



Sarcoidose en nieren

Coen Stegeman, internist-nefroloog
Interne Geneeskunde
Onderafdeling Nefrologie
Universitair Medisch Centrum Groningen

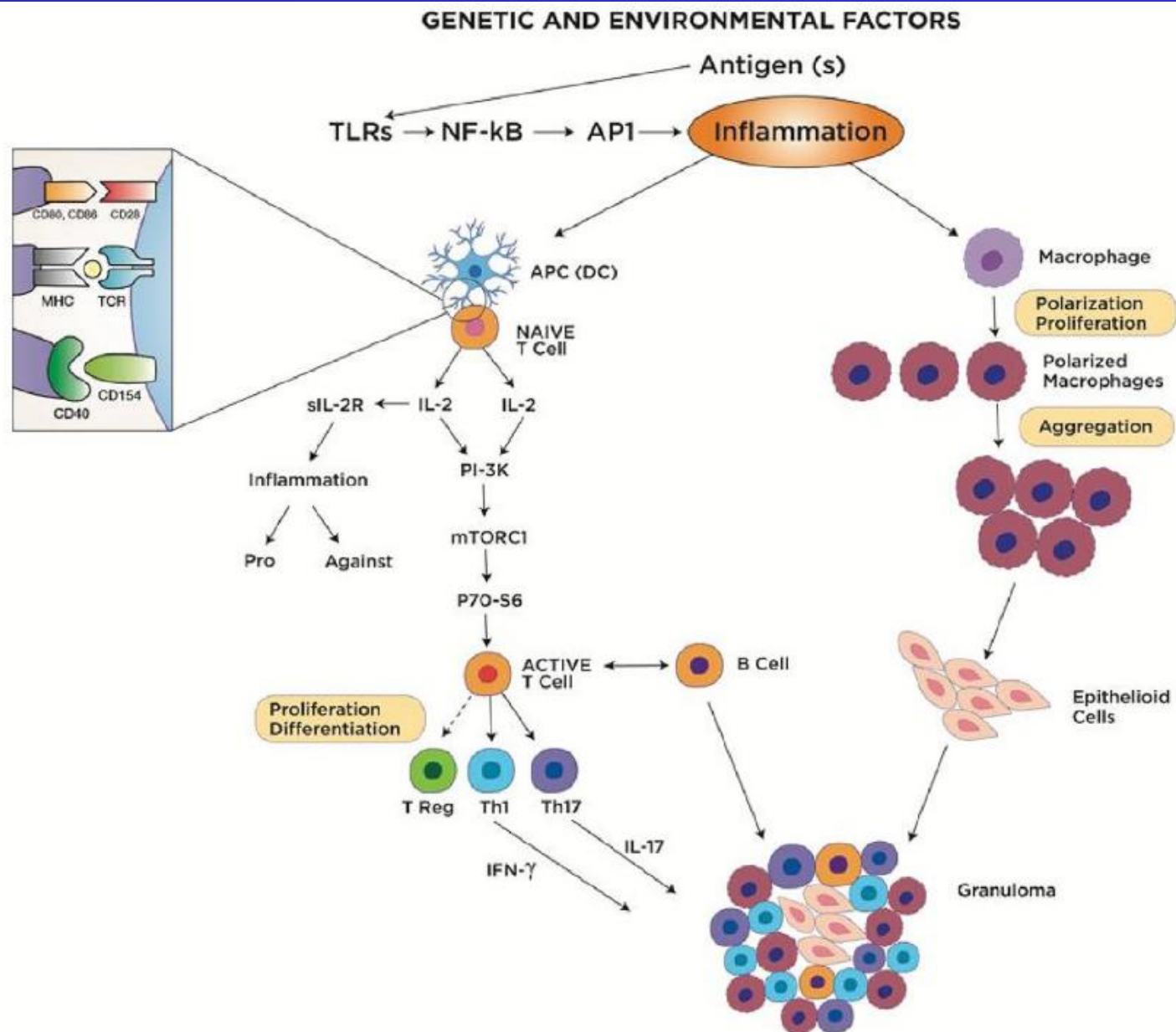


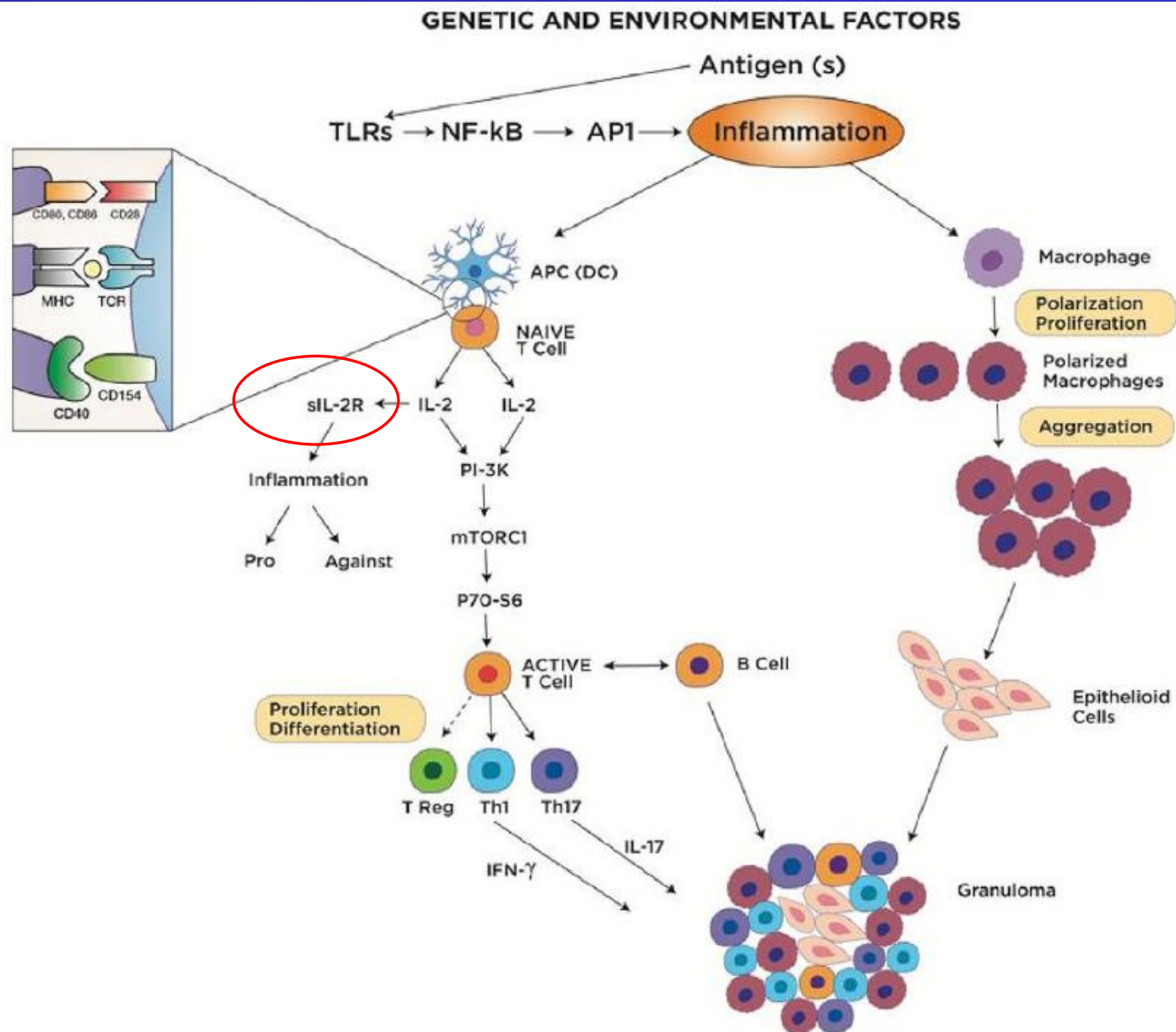
Sarcoidose:

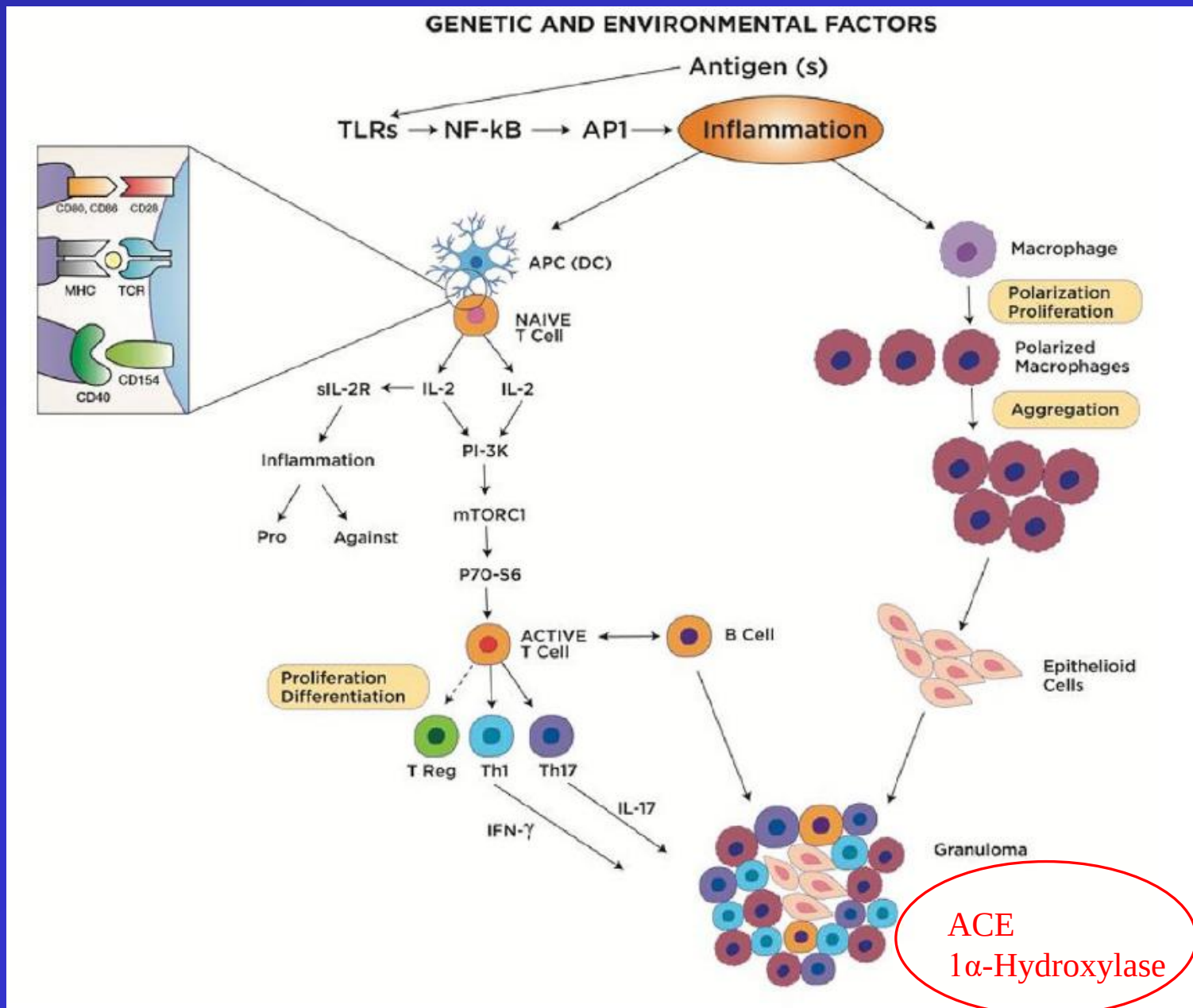


- Inflammatoire systeemziekte met granuloom vorming
 - etiologie onbekend
 - zwakke genetische associaties / wel familiale belasting
 - prevalentie 10-160/100000
 - laag in Aziaten, hoog in AA/Caribbean/N-Europa
 - debuut meestal 20 – 50 jaar, vrouwen > mannen
 - longen >90% aangedaan, maar ieder orgaansysteem kan
 - extra-pulmonale manifestaties in 30-50%
 - ‘self limiting’ in veel gevallen (zonder behandeling)
 - progressieve ziekte/schade goed mogelijk











Extra-pulmonale manifestaties sarcoidose:

- Cardiaal
 - aritmie, myocarditis/hartfalen
- Huid
 - lupus pernio
- Ogen
 - uveïtis
- Lever en milt
- Perifere lymfeklieren
- Musculoskeletaal
- Centraal zenuwstelsel
- Renaal





Diagnose sarcoidose:

- Criteria volgens de American Thoracic Society*
 - specifieke klinische presentatie
 - Löfgren syndroom
 - Heerfort syndroom
 - aanwezigheid niet necrotiserende granulomen in weefsel(s)
 - andere oorzaken van granulomateuze ziekte uitgesloten
- Geen specifieke test voor diagnose
- Diagnose lang niet altijd zeker

* Crouser ED, et al. Am J Respir Crit Care Med 2020;201(8):e26-e51





Renale manifestaties sarcoidose:

- Granulomateuze tubulointerstitiële nefritis
 - “klassiek”, vaak uitgesproken chronische schade
 - nierfunctie gestoord, enige proteïnurie, leukocyturie
- Renale effecten hypercalcaemie / hypercalciurie
 - urolithiasis
 - nefrocalcinosis
- Glomerulaire manifestaties?
 - IgA nefropathie
 - membraaneuze glomerulopathie
 - necrotiserende glomerulonefritis
- Middelgrote vaten vasculitis





Renale manifestaties sarcoidose:

- Incidentie renale betrokkenheid onduidelijk
 - afwezig – 20-30%
- Kan de eerste manifestatie zijn, maar meestal gelijktijdig of in de follow-up van een bekende sarcoidose
 - geïsoleerd voorkomen?
 - risico factoren zijn niet aan te geven
- Wat te doen met de (acute) renale effecten van hypercalcaemie?
 - volledig reversibel na correctie calcium
 - hoe urolithiasis/nefrocalcinosis te zien

Survey Italian Registry of Renal Biopsies 1987-1993



Table 4. Annual frequency of different forms of secondary glomerulonephritis (GN). The total 7-year frequency is indicated in the last column

	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993
Immune-mediated GN	51.0	46.6	51.2	52.3	50.3	52.8	52.2
Dysgammaglobulinaemia assoc. GN	31.6	30.3	28.0	25.8	27.6	26.0	21.9
Metabolic-disorder-associated GN	10.6	15.9	13.4	13.8	15.7	14.5	19.7
Infectious-disease-associated GN	4.7	3.4	3.8	1.9	2.9	3.5	3.5
Liver-disease-associated GN	1.3	2.9	2.7	3.5	1.9	2.1	1.1
Malignancy GN	0.8	0.9	0.9	2.7	1.6	1.1	1.6
Total (100%)	380	446	449	480	547	572	634

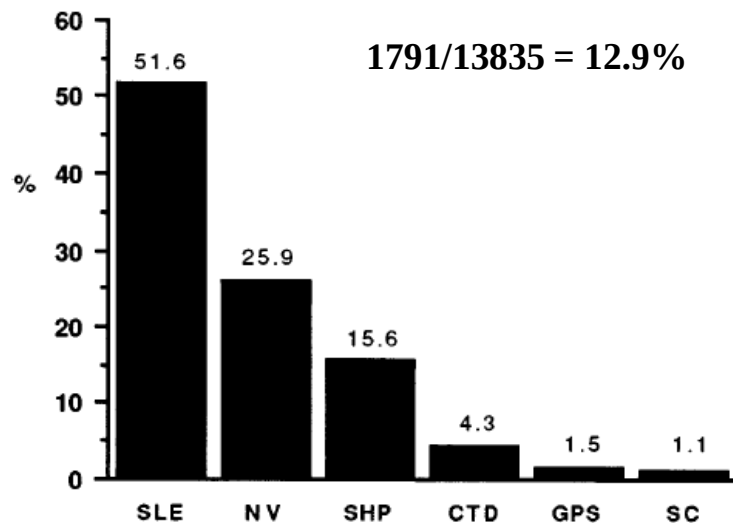


Fig. 2. Percentages of different forms of gn caused by immunological disorders in 1791 renal biopsies. Abbreviations: SLE (systemic lupus erythematosus); NV (necrotizing vasculitis); SHP (Schönlein-Henoch purpura); CTD (connective-tissue disease); GPS (Goodpasture syndrome); SC (sarcoidosis).

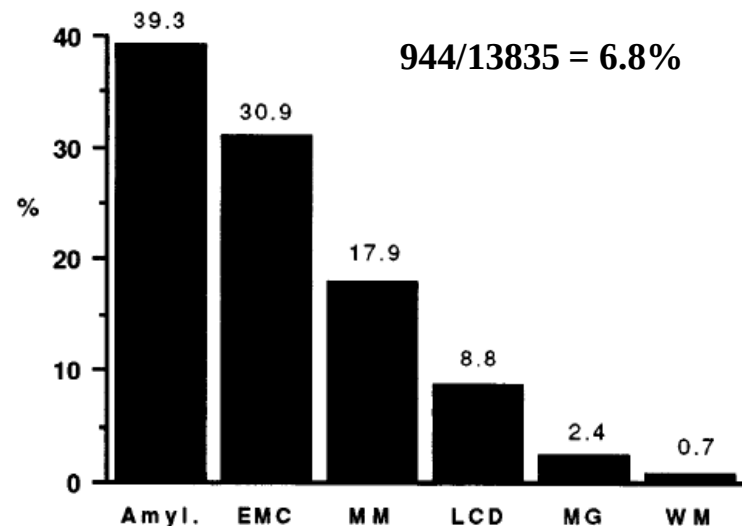


Fig. 3. Percentages of different forms of gn caused by dysgammaglobulinaemias and paraproteinaemias in 944 renal biopsies. Abbreviations: Amyl (amyloidosis); EMC (essential mixed cryoglobulinaemia); MM (multiple myeloma); LCD (light-chain disease); MG (monoclonal gammopathy); WM (Waldenström's macroglobulinaemia).





Casus: sarcoidose?

Man 1966 zonder relevante voorgeschiedenis. Geen medicatie.

1/9 HA: malaise/moe, gewichtsverlies (10 kg), kortademigheid

Lab: kreatinine 251 $\mu\text{mol/L}$, eGFR 24

13/9 internist: kreatinine 341 $\mu\text{mol/L}$, Ca 2,62, albumine 34 g/L

urine: WBC 17/ μl , geen ery's. Eiwit 0,5 g/L

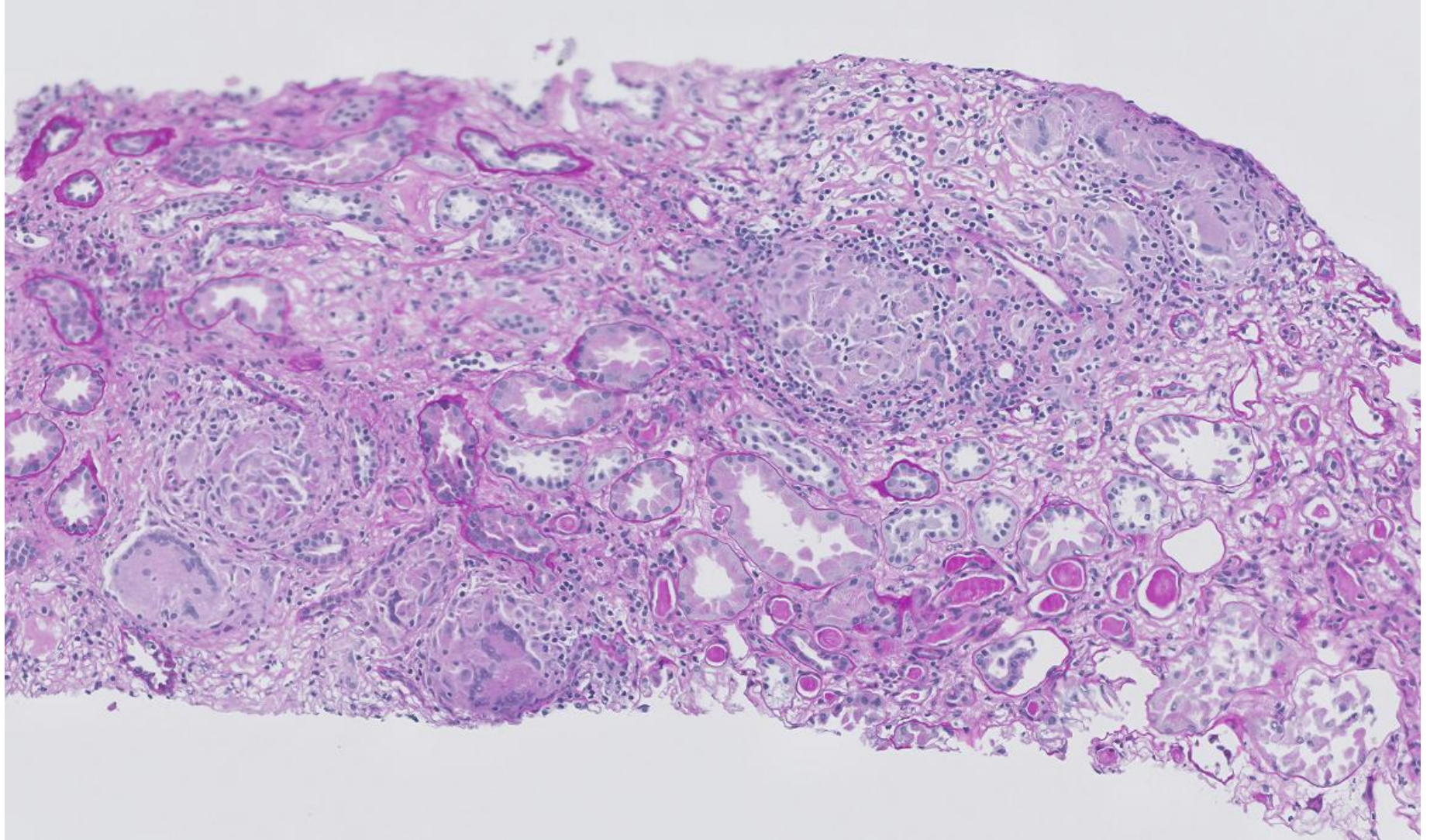
serologie: negatief

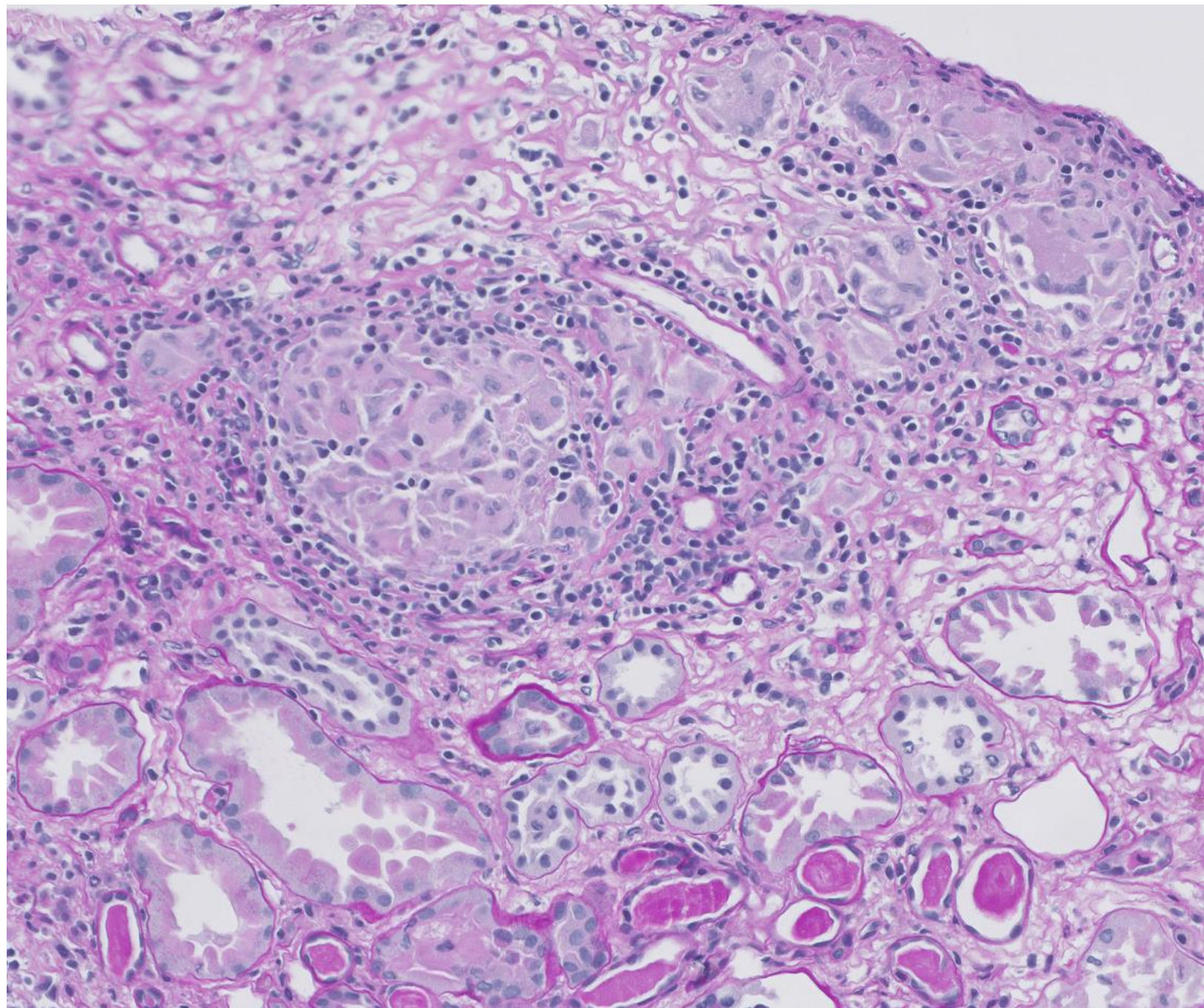
X-thorax: geen afwijkingen

echo nieren/blaas: geen afwijkingen

Verwijzing naar UMCG voor analyse/nierbiopsie







Casus: sarcoidose?



Aanvullend:

22/9 sIL-2R 848 U/ml (N < 600 U/ml), kreatinine 419 μ mol/L

23/9 PET: intens tracer stapelende maar niet pathologisch vergrote lymfeklieren hilair beiderzijds en in mindere mate mediastinaal. Tevens perihilair in de bovenkwabben nodulaire verdichtingen met intense tracerstapeling en peribronchovasculaire distributie. Ook meerdere kleinere verdichtingen in de bovenvelden met lichte tracerstapeling en perifissurale distributie, mogelijk betreffen dit pulmonale lymfeklieren.

24/9 start prednisolon 1 dd 60 mg





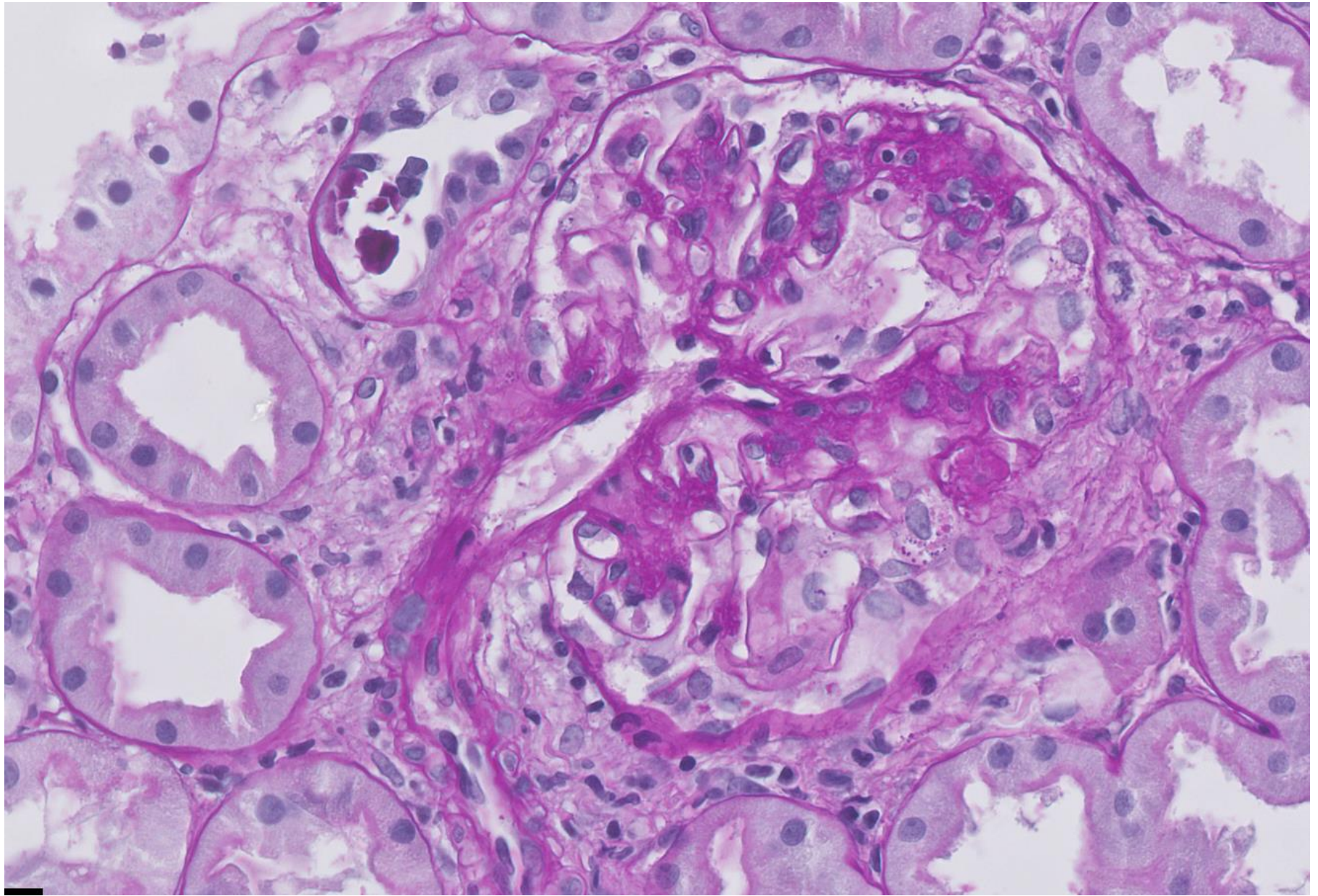
(Granulomateuze) TIN bij sarcoidose

Aanvullend:

PET Thorax: Intens tracer stapelende maar niet pathologisch vergrote lymfeklieren hilair beiderzijds en in mindere mate mediastinaal. Tevens perihilair in de bovenkwabben nodulaire verdichtingen met intense tracerstapeling en peribronchovasculaire distributie. Ook meerdere kleinere verdichtingen in de bovenvelden met lichte tracerstapeling en perifissurale distributie, mogelijk betreffen dit pulmonale lymfeklieren.

24/9 start prednisolon 1 dd 60 mg





Nephrocalcinosis: detection by CT vs. ultrasound

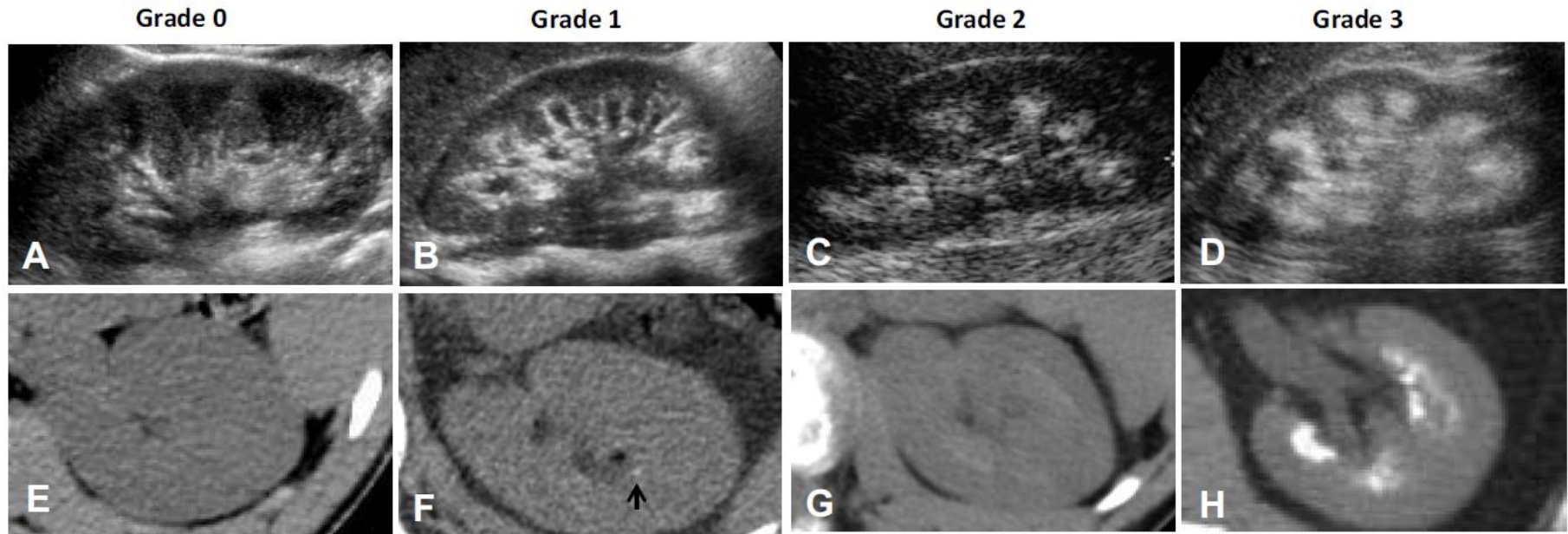


Figure 1. Representative images for nephrocalcinosis grading system. Panels A–D are US images corresponding to grades 0, 1, 2, and 3, respectively. Panels E–H are CT images corresponding to grades 0, 1, 2, and 3 respectively. The arrow in panel F points to a single punctate calcification in the medullary periods typical of grade 1 nephrocalcinosis.

Causes of radiological detected nephrocalcinosis

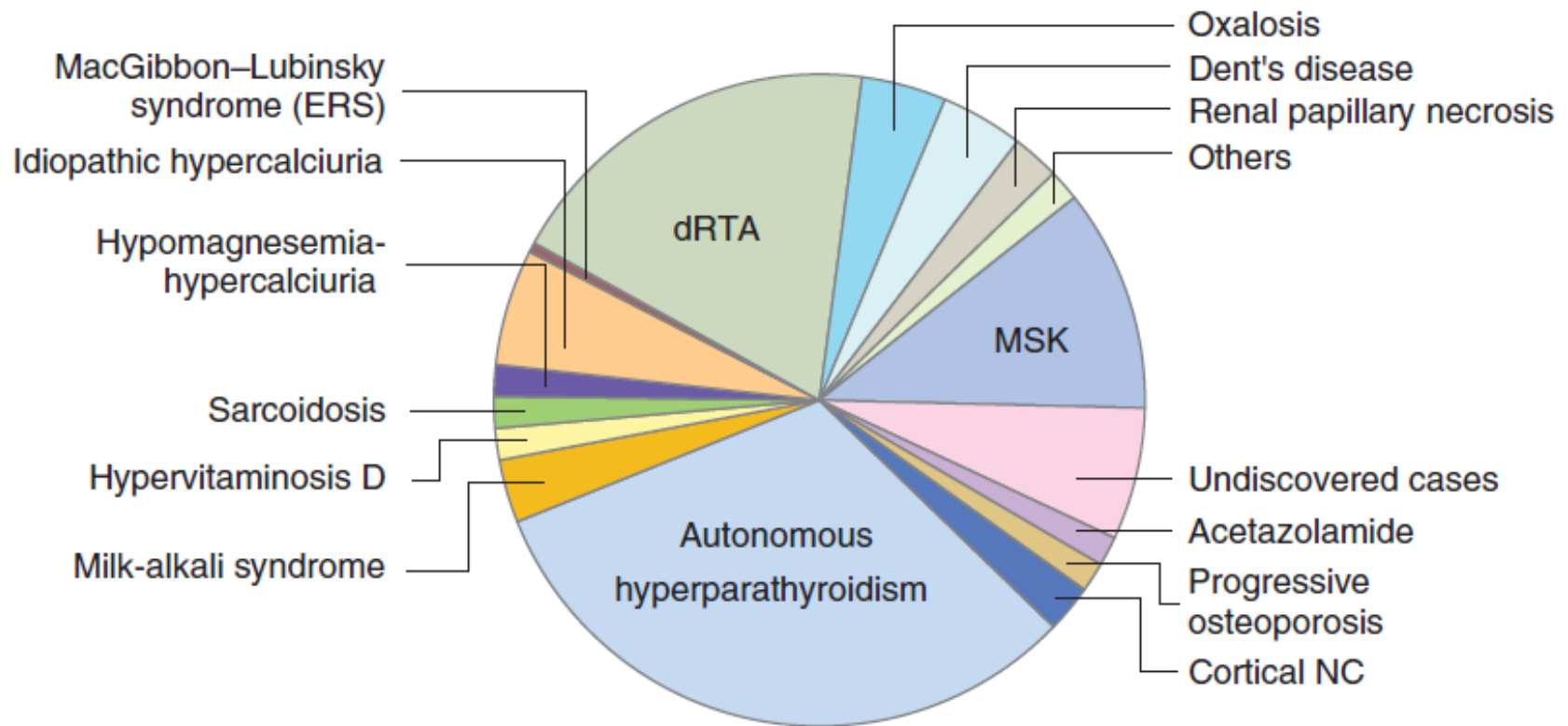


Figure 1 | Frequencies of the main clinical causes of nephrocalcinosis (NC) in a series of 375 patients presenting with radiological NC. This chart is based on the largest clinical series of Wrong³ and consists of 375 patients with macroscopic NC collected over more than 40 years of clinical practice in London, Manchester, Newcastle, and Dundee. It shows that autonomous hyperparathyroidism, distal renal tubular acidosis (dRTA), and medullary sponge kidney (MSK) are the most frequent clinical diagnoses in patients with radiological NC; ~7% of patients had no clear diagnosis. 'Others' refers to Williams-Beuren syndrome (WBS), Bartter's syndrome, idiopathic renal Fanconi syndrome, hypothyroidism, glucocorticoid-suppressible hyperaldosteronism, and severe acute tubular necrosis (ATN).

