

# Risposte esatte ai Test di Verifica

## Compliance alla terapia dietetica

C. D'Alessandro, E. Colombini, G. Pasquariello, G. Sbragia, A. Cupisti

Test di Verifica - 1, Pag. 5

- 1) risposta esatta: a
  - 2) risposta esatta: d
  - 3) risposta esatta: c
- 

## Pielonefrite acuta secondaria a fistola entero-vescicale in trapianto renale

A. D'Amelio, A. Granata, A. De Pascalis, L. Di Lullo, F. Floccari, F. Fiorini

Test di Verifica - 2, Pag. 10

- 1) risposta esatta: a
  - 2) risposta esatta: a
  - 3) risposta esatta: a
- 

## Quadro severo di mieloma multiplo e insufficienza renale trattato con successo con bortezomib e desametasone

C. Galderisi, A. Cecilia, M. Tomaselli, P. Arcieri, L. Di Lullo, P. Polito

Test di Verifica - 3, Pag. 14

- 1) risposta esatta: b
  - 2) risposta esatta: c
- 

## Variabilità delle lesioni renali nella Sclerosi Tuberosa

S. Mancuso, L. Lo Sciuto, F. Floccari, A. Granata

Test di Verifica - 4, Pag. 19

- 1) risposta esatta: a
  - 2) risposta esatta: d
  - 3) risposta esatta: a
-

## La novella del buon pastore: continuare a raccontarla per non rischiare di dimenticarla

A. Mehmetaj, L. Caroti, P. Dattolo, G. Ferro, S. Michelassi

TEST DI VERIFICA - 5, PAG. 22

### 1) Risposta esatta: b

#### Sindrome di Goodpasture

La presenza di siderociti (macrofagi contenenti pigmento emosiderinico) nel BAL è virtualmente diagnostica di emorragia polmonare. Siamo quindi in presenza di una sindrome “pulmo-renale” caratterizzata da emorragia polmonare e insufficienza renale rapidamente progressiva macroematurica.

In questi casi la diagnosi differenziale dovrebbe comprendere (11):

- Vasculiti responsabili di emorragia polmonare e glomerulonefrite crescentica, usualmente ANCA-associate (ad esempio, sindrome di Wegener, poliangiite microscopica).
- Sindrome di Goodpasture.
- Altre cause di insufficienza renale acuta con emorragia polmonare (ad esempio, crioglobulinemia, LES, porpora di Henoch-Schönlein, sindrome uremico-emolitica).
- Insufficienza renale acuta associata ad edema polmonare.
- Infezioni polmonari associate con insufficienza renale.

La negatività degli ANCA escludeva virtualmente la sindrome di Wegener (e le vasculiti “ANCA-associate” in genere); l'assenza di ANA e i normali livelli di C3 e C4 rendevano assai poco probabile un LES (in cui peraltro le complicanze polmonari solo molto raramente assumono i caratteri dell'emorragia polmonare). Non erano presenti esami né reperti clinici riferibili a crioglobulinemia, porpora di Henoch-Schönlein o sindrome uremico-emolitica. La negatività degli esami colturali al BAL e il peggioramento funzionale renale in assenza di chiara sintomatologia infettiva durante il decorso a domicilio e nel nostro reparto ponevano come poco probabile anche l'ipotesi di una infezione polmonare persistente. La sindrome di Goodpasture, seppur di per sé entità rara, appariva quindi la diagnosi più verosimile, considerata anche l'anamnesi positiva per esposizione a sostanze tossiche respiratorie ambientali (fumo, esposizione professionale) e il recente episodio acuto (infettivo?) che avrebbe potuto agire da fattore scatenante.

TEST DI VERIFICA - 6, PAG. 22

### 2) Risposta esatta: b

#### Deposizione lineare di ATC anti-membrana basale nel glomerulo all'indagine in immunofluorescenza (IF) della biopsia renale

Esistono attualmente in commercio diversi test per il dosaggio nel siero di ATC anti-MB, differenti l'uno dall'altro per il tipo di substrato antigenico utilizzato. Alcuni Autori, confrontando quattro fra questi diversi metodi di analisi, ne hanno documentato simili sensibilità (94,7-100%) e specificità (91,7-100%) (12). In ogni caso sensibilità e specificità non sono assolute. Specialmente per quanto riguarda la sensibilità, sono riportati in letteratura casi di falsi negativi. In tali casi è possibile che le quantità di ATC anti-MB circolanti siano molto basse e non documentabili a meno di non utilizzare biosensori ultrasensibili (13). Tuttavia, anche in caso di ATC anti-MB falsamente negativi, la deposizione lineare di ATC anti-MB nella biopsia renale è virtualmente sempre presente. Il reperto istologico di glomerulonefrite necrotizzante crescentica non è ovviamente diagnostico di sindrome di Goodpasture perché appannaggio di una vasta gamma di glomerulonefriti primitive e secondarie.

TEST DI VERIFICA - 7, PAG. 22

### 3) Risposta esatta: c

#### Steroidi + immunosoppressori + plasmateresi

Anche se non esistono evidenze definitive, la letteratura è sostanzialmente concorde nel raccomandare il trattamento più aggressivo possibile perché la malattia di Goodpasture può essere fatale (soprattutto per le manifestazioni polmonari) ed è associata ad alto rischio di insufficienza renale permanente. L'aggiunta della plasmateresi, in particolare, accelera la rimozione degli autoATC circolanti rispetto alla sola terapia immunosoppressiva (che ha il fine di arrestare solo la produzione) ed è verosimile che ciò si traduca in un minore danno tessutale e quindi in un migliore esito istopatologico e funzionale. Questa ipotesi sembra rafforzata dalla migliorata morbosità/mortalità della malattia di Goodpasture documentabile negli ultimi decenni, da quando la plasmateresi è divenuta un'opzione terapeutica disponibile.