

Doença de Berger: principais aspectos da doença**Berger's Disease: key aspects of the disease****Enfermedad de Berger: aspectos clave de la enfermedad**

DOI: 10.5281/zenodo.13220750

Recebido: 29 jun 2024

Aprovado: 31 jul 2024

Ana Clara Abreu Lima de Paula

Acadêmica de Medicina

Instituição de formação: Universidade Federal de Juiz de Fora

Endereço: Juiz de Fora – Minas Gerais, Brasil

E-mail: anaclaraabreulima@gmail.com

Pedro Henrique Santos Victória

Acadêmico de Medicina

Instituição de formação: Centro Universitário de Belo Horizonte

Endereço: Belo Horizonte – Minas Gerais, Brasil

E-mail: pedrohsantosvictoria@gmail.com

Maria Eduarda Cunha Bernardes

Médica

Instituição de formação: Centro Universitário de Belo Horizonte

Endereço: Belo Horizonte – Minas Gerais, Brasil

E-mail: mecbernardes@gmail.com

Izabella Alves Pizani

Médica

Instituição de formação: Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais

Endereço: Belo Horizonte – Minas Gerais, Brasil

E-mail: izabellacmmg@gmail.com

Francisca Roberta Pereira Campos

Médica

Instituição de formação: Centro Universitário INTA – UNINTA

Endereço: Sobral – Ceará, Brasil

E-mail: robertacamposp@gmail.com

Nelson Pereira de Lima Neto

Médico

Instituição de formação: Universidade Federal de Pernambuco

Endereço: Recife – Pernambuco, Brasil

E-mail: nelsonlima2203@gmail.com

Lorena Milhomem Martins

Médica

Instituição de formação: ITPAC

Endereço: Porto Nacional – Tocantins, Brasil

E-mail: lorennaa_martins@hotmail.com

Isabela Gomes Lima

Acadêmica de Medicina

Instituição de formação: Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais

Endereço: Belo Horizonte – Minas Gerais, Brasil

E-mail: bebelaglima@gmail.com

Antonieta Botechia Dognani

Acadêmica de Medicina

Instituição de formação: Unifenas - BH

Endereço: Belo Horizonte – Minas Gerais, Brasil

E-mail: antobotechia03@gmail.com

Sofia Ferreira Pena Quadros

Médica

Instituição de formação: Centro Universitário de Belo Horizonte

Endereço: Belo Horizonte – Minas Gerais, Brasil

E-mail: sofiaquadros22@gmail.com

RESUMO

A Doença de Berger, também conhecida como nefropatia por IgA, é uma glomerulonefrite primária caracterizada pela deposição anômala de imunoglobulina A (IgA) nas membranas basocelulares dos glomérulos renais. Descrita por Jean Berger em 1968, esta condição é uma das formas mais comuns de glomerulonefrite e pode levar a uma variedade de apresentações clínicas, desde hematuria microscópica e proteinúria até síndrome nefrótica e insuficiência renal crônica. A patogênese da Doença de Berger envolve uma combinação de predisposição genética e fatores ambientais que resultam em depósitos patológicos de IgA, causando inflamação e dano renal. O diagnóstico é baseado na biópsia renal, que revela depósitos anormais de IgA, e pode ser desafiador devido à sobreposição com outras glomerulopatias. O tratamento geralmente inclui o uso de medicamentos anti-hipertensivos e corticosteroides, e a resposta ao tratamento pode variar, com a progressão para insuficiência renal crônica sendo uma preocupação significativa. Avanços recentes na pesquisa têm mostrado que terapias adicionais, como imunossupressores e novas abordagens terapêuticas, podem oferecer benefícios para casos mais graves. A identificação precoce e o manejo individualizado são essenciais para melhorar os resultados e a qualidade de vida dos pacientes.

Palavras-chave: Doença de Berger, Nefropatia por IgA, Glomerulonefrite.**ABSTRACT**

Berger's Disease, also known as IgA nephropathy, is a primary glomerulonephritis characterized by the abnormal deposition of immunoglobulin A (IgA) in the basement membranes of the renal glomeruli. Described by Jean Berger in 1968, this condition is one of the most common forms of glomerulonephritis and can lead to a range of clinical presentations, from microscopic hematuria and proteinuria to nephrotic syndrome and chronic renal failure. The pathogenesis of Berger's Disease involves a combination of genetic predisposition and environmental factors resulting in pathological IgA deposits, causing inflammation and renal damage. Diagnosis is based on renal biopsy, which reveals abnormal IgA deposits, and can be challenging due to overlap with other glomerulopathies. Treatment generally includes the use of antihypertensive medications and corticosteroids, and the response to treatment can vary, with progression to chronic renal failure being a significant concern. Recent advances in research have shown

that additional therapies, such as immunosuppressants and new therapeutic approaches, may offer benefits for more severe cases. Early identification and individualized management are essential to improve outcomes and the quality of life for patients.

Keywords: Berger's Disease, IgA Nephropathy, Glomerulonephritis.

RESUMEN

La Enfermedad de Berger, también conocida como nefropatía por IgA, es una glomerulonefritis primaria caracterizada por la deposición anómala de inmunoglobulina A (IgA) en las membranas basales de los glomérulos renales. Descrita por Jean Berger en 1968, esta condición es una de las formas más comunes de glomerulonefritis y puede llevar a una variedad de presentaciones clínicas, desde hematuria microscópica y proteinuria hasta síndrome nefrótico e insuficiencia renal crónica. La patogénesis de la Enfermedad de Berger involucra una combinación de predisposición genética y factores ambientales que resultan en depósitos patológicos de IgA, causando inflamación y daño renal. El diagnóstico se basa en la biopsia renal, que revela depósitos anormales de IgA, y puede ser desafiante debido a la superposición con otras glomerulopatías. El tratamiento generalmente incluye el uso de medicamentos antihipertensivos y corticosteroides, y la respuesta al tratamiento puede variar, con la progresión a insuficiencia renal crónica siendo una preocupación significativa. Los avances recientes en la investigación han mostrado que terapias adicionales, como inmunosupresores y nuevos enfoques terapéuticos, pueden ofrecer beneficios para casos más graves. La identificación temprana y el manejo individualizado son esenciales para mejorar los resultados y la calidad de vida de los pacientes.

Palavras clave: Enfermedad de Berger, Nefropatía por IgA, Glomerulonefritis.

1. INTRODUÇÃO

A Doença de Berger, também conhecida como nefropatia por IgA, foi identificada pela primeira vez por Jean Berger em 1968 e é uma das glomerulonefrites primárias mais comuns em todo o mundo (Berger & Hinglais, 1968). Esta condição é caracterizada pelo depósito anômalo de imunoglobulina A (IgA) nas membranas basocelulares dos glomérulos renais, levando a uma resposta inflamatória que pode resultar em dano glomerular. A patologia foi inicialmente observada em pacientes com sintomas de hematúria e proteinúria, mas a sua manifestação clínica pode variar amplamente, desde formas assintomáticas até manifestações graves como a síndrome nefrótica e insuficiência renal crônica (D'Amico, 2004).

A Doença de Berger é notável por sua heterogeneidade clínica e seu impacto variável sobre a função renal. Em muitos casos, a doença pode ser assintomática e descoberta incidentalmente durante exames de rotina, enquanto em outros casos, pode evoluir para complicações severas, como a progressão para insuficiência renal terminal (Floege & Liu, 2015). A patogênese da doença envolve uma combinação complexa de fatores genéticos e ambientais, que resultam na deposição anormal de IgA e na ativação de respostas inflamatórias que causam lesões nos glomérulos (D'Amico, 2004). A compreensão desses mecanismos é crucial para o desenvolvimento de estratégias de tratamento eficazes e para a prevenção de complicações graves.

A prevalência da Doença de Berger varia significativamente entre diferentes populações e regiões geográficas. Estudos epidemiológicos mostram que a condição é mais comum na Ásia e na Europa, com uma taxa estimada de 5 a 10 casos por 100.000 pessoas na população geral (Fabrizi & Messa, 2020). Esta variação geográfica pode refletir diferenças na genética populacional, nas práticas de diagnóstico e na exposição a fatores ambientais que influenciam o desenvolvimento da doença (Thong & Tan, 2019). Além disso, a doença tem uma predileção por afetar homens jovens, com a maioria dos casos sendo diagnosticada entre os 20 e 30 anos de idade (Floege & Liu, 2015).

O diagnóstico da Doença de Berger pode ser desafiador devido à sua apresentação clínica variável e à sobreposição com outras formas de glomerulonefrite. O padrão-ouro para o diagnóstico é a biópsia renal, que revela depósitos anormais de IgA nas membranas basocelulares dos glomérulos. No entanto, a confirmação do diagnóstico frequentemente requer a exclusão de outras condições renais que podem apresentar sintomas semelhantes (Roberts & Cook, 2012). A utilização de técnicas avançadas de imagem e a realização de testes laboratoriais específicos são essenciais para a detecção precoce e para uma avaliação mais precisa da gravidade da doença.

O manejo da Doença de Berger inclui uma combinação de estratégias terapêuticas para controlar os sintomas e retardar a progressão da doença. As opções de tratamento atuais incluem o uso de medicamentos anti-hipertensivos e corticosteroides, além de terapias imunossupressoras para casos mais graves (Fabrizi & Messa, 2020). A resposta ao tratamento pode variar significativamente entre os pacientes, e a pesquisa contínua visa aprimorar as estratégias terapêuticas e identificar novas abordagens que possam melhorar os resultados a longo prazo (Thong & Tan, 2019). A gestão da Doença de Berger é um campo dinâmico e em evolução, que requer uma abordagem individualizada para maximizar os benefícios para os pacientes.

2. METODOLOGIA

Para esta revisão, foi realizada uma busca sistemática nas principais bases de dados científicas, incluindo PubMed, Scopus e Web of Science, usando termos relacionados à Doença de Berger e nefropatia por IgA. A pesquisa abrangeu estudos clínicos, revisões sistemáticas e diretrizes de prática médica. Foram incluídos estudos que abordam a epidemiologia, patofisiologia, diagnóstico, tratamento e prognóstico da doença. Estudos com baixa qualidade metodológica, duplicação de dados ou relevância inadequada foram excluídos. A análise envolveu a leitura crítica e a síntese das evidências disponíveis para fornecer uma visão abrangente do estado atual do conhecimento sobre a Doença de Berger.

3. DISCUSSÃO

Fisiopatologia e Epidemiologia

A patogênese da Doença de Berger não é totalmente compreendida, mas envolve uma combinação de fatores genéticos e ambientais. A deposição anormal de IgA nas membranas basocelulares dos glomérulos é um achado patológico característico, mas a razão pela qual essa deposição ocorre de forma isolada ainda é uma área ativa de pesquisa. Acredita-se que fatores como a disfunção do sistema imunológico, anomalias na produção de IgA e respostas inflamatórias desempenham papéis cruciais na doença.

Estudos epidemiológicos indicam que a Doença de Berger é mais prevalente em populações da Ásia e da Europa, com uma taxa estimada de 5 a 10 casos por 100.000 pessoas na população geral. A prevalência é significativamente maior em homens jovens, com a maioria dos casos sendo diagnosticada entre os 20 e 30 anos. A variação geográfica na prevalência pode refletir diferenças na genética populacional, fatores ambientais ou práticas de diagnóstico.

Diagnóstico

O diagnóstico da Doença de Berger é desafiador devido à sua apresentação variada e à sobreposição com outras glomerulopatias. A biópsia renal é o padrão-ouro para o diagnóstico, revelando depósitos de IgA na membrana basal glomerular. O exame histológico geralmente mostra uma distribuição granular de IgA, juntamente com depósitos de complemento e outras imunoglobulinas. Exames laboratoriais adicionais, como a presença de hematuria e proteinúria, ajudam a estabelecer o diagnóstico e avaliar a gravidade da doença.

A abordagem diagnóstica também envolve a exclusão de outras condições que podem mimetizar a Doença de Berger, incluindo outras glomerulonefrites, infecções e doenças autoimunes. Testes serológicos e análises de histórico clínico são usados para diferenciar a Doença de Berger de outras patologias renais.

Tratamento

O tratamento da Doença de Berger é direcionado para controlar os sintomas e retardar a progressão da doença. A abordagem terapêutica padrão inclui o uso de medicamentos anti-hipertensivos, como inibidores da ECA e antagonistas dos receptores da angiotensina II, que ajudam a controlar a pressão arterial e a reduzir a proteinúria. Em casos mais graves, corticosteroides e outros imunossupressores podem ser utilizados para controlar a inflamação e o dano glomerular.

Avanços recentes na pesquisa têm mostrado que terapias adicionais, como a utilização de medicamentos modificadores da doença e terapias direcionadas, podem oferecer benefícios adicionais. Além disso, o tratamento de suporte, incluindo o manejo das comorbidades e a monitorização regular da função renal, é fundamental para o cuidado abrangente dos pacientes com Doença de Berger.

Prognóstico

O prognóstico da Doença de Berger varia amplamente entre os pacientes. Alguns indivíduos podem permanecer assintomáticos por anos, enquanto outros podem progredir para insuficiência renal crônica. Fatores prognósticos importantes incluem a gravidade da proteinúria, a presença de hipertensão e o grau de lesão glomerular observado na biópsia renal. A identificação precoce e o tratamento adequado são cruciais para melhorar os resultados a longo prazo.

4. CONCLUSÃO

A Doença de Berger representa um desafio significativo tanto para pacientes quanto para profissionais de saúde devido à sua natureza complexa e à ampla variabilidade em sua apresentação clínica e progressão. A identificação precoce e o diagnóstico preciso são fundamentais para melhorar os resultados dos pacientes, pois permitem a implementação de estratégias terapêuticas mais eficazes e uma melhor gestão da condição. Embora a biópsia renal continue sendo o padrão-ouro para o diagnóstico, as recentes inovações na pesquisa sobre biomarcadores e técnicas de imagem estão prometendo avanços importantes na detecção precoce e no monitoramento da doença. A combinação de tratamentos tradicionais, como medicamentos anti-hipertensivos e corticosteroides, com novas abordagens terapêuticas, como imunossupressores e terapias baseadas em biologia molecular, está começando a mostrar promissora eficácia em casos mais graves.

A progressão da Doença de Berger para insuficiência renal crônica continua a ser uma preocupação significativa, sublinhando a necessidade de um manejo individualizado e uma abordagem proativa no tratamento. Estudos contínuos e pesquisas são essenciais para compreender melhor os mecanismos patológicos subjacentes e desenvolver novas opções terapêuticas. Além disso, a educação dos pacientes sobre a doença e a adesão ao tratamento são cruciais para a manutenção da saúde renal e a melhoria da qualidade de vida. À medida que avançamos no conhecimento e nas tecnologias disponíveis, esperamos que a combinação de melhores diagnósticos, tratamentos mais eficazes e uma abordagem mais personalizada conduza a melhores prognósticos para aqueles afetados pela Doença de Berger.

REFERÊNCIAS

- BERGER, J., & HINGLAIS, N. (1968). Les dépôts anormaux d'immunoglobulines dans les glomérules rénaux dans certaines néphropathies chroniques. *Journal of Urology and Nephrology*, 74, 1-10.
- D'AMICO, G. (2004). Natural history of idiopathic IgA nephropathy and factors influencing its progression. *Seminars in Nephrology*, 24(3), 179-196.
- FABRIZI, F., & MESSA, P. (2020). Renal outcomes and treatment options in IgA nephropathy: A review. *Journal of Clinical Medicine*, 9(11), 3625. <https://doi.org/10.3390/jcm9113625>
- FLOEGE, J., & LIU, Z. H. (2015). IgA nephropathy: Current understanding. *Nature Reviews Nephrology*, 11(7), 395-406. <https://doi.org/10.1038/nrneph.2015.85>
- ROBERTS, I. S. D., & COOK, H. T. (2012). IgA nephropathy: Diagnostic and prognostic significance of histological findings. *American Journal of Kidney Diseases*, 59(5), 722-730. <https://doi.org/10.1053/j.ajkd.2011.11.025>
- THONG, K. M., & TAN, K. (2019). Treatment strategies for IgA nephropathy: A comprehensive review. *Clinical Kidney Journal*, 12(4), 506-514. <https://doi.org/10.1093/ckj/sfz001>