

PORPORA DI SCHONLEIN-HENOCH

La porpora di Shonlein-Henoch è la vasculite più frequente dell'età pediatrica, con un picco di incidenza intorno ai 5 anni di età. E' una vasculite sistemica leucocitoclastica IgA mediata, interessante i vasi di piccolo calibro, con decorso autolimitante e ad eziologia sconosciuta, nonostante, in diversi studi, spesso risulti associata ad infezioni delle prime vie respiratorie (in particolare da Streptococco beta-emolitico gruppo A), ad alcune vaccinazioni, a punture di insetto, ad allergie o a farmaci. Nella sua espressione classica vi è un coinvolgimento della cute, delle articolazioni, dell'apparato gastroenterico e del sistema renale. Un terzo dei pazienti presenta una recidiva di solito entro 4-6 mesi, generalmente di minore durata e gravità. In oltre il 90% dei casi la malattia ha una prognosi benigna, con un decorso più severo e una maggiore incidenza di complicanze con l'aumentare dell'età.

Come si presenta:

Le manifestazioni cliniche, più o meno frequenti (tabella 1), comprendono:

- Eruzione cutanea: macule rosate o pomfi, che si sviluppano in gruppi di petecchie tipicamente simmetriche, prevalentemente localizzate agli arti inferiori e e ai glutei. Il rash si mantiene per circa 4-10 giorni mostrando una tendenza alla recidiva
- Artrite/artralgia: oligoarticolare, non deformante, della durata di 2 settimane, con tendenza alla recidiva
- Manifestazioni gastrointestinali: dolori addominali, tipo colica, vomito, diarrea, ileo paralitico, melena, invaginazione, ischemia e perforazione intestinale
- Manifestazioni renali: ematuria, proteinuria (spesso si risolvono in 3-6 mesi, senza sequele); ipertensione, sindrome nefritica o nefrosica, IRC
- Altre manifestazioni: vasculite cerebrale, orchite, torsione testicolare, cardite, emorragia polmonare

I criteri di classificazione della porpora di SH sono riassunti nella tabella 2.

Tabella 1.	
Manifestazioni cliniche tipiche	Percentuale di comparsa
Porpora palpabile	100
Artrite	75
Dolori addominali	45-75
Malattia renale	40-50

Quali esami di laboratorio fare:

Gli esami ematochimici di primo livello sono:

- creatininemia, urea (possibile aumento), albumina (bassa se interessamento renale o GI)
- VES, PCR (per lo più aumentati)
- emocromo completo con formula leucocitaria (possibili anemia, trombocitosi e/o leucocitosi)
- prove di emocoagulazione (nella norma)
- ALT, AST
- TASLO
- fibrinogeno
- esame delle urine (microematuria, proteinuria)
- ricerca del sangue occulto nelle feci

Altri esami:

- dosaggio delle IgA (non di routine, risultano aumentate)
- Autoanticorpi (per escludere altre patologie)

Tabella 2. Criteri di classificazione per la porpora di Shonlein-Henoch
Criteri dell'American College of Rheumatology (1990)
Devono essere presenti 2 dei seguenti criteri: <ul style="list-style-type: none"> • Porpora palpabile • Età all'esordio < o = 20 anni • Angina intestinale (dolore addominale postprandiale, diarrea ematica) • Biopsia che rileva granulociti intramurali nelle piccole arteriole e/o venule
Criteri della European League Against Rheumatism/ Pediatric Rheumatology European Society (EULAR/PRES, 2010)
Porpora o petecchie (obbligatorio) con predominanza agli arti inferiori, in assenza di trombocitopenia e almeno uno dei seguenti criteri: <ul style="list-style-type: none"> • Dolore addominale • Biopsia del tessuto colpito che rileva deposizione predominante di IgA • Artrite/artralgia • Coinvolgimento renale: proteinuria > 0,3 g/24 h; albumina/creatinina ratio > 30 mmol/mg o ematuria, cilindri di GR: > 5 GR o cilindri di GR nel sedimento urinario o >= 2+ nello stick urine

Indagini di II livello:

Nel sospetto di complicanze risultano utili:

- ecografia dell'addome, in presenza di forti dolori addominali
- visita chirurgica, nel sospetto di invaginazione
- biopsia cutanea nei casi dubbi, con distribuzione cutanea atipica
- biopsia renale, in caso di persistente e progressiva malattia renale

Fattori prognostici negativi:

Da diversi studi risultano fattori prognostici negativi l'età all'esordio (> 8 anni), il numero delle recidive, il grado di coinvolgimento renale, il grado di coinvolgimento cutaneo (in particolare le lesioni al tronco, agli arti superiori e al cranio), l'alterazione dei livelli delle Ig e il coinvolgimento neurologico.

Diagnosi differenziale:

Numerose condizioni patologiche entrano in diagnosi differenziale con la porpora di Schonlein-Henoch; tra le più importanti ricordiamo la porpora trombotica trombocitopenica, la sepsi meningococcica, la malattia di Chron, la Granulomatosi di Wegener, l'endocardite infettiva, la nefropatia da IgA, la sindrome uremico-emolitica, la vasculite da ipersensibilità, l'edema emorragico acuto.

Come trattarlo in PS:

Nella maggioranza dei casi si ha una guarigione spontanea nell'arco di 4-6 settimane con eventuale gestione domiciliare e stretto monitoraggio degli indici di funzionalità renali.

Bisogna garantire:

- Adeguata idratazione e correzione di eventuali squilibri elettrolitici,
- Adeguato stato nutrizionale
- Monitoraggio della pressione arteriosa

La terapia sintomatica è raccomandata in caso di:

- Dolore articolare e/o addominale: **antinfiammatori non steroidei** (paracetamolo)
- Porpora estesa e prolungata, edema, artralgia severa, dolori addominali intensi, manifestazioni renali importanti (sdr nefrosica o nefritica), orchite, complicanze cerebrali: steroidi per os o in boli ev (**Prednisone o Metilprednisolone 1-2 mg/Kg/die per 1-2 settimane**, e successivo protocollo a scalare)

Terapie di seconda scelta:

- Farmaci immunosoppressivi (ciclofosfamide, azatioprina, ciclosporina A e micofenolato) in combinazione con alte dosi di steroidi, in mancanza di beneficio con soli steroidi (GMN rapidamente progressiva ed emorragie polmonari e cerebrali).

- Plasmaferesi o Ig ad alte dosi (2 g/Kg) in caso di fallimento dei farmaci immunosoppressivi
- Anticorpo monoclonale anti CD-20 in caso di vasculite grave.

Complicanze renali:

- GMN rapidamente progressiva: metilprednisone 250-1000 mg/die a giorni alterni per 3 volte, seguiti da prednisone 1-2 mg/Kg/die per 3 mesi, poi sospensione graduale. Se particolarmente grave aggiungere Ciclofosfamide o Azatioprina.
- Sindrome nefritica: ACE inibitori
- Ipertensione: farmaci anti-ipertensivi

Terapia chirurgica per le complicanze GI.

Quali sono le indicazioni al ricovero:

Nella maggior parte dei casi il decorso è benigno e autolimitante e non richiede l'ospedalizzazione. Sono predittivi di un decorso più severo della malattia i seguenti criteri:

- Dolore a livello testicolare (orchite)
- Dolore addominale di grado moderato/severo, intussuscezione
- Emorragia gastrointestinale, incluso sanguinamento occulto nelle feci
- Coinvolgimento di 3 o più articolazioni
- Proteinuria
- Incapacità alla deambulazione autonoma
- Emorragia cerebrale

Raccomandazioni domiciliari e follow-up:

Il coinvolgimento renale a lungo termine è più frequente entro i primi 6 mesi dall'esordio, con un rischio maggiore per il sesso femminile e nei pazienti affetti da sindrome nefritica o nefrosica all'esordio.

Si raccomanda:

- esame delle urine: quotidiano nei primi giorni; settimanale nel 1° mese; mensile fino a 6 mesi
- visita nefrologica con monitoraggio degli indici ematici di funzionalità renale in caso di sindrome nefritica o nefrosica oppure di insufficienza renale.



Foto. TK McInerney, et al. American Academy of Pediatrics: Textbook of Pediatric Care. 2008 AAP

BIBLIOGRAFIA

1. Clinical Practice: Diagnosis and management of Henoch-Schonlein purpura. HJ McCarthy, EJ Tizard. Eur J Pediatr. 2010; 169:643-650
2. EULAR/PRES endorsed consensus criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. S Ozen, A Pistorio, SM Iusan, et al. Ann Rheum Dis. 2010. 69:798-806
3. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schonlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. H Narchi. Arch Dis Child. 2005. 90:916-20
4. Henoch-Schonlein purpura- a case report and review of the literature. AB Sohagia, SG Gunturu, TR Tong, HI Hertan. Gastroenterol Res Pract. 2010
5. Establishing hospital admission criteria of pediatric Henoch-Schonlein purpura. K Masarweh, Y Horovitz, A Avital, R Spiegel. Rheumatol Int. 2014. 34(11):1497-503