

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Una porpora di Schonlein-Henoch plurisintomatica

G. Bonora; C. Malorgio

Unità Operativa di Pediatria, Ospedale di Sondrio

Sommario:

Presentiamo un caso plurisintomatico di sindrome di Schonlein-Henoch esordito con manifestazioni neurologiche di tipo convulsivo, che ha richiesto successivamente un intervento chirurgico per torsione del funicolo spermatico e una terapia steroidea per vasculite intestinale.

IL CASO

Andrea di 8 anni giunge alla nostra attenzione per la comparsa durante la notte di respiro steatoroso, occhi sbarrati, bava alla bocca ed ipertonio diffuso. Nei 2-3 giorni precedenti ha presentato un quadro di gastroenterite caratterizzato da alcuni episodi di vomito e diarrea risoltosi spontaneamente.

Durante il ricovero, il bambino presenta altri due episodi critici caratterizzati da ipertonia, deviazione del capo e degli occhi a destra e trisma, che si risolvono rapidamente dopo somministrazione rettale di diazepam (10mg). Il bambino è in buone condizioni generali, un po' assopito, con obiettività neurologica nella norma. Una TAC cerebrale con mezzo di contrasto risulta negativa, l'EEG mostra un eccesso di attività lenta rispetto all'età.

Esami di routine (emocromo, azotemia, glicemia, creatinemia, elettroforesi, elettroliti, transaminasi, esame urine) nella norma.

Il 3° giorno compaiono papule orticarioidi e purpuriche e piccole ecchimosi agli arti inferiori e sui glutei. Artralgia delle caviglie. Il quadro è compatibile con una porpora di Schonlein-Henoch (HSP). Altri esami risultano nella norma (PT,PTT, immunoglobuline, esame feci per ricerca sangue occulto, esame urine).

Il giorno seguente il bambino riferisce dolore al testicolo sinistro. L'urologo decide di intervenire d'urgenza, avendo rilevato un testicolo di consistenza aumentata con idatide di consistenza dura ed epididimo di volume aumentato. Il testicolo si presenta di colorito normale rotato sul suo asse di 180°, si apprezza notevole edema dell'epididimo e aumento di volume e cianosi dell'idatide.

Il 6° giorno, in considerazione della rarità dell'interessamento neurologico in corso di porpora, si effettua una RNM dell'encefalo, che risulta nella norma.

Il bambino viene dimesso l'8° giorno con una sintomatologia quasi del tutto risolta.

Dopo 3 giorni Andrea viene riportato alla nostra osservazione per la comparsa di intensi dolori addominali intensi accompagnati da alcuni episodi di vomito e scariche di sangue nelle feci. In considerazione dello stato di sofferenza si avvia un ciclo breve di steroidi (deltacortene 1mg/Kg per una settimana, poi a scalare per un'altra settimana) cui consegue la progressiva completa guarigione.

DISCUSSIONE.

La porpora di Schonlein-Henoch è la vasculite sistemica più comune in età pediatrica. Si caratterizza per una porpora palpabile localizzata prevalentemente ai glutei e agli arti inferiori, frequentemente accompagnata da artralgia/artrite e dolore addominale. La prognosi è condizionata dal possibile interessamento renale, la cui frequenza varia dal 30 al 90% nelle diverse casistiche a seconda dei criteri di diagnosi e di selezione. La più parte dei casi sono lievi e autolimitantisi con presenza solo di microematuria e minima proteinuria. Le condizioni cliniche al momento della presentazione correlano con la prognosi. I bambini che hanno solo ematuria o proteinuria lieve (<1gr/24) presentano un esito favorevole nella maggioranza dei casi. Il nostro bambino ha presentato oltre la porpora, artrite e dolore addominale, ma nessun segno di interessamento renale.

Più raro l'**interessamento scrotale** che avviene nel 10% dei casi. Consapevoli della possibilità che la tumefazione scrotale ed il dolore possono far parte del quadro della HSP abbiamo proposto all'urologo che ha visitato il bambino un atteggiamento conservativo. Il chirurgo non ha voluto "legarsi le mani", ed in base alla visita e al reperto ecografico ha concluso che era necessario l'intervento. Il reperto operatorio di torsione del funicolo di 180° sembra giustificare l'intervento. Nella maggioranza dei casi tuttavia si evince dalla letteratura che l'atteggiamento di fronte ad uno scroto acuto può essere conservativo e che qualora la clinica e l'eco non sia sufficienti a garantire la diagnosi di esclusione di torsione, possono essere utili ecodoppler e la scintigrafia. Se rimangono dubbi, soprattutto in mancanza nel proprio ospedale di esami strumentali approfonditi, è necessaria l'esplorazione.

Davvero eccezionale la presentazione con **crisi convulsive in apiressia**. In letteratura sono riportati rari casi. Viene descritto un caso in una bambina di 7 anni di particolare gravità, che all'esordio ha presentato convulsioni, disturbi della visione e della coscienza. L'MRN presentava segni compatibili con una vasculite. Il fundus mostrava multiple occlusioni dell'arteria retinica. Nonostante la terapia con boli di metilprednisolone il quadro peggiorò notevolmente, risolvendosi, dopo la sospensione della terapia steroidea, con plasmaferesi. Un altro caso interessante in un bambino di 5 anni che ha

presentato crisi convulsive in corso di Schölein-Henoch purpura è stato seguito con EEG e RNM sequenziali. Le lesioni multifocali bilaterali compatibili con un coinvolgimento vasculitico non emorragico mostrano una risoluzione spontanea e progressiva nei controlli seriati. Il nostro bambino dopo l'episodio iniziale caratterizzato da crisi subentranti, apparentemente focali (crisi parziali complesse) è stato bene, mostrando solamente in prima giornata uno stato soporoso. La negatività della TAC eseguita all'esordio e dell'RNM effettuata comunque nei primi giorni di comparsa della sintomatologia rendono difficile la diagnosi di vasculite non emorragica. D'altro canto l'assenza di febbre e l'età del bambino non ci consentono di attribuire ad un virus le crisi convulsive e la porpora cercando di attribuire ad un unico antigene l'eziologia.

Idolore addominale dopo la dimissione è stato molto intenso e ha portato ad un secondo breve ricovero. La presenza di sangue evidente nelle feci ed il dolore intenso ci hanno indotto ad usare lo un breve ciclo di steroidi.

Il caso è istruttivo delle varie manifestazioni a cui può andare incontro un bambino affetto da porpora di Schönlein-Henoch. La porpora non raramente può seguire altri sintomi ed è verosimile che l'interessamento nervoso, assai raro, possa esprimersi con gradi diversi, e non necessariamente drammatici, di coinvolgimento della sostanza cerebrale.

Bibliografia

Ostergaard JR, Storm K. "Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch purpura" *Acta Paediatric. Scand.* 1991 Mar; 80 (3): 339

Bosio M., Ravelli A, et al. "The Schönlein-Henoch syndrome with severe multisystemic involvement" *Minerva Pediatr.* 1993 May 45 (5): 197

Katz S. Borst M, et al. "Surgical evaluation of Schönlein-Henoch purpura. Experience with 110 children" *Arch. Surg.* 1991 Jul; 126 (7): 849; discussion 853

Chamberlain RS, Greenberg LW "Scrotal involvement in Schönlein-Henoch purpura: a case report and review of the literature" *Pediatr Emerg Care* 1992 Aug; 8 (4): 213

Balslev T; "Schönlein-Henoch syndrome with acute scrotal condition simulating torsion of the testis" *Ugeskr Laeger* 1990 Mar 5; 152 (10): 678

Balmelli C, Laux-End R, et al "Schönlein Henoch purpura: course in 139 children" *Schweiz Med Wochenschr* 1996 Feb 24; 126 (8): 293

O'Brien WM, O'Connor KP, et al. "Acute scrotal swelling in Schönlein Henoch syndrome: evaluation with testicular scanning" *Urology* 1993 Apr; 41 (4): 366

Clark WR, Kramer SA "Schönlein Henoch purpura and the acute scrotum" *J Pediatr Surg* 1986 Nov 21 (11): 991

Chen CL, Chiou YH et al. "Cerebral Vasculitis in Schönlein Henoch purpura; a case report with sequential magnetic resonance imaging changes treated with plasmapheresis alone." *Pediatr Nephrol* 2000 Dec; 15 (3-4): 276

Fischer PJ, Hagge W et al. "Cerebral Vasculitis in Schönlein-Henoch purpura: a case report with sequential magnetic resonance imaging" *Pediatr Nephrol* 1996 Oct; 10 (5): 634