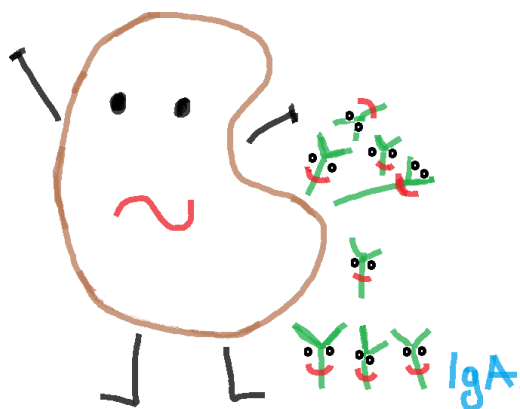


## La nefropatia da IgA – malattia di Berger



La nefropatia da IgA, chiamata anche malattia di Berger, è una condizione infiammatoria dei reni che ne compromette la normale funzione filtrante. In particolare questa patologia è un tipo di glomerulonefrite, ovvero un'infiammazione che colpisce soprattutto i glomeruli renali.

I glomeruli sono dei “setacci” che si trovano a livello del rene. A causa di un processo infiammatorio, le maglie di questi setacci renali si allargano, lasciandosi sfuggire non solo componenti del sangue normalmente trattenuti, ma anche le proteine, che in presenza di questa malattia si ritrovano in quantità eccessive nelle urine.

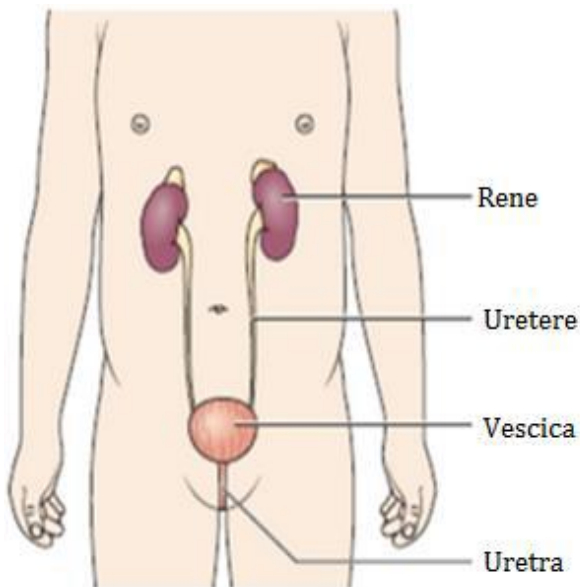
Questa perdita impoverisce il sangue di costituenti importanti per l'equilibrio dei liquidi corporei, con possibile comparsa di sintomi come gonfiore (edemi) specialmente a livello del viso e delle gambe, comportando talvolta delle complicanze come l'anemia e l'ipertensione.

Esistono diverse forme di glomerulonefrite, con origine, decorso, trattamento e prognosi differenti.

Tutti i bambini che presentano la Nefropatia da IgA - malattia di Berger hanno bisogno di visite di controllo periodiche. Con una terapia adeguata, molti bambini possono andare incontro ad una remissione della malattia, ovvero si assiste ad una attenuazione o scomparsa dei sintomi e a una normalizzazione degli esami.

Solo una piccola quota di bambini con questa malattia manifesterà problemi renali a lungo termine. Di questi, una piccola parte potrà sviluppare un danno renale cronico severo con necessità di dialisi e/o trapianto renale.

## Che cos'è l'apparato urinario?



www.infokid.org.uk

L'**apparato urinario**, mediante la funzione dei diversi organi che lo compongono, si occupa dell'eliminazione delle sostanze che non servono più all'organismo umano mediante la produzione ed eliminazione dell'urina.

È formato dai **reni**, dagli **ureteri**, dalla **vescica** e dall'**uretra**.

I **reni** sono organi a forma di “fagioli” e provvedono principalmente alla produzione dell'urina. Nel corpo umano i reni sono due e sono posizionati ai lati della colonna vertebrale. Questi organi filtrano il sangue per rimuovere l'acqua, il sale in eccesso e i prodotti di scarto dell'organismo tramite la produzione di urina.

Gli **ureteri** sono 2 lunghi tubi che consentono all'urina di passare dai reni alla vescica urinaria.

La **vescica**, dalla forma simile a una sfera, è un organo che raccoglie l'urina prodotta dai reni e la espelle attraverso l'**uretra**.

## Quanto è diffusa la nefropatia da IgA – malattia di Berger?

Sebbene si tratti di una malattia rara, la nefropatia da IgA – malattia di Berger è la più frequente glomerulonefrite in diversi paesi Europei, tra cui l'Italia. Può essere diagnosticata ad ogni età, anche se viene comunemente identificata prima dei 30 anni. La causa di questa malattia è l'intrappolamento di un anticorpo chiamato immunoglobulina A (IgA) nei glomeruli renali.

L'immunoglobulina A (IgA) è un anticorpo che gioca un ruolo chiave nel sistema immunitario per attaccare gli agenti patogeni invasori.

In questa malattia, IgA anormali entrano nei glomeruli renali e a poco a poco ne alterano la capacità di filtraggio, provocando un'inflammatione dei tessuti. Ciò ostacola la capacità del rene di filtrare le scorie e l'acqua in eccesso dal sangue.

La nefropatia da IgA prende anche il nome di malattia di Berger, dal medico che identificò questa patologia per la prima volta nel 1968.

## Cos'è il sistema immunitario e come funziona?

Il Sistema immunitario protegge l'organismo dai virus e batteri, i quali a contatto con il corpo possono causare infezioni e malattie. Questi germi possono entrare in contatto in differenti modi, attraverso il naso, la gola o ancora il Sistema urinario.

I batteri e i virus possiedono delle "speciali etichette" sulla loro superficie (**markers**) che sono differenti da quelli presenti normalmente sulle cellule dell'organismo umano. Grazie queste etichette il sistema urinario è in gradi di riconoscere i germi e ucciderli.

Quali cellule compongono il sistema immunitario?

Il sistema immunitario protegge il corpo umano contro le malattie con l'aiuto di diverse cellule:

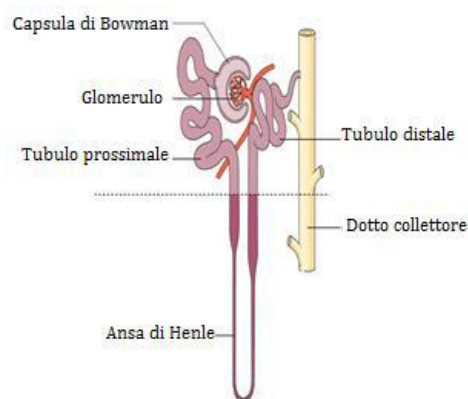
- **Globuli bianchi (leucociti):** si dividono in due tipi, ovvero i **neutrofil**i ed i **linfociti**
- **Anticorpi (Immunoglobuline):** hanno la funzione di riconoscere i germi che sono venuti a contatto con il corpo ed "attaccarsi" su questi in modo che i globuli bianchi li riconoscano.  
Si dividono in 5 tipi: Immunoglobuline A (IgA), immunoglobuline D (IgD), immunoglobuline E (IgE), Immunoglobuline G (IgG), Immunoglobuline M (IgM),
- **Il sistema del complemento:** è formato da alcune proteine che viaggiano nel sangue. Sono delle proteine che "complementano" il sistema immunitario, per aiutare quest'ultimo ad uccidere i germi o le cellule infettate dai virus o dai batteri. Normalmente l'organismo controlla l'attivazione del sistema del complemento, per evitare che questo non attacchi le cellule dell'organismo.

## Che cosa hanno in comune la vasculite da IgA - Porpora di Schönlein-Henoch e la nefropatia da IgA – malattia di Berger?

La vasculite da IgA - porpora di Schönlein-Henoch è un'inflammatione dei piccoli vasi sanguigni (vasculite), dovuta alla deposizione di immunocomplessi contenenti anticorpi del tipo IgA. Questa malattia può insorgere in seguito a diversi eventi, in particolare infezioni delle vie respiratorie. In alcune persone, a causa di anomalie delle IgA, si formano degli immunocomplessi più grandi del normale che tendono a depositarsi nei piccoli vasi sanguigni di alcuni organi tra cui la cute, l'intestino, e i glomeruli renali, provocando un'inflammatione dei tessuti. Per questo motivo molti bambini affetti da vasculite da iGA- porpora di Schönlein-Henoch possono avere anche una nefropatia da IgA, in associazione ad altri sintomi come rash (macchie emorragiche) sulle gambe e i glutei, dolore addominale e dolore alle articolazioni.

### Come funzionano i reni?

All'interno di ogni rene vi sono approssimativamente un milione di **nefroni** che sono costituiti da piccoli filtri che prendono il nome di **glomeruli** e dai tubuli **renali**. La funzione dei glomeruli è di eliminare l'acqua e il sale in eccesso, oltre ai prodotti di scarto dell'organismo, tramite la produzione di urina. Inoltre, i glomeruli provvedono a trattenere nell'organismo, ciò di cui il corpo necessita come le cellule del sangue, le proteine e altri importanti elementi.



www.infokid.org.uk

### Come funziona un nefrone:

- Il sangue entra nel **glomerulo**, dove viene filtrato.
- Il liquido filtrato passa nel **tubulo renale**, dove la maggior parte del liquido viene riassorbito e ritorna nel circolo sanguigno, il restante viene trasformato in urina
- Le urine vengono trasportate attraverso il **dotto collettore** ai calici renali e quindi tramite gli ureteri arriva nella vescica.

## Quali sono i sintomi della Nefropatia da IgA – malattia di Berger?

Nella fase iniziale della malattia, qualche bambino non presenta alcun sintomo o segno.

Comuni segni e sintomi della Nefropatia da IgA – malattia di Berger sono:

- La presenza di sangue nelle urine (**ematuria**) – le urine si presentano rosse o color “coca-cola”.
- La presenza di proteine nelle urine (**proteinuria**) – solitamente non è possibile vedere ad “occhio nudo” la presenza di proteine nelle urine, anche se la proteinuria può essere facilmente identificata tramite un test delle urine. Quando la presenza di proteine è molto abbondante è possibile notare della “schiuma” nelle urine.

Non sempre, il bambino può anche presentare

- Gonfiore in differenti parti del corpo soprattutto al viso, occhi, gambe e piedi (**edema**)
- Tendenza a fare poco spesso e in quantità scarsa la pipì (**oliguria**)



Ematuria



Proteinuria

### Per sapere di più a proposito dei sintomi: perché si sviluppa l'edema (gonfiore)?

Ci sono principalmente 2 motivi perché i bambini con glomerulonefrite presentano gonfiore al viso e alle gambe:

- Talvolta, i filtri renali danneggiati (i glomeruli) non sono più in grado di filtrare in maniera adeguata l'acqua in eccesso e i sali, che rimanendo nell'organismo provocano il gonfiore
- I filtri renali danneggiati possono perdere le proteine che vengono escrete nelle urine ed in particolare una proteina chiamata "**albumina**".



©infokid.org.uk

Ciò provoca la **sindrome nefrosica**. Normalmente i fluidi si muovono all'interno e all'esterno delle cellule dell'organismo al fine di fornire il nutrimento adatto. L'albumina ha la funzione di mantenere i liquidi in equilibrio tra l'interno dei vasi sanguigni e le cellule – se non vi è sufficiente albumina nel circolo sanguigno, i fluidi vanno a posizionarsi al di fuori del circolo sanguigno, provocando l'**edema**, ovvero il gonfiore in diverse parti del corpo tra cui il viso e le gambe.

## Quali possono essere le complicanze?

Alcuni bambini possono sviluppare delle complicanze, derivate dalla patologia stessa.

- **Ipertensione:** la nefropatia da IgA – malattia di Berger può causare un aumento della pressione arteriosa del sangue. Sintomi della pressione arteriosa troppo elevata sono la cefalea, il vomito o la visione sfuocata;
- **Insufficienza renale acuta (IRA):** si manifesta quando i reni smettono di funzionare improvvisamente. Alcuni bambini recuperano la funzionalità renale dopo alcune settimane, altri necessitano di trattamenti supplementari.

## Test e diagnosi

Il suo bambino verrà sottoposto ad alcuni esami per identificare il tipo di glomerulonefrite e per capire il trattamento più adeguato.

- **Visita medica:** Il medico esaminerà suo figlio e controllerà se il bambino presenta edema (gonfiore al viso o alle gambe); inoltre misurerà la pressione arteriosa;
- **Test delle urine:** Attraverso uno Stick che viene immerso nel campione delle urine, il medico sarà in grado di identificare la presenza di cellule del sangue o proteine (segno di glomerulonefrite). Il campione potrà in seguito essere inviato al laboratorio per eseguire test più approfonditi;
- **Esami del sangue:** L'esame del sangue può fornire maggiori informazioni sulla funzione renale, sul sistema immunitario e sulla quantità di proteine nel sangue;
- **Esami radiologici:**
  - **Ecografia renale:** si tratta di un esame che non provoca dolore, dotato di un piccola sonda che viene messa a contatto con l'addome del suo bambino. L'esame è mirato a vedere la forma, la grandezza e la struttura dei reni;
  - **RX torace:** viene eseguito nei bambini con difficoltà respiratoria e serve per vedere se è presente liquido nello spazio che circonda i polmoni;
- **Biopsia Renale:** consiste nel prelevare un piccolo pezzetto di tessuto di un rene tramite una siringa speciale, per poi esaminarlo al microscopio;  
Durante la procedura sono utilizzate delle medicine che non faranno sentire dolore al suo bambino. Questo è l'unico esame che permette una diagnosi definitiva di nefropatia da IgA – malattia di Berger.

## Come si fa diagnosi di Nefropatia da IgA – malattia di Berger?

La diagnosi di questa malattia è fatta tramite l'analisi al microscopio di un piccolo pezzetto del rene che si ottiene tramite una **biopsia renale**. Questo esame consiste nel prelevare un piccolo pezzetto di tessuto di un rene tramite una speciale siringa, per poi esaminarlo al microscopio. Durante la procedura sono utilizzate delle medicine che non faranno sentire dolore al suo bambino.

## Trattamento

In caso di ematuria ma soprattutto in caso di proteinuria, il suo bambino deve essere inviato in un centro ospedaliero per eseguire una visita pediatrica nefrologica.

Una piccola quota di bambini non richiedono alcun trattamento farmacologico e non effettuano una biopsia renale, ma solo controlli regolari. In questo modo si valuta come evolve il quadro e se diventa necessario si esegue una biopsia renale.

Inizialmente, ai bambini con diagnosi o forte sospetto clinico di glomerulonefrite e presenza di gonfiore è richiesto di limitare quantità di acqua bevuta, al fine di controllare la pressione arteriosa o ridurre il gonfiore (**edema**). Inoltre è molto utile per tenere sotto controllo il quadro limitare gli apporti di sale nella dieta.

### → Farmaci per ridurre l'edema

In alcuni casi oltre alla dieta si possono utilizzare dei farmaci, chiamati **diuretici**, che aiutano ad eliminare con le urine acqua e sali, determinando una riduzione del gonfiore alle gambe.

### → Farmaci per controllare la pressione arteriosa

Oltre la dieta povera di sale si possono utilizzare alcuni farmaci che agiscono a livello dei vasi, al fine di controllare la pressione arteriosa e rallentare il danno renale.

### → Farmaci che riducono la funzione del sistema immunitario

Alcuni tipi di glomerulonefrite, tra cui la nefropatia da IgA, sono provocate da una alterazione del sistema immunitario. Per questo per curarla si utilizzano alcuni farmaci, detti **immunosoppressori**, la cui funzione è di rendere il sistema immunitario meno attivo, in modo che questo non danneggi il tessuto renale. I **corticosteroidi** rientrano in questa categoria di farmaci.

### → Dialisi

Una piccola parte dei bambini con glomerulonefrite possono andare incontro ad un progressivo peggioramento della funzionalità renale e necessitare della dialisi, ovvero un macchinario che filtra il sangue e che sostituisce la funzione renale.

### Informazioni aggiuntive a proposito degli immunosoppressori:

- **Vaccini:** È molto importante che il suo bambino esegua tutti i vaccini proposti dal medico, al fine di ridurre il rischio di contrarre malattie infettive. Parli con il suo curante a proposito dei vaccini temporaneamente non indicati durante il trattamento farmacologico con corticosteroidi o immunosoppressori.
- **Infezioni:** I bambini che eseguono trattamento con gli immunosoppressori, sviluppano più frequentemente infezioni. È importante che Lei contatti il proprio medico se suo figlio fosse venuto in contatto con bambini affetti da varicella (qualora non avesse già contratto la malattia in passato o non fosse già vaccinato) o morbillo (qualora non fosse già vaccinato per MPR).
- **Effetti collaterali:** I farmaci che vengono somministrati servono a fare stare meglio suo figlio, ma deve essere a conoscenza che gli immunosoppressori possono dare degli effetti indesiderati.

Trattamento a **breve termine** con corticosteroidi: i più comuni effetti collaterali sono edema del volto, irritabilità, bruciore gastrico, aumento di peso e dell'appetito, aumento della pressione arteriosa.

Trattamenti a **lungo termine** con immunosoppressori: i corticosteroidi (farmaci che riducono la funzione del Sistema immunitario), se assunti per un lungo periodo e a dosi consistenti possono provocare una serie di effetti collaterali come:

→ Rallentamento della crescita e ritardo della pubertà.

→ La pelle del suo bambino potrebbe assottigliarsi e potrebbe sviluppare l'acne.

→ Aumento dell'appetito e del peso corporeo

→ Alcuni bambini potrebbero sviluppare delle problematiche a livello delle ossa dell'anca, con un indebolimento a questo livello.

→ Talvolta alcuni bambini in trattamento con corticosteroidi, con predisposizione familiare, potrebbero sviluppare il Diabete. Contatti il suo medico se dovesse notare che il suo bambino urina più spesso e risulta essere molto assetato.

Nella nefropatia da IgA il trattamento con corticosteroidi è solitamente piuttosto breve e pertanto si osservano solo gli effetti collaterali del trattamento a breve termine.



## Che cosa accadrà al mio bambino nel futuro?

### → Controlli clinici

I bambini che sono stati trattati per una nefropatia di IgA – malattia di Berger, hanno bisogno di controlli clinici (follow-up) per monitorare la funzionalità renale. E' importante non saltare i controlli clinici predisposti dal Curante, anche se il suo bambino sembra stare bene.

### → Effetti a lungo termine

**Remissione:** La maggior parte dei bambini con una terapia adeguata raggiunge una remissione della malattia. Ciò significa che non presenta più alcun sintomo e che i suoi controlli risultano in ordine, ma ciò **NON** significa che sia guarito dalla malattia. Un paziente con diagnosi sicura (effettuata mediante biopsia renale) di nefropatia da IgA – malattia di Berger deve proseguire con i controlli clinici periodici per tutta la durata dell'infanzia e con frequenza variabile anche in età adulta.

### → Problemi a lungo termine

Alcuni bambini sviluppano problemi renali a lungo termine. Ciò avviene lentamente nel corso degli anni. Questo peggioramento progressivo è denominato **insufficienza renale cronica** (IRC). Il suo bambino affetto da IRC necessita di controlli clinici più frequenti e potrà nel tempo andare incontro alla necessità di dialisi cronica e/o di trapianto renale.

→ In caso di domande o richiesta di supporto, non esiti a parlarne con il suo pediatra di famiglia o con il suo nefrologo pediatra.

[WWW.ERKNet.org](http://WWW.ERKNet.org)

A cura della Dott.ssa Giulia Bassanese con la supervisione della Dott.ssa Marina Vivarelli.

Versione 31, Agosto 2018. ©2018 ERKNet

Per dettagli su qualsiasi informazione utilizzata in questo foglio informativo, vi preghiamo di contattarci attraverso il nostro sito web [www.ERKNet.org](http://www.ERKNet.org).

Prestiamo particolare attenzione affinché le informazioni contenute in questo documento siano corrette e aggiornate. Tuttavia, è importante chiedere consiglio al Pediatra di famiglia o al suo Nefrologo pediatra.

L'ERKNet, i collaboratori e gli editori non possono essere ritenuti responsabili dell'accuratezza delle informazioni, delle omissioni di informazioni o di eventuali azioni che potrebbero essere prese come conseguenza della lettura di queste informazioni.