



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH_IT/intro

Porpora di Henoch- Schoenlein

Versione 2016

1. COS'È LA PORPORA DI HENOCH- SCHOENLEIN

1.1 Che cos'è?

La porpora di Henoch-Schoenlein (PHS) è una condizione in cui vasi sanguigni molto piccoli (capillari) si infiammano. Questa infiammazione è detta vasculite e di solito colpisce i vasi sanguigni di piccolo calibro di pelle, intestino e reni. I vasi sanguigni infiammati possono sanguinare nella pelle causando sfogo delle lesioni di colore rosso scuro o viola dette porpora. Possono anche sanguinare nell'intestino o nei reni causando presenza di sangue nelle feci o nelle urine (ematuria).

1.2 È diffusa?

La PHS, sebbene non sia una malattia frequente nell'infanzia, è la vasculite sistemica più diffusa tra i 5 e i 15 anni. È più comune nei maschi che nelle femmine (2:1).

Non vi è alcuna preferenza di etnia o distribuzione geografica della malattia. Nella maggior parte dei casi in Europa e nell'emisfero settentrionale si presenta durante l'inverno, ma in alcuni casi si verifica anche durante l'autunno o la primavera. La PHS colpisce circa 20 bambini su 100.000 all'anno.

1.3 Quali sono le cause della malattia?

Nessuno conosce le cause della PHS. Gli agenti infettivi (come virus o batteri) sono considerati una potenziale causa scatenante della malattia perché si presenta spesso dopo un'infezione del tratto superiore dell'apparato respiratorio. Tuttavia, la PHS è stata riscontrata anche in

seguito all'assunzione di medicine, punture di insetti, esposizione al freddo, tossine chimiche e assunzione di specifici allergeni alimentari. La PHS può essere la reazione a un'infezione (una risposta eccessivamente aggressiva del sistema immunitario del vostro bambino).

La presenza di depositi di molecole prodotte dal sistema immunitario, come le immunoglobuline di classe A (IgA), nelle lesioni della PHS suggerisce una risposta anomala del sistema immunitario che coinvolge i piccoli vasi sanguigni di pelle, articolazioni, tratto gastrointestinale, reni e raramente sistema nervoso centrale o testicoli ed è causa delle manifestazioni cliniche della malattia.

1.4 È ereditaria? È contagiosa? Si può prevenire?

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

1.5 Quali sono i sintomi principali?

Il sintomo principale è una caratteristica manifestazione cutanea presente in tutti i pazienti con PHS. Le lesioni di solito iniziano con una orticaria moderata; macchie o papule rosse che diventano lividi di colore violaceo. Viene detta "porpora palpabile" perché le lesioni cutanee in rilievo possono essere percepite al tatto. La porpora di solito si manifesta agli arti inferiori e ai glutei, anche se alcune lesioni possono comparire in altre sedi (arti superiori, tronco, ecc.).

Dolore alle articolazioni (artralgia) o dolore e gonfiore alle articolazioni con limitazione dei movimenti (artrite) - di solito ginocchia, caviglie e meno comunemente polsi, gomiti e dita - si riscontrano nella maggior parte dei pazienti (>65%). L'artralgia e/o l'artrite sono accompagnate da gonfiore e dolorabilità dei tessuti molli attorno alle articolazioni. Gonfiore dei tessuti molli delle mani e dei piedi, di fronte e scroto si possono verificare all'inizio della malattia, in particolare in bambini molto piccoli.

I sintomi alle articolazioni sono transitori e scompaiono dopo pochi giorni o settimane.

Quando i vasi sanguigni si infiammano, è presente dolore addominale in più del 60% dei casi. Di solito è intermittente, si avverte attorno all'ombelico e può essere accompagnato da sanguinamento

gastrointestinale lieve o grave (emorragia). Molto raramente, si può verificare un decorso anomalo dell'intestino detto intussuscezione che causa un'ostruzione dell'intestino che può richiedere un intervento chirurgico.

Quando i vasi dei reni si infiammano, possono sanguinare (in circa il 20-35% dei pazienti) e si possono verificare ematuria da lieve a grave (sangue nelle urine) e proteinuria (proteine nelle urine). I problemi ai reni di solito non sono gravi. In rari casi, la malattia renale può durare alcuni mesi o anni e può avanzare fino all'insufficienza renale (1-5%). In tali casi, è necessario consultare uno specialista delle patologie dei reni (nefrologo) che dovrà collaborare con il medico del paziente.

I sintomi sopra descritti possono occasionalmente precedere le manifestazioni cutanee di alcuni giorni e possono comparire simultaneamente o gradualmente in ordine diverso.

Altri sintomi, come crisi epilettiche, emorragia cerebrale o polmonare e gonfiore ai testicoli dovuti a infiammazione dei vasi di questi organi, si verificano raramente.

1.6 La malattia è uguale in tutti i bambini?

La malattia è più o meno simile in tutti i bambini, ma l'entità del coinvolgimento cutaneo e degli organi può variare notevolmente da paziente a paziente.

1.7 La malattia nei bambini è diversa da quella negli adulti?

La malattia nei bambini non è diversa da quella degli adulti, ma si verifica raramente nei pazienti in età adolescenziale.

2. DIAGNOSI E TRATTAMENTO

2.1 Come avviene la diagnosi?

La diagnosi di PHS è principalmente clinica e basata su tipiche eruzioni purpuree, di solito limitate agli arti inferiori e ai glutei e in genere associate ad almeno una delle seguenti manifestazioni: dolore addominale, coinvolgimento delle articolazioni (artrite o artralgia) e dei reni (spesso ematuria). Devono essere escluse altre malattie che possono causare un quadro clinico simile. Raramente è necessaria una

biopsia cutanea per la diagnosi allo scopo di evidenziare la presenza di immunoglobuline di classe A nei tessuti.

2.2 Quali esami di laboratorio e altri test sono utili?

Non vi sono esami specifici che contribuiscono alla diagnosi della PHS. La velocità di eritrosedimentazione (VES) o la proteina C-reattiva (PCR, una misura di infiammazione sistemica) possono essere normali o elevate. La presenza di sangue occulto nelle feci può essere un indice di una leggera emorragia intestinale. Nel corso della malattia deve essere svolta l'analisi delle urine per evidenziare il coinvolgimento dei reni. Un'ematuria di basso livello è comune e si risolve con il tempo. Se il coinvolgimento dei reni è grave (insufficienza renale o proteinuria significativa) potrebbe essere necessaria una biopsia renale. Potrebbe essere consigliabile eseguire test di imaging come l'ecografia per escludere altre cause di dolore addominale e verificare possibili complicanze, come l'ostruzione intestinale.

2.3 Può essere trattata?

La maggior parte dei pazienti con PHS sta bene e non richiede alcun trattamento. I bambini possono essere messi a riposo nei giorni in cui si presentano i sintomi. Il trattamento, quando necessario, è principalmente di supporto, con controllo del dolore tramite l'uso di semplici analgesici (antidolorifici) come l'acetaminofene o con farmaci antinfiammatori non steroidei, come l'ibuprofene e il naprossene, quando i disturbi alle articolazioni sono più intensi.

La somministrazione di corticosteroidi (per via orale o a volte endovenosa) è indicata nei pazienti con sintomi gastrointestinali gravi o emorragia e in rari casi di gravi sintomi che coinvolgono altri organi (es. testicoli). Se la malattia renale è grave, deve essere eseguita una biopsia renale e, se indicato, viene intrapreso un trattamento combinato con corticosteroidi e farmaci immunosoppressori.

2.4 Quali sono gli effetti collaterali della terapia farmacologica?

Nella maggior parte dei casi di PHS, il trattamento farmacologico non è necessario o viene somministrato solo per un breve periodo di tempo;

quindi, non si prevedono effetti collaterali gravi. In rari casi, quando la malattia renale grave richiede l'uso di prednisone e farmaci immunosoppressori per un lungo periodo di tempo, gli effetti collaterali dei farmaci potrebbero rappresentare un problema.

2.5 Quanto dura la malattia?

L'intero decorso della malattia è di circa 4-6 settimane. La metà dei bambini con PHS presenta almeno una ricaduta entro 6 settimane, che è di solito più breve e più leggera del primo episodio. Le ricadute raramente durano più a lungo e la ricomparsa non è indicativa della gravità della malattia. La maggior parte dei pazienti guarisce completamente.

3. VITA QUOTIDIANA

3.1 In che modo la malattia influisce sulla vita quotidiana del bambino e della famiglia e che tipo di controlli periodici è necessario svolgere?

Nella maggior parte dei bambini, la malattia è autolimitante e non causa conseguenze di lunga durata. La piccola percentuale di pazienti che presenta malattia renale continua o grave, può avere un decorso progressivo, con possibile insufficienza renale. In generale, il bambino e la famiglia riescono a condurre una vita normale.

I campioni di urine devono essere esaminati diverse volte durante il decorso della malattia e quando la PHS non è più presente per un periodo di almeno 6 mesi: ciò serve a individuare potenziali problemi ai reni poiché, in alcuni casi, il coinvolgimento renale si può verificare diverse settimane o perfino mesi dopo l'inizio della malattia.

3.2 Si può andare a scuola?

Durante la fase acuta della malattia, tutte le attività fisiche sono di solito limitate e potrebbe essere necessario il riposo a letto; dopo la convalescenza, i bambini possono andare di nuovo a scuola e condurre una vita normale partecipando alle stesse attività dei loro coetanei sani. La scuola per i bambini equivale al lavoro per gli adulti: un luogo dove imparano ad essere persone indipendenti e produttive.

3.3 Si può fare sport?

È possibile svolgere qualsiasi attività purché sia tollerata. Pertanto la raccomandazione generale è permettere ai pazienti di partecipare alle attività sportive e confidare che si fermino in caso di dolore alle articolazioni, chiedendo agli allenatori di prevenire infortuni sportivi, in particolare negli adolescenti. Sebbene lo stress meccanico non sia vantaggioso per un'articolazione infiammata, generalmente si ritiene che il piccolo danno che potrebbe derivarne sarebbe di gran lunga inferiore a quello psicologico causato dal divieto di fare sport con gli amici a causa della malattia

3.4 Che dieta bisogna seguire?

Non esistono prove che l'alimentazione influisca sulla malattia. In generale, il bambino deve osservare un'alimentazione equilibrata, adatta alla sua età. Per un bambino in crescita si raccomanda una dieta sana e bilanciata con proteine, calcio e vitamine in apporto sufficiente. I pazienti che assumono corticosteroidi devono evitare di mangiare troppo perché questi farmaci possono aumentare l'appetito.

3.5 Il clima può influenzare il decorso della malattia?

Non esistono prove che il clima influisca sulle manifestazioni della malattia.

3.6 Il bambino può essere vaccinato?

Le vaccinazioni dovrebbero essere posticipate e i tempi di somministrazione dei vaccini non effettuati devono essere decisi dal pediatra del bambino. Nel complesso, sembra che le vaccinazioni non aumentino la severità delle manifestazioni della malattia e non causino eventi avversi gravi nei pazienti con PHS. Tuttavia, i vaccini vivi attenuati vengono in genere evitati a causa del rischio ipotetico di causare infezioni nei pazienti che ricevono dosi elevate di farmaci immunosoppressori o di farmaci biologici.

3.7 In che modo la malattia influisce su vita sessuale, gravidanza e contraccezione?

La malattia non presenta limitazioni per la normale attività sessuale o per la gravidanza. Tuttavia, i pazienti che assumono farmaci devono essere sempre molto attenti sui possibili effetti di tali farmaci su un feto. Si consiglia ai pazienti di consultare il proprio medico in merito a contraccezione e gravidanza.