

Edema agudo hemorrágico del lactante

Acute hemorrhagic edema of infancy

**Jacqueline J. Cabanillas-Becerra,¹ César Pérez-del Arca,¹
Cecilia Vera,¹ Alicia Barquinero-Fernández¹**

RESUMEN

Se presenta un caso de edema agudo hemorrágico de la infancia, en un lactante de 13 meses de edad, que tiene como substrato anatomopatológico una vasculitis leucocitoclástica. Las dos principales características son una erupción equimótica y un edema inflamatorio de cara y miembros. A pesar de la aparente gravedad de las lesiones cutáneas, el cuadro clínico presenta una evolución benigna con tendencia a la resolución espontánea.

PALABRAS CLAVE. Edema, vasculitis.

ABSTRACT

Let's sense beforehand the case of a breast-fed baby of 13 months of age with manifestations of sharp hemorrhagic edema of the infancy, which takes a vasculitis leucocitoclastica as a substrate anatomopatológico. Both principal characteristics are an eruption equimótica and an inflammatory edema of face and members. In spite of the apparent gravity of the cutaneous injuries, the clinical picture presents a benign evolution with trend to the spontaneous resolution.

KEY WORDS. Edema, Vasculitis.

INTRODUCCIÓN

El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL) es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos, con manifestaciones cutáneas dramáticas por el aspecto, rapidez y brusquedad de aparición de sus lesiones. En su forma típica se trata de un lactante de 4 a 24 meses, con historia reciente de cuadro respiratorio de vías altas, asociado a ligera elevación febril, en el que súbitamente brotan unas lesiones cutáneas purpúricas, simétricas, en forma de escarapela o diana, localizadas preferentemente en cara, pabellones auriculares y extremidades, acompañadas de

edema de cara y miembros. No presentan alteración de su estado general ni participación visceral y su evolución es benigna, con recuperación espontánea en 1-3 semanas, sin secuelas permanentes.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 13 meses de edad, que antes del ingreso presentó cuadro de vómitos y diarrea, por lo que recibió sales de rehidratación oral, sin uso de antibióticos, con resolución en 24 horas. Tras una semana, aparecen lesiones maculosas purpúricas en extremidades inferiores; posteriormente, lesiones similares en brazos. Se añade edema de tobillos y de pies, a predominio derecho. En todo momento presentó un buen estado general y permaneció afebril.

Ante el incremento de las lesiones es llevado a consulta, con un tiempo de enfermedad de cinco hora. Ingresó por emergencia al Hospital María Auxiliadora y es hospitalizado por el servicio de pediatría, con el diagnóstico de vasculitis tipo púrpura de Schölein-Henoch (PSH), por lo que se inició tratamiento con prednisona vía oral.

Al cabo de un día de hospitalización fue evaluado por el servicio de dermatología. Se encontraba en buen estado general, eutrófico, afebril y con leve edema de pierna y de tobillo derechos. En las extremidades inferiores, se encontró

1. Dermatólogos asistentes. Hospital María Auxiliadora. Lima, Perú



Figura 1. Lesiones purpúricas en pierna derecha.

lesiones cutáneas purpúricas, en su mayoría, equimóticas, algunas petequiales, de predominio en la cara posterior de ambas piernas, con tendencia a la simetría. Figuras 1-3. Algunas lesiones equimóticas en la cara flexora de los brazos, a predominio izquierdo. Figuras 4 y 5.

No había compromiso de mucosas ni lesión en cabeza ni en genitales.

En cuanto a los exámenes de laboratorio, biometría hemática, VSG, bioquímica sanguínea, perfil de coagulación, examen general de orina dentro de límites normales.

La histopatología mostró edema de dermis con extravasación de eritrocitos alrededor de los vasos y de anexos, sin vasculitis y epidermis normal (Figura 6). Hallazgos inespecíficos que podrían ser atribuidos al cuadro en sí o modificados por la toma de prednisona.

Con los datos clínicos y la histopatología se diagnosticó como edema hemorrágico agudo del lactante.



Figura 2. Lesiones purpúricas en pierna y muslo izquierdo.



Figura 3. Compromiso plantar.

En cuanto a la evolución recibió prednisona 1 mg/kg/d (10 mg) con mejoría importante a las 48 horas, y resolución de las lesiones en cinco días.

El estado general fue excelente y se mantuvo afebril durante toda la hospitalización.



Figura 4. Lesiones purpúricas en miembro superior izquierdo.



Figura 5. Escasas lesiones en miembro superior derecho.

DISCUSIÓN

La primera descripción del EAHL se atribuye a Snow, en 1913.¹ Sin embargo, Finkelstein, en 1938,² y Seidlmeyer, en 1939,³ son los que ofrecen una exposición clínica detallada del cuadro. La mayor parte de los casos publicados lo han sido en la literatura médica europea, bajo los términos de enfermedad de Finkelstein, síndrome de Seidlmeyer o púrpura en concarda con edema. Hasta hace pocos años no ha sido considerada como entidad propia en la literatura anglosajona. La comunidad científica debate sobre si se trata de una variante de la púrpura de Schölein-Henoch o es una entidad diferente.

El EAHL es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos.

Su etiología es desconocida, aunque con frecuencia se relaciona con un proceso infeccioso, la administración de fármacos o vacuna.⁴

La etiología del EAHL es desconocida, sin embargo, algunos autores sugieren que diversos agentes infecciosos podrían estar implicados en su génesis.^{5,6}

No se excluye la posibilidad de que el EAHL sea expresión de alguna farmacodermia.⁷ También ha sido asociado muchas veces a inmunizaciones previas (generalmente vacuna trivalente)⁸. Todas esas asociaciones pueden sugerir que esta expresión especial de vasculitis leucocitoclástica sea mediada por inmunocomplejos generados en respuesta a algún estímulo antigénico.

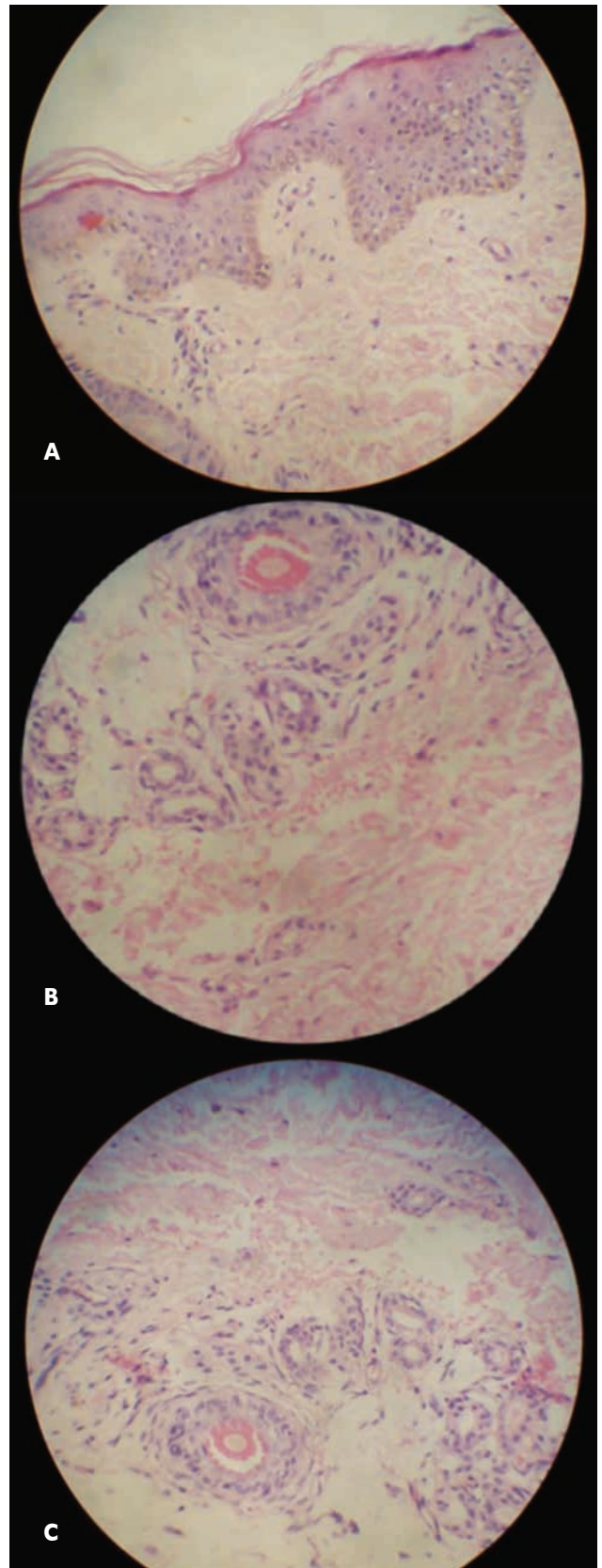


Figura 6. A. H/E. Epidermis normal con edema de dermis. B. H/E. Extravasación de eritrocitos. C. H/E. Extravasación de eritrocitos perianaxial.

Tabla 1. Diferencias y similitudes entre edema agudo hemorrágico del lactante y púrpura de Schönlein-Henoch^(6,11)

	Edema agudo hemorrágico	Púrpura de Schönlein-Henoch
▲ Edad	2-24 meses	3-7 años
▲ Sexo	Predominio masculino	Predominio masculino
▲ Temporada	Invierno	Invierno
▲ Pródromos	Infección respiratoria, medicamentos, vacunas	Infección respiratoria, medicamentos, vacunas
▲ Lesiones	Petequias, púrpura, equimosis, en escarapela	Pápulo-petequial, urticarial
▲ Edema	Constante	Infrecuente
▲ Localización	Cara, pabellones auriculares y extremidades	Sobre todo miembros inferiores y escroto
▲ Afectación visceral	Excepcional	Frecuente
▲ Evolución	Benigna, recuperación espontánea	Incierta
▲ Recidiva	Rara	Frecuente
▲ Síntomas asociados	Febrícula o fiebre de bajo grado	Artralgias, dolor abdominal, hemorragia gastrointestinal, hematuria, proteinuria
▲ Vasculitis leucocitoclástica	Sí	Sí
▲ Necrosis fibrinoide	Frecuente	Rara
▲ Depósito perivascular de IgA	1/3	Positivo

Afecta característicamente a lactantes entre dos meses y dos años, con ligero predominio en varones, que presentan la aparición súbita de placas edematosas purpúricas, más llamativas en extremidades y plantas. Su aparición en pabellones auriculares se considera sugerente y característica. Asocia edema y febrícula, y la característica clínica más importante es el contraste entre la aparente gravedad del cuadro cutáneo y el buen estado general presentado por los pacientes.^{9,10}

La presentación es aguda, se instaura en 24 a 48 horas, y está caracterizada por fiebre baja o febrícula, edema simétrico de cara y extremidades, y, posteriormente, por la rápida aparición de una erupción purpúrica característica en las áreas de edema preexistente. La erupción cutánea se inicia con la aparición súbita de pápulas y placas edematosas y purpúricas, que van adquiriendo una morfología anular en medallón, escarapela o iris, de distribución simétrica, que afectan la cara, los pabellones auriculares y las extremidades, pero respetan el tronco y las mucosas. Las lesiones son grandes, de 1 a 5 cm de diámetro, de bordes abruptos y límites redondeados. El centro, más tarde, puede hacerse más oscuro que la periferia pero siempre es eritematoso y purpúrico, raramente del color normal de la piel. En algunas áreas edematosas, puede la púrpura adquirir un aspecto equimótico. En las lesiones pueden apreciarse tres zonas distintas: una zona central hemorrágica, rodeada de un anillo pálido palpable, bordeado externamente por un halo eritematoso. Estas lesiones, similares a una escarapela,

pueden confluir y dar lugar a placas purpúricas de bordes policíclicos. Las lesiones del EAHL no son pruriginosas, pero aparecen en brotes, por lo que presentan diferentes estadios a la exploración clínica. Aunque típicamente no suelen serlo, en ocasiones las lesiones puede presentarse en forma de necrosis o bullas.¹⁰ El edema, habitualmente simétrico, afecta principalmente a la cara, el cuero cabelludo, los pabellones auriculares y las extremidades superiores e inferiores, que se extienden a las palmas y las plantas,⁶ pero que respetan el tronco. El edema frecuentemente comienza en el dorso de las manos y de los pies, y, posteriormente, se extiende en sentido proximal. Este edema puede afectar también los párpados y los genitales. Una de las principales características del EAHL es la rareza de la afectación visceral.¹¹ Su evolución es benigna, con recuperación espontánea en una a tres semanas y no deja secuelas. Las recaídas son excepcionales, aunque han sido descritas.^{5,12}

El diagnóstico es esencialmente clínico y puede ser confirmado por el hallazgo histopatológico de vasculitis leucocitoclástica en las lesiones.¹³

Las alteraciones de laboratorio más frecuentemente encontradas, pero inespecíficas, son leucocitosis en sangre periférica, a veces con desviación izquierda, velocidad de eritrosedimentación elevada, trombocitosis, linfocitosis y en algunos casos eosinofilia.¹⁴

Las pruebas inmunológicas son invariablemente normales o inespecíficas y la alfa-2 globulina puede estar elevada. Al

examen histopatológico de la piel se observa precozmente un infiltrado superficial y profundo, intersticial y perivascular, compuesto principalmente por neutrófilos. Algunas veces, el infiltrado neutrofílico de la dermis se puede extender hasta el subcutáneo. Posteriormente, el infiltrado neutrofílico es más denso y se hacen presentes depósitos de fibrina en las paredes de algunos vasos. Puede ocurrir también extravasación de eritrocitos. El edema se evidencia como palidez de la dermis papilar. Minúsculas vesículas, inaparentes clínicamente, se pueden formar dentro de la epidermis. En suma, las alteraciones histológicas en el EAHL son compatibles con una vasculitis leucocitoclástica. Es importante resaltar que, como estos hallazgos son comunes en otras formas de vasculitis leucocitoclástica, una correlación clinicopatológica es necesaria para afirmar el diagnóstico de EAHL.

El principal diagnóstico diferencial es con la PHS (Tabla 1), también se deben considerar otros procesos purpúricos que cursan con lesiones en diana como el eritema multiforme y la urticaria aguda, con su no infrecuente patrón hemorrágico en el lactante. Además, es necesario descartar siempre una meningococemia.

Al tratarse de un cuadro benigno, autolimitado y de corta duración, se recomienda tratamiento sintomático. Pueden ser administrados antimicrobianos en los casos de infección intercurrente.

Han sido usados corticoides sistémicos y antihistamínicos, sin embargo, no existe evidencia concluyente de que puedan ser de algún beneficio.^{11,15,16}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Snow IM. Púrpura, urticaria and angioneurotic oedema of the hands and feet in a nursing baby. *J Am Med Assoc.* 1913;61:18-9.
2. Finkelstein H. *Lehrbuch de Säuglings Krankheiten.* 4th edition, Amsterdam; 1938. p. 814.
3. Seildmayer H. Die Fruhinfantile, postinfectiose Kokarden-Purpura. *Z Kinderheilkd.* 1939;61:217-55.
4. Liu AJ, Hogan P, Nanan R. Acute haemorrhagic oedema of infancy. *Arch Dis Child.* 2006;91:382.
5. Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:837-9.
6. Yeste Fernández D, Gonzalez Castro U, Gonzalez Morla J, de Mir Mesa I, Martin Gonzalez M, Castello Girona F. Edema agudo hemorrágico del lactante. *An Esp Pediatr.* 1993;38:79-81.
7. Dubin BA. Acute hemorrhagic edema. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25:343-4.
8. Crowe MA, Jonas PP. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Cutis.* 1998;62:65-6.
9. Sites LY, Woodmansee CS, Wilkin NK, Hanson JW, Skinner Jr RB, Shimek CM. Acute hemorrhagic edema of infancy: case reports and a review of the literature. *Cutis.* 2008;82:320-4.
10. Ince E, Muncu Y, Suskan E, Yalcinkaya F, Tumer N, Cin S. Infantile acute hemorrhagic edema: a variant of leukocytoclastic vasculitis. *Pediatr Dermatol.* 1995;12:224-7.
11. Legrain V, Lejean S, Taïeb A, Guillard JM, Battin J, Maleville J. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: Study of ten cases. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 24:17-22.
12. Gonggryp LA, Todd G. Acute hemorrhagic edema of childhood. *Pediatr Dermatol.* 1998;15:91-6.
13. Miner Kanfkanka I, et al. Edema agudo del lactante. Revisión bibliográfica. *Bol S Vasco-Nav Pediatr.* 2004;37:13-6.
14. Criado PR, et al. Edema agudo hemorrágico do lactante. *An Bras Dermatol.* 1996;71:403-406.
15. Tomac N, Saraclar Y, Turktas I, Kalayci O. Acute haemorrhagic oedema of infancy: a case report. *Clin Exp Dermatol.* 1996;21:217-9.
16. Long D, Helm KF. Acute hemorrhagic edema of infancy: Finkelstein's disease. *Cutis.* 1998;61:283-4.

Correspondencia: Dra. Jacqueline J. Cabanillas-Becerra
jjcbmedic@hotmail.com

Fecha de recepción: 8 de diciembre de 2012.

Fecha de aceptación: 12 de diciembre de 2012.