

# Fokálně segmentální glomeruloskleróza

Silvie Rajnochová Bloudíčková<sup>1</sup>, Dana Thomasová<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Klinika nefrologie TC IKEM, Praha

<sup>2</sup>ÚBLG FN Motol a 2. LF UK, Praha

Fokálně segmentální glomeruloskleróza, FSGS, je progresivní onemocnění glomerulů různé etiologie, které vede u téměř 50 % pacientů k nezvratnému selhání ledvin. FSGS je podmíněna poškozením podocytů histologicky charakterizovaným parciální sklerotizací glomerulů, klinicky nejčastěji nefrotickou proteinurií či nefrotickým syndromem a neuspokojivou léčebnou odpovědí. Transplantace ledviny je u pacientů s FSGS spojena s vysokým rizikem rekurence a horšími dlouhodobými výsledky. Zásadní pro prognózu pacienta je včasná léčba, která se liší u jednotlivých forem FSGS (primární, sekundární, genetická).

**Klíčová slova:** fokálně segmentální glomeruloskleróza, genetika, léčba, nefrotický syndrom, rekurence, rizikové faktory, transplantace.

## Focal segmental glomerulosclerosis

Focal segmental glomerulosclerosis, FSGS, is a progressive glomerular disease of different etiology that leads in almost 50 % of patients to end stage renal failure. FSGS is caused by damage of podocytes, histologically characterized by partial scarring of glomeruli, clinically by nephrotic-range proteinuria or nephrotic syndrome and unsatisfactory therapeutic response. Kidney transplantation in FSGS patients is associated with high risk of disease recurrence and worse long-term outcomes. Early treatment is essential for the patient's prognosis, which varies between different forms of FSGS (primary, secondary, genetic).

**Key words:** focal segmental glomerulosclerosis, genetics, nephrotic syndrome, recurrence, risk factors, therapy, transplantation.

## Úvod

Fokálně segmentální glomeruloskleróza (FSGS) představuje skupinu onemocnění různé etiologie definovanou histologickým nálezem v renální biopsii, který je charakterizován primárně lézí a deplecí podocytů. Iniciálně nacházíme fúzi pedicel podocytů rozlišitelnou na úrovni elektronové mikroskopie, v časných stadiích známky fokální sklerotizace glomerulů postihující jen minoritu glomerulů, které s progresí onemocnění postihuje většinu glomerulů vyúsťující v globální glomerulosklerózu.

V současné době dělíme FSGS na primární, sekundární a geneticky podmíněnou formu, jež se mnohdy svými klinickými projevy překrývají a jejich odlišení může představovat diagnostický problém. Určení formy FSGS je však klíčové pro stanovení terapeutického postupu a pro prognózu pacienta. FSGS patří mezi nejčastější příčiny chronického onemocnění ledvin vedoucí k jejich nezvratnému selhání.

## Epidemiologie a patogeneze

Prevalence FSGS se pohybuje mezi 1,4 až 21 případy na milion obyvatel v závislosti na rase (5x vyšší incidence u černé rasy) a geografii. FSGS se řadí mezi tzv. podocytopatie, onemocnění postihující primárně podocyty. Tyto vysoce diferencované buňky udržují integritu glomerulární bazální membrány (GBM). Poškození podocytů vede k jejich nekróze, následnému obnažení GBM a hypertrofii reziduálních podocytů. Kompenzatorní intrakapilární hypertenze dále poškozuje podocyty, endoteliální buňky a mezangium vyúsťující ve fokálně-segmentální sklerotizaci (1).

Patogeneze nebyla stále jednoznačně objasněna. U primární formy FSGS se předpokládá autoimunitní mechanismus podocytárního poškození vznikajícího v důsledku plazmatického cirkulujícího permeabilního faktoru, který však dosud nebyl jednoznačně identifikován. Sekundární FSGS vzniká v důsledku jiné primární léze – virová infekce