

Edema hemorrágico agudo del lactante

Lilian Pérez C.¹, Alicia Benavides M.², Bárbara Barrientos F.²,
Cristian Deza E.³, Cristóbal Guixe A.³, Gonzalo Mendoza L.³

Resumen

El edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) es una variante de vasculitis leucocitoclástica confinada a la piel que se caracteriza por placas purpúricas y edema de las extremidades, en un niño en buenas condiciones generales. Durante una o dos semanas previas al inicio del cuadro se describen infecciones, uso de drogas o inmunizaciones los que gatillarían un proceso inmunológico mediado por inmunocomplejos. Su principal diagnóstico diferencial es el púrpura de Schönlein-Henoch. Es de evolución benigna y autolimitada. **Objetivo:** Presentar un caso de EHAL, dando a conocer la enfermedad y entregar herramientas de diagnóstico. **Caso clínico:** Lactante de 8 meses que presenta edema y lesiones purpúricas extensas en cara y extremidades asociadas un cuadro respiratorio intercurrente. No había compromiso del estado general, los exámenes de laboratorio fueron normales y la biopsia de piel fue compatible con EHAL. Se descartaron los diagnósticos diferenciales más importantes. No se realizó ningún tratamiento específico y el cuadro remitió en forma espontánea sin recurrencias posteriores. Este caso representa el cuadro típico del edema hemorrágico agudo del lactante, el cual es poco frecuente, pero sus manifestaciones cutáneas son muy alarmantes y pueden originar confusión en el diagnóstico. (**Palabras clave:** lactante, vasculitis leucocitoclástica, púrpura).

Rev Chil Pediatr 77 (6); 599-603, 2006

Infant acute hemorrhagic edema

Background: Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) is a cutaneous small vessel leukocytoclastic vasculitis characterized by purpuric plaques and edema of limbs, in a healthy infant. Clinical presentation consists in a recent history of upper respiratory tract infection and/or use of antibiotics or immunizations that triggers an immunologic response mediated by immune complexes. The main differential diagnosis is Schönlein-Henoch Purpura and it is a benign self-limited disease. **Objective:** To inform about this disease and therefore increase its diagnosis. **Case-report:** An 8 months-old healthy infant with edema and purpura in the face and limbs, associated with respiratory disease. Laboratory exams were normal and skin biopsy was compatible with AHEI. He didn't receive any specific treatment and the disease improved spontaneously without recurrence. This child presents a typical case of acute hemorrhagic edema of infancy. Although it is unfrequent, skin manifestations are alarming and can mistake the diagnosis.

(**Key words:** infancy, leukocytoclastic vasculitis, purpura).

Rev Chil Pediatr 77 (6); 599-603, 2006

1. Dermatólogo. Hospital Félix Bulnes Cerda.
2. Anatomopatólogo Hospital Félix Bulnes Cerda.
3. Internos de 7º año Medicina. Universidad Mayor.

Trabajo recibido el 23 de mayo de 2006, devuelto para corregir el 20 de julio de 2006, segunda versión el 21 de agosto de 2006, devuelto para corregir segunda versión el 8 de septiembre de 2006, tercera versión el 25 de septiembre de 2006, aceptado para publicación el 31 de octubre de 2006.

Correspondencia a: Dra. Lilian Pérez C. E-mail: lilianperez@123.cl

INTRODUCCIÓN

Existen múltiples enfermedades que se manifiestan con púrpura a nivel de la piel (infecciones, cuadros inmunológicos y/o auto-inmunes, reacciones por drogas, neoplasias, etc) siendo varias de ellas potencialmente graves, por lo que constituye un signo de alarma para el pediatra que las observa.

El edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) es una forma de vasculitis leucocitoclástica que afecta a niños de entre 4 meses y 3 años de edad. Se presenta clínicamente con edema y equimosis hipersensibles que evolucionan hacia una lesión similar a una escarapela. Los sitios más comúnmente afectados son la cabeza y la porción distal de las extremidades. Esta vasculitis se limita a la piel y presenta una resolución espontánea, completa, sin secuelas. El primer caso fue descrito por Snow en 1913 pero la descripción de esta enfermedad fue publicada por Finkelstein en 1938. También se conoce como enfermedad de

Seidlmayer¹. Su incidencia es desconocida, aunque se considera una entidad infrecuente que ha sido extensamente descrita en Europa y menos frecuentemente en la literatura americana².

El objetivo de esta presentación es describir una entidad que, si bien es muy alarmante en sus manifestaciones cutáneas, es de evolución benigna y autolimitada.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 8 meses de edad, sin antecedentes mórbidos de importancia, que comenzó con tos productiva, ruidos bronquiales, rinorrea serosa y fiebre intermitente. Su madre consultó por este motivo en su policlínico y se diagnosticó bronquitis obstructiva, iniciándose tratamiento con salbutamol inhalador y amoxicilina, lo cual se mantuvo por 4 días. Al cuarto día de evolución se agregaron al cuadro anterior lesiones eritemato-violáceas en la cara, y edema sensible en manos y pies. Durante los tres días posteriores se agregaron deposiciones disgregadas con mucosidad y estrías sanguinolentas y fue hospitalizado por este motivo. Al examen físico se observaba en buenas condiciones generales, febril (38,3°) y hemodinámicamente estable. En el examen físico de la piel presentaba múltiples pápulas y placas edematosas y purpúricas, sensibles, de morfología anular, en forma de medallón o escarapela, de distribución simétrica, de diferente tamaño (1 a 4 cm), afectando la cara (figura 1), pabellones auriculares y extremidades, respetando el tronco y las mucosas, (figuras 2 y 3).

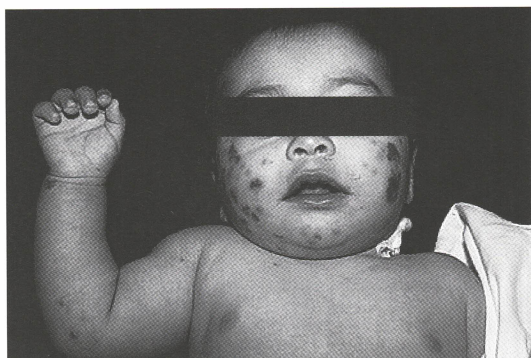


Figura 1. Lesiones purpúricas en mejillas y antebrazos.



Figura 2. Lesiones en escarapela en antebrazos, respetando el tronco.



Figura 3. Lesiones purpúricas redondeadas en piernas.

Tabla 1. Exámenes de laboratorio

Examen	Resultado
Hemograma	Hb: 10mg/dl, Hto: 31%, GB: 17 600, plaquetas normales
Protrombina	92%
VHS	52 mm/hr
PCR	25 U/ml
Electrolitos plasmáticos	normales
Gases arteriales	normales
Transaminasas	normales
Perfil bioquímico	normal
Orina completa y urocultivo	normales
Coprocultivo	negativo
Hemocultivos	negativos
IFI virus respiratorios	Negativos
ECG y Ecocardiograma	Normales

VHS: Velocidad de eritrosedimentación

PCR: Proteína C reactiva

Los resultados de los exámenes de laboratorio se resumen en la tabla 1.

Se realizó biopsia de piel al 10º día de evolución la cual mostró a nivel de la epidermis una zona de infarto e infiltración de polimorfonucleares y glóbulos rojos. En la dermis papilar se observó fibrosis junto con trombosis capilar y en la dermis reticular presentó trombosis y necrosis fibrinoide vascular difusa con extravasación de eritrocitos y presencia de polvo nuclear e infiltrado inflamatorio polimorfonuclear neutrófilo perivascular e intersticial. Estos hallazgos corresponden a una vasculitis cutánea trombótica, concordante con el diagnóstico clínico planteado. No se realizó estudio de inmunofluorescencia.

El tratamiento recibido por el paciente fue ceftriaxona 800 mg/día por 5 días, salbutamol 2 puff c/4horas e ibuprofeno 100 mg c/8 horas. No se realizó tratamiento para las lesiones cutáneas.

El paciente evolucionó afebril a partir del segundo día de hospitalización, con normalización de las deposiciones. Las lesiones descritas regresaron totalmente en 2 semanas, junto con el edema. No hubo recaídas en el seguimiento posterior de 6 meses.

DISCUSIÓN

El EHAL es un tipo de vasculitis leucocitoclástica cutánea, benigna, autolimitada,

caracterizada por edema y lesiones purpúricas profusas, sin compromiso de órganos internos cuya importancia está en diferenciarlo de otras patologías con manifestaciones cutáneas similares, que si son potencialmente graves.

Se presenta generalmente en lactantes desde los 4 meses hasta los 3 años, aunque hay un caso descrito en un recién nacido, cuya madre presentó una infección gastrointestinal severa 6 semanas antes del parto³. La enfermedad afecta por igual a ambos sexos, con ligero predominio del sexo masculino y es más prevalente en las estaciones frías.

Su etiología no está clara. En el 75% de los pacientes, durante 1 a 2 semanas previas, existe el antecedente de una infección viral (respiratoria superior, otitis, conjuntivitis) o bacteriana (faringitis estreptocócica o estafilocócica, tuberculosis, bronconeumonía, infección urinaria), ingestión de drogas (penicilina, cefalosporinas, sulfas, paracetamol, antiinflamatorios) o inmunizaciones²⁻⁴. Recientemente se describió un paciente asociado a rotavirus⁵ y, si bien la mayoría de los casos tienen infecciones leves, hay un caso asociado a bacteremia neumocócica⁶.

El aumento de la frecuencia de la enfermedad durante los meses de invierno y su asociación con infecciones del tracto respiratorio superior, medicamentos y vacunas sugieren un mecanismo mediado por inmunocomplejos que conlleva activación del complemento, estimulación quimiotáctica de neutrófilos y daño secundario de la pared vascular. Estas características la hacen similar al púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) aunque la mayoría de los autores las considera entidades diferentes, tanto en las manifestaciones clínicas como en la inmunohistoquímica. Uno de los elementos que las distingue es que en el PSH el depósito de IgA perivascular es casi 100%, en cambio en el EHAL se observa sólo en un 30% de los casos^{4,5}. Sin embargo, Goraya en 2002 plantea la hipótesis de que esta diferencia en la inmunohistoquímica estaría explicada por la inmadurez en la respuesta IgA, la cual se lograría recién a partir de los 5 años y por lo tanto no podría observarse en lactantes, lo cual apoya la teoría de que serían la misma enfermedad pero con distinta respuesta inmunológica⁷.

El EHAL es de comienzo agudo, instaurándose en 24 a 48 horas y se observa

generalmente en un lactante en buenas condiciones generales, que presenta fiebre (entre 38°C y 40°C), edema simétrico de la cara y parte distal de las extremidades, sobre el cual posteriormente se desarrollan las lesiones purpúricas.

El edema es constante, firme, rosado, doloroso y casi siempre está presente al inicio de la sintomatología. Es de ubicación acral, simétrico, afectando la región dorsal de manos y pies, para extenderse posteriormente a la zona proximal de las extremidades, incluso hasta los genitales. En la cara puede localizarse en las mejillas, párpados y pabellones auriculares (este último en el 50% de los casos)^{1,2,8}.

El púrpura se desarrolla sobre las zonas edematosas y se caracteriza por placas redondeadas, bien delimitadas, en forma de escarapela, de 1 a 5 cm de diámetro, ubicadas simétricamente en la cara (mejillas, párpados), pabellones auriculares, extremidades y escroto, respetando el tronco. Estas lesiones comienzan como una roncha o pápula edematosa centrada por una petequia la cual se extiende en forma centrífuga para formar placas de bordes policíclicos que en algunos casos puede adoptar aspecto necrótico, como se ha descrito en el pabellón auricular y los dedos. No hay prurito ni compromiso de las mucosas, excepto en raras ocasiones⁹.

Los llamativos hallazgos cutáneos y su rápida aparición contrastan con el buen estado general del paciente, lo cual generalmente sugiere el diagnóstico tal como ocurrió en el caso descrito.

Entre otros síntomas se describe artralgias (56%), diarrea sanguinolenta, siendo raros la hematuria, el dolor abdominal y los vómitos^{3,4,8,10}.

Los estudios de laboratorio de rutina son inespecíficos para el diagnóstico de la enfermedad. El resultado de los exámenes hematológicos, incluyendo las pruebas de coagulación son habitualmente normales. En el hemograma la fórmula leucocitaria muestra una leucocitosis con neutrofilia que disminuye con la evolución del cuadro, a veces asociado a eosinofilia. La velocidad de sedimentación se encuentra normal o ligeramente aumentada. Puede existir proteinuria transitoria y en muy pocos casos, glomerulonefritis con proteinuria y hematuria persistente¹¹⁻¹³.

El examen histopatológico permite un diag-

nóstico más específico de esta entidad, aunque se realiza en pocos casos, y puede variar desde una vasculitis leucocitoclástica típica, con o sin necrosis fibrinoide, hasta hallazgos menos específicos (infiltrado perivascular linfocitocítico con extravasación de glóbulos rojos)^{4,8,14}. Los estudios de inmunohistoquímica, inmunofluorescencia y de microscopía electrónica muestran, en algunos pacientes, depósitos de complemento C3, fibrinógeno e inmunocomplejos (IgM en 80%) dentro y alrededor de las paredes de los vasos, mientras que el depósito de IgA se observa sólo en un 30% de los casos^{15,16}. Es importante resaltar que, siendo estos hallazgos comunes en otras formas de vasculitis leucocitoclástica, se necesita una correlación clínico-patológica para afirmar el diagnóstico de EHAI. En nuestro paciente la biopsia fue concordante con el diagnóstico clínico, aunque no se realizó inmunofluorescencia por motivos económicos. Incluso hay autores que consideran innecesario hacer la biopsia corriente si cumple con todas las características clínicas como en nuestro caso.

El diagnóstico diferencial generalmente no es difícil. Debería ser diferenciado de la meningococcemia, el púrpura fulminans, el púrpura de Schönlein-Henoch (PSH), el eritema multiforme, la urticaria, la enfermedad de Kawasaki, el síndrome de Sweet y el maltrato infantil¹⁷⁻¹⁹. En el púrpura fulminans el paciente está grave, las lesiones purpúricas no adoptan el patrón en escarapela y afectan todo el cuerpo, todo esto junto a otros signos propios de una sepsis. El eritema multiforme presenta lesiones redondeadas "en tiro al blanco", pero no presenta las lesiones purpúricas en escarapela y el edema característicos del EAHAI. Los pacientes con enfermedad de Kawasaki tienen un aspecto tóxico, fiebre persistente, con eritema acral, inyección conjuntival, descamación periungueal, linfadenopatías cervicales y cambios orofaríngeos (lengua aframbuesada y eritema labial). En el EAHAI hay muchos datos que nos permiten diferenciarlo de la urticaria como son la ausencia de prurito, el respeto constante de la piel del tronco, y la presencia de una vasculitis en la histología. El síndrome de Sweet presenta pápulas, nódulos y pseudovesículas, asociado a fiebre, leucocitosis significativa y en la histopatología existe un infiltrado neutrofílico profuso sin vasculitis¹⁶⁻¹⁹.

El principal diagnóstico diferencial es el púrpura Shöenlein-Henoch. Algunos autores plantean que ambas patologías serían variantes de la misma enfermedad, ya que existen casos con superposición de síntomas y signos, sin embargo, la mayoría postula que son entidades clínica e histopatológicamente diferentes. El púrpura de Schönlein-Henoch presenta lesiones purpúricas y petequiales principalmente en glúteos y extremidades inferiores, tiene frecuentemente compromiso gastrointestinal (manifestado por cólicos), compromiso renal (hematuria) y artralgias en un niño usualmente de entre 3 y 7 años, asociado a depósitos de IgA en membrana basal perivascular lo cual se observa casi en el 100% de los casos. Además la evolución es diferente ya que el EHAL remite espontáneamente en 1 a 3 semanas y el PSH tiene tendencia a las recidivas las cuales pueden ocurrir durante 3 a 6 meses en el 50%^{8,20}.

La enfermedad tiene una evolución benigna y la resolución completa, en forma espontánea, se observa entre 1 a 3 semanas, sin dejar lesiones residuales, aunque muy ocasionalmente pueden aparecer nuevos brotes en algunos casos¹¹.

No existe tratamiento específico para esta patología. Los corticoides y antihistamínicos no alteran el curso de la enfermedad, pero en caso de compromiso articular se sugiere el uso de terapia antiinflamatoria. Se debe indicar reposo y los padres deben ser educados en relación al curso benigno del cuadro^{1,8}.

Concluimos que el EHAL debe ser reconocido como un cuadro benigno en un paciente en buen estado general que presenta en la piel lesiones purpúricas profusas y que debe ser considerado dentro de los diagnósticos diferenciales de un púrpura en la infancia.

REFERENCIAS

- 1.- Taieb A, Legrain V: Acute haemorrhagic oedema of the skin in infancy. En: Harper J, Oranje A, Prose N, editors. Textbook in Pediatric Dermatology. Oxford: Blackwell Science 2000: 1569-73.
- 2.- Dornelles da Silva AP, Burmann J, Benvenuto C, Lapa R, Bakos L, Ferreira T: Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. Int J Dermatol 2004; 43: 48-51.
- 3.- Cunningham BB, Caro WA, Eramo LR: Neonatal acute hemorrhagic edema of childhood: case report and review of the English-language literature. Pediatr Dermatol. 1996; 13: 39-44.
- 4.- Sillevs J, Vermeer M, Faber W: Acute hemorrhagic edema of infancy. Clin Dermatol 2002; 20: 2-3.
- 5.- Di Iernia V, Lombardi M, Lo Scocco L: Infantile Acute Hemorrhagic edema and Rotavirus infection. Pediatr Dermatol 2004; 21: 548-50.
- 6.- Morrison R, Saulsbury F: Acute hemorrhagic edema of infancy associated with pneumococcal bacteremia. Pediatr Infect Dis J 1999; 18: 832-3.
- 7.- Goraya J, Kaur S: Acute infantile hemorrhagic edema and Henoch-Shönlein purpura: Is IgA the missing link?. J Am Acad Dermatol 2002; 47: 801.
- 8.- Poyrazoglu H, Per H, Gündüz H, et al: Acute hemorrhagic edema of infancy. Pediatr Int 2003; 45: 697-700.
- 9.- Paradisi M, Annessi G, Corrado A: Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. Cutis 2001; 68: 127-9.
- 10.- Larregue M, Lesage B, Rossier A: Acute hemorrhagic edema in infants (iris-like purpura and Seidlmayer's postinfectious purpura) and allergic vasculitis. Med Cutan Ibero Lat Am 1974; 2: 165-74.
- 11.- Ince E, Mumcu Y, Suskan E, Yalcinkaya F, Tümer N, Cin D: Infantile acute hemorrhagic edema: a variant of leukocytoclastic vasculitis. Pediatr Dermatol 1995; 12: 224-7.
- 12.- Legrain V, Lejean S, Taieb 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.
- 13.- Offidani A, Cellini A, Bossi G: Acute haemorrhagic oedema of the skin in infancy. Eur J Dermatol 2001; 11: 63-4.
- 14.- Macea J, Santi C, Sotto M, Caputto R: Multiple erythematous plaques on a child Arch Dermatol 2003; 139: 531-6.
- 15.- Pride HB, Maroon M, Tyler WB: Ecchymoses and edema in a 4-month-old boy. Pediatr Dermatol 1995; 12: 373-5.
- 16.- Dubin BA, Bronson DM, Eng AM: Acute hemorrhagic edema of childhood: an unusual variant of leukocytoclastic vasculitis. J Am Acad Dermatol 1990; 23: 347-50.
- 17.- Crowe MA, Jonas PP: Acute hemorrhagic edema of infancy. Cutis 1998; 62: 65-6.
- 18.- Drolet BA, Baselga E, Esterly NB: Painful, purpuric plaques in a child with fever. Arch Dermatol 1997; 133: 1500-1.
- 19.- Millard T, Harris A, MacDonald D: Acute infantile hemorrhagic oedema. J Am Acad Dermatol 1999; 41: 837-9.
- 20.- Pride HB: Pediatric dermatoses commonly seen, uncommonly recognized. Pediatr Ann 1998; 27: 129-35.