



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH_IT/intro

Porpora di Henoch- Schoenlein

Versione 2016

2. DIAGNOSI E TRATTAMENTO

2.1 Come avviene la diagnosi?

La diagnosi di PHS è principalmente clinica e basata su tipiche eruzioni purpuree, di solito limitate agli arti inferiori e ai glutei e in genere associate ad almeno una delle seguenti manifestazioni: dolore addominale, coinvolgimento delle articolazioni (artrite o artralgia) e dei reni (spesso ematuria). Devono essere escluse altre malattie che possono causare un quadro clinico simile. Raramente è necessaria una biopsia cutanea per la diagnosi allo scopo di evidenziare la presenza di immunoglobuline di classe A nei tessuti.

2.2 Quali esami di laboratorio e altri test sono utili?

Non vi sono esami specifici che contribuiscono alla diagnosi della PHS. La velocità di eritrosedimentazione (VES) o la proteina C-reattiva (PCR, una misura di infiammazione sistemica) possono essere normali o elevate. La presenza di sangue occulto nelle feci può essere un indice di una leggera emorragia intestinale. Nel corso della malattia deve essere svolta l'analisi delle urine per evidenziare il coinvolgimento dei reni. Un'ematuria di basso livello è comune e si risolve con il tempo. Se il coinvolgimento dei reni è grave (insufficienza renale o proteinuria significativa) potrebbe essere necessaria una biopsia renale. Potrebbe essere consigliabile eseguire test di imaging come l'ecografia per escludere altre cause di dolore addominale e verificare possibili complicanze, come l'ostruzione intestinale.

2.3 Può essere trattata?

La maggior parte dei pazienti con PHS sta bene e non richiede alcun trattamento. I bambini possono essere messi a riposo nei giorni in cui si presentano i sintomi. Il trattamento, quando necessario, è principalmente di supporto, con controllo del dolore tramite l'uso di semplici analgesici (antidolorifici) come l'acetaminofene o con farmaci antinfiammatori non steroidei, come l'ibuprofene e il naprossene, quando i disturbi alle articolazioni sono più intensi.

La somministrazione di corticosteroidi (per via orale o a volte endovenosa) è indicata nei pazienti con sintomi gastrointestinali gravi o emorragia e in rari casi di gravi sintomi che coinvolgono altri organi (es. testicoli). Se la malattia renale è grave, deve essere eseguita una biopsia renale e, se indicato, viene intrapreso un trattamento combinato con corticosteroidi e farmaci immunosoppressori.

2.4 Quali sono gli effetti collaterali della terapia farmacologica?

Nella maggior parte dei casi di PHS, il trattamento farmacologico non è necessario o viene somministrato solo per un breve periodo di tempo; quindi, non si prevedono effetti collaterali gravi. In rari casi, quando la malattia renale grave richiede l'uso di prednisone e farmaci immunosoppressori per un lungo periodo di tempo, gli effetti collaterali dei farmaci potrebbero rappresentare un problema.

2.5 Quanto dura la malattia?

L'intero decorso della malattia è di circa 4-6 settimane. La metà dei bambini con PHS presenta almeno una ricaduta entro 6 settimane, che è di solito più breve e più leggera del primo episodio. Le ricadute raramente durano più a lungo e la ricomparsa non è indicativa della gravità della malattia. La maggior parte dei pazienti guarisce completamente.