

**AL ამილოიდოზი,
ფიბრილური და
იმუნოტაქტოიდური
გლომერულონეფრიტები**



ნორა სარიშვილი

*თსსუ და ინგოროყვას მაღალი სამედიცინო ტექნოლოგიების
საუნივერსიტეტო კლინიკა*



- ❑ თირკმლისმიერი მნიშვნელობის მონოკლონური გამაპათიება
Monoclonal gammopathy of renal significance (MGRS)
- ❑ AL ამილოიდოზი
- ❑ ფიბრილური გლომერულონეფრიტი
- ❑ იმუნოტაქტოიდური გლომერულოპათია.

თირკმლისმიერი მნიშვნელობის მონოკლონური გამაპათია
Monoclonal gammopathy of renal significance (MGRS)

- თირკმლის დაზიანებები, ძირითადად გამოწვეულია თირკმელში მონოკლონური ცილების პათოლოგიური დეპონირებით ან აქტივობით.
- ეს მონოკლონური ცილები, შეიძლება იყოს -მსუბუქი და მძიმე ჯაჭვები, უცვლელი იმუნოგლობულინები ან/და მათი ფრაგმენტები
- მონოკლონური ცილები წარმოიქმნება მცირე, არავთვისებიანი ან პრეავთვისებიანი კლონური პლაზმური ან B უჯრედების მიერ (მაგრამ ეს მდგომარეობები არ იწვევენ სიმსივნურ გართულებებს და არ აკმაყოფილებენ მკურნალობისთვის საჭირო ჰემატოლოგიურ კრიტერიუმებს).

როგორ განვასხვავოთ თირკმლისმიერი მნიშვნელობის მონოკლონური გამაპათია (MGRS) განუსაზღვრელი მნიშვნელობის მონოკლონური გამაპათიისგან (MGUS) ?

| დიაგნოსტიკა | MGUS | MGRS < |
|--|-------------------|------------------|
| კლონური B უჯრედები | <10 % | <10% |
| შრატის M spike | <3 g/dl M ცილა | 3 g/dl M ცილა და |
| CRAB | არ არის | არ არის |
| თირკმლის დაზიანება მაგრამ არ cast ნეფროპათია | არ არის თანმხლები | თანმხლებია |

MGUS არ არის ექვივალენტი MGRS

თირკმლისმიერი მნიშვნელობის მონოკლონური გამაპათია (MGRS)

MGRS დროს თირკმლის დაზიანების სპექტრი ფართოა, დიაგნოზის დასადგენად საჭიროა თირკმლის ბიოფსია.

მონოკლონური გამაპათია თირკმელს აზიანებს პირდაპირ და არაპირდაპირი გზით.

პარაპროტეინების გამოსავლენად შესაძლებელია დამატებით საჭირო გახდეს სხვა მაღალმგრძობიარე კვლევები.

თირკმლის „გადარჩენის“ მიზნით, კრიტიკულად მნიშვნელოვანია MGRS დროული ამოცნობა.

ჰემატოლოგების „დროული“ დარწმუნება, რომ დაიწყოს სწრაფი და ეფექტური ქიმიოთერაპია MGRS-დროს.

MGRS ის შესახებ კლინიცისტთა ცნობიერების ამაღლება.

მონოკლონური ცილების სამიზნე შეიძლება იყოს:

- გლომერულა

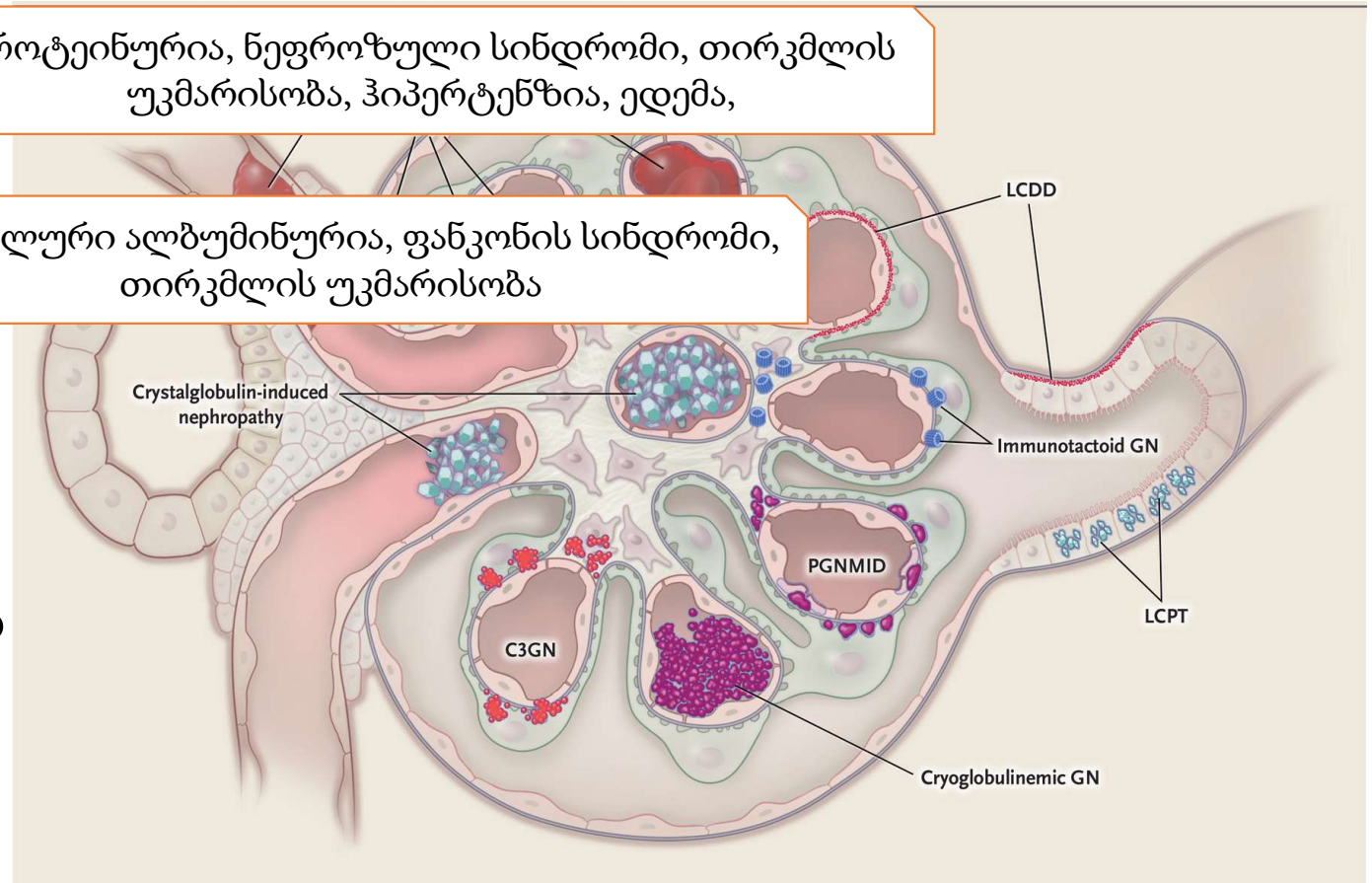
პროტეინურია, ნეფროზული სინდრომი, თირკმლის უკმარისობა, ჰიპერტენზია, ედემა,

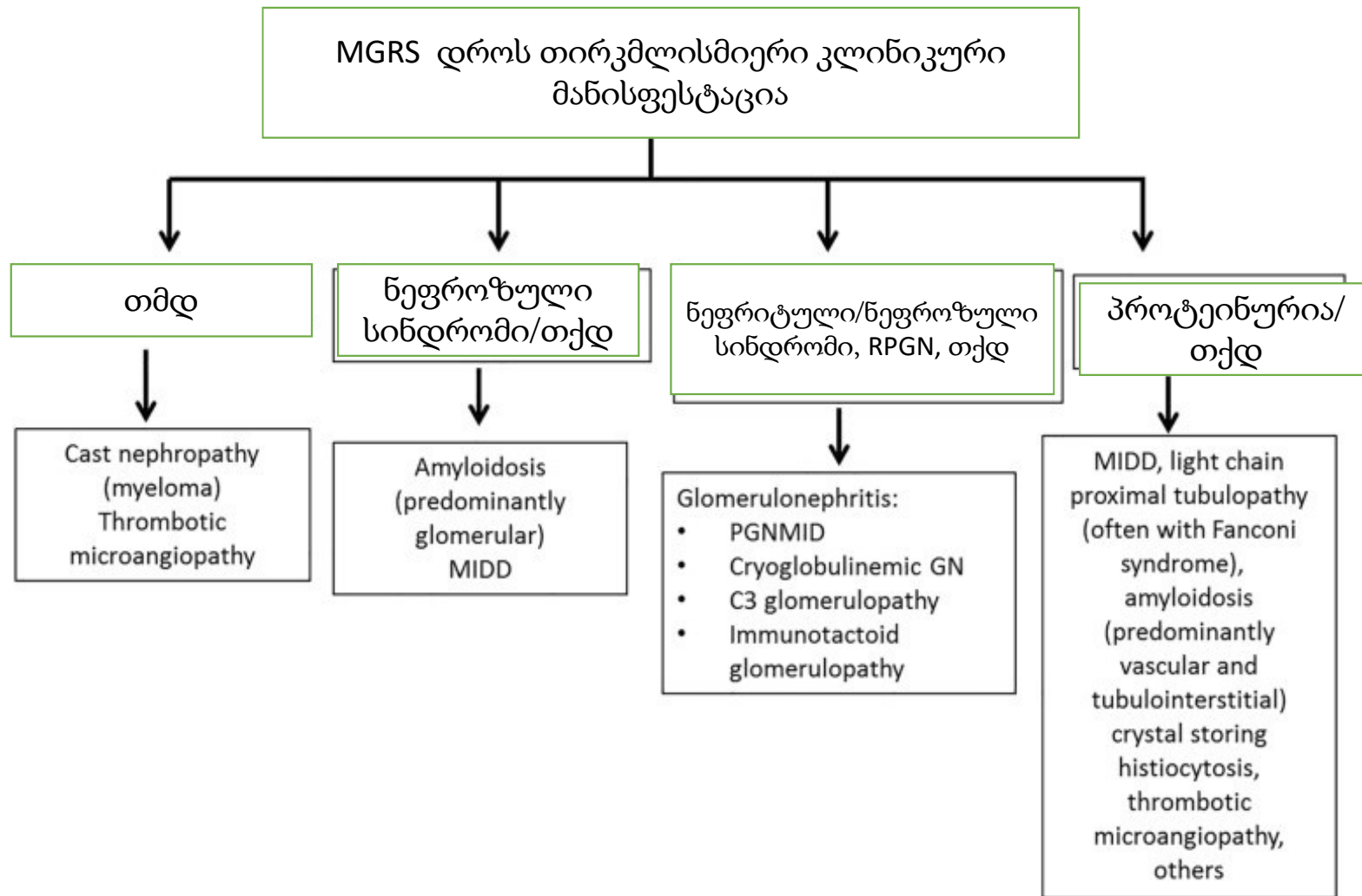
- მილაკი

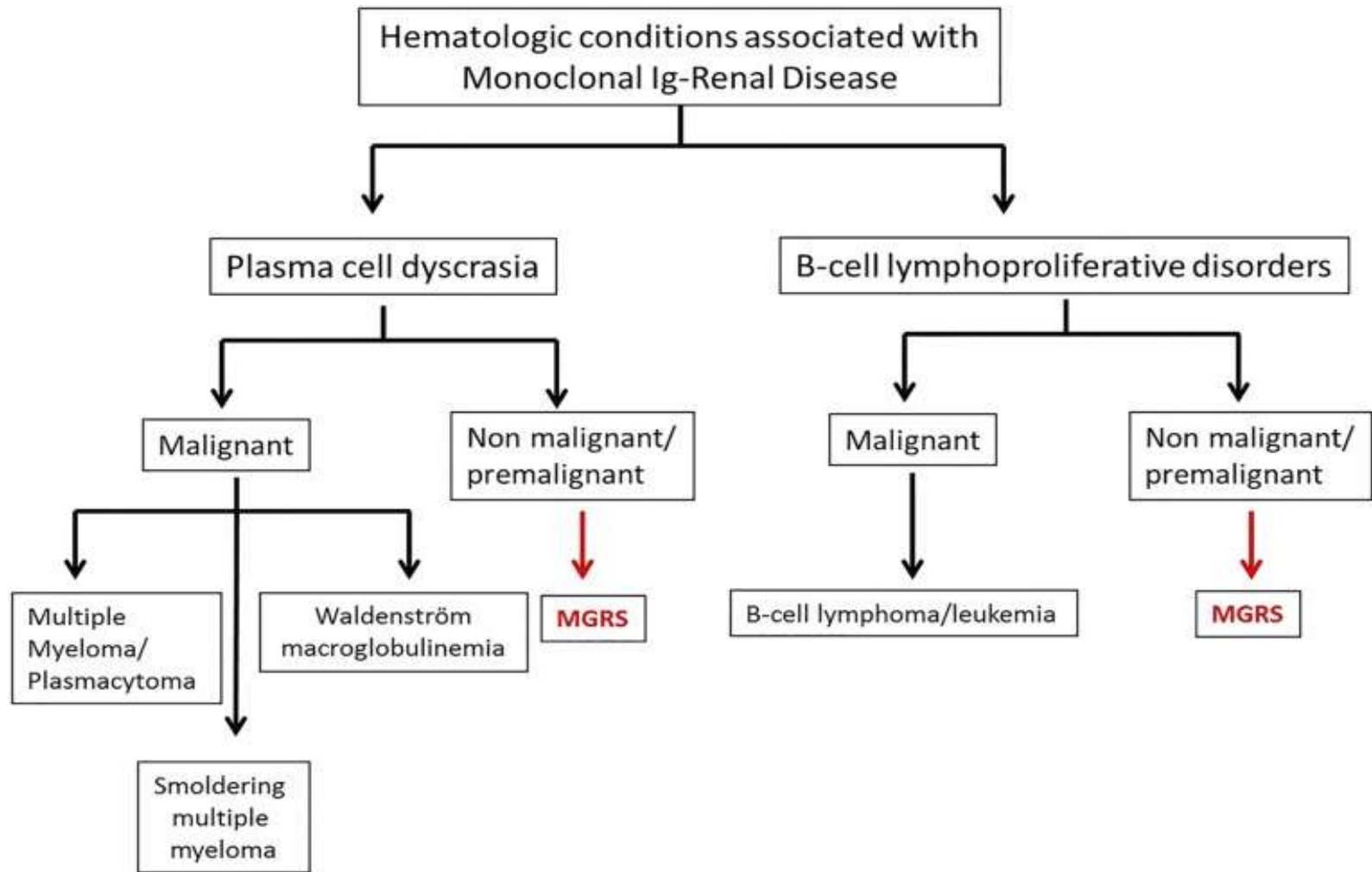
მინიმალური ალბუმინურია, ფანკონის სინდრომი, თირკმლის უკმარისობა

- სისხლძარღვი

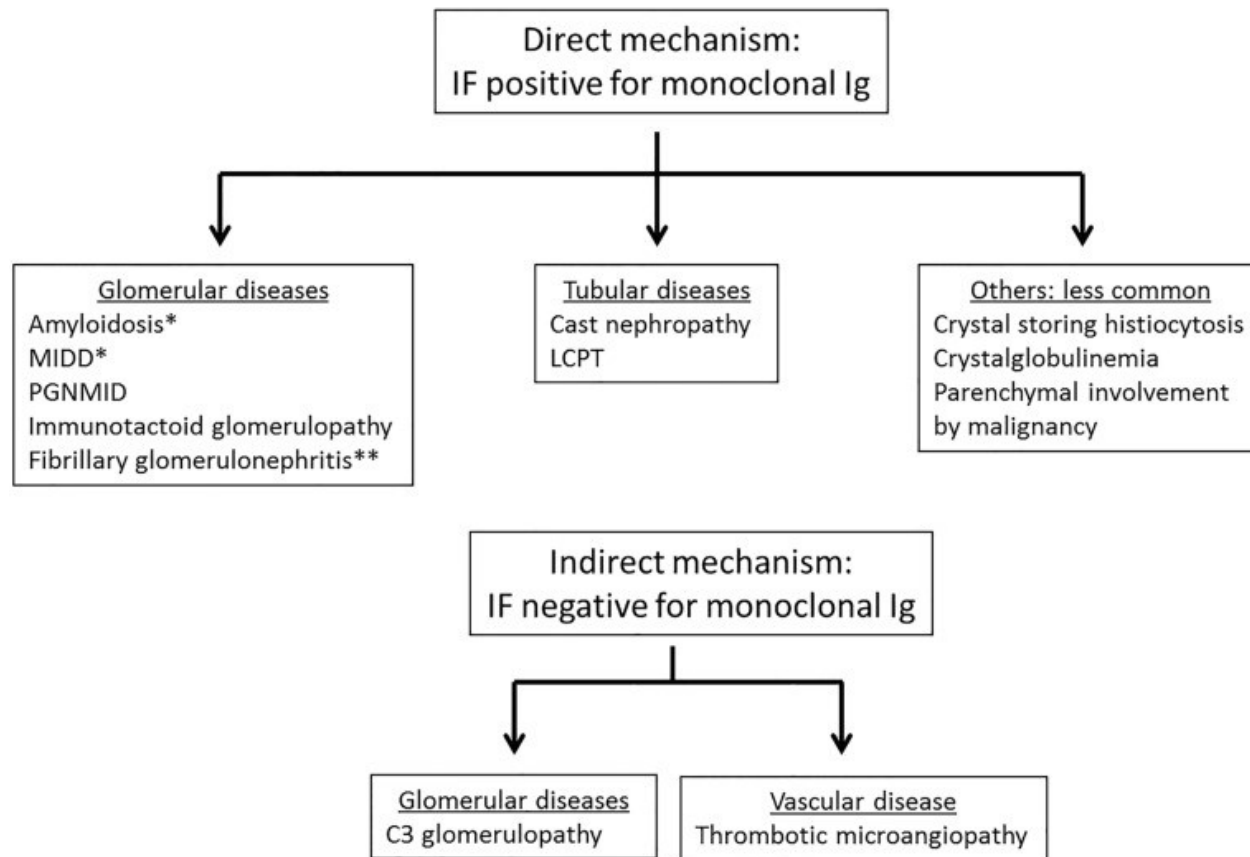
- ინტერსტიციუმი

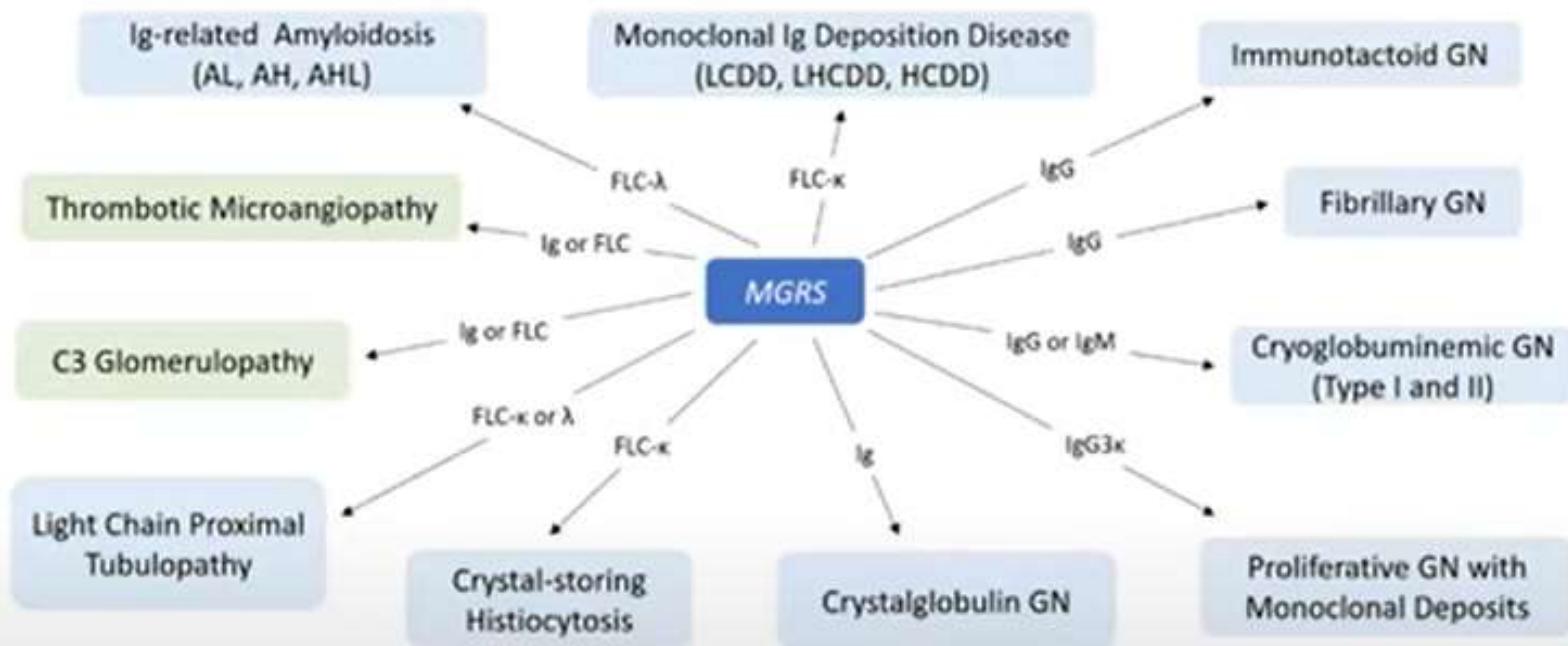


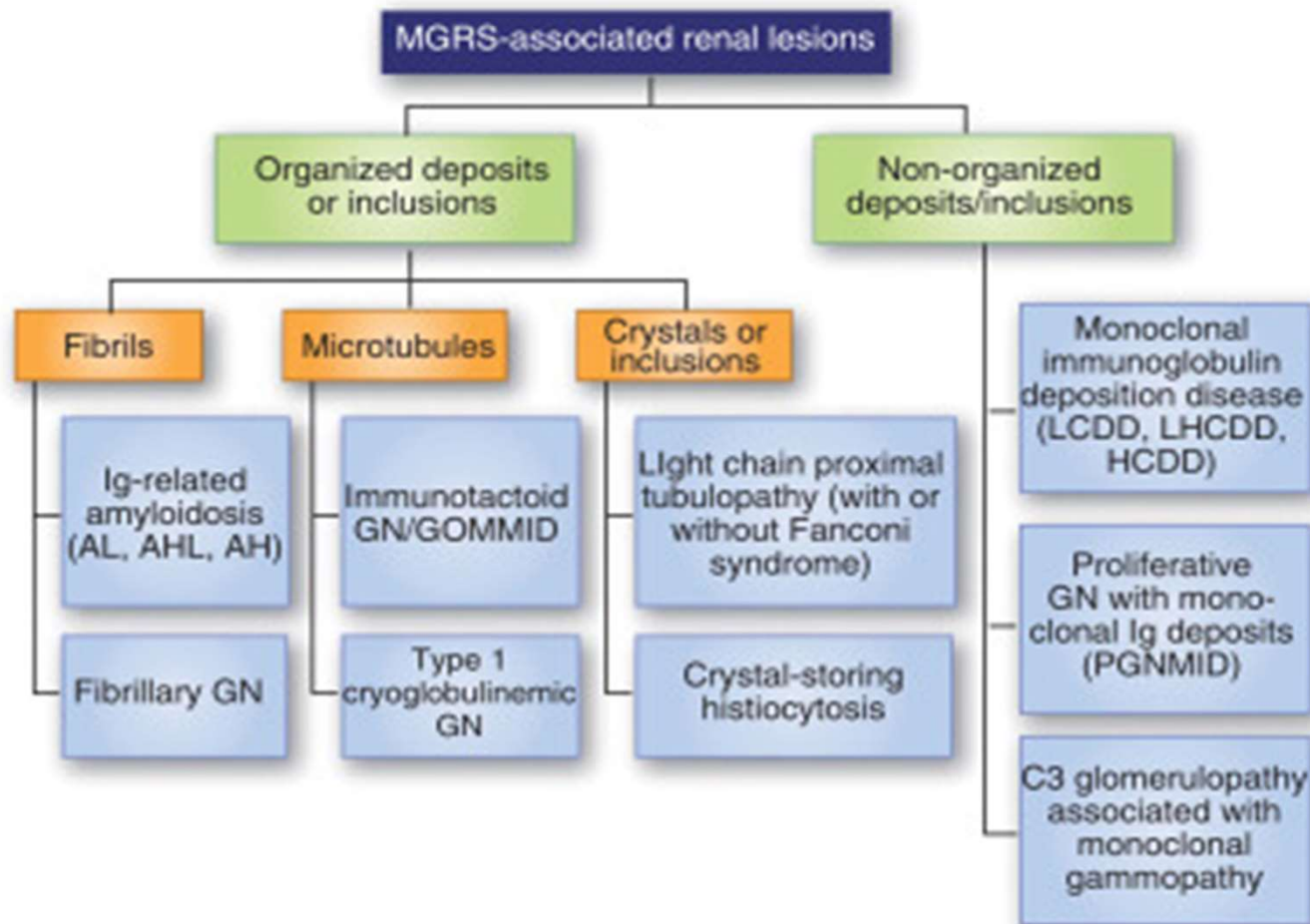




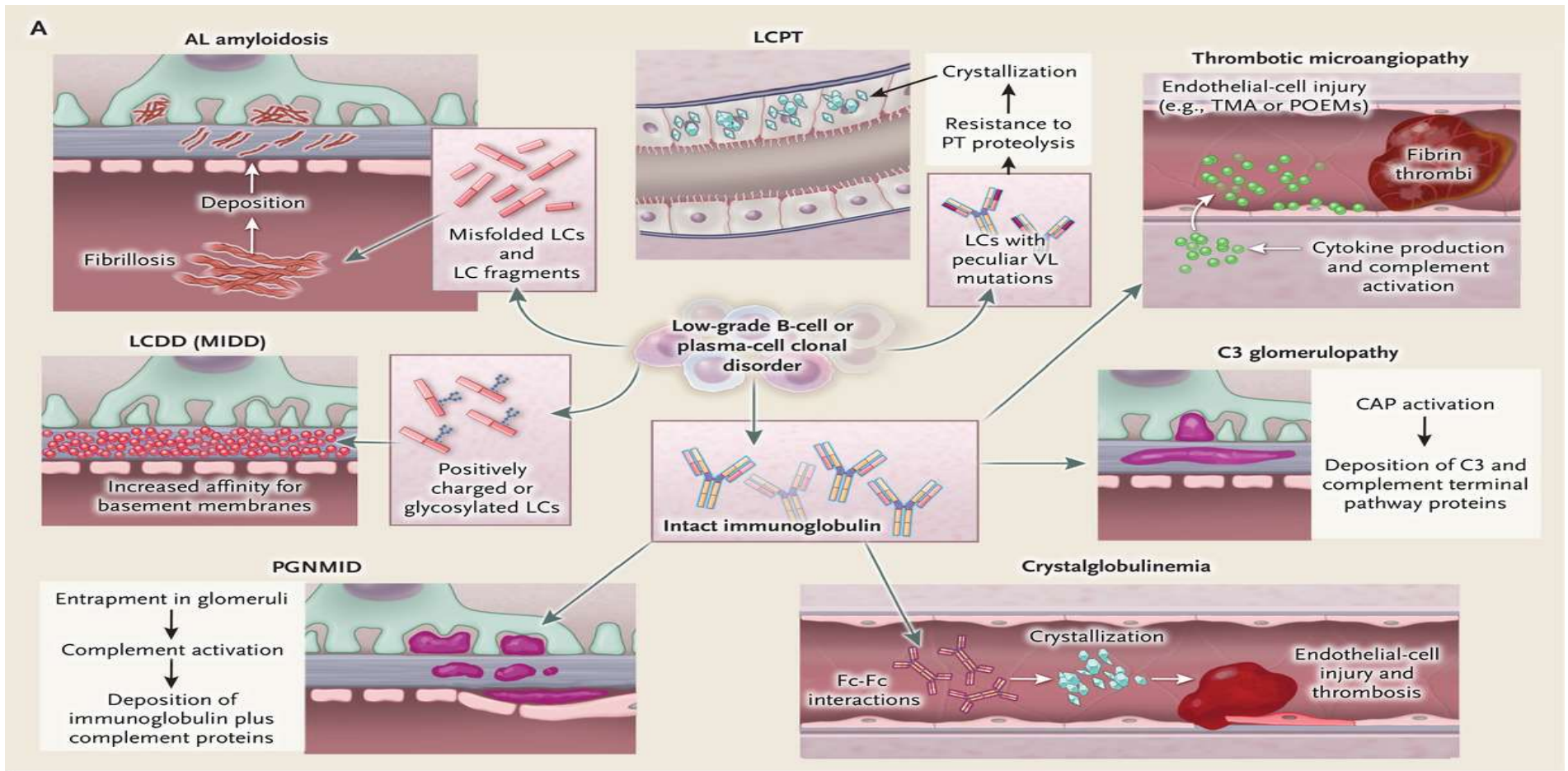
Pathology of Monoclonal Ig-Associated Renal Diseases







მონოკლონური გამაპათიის ნეფროტოქსიურობის მექანიზმი
 სხვადასხვა ტიპის დაზიანების დროს.



არასიმსივნური მონოკლონური იმუნოგლობულინებით
გამოწვეულ თირკმლის დაავადებებს ახასიათებს:

ESRD მაღალი
სიხშირე

ჰემატოლოგიური
სიმსივნეების განვითარების
მაღალი რისკი

თირკმლის ტრანსპლანტაციის
შემდეგ რეციდივის მაღალი
სიხშირე

სტანდარტულ
იმუნოსუპრესიულ
თერაპიაზე ცუდი პასუხი

“კლონების“ წინააღმდეგ
მიმართული თერაპია იწვევს
რემისიას და თირკმლის ფუნქციის
სტაბილიზაციას.

ნეფროპათოლოგი

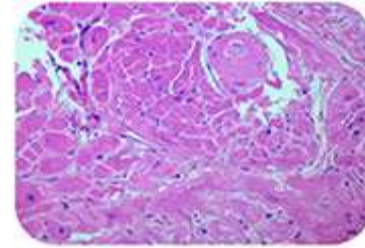
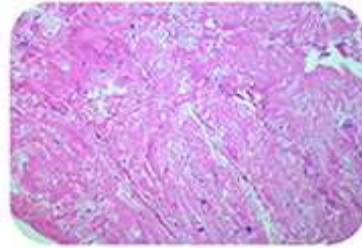
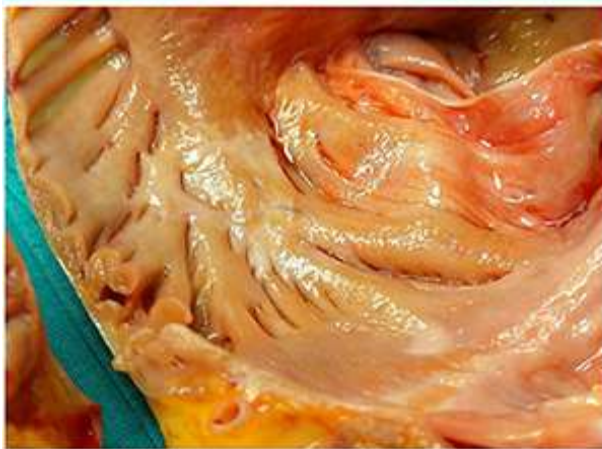


ნეფროლოგი

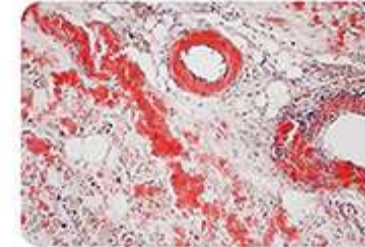
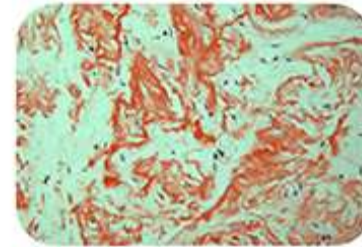


ნეფროლოგი/
ონკოლოგი

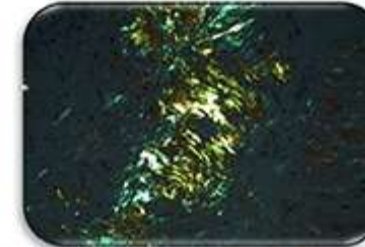
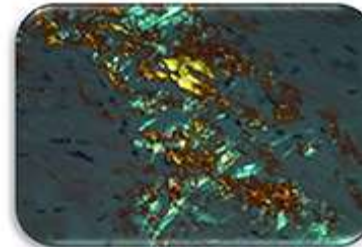
რა არის ამილოიდოზი ?



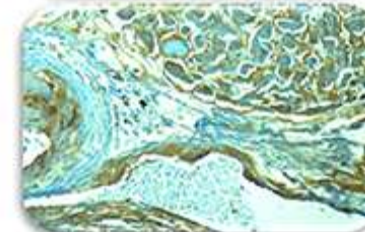
H&E



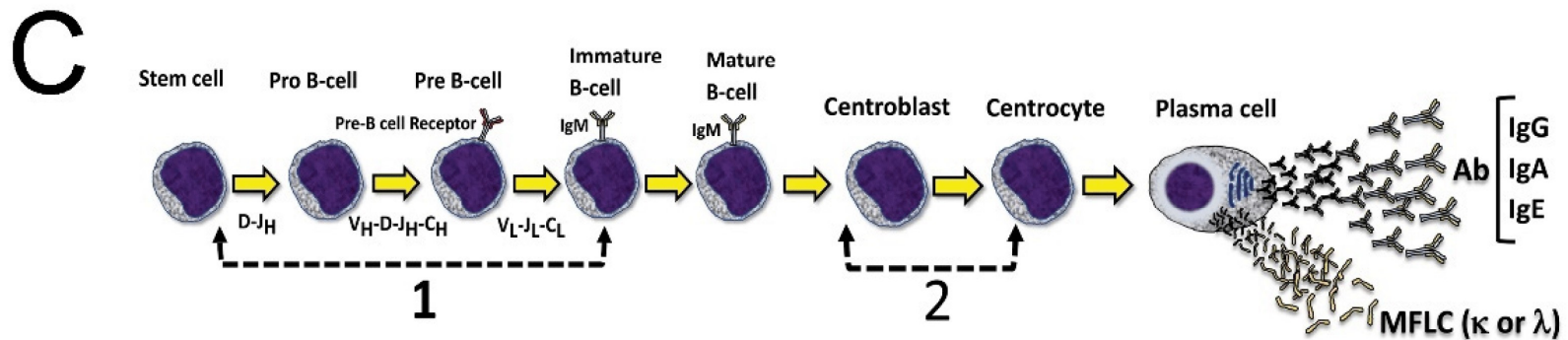
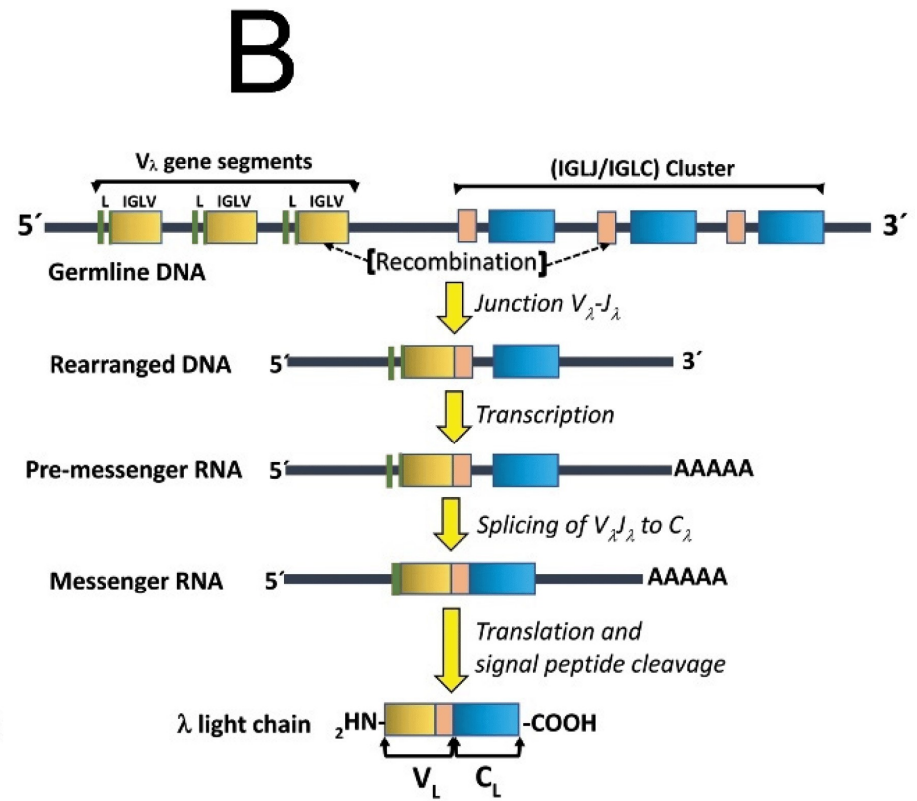
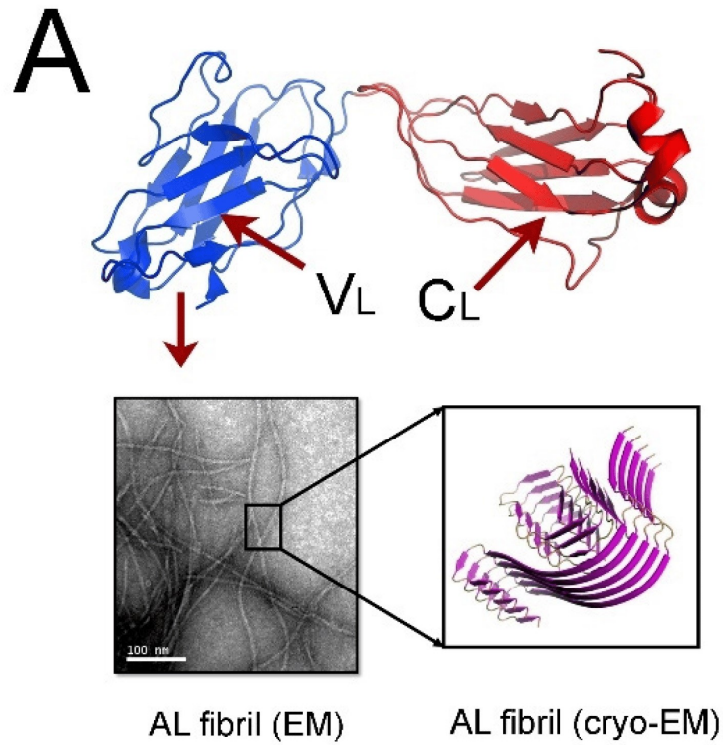
CONGO RED

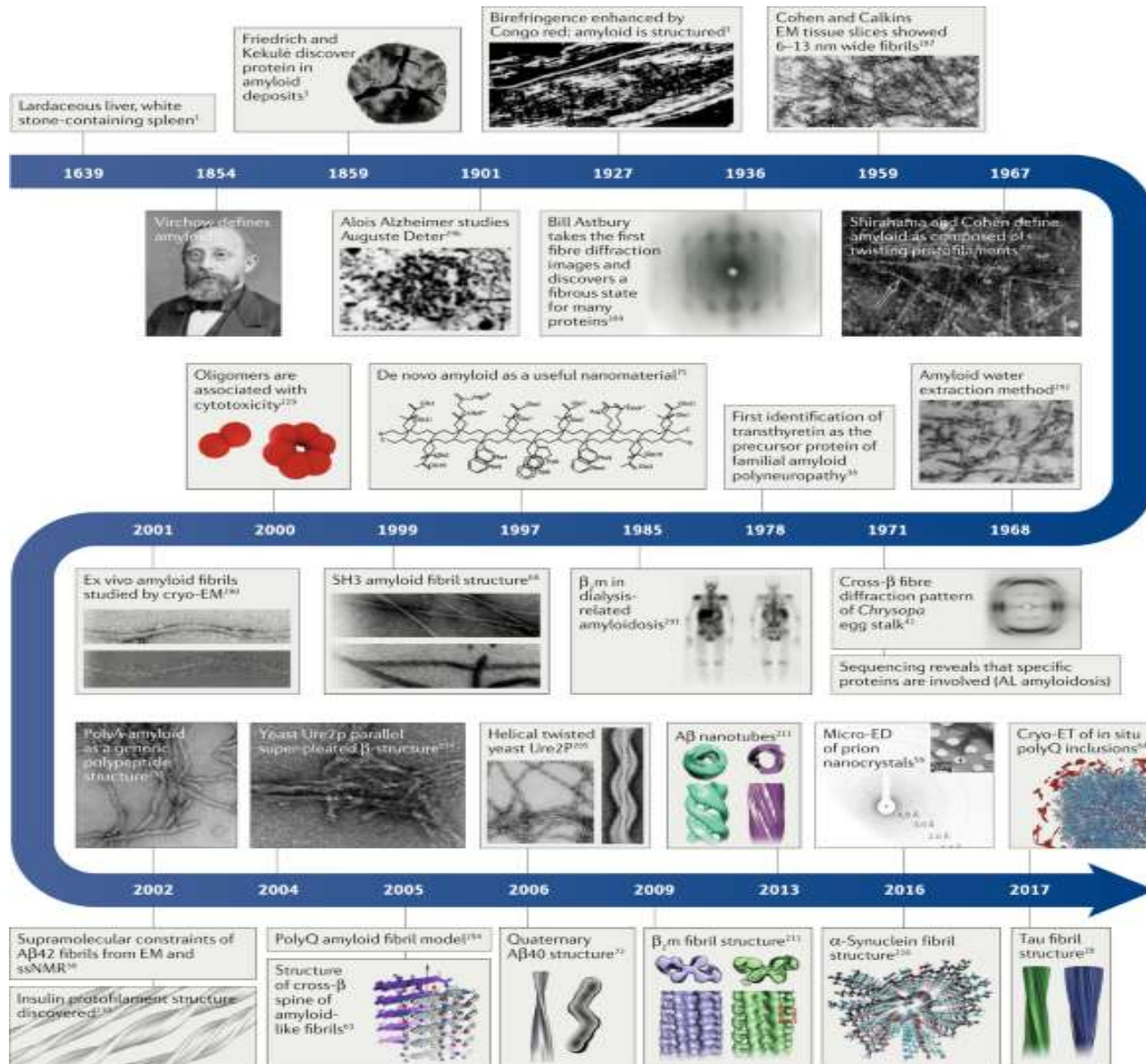


APPLE GREEN
BIREFRINGENCE



IHC FOR TTR
AND FLCs





AMYLOID

2022, VOL. 29, NO. 4, 213–219

<https://doi.org/10.1080/13506129.2022.2147636>



Taylor & Francis
Taylor & Francis Group

NOMENCLATURE PAPER



Amyloid nomenclature 2022: update, novel proteins, and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) Nomenclature Committee

Joel N. Buxbaum^a, Angela Dispenzieri^b, David S. Eisenberg^c, Marcus Fändrich^d, Giampaolo Merlini^e, Maria J. M. Saraiva^f, Yoshiki Sekijima^g and Per Westermark^h

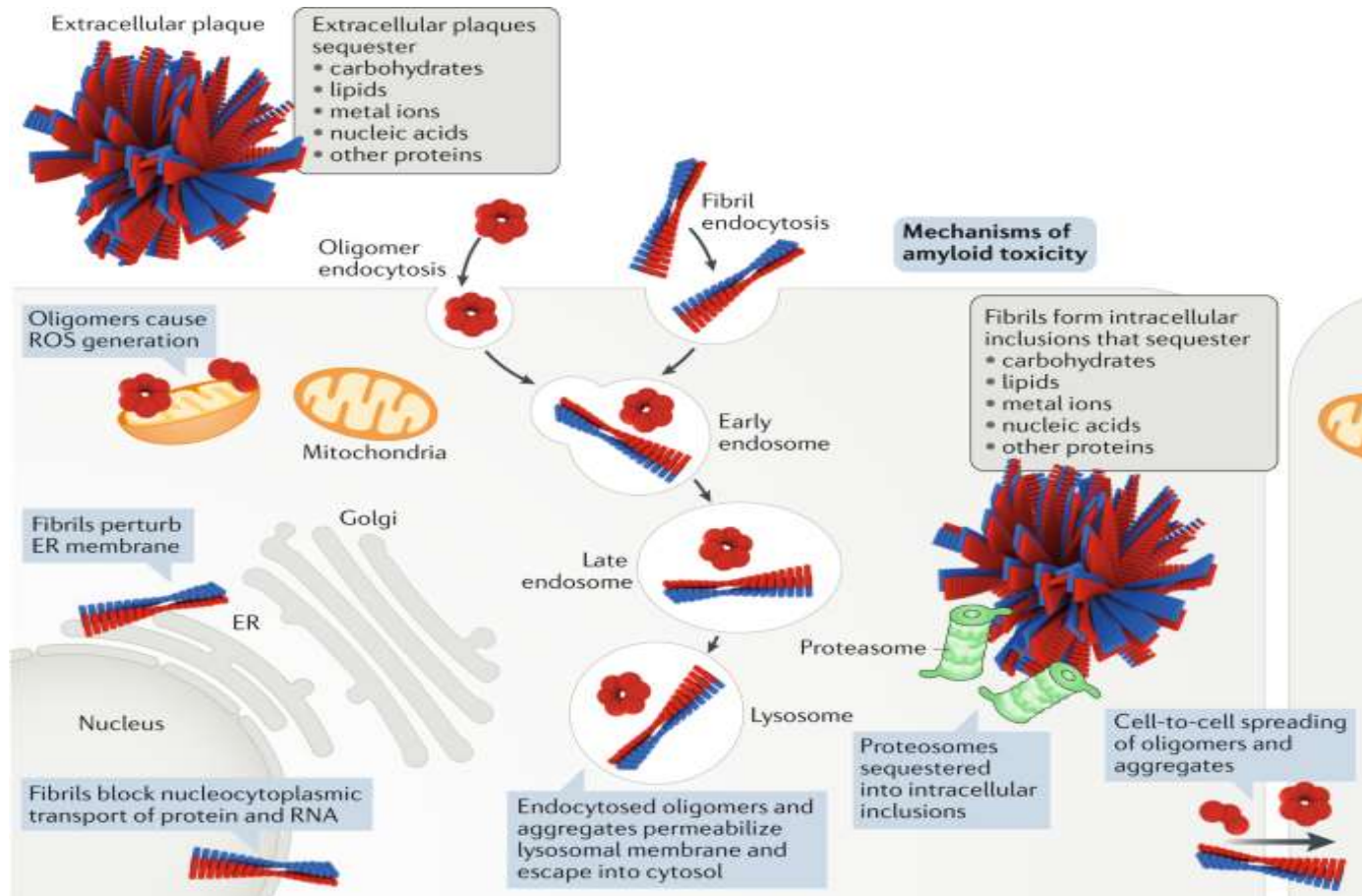
^aThe Scripps Research Institute, Department of Molecular Medicine, Protego Biopharma San Diego, La Jolla, CA, USA; ^bDivision of Hematology, Mayo Clinic, Rochester, MN, USA; ^cDepartment of Chemistry and Biochemistry, University of California, Los Angeles, CA, USA; ^dInstitute of Protein Biochemistry, Ulm University, Ulm, Germany; ^eAmyloid Research and Treatment Center, Foundation IRCCS Policlinico San Matteo, and University of Pavia, Pavia, Italy; ^fInstitute of Molecular and Cellular Biology, University of Porto, Molecular Neurobiology, Porto, Portugal; ^gDepartment of Medicine (Neurology and Rheumatology), Shinshu University School of Medicine, Matsumoto, Japan; ^hDepartment of Immunology, Genetics and Pathology, Uppsala University, Uppsala, Sweden

ამილოიდოზის სხვადასხვა სახეობა, რომელიც აზიანებს თირკმელს

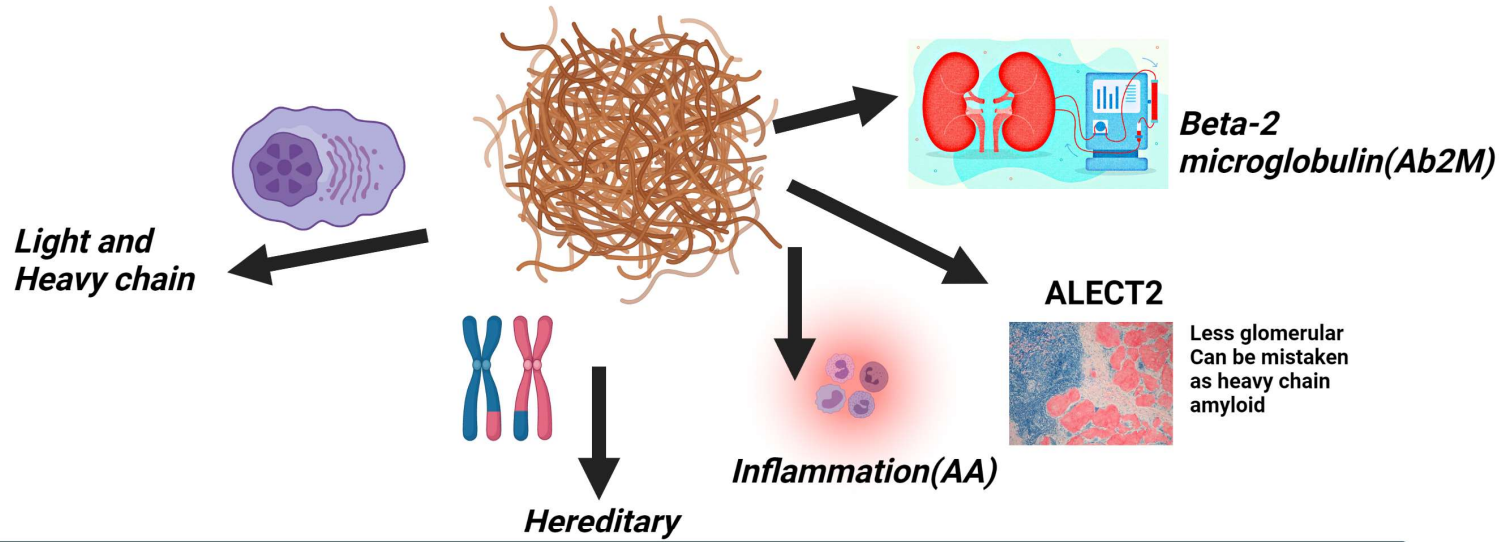
Table 1. Amyloidosis Types Affecting the Kidneys

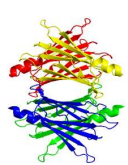
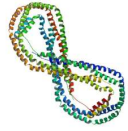
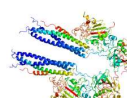
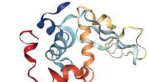
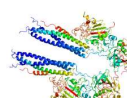
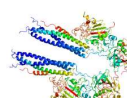
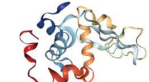
| Amyloidosis Type | Organ Involvement | Kidney Compartment Involved | Kidney Outcome |
|---|--|--|--|
| AL: light chain | Any organ except CNS | Glomeruli > vessels > interstitium > tubules ^{22,53} | Depending on renal staging according to level of proteinuria and serum Cr level at time of diagnosis Progression to ESKD if no treatment or no response to hematologic treatment ⁵⁶⁻⁵⁸ |
| AH/AHL: heavy chain/light and heavy chain | Kidney, heart | Glomeruli > vessels > interstitium > tubules ⁵⁵ | Similar to AL amyloidosis ⁵⁵ |
| ATTRv: variant transthyretin | Peripheral nervous system, heart, eyes, kidney in specific mutation ⁵⁹ | Glomeruli > other kidney compartments ⁶⁰ | Kidney outcome depends on the specific mutation ^{41,60} |
| AA: serum amyloid A | Kidney, liver, adrenal glands, spleen, rarely heart ⁶¹ | Glomeruli > vessels > interstitium > tubules ⁶² | Good outcome if source of inflammation is controlled ESKD within years if no response to treatment ^{61,63} |
| ALECT-2: leukocyte chemotactic factor | Kidney, liver, rarely adrenal gland GI tract | Interstitial > glomeruli and vessels, cortex > medulla ^{64,65} | Slowly progressive course, with or without proteinuria ⁶⁶ |
| AAPO AI: apolipoprotein AI | Kidney, GI tract, liver, nervous system, skin, larynx, and testes ⁶⁷ | Tubulointerstitial nephritis limited to the medulla | Mostly slow progression, depends on the specific mutation ⁶⁷ |
| AAPO AII: apolipoprotein AII | Mainly kidney, rarely heart, liver, spleen, adrenal gland, and pancreas | Mostly glomeruli, seldom vessels ⁶⁸ | Proteinuria and slow progression to ESKD ⁶⁸ |
| AAPO AIV: apolipoprotein AIV | Kidney and heart | Limited to medulla ⁶⁹ | Progressive CKD ⁶⁹ |
| APO CII: apolipoprotein CII | Kidney | Glomeruli and medullary interstitium ⁷⁰ | Proteinuria and CKD ⁷⁰ |
| AAPO CIII: apolipoprotein CIII | Kidney, salivary gland, and hypertriglyceridemia | Mostly vessels in all kidney compartments Variable involvement of glomeruli and interstitium ⁷¹ | Progressive CKD with variable proteinuria Advancing to ESKD within several years ⁷¹ |
| ALyz: lysozyme variant | GI tract, liver, kidney, salivary gland Rare variants: heart, nervous system ^{72,73} | Glomeruli, vessels, and interstitium | Mostly progressive proteinuria, depending on specific mutation ⁷⁴ |
| AGel: gelsolin variant | Cranial nerves, carpal tunnel syndrome, cornea, heart, rarely kidney ⁷⁵ | Mostly glomeruli ⁷⁶ | Slowly progressive CKD with variable degrees of proteinuria ⁷⁶ |
| AFib: fibrinogen α | Kidney Rarely heart, vessels, and GI tract | Mainly glomeruli Rarely interstitium and vessels ^{77,78} | Nephrotic syndrome with progressive renal dysfunction ⁷⁸ |

- ნებისმიერ ორგანოში ხდება უხსნადი ფიბრილების დეპონირება
- ორგანოს ნორმალური არქიტექტონიკა ირღვევა
- არაფიბრილური ამოლოიდურ ცილას ახასიათებს დამატებითი ტოქსიური ეფექტი უჯრედებზე.



Renal Amyloidosis



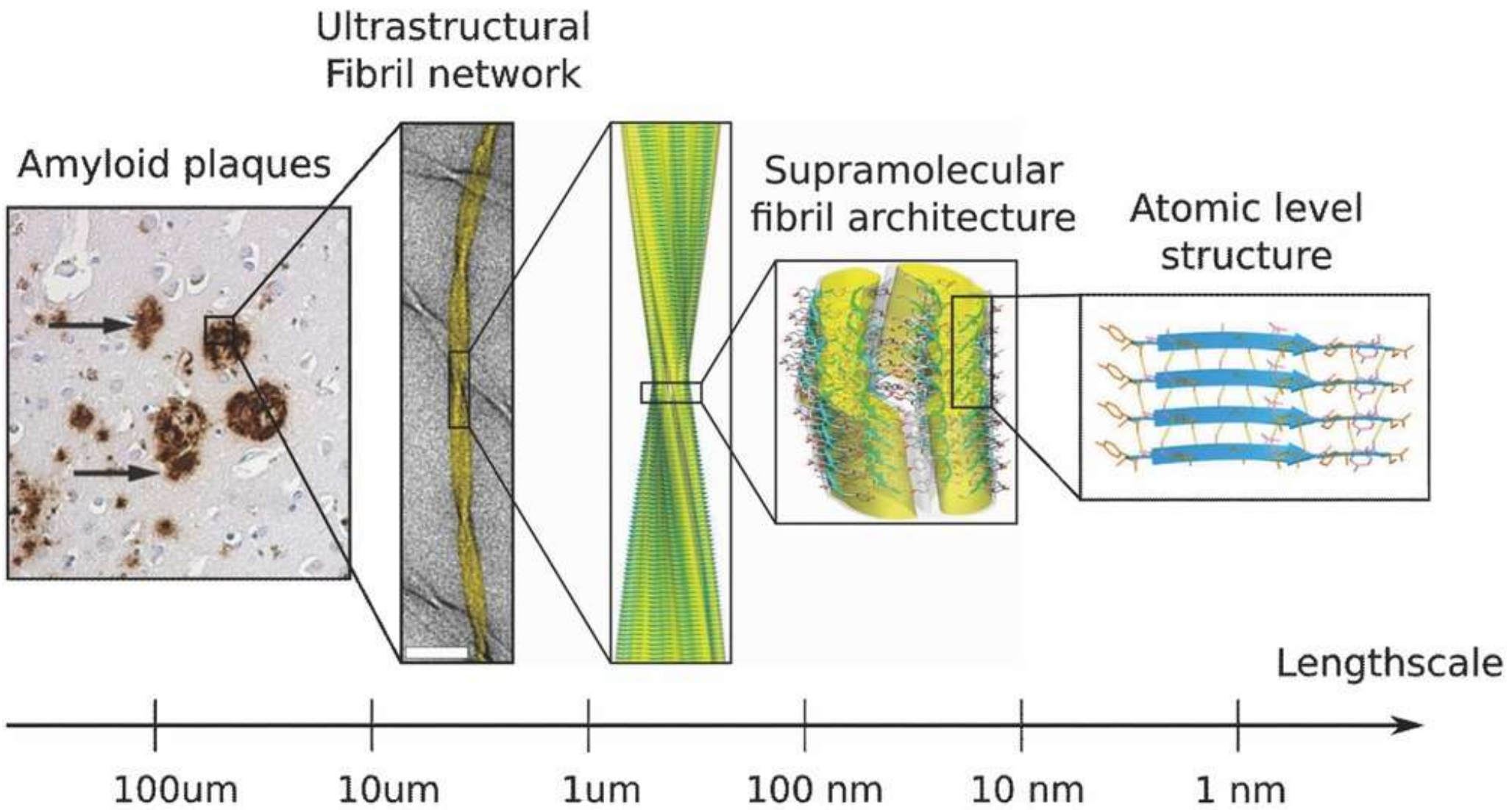
| | | | | | | |
|--|--|--|--|--|--|--|
|  |  |  |  |  |  |  |
| ATTR | AApoAI | AApoAII | AApoAIV | Gelsolin (AGel) | AFib | Lysozyme |
| Rare in the kidney | Variant of HDL and more tubular and interstitial disease, glomeruli spared | | | | Mos common Renal involvement Recurrence high with Ktx | |

| Amyloid Type | Systemic Amyloidosis | | Transthyretin (TTR) Amyloidosis | |
|-------------------|---|-----------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|
| | AL | AA | ATTRm | ATTRwt |
| Protein Deposited | <u>L</u> ight chain | Amyloid <u>A</u> | <u>M</u> utated TTR protein | <u>wt</u> TTR monomers |
| Disease Etiology | Plasma cell dyscrasia with ↑ light chains | Systemic autoimmune or infections | Familial mutation of TTR | Common in elderly aged > 75 years |
| Specific Features | Kidney, heart and liver affected | Renal dysfunction | V122I common in African Americans | Carpal tunnel; Male dominance |
| Median Survival | 1-3 years | 11 years | 2 years | 4-6 years |

AL ამილოიდოზი

(AL) ამილოიდოზის ფიბრილები შედგება მონოკლონური მსუბუქი ჯაჭვების ფრაგმენტებისგან.

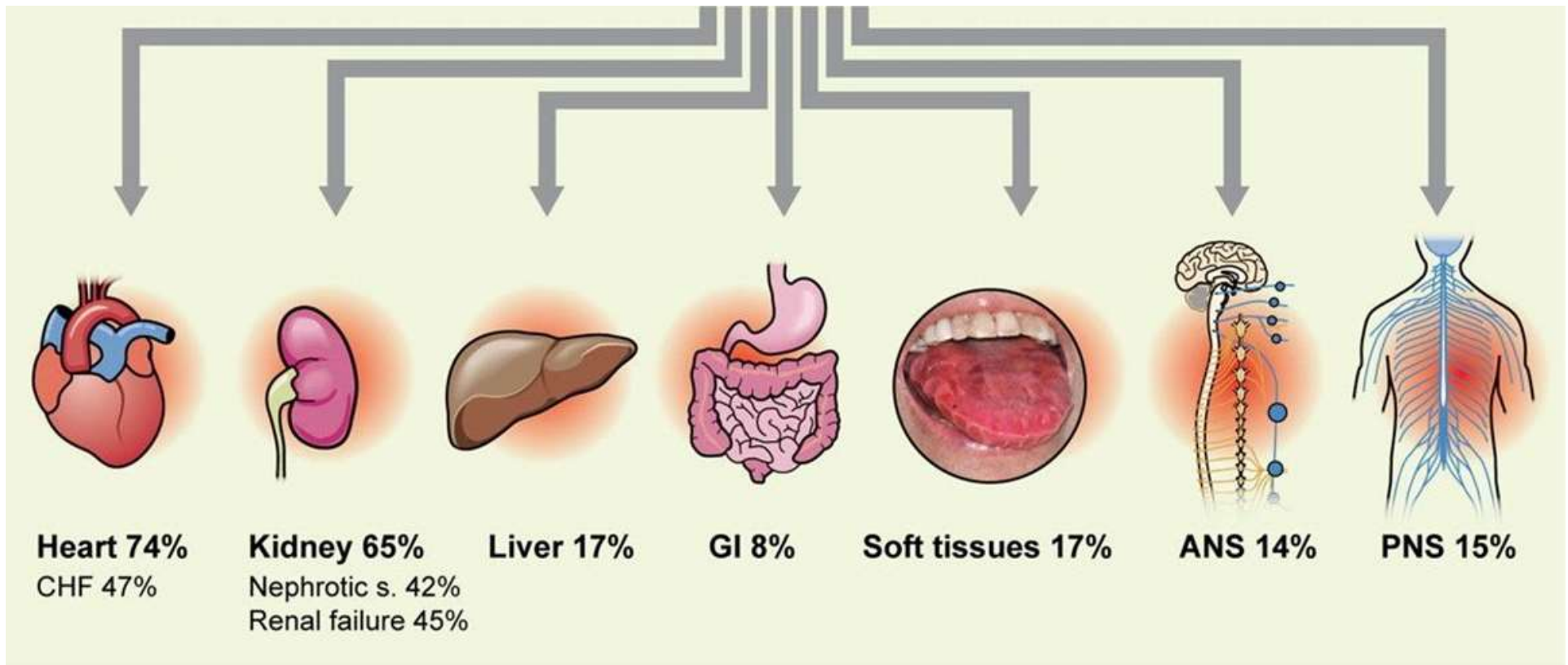


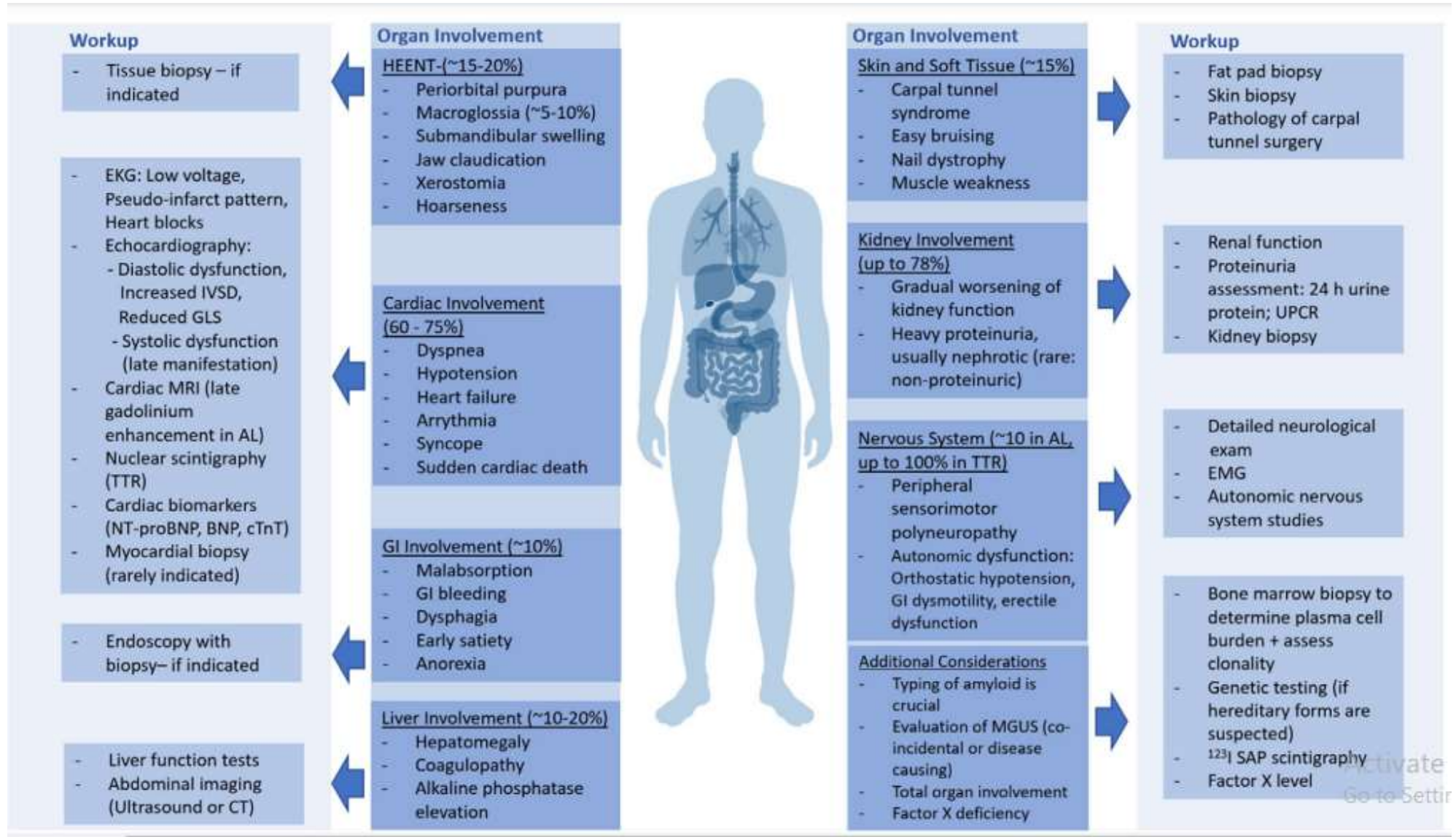


როდის უნდა მივიტანოთ ექვი ამილოიდოზზე ??

- ნეფროზული რანგის პროტეინურია
- რესტრიქციული კარდიომიოპათია ან სხვაგვარად აუხსნელი შეგუბებითი გულის უკმარისობა
- გაზრდილი NT-proBNP , პირველადი გულის დაავადების არარსებობისას დროს
- აუხსნელი შეშუპება, ჰეპატოსპლენომეგალია ან კარპალური გვირაბის სინდრომი
- სახის ან კისრის აუხსნელი პურპურა
- მაკროგლოსია

AL ამილოიდოზის კლინიკური მანიფესტაცია დამოკიდებულია სამიზნე ორგანოს დაზიანების ხარისხზე.

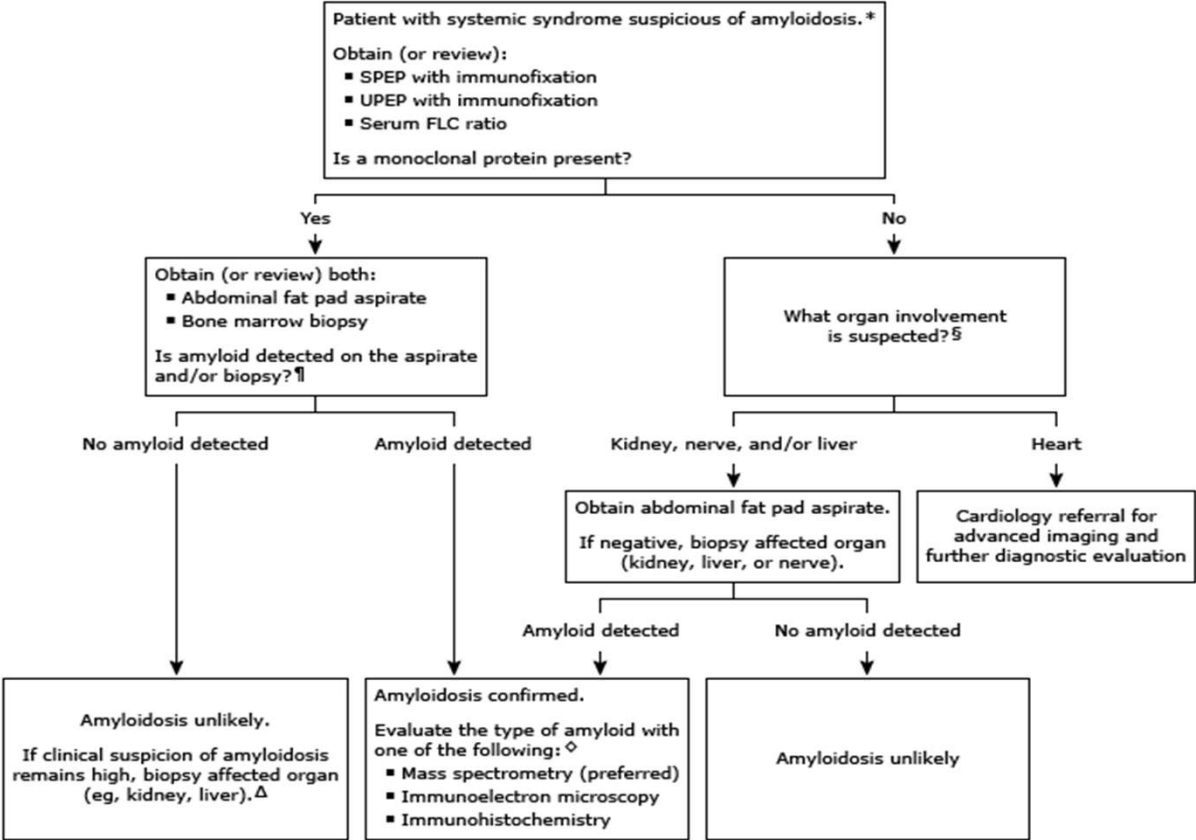




AL ამილოიდოზის დიაგნოზი მოითხოვს მონოკლონური პლაზმური უჯრედების პროლიფერაციის დარღვევის მტკიცებულებას, რაც გამოიხატება:

- შრატის ან შარდის მონოკლონური (M) ცილის არსებობით
- შრატის თავისუფალი მსუბუქი ჯაჭვების რაოდენობის და თანაფარდობის დარღვევით
- ძვლის ტვინში პლაზმური უჯრედების კლონირებით
- ამილოიდის არსებობით სხვადასხვა ქსოვილებში.

Evaluation of a patient with suspected systemic amyloidosis



Evaluation of a patient with a systemic syndrome suspected to be amyloidosis must include testing to confirm the presence of amyloid and further evaluation to determine the subtype of amyloid. Refer to UpToDate topics for further details on the diagnosis of amyloidosis.

AL ამილოიდოზის დროს სხვადასხვა ორგანოების დაზიანების/ჩართულობის შეფასება:

სცინტიგრაფია -შრატის ამილოიდის სცინტიგრაფია Iodine-123 მარკერით

ექოკარდიოგრაფია, გულის მრტ გადოლინიუმით, ბირთვული სცინტიგრაფია
mtechnetium pyrophosphate (Tc-PYP)

ნევროლოგიური გასინჯვა, ელექტრომიოგრაფია, ბიოფსია

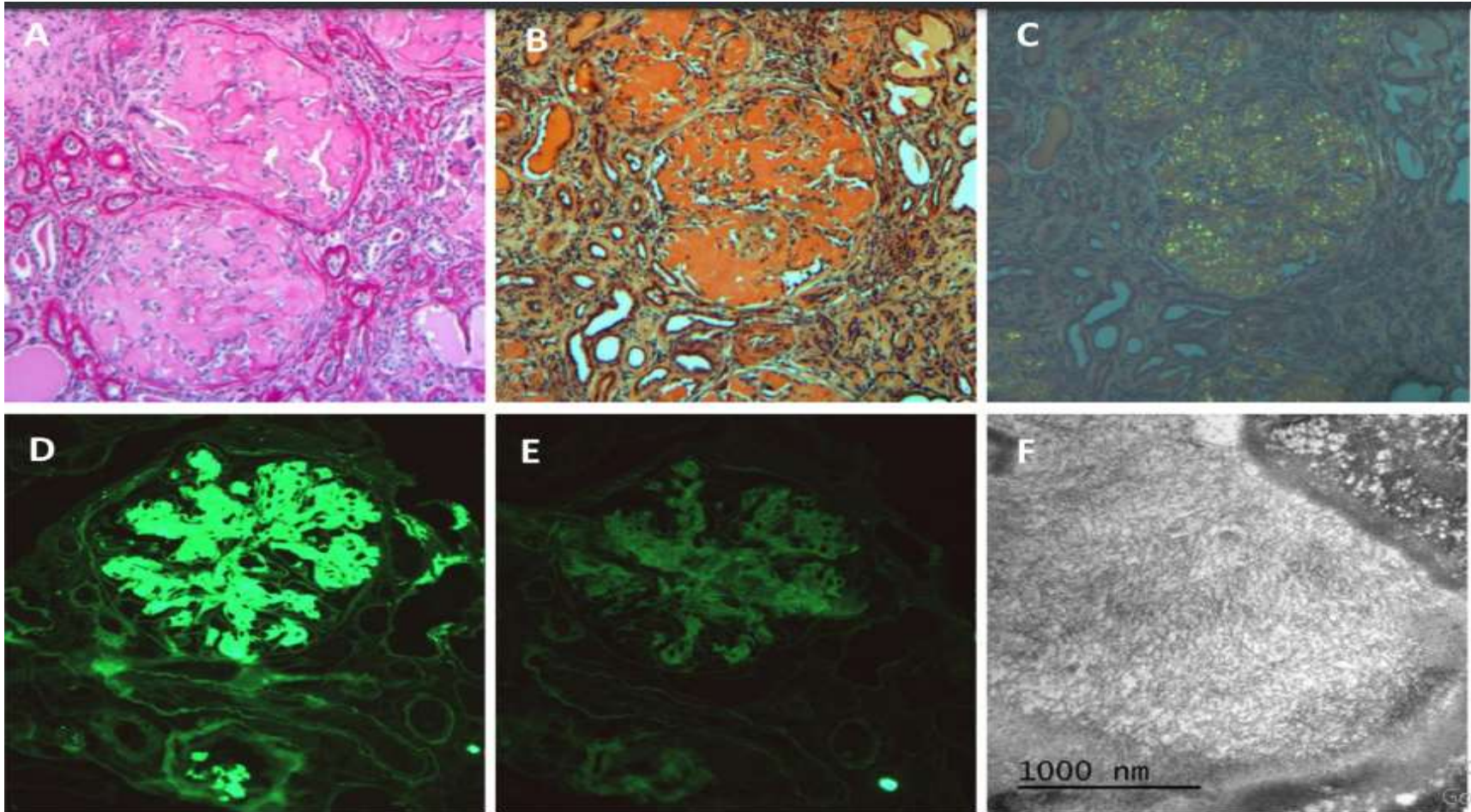
ღვიძლის ფუნქციური სინჯები, ულტრაბგერა, კტ, ენდოსკოპია, ბიოფსია

გენეტიკური ტესტირება

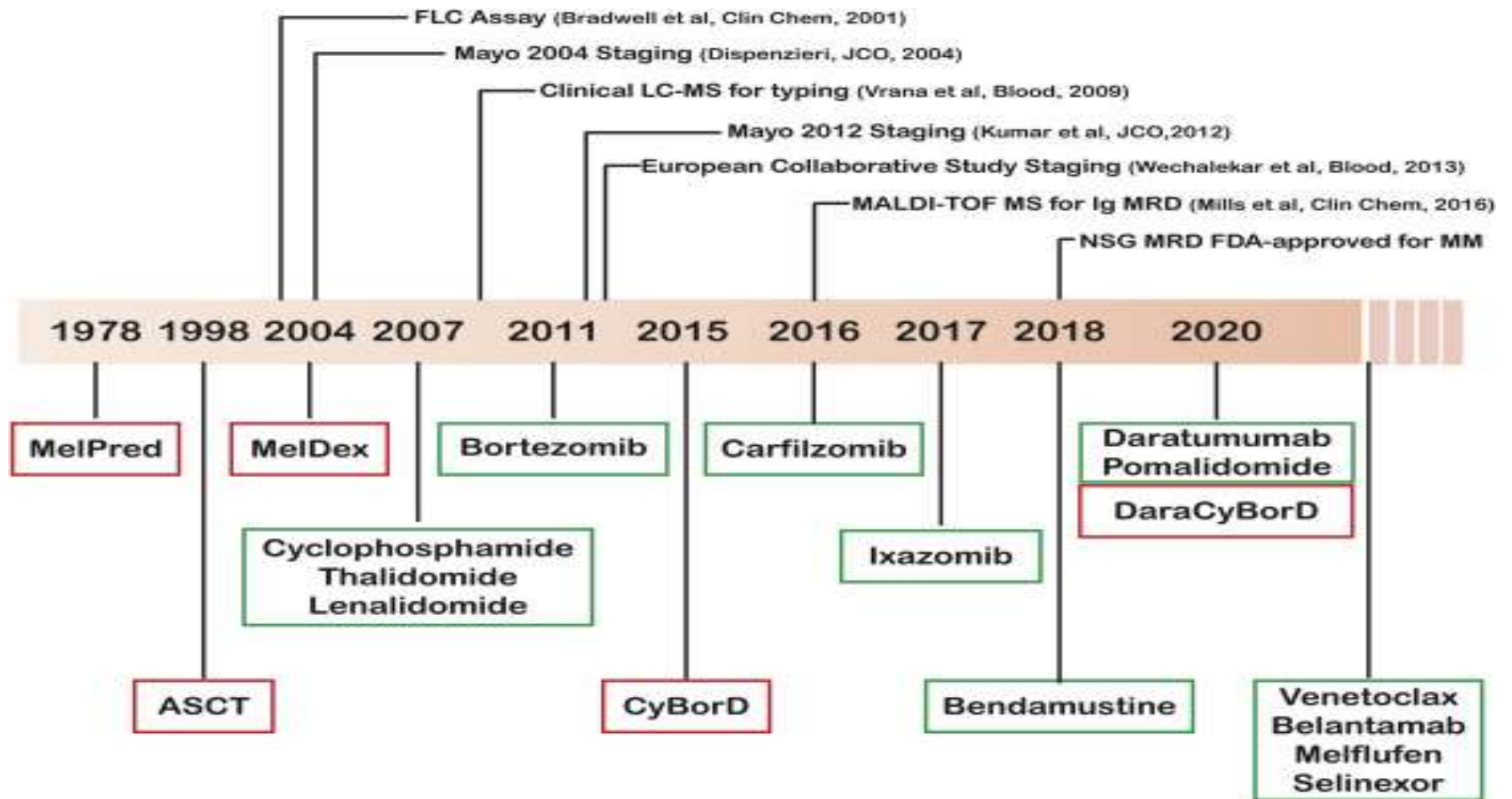
ET/CT, ანუ პოზიტრონ-ემისიური ტომოგრაფია

- ❑ AL ამილოიდოზის დროს, ადრეული დიაგნოზი გადამწყვეტია ორგანოთა შეუქცევადი დაზიანების თავიდან ასაცილებლად.
- ❑ AL ამილოიდოზის დროს გულის დაზიანების მოცულობა და სიმძიმე მიეკუთვნება ყველაზე არახელსაყრელ პროგნოზულ ფაქტორს.
- ❑ თავისუფალი მსუბუქი ჯაჭვების კონცენტრაციის სწრაფი შემცირება აუცილებელია, სამიზნე ორგანოების გრძელვადიანი გადარჩენისა და ფუნქციური აღდგენის უზრუნველსაყოფად.
- ❑ ქიმიოთერაპია და ღეროვანი უჯრედების ტრანსპლანტაცია იწვევს ხანგრძლივ რემისიას.

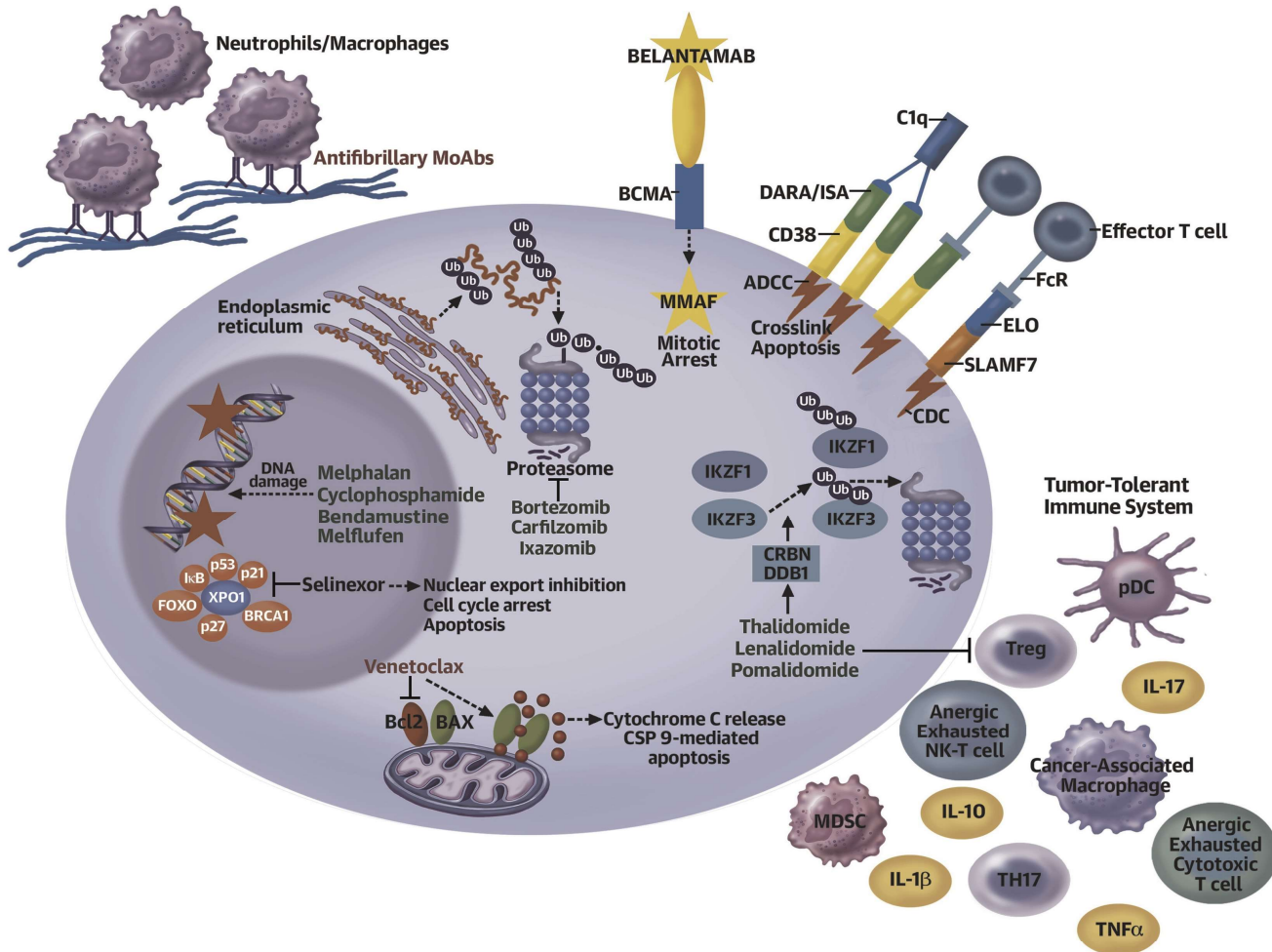
AL ამილოიდოზი დროს თირკმლის ქსოვილის ჰისტომორფოლოგიური სურათი



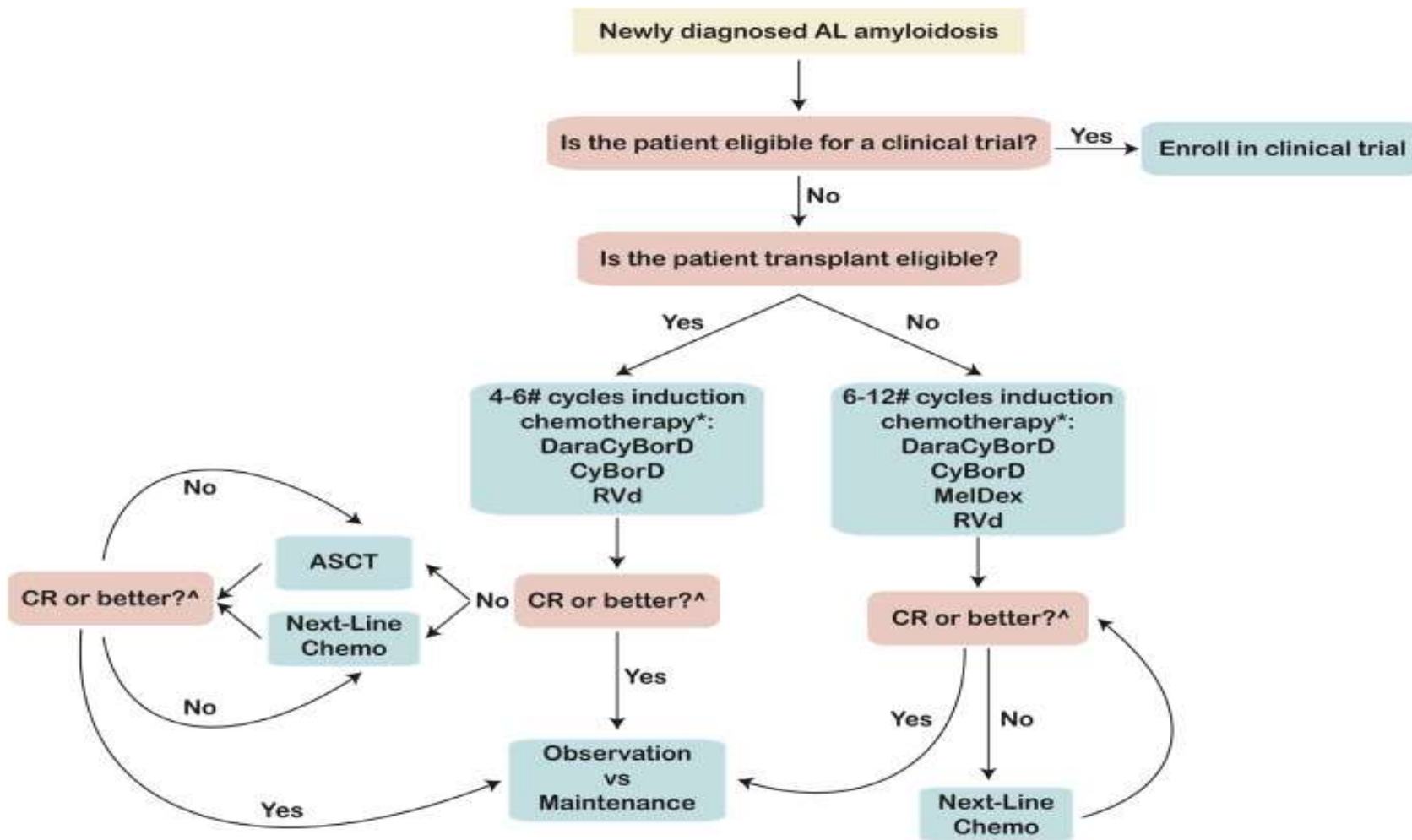
AL ამილოიდოზის მკურნალობა



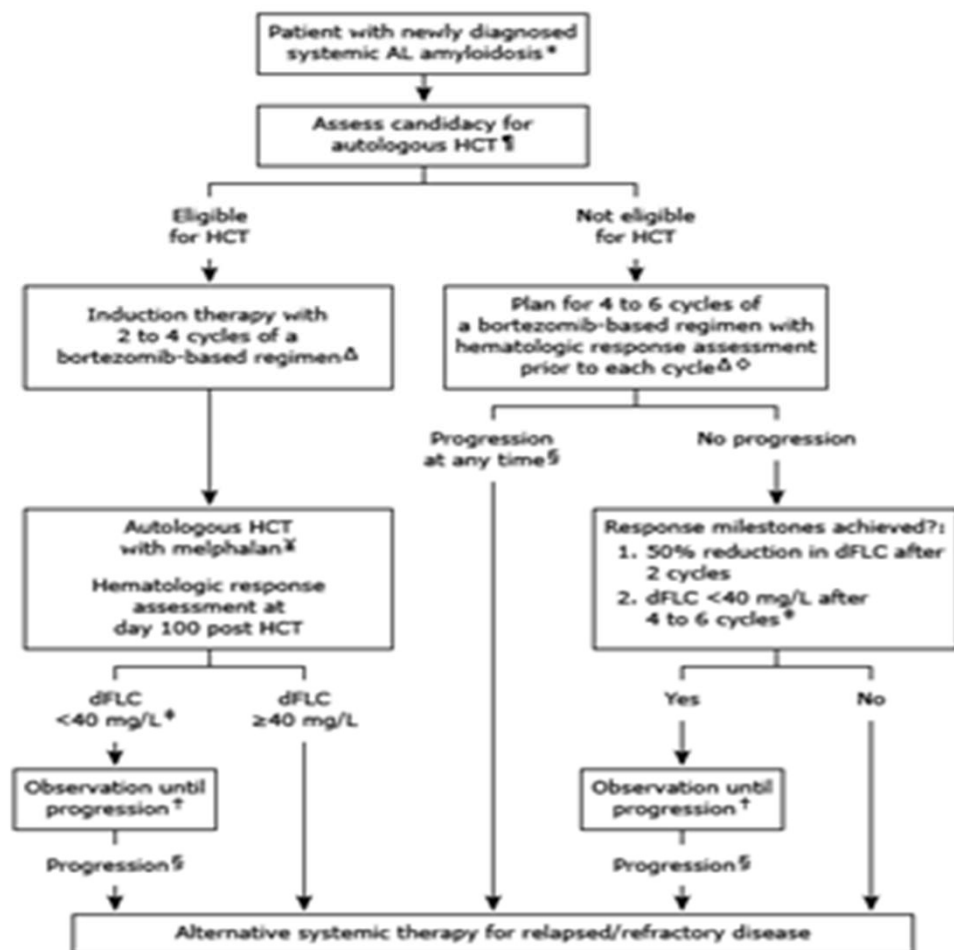
CENTRAL ILLUSTRATION: Therapeutic Strategies in Immunoglobulin Light Chain Amyloidosis: Current Use and Clinical Development



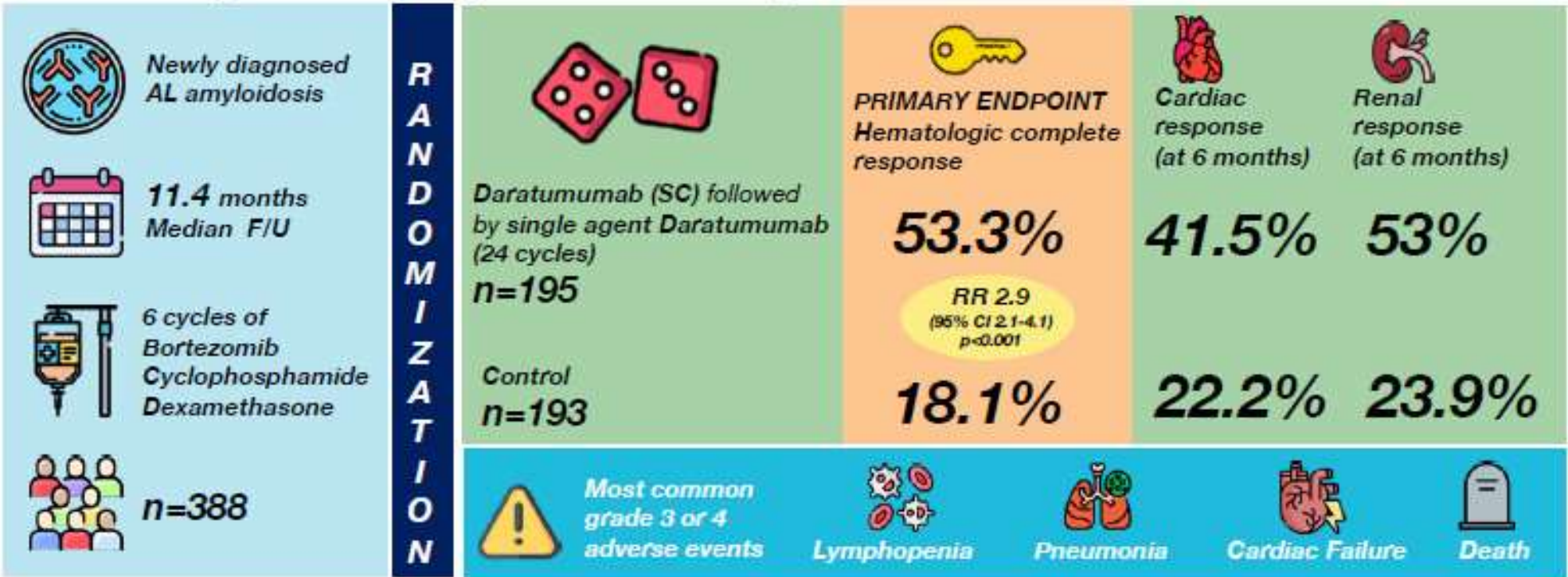
Bianchi, G. et al. J Am Coll Cardiol CardioOnc. 2021;3(4):467-487.



Initial management of AL amyloidosis



Daratumumab-Based Treatment for Immunoglobulin Light-Chain Amyloidosis



დასკვნა:

ახლად დიაგნოსტირებული AL ამილოიდოზის დროს, დარატუმუმაბის დამატება სტანდარტულ 3 კომპონენტთან სქემაზე, ასოცირებული იყო- სრული ჰემატოლოგიური რემისიის და სამიზნე ორგანოების გადარჩენის მაღალ მაჩვენებელთან.

ნეფროლოგიური გამოვლინებების მართვა

| | |
|------------------------------------|--|
| ედემა /სითხით გადატვირთვა | მარყუჯის დიურეტიკები ნატრიუმის და სითხის შეზღუდვა თირკმლის ფუნქციის ხშირი კონტროლი |
| პროტეინურია | RRAS blockade, SGLT2 ? |
| არტერიული წნევის მართვა | ჰიპერტენზია, ჰიპოტენზია |
| ჰიპერკოაგულაციური მდგომარეობები | VTE პროფილაქტიკა |
| თმდ/თქდ | თირკმლის ფუნქციის მჭიდრო მონიტორინგი ძვლის მინერალური ცვლა ანემია თჩთ დაწყების ჩვენების შეფასება |

AL ამილოიდოზის დროს მკურნალობის შეფასება:

- <50 შემცირება თავისუფალის მსუბუქი ჯაჭვების, ქიმიოთერაპიის 2 კურსის შემდეგ
- პროცესში ჩართული თავისუფალი მსუბუქი ჯაჭვების კონც. ≥ 40 mg/L ქიმიოთერაპიის 4-6 კურსის შემდეგ, ან ტრანსპლანტაციიდან 100 დღეში
- NT-proBNP შემცირება $>30\%$ >300 ng/L
- პროტეინურიის შემცირება 30%
- ტუტე ფოსფორტაზას 50% შემცირება, ღვიძლის ზომაში შემცირება 2 სმ
- ელექტრომიოგრაფიით- ნერვის გამტარობის სიჩქარის გაუმჯობესება

AL ამილოიდოზი და თირკმლის ტრანსპლანტაცია

გადარჩენის საერთო მაჩვენებელი იყო 14 .4 და თირკმლის ტრანსპლანტაციის შემთხვევაში 8.6 წელია

PMCID: PMC9388492

PMID: [35982035](#)

Outcomes of renal transplantation in patients with AL amyloidosis: an international collaboration through The International Kidney and Monoclonal Gammopathy Research Group

[Andrea Havasi](#),¹ [Cihan Heybeli](#),² [Nelson Leung](#),² [Avital Angel-Korman](#),¹ [Vaishali Sanchorawala](#),¹ [Oliver Cohen](#),³ [Ashutosh W](#),⁴ [Hani Hassoun](#),⁷ [Maya Lev](#),⁵ [Giampaolo Merlini](#),⁹ [Ute H](#),⁶ [Alexander Pogrebinsky](#),^{1,10}

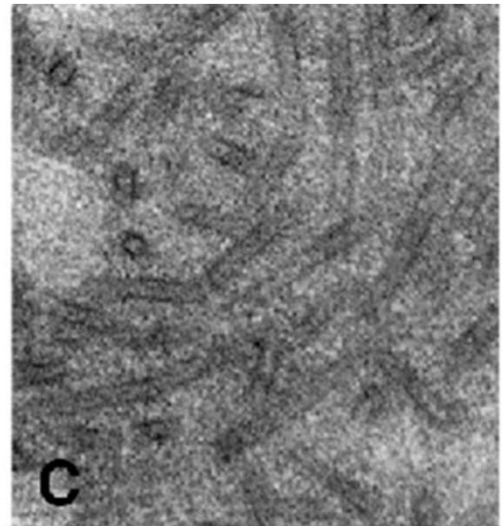
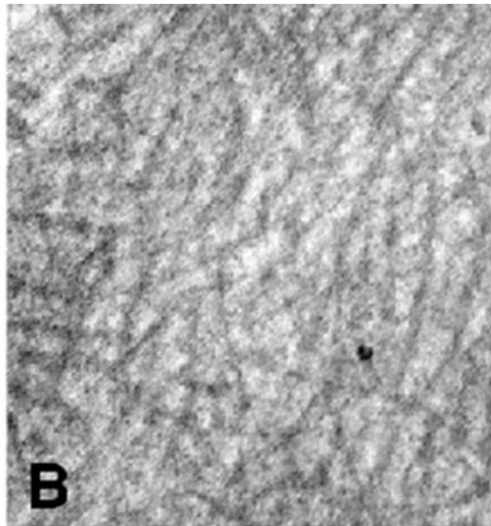
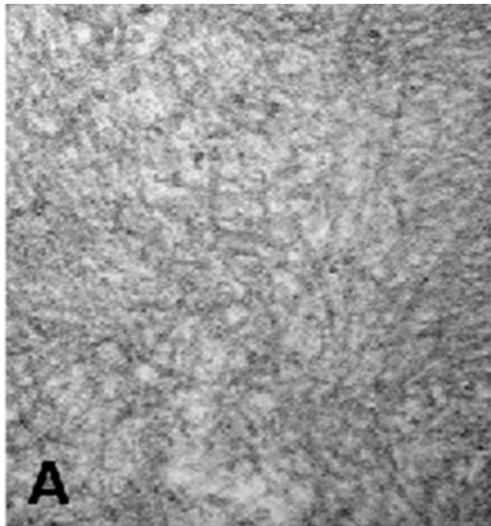
CR + VGPR ჯგუფში მაღალი იყო გადარჩენის საერთო მაჩვენებელი და დაბალი ამილოიდის რეციდივის

▶ [Author information](#) ▶ [Article notes](#) ▶ [Copyright and License information](#) [Disclaimer](#)

ფიბრილური გლომერულონეფრიტი

და

იმუნოტაქტოიდური გლომერულოპათია.



ფიბრილური გლომერულონეფრიტი და იმუნოტაქტოიდური გლომერულოპათია

ისტორია

- 1977 წელს აღწერეს ფიბრილური გლომერულონეფრიტის პირველი შემთხვევა
- 1980 წელს აღწერეს იმუნოტაქტოიდური გლომერულონეფრიტი

ფიბრილები

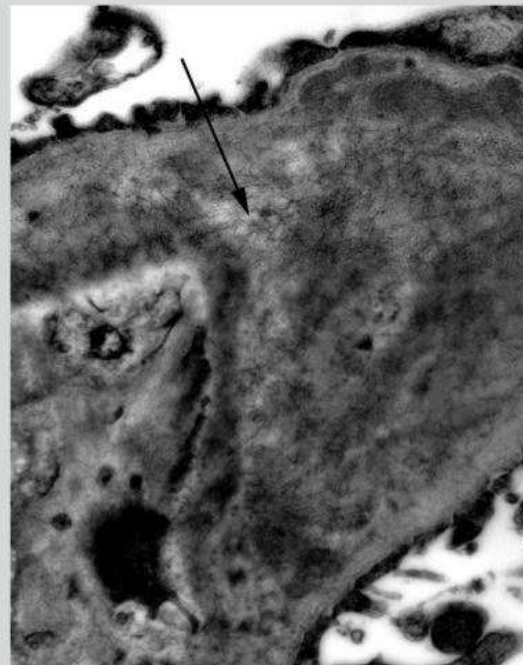
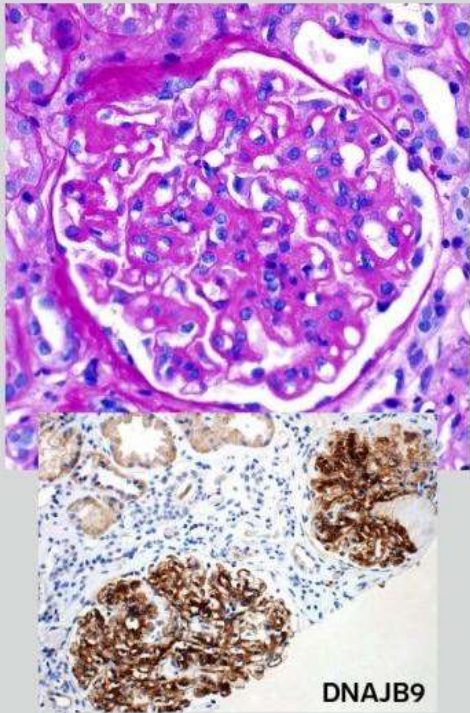
- ფიბრილური გლომერულონეფრიტის ფიბრილები მყარია, არაპარალელურად განლაგებული, დიამეტრი 9-დან 26 ნმ-მდეა
- იმუნოტაქტოიდური გლომერულოპათიის დროს ჩანს მიკროტუბულები, პარალელურად დალაგებული, დიამეტრი 14-დან 90 ნმ.

DnaJ b 9

- DnaJb9 მონაწილეობს ფიბრილური გლომერულონეფრიტის პათოგენეზში
- იმუნოტაქტოიდულ გლომერულონეფრიტში არ მონაწილეობს.

Fibrillary Glomerulopathy: KDIGO notes for a rare disease

Diagnostic features of fibrillary glomerulopathy



Fibrillary deposits by transmission EM

KDIGO notes...

Immunohistochemical staining of renal tissue for the DNA J homolog subfamily B member 9 (DNAJB9) protein is a sensitive and specific marker in fibrillary GN, although its role in disease pathogenesis is unknown. The data on treating fibrillary GN consist of small studies using a variety of therapies, none of which have been conclusive.

Articles of interest:

Dasari S, et al. DnaJ heat shock protein family B member 9 is a novel biomarker for fibrillary GN. *J Am Soc Nephrol.* 2018;29:51–56

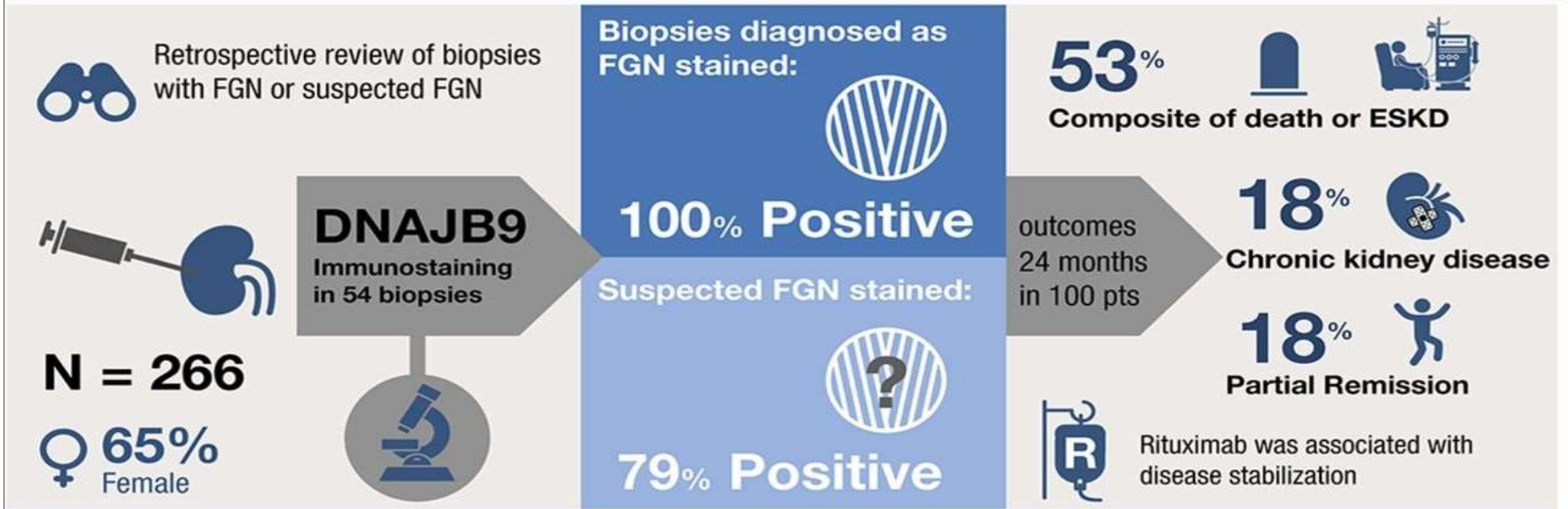
Javaugue V, et al. Long-term kidney disease outcomes in fibrillary glomerulonephritis: a case series of 27 patients. *Am J Kidney Dis.* 2013;62:679–690

1. Rovin BH, et al. Management and treatment of glomerular diseases (part 2): conclusions from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int.* 2019 Feb;95(2):281-295. PubMed PMID:30665569.
2. Dasari S, et al. DnaJ heat shock protein family B member 9 is a novel biomarker for fibrillary GN. *J Am Soc Nephrol.* 2018;29:51–56

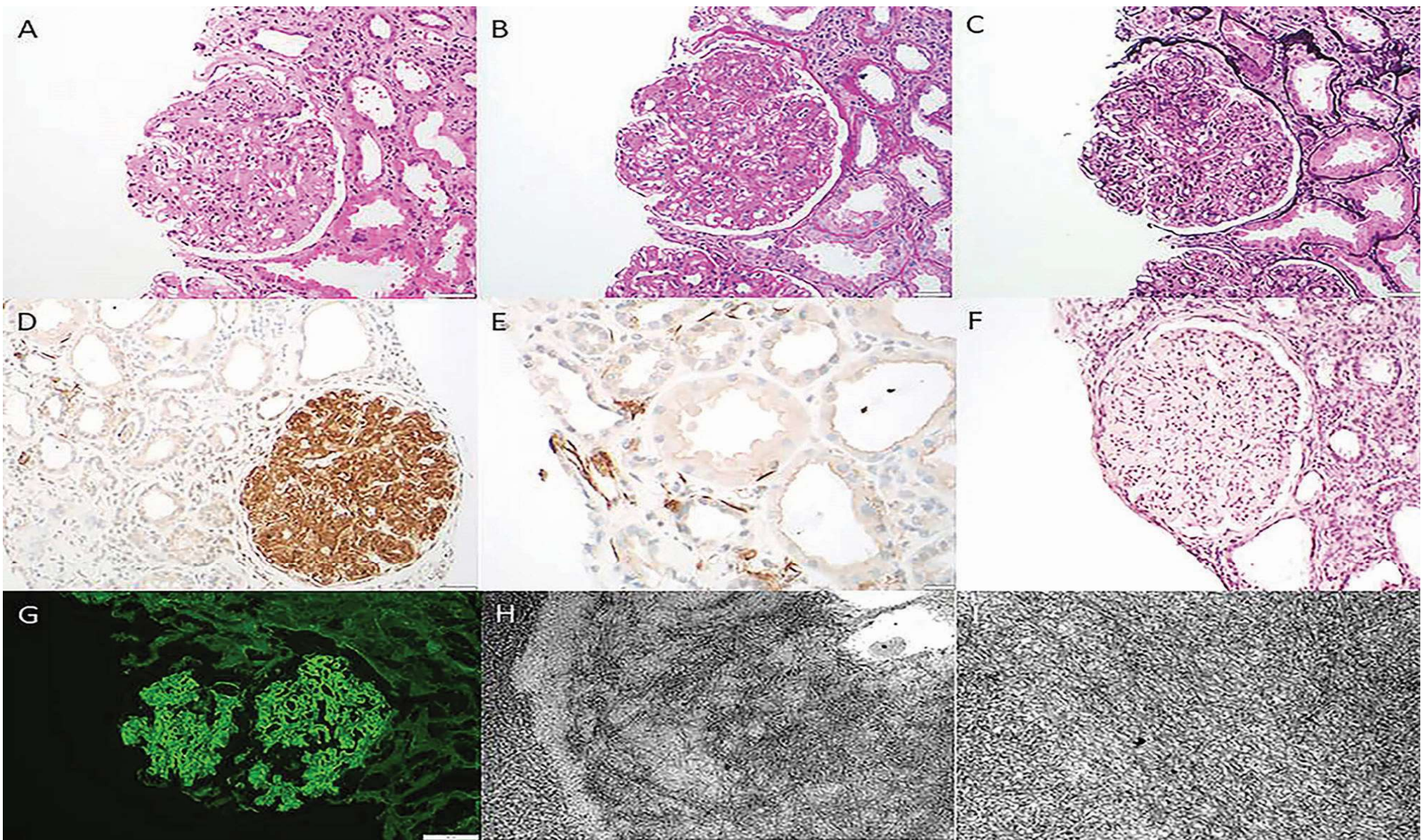
What's in a Fibril?



What can we learn by doing a retrospective review of 266 fibrillary glomerulonephritis (FGN) patients?



დასკვნა;
DNAJB9-ის გამოვლენა არის სასარგებლო სადიაგნოსტიკო მარკერი ფიბრილური GN-ის ატიპიური ფორმების დროს. ფიბრილური GN-ის გამოსავალი არის ცუდი, ESKD-მდე პროგრესირებაზე გავლენას ახდენს ძირითადად თირკმლის უკმარისობის ხარისხი, დიაგნოზის დროს და მამრობითი სქესი. რიტუქსიმამმა შეიძლება მოახდინოს თირკმლის ფუნქციის სტაბილიზაცია.



ჰისტოლოგია

- ფიბრილური გნ: მეზანგიუმის პროლიფერაცია, მემბრანოპროლიფერაცია, მემბრანული ვარიანტები
- იმუნოტაქტოიდური გპ-ენდოკაპილარული პროლიფერაცია, მემბრანოპროლიფერაცია, მემბრანული ვარიანტი

ნახევარმარეები

- ფიბრილური გნ -იშვიათია
- იმუნოტაქტოიდური გპ-იშვიათია

Congo Red
შეღებვა

- ფიბრილური გნ-არაკონგოფილურია, იშვიათად არსებობს კონგოფილური ვარიანტებიც
- იმუნოტაქტოიდური გპ-არანკოგოფილურია

MGRS
კავშირი

- ფიბრილური გნ -ძალიან იშვიათია
- იმუნოტაქტოიდური გპ ხშირია

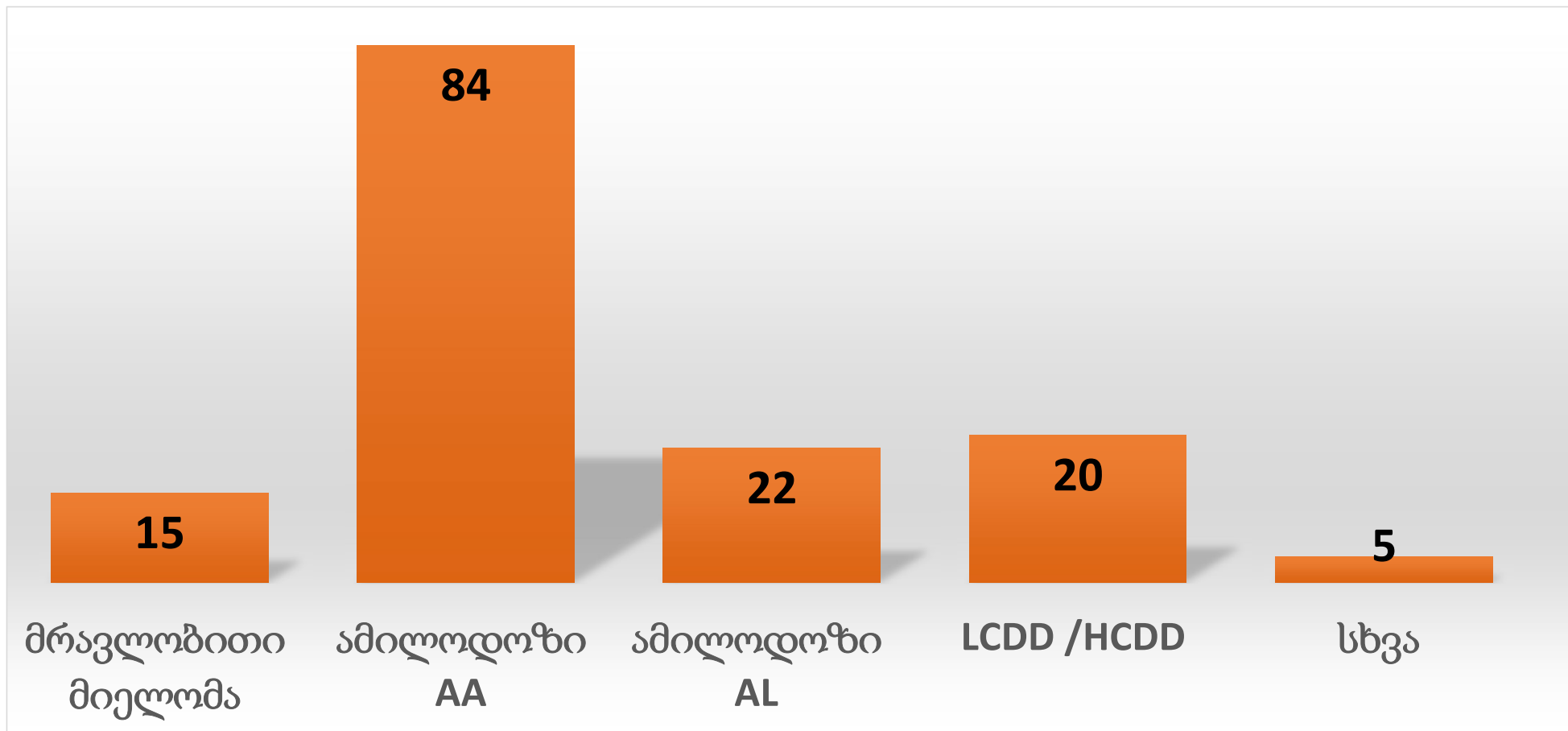
რეციდივი
თირკმლის
Tx

- ფიბრილური გნ 20%
- იმუნოტაქტოიდური 60%

გავრცელებ

- ფიბრილური გნ იშვიათია
- იმუნოტაქტოიდური ძალიან იშვიათია

ბიოფსიით დადასტურებული მონოკლონური გამაპათიით განპირობებული თირკმლის დაზიანებების ტიპების გავრცელება საქართველოში 2011-2023 წწ



შეჯამება

MGRS დროს თირკმლის დაზიანების სპექტრი და გამოვლინებები მრავალფეროვანია

MGRS დროს მაღალია თქვდ -ის ტერმინალური სტადიის განვითარების რისკი

მონოკლონური გამაპათია პრესიმსივნი, არაავთვისიბიანი მდგომარეობაა

კლონური უჯრედების საწინააღმდეგოდ მიმართული პირდაპირი თერაპიის დროული დაწყება აუმჯობესებს საერთო და თირკმლისმიერ გამოსავალს

შეჯამება

AL ამილოიდოზის დროს, ადრეული დიაგნოსტიკა გადამწყვეტია ორგანოთა შეუქცევადი დაზიანების თავიდან ასაცილებლად

AI ამილოიდოზის დროს ქიმიოთერაპია და ღეროვანი უჯრედების ტრანსპლანტაცია იწვევს ხანგრძლივ რემისიას

ფიბრილური გლომერულონეფრიტი იმუნოტაქტოიდური გლომერულოპათიისგან განსხვავდება DNAJB9 პროტეინით

პაციენტის მართვა მულტიდისციპლინურ მიდგომას მოითხოვს



გმადლობთ ყურადღებისთვის !

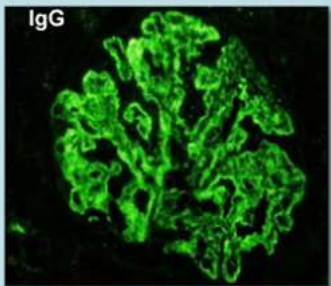
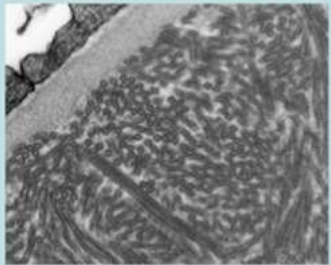
Activate Windows
Go to Settings to activate Windows.

Immunotactoid glomerulopathy is a rare entity with monoclonal and polyclonal variants.

Immunotactoid Glomerulopathy (ITG)

73 patients

- Bx incidence: 0.04%



Composition and incidence of hematologic condition

67% monoclonal ITG

Lymphoma (53%)

Myeloma (8%)

MGRS (22%)

33% polyclonal ITG

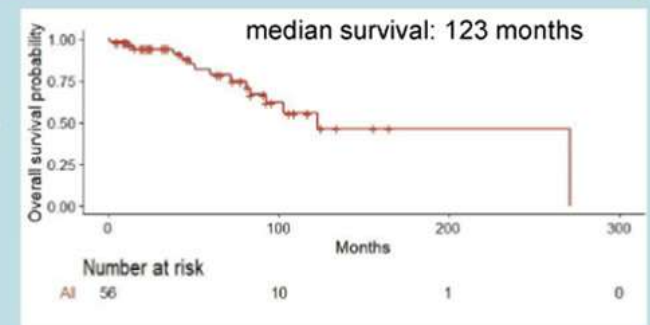
Lymphoma (11%)

Myeloma (0%)

MGRS (0%)

Outcome

- 44% remission, 35% persistent renal dysfunction, and 24% ESRD



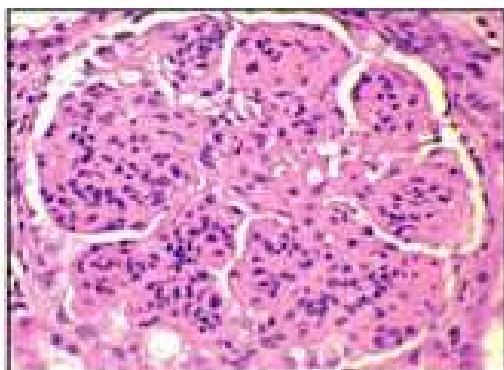
- Monoclonal ITG was more commonly treated with clone-directed therapy, which was associated with more frequent remission and less frequent ESRD compared to polyclonal ITG

CONCLUSION:

67% of ITG is characterized by monoclonal staining of microtubular deposits. Prognosis of ITG is favorable if the underlying hematologic condition is treated.

Immunotactoid Glomerulonephritis Glomerulus

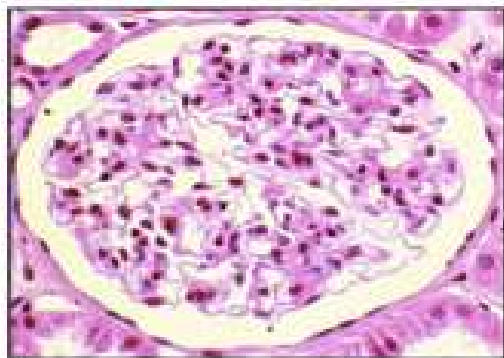
Increased cells and lobulation by light microscopy



Immunoglobulin and complement deposition by immunofluorescence microscopy

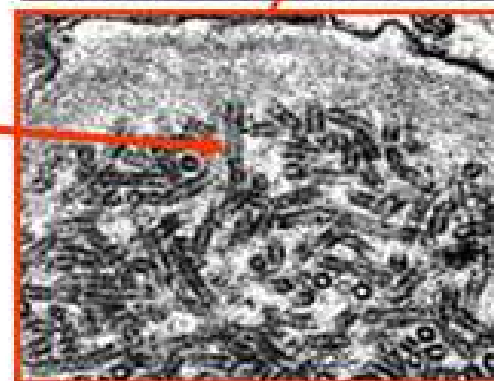


Immunotactoid (microtubular) deposits by electron microscopy



Normal glomerulus for comparison

Immunotactoid



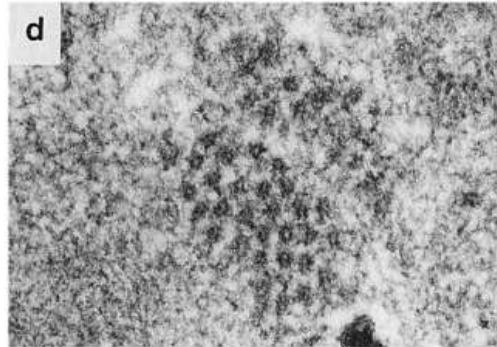
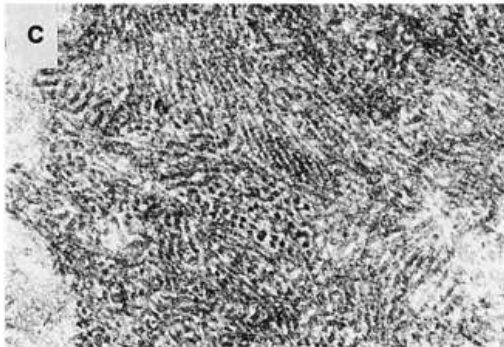
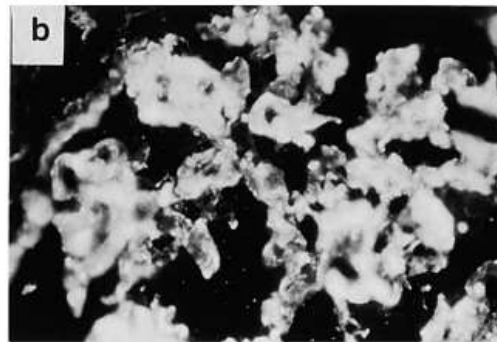
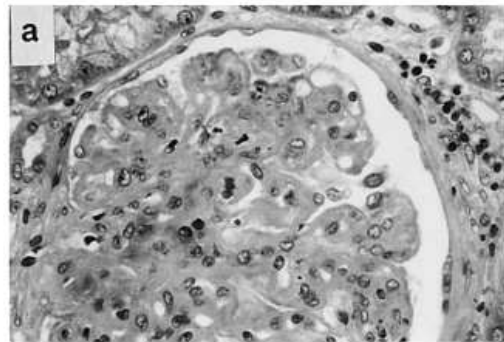


Fig. 1. Immunotactoid (microtubular) glomerulonephritis (patient 2). (a) Light microscopy. Atypical membranous glomerulonephritis (GN), with mesangial matrix expansion, increased mesangial cellularity and diffuse glomerular capillary wall thickening by an eosinophilic material. Capillary lumens are sometimes occluded by both mesangial and parietal lesions (trichrome light green staining $\times 400$). (b) Immunofluorescence microscopy. Mesangial and glomerular basement membrane deposits stained with anti- $\gamma 2$ rhodamine conjugate ($\times 500$). A similar staining pattern was observed with anti- κ , anti- γ and anti-C3 conjugates. Deposits did not stain with anti- λ , anti- $\gamma 1$, anti- $\gamma 3$, anti- $\gamma 4$, anti- α and anti- μ conjugates. (c and d) Electron micrographs (final magnification $\times 33,000$ and $\times 110,000$, respectively) showing highly organized, osmiophilic mesangial deposits made up of parallel microtubules of 16.7 ± 1.2 nm diameter with a clear hollow center.