

# Case report: porpora di Schonlein-Henoch in una giovane adulta in ambulatorio di Medicina Generale

Alfredo Ladisa, Chiara Marulli

SIMG Pescara

## Introduzione

La porpora di Schonlein-Henoch (HSP) è la più comune vasculite dell'infanzia che colpisce circa 10-20 bambini per 100000 per anno. Oltre il 90% dei pazienti hanno meno di 10 anni, con una età media di 6 anni e con una predilezione maschile minore (M/F = 1,2/1) <sup>1</sup>. Più raramente si osserva negli adulti.

Si stima che negli adulti si verifichi in 3,4-14 casi per milione <sup>1</sup>. Vari fattori sono stati considerati come possibili trigger della HSP tra cui infezioni virali e batteriche, vaccini, allergie alimentari, farmaci e punture di insetto <sup>1</sup>. L'HSP è caratterizzata clinicamente dalla classica tetraide comprendente: porpora palpabile, artralgie, coinvolgimento renale e gastrointestinale. Queste manifestazioni cliniche possono manifestarsi nell'arco di giorni o settimane. In una *survey* del 2016 condotta su 260 adulti con HSP il 100% presentava porpora mentre il coinvolgimento articolare era presente nel 62% dei pazienti, la glomerulonefrite nel 70% dei pazienti e nel 53% erano presenti sintomi gastrointestinali <sup>2</sup>. In un altro studio venivano comparati i sintomi degli adulti con quelli dei bambini individuando come in questi ultimi fossero maggiormente presenti il coinvolgimento articolare e addominale <sup>3</sup>.

Nell'HSP sono, invece, meno comuni alcune manifestazioni cliniche come vasculite cerebrale, emorragia testicolare ed emorragia polmonare interstiziale. I sintomi neurologici sono rari sebbene un mal di testa non specifico è più comune di quanto si pensi. Occasionalmente può presentarsi diplopia, atassia e neuropatie periferiche <sup>4</sup>.

La diagnosi di HSP si basa sui criteri EULAR (*European League Against Rheumatism*): sensibilità del 100% e specificità dell'87% nei bambini e sensibilità del 99% e specificità del 86% negli adulti <sup>5</sup>.

Di seguito nella Tabella I sono elencati i criteri per la diagnosi di HSP:

Il gold standard per la diagnosi delle vasculiti cutanee rimane la biopsia cutanea e i depositi di IgA a livello vasale risultano caratteristici della HSP ma non sufficienti per la diagnosi in quanto possono essere presenti anche in altre forme vasculitiche, nell'eritema nodoso e in altre condizioni di stasi venosa <sup>6</sup>.

## Caso clinico

Si presenta il caso di una donna di 25 anni che afferiva nell'ambulatorio di Medicina Generale a febbraio 2020 per comparsa di lesioni non pruriginose sul secondo dito del piede destro e sulla porzione laterale

dell'avampiede (Fig. 1). All'esame obiettivo i parametri vitali risultavano nella norma, assenza di febbre. La paziente negava dolori articolari e riferiva epigastralgia la settimana prima della comparsa delle lesioni.

All'anamnesi la paziente presentava tiroidite di Hashimoto e artrite psoriasica in terapia da circa 10 anni con adalimumab 40 mg ogni 21 giorni. A Dicembre 2019 la paziente aveva eseguito un ciclo di terapia con ceftriaxone per processo infettivo polmonare.

Venivano eseguiti inizialmente esame di routine quali emocromo, profilo epatico, VES, fattore reumatoide, TAS, proteina C reattiva, esame urine con urinocoltura, ab anti parvovirus B19 risultati tutti nella norma. Veniva eseguita consulenza reumatologica che in prima istanza ipotizzava forma meta infettiva mentre veniva ritenuta meno probabile la reazione avversa ad adalimumab. Veniva, pertanto, impostata terapia con FANS ibuprofene 600 mg 2 volte al giorno e prednisone 15 mg/die a scalare 2,5 mg ogni 5 giorni e da tenere in osservazione presso il proprio Medico di Medicina Generale.

Dopo circa una settimana la paziente accedeva nuovamente nell'ambulatorio di Medicina Generale lamentando artralgie

## Conflitto di interessi

Alfredo Ladisa e Chiara Marulli dichiarano nessun conflitto di interessi.

**How to cite this article:** Ladisa A, Marulli C. Case report: porpora di Schonlein-Henoch in una giovane adulta in ambulatorio di Medicina Generale. Rivista SIMG 2021;28(1):22-24.

© Copyright by Società Italiana di Medicina Generale e delle Cure Primarie



OPEN ACCESS

L'articolo è open access e divulgato sulla base della licenza CC-BY-NC-ND (Creative Commons Attribuzione – Non commerciale – Non opere derivate 4.0 Internazionale). L'articolo può essere usato indicando la menzione di paternità adeguata e la licenza; solo a scopi non commerciali; solo in originale. Per ulteriori informazioni: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.it>

## TABELLA 1.

Criteri EULAR per diagnosi di HSP.

Criteri EULAR	Descrizioni
Criterio mandatorio	Porpora o petecchie con predominanza alle estremità inferiori
Minimo 1 dei 4 seguenti criteri:	dolore addominale diffuso con esordio acuto
	esame istopatologico con presenza di vasculite leucocitoclastica o glomerulonefrite proliferativa con predominanza di depositi di IgA
	artrite o artralgie con esordio acuto
	coinvolgimento renale con proteinuria o ematuria

## FIGURA 1.

Lesioni petecchiali secondo dito e parte laterale piede destro. Edema caviglia destra.



migranti, estensione prossimale delle lesioni purpuriche fino al ginocchio (Fig. 2).

Per sospetta vasculite veniva richiesta visita dermatologica che poneva dubbio diagnostico tra vasculite leucocitoclastica e sindrome guanti e calzini e consigliava esecuzione di ulteriori esami (c-ANCA, p-ANCA, C3, C4, ENA, ANA, esame urine), risultati negativi, e di ripetere consulenza reumatologica.

Dopo qualche giorno, la paziente riferiva artralgie migranti (caviglia sinistra, ginocchio destro, polso destro, caviglia destra) associate ad edema di grado marcato a livello inferiore della gamba destra (Fig. 2). In tale sede, inoltre, la paziente riferiva disestesie e dolore urente esacerbati dalla

stazione eretta prolungata per cui veniva presa in carico in una clinica reumatologica per ulteriori accertamenti. Durante il ricovero sono stati eseguiti ECG, ecografia addome completo, Rx torace e gastroscopia risultati nella norma. L'elettromiografia documentava una lieve multineuropatia sensitivo-motoria da verosimile interessamento vasculitico dei *vasa nervorum*.

Venivano eseguiti ulteriori esami di laboratorio quali anticorpi anti HIV, Ab anti HbsAg e Ab anti HCV, PT, PTT, crioglobuline, calprotectina fecale, sangue occulto nelle feci, b-HCG, profilo tiroideo e lipidico e fibrinogeno tutti risultati nella norma. L'esame urine mostrava eritrociti 35 elementi, cellule

epiteliali squamose numerose, cristalli di ossalato di calcio numerosi. La proteinuria delle 24 ore risultava 450 mg/24h su 300 mg/24h.

Veniva quindi richiesta una consulenza nefrologica che poneva il sospetto diagnostico di HSP in seguito a criteri EULAR (presenza di petecchie oltre a due criteri quali coinvolgimento renale con proteinuria e artralgie migranti).

La paziente iniziava, pertanto, terapia con prednisone 50 mg/die per 2 settimane a scalare, colchicina 1 mg/die, tramadolo 10 gocce die per Os ore 16, e pantoprazolo 20 mg/die ore 7 a digiuno.

Dopo 30 giorni dal ricovero la paziente veniva rivalutata con sostanziale miglioramento del quadro clinico e scomparsa delle lesioni purpuriche a livello delle gambe. Persisteva lieve proteinuria. Si consigliava prosecuzione della terapia con riduzione progressiva del dosaggio del cortisone. Effettuato sierologico COVID-19 IgG e IgM con esito negativo. Dopo 60 giorni, iniziava programma riabilitativo personalizzato per ipostenia dell'arto inferiore destro e dolore neuropatico al terzo distale della gamba destra. Dopo 90 giorni dal ricovero la paziente riferiva un netto miglioramento del dolore neuropatico. Veniva eseguita un'ulteriore rivalutazione laboratoristica che evidenziava una riduzione dei livelli di proteinuria. Completava, pertanto, lo scalaggio dello steroide e proseguiva programma riabilitativo fisioterapico.

## Discussione

Abbiamo riportato un caso di HSP in una donna adulta che è inizialmente afferita

## FIGURA 2.

*Dopo una settimana, estensioni lesioni petecchiali arti inferiori e edema caviglie.*



nell'ambulatorio di Medicina Generale con iniziale quadro di porpora agli arti inferiori in seguito estesasi e con la comparsa di artralgie migranti.

Sebbene la HSP sia una patologia prevalentemente pediatrica andrebbe presa in considerazione nella diagnosi differenziale in adulti con petecchie agli arti inferiori e artralgie migranti ed eventuale coinvolgimento del tratto gastroenterico come nel caso clinico da noi riportato.

Negli adulti ha una incidenza annuale di 1,3 casi ogni 100000 e la patologia tende ad essere autolimitante nei bambini mentre risulta essere più severa negli adulti<sup>7</sup>. Alla luce di ciò, risulterà pertanto importante considerarla nella diagnostica differenziale come fatto nel case report da noi descritto.

## Conclusione

Come si evince da questo case report, nell'ambulatorio di medicina generale, oltre alle più comuni patologie riscontrate, è possibile imbattersi in quadri clinici tra i più vari e complessi e anche in patologie meno comuni, se non addirittura rare. Compito del medico di medicina generale (MMG) sarà quello di sospettare quadri clinici anomali che possono sottendere patologie più complesse o più rare ed effettuare una prima valutazione laboratoristica di esclusione delle patologie più comuni e in seguito avvalersi della consulenza dei colleghi specialisti in una integrazione territorio-ospedale al fine di effettuare una corretta diagnosi, un adeguato monitoraggio e gestione della terapia.

Riteniamo inoltre come possa essere utile in questi casi e soprattutto in ottica pandemica la gestione anche tramite videoconsulto con il collega specialista al fine di migliorare ulteriormente la gestione integrata ospedale-territorio.

## Bibliografia

- 1 Ofori E, Ramai D, Ona MA, et al. Adult-onset Henoch-Schonlein Purpura duodenitis. *J Clin Med Res* 2017;9:958-61.
- 2 Tizard EJ, Hamilton-Ayres MJJ. Henoch Schonlein purpura. *Arch Dis Child Educ Pract* 2008;93:1-8. <https://doi.org/10.1136/adc.2004.066035>
- 3 Audemard-Verger A, Terrier B, Dechartres A. Characteristics and management of IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) in adults: data from 260 patients included in a French Multicenter Retrospective Survey. *Arthritis Rheumatol* 2017;69:1862-70. <https://doi.org/10.1002/art.40178>
- 4 Østegard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch Purpura 1991. *Acta Paediatr Scand* 1991;80:339-42. <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.1991.tb11859.x>
- 5 Ozen S, Pistorio A, Iusan SM. SM EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010;69:798-806. <https://doi.org/10.1136/ard.2009.116657>
- 6 Jennette Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1-11. <https://doi.org/10.1002/art.37715>
- 7 Zhao H, Huang W-H, Huang J-H, et al. Henoch-Schönlein purpura nephritis associated with monoclonal gammopathy of renal significance: a case report. *Braz J Med Biol Res* 2019; 52:e8222.