



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## LA PORPORA DI SCHOENLEIN HENOCCH

### **Che cosa è?**

La porpora di Schoenlein Henoch (PSH) è un' infiammazione dei piccoli vasi sanguinei (capillari). Questa infiammazione, chiamata vasculite, colpisce solitamente i piccoli vasi sanguinei della cute, dell'intestino e dei reni. I vasi sanguinei infiammati possono sanguinare comportando la comparsa di un' eruzione cutanea rosso o violacea chiamata porpora. I vasi possono anche sanguinare nell'intestino o nei reni causando la comparsa di sangue nelle feci e nelle urine (ematuria). La PSH prende il nome dai dottori Schoenlein e Henoch che hanno descritto la malattia più di 100 anni fa.

### **Quanto è comune?**

Sebbene la PSH non sia frequente nell'infanzia, è tuttavia la più comune vasculite sistemica in bambini di età compresa tra i 5 e 15 anni. E' più comune nei bambini che nelle bambine (2:1).

La malattia non si caratterizza per una distribuzione geografica o etnica. La maggior parte dei casi in Europa e nell'emisfero settentrionale si verificano d' inverno, ma sono stati osservati anche casi in autunno e in primavera.

### **Quali sono le cause della malattia?**

Non si conoscono le cause dell'PSH. Agenti infettivi come i virus e i batteri sono considerati potenziali cause della malattia, perché spesso la porpora di Schoenlein Henoch esordisce dopo un episodio infettivo alle alte vie respiratorie. Comunque la malattia a volte può iniziare anche dopo l'utilizzo di farmaci, dopo la puntura di insetti, esposizione al freddo o a sostanze chimiche, così come reazione allergica ad alcuni alimenti. Per questo motivo in precedenza è stato usato il termine "porpora allergica" poiché si pensava che PSH fosse una reazione allergica a tutti questi agenti. In alcuni paesi è anche chiamata "porpora reumatoide" per il possibile coinvolgimento di articolazioni e muscoli (vedi più avanti "Quali sono i principali sintomi?")

Il riscontro di depositi di immunoglobuline A (IgA) nelle tipiche lesioni da PSH suggerisce una anomala risposta del sistema immunitario contro i capillari della cute, delle articolazioni, del tratto intestinale, dei reni e raramente del sistema nervoso centrale o dei testicoli, che provoca la malattia.

### **E' ereditaria? E' contagiosa? Può essere prevenuta?**

La porpora di Schoenlein Henoch non è una malattia ereditaria, non è contagiosa e non può essere prevenuta.

### **Quali sono i sintomi principali della malattia?**

In tutti i pazienti affetti da PHS si assiste alla comparsa di un caratteristico rash (eruzione) cutaneo, sintomo principale della malattia. Il rash solitamente si manifesta con piccole papule o macchie rosse che nel tempo evolvono in lividi violacei. Viene chiamata

“porpora palpabile” perché le lesioni della pelle sono percepibili al tatto. La porpora di Schoenlein Henoch solitamente si localizza a livello degli arti inferiori e dei glutei sebbene alcune lesioni possano comparire altrove (braccia, tronco). La maggior parte dei pazienti (più del 65%) presenta dolori articolari (artralgie) o artrite (tumefazione, dolore e limitazione funzionale alle articolazioni). L’artralgia e/o l’artrite sono accompagnate dalla tumefazione dei tessuti molli situati vicino o attorno alle articolazioni. La tumefazione dei tessuti molli delle mani, dei piedi, della fronte e dello scroto può comparire presto nella malattia specialmente in bambini molto piccoli.

I sintomi articolari sono temporanei e scompaiono in pochi giorni. L’inflammazione dei vasi sanguinei intestinali in più del 60% dei casi si presenta con dolore addominale intermittente nella zona ombelicale e la stessa può associarsi ad una moderata o grave emorragia intestinale. Molto raramente può comparire una invaginazione intestinale determinando una ostruzione che può richiedere un intervento chirurgico. Piccole emorragie possono comparire a livello renale ( in circa il 20-35% dei pazienti) comportando l’insorgenza di una lieve o grave ematuria e proteinuria (proteine nelle urine). Di solito il coinvolgimento renale non è molto grave. Solo raramente si arriva ad un insufficienza renale (1-5%). In questi casi è consigliabile la consulenza di un nefrologo ed è necessaria la collaborazione con il medico curante. I sintomi appena descritti durano solitamente dalle 4 alle 6 settimane. Occasionalmente possono precedere di qualche giorno la comparsa del rash cutaneo ma possono anche comparire allo stesso momento. Altri sintomi come convulsioni, emorragie cerebrali o polmonari, tumefazione del testicolo sono molto rari.

#### **La malattia è uguale in tutti i bambini?**

La malattia è più o meno la stessa in tutti i bambini, ma l’estensione del coinvolgimento a carico della cute e degli organi può variare molto da paziente a paziente. La PHS può presentarsi come singolo episodio o con diverse ricadute.

#### **La malattia nel bambino è diversa da quella dell’ adulto?**

Nell’adulto la malattia è più rara ma non è diversa da quella del bambino.

#### **Com’è diagnosticata?**

La diagnosi della PHS è principalmente clinica e si basa sul riscontro del classico rash cutaneo, solitamente limitato agli arti inferiori e ai glutei, associato o meno a dolore addominale, coinvolgimento articolare ed ematuria. Devono essere escluse tutte le altre malattie con un quadro clinico simile.

#### **Quali esami sono necessari?**

Non esistono esami specifici che contribuiscono alla diagnosi della PHS. La velocità di eritrosedimentazione (VES) e la proteina C reattiva (PCR) (indici di infiammazione sistemica) possono essere normali od elevati. Vi può essere presenza di sangue nelle feci a causa di piccole emorragie intestinali. Per identificare un coinvolgimento renale si dovrebbero eseguire esami delle urine durante il corso della malattia. Una lieve ematuria è comune e si risolve con il tempo. In caso di grave coinvolgimento renale è richiesta una biopsia renale (insufficienza renale o proteinuria elevata).

**Può essere curata?**

La maggior parte dei pazienti con PHS sta bene e non necessita di alcuna terapia. La terapia, quando necessaria, è principalmente sintomatica. Il dolore viene controllato sia usando dei semplici analgesici, come il paracetamolo, o con farmaci antinfiammatori non steroidei come l'ibuprofene e il naprossene nel caso in cui prevalga il coinvolgimento articolare. La somministrazione di steroidi ( prednisone) è indicata in pazienti con gravi sintomi gastrointestinali o emorragie, e più raramente con gravi sintomi a livello di altri organi (per esempio il testicolo). Se il coinvolgimento renale è grave è necessario fare una biopsia renale e se indicato va iniziata una terapia combinata di farmaci steroidi ed immunosoppressori.

**Quali sono i maggiori effetti collaterali della terapia?**

Siccome nella maggior parte dei casi della PHS i farmaci non sono necessari o lo sono solo per brevi periodi, non ci si devono aspettare gravi effetti collaterali dalla terapia. In rari casi con grave coinvolgimento renale che richiede prednisone ed immunosoppressori per lungo tempo, gli effetti collaterali possono essere un problema (vedi capitolo terapia)

**Quanto dura la malattia?**

L'intera durata della malattia è di 4-6 settimane. La metà dei bambini hanno almeno una ricaduta nelle sei settimane successive. La malattia è in questo caso solitamente più breve e più leggera della prima. La maggior parte dei pazienti guarisce completamente.

**Quali controlli periodici sono necessari?**

Per individuare problemi renali è necessario controllare spesso l'esame urine durante la malattia e dopo la guarigione, perché in alcuni casi il coinvolgimento renale può avvenire varie settimane dopo l'insorgere della malattia.

**Quali sono le conseguenze a lungo termine della malattia?**

Nella maggior parte dei bambini la malattia si auto-limita e non causa problemi a lungo termine. In una bassa percentuale di pazienti che presentano una forma grave e persistente di coinvolgimento renale si può progressivamente giungere ad insufficienza renale.

**Il bambino può frequentare la scuola regolarmente e praticare sport?**

Durante le fasi acute della malattia l'attività fisica è solitamente limitata. Dopo la guarigione il bambino è in grado di ritornare a scuola e di condurre una vita normale. Anche le vaccinazioni dovrebbero essere rimandate ed il momento per effettuarle dovrà essere deciso dal pediatra.