

## MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXV

Giugno 2022

numero 6

### I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

#### UNA DIAGNOSI COMPLEMENTARE: LA C3-*GLOMERULOPATHY*

Stefano Amoroso

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Università di Trieste*

**Indirizzo per corrispondenza:** stefanoamoroso1234@gmail.com

La storia di un ragazzino di 10 anni inizia con un episodio di macroematuria glomerulare, in apiressia e con PA nella norma, per cui veniva ricoverato. Agli esami di laboratorio si osservava aumento della creatinina (1,19 mg/dl), ipocomplementemia (C3 19 mg/dl, C4 2 mg/dl) e proteinuria delle 24h in *range* nefritico 739 mg/die. Vista la positività del tampone faringeo per streptococco  $\beta$ -emolitico di gruppo A e l'aumento del TAS (976 U/ml) veniva posta diagnosi di glomerulonefrite acuta post-streptococcica. Ai controlli successivi, si assisteva alla scomparsa della macroematuria, ma con persistenza della microematuria, della proteinuria e dell'ipocomplementemia. A distanza di qualche mese si assisteva a due recidive di glomerulonefrite con macroematuria, aumento della creatinina, ipocomplementemia persistente e proteinuria. Sempre negativi gli autoanticorpi (ANA, ANCA e anti-DNA nativo), le sierologie per virus e gli indici di flogosi. Nei mesi successivi si riscontrava azotemia in aumento (74 mg/dl) e del peso corporeo (+700 g in 2 settimane), per cui avviava terapia con furosemide. Vista la persistenza della proteinuria e dell'ipocomplementemia, con azotemia in peggioramento, è stata eseguita la biopsia renale che ha mostrato un quadro di glomerulonefrite membrano-proliferativa diffusa con deposito esclusivo di C3 (C3-*glomerulopathy*).

La ricerca degli anticorpi anti-fattore H è risultata negativa, mentre il dosaggio del fattore sC5b9 su siero è

risultato elevato (1209 ng/ml, vn < 400 ng/ml) confermando l'alterazione del complemento alla base della malattia e supportando la diagnosi di C3-*glomerulopathy*.

È stata dunque avviata terapia con prednisone ad alto dosaggio (50 mg/die), ma a distanza di un mese si è evidenziata una risposta solo parziale alla terapia steroidea con persistenza della proteinuria e comparsa di effetti collaterali quali una moderata linfopenia (linfociti 200/mm<sup>3</sup> con 7400/mm<sup>3</sup> GB). Data la cortico-resistenza della malattia si è deciso di scalare il prednisone e di avviare, secondo le ultime evidenze in letteratura, terapia con micofenolato mofetile (MFM).

A distanza di un mese dall'avvio del MFM si è avuta una normalizzazione della proteinuria delle 24h e del complemento. A distanza di circa 2 mesi la malattia risulta in remissione stabile in terapia di fondo col solo MFM.

Questo caso insegna che bisogna pensare a una C3-*glomerulopathy* di fronte a una glomerulonefrite cronica con ipocomplementemia e proteinuria persistente da più di 3 mesi e quindi di eseguire in questo caso la biopsia renale che mostrerà, a differenza di una glomerulonefrite post-infettiva, depositi quasi esclusivi di C3 in assenza di Ig e che la terapia steroidea combinata con MFM sembra essere in grado di indurre e mantenere la remissione nella maggior parte dei casi.