Macchie rossastre sugli arti inferiori. Di cosa si tratta?

Rubrica *A colpo d'occhio*



POSSIBILI DIAGNOSI

1. Ecchimosi da maltrattamento
2. Porpora trombotica trombocitopenica
3. Sepsi meningococcica
4. Edema emorragico acuto
5. Porpora di Schönlein Henoch

© Le immagini dei quiz della rubrica "A colpo d'occhio" sono di proprietà dell'ACP e non possono essere estrapolate e/o riprodotte

Macchie rossastre sugli arti inferiori. Di cosa si tratta?

DIAGNOSI CORRETTA

Porpora di Schönlein-Henoch (o porpora anafilattoide)

La porpora di Schönlein-Henoch è una condizione rara (incidenza stimata: 3-27 casi ogni 100.000 nei bambini e meno di 2 ogni 100.000 negli adulti) ma è la vasculite piu frequente dell'eta pediatrica, con un picco di incidenza intorno ai 5 anni di eta (età a rischio: tra 4 e 7 anni). È una vasculite sistemica leucocitoclastica IgA mediata, interessante i vasi di piccolo calibro, con decorso autolimitante e ad eziologia sconosciuta, talvolta associata ad infezioni delle prime vie respiratorie, a punture di insetto, ad allergie o a farmaci. Nella sua espressione classica vi e un coinvolgimento della cute, delle articolazioni, dell'apparato gastroenterico e del sistema renale. Le manifestazioni cutanee, presenti nel 100% dei casi, costituiscono il segno di esordio; si localizzano agli arti inferiori e ai glutei ed esordiscono in genere come maculo-papule rosate, che scompaiono alla pressione ed evolvono poi in evidenti petecchie e piccole ecchimosi, quadro denominato come “porpora palpabile”. Sono frequenti gli edemi sottocutanei nei punti in cui il tessuto è più lasso (scroto, palpebre, dorso del piede).
L’interessamento articolare, presente nel 60-80% dei casi, consiste di solito in una tumefazione dolorosa soprattutto a livello di ginocchia e caviglie. L’interessamento gastrointestinale si manifesta con dolore addominale, spesso intenso e di tipo colico, espressione dell’interessamento infiammatorio dei vasi sanguigni intestinali, e la sintomatologia dolorosa compare successivamente alla porpora.
Un terzo dei pazienti presenta una recidiva di solito entro 4-6 mesi, generalmente di minore durata e gravita. In oltre il 90% dei casi la malattia ha una prognosi benigna, con un decorso piu severo e una maggiore incidenza di complicanze con l'aumentare dell’eta.
I corticosteroidi possono essere efficaci nella rapida risoluzione delle manifestazioni renali e nel trattamento del dolore articolare e addominale, ma non si sono dimostrati efficaci nel trattamento delle manifestazioni e delle complicanze degli organi, come la glomerulonefrite, l'infarto intestinale o l'intussuscezione. Il micofenolato mofetile o la ciclosporina A possono essere scelte terapeutiche migliori in caso di coinvolgimento renale.

Bibliografia

- Eline Hetland, L., Sørensen Susrud, K., Hein Lindahl, K., & Bygum, A. (2017).
- Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. *Acta Dermato-Venereologica*, *97*(10), 1160–1166.

© Le immagini dei quiz della rubrica "A colpo d'occhio" sono di proprietà dell'ACP e non possono essere estrapolate e/o riprodotte