



www.printo.it/pediatric-rheumatology/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.