

UNA MALATTIA RARA AL MESE

Porpora di Schönlen-Henoch

Autori: Dr.ssa Ilaria **PAGNINI**
Dr. Gabriele **SIMONINI**
Dr.ssa Francesca **FANTI**
Dr. Rolando **CIMAZ**

*Servizio di Reumatologia Pediatrica
Azienda Ospedaliera A.Meyer
Firenze*

La porpora di Schönlen-Henoch (PSH) è una delle forme più comuni di vasculite in età pediatrica, caratterizzata da porpora, artriti e/o artralgie e dolore addominale.

Questa patologia è molto frequente nei bambini di età compresa tra 2 e 8 anni (incidenza: 10.2-20.4/100 mila), anche se occasionalmente, si può riscontrare in bambini sotto i 2 anni di età. E' più frequente nei maschi che nelle femmine.

Ad oggi, l'**eziologia** della PSH non è ancora nota. Fattori scatenanti potrebbero essere rappresentati dalle infezioni virali o batteriche, punture d'insetto, esposizione a farmaci o allergeni alimentari. Diversi fattori genetici potrebbero inoltre favorire la malattia e le sue complicanze.

La porpora di Schönlen-Henoch è una vasculite dei piccoli vasi, le cui **manifestazioni cliniche** principali comprendono: porpora palpabile non trombocitopenica (presente in tutti i pazienti), dolore addominale, che riflette l'interessamento dei vasi gastrointestinali

(nel 63-100% dei casi), artralgie e/o artriti (nel 47-84% dei soggetti) e danno renale (nel 37-51% de casi).

In accordo con i più recenti criteri si pone diagnosi di porpora di Schönlen-Henoch se è presente:

- Porpora palpabile (criterio obbligatorio)
- Più uno dei seguenti 4 elementi:
 - * Dolore addominale diffuso.
 - * Artrite o artralgia.
 - * Interessamento renale (ematuriae/o proteinuria).
 - * Esame biotico che mostra un predominante deposito di IgA.



Manifestazioni cutanee: esordiscono in genere come maculo-papule, che scompaiono alla pressione, ed evolvono in una porpora palpabile, caratterizzata da lesioni del diametro di 2-10 mm. La localizzazione più frequente è sulla superficie estensoria degli arti inferiori, soprattutto a livello delle cosce, gambe, caviglie e glutei; raramente sulla faccia, arti superiori e nelle aree sottoposte a maggiore pressione. Le lesioni compaiono a poussées e cambiano di colore, passando dal rosso al porpora nell'arco di 3-6 giorni. Le manifestazioni cutanee non hanno carattere migrante, talvolta sono ulcerate e la loro comparsa è favorita dall'ortostatismo. In alcuni casi il rash assume un aspetto tipo orticarioide, maculare o ecchimotico. Altro segno caratteristico all'esordio è l'edema delle mani e dei piedi, talvolta localizzato anche al volto o ai genitali.

Manifestazioni articolari: artralgie e/o artrite delle grosse articolazioni (ginocchia, anche, gomiti e polsi), associate ad edema periarticolare.

Manifestazioni gastrointestinali: dolori addominali tipo colico, accompagnati in metà dei casi da sanguinabile o occulto nelle feci; invaginazione intestinale nel 2-3% dei casi.

Manifestazioni renali: ematuriamicroscopica, solo raramente macroscopica, proteinuria e/o sindromenefrosica; ipertensione e insufficienza renale acuta o cronica sono rari.

La **diagnosi** di porpora di Schönlein-Henoch è essenzialmente clinica e non esistono test di laboratorio specifici.

Gli esami ematici possono evidenziare un incremento degli indici di flogosi (VES e PCR), una modesta leucocitosi e un aumento dei livelli sierici di IgA e IgM, con possibile formazione di immunocomplessi. I livelli di C1q, C3e C4 sono solitamente nella norma.

Anticorpi antinucleo e fattore reumatoide sono assenti nella maggioranza dei casi.

L'interessamento renale (ematuria e/o proteinuria), può essere grave (nel 5-10% dei soggetti), manifestandosi con albuminuria e alterazione dei test di funzionalità renale. Nei casi più gravi, può essere indicata una biopsia che mostra una vasculite leucocitoclastica con depositi di IgA e C3 a livello del mesangio glomerulare.

Inoltre, nei soggetti con importante dolore addominale, è utile l'esecuzione di un'ecografia dell'addome, al fine di escludere quadri di invaginazione o perforazione intestinale. In tutti i pazienti sintomatici dovrebbe essere sempre eseguita la ricerca di sangue occulto nelle feci.

La **terapia** nella porpora di Schönlein-Henoch è di supporto, indicata per prevenire le complicanze renali ed essenzialmente la disidratazione. Il paracetamolo può essere usato per il trattamento della sintomatologia dolorosa, mentre i FANS sono controindicati poiché favoriscono il sanguina-



mento gastrointestinale.

Il dolore addominale intenso può essere controllato dalla nutrizione entrale e dalla somministrazione di antiacidi. In alcuni casi è indicata una terapia con metil-prednisolone ev o prednisone per os, per breve tempo (circa 7 giorni), anche se, ad oggi, non esiste un chiaro accordo in letteratura.

La nefropatia grave, che richiede una terapia aggressiva, è infrequente in età pediatrica; in questo caso è indicato il trattamento con corticosteroidi, in associazione a farmaci immunosoppressori come ciclofosfamide o azatioprina.

In conclusione la porpora di Schönlein-Henoch è una patologia benigna, la cui espressione e gravità clinica è variabile da soggetto a soggetto.

Solitamente persiste per 2-8 settimane, anche con frequenti ricadute nei primi 3 mesi di malattia. Dopo i primi 6 mesi dall'esordio è consigliato un attento follow-up mediante l'esecuzione di stick urine periodici, al fine di individuare precocemente proteinuria e quindi un incipiente danno renale. La morbilità è correlata alle manifestazioni gastrointestinali o renali.

A.B.A.R.t.u.
Associazione Bambini e Adolescenti Reumatici della Toscana e dell'Umbria
Via Pieraccini
2450135 Firenze
Tel. 055.5662913
Sito: www.abar-tu.it
E-mail: info@abar-tu.it