



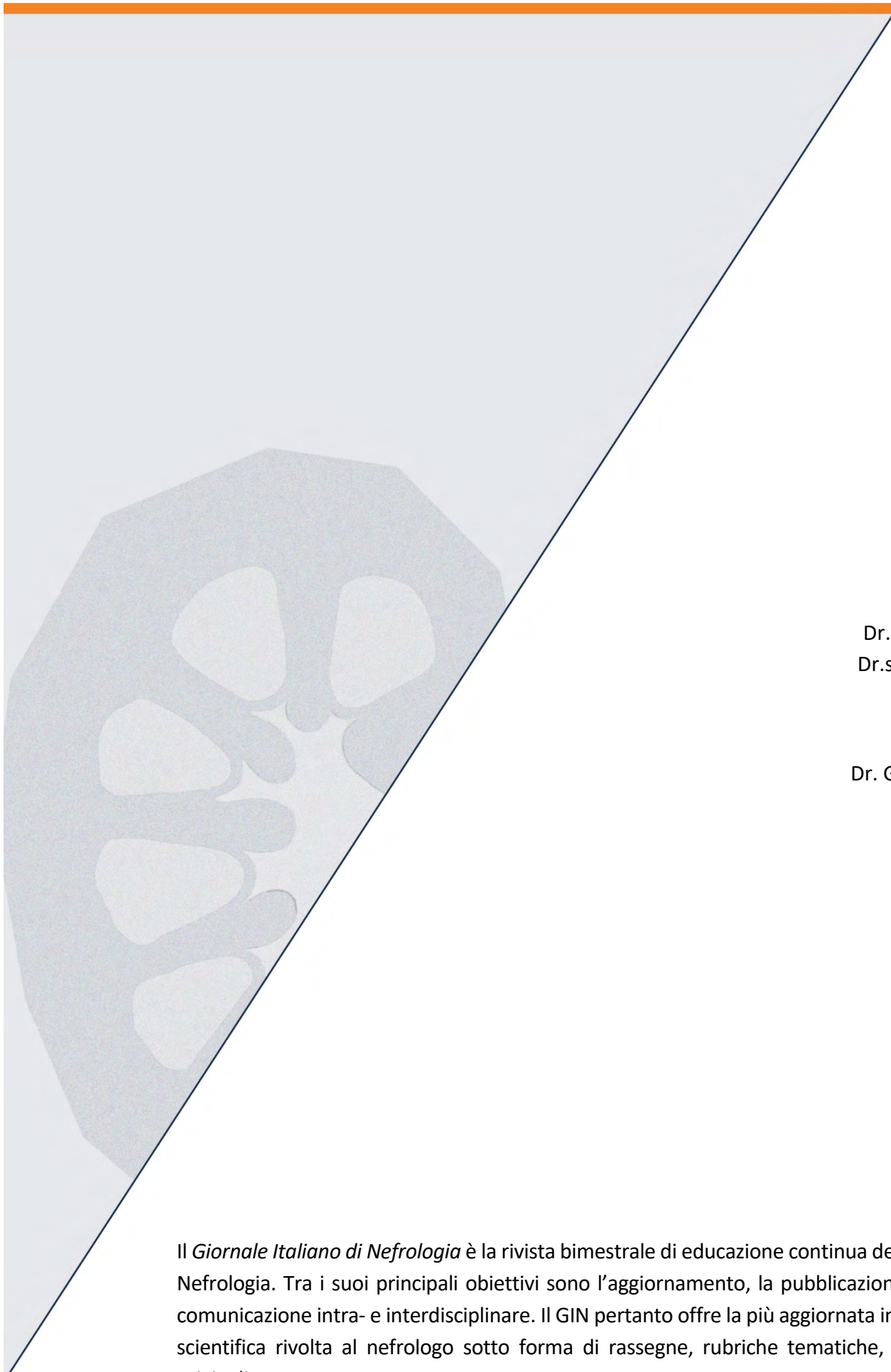
GIORNALE ITALIANO DI NEFROLOGIA

Book of abstract

Anno 40 • Volume S82

**64° Congresso Nazionale
della Società Italiana di Nefrologia**

Torino, 4-7 ottobre 2023



Editor in Chief
Gaetano La Manna

Co-editors
Dr.ssa Olga Baraldi
Dr. Antonio De Pascalis
Dr.ssa Roberta Fenoglio

Associate editors
Dr. Giuseppe Quintaliani
Dr. Rodolfo Rivera
Dr. Giusto Viglino



Il *Giornale Italiano di Nefrologia* è la rivista bimestrale di educazione continua della Società Italiana di Nefrologia. Tra i suoi principali obiettivi sono l'aggiornamento, la pubblicazione di linee guida e la comunicazione intra- e interdisciplinare. Il GIN pertanto offre la più aggiornata informazione medico-scientifica rivolta al nefrologo sotto forma di rassegne, rubriche tematiche, casi clinici e articoli originali.

pediatrica. Durante la degenza si assisteva alla normalizzazione degli indici di funzionalità renale (creat. 0.5 mg/dl con cl. Creatinina 116 ml/m/1.73 s.c.). Veniva inoltre effettuato studio metabolico completo che documentava: all'esame delle urine, al sedimento numerosi ossalati di calcio, Calciuria 5,2 mg/Kg/die (v.n. < 4 mg/Kg/die), rapporto natriuria/kaliuria 4/1 (v.n. 2/1); nella norma PTH, Vit D. Lo screening per iperossaluria primitiva, cistinuria, acidosi tubulare è risultato negativo. Conclusioni: La calcolosi urinaria in età pediatrica è in costante incremento. Il caso suggestivo della bambina, che, con un quadro di calcolosi di ossalato di calcio e con un intake di sodio con la dieta elevato, fattore predisponente la calcolosi, ha presentato una nefrolitiasi bilaterale che ha richiesto il posizionamento di stent ureterale in urgenza, impone una attenzione sempre crescente delle diete dei bambini con esecuzione sin dai primi anni di vita di esami delle urine di screening per slantizzare precocemente segni di calcolosi (ematuria, cristalli).

NEFROLOGIA PEDIATRICA

PO 274 – UPDATES IN ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS IN PATIENTS OF THE PEDIATRIC NEPHROLOGY OF AORN SANTOBONO PAUSILLIPON

Autori: Paolo Romano (1), Shadi Rizzo (2), Martina Carucci (3), Francesco Spiritiglozzi (4), Erika Caldara (5), Michela Augimeri (6), Raffele Miloro (7), Vittorio Serio (8), Gabriele Malgieri (9), Luigi Annicchiarico Petruzzelli (9)

Affiliazioni: (1) AOU Federico II, (2) AOU Federico II, (10) AORN Santobono Pausillipon

Introduzione Le vasculiti-ANCA associate (AAV) sono rare in età pediatrica. Il coinvolgimento renale è frequente fino al 90% dei casi ma è poco discusso in letteratura. L'obiettivo di questo studio è di descrivere la casistica di pz affetti da vasculiti paucimuni analizzando: clinica, coinvolgimento renale, trattamento, outcome. **Metodi** Abbiamo analizzato 10 casi di AAV diagnosticati in età pediatrica dal 2005 a Maggio 2023. La diagnosi di AAV è stata posta in accordo con almeno 3 Criteri EULAR/PRIS. Tutti i pazienti sono stati valutati per funzione renale, titolo anticorpi ANCA, quadro biotico, proteinuria ed ematuria all'esordio, terapia di induzione effettuata, necessità di terapia emodialitica, terapia di mantenimento ed impiego di plasmateresi, recupero della funzionalità renale e outcome a lungo termine. **Risultati** Tutti i pz hanno presentato all'esordio IRA, proteinuria non nefrosica, ematuria di tipo glomerulare ed ipertensione arteriosa. Tutti i pz hanno effettuato biopsia renale con riscontro di glomerulonefrite ANCA associata con proliferazione extracapillare. In 2 casi la malattia era limitata al rene (tutti MPA), mentre nei restanti casi vi erano manifestazioni sistemiche. Tutti i pz erano ANCA-positivi (50% PR3-ANCA, 50% MPO-ANCA). Come terapia di induzione tutti sono stati sottoposti a boli di steroide ed in aggiunta in 6 pazienti è stata praticata Ciclofosfamide mentre in altri 2 Rituximab. In un solo caso è stata praticata Plasmateresi (10 sedute) in associazione a boli steroidei e Rituximab. **Conclusioni** L'outcome renale mostra una frequenza di guarigione del 70% e tale dato appare essere lievemente più favorevole rispetto alle casistiche in età adulta con una frequenza di recidiva pari al 30%. Il 70% dei pz dopo follow up mediano di 115 mesi non necessita di terapia sostitutiva renale, mostrando che questa patologia, gravata dal rischio di recidiva, qualora diagnosticata in tempo, possa essere contenuta utilizzando gli attuali approcci terapeutici.

NEFROLOGIA PEDIATRICA

PO 275 – RCAD (RENAL CYSTS AND DIABETES SYNDROME) IN UN ADOLESCENTE: UN CASO CLINICO DI PARTICOLARE INTERESSE.

Autori: (1) Luca della Volpe, Alessia Guarino, Lucia Scotti, Althea Cossetini, Rony Gingis, Marta Pirovano, Giulia Re Sartò (2) Andrea Foderini, Paolo Yavorskiy, Silvio Borrelli, Luca De Nicola (3) Ettore Sabadini (1,3,4) Maurizio Alberto Gallieni

Affiliazioni: (1) Scuola di Specializzazione in Nefrologia, Università di Milano, Milano (2) Scuola di Specializzazione in Nefrologia, Università della Campania Luigi Vanvitelli, Napoli (3) U.O. di Nefrologia e Dialisi, ASST Fatebenefratelli-Sacco Milano (4) Dipartimento di Scienze biomediche e cliniche, Università di Milano

Maschio pakistano di 16 anni, giunto non accompagnato, al PS dell'H FBF di Milano a maggio 23 per scompenso glicemico (glicemia 600 mg/dl) in paziente affetto da diabete mellito di tipo 1 diagnosticato all'età di un anno (possibile diagnosi iniziale errata). Agli esami ematici evidenza di normofunzione renale (creat 0.7 mg/dl) e minime alterazioni degli indici di funzionalità epatica. Esame urine indifferente ma con glicosuria e bassa osmolarità (poliuria da diabete scompensato). Il paziente aveva un quadro di diabete mellito di tipo II ad esordio giovanile, non autoimmune (MODY) e l'ecografia mostrava reni di normali dimensioni ma con multiple cisti bilaterali, la maggiore con diametro di 2.5 cm, assenza di cisti a livello epatico. Il dato anamnestico di un fratello portatore di trapianto di rene per nefropatia non nota e il quadro clinico, laboratoristico e strumentale sono suggestivi per una RCAD. Rara malattia autosomica dominante causata da mutazioni in eterozigosi nel gene del fattore di trascrizione 2 umano (HNF1B; 17q12) che codifica il fattore nucleare 1 beta dell'epatocita, espresso durante lo sviluppo del pancreas, del fegato e delle vie genito-urinarie. Tali mutazioni spiegano il fenotipo della malattia con presentazione clinica estremamente variabile, anche all'interno della stessa famiglia. E' infatti, caratterizzata da una malattia cistica renale eterogenea e diabete non-autoimmune ereditario ad esordio precoce. Le anomalie renali di solito esordiscono precocemente e circa il 50% dei pazienti presenta una compromissione della funzionalità renale e il 12% un'insufficienza renale terminale. Altri segni clinici della sindrome sono l'atrofia pancreatica, la disfunzione epatica e

le anomalie dell'apparato genitale. Fondamentale è l'inquadramento multi-disciplinare di ogni singolo caso. In corso indagini di II livello per individuare delle mutazioni di HNF1B. Le delezioni dell'intero gene o dell'esone spiegano una percentuale elevata dei casi di RCAD.

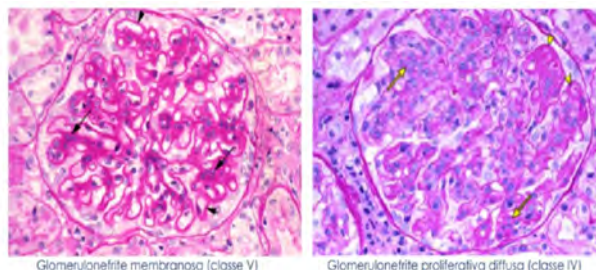
NEFROLOGIA PEDIATRICA

PO 276 – LA NEFRITE LUPICA IN ETÀ EVOLUTIVA: DALLA SFIDA DIAGNOSTICA ALLA SCELTA TERAPEUTICA. ESPERIENZA DEL NOSTRO CENTRO.

Autori: D. Vella¹, C. Corrado¹, R. Cusumano¹, G. Pavone¹, M.C. Sapia¹, L. Di Pasquale², V. Mineo², B. Vaccaro², N. Zuccaro², M.M. D'Alessandro²

Affiliazioni: 1 U.O.C. di Nefrologia Pediatrica, ARNAS Civico Di Cristina Benfratelli, 2 Dipartimento PROMISE G. D'Alessandro, Università degli studi di Palermo

INTRODUZIONE La nefrite lupica (NL) in età pediatrica costituisce nel 50-80% dei casi il quadro d'esordio del lupus eritematoso sistemico (LES). Se non presente all'esordio solitamente si manifesta entro i due anni dalla diagnosi di LES. Nel sospetto diagnostico di NL è fondamentale l'esecuzione di una biopsia renale al fine prognostico e terapeutico. Nel nostro lavoro abbiamo valutato l'outcome nei pazienti affetti da NL correlandolo allo schema terapeutico utilizzato. **MATERIALI E METODI** Tutti i pazienti con diagnosi di LES (dal 2006 al 2021) seguiti presso la nostra UOC sono stati arruolati nel nostro studio. Abbiamo estrapolato 8 pazienti (7 femmine e 1 maschio) con età media all'esordio di 12 ± 2.5 anni. **RISULTATI** In cinque pazienti (63%) la diagnosi di LES è stata posta dopo il riscontro di una NL, in tre pazienti la NL è stata riscontrata con una mediana di sei mesi dall'esordio di LES. Tutti i pazienti presentavano una proteinuria significativa, cinque nel range nefrosico, due dei quali con associato danno renale acuto (AKI). Nel 37% dei casi abbiamo riscontrato valori pressori elevati (IA) ed ipocomplementemia (C3 e C4). La positività agli autoanticorpi è stata documentata in 7 pazienti (87%). Tutti i pazienti sono stati sottoposti a biopsia renale con riscontro di glomerulonefrite proliferativa diffusa (classe IV) in 5 pazienti e di glomerulonefrite membranosa (classe V) in 3. Tutti i pazienti del gruppo di classe IV sono stati sottoposti a terapia di induzione con ciclofosfamide mentre i pazienti del gruppo di classe V con micofenolato. In sei pazienti (4 del gruppo di classe IV e 2 di classe V) è stata prescritta terapia di mantenimento con micofenolato (MMF), in due (uno classe IV e uno classe V) con ciclosporina (CYS). Al follow up medio di 8 anni, solo un paziente del gruppo di classe IV, in terapia di mantenimento con MMF, è andato incontro a ESRD e sottoposto a trapianto renale, sette non hanno presentato segni di malattia renale cronica (CKD), tre hanno manifestato una riattivazione di malattia (2 in terapia di mantenimento con CYS e uno con MMF). In atto quattro pazienti (2 classe V e 2 classe IV), in trattamento con MMF e terapia steroidea non presentano segni di NL. **CONCLUSIONI** In conclusione, dalla nostra esperienza, la terapia di mantenimento con MMF in atto si associa a un buon outcome clinico. A differenza dei dati della letteratura, nel nostro lavoro, verosimilmente per il ridotto numero di pazienti arruolati, non abbiamo osservato una correlazione dell'outcome clinico con il danno istologico.



NEFROLOGIA PEDIATRICA

PO 277 – MELOREOSTOSI E STENOSI DELL'ARTERIA RENALE: UN CASO PEDIATRICO

Autori: Bigatti Carolina (1), Mortari Gabriele (1)(2), Angeletti Andrea(1), Lugani Francesca (1), Cheli Martino (3), Caridi Gianluca(1), Verrina Enrico (1), Gian Marco Ghiggeri(1), Magnasco Alberto(1), Lancieri Maddalena(1), Lionetti Barbara(1), Proietti Gaffi Giulia (1), Francesca Nastasia Perri(1) and La Porta Edoardo (1)

Affiliazioni: (1) Dep of Nephrology, Dialysis and Transplantation, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genoa, Italy, (2) Dep of Nephrology, Dialysis and Transplantation, ASST Spedali Civili, Brescia, Italy, (3) Dep of Cardiology Unit, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genoa, Italy