

In questo breve articolo affrontiamo le principali caratteristiche della porpora di Schönlein-Henoch, la più frequente vasculite (processo infiammatorio a carico dei vasi sanguigni) dell'età pediatrica che interessa maggiormente i bambini con età inferiore ai 10 anni.

Al termine della lettura saranno più chiari alcuni aspetti che ancora oggi, non essendo meglio conosciuti, terrorizzano i genitori dei piccoli affetti.

**Cos'è la porpora di Schönlein-Henoch? A cosa è dovuta?**

La porpora di Schönlein-Henoch è una vasculite, ovvero una infiammazione di natura autoimmune che colpisce i vasi sanguigni. In particolare vengono interessati dal processo infiammatorio i vasi di piccolo calibro (arteriole, capillari e venule post-capillari) che irrorano principalmente la cute, l'intestino e i reni.

Come per la stragrande maggioranza delle malattie autoimmuni, non se ne conosce ancora la causa.

Si ipotizza che il processo autoimmune a carico dei piccoli vasi si inneschi successivamente all'esposizione ad agenti infettivi batterici o virali (in particolare alcuni autori hanno segnalato la correlazione con l' infezione da Streptococco B emolitico di gruppo A - SBEGA) o conseguentemente all'assunzione di alcuni farmaci e alimenti. Frequentemente infatti, l'esordio della porpora è preceduto di pochi giorni da un episodio infettivo a carico delle prime vie aeree.

**Come si manifesta la porpora di Schönlein-Henoch?**

Si manifesta con un tipico rash o esantema localizzato agli arti inferiori (in particolare glutei, polpacci e le zone periarticolari), ma che può estendersi anche in altre regioni cutanee, caratterizzato da macchie di colorito rosso vinoso che aumentano di dimensioni fino a diventare lesioni finemente sollevate di colorito violaceo (quasi a ricordare dei grossi lividi). Come appena detto, queste macchie violacee sono sollevate rispetto al piano cutaneo

risultando “palpabili”, ragion per cui la porpora di Schönlein-Henoch viene identificata anche con il nome di “porpora palpabile”. Il momento dell'eruzione cutanea generalmente è associato a prurito e dolore.

### Quali sono le altre manifestazioni cliniche?

Il quadro clinico di un bambino affetto da porpora di Schönlein-Henoch è molto variabile, poiché i sintomi dipendono dal distretto corporeo interessato dal processo infiammatorio (intestino, rene, articolazioni).

L'interessamento dei vasi intestinali è presente in almeno il 70 % dei casi: può essere presente dolore addominale intenso di tipo colico, nausea, vomito, diarrea o stipsi ad insorgenza acuta; in circa un terzo dei casi può presentarsi enterorragia (sangue nelle feci).

L'interessamento renale, presente in meno della metà dei casi e solitamente quando le altre manifestazioni sono in via di risoluzione, è dovuto all'accumulo di immunoglobuline a livello dei glomeruli renali (che per intenderci sono deputati alla funzione di “filtro” dei reni) che determinano un'inflammazione dei glomeruli stessi e un quadro tipico denominato “glomerulonefrite o nefropatia da IgA”. Pertanto sarà possibile assistere ad ematuria (sangue visibile nelle urine) o microematuria (sangue rilevato solo all'esame delle urine) e meno frequentemente ad un peggioramento degli indici di funzionalità renale (creatinina, azotemia)

Spesso vi è anche un coinvolgimento delle articolazioni (in particolare degli arti inferiori) di tipo transitorio e variabile dal semplice dolore articolare (artralgia) fino a quadri di vera e propria artrite (rossore, gonfiore, dolore delle articolazioni che al tatto possono apparire molto calde).

Nei casi più severi è possibile un interessamento neurologico (cefalea intensa, paralisi, convulsioni, stato comatoso)

Qual è il decorso della porpora di Schönlein-Henoch? Esiste un trattamento efficace?

In età pediatrica la porpora di Schönlein-Henoch ha un decorso favorevole tendendo alla autorisoluzione nel giro di 1-2 settimane con ottima prognosi e assenza di complicanze nella gran parte dei pazienti. Nell'anno successivo alla guarigione è però possibile assistere a ricadute (recidive), soprattutto sottoforma di rash cutanei, che generalmente si presentano in forma più attenuata rispetto a quella di esordio. Talvolta, soprattutto nelle forme con residuo coinvolgimento renale è necessario uno stretto follow-up clinico e laboratoristico.

La terapia farmacologica si basa sull'impiego di cortisonici che risultano efficaci nel controllo dei sintomi intestinali, articolari e del coinvolgimento renale ma non dell'esantema vasculitico. Nelle forme con severo interessamento renale sarà possibile associare al trattamento steroideo anche un farmaco immunosoppressore come Azatioprina.

Per concludere, in caso di sospetta porpora di Schönlein-Henoch è ovviamente necessario contattare il pediatra curante che, una volta visitato il paziente e confermata la diagnosi, valuterà l'opportunità di monitorare i sintomi e l'andamento della malattia in regime di ricovero ospedaliero (è importante monitorare la funzionalità renale, valutare la possibilità di iniziare una terapia farmacologica, fare attenzione alla eventuale comparsa di complicanze come l'invaginazione intestinale ed escludere altre diagnosi che possono essere responsabili di quadri clinici simili o sovrapponibili alla porpora).

1) Mouthon L. Causes and mechanisms of systemic vasculitides. Rev Prat. 2008 15;58:487-91.

2) Pineda Marfa M. Neurological involvement in rheumatic disorders and vasculitis in childhood. Rev Neurol. 2002 1-15;35:290-6.

3) Rostoker G. Schönlein-henoch purpura in children and adults: diagnosis, pathophysiology and management. BioDrugs. 2001;15:99-138.