
**Σκοπός:** η μελέτη της εξέλιξης των ιστολογικών νεφρικών αλλοιώσεων σε ασθενή με ανεπάρκεια LCAT που υποβλήθηκε σε επαναληπτική βιοψία νεφρού 10 έτη μετά τη διενέργεια της 1<sup>ης</sup> νεφρικής του βιοψίας.

**Μέθοδοι:** Φωτονικό μικροσκόπιο, ανοσοφθορισμός και ηλεκτρονικό μικροσκόπιο.

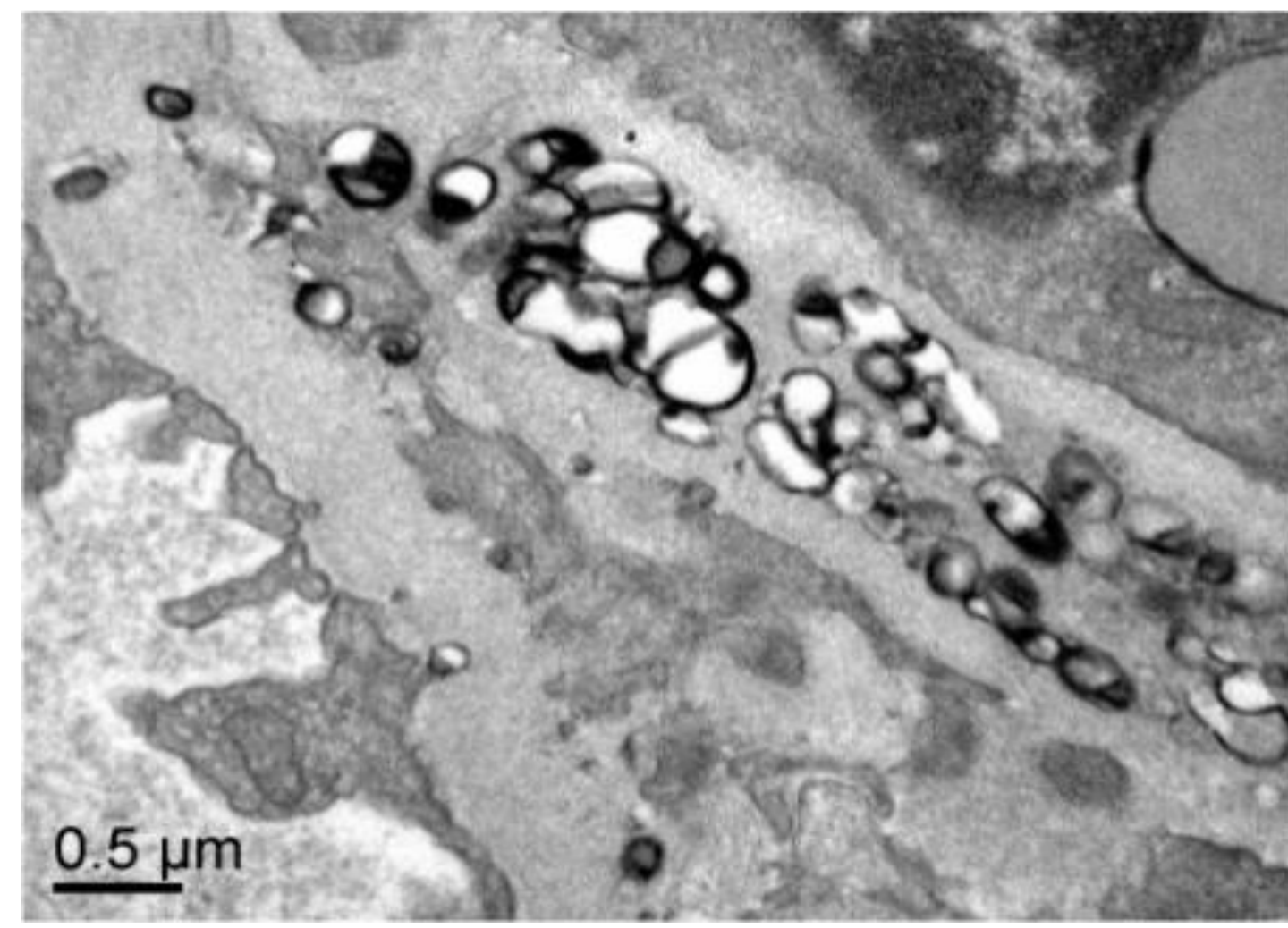
## Παρουσίαση περίπτωσης (1)

Στην 1<sup>η</sup> νεφρική βιοψία ο ασθενής ήταν 22 ετών και εμφάνισε πρωτεϊνουρία, μικροσκοπική αιματοουρία και ήπια επηρεασμένη νεφρική λειτουργία (creatinine : 1.2mg/dl).

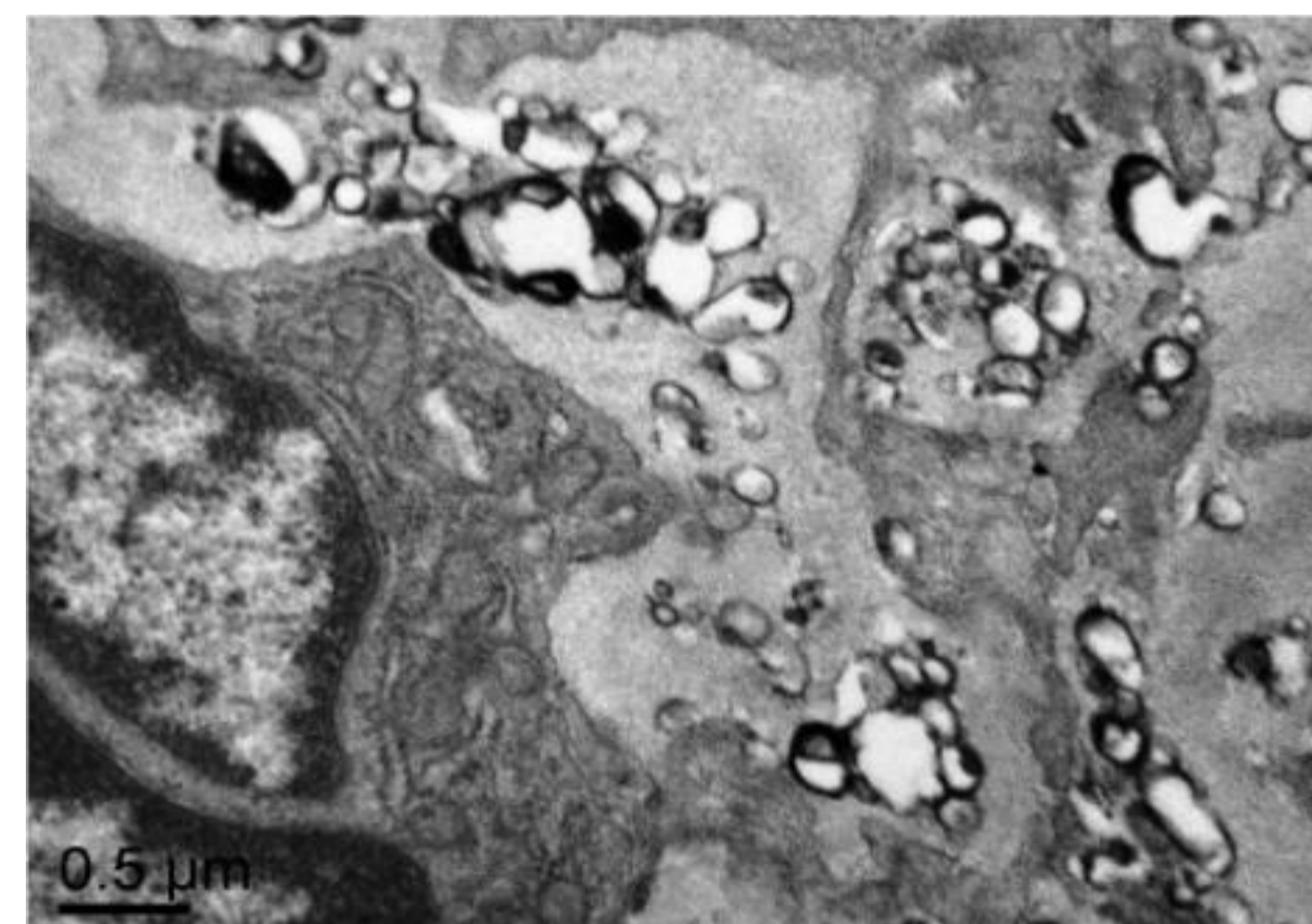
Στο φωτονικό μικροσκόπιο παρατηρήθηκε μορφολογικό πρότυπο Εστιακής Τμηματικής Σπειραματοσκλήρυνσης (FSGS) με λίγους σπειραματικούς ενδοτριχοειδείς ψευδοθρόμβους υαλίνης (Εικόνα 1) χωρίς σφαιρική σπειραματοσκλήρυνση, διάμεση ίνωση ή σκληρωτική ατροφία (IFTA), φλεγμονή ή αρτηριακές βλάβες.



Εικ.1



Εικ. 7



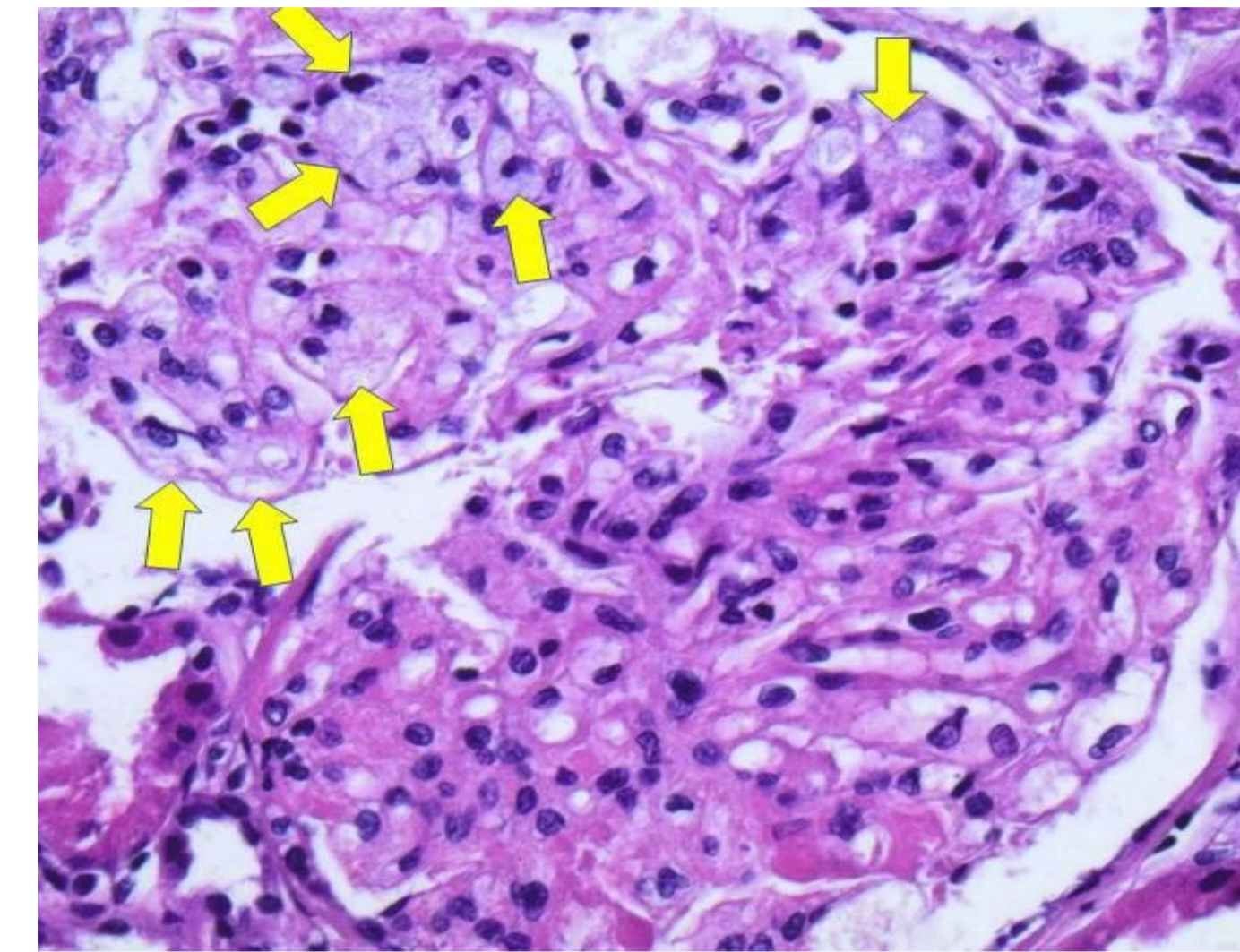
Εικ. 8

## Παρουσίαση περίπτωσης (2)

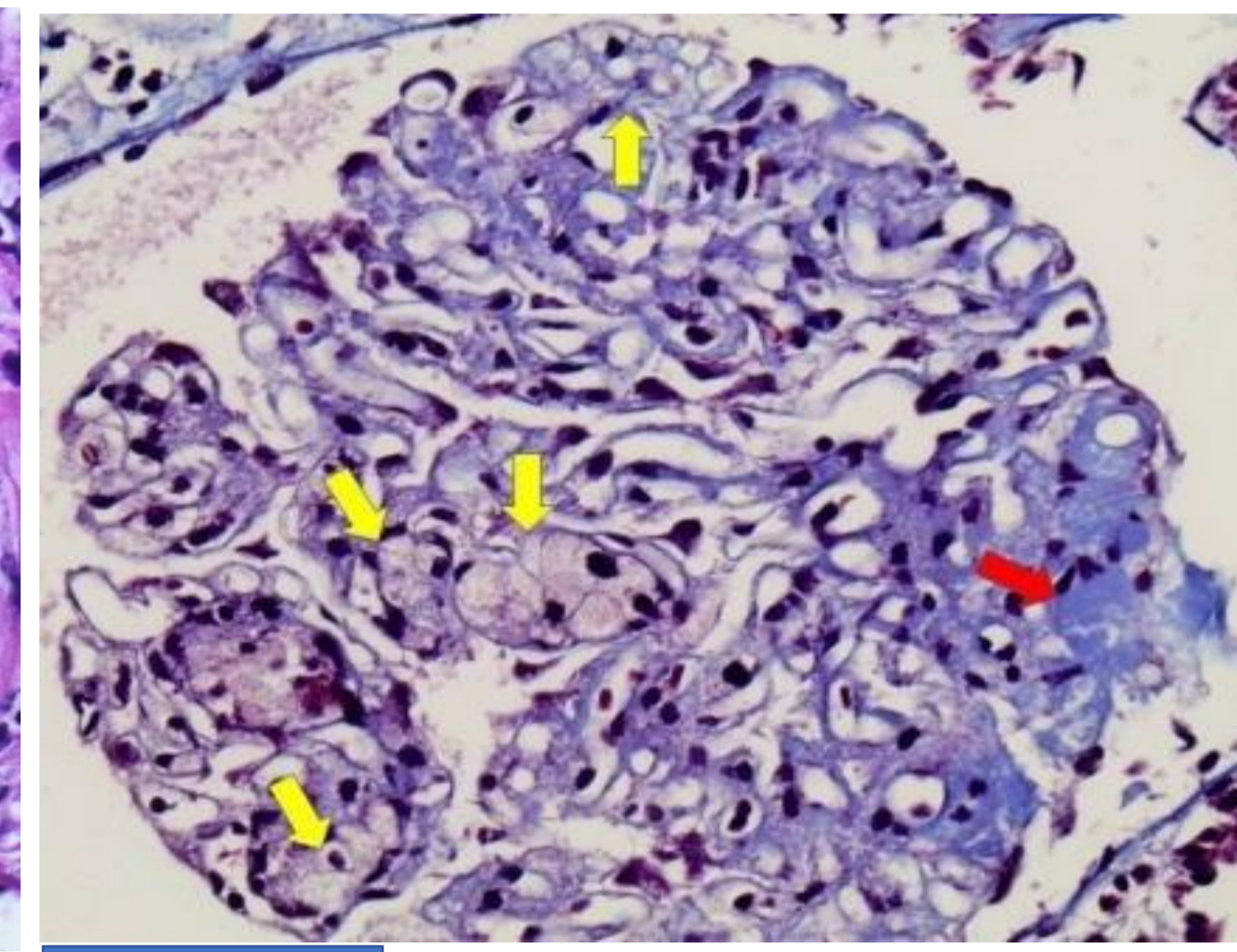
- 10 χρόνια αργότερα, διενεργήθηκε 2<sup>η</sup> νεφρική βιοψία λόγω νεφρωσικού συνδρόμου και επιδείνωσης της νεφρικής λειτουργίας (creatinine: 2.2 mg/dl).
- Εκτός από εικόνα FSGS και ενδοτριχοειδών ψευδοθρόμβων, παρατηρήθηκαν: σφαιρική σπειραματοσκλήρυνση, πάχυνση της βασικής μεμβράνης των τριχοειδών (GBM) με τμηματικούς αναδιπλασιασμούς και αφρώδες υλικό εντός των αναδιπλασιασμένων GBMs, εντός των σπειραματικών τριχοειδών αυλών και εντός των αρτηριακών τοιχωμάτων (Εικόνες 2-3).
- Η διάμεση ίνωση και η σκληρωτική ατροφία από απούσες στην 1<sup>η</sup> βιοψία έγιναν διάχυτες (Εικόνα 4). Επιπλέον επιπροστέθηκαν: φλεγμονή του υποστρώματος και αρτηριακές αλλοιώσεις.
- Ο ανοσοφθορισμός σε αμφοτέρες τις βιοψίες έδειξε έντονη σπειραματική καθήλωση C3 κλάσματος του συμπληρώματος (Εικόνες 5,6).

### Το ηλεκτρονικό μικροσκόπιο (ΗΜ):

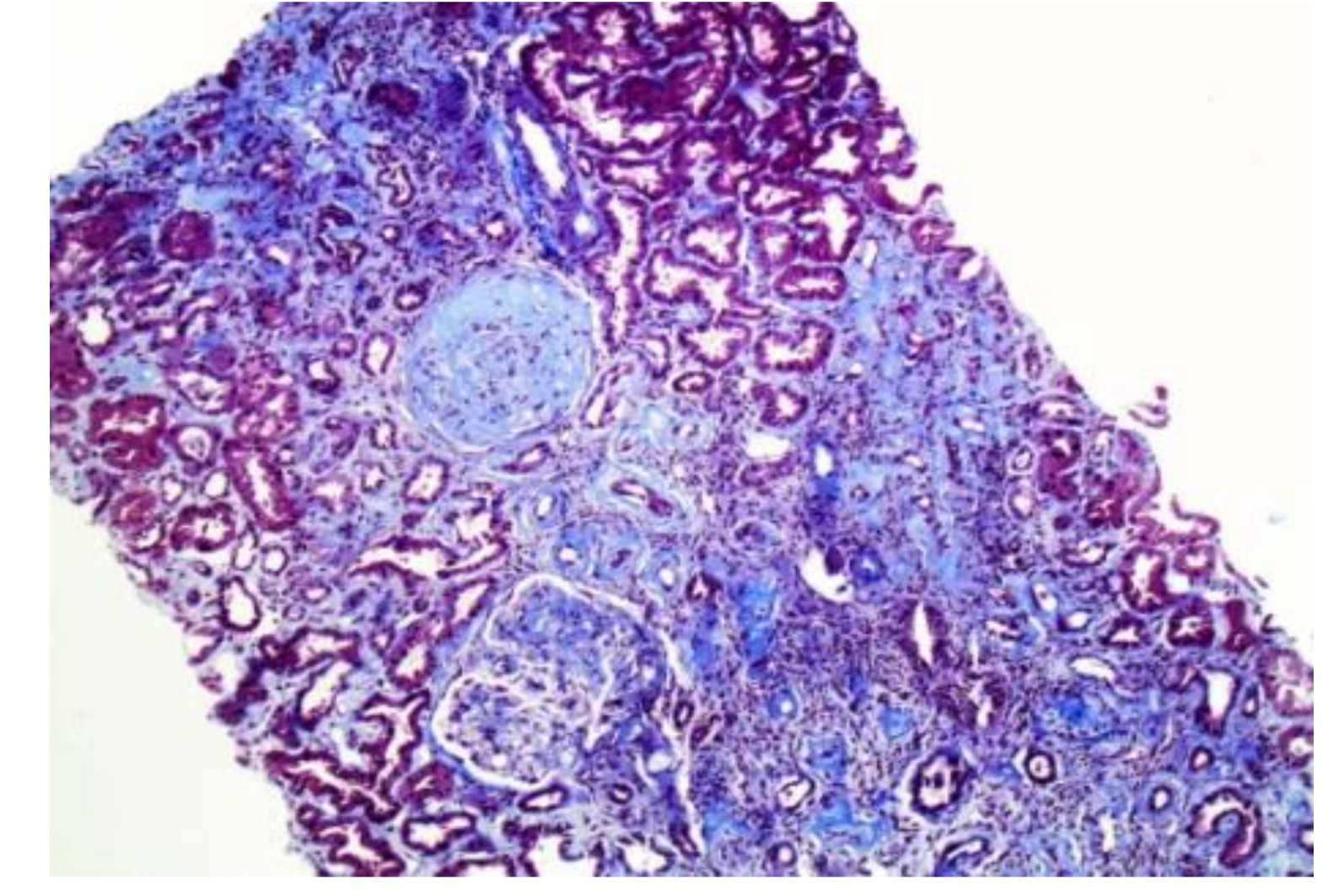
- στην 1<sup>η</sup> βιοψία ανέδειξε πεταλιώδεις λιπιδιακές δομές κυρίων στο μεσάγγειο (Εικόνες 7,8).
- στη 2<sup>η</sup> βιοψία ανέδειξε μαζική παρουσία λιπιδιακών δομών στο μεσάγγειο, υπενδοθηλιακά, ενδομεμβρανικά και υποεπιθηλιακά με διαμόρφωση ευμεγεθών δίκην ύβου εναποθέσεων (Εικόνες 9-12). Λιπιδιακές εναποθέσεις ανευρέθηκαν επιπλέον στο διάμεσο ιστό, στις βασικές μεμβράνες των σκληρωστικών και στα αρτηριακά τοιχώματα.



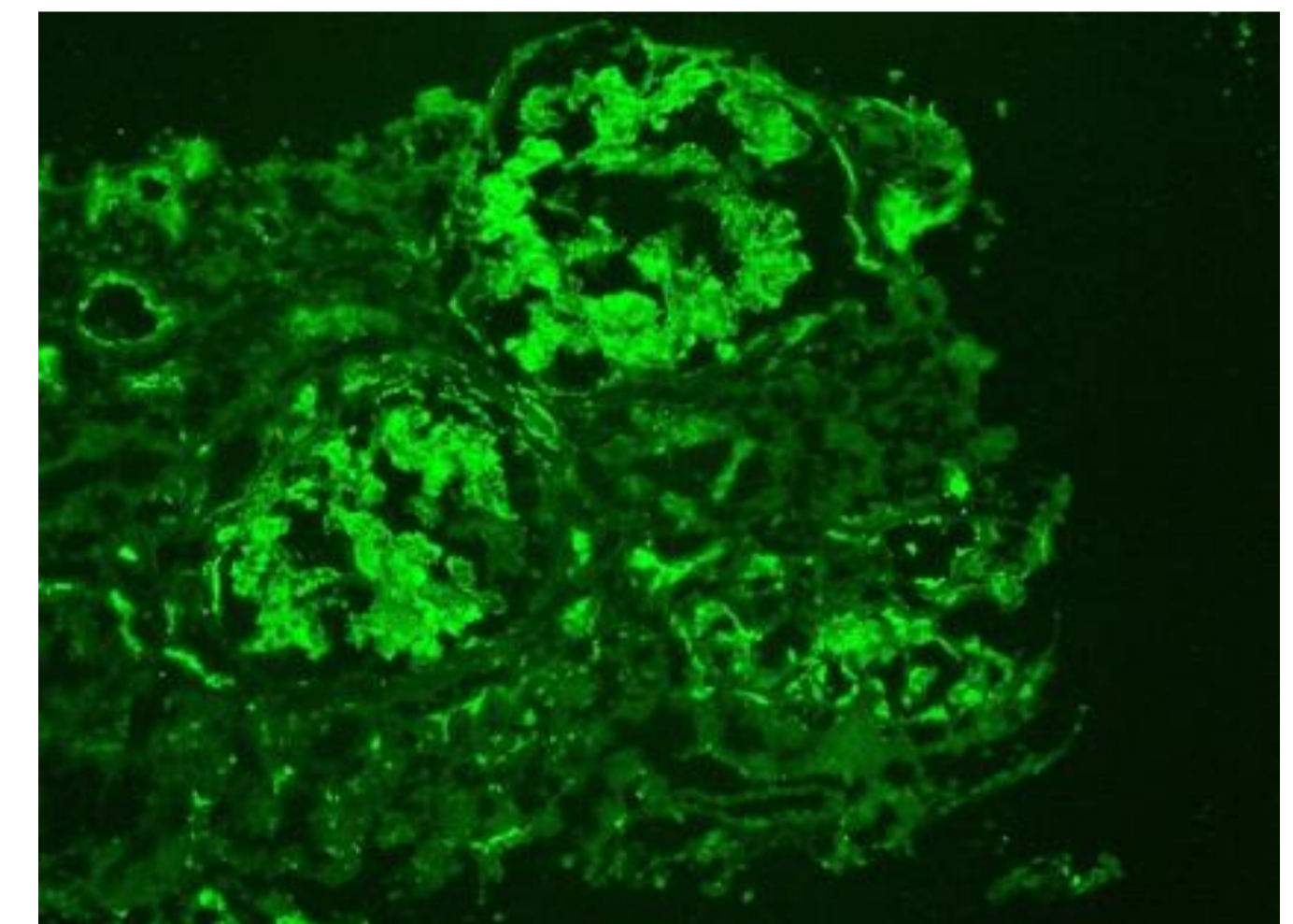
Εικ.2



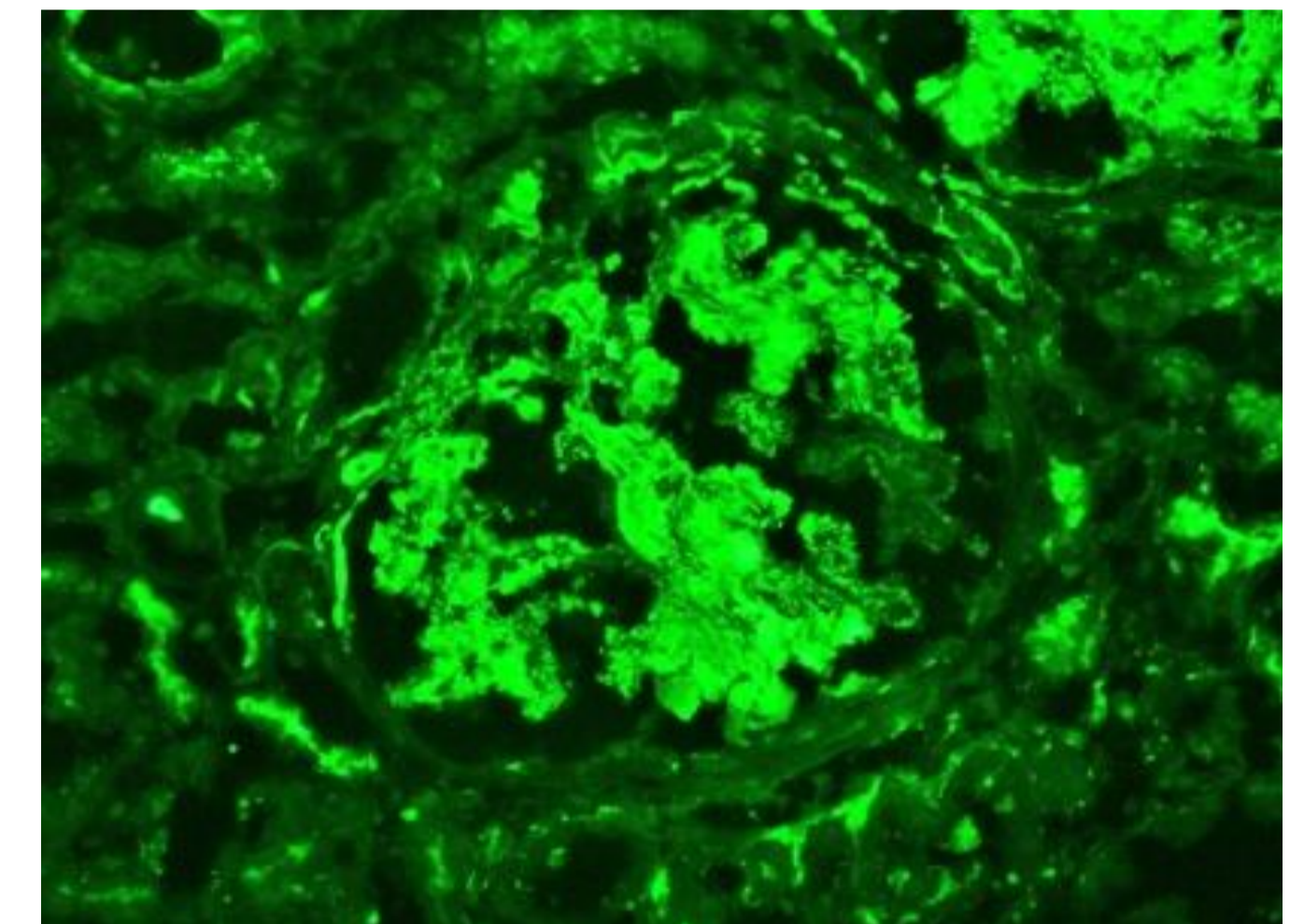
Εικ. 3



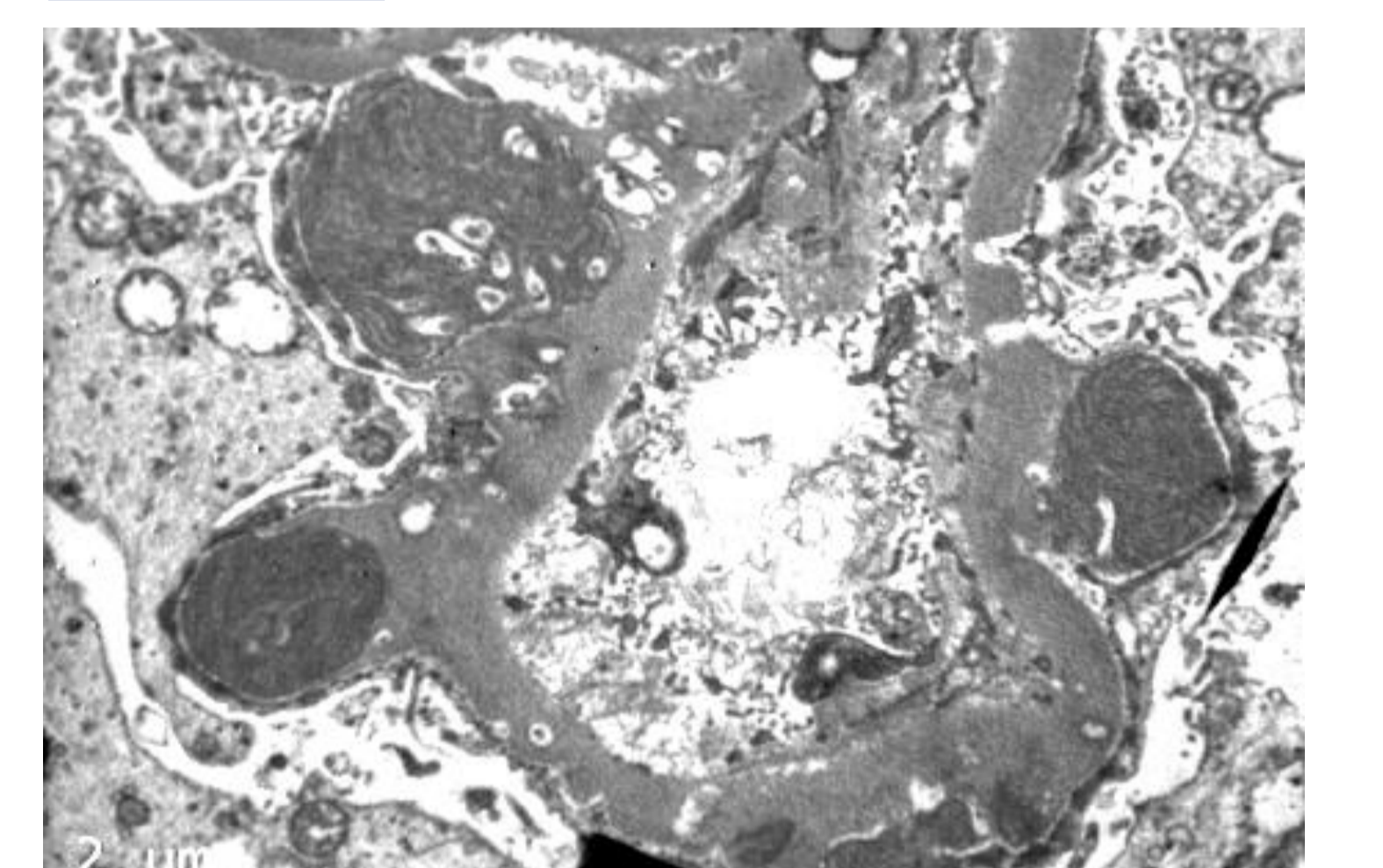
Εικ.4



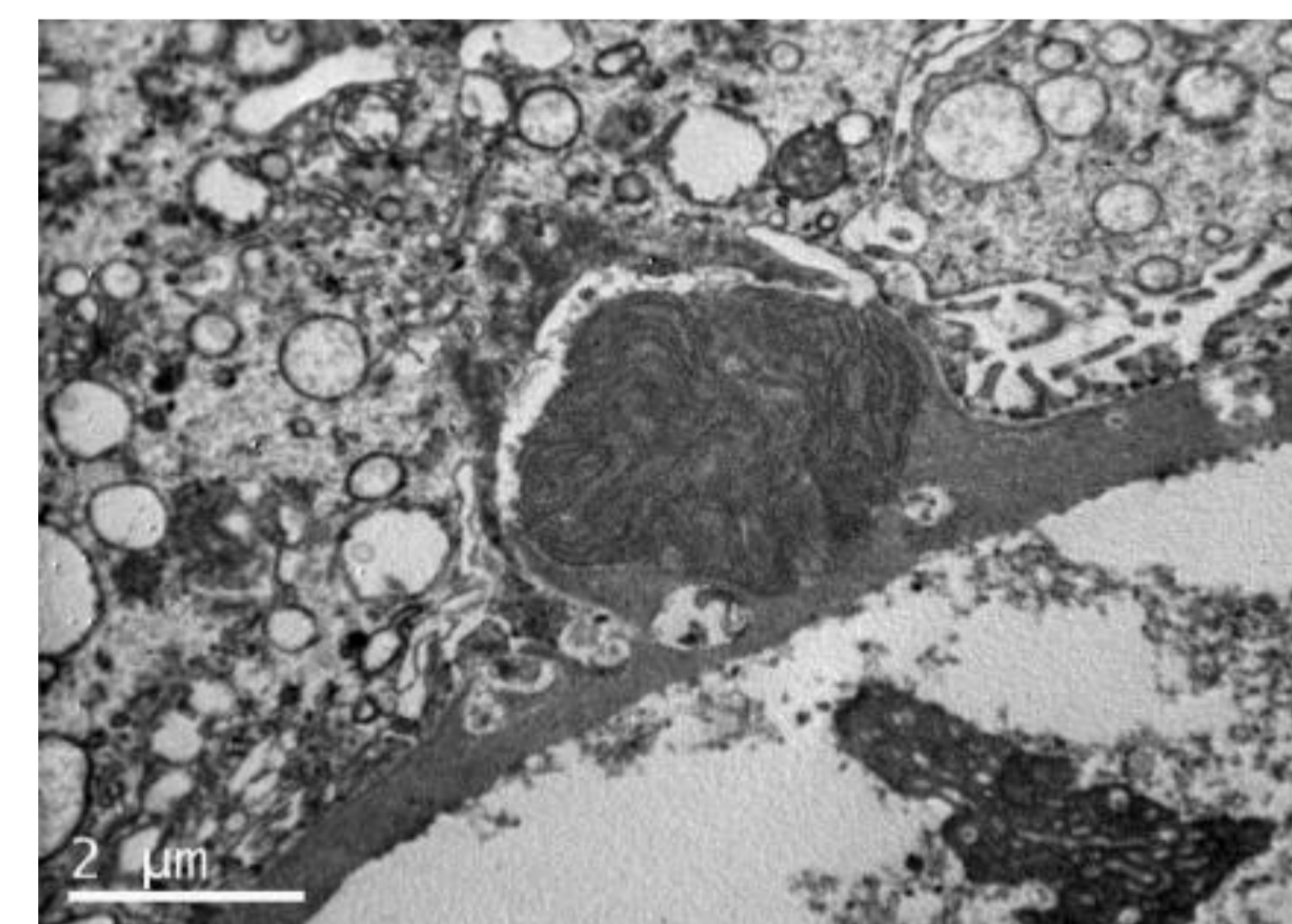
Εικ. 5



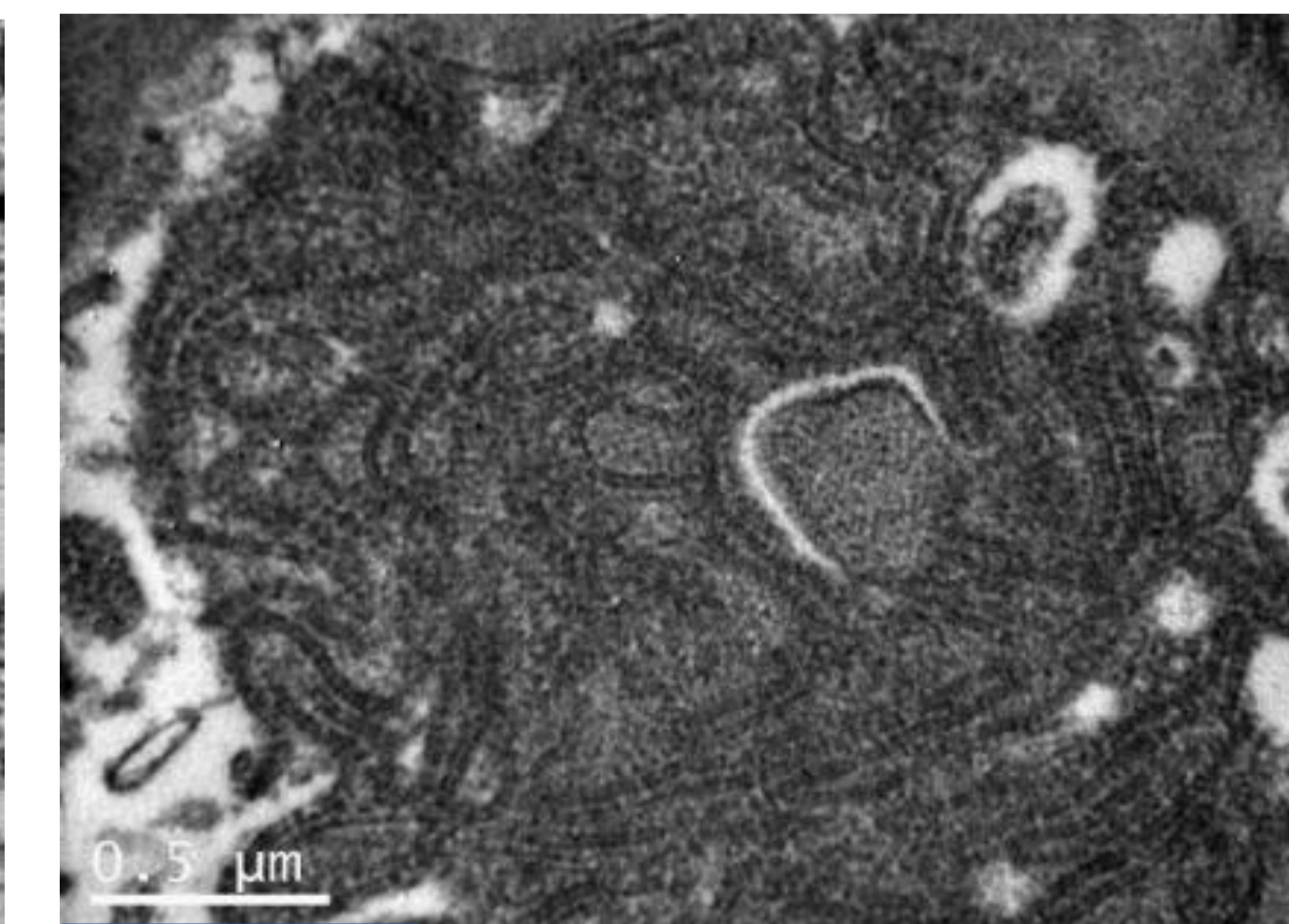
Εικ. 6



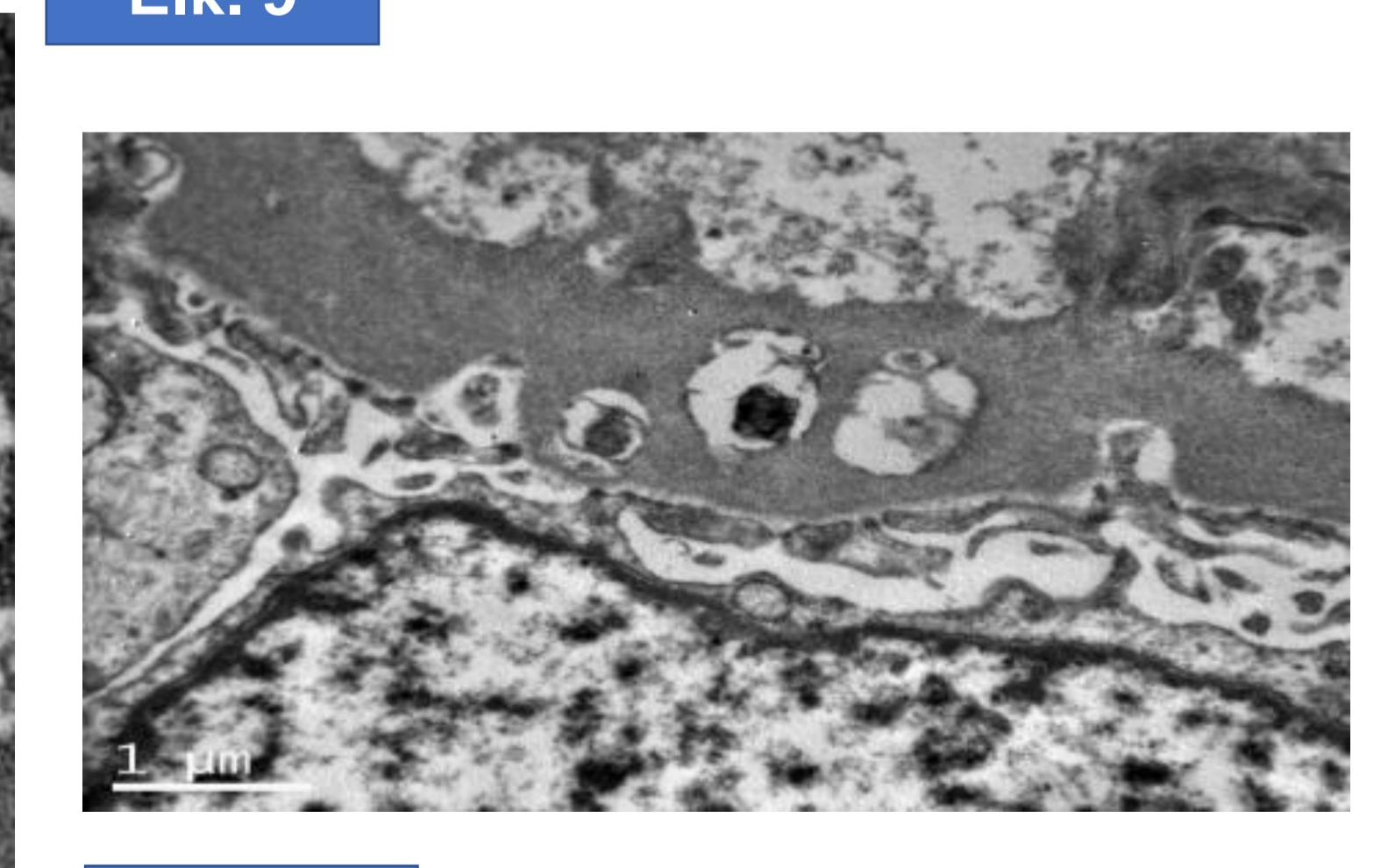
Εικ. 9



Εικ.10



Εικ. 11



Εικ.12

1<sup>η</sup> Βιοψία

## Συμπεράσματα

- Η συσσώρευση και επέκταση του λιπιδιακού υλικού στις νεφρικές δομές συμβαδίζει με την εγκατάσταση χρόνιων νεφρικών αλλοιώσεων (ίνωση, ατροφία, σφαιρική σπειραματοσκλήρυνση) και φαίνεται ότι αποτελεί την υποκείμενη ιστολογική αιτία της προοδευτικής νεφρικής βλάβης και της νεφρωσικού τύπου πρωτεϊνουρίας στους ασθενείς με ανεπάρκεια LCAT.
- Η έντονη εναπόθεση C3 κλάσματος του συμπληρώματος και στις δύο βιοψίες του ασθενούς καθιστά σκόπιμη τη διερεύνηση του πιθανού ρόλου της εναλλακτικής οδού του συμπληρώματος στην εξέλιξη των νεφρικών ιστολογικών αλλοιώσεων των ασθενών με ανεπάρκεια LCAT.

2<sup>η</sup> Βιοψία