

XXII CONGRESSO SIPPS  
TAORMINA 27-29 MAGGIO 2010

# Edema emorragico acuto di Seidlmayer

L.Marrapodi; A.Cannone; S.Barni  
R.Agostiniani

U.O. di Pediatria  
Ospedale SS."Cosma e Damiano"  
PESCIA Asl-3 Pistoia

# EDEMA EMORRAGICO ACUTO DI SEIDLMAYER (AHEI)

- VASCULITE LEUCOCITOCLASTICA ACUTA DEI PICCOLI VASI
- DESCRITTA PER LA PRIMA VOLTA DA SNOW NEL 1913
- FINO AD OGGI 295 CASI IN LETTERATURA
  
- È STATA SPESSO DESCRITTA DA ALTRI AUTORI SOTTO DIVERSE TERMINOLOGIE :
  - PORPORA A COCCARDA
  - SEIDLMAYER DESEASE
  - FINKELSTEIN DESEASE

Considerata da alcuni una variante della Porpora di Shonlein Henoch, vi sono tuttavia sufficienti elementi clinici ed istopatologici per considerarla una entità distinta

( Fiore et al J.AM.ACAD.dermatol. october 2008))

# Taormina 27- 29 maggio 2010

## XXII congresso SIPPS

- **CASO CLINICO** : Mattia **16 mesi**, arriva alla nostra osservazione per la comparsa di una ampia lesione emorragica circolare interessante il padiglione auricolare destro .
- Alla lesione iniziale ne sono seguite altre circolari purpurico -ecchimotiche,alcune di diametro superiore **ai 2 cm interessanti il volto** , le **estremità**, gli **arti superiori** ed **inferiori** con risparmio del tronco.
- **Le condizioni erano buone** , **apiretico,obiettività** cardiorespiratoria negativa ed il bambino a dispetto del preoccupante quadro cutaneo conservava la consueta vivacità
- Dieci giorni prima MATTIA aveva presentato **flogosi a carico delle alte vie respiratorie** con febbre oltre 39° e tosse stizzosa , trattata con cefopodoxima per 7 giorni e betametasone per via orale
- Esami eseguiti : Gb: 15210,PLT=436.00, PCR negativa, EBV; CMV ; Tampone faringeo negativo per SBEGA , **normali le IgA sieriche** e le frazioni del complemento, i test **emocoagulativi** e i controlli sulle urine
- **Positive le IgM anti Mycoplasma pneumoniae**

## Edema emorragico acuto

Taormina –Convegno SIPPS 27-29 MAGGIO 2010



Mattia : una delle lesioni emorragiche con caratteristico aspetto a coccarda  
Si nota anche l'edema della caviglia destra.

# Edema emorragico acuto

## criteri diagnostici

- **Età** di insorgenza : per 80% dei casi avviene dai 6 ai 24 mesi
- Il sesso maschile è il più colpito rispetto al femminile:  
67% contro il 33%
- **Aspetto delle lesioni** : ampie lesioni circolari emorragiche o purpuriche con aspetto a **coccarda** o **“target like”** , infiltrate , con caratteristico centro più chiaro interessanti in particolare le guance i padiglioni auricolari e le estremità, nei maschietti spesso lo scroto e più raramente il pene
- Il **coinvolgimento di organi** o apparati diversi dalla cute è considerato **raro** (8,7%) ed è più frequente nei bambini più grandi.
- Il **decorso** è **favorevole** e la guarigione avviene senza sequele in un periodo compreso fra 6 e 21 giorni
- La diagnosi è comunque clinica e **non** necessita di biopsia cutanea .vista la benignità del quadro

# Edema emorragico acuto

La porpora di SH e l'AHEI appartengono al gruppo delle **vasculiti da ipersensibilità**, caratterizzate da infiltrati a carico delle pareti dei piccoli vasi costituiti da leucociti polimorfonucleati , con fenomeni di leucocitoclasia e carioressi

All 'immunofluorescenza diretta si notano **depositi granulari di IgA, IgM e C3** intorno alla parete vasale delle papille dermiche

Il deposito di IgA , costante nella porpora di SH , sarebbe presente in una percentuale variabile **dal 10 al 35 % nell'AHEI**

# EDEMA EMORRAGICO ACUTO

## ▪ Edema emorragico acuto

- **Età**: dai 6 ai 28 mesi
- **Sedi**: volto, orecchie, arti superiori, inferiori
- **Aspetto delle lesioni**: ampie infiltrate con centro chiaro, a **coccarda**
- **infrequente** il coinvolgimento di altri apparati
- deposito di IgA in una minoranza dei casi (10-35%)

## ▪ S. Shonlein Henoch

- **Età**: 3-15 anni
- **Sedi**: arti inferiori e glutei
- **Aspetto delle lesioni**: **polimorfo**: petecchie, soffiusioni emorragiche
- **Artralgie**: 50-82% dei casi
- **Dolore addominale**: 63-75% dei casi
- **Nefropatia**: 40% dei casi
- deposito di **IgA** perimembranosi costanti

Altre diagnosi differenziali:

Porpore infettive (sepsi da meningococco), eritema multiforme, s. di Gianotti  
Crosti, cellulite eosinofila di Wells, S. di Sweet, orticaria emorragica

## Edema emorragico acuto di Seidlmayer



Grazie per l'attenzione e ciao a tutti !