

# PORPORA DI HENoch SCHOENLEIN RICORRENTE

**Codice di esenzione: RD0030**

## Sinonimi

---

Porpora allergica  
Porpora anafilattoide  
Porpora reumatoide

## Definizione

---

E' una vasculite, ovvero una malattia infiammatoria dei piccoli vasi, a causa sconosciuta e a decorso generalmente benigno, caratterizzata da interessamento infiammatorio dei vasi sanguigni di cute, tratto gastrointestinale, articolazioni, rene e, più raramente, sistema nervoso centrale e polmone. Colpisce tipicamente i bambini, mentre è rara negli adulti. E' stata descritta per la prima volta nel 1837 dal dr. Schönlein, che notò l'associazione di porpora ed artrite ad esordio acuto nei bambini; nel 1874 il dr. Henoch riportò la presenza di un contemporaneo impegno addominale e renale.

\*E' prevista l'esenzione solo per le forme ricorrenti.

## Descrizione

---

La malattia interessa principalmente i bambini tra i 2 e gli 11 anni; può colpire anche adolescenti ed adulti, spesso con un decorso più impegnativo e maggiori possibilità di recidive. La sintomatologia classica comprende: lesioni cutanee (100% dei casi), artralgie (82%), dolore addominale (63%), coinvolgimento renale di vario grado (circa 40%).

Le lesioni cutanee si manifestano principalmente a carico della cute di glutei e cosce nei bambini, e a piedi, caviglie ed arti inferiori nell'infanzia più tardiva e negli adulti; sono rappresentate da porpora palpabile, nodulare, dovuta ad infiammazione ed emorragia dei piccoli vasi sanguigni. La porpora può essere il sintomo d'esordio, accompagnato da febbre raramente superiore ai 38°C, malessere ed astenia. Possono coesistere anche sintomi più specifici, quali un interessamento articolare che, nella maggior parte dei casi, è rappresentato da dolore a carico delle grosse articolazioni, per lo più anche e ginocchia, satelliti alle lesioni cutanee; raramente si verifica in tali sedi una vera artrite con eritema, edema ed impotenza funzionale, che in ogni caso regredisce senza sequele.

Il dolore addominale è di tipo colico; esso si associa abitualmente a diarrea, a volte ad emorragia gastrointestinale. Nel 10-60% dei casi è stato descritto un coinvolgimento renale che si limita, nella maggior parte dei casi, a lieve micro- o macroematuria e proteinuria, spesso asintomatiche e con tendenza a risolversi spontaneamente. La persistenza ed il peggioramento delle alterazioni urinarie, e la comparsa di ipertensione, hanno un significato prognostico sfavorevole. Ciò nonostante la malattia è raramente (2% dei casi) causa di

una insufficienza renale progressiva, specie nei bambini.

Nell'adulto le manifestazioni cutanee sono generalmente più severe, caratterizzate dalla comparsa di bolle ed ulcere che possono persistere anche per mesi. Altri sintomi meno comuni sono: tumefazione e dolore testicolare; ingrossamento del fegato, o epatomegalia, e della milza, o splenomegalia; coinvolgimento del sistema nervoso centrale, con cefalea, raramente con epilessia; e periferico, con mononeuriti e polineuriti. La nefrite è l'unica manifestazione che può cronicizzare; per il resto la malattia tende a risolversi nel giro di uno o più mesi; circa 1/3 dei pazienti presenta delle recidive, che tuttavia guariscono spontaneamente in breve tempo.

La biopsia cutanea mostra la presenza di una vasculite leucocitoclastica prevalentemente a carico delle venule post-capillari, reperto peraltro aspecifico a meno che non siano dimostrabili i depositi vascolari di IgA, una classe di immunoglobuline, cioè di proteine sintetizzate dall'organismo con funzione di anticorpi, peculiare della Porpora di Henoch-Schönlein. E' descritto anche un aumento delle IgA nel siero e negli immunocomplessi circolanti. La prognosi della malattia è buona nella maggior parte dei pazienti.

## Cause

---

La causa della Porpora di Henoch-Schönlein è ancora sconosciuta. La malattia è spesso preceduta, in genere nelle tre settimane prima dell'esordio, da infezioni delle vie aeree superiori, in particolare da tonsilliti da streptococchi del gruppo A, o da infezioni virali da virus della varicella, epatite B, parvovirus B19, virus di Epstein Barr. E' stata anche associata a reazioni allergiche alimentari, all'esposizione al freddo, alle punture di insetti, alle vaccinazioni, in particolare per febbre gialla, colera, morbillo, tifo e paratifo, e all'assunzione di alcuni farmaci. Tra questi ultimi, i più frequentemente descritti in associazione alla malattia sono l'ampicillina, la penicillina e la clorpromazina. Non è ancora noto l'esatto meccanismo con il quale tali fattori, in individui geneticamente predisposti -è stato ipotizzato il ruolo di alcuni antigeni del sistema di istocompatibilità HLA-, stimolino un'abnorme risposta del sistema immunitario che esita nella produzione di immunocomplessi costituiti da un anticorpo IgA e dallo specifico antigene, la sostanza estranea all'organismo in grado di indurre la produzione di anticorpi, implicati nello sviluppo della malattia.

## Consulenza Genetica

---

La malattia non è ereditariamente trasmessa.

## Popolazione Affetta

---

E' la vasculite più frequente dell'infanzia, ma può colpire ogni età. Negli Stati Uniti la prevalenza stimata è 14-15/100.000, con un picco tra i 2 ed gli 11 anni (75% dei casi). Colpisce più frequentemente il sesso maschile (maschi: femmine= 1,5-2:1). Nell'emisfero nord la malattia è più frequente nel periodo che va da Novembre a Gennaio.

## Trattamento

---

La malattia, specie nei bambini, è benigna e tende a regredire spontaneamente; per questo motivo nella maggior parte dei casi non è necessario ricorrere ad alcun trattamento farmacologico che, peraltro, non sembra abbreviare il decorso delle manifestazioni cliniche né prevenire l'eventuale impegno renale. Nei casi che recidivano nell'arco di settimane o mesi, è a volte necessario impostare un trattamento di supporto utilizzando farmaci antinfiammatori (FANS) per il controllo dei dolori articolari. Nelle forme ricorrenti cutanee esistono alcune esperienze che documentano l'efficacia di colchicina, aspirina e dapsona; in tali casi raramente si somministrano steroidi per via sistemica.

In caso di importanti manifestazioni renali od extrarenali, quali l'impegno addominale, si utilizzano i cortisonici ad una dose "di attacco" medio/alta, che viene successivamente ridotta sino alla sospensione, valutando la risposta ed il quadro clinico del paziente, e il miglioramento delle indagini ematochimiche. In caso di ipertensione e/o persistente proteinuria, ovvero di perdita di proteine con le urine, manifestazioni suggestive di un danno della funzione renale, è talora indicato il ricorso ai farmaci ACE-inibitori. Se la funzione renale va incontro ad un deterioramento progressivo, è necessario ricorrere ai cortisonici in bolo e/o a farmaci immunosoppressori, quali azatioprina o micofenolato. Alcune esperienze documentano un miglioramento del quadro clinico con l'utilizzo delle plasmafresi in associazione agli steroidi.

## Redazione e Aggiornamenti

---

**Data di redazione:** 08-2007

**Data di aggiornamento:** 03-2009

**Data di aggiornamento:** 12-2016

Per ulteriori informazioni e/o aggiornamenti è possibile contattare  
E-mail: [raredis@marionegri.it](mailto:raredis@marionegri.it) - Sito web: <http://malattierare.marionegri.it>  
Telefono: 035-4535304

*Gli autori delle schede informative hanno compiuto tutti gli sforzi possibili per fornire informazioni accurate ed aggiornate. Tuttavia, considerando che la medicina è una scienza in costante evoluzione, che la terapia di alcune malattie non è stata stabilita con chiarezza e che l'errore umano è sempre possibile, gli autori e l'editore delle schede informative non garantiscono che le informazioni contenute in queste schede siano accurate e complete, e non devono essere considerati responsabili per errori od omissioni derivanti dall'uso di queste informazioni. Inoltre, le informazioni fornite non sostituiscono in alcun modo il giudizio del medico curante, l'unico autorizzato a fornire una consulenza medica.*