

Le 10 cose da sapere sulla Porpora di Shöenlein-Henoch

Prof. Diego Peroni, Consigliere Nazionale SIP, Professore Ordinario di Pediatria, Università di Pisa.

Prof.ssa Rita Consolini, Professore Associato di Pediatra, Università di Pisa

Dr.ssa Giulia Nuzzi, Scuola di Specializzazione in Pediatra, Università di Pisa

Che cos'è?

La porpora di Shöenlein-Henoch (anche detta porpora anafilattoide-PSH) è la vasculite più frequente in età pediatrica. Si tratta di una condizione caratterizzata dalla infiammazione dei piccoli vasi. Gli organi più colpiti sono la cute, le articolazioni, l'intestino e i reni.

Come si manifesta?

L'esordio della malattia è in genere acuto, spesso con più manifestazioni concomitanti: le sedi tipicamente colpite sono la cute, le articolazioni, il tratto gastrointestinale e il rene. Le manifestazioni cutanee, presenti nel 100% dei casi, costituiscono il segno di esordio; si localizzano agli arti inferiori e ai glutei ed esordiscono in genere come maculo-papule rosate, che scompaiono alla pressione ed evolvono poi in evidenti petecchie e piccole ecchimosi, quadro denominato come "porpora palpabile". Sono frequenti gli edemi sottocutanei nei punti in cui il tessuto è più lasso (scroto, palpebre, dorso del piede). L'interessamento articolare, presente nel 60-80% dei casi, consiste generalmente in una tumefazione dolorosa soprattutto a livello di ginocchia e caviglie. L'interessamento gastrointestinale (50-70% dei casi) si manifesta con dolore addominale, spesso intenso e di tipo colico, ed è espressione dell'interessamento infiammatorio dei vasi sanguigni intestinali. I dolori addominali, quando si presentano, compaiono successivamente alla porpora e, solo raramente, possono precedere la comparsa delle manifestazioni emorragiche della cute. Possono essere accompagnati da sanguinamento gastrointestinale che si manifesta con vomito di sangue ed emissione di sangue con le feci (manifesto od occulto). L'eventuale coinvolgimento renale viene evidenziato dall'esame delle urine.

Qual è la causa?

Attualmente le cause sono sconosciute. Si pensa che tale condizione sia favorita da una predisposizione genetica e che alcune infezioni possano promuoverne la comparsa. Nella stragrande maggioranza dei casi infatti la comparsa della porpora è preceduta da un episodio infettivo e per tale motivo è molto più frequente nei mesi invernali.

Quali sono le complicanze?

Molto raramente si possono verificare complicanze. Gli organi più interessati sono intestino e reni. A livello intestinale si può avere invaginazione intestinale, ovvero la penetrazione di una parte di intestino in una porzione adiacente; questa complicanza si può risolvere spontaneamente oppure richiedere un intervento medico e/o chirurgico. A livello renale si può arrivare allo sviluppo di una sindrome nefrosica o sindrome nefritica acuta, mentre assai più raramente il quadro porta a una insufficienza renale acuta (glomerulonefrite rapidamente progressiva).

Come si fa la diagnosi?

La diagnosi è clinica e si basa sul riscontro delle tipiche eruzioni purpuree nelle sedi caratteristiche, in genere associate ad almeno una delle altre manifestazioni a carico delle articolazioni, dell'apparato gastroenterico o renale. Devono essere escluse altre malattie che possono causare un quadro clinico simile. Raramente sono necessari esami più invasivi come la biopsia cutanea.

Qual è la terapia?

La maggior parte dei bambini sta bene e non richiede alcun trattamento. Quando necessaria, la terapia è sintomatica e si avvale di idratazione adeguata, del controllo dell'infiammazione e del dolore (in genere addominale e articolare), attraverso farmaci come il paracetamolo o l'ibuprofene.

È ereditaria? È contagiosa? Si può prevenire?

Non è una malattia ereditaria, non è contagiosa e non si può prevenire.

È necessario il ricovero?

La necessità di un ricovero è riservata ai casi caratterizzati da un forte dolore addominale o da severo coinvolgimento renale.

Qual è la prognosi?

La PSH è considerata una malattia benigna con buona prognosi sia a breve che a lungo termine. Nella grande maggioranza dei casi, la malattia si risolve spontaneamente nel giro di 4-6 settimane. L'outcome a lungo termine è condizionato essenzialmente dall'interessamento renale. Pertanto, è raccomandata l'esecuzione dell'esame delle urine per i sei mesi successivi alla guarigione, con la temporalità suggerita dal Medico Curante.

Sono possibili recidive?

Circa un terzo dei bambini va incontro a recidive, in genere meno gravi dell'episodio iniziale, ma che possono ripetersi più volte. Nella stragrande maggioranza dei casi i nuovi episodi si verificano entro 6 mesi, ma ricadute sono possibili fino a 18 mesi dal primo episodio.

