



18° CONGRESSO NAZIONALE
Società Italiana di Allergologia e Immunologia Pediatrica (SIAIP)

CONIUGARE RICERCA E PRATICA CLINICA IN IMMUNO-ALLERGOLOGIA

PALERMO

3-5 GIUGNO 2016 - Dipartimento di Ingegneria Viale delle Scienze



TITOLO: Un caso di porpora post-infettiva

PRIMO AUTORE: Donatella , Iorfida

AUTORI: Donatella , Iorfida

TELEFONO: 3337498079

FAX:

Email: donatella.iorfida@libero.it

DIPARTIMENTO/OSPEDALE: Pediatria e Neuropsichiatria Infantile Policlinico Umberto I
"Sapienza" Università di Roma

TESTO:

Bambino di 3 anni e 4 mesi con varicella in 7° giornata giunge alla nostra osservazione per lesioni purpuriche confluenti agli arti inferiori e dolore nelle stesse sedi, associate a difficoltà nella deambulazione e febbre. L'anamnesi personale e familiare è negativa per diatesi emorragica o trombotica. I primi esami (emocromo, coagulazione e indici di flogosi) risultano nei limiti della norma. Emocoltura, ecografia addome e radiografia del torace sono negativi. Durante la degenza, si assiste ad un progressivo aumento del D-dimero, alla riduzione della fibrinogenemia e ad un allungamento di PT e PTT: il bambino viene sottoposto ad uno stretto monitoraggio clinico e a controlli seriati dei parametri coagulativi che, mantenendosi stabili, non richiedono l'infusione di plasma. A completamento diagnostico, si richiede un ecocolordoppler arterioso degli arti inferiori, risultato nella norma, mentre quello venoso mette in evidenza una trombosi della vena iliaca comune ed esterna di sinistra, per cui si intraprende terapia con enoxaparina s.c. L'ecocardiografia non mette in evidenza segni di embolia polmonare. Nell'arco di circa 10 giorni si assiste alla pressoché completa risoluzione delle lesioni purpuriche che, in sede perimalleolare sinistra, si erano complicate con una lesione cutanea necrotica, che migliora gradualmente con terapia topica. Gli esami di laboratorio mostrano un progressivo rialzo del fibrinogeno e riduzione dei livelli di D-dimero, con normalizzazione di PT e PTT. Lo studio dell'autoimmunità è negativo, mentre lo screening trombofilico esteso evidenzia un deficit di proteina S con restanti parametri nei limiti, facendo deporre per un quadro di porpora fulminans di lieve entità associata ad un deficit parziale di proteina S. La varicella è una patologia dal decorso clinico per lo più benigno e autolimitante, sebbene possa essere causa di gravi complicanze, tra le quali, in rari casi, una porpora fulminans che, se di forma lieve, come nel caso descritto, può risultare di difficile interpretazione. Essa insorge mediamente 7-10 giorni dopo la comparsa delle prime vescicole e appare principalmente correlata ad un deficit acquisito e transitorio di proteina S, nonostante sia necessario escluderne un deficit congenito. Il trattamento standard di tale quadro, che sembra essere immunologicamente mediato, non è attualmente ben definito, sebbene infusione di plasma e terapia eparinica

rimangano i capisaldi della terapia.

Abstract per il Congresso

18° CONGRESSO NAZIONALE Società Italiana di Allergologia e Immunologia Pediatrica
che si terrà dal 3 al 5 Giugno 2016 a Palermo,
presso Polo Didattico Dipartimento di Ingegneria, Viale delle Scienze