

ORTICARIA

Cosa è?

L'Orticaria rappresenta una sindrome reattiva cutaneo-mucosa caratterizzata dalla comparsa eruttiva e improvvisa, localizzata o diffusa, di pomfi.

Come si presenta:

Il **Pomfo** è contraddistinto dalle seguenti tre caratteristiche :

- Rigonfiamento centrale di dimensioni variabili, pallido al centro e quasi sempre circondato da eritema;
- Prurito e, talvolta sensazione di bruciore;
- Aspetto fugace delle lesioni: la cute ritorna al suo aspetto normale entro 1 - 24 ore.

Nelle zone di maggior lassità del derma (palpebre, labbra, genitali esterni) al pomfo può associarsi un edema sottocutaneo importante, che viene definito Angioedema.

L'**Angioedema** si caratterizza per :

- un improvviso e pronunciato gonfiore del derma profondo e del sottocute;
- l'aspetto chiaro invece che eritematoso;
- la presenza di dolore spesso anziché di prurito;
- il frequente coinvolgimento delle mucose;
- la risoluzione più lenta rispetto ai pomfi (può richiedere fino a 72 ore).

Il meccanismo alla base di tali lesioni risiede in una aumentata permeabilità vasale, a seguito della liberazione di sostanze vasoattive da parte dei Mastociti.

In forme acute e di particolare intensità possono associarsi manifestazioni generali talora gravi, quali: broncospasmo, shock anafilattico, ma anche febbre, artralgie, vomito e diarrea. In relazione alla durata della sintomatologia cutanea, distinguiamo l'Orticaria "Acuta", che dura meno di 6 settimane dall' Orticaria "Cronica", persistente al contrario per più di 6 settimane.

Una singola lesione che abbia una durata >24 ore o a seguito della quale residuino esiti discromici, deve essere valutata con particolare attenzione (indicando patologie differenti dall'OA, per causa e meccanismo patogenetico, per es. l'Orticaria Vasculitica).

La **ricorrenza** del rash può far pensare a un'orticaria "fisica" (dermografismo ed orticaria da freddo, le forme più comuni in età pediatrica). Suggestiva in questi casi è la durata del pomfo inferiore all'ora. All'EO la **morfologia** delle lesioni può aiutare nella definizione delle cause: ad esempio lesioni con piccole aree pallide e grandi aloni eritematosi sono tipiche dell'orticaria acquagenica o colinergica.

Dati recenti indicano in almeno il 50% dei casi di OA in età pediatrica, un'origine para-postinfettiva come confermato dalla stagionalità degli episodi. Le infezioni virali acute (in particolare a carico dell'albero respiratorio), oggi vengono considerate il fattore scatenante preminente. In questi casi le lesioni sono a grandi chiazze, anulari o policicliche e multiformi. A tal proposito, studi recenti vedrebbero responsabile di forme Istamino-resistenti, sottoposte a ricovero, il Mycoplasma Pneumoniae.

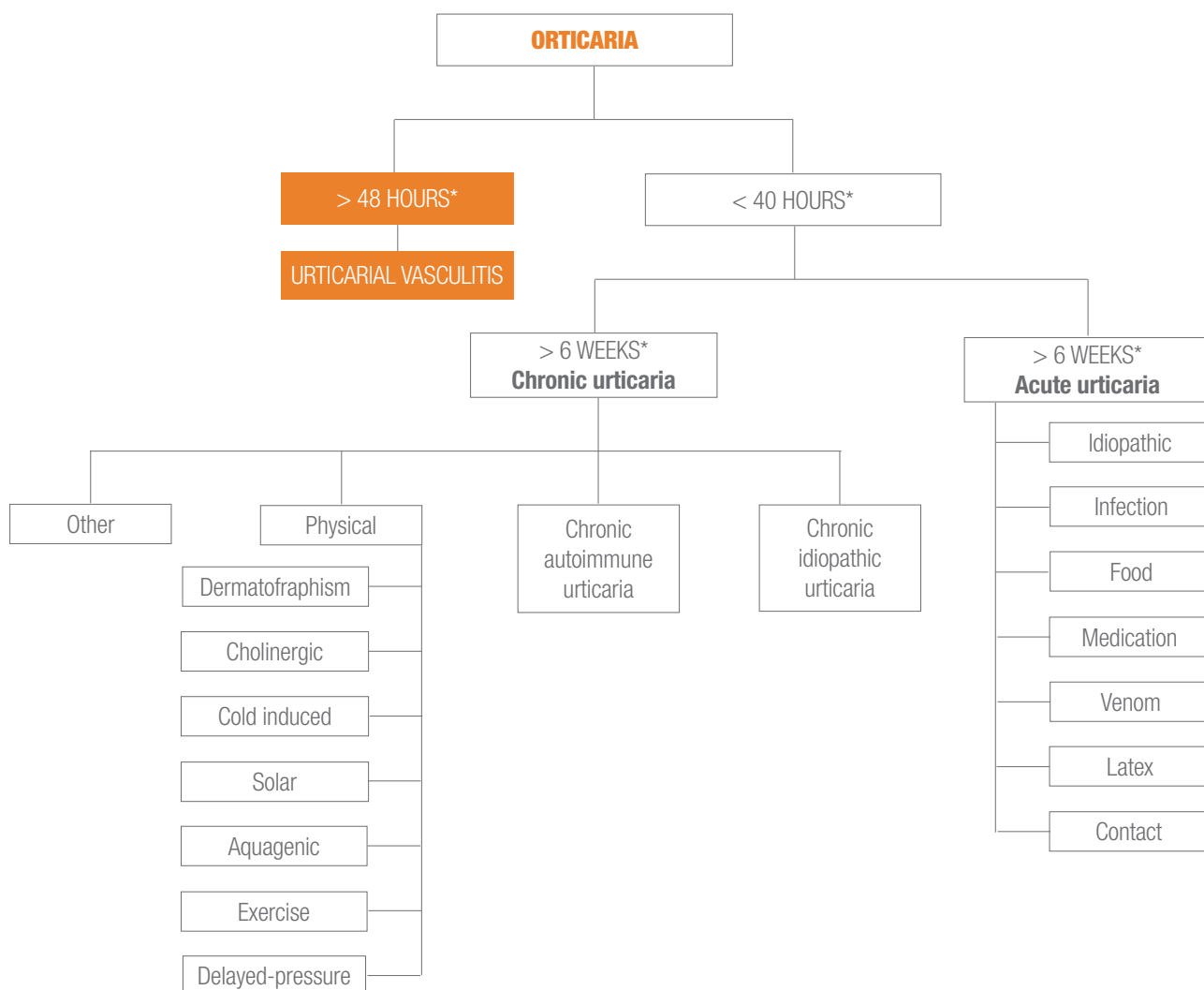
Le O post-infettive colpiscono prettamente in età scolare, come l'orticaria da allergia alimentare, più frequente nei primi 5 anni di vita. Considerando l'età adolescenziale diventano più consistenti le OA da punture d'imenottero e le OA "fisiche". Dunque l'**età** può aiutare nella definizione del quadro clinico.

Una predisposizione familiare a fenomeni atopici emerge spesso nei bambini affetti. L'eventuale **esposizione** a fattori scatenanti quali alimenti, farmaci, insetti, agenti esterni (giunti a contatto con la pelle) poco tempo prima (max 2 ore) della comparsa del rash, deve essere sempre indagata. Permangono rare nel bambino le reazioni a farmaci (salicilati per es.). Gli alimenti che causano OA alimentare infantile variano con l'età: il latte vaccino fino ai 2 anni, successivamente la frutta secca, le uova, il pesce, il frumento, la soia, le arachidi e i legumi. Ricordiamo dunque la possibilità di reazioni crociate tra aeroallergeni e alimenti.

Inoltre nella prima e seconda infanzia, manifestazioni orticarioidi recidivanti si possono associare a parassitosi intestinali, seppur rare alle nostre latitudini.

Quali esami di laboratorio fare:

- L'orticaria acuta generalmente viene diagnosticata mediante un'**anamnesi accurata ed un attento esame clinico**, che consentano di riconoscere: una storia di allergia o di comorbidità allergiche, fattori precipitanti, fattori aggravanti, nonché le peculiari lesioni;
- I test di laboratorio non sono generalmente indicati, soprattutto in regime di pronto soccorso.
Gli esami diagnostici rientrano al contrario, il più delle volte, in un'ottica di approfondimento ambulatoriale, utile alla conferma di una diagnosi eziologica, sulla base della storia clinica (Follow-up a domicilio);
- In regime di ricovero si può considerare l'esecuzione di Esami di primo livello:
 - emocromo con formula, PCR, glicemia, azotemia, creatini-



nemia, proteinemia, albuminemia, dosaggio Ig, LDH, tamponi faringeo e nasali, Ab anti EBV, Ab anti Mycoplasma, esame urine e urinocoltura, eventuale coprocoltura.

In base al quadro clinico ed ai risultati dei precedenti esami (eventualmente da completare in Day hospital): ulteriori esami sierologici per virus, ricerca parassiti nelle feci, Prick-test o RAST.

Da considerarsi **ESAMI DI II LIVELLO**: ANA, inibitore C1q esterasi, fT4, TSH, Ab anti TPO, Ab antiTG EMA, tTG, Ricerca sangue occulto fecale, ricerca Helicobacter Pylori nelle feci, Ab anti HIV, Ricerca mutazione gene CIAS1, Deficit G6PD e biopsia cutanea.

Quali esami strumentali fare:

- Non occorrono esami strumentali in genere;
- In caso di wheezing è indicato un iniziale monitoraggio saturimetrico;
- Nelle forme di O.Fisica può essere indicativa la positività di un test di provocazione, consistente in un leggero strofinamento della cute (solitamente sul dorso o sull'avambraccio) con la punta smussa di un oggetto qualsiasi come quella del cappuccio di una penna;
- Possono, in caso di sintomi sistemici(dolore addominale,febbre,

tosse) risultare utili indagini strumentali per la ricerca di focolai infettivi (Rx torace, Rx seni paranasali).

Come trattarla in PS:

- In caso di eziologia evidente la terapia consiste innanzitutto nell'allontanamento dell'antigene;
- Un accurato esame obiettivo deve escludere eventuali comorbidità (ad es. un broncospasmo associato) che possano peggiorare l'outcome globale del piccolo paziente o eventuali segni sistemici di anafilassi (utile verificare la pervietà delle prime vie aeree e i parametri vitali);
- Nella gran parte dei casi il trattamento è sintomatico. Si basa sull'utilizzo di antistaminici anti-H1 di 2° generazione, i quali rappresentano i farmaci di prima scelta;
- La **cetirizina** è la molecola più efficace, maggiormente in grado di controllare il pomfo e con la finestra terapeutica più ampia . Dose (Peso <30 Kg: 5 mg/die (Peso >30Kg: 10 mg / die), in un'unica somministrazione);
- Nella prima e seconda infanzia può risultare agevole l'uso di formulazioni in gocce (es. Zirtec, Fenistil), da disperdere in un bicchiere d'acqua;

- Gli antistaminici di prima generazione, ugualmente efficaci hanno un più alto rischio di effetti secondari, quali anomalie dell'ECG, sonnolenza e aumento dell'appetito;
- Nelle forme severe essi si possono utilizzare in aggiunta ai primi;
- Non utilizzare mai gli antistaminici topicamente (possono dare problemi di secondaria ipersensibilizzazione);
- Per i casi di Orticaria scarsamente controllata le Linee Guida indicano di aggiungere gli antileucotrieni (seppur il risultato ottenibile sia in genere modesto);
- Nel broncospasmo persistente attuare terapia con beta2-agonisti, come nell'asma;
- Nelle forme altamente disturbanti o nelle forme croniche severe si possono associare i cortisonici per via sistemica: Prednisone (Deltacortene cpr 5 e 25 mg): 1-2 mg/kg/die;
- I corticosteroidi devono essere impiegati solo nelle forme acute severe o in casi selezionati e sempre per brevi periodi (5-7 gg), in particolare per il rischio di rebound alla sospensione;
- In caso di angioedema acuto considerare la somministrazione di Adrenalina (f 1 ml /1 mg: alla dose 0,01 ml/kg, per via intramuscolo);
- In presenza di anafilassi considerare la somministrazione di Adrenalina ev (v.capitolo Anafilassi) e di cortisonico sistemico (Idrocortisone 10 mg/kg ev, come ulteriore intervento, sebbene a più lunga latenza d'azione);
- Se persiste grave collasso o grave ostruzione respiratoria, è indicato il supporto vitale avanzato con intubazione tracheale e accesso venoso o intraosseo;
- Si può dunque definire un adattamento per gradi della terapia, così schematizzato.

Quali sono le indicazioni al ricovero:

Il ricovero è necessario nei casi di OA:

- con forme cutanee gravi e/o resistenti alla terapia;
- che si accompagnino a patologia respiratoria severa e sintomi sistemici, in special modo se indicativi di anafilassi (vedi Capitolo ANAFILASSI).

Il ricovero è necessario nei casi di OC o Ricorrente nei casi:

- in cui il rush è suggestivo di soggiacenti patologie sistemiche, per le quali si renda necessario approfondimento diagnostico nell'immediato per Es. la Mastocitosi, da considerare in caso di dermatografismo spiccato e prurito generalizzato, oppure la Vasculite orticarioide, della quale evocativi risultano il tropismo con lesioni di tipo purpurico-pomfoide agli arti inferiori e la sintomatologia artralgica, nefritica e di dolore addominale associata);
- che si associno a prurito in gola, edemi e sintomi sistemici, soprattutto se mai comparsi prima.

Quali sono le indicazioni domiciliari:

- Una durata della sintomatologia superiore alle 6 settimane definisce l'OC Cronica (più rara che nell'adulto), davanti alla quale si deve sollecitare un approfondimento specialistico al fine di escludere altre cause (ivi comprese malattie autoimmuni,

SECOND-GENERATION, H1-RECEPTOR ANTIHISTAMINES

Updosing of antihistamine

± First-generation (sedating), H1-receptor antihistamines
± H2-receptor antihistamines, ± Leukotriene receptor antagonist

Oral corticosteroids

For chronic urticaria:

Immunosuppressive/ immunomodulatory agents

- Cyclosporine
- Sulfasalazine
- Drapsone
- IVIG
- Omalizumab

come la celiachia e le tiroiditi e sistemiche, vedi Esami di II livello):

- Di fronte ad una storia allergica si deve promuovere un follow-up allergologico;
- Solo se esiste un fondato sospetto diagnostico di allergia alimentare può essere utile una dieta di eliminazione mirata;
- Nessuna evidenza cagiona al contrario, l'esclusione a priori di alimenti istamina-liberatori;
- Una corretta igiene, con particolare attenzione alla presenza di muffe nell'ambiente domestico (ma anche al fumo di sigaretta) e una profilassi semplice anti-acaro (ad es. l'utilizzo di coprimaterassi) possono avere un effetto preventivo;
- Un'accurata idratazione della pelle nella prima infanzia può avere effetto protettivo;
- In acuzie far indossare al bambino indumenti larghi, preferibilmente non sintetici (es. di cotone);
- Possono essere promossi impacchi di acqua fredda e bagni con l'amido di riso ad azione lenitiva, lavando la pelle con acqua tiepida (l'acqua calda può indurre il rush);
- Bisogna dunque rassicurare i genitori: in circa la metà dei bambini si assiste alla risoluzione della sintomatologia a 5 anni dall'esordio;
- Si raccomanda comunque prudenza, in caso di somministrazione di qualsiasi antistaminico a bambini di età inferiore ad 1 anno: l'effetto sedativo può essere associato ad episodi di apnea durante il sonno.

BIBLIOGRAFIA

1. Kanani A, Schellenberg R, Warring R. Urticaria and angioedema. *Allergy, Asthma and Clinical Immunol* 2011;7(Suppl 1):1-10.
2. Zuberbier T, Asero R, Bindslev-Jensen C, et al. Dermatology Section of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology; Global Allergy and Asthma European Network; European Dermatology Forum; World Allergy Organization. EAACI/ GA(2)LEN/EDF/WAO guideline: management of urticaria. *Allergy* 2009;64:1427-3.
3. Allergy Care Pathways for Children Urticaria/Angio-oedema/Mastocytosis, ©Royal College of Paediatrics and Child Health 2011.
4. Jonathan A. Bernstein, MD, David M. Lang, MD, and David A. Khan, MD The diagnosis and management of acute and chronic urticaria: 2014 update *J ALLERGY CLIN IMMUNOL*, VOLUME 133, NUMBER 5.
5. Liu TH, Lin YR, Yang KC, et al. Significant factors associated with severity and outcome of an initial episode of acute urticaria in children. *Pediatr Allergy Immunol* 2010;21:1043-51.

