

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXVII

Maggio 2024

numero 5

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

STORIA DI UNA PORPORA TIMIDA E INFIDA

Irene Ranzetti

Scuola di Specializzazione in Pediatria, IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Università di Trieste

Indirizzo per corrispondenza: ire.ranzetti@gmail.com

Gabriel è un bambino di 4 anni che giunge in Pronto Soccorso (PS) per inappetenza e astenia presenti da alcuni giorni, associate a episodi di vomito (5 in totale) e dolore peri-ombelicale crampiforme nelle ultime 48 ore. In anamnesi il papà riferisce un episodio di angioedema di stampo vasculitico comparso circa un mese prima, a distanza di qualche giorno da una virosi, e risolto dopo 4 giorni di trattamento con cetirizina. Inoltre, riporta un accesso in PS 4 giorni prima per dolore addominale crampiforme, non accompagnato da altri sintomi, che viene attribuito alla coprostasi valorizzando la storia di stipsi e la presenza di corda colica palpabile, nonché il miglioramento clinico dopo clistere evacuativo.

Quando lo visitiamo, Gabriel si presenta in condizioni generali discrete, un po' abbattuto, roseo-pallido, con mucose lievemente disidratate. Obiettività cardiotoracica nella norma; addome trattabile ma dolorabile in sede peri-ombelicale; non organomegalie. La cute è indenne e non sono presenti linfadenopatie.

Decidiamo di trattarlo in osservazione e di eseguire esami ematici, con riscontro di lieve leucocitosi neutrofila (15.470/mmc), VES 14 mm/h e PCR negativa; funzione epatorenale e glicemia nella norma. Lo *stick* urine rileva un pH di 5; il peso specifico (ps) è di 1.020 g/l; i chetoni 3+ e tutto il resto negativo. Considerando la sede del dolore e la tendenza alla sonnolenza fra un episodio di dolore e l'altro, nel sospetto di un'invaginazione intestinale richiediamo un'ecografia dell'addome, che risulta negativa.

Avviamo quindi idratazione endovenosa con sodio-potassio (NaK) e terapia con ibuprofene, con beneficio. Il mattino successivo Gabriel presenta un altro episodio di vomito dopo colazione, per cui assume ondansetron con risoluzione della nausea. Nel corso della giornata lo *stick* urine di controllo mostra una riduzione significativa dei chetoni e si osserva un miglioramento della cenestesi, con ripresa lenta dell'idratazione e dell'alimentazione. Il piccolo non lamenta più dolore e la sera viene quindi dimesso con diagnosi di gastroenterite acuta.

La sera successiva però Gabriel viene ricondotto in ospedale per peggioramento del dolore e riferite scariche

di feci con tracce di sangue rosso vivo. Il papà appare molto preoccupato per le condizioni generali del bambino e porta all'attenzione la comparsa su piedi e caviglie di lesioni eritematose puntiformi che non scompaiono alla digitopressione. La presenza delle petecchie, associata al quadro addominale persistente, genera immediatamente il sospetto di "porpora di Schönlein-Henoch" (PSH).

A questo punto decidiamo di eseguire una Rx diretta dell'addome, considerando il rischio di danno acuto correlato a tale condizione e la presenza, oltretutto, di una distensione addominale più pronunciata; l'esame esclude perforazioni, dilatazioni o livelli idroaerei e mostra invece solo mazzatura fecale della cornice colica in toto, fino allo scavo pelvico. Ripetiamo gli esami ematici che mostrano progressivo peggioramento dell'iposodiemia (132 mEq/l), anemia (Hb 9,5 g/dl) e lieve leucocitosi neutrofila (14.550/mmc); funzionalità renale e marker epatici nella norma. Allo *stick* urine: ps 1.025 g/l, pH 6, proteine in tracce e chetoni 4+. Proteninuria/creatininuria sono entro i limiti di norma. La coprocultura è negativa per *Shyella*, *Salmonella*, *Campylobacter*, adenovirus e rotavirus. Si avvia nuovamente idratazione ev e terapia antidolorifica. Per quantificare il grado di coinvolgimento intestinale ed escludere un'invaginazione, eseguiamo anche un'ecografia dell'addome, che riconosce un'ansa di tenue a pareti omogeneamente ispessite ipoecogene e ipervascolarizzate alla valutazione ecocolorDoppler.

A fronte del quadro clinico e radiologico formalizziamo la diagnosi di PSH e, data l'importanza del sintomo intestinale, iniziamo subito il trattamento cortisonico orale, pari a 1 mg/kg/die affiancato dal paracetamolo al bisogno. Le condizioni cliniche di Gabriel migliorano durante il ricovero e dopo una settimana viene dimesso, con un programma di follow-up clinico ed ecografico.

Per due settimane la clinica appare stabile, le urine nella norma e l'ecografia invariata. Dopo una settimana a pieno dosaggio, inizia il *decalage* dimezzando la dose di prednisone ogni 2 giorni. Il giorno prima dall'interruzione della terapia, tuttavia, Gabriel lamenta nuovamente dolore addominale, associato a comparsa di petecchie a livello tibiale

e di una chiazza dolente al tatto in sede scrotale destra, senza tumefazione dello scroto. Allo stick urine si rilevano i seguenti dati: ps 1.020 g/l, pH 6,5, proteine 3+, tracce di sangue e il resto dei parametri negativo. Il rapporto protei-nuria/creatininuria (su campione urine) è di 1,067 (vn < 0,2). Gli esami ematici comprensivi di funzione renale e l'ecografia dell'addome risultano invece nella norma. Il coinvolgimento renale impone comunque una rivalutazione del caso, che viene a questo punto condiviso con i nefrologi con cui si decide la ripresa della terapia orale steroidea a pieno dosaggio di 2 mg/kg/die e lento *decalage*, nell'arco di mesi.

Gabriel da quel momento ha ripreso stabilmente a star bene, non presentando più ricadute.

La sua storia ci ricorda la difficoltà diagnostica che la porpora di Schönlein-Henoch pone, potendosi essa spesso manifestare gradualmente, senza la tipica porpora sin dall'inizio. Da ricordare senza dubbio nella diagnosi differenziale di quei quadri di dolore addominale non spiegati da causa infettiva, che a volte possono arrivare a mimare un addome acuto, in assenza di segni di lato.

Inoltre, è fondamentale in questi casi non aver timore della terapia cortisonica a pieno dosaggio né tantomeno aver fretta poiché, come Gabriel insegna, una sospensione troppo rapida della terapia non consente un pieno controllo dello stato infiammatorio e, anzi, potrebbe portare a un'evoluzione del quadro, altrimenti verosimilmente prevenibile.