

# Sindrome di Schoenlein Henoch con espressività nefrosica

M.Piepoli, PG. Poisetti\*, A. Zangrandi<sup>o</sup>, L. Cristinelli\*, G. Biasucci  
U.O. di Pediatria e Neonatologia, \*Nefrologia, <sup>o</sup>Anatomia Patologica  
Ospedale Guglielmo da Saliceto, Piacenza

# Sindrome di Schoenlein-Henoch(SSH)

- vasculite dei piccoli vasi, che interessa capillari, arteriole e venule con immunodepositi a componente IgA dominante, caratterizzata da una presentazione clinica con coinvolgimento multiorgano (cute, intestino, articolazioni, rene) di variabile espressione.
- Interessamento renale è più frequente nella seconda e terza decade di vita.
- Le manifestazioni renali in bambini e adulti con glomerulonefriti (GN) da SSH sono l'ematuria micro e macroscopica, isolata o combinata con proteinuria, talvolta in range nefrosico.

JR

14 anni

figlia di genitori non consanguinei

Anamnesi personale: manifestazioni petecchiali a poussee da un anno, con accertamenti negativi

Anamnesi familiare positiva per malattie autoimmuni (zio materno affetto da AR)

E.O.:

- lesioni petecchiali agli arti inferiori
- PA 105/70 mmHg

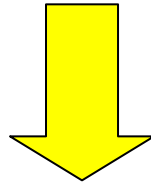
Nella norma:

Esami di laboratorio  
indici di funzionalità renale  
indici di flogosi  
frazione del complemento  
IgA sieriche

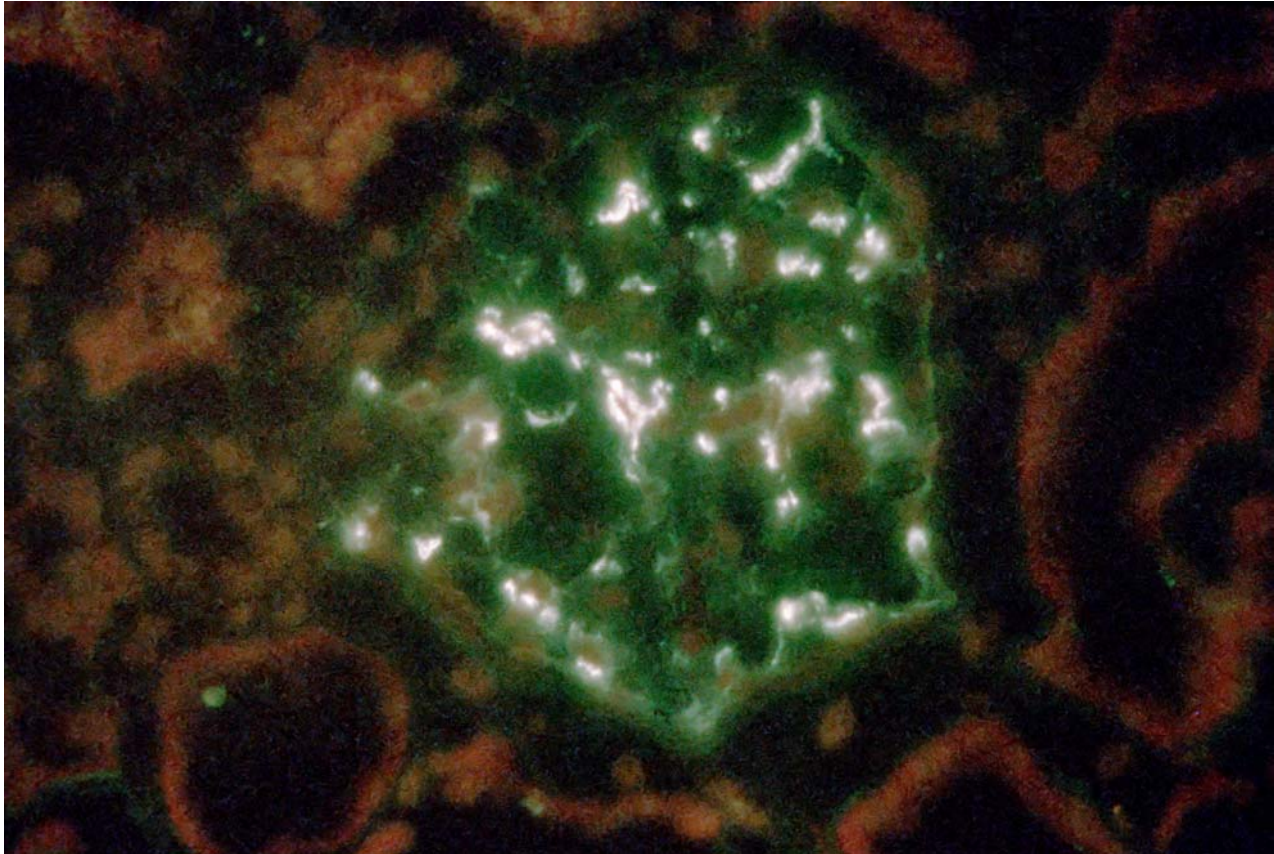
**MA**

- proteinuria in range nefrosico(3,1 g/24 ore)
- microematuria (esame citofluorimetrico GR 505/ $\mu$ L)

Nel sospetto di glomerulonefrite in corso di SSH



**Biopsia renale:** nefropatia da IgA (in immunofluorescenza positività con modello mesangiale per IgA di intensità moderato-marcata; depositi in tracce, prevalentemente con modello periferico per IgG e C3 (sottoclasse III sec. Haas, con sporadici crescent)



## Terapia

Cortisone per 6 mesi di durata (boli di metilprednisolone 1 g/giorno/ev per 3 giorni consecutivi il 1°, 3°, 5° mese seguiti da prednisone per os 0.5 mg/kg a giorni alterni) associati a terapia nefroprotettiva a lungo termine con ace-inibitore (ramipril 0.8 mg/kg/g) e sartanico (losartan 0.4 mg/kg/g, antagonista recettori angiotensina II)



## Follow up:

favorevole

proteinuria totale lieve(250 mg/24 ore)

proteinuria/creatininuria: 0.12

microalbuminuria( 49.2 mg/g creatinina<sup>9</sup>)

microematuria (GR 48/ $\mu$ L)

ottimo controllo della PA

## Conclusioni

L'approccio aggressivo con ciclo semestrale steroideo associato a terapia nefroprotettiva con ACE e sartanici dovrebbe garantire miglioramento e stabilizzazione della proteinuria e della funzionalità renale a medio e lungo termine