

Edema acuto emorragico della prima infanzia (Porpora si Seidlmayer) Presentazione di un caso

ALESSANDRO TAGLIABUE, ALBERTO BETTINELLI, FELICA COGLIATI
S.C. PEDIATRIA OSPEDALE S. LEOPOLDO MANDIC MERATE (LC)

Indirizzo per corrispondenza: a.bettinelli@ospedale.lecco.it

ACUTE HEMORRAGIC EDema IN YOUNG CHILDREN (Seidlmayer's purpura).

A case report

Key words

Acute hemorrhagic edema, young children, vasculitis small vessel.

[Introduzione](#)

[Discussione](#)

[Descrizione del caso](#)

Summary

Acute hemorrhagic edema is an uncommon leukocytoclastic small-vessel vasculitis that may affect young children. In literature only have few cases been reported (294 cases). In many cases the disease developed after a simple acute infection. The exanthemata includes large, round, red to purpuric plaques predominant over the cheeks, ears and extremities and often tender edema of face. Involvement of body systems is rare. The children recover spontaneously without sequelae.

We report a case of a 9-month boy, who presented cockade purpura one week after gastroenteric infection. This is the second case described in our pediatric division in 33 years.

INTRODUZIONE

L'**edema acuto emorragico** (o porpora "a coccarda di Seidlmayer") è una **rara vasculite leucocitoclastica** dei piccoli vasi che colpisce generalmente la prima infanzia (2 mesi-60 mesi con picco di 11 mesi)¹. In letteratura sono stati descritti solamente 294 casi. L'esantema cutaneo è caratterizzato da larghe e rotonde placche purpuriche associate a lieve edema al volto, alle orecchie e alle estremità inferiori e superiori risparmiando tipicamente il tronco. Il coinvolgimento degli organi interni è estremamente raro e la guarigione è estremamente rapida e senza sequele. È stato ipotizzato un ruolo patogenetico dello streptococco beta emolitico di tipo alfa e in minor misura di *Mycoplasma pneumoniae*, anche se il meccanismo che porta alle lesioni cutanee rimane non chiarito. Nella nostra divisione di Pediatria il seguente è il secondo caso di porpora di Seidlmayer descritto.

DESCRIZIONE DEL CASO

Il bambino di 9 mesi frequenta l'asilo nido e da circa 1 mese presenta tosse catarrale. Nella settimana che precede il ricovero sviluppa una gastroenterite febbrile. In seguito alla comparsa di faringodinia e febbre associata a manifestazioni purpuriche al volto e ai padiglioni auricolari ([Figura 1](#)), viene prescritta dalla curante, nel sospetto di faringite streptococcica, l'amoxicillina (50 mg/kg/die in 3 somministrazioni). Per la comparsa di nuove macchie purpuriche agli arti inferiori ([Figura 2](#)) e l'accentuazione di quelle già presenti il piccolo viene condotto in P.S. e

ricoverato per gli accertamenti e le cure del caso. All'ingresso in reparto si presenta in buone condizioni generali, apiretico con elementi purpurici alle guance, padiglioni auricolari bilateralmente, arti inferiori con risparmio delle piante dei piedi e gomiti (Figura 3). Presenta inoltre membrane timpaniche bilateralmente iperemiche (>> la dx), una micropoliadenopatia laterocervicale e un addome modestamente globoso e meteorico. I parametri vitali risultano nella norma. Gli esami ematochimici all'ingresso evidenziano un rialzo degli indici di funzionalità epatica (SGOT/SGPT= 95/167 U/L), senza alterazioni degli indici di flogosi e della coagulazione. Lo stick delle urine e il sangue occulto fecale risultano negativi. Come pure negativi risultano gli anticorpi anti-*Mycoplasma*, la sierologia EBV, i tamponi faringei per adenovirus e SBEA e la coprocultura. In terza giornata di ricovero compare febbre elevata, associata a maggior iperemia delle membrane timpaniche e faringite con scolo catarrale in retrofaringe e presenza di vescicole visibili sui pilastri tonsillari. Per la persistenza della febbre, associata ad iperemia delle membrane timpaniche, in considerazione del pre-trattamento antibiotico con amoxicillina, anche se con discutibile indicazione, viene iniziata amoxicillina + ac. clavulanico. Sempre in terza giornata di ricovero si assiste a nuova poussè di manifestazioni emorragiche acroposte, papulari, in particolare alle mani, volto e arti inferiori, di dimensioni accentuate, (la più grande di 3 cm).

Le **manifestazioni emorragiche** (macchie purpuriche e non piccole petecchie diffuse) seppur di rapido incremento volumetrico, sono sempre state limitate al volto e ai 4 arti risparmiando il tronco e dorso; inoltre le ottime condizione del bambino che si è sempre alimentato con appetito, gli esami ematochimici (emoglobina, globuli bianchi e piastrine nella norma) e il rapido sfebbramento hanno fatto escludere nella diagnosi differenziale la possibilità di sepsi acute e malattie emorragiche.

La valutazione dell'evoluzione clinica e degli esiti degli esami acquisiti consente di porre diagnosi di porpora di Seidlmayer. Non si è voluto essere ulteriormente invasivi su di un bambino di 9 mesi ospedalizzato e pertanto non è stata eseguita biopsia cutanea perché, alcuni anni prima, nello stesso Reparto, alcuni dei Colleghi che hanno seguito il caso attuale, avevano diagnosticata una porpora di Seidlmayer con caratteristiche analoghe². In quarta giornata di ricovero il bambino si sfebbrava e non compaiono più manifestazioni purpuriche. A un controllo della coagulazione si evidenzia un rialzo del D-Dimero pari a 3542 mg/dl, ridotto il giorno successivo a 2592 (valori normali fino a 250 mg). Tale riscontro viene giudicato poco specifico vista la clinica in netto miglioramento e la coagulazione normale. Dopo 3 settimane il D-Dimero viene comunque ricontrollato e risulta nei limiti. La durata totale del ricovero è stata di 7 giorni con un tempo di risoluzione delle lesioni di 12 giorni.

DISCUSSIONE

L'edema acuto emorragico o porpora "a coccarda" di Seidlmayer è una vasculite dei piccoli vasi leucocitoclastica. In bibliografia una recente review del 2008 ha raccolto circa 294 casi nel mondo finora descritti (prima segnalazione nel 1913 negli USA)¹. Interessa la prima infanzia (2-60 mesi) e non vi è una prevalenza di sesso. Secondo alcuni autori viene considerata una variante atipica della Sindrome di Schonlein Henoch. In realtà è un'entità clinica profondamente diversa ([Tabella 1](#)). Infatti la diagnosi di porpora di Schonlein Henoch (tipica tra 3-8 anni) si basa sul classico rash palpabile tipico del tronco, glutei e radice degli arti inferiori in presenza di almeno uno dei seguenti sintomi associati: diffuso dolore addominale, artrite o artralgia, stick urine patologico e deposito di IgA alla biopsia cutanea³. L'edema acuto emorragico (età inferiore ai due anni), invece ha come caratteristica principale la presenza di larghe lesioni purpuriche tondeggianti, variamente associate ad edemi dell'estremità e la biopsia cutanea mostra una vasculite leucocitoclastica dei piccoli vasi¹. In aggiunta il bambino con la porpora a coccarda, a dispetto dell'esteso esantema appare in buone condizioni generali, la temperatura corporea è di solito bassa e solitamente non vi è interessamento delle mucose, dolori articolari o sintomi addominali, gli indici infiammatori sono di norma negativi e la guarigione spontanea senza sequele, avviene in genere tra i 6 e i 21 giorni.

Tabella 1. Diagnosi differenziale della "porpora a coccarda e altre vasculiti emorragiche.

	Porpora a coccarda	S. Schonlein Henoch	Eritema polimorfo	Orticaria emorragica
--	---------------------------	----------------------------	--------------------------	-----------------------------

Età	6 ms- 2 aa	3 aa-8aa	Bambini adulti	Bambini adulti
Sede cutanea	Volto, collo estremità distali arti	Radice 4 arti e glutei	Mani, avambraccia, gambe collo e viso	Tutto il corpo
Edemi	++	+	-	-
Stato generale	Non compromesso	Non compromesso	Non compromesso	A volte compromesso
Sintomi addominali	+	++	-	-
Sintomi renali	+	++	-	-
Sintomi articolari	+	++	+	+
Recidive	-	+	++	-
Istologia	Vasculite allergica	Vasculite allergica	Vasculite allergica	Vasculite allergica

Nell'anamnesi prossima delle porpore emorragiche frequentemente si segnalano pregressi episodi infettivi delle prime vie aeree e/o urinarie, ed è stato ipotizzato un possibile ruolo dello Streptococco beta emolitico di gruppo A, e in misura minore di *Mycoplasma pneumoniae*. In letteratura sono stati inoltre segnalati casi seguenti a vaccinazioni e/o a somministrazioni di farmaci antipiretici e antinfiammatori. Generalmente i parametri biochimici risultano nella norma e in particolare la coagulazione anche se, in via del tutto eccezionale alcuni casi possono evolvere verso la coagulazione intravascolare disseminata. Nella diagnosi differenziale accanto alla porpora di Schonlein Henoch occorre ricordare le porpore infettive (sepsi da meningococco: petecchie ed ecchimosi diffuse, senza edema alle estremità), orticarie, eritema multiforme, punture d'insetto (lesioni tipo ragno con aloni emorragico ecchimotici), sindrome di Gianotti Crosti (lesioni papulari acroposte), cellulite eosinofila di Wells (placche eritematose-bollose pruriginose a margini netti)³. La diagnosi è essenzialmente clinica sebbene una biopsia cutanea possa evidenziare una vasculite dei piccoli vasi leucocitoclastica. Non esiste una terapia specifica per la porpora a coccarda, sono stati di volta in volta impiegati cortisonici, antistaminici e antibiotici a seconda del quadro clinico presente⁴⁻⁶. In ogni caso è importante rassicurare i genitori e osservare la clinica visto che ad un anno dal follow-up in nessun caso descritto in letteratura si è verificata una recidiva o alterazioni dello stick urine. Un limite della recente review di Fiore e Coll. è rappresentato dal fatto che i dati raccolti provenivano da singoli case report e data la rarità dell'evento, non è possibile a tutt'oggi indicare un'incidenza precisa⁷⁻⁹.



Figura 1. Elementi purpurici rilevati al volto, alcuni confluenti.



Figura 2. Macule rossastre, rotondeggianti all'estremità degli arti inferiori.



Figura 3. Incremento di volume delle lesioni purpuriche con aspetto a coccarda

BIBLIOGRAFIA

1. Fiore E, Rizzi M, Ragazzi M, et al. Acute hemorrhagic edema of young children (cockade purpura and edema): A case series and systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:684-95.
2. Morelli P, Della Morte MA, Silva A. La porpora "a coccarda" di Seidlmayer. Presentazione di un caso. *Pediatr Med Chir* 1985;7:325-9.
3. Vermeer MH, Stoof TJ, Kozel MM, Blom DJ, Nieboer C, Smitt JH. Acute hemorrhagic edema of childhood and its differentiation from Schoenlein-Henoch Purpura. *Ned Tijdschr Geneesk* 2001;145:834-9.
4. Bianchi G, Giannattasio G, Zanini R, et al. L'edema acuto emorragico del lattante- descrizione di un caso clinico. *Minerva Pediatr* 1981;33:87-90.
5. Sites LY, Woodmansee CS, Wilkin NK, Hanson JW, Skinner RB Jr, Shimek CM. Acute hemorrhagic edema of infancy: case reports and review of the literature. *Cutis* 2008;82:320-4.
6. Bucher B, Fiore E, Bernasconi M, et al. Childhood Henoch-Schonlein syndrome-common and uncommon features, complications, Finkelstein-Seidlmayer variant and management. *Ther Umsch* 2008;65:269-77.
7. Caksen H. Report of eight infant with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol* 2002;29:290-5.
8. Miorin E, Meneghini A, Don B, Romanello C, Tenore A. Edema emorragico acuto del lattante, descrizione di un caso clinico e revisione della letteratura. *Medico e Bambino pagine elettroniche* 2002;5(3) http://www.medicoebambino.com/?id=CL0203_10.html
9. Rabach I, Badina L, Lazzerini M, Longo G. Edema e rash. *Medico e Bambino* 2008;27:325-326.

Vuoi citare questo contributo?

A. Tagliabue, A. Bettinelli, F. Cogliati. EDEMA ACUTO EMORRAGICO DELLA PRIMA INFANZIA (PORPORA DI SEIDLMEYER). *Medico e Bambino pagine elettroniche* 2009; 12(6) http://www.medicoebambino.com/?id=CL0906_40.html