

Edema hemorrágico del lactante

P. Zamberk Majlis, D. Velázquez Tarjuelo, M. Campos Domínguez, V.M. Leis Dosil, J.M. Hernanz Hermosa
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

El edema agudo hemorrágico de la infancia (EAHI) es una vasculitis leucocitoclástica cutánea de características benignas, que afecta a lactantes menores de 2 años. Tiene numerosas similitudes con la púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). Sin embargo, diversos datos indican que se trata de entidades clínicas diferentes.

Mostramos un caso de EAHI, junto con una breve revisión de sus características clínicas, histológicas e inmunológicas, considerando a su vez los datos que lo diferencian de la PHS.

Palabras clave

Edema, vasculitis, lesiones purpúricas, leucocitoclasia, fibrinógeno

Abstract

Title: Hemorrhagic edema of infancy

Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) is a benign self-limited cutaneous leukocytoclastic vasculitis affecting infants under 2 years of age. Although it shares many similarities with Henoch-Schönlein purpura (HSP), a number of findings suggest that they are two different clinical entities.

We report a case of AHEI, with a brief review of the clinical, pathological and immunopathological features, and discuss the differences with respect to HSP.

Keywords

Edema, vasculitis, purpuric lesions, leukocytoclasia, fibrinogen

Caso clínico

Presentamos el caso de un lactante de 10 meses, sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés, con el calendario vacunal al día.

El paciente había padecido la semana previa un cuadro catarral de las vías respiratorias superiores, y se encontraba en tratamiento con cefuroxima-axetilo e ibuprofeno.

Fue valorado en el servicio de urgencias a causa de la aparición súbita hacía 3 días de lesiones purpúricas. Además, tenía un edema y presentaba impotencia funcional en el tobillo derecho.

En la exploración física destacaba el buen estado general del paciente, pese a la intensidad del cuadro cutáneo. Se encontraba afebril, eunpeico y estable hemodinámicamente. No se apreciaron organomegalias.

En la piel se observaban múltiples máculas de aspecto purpúrico, redondeadas, bien delimitadas, algunas de ellas confluentes, de 1-3 mm de diámetro. A la palpación, se encontraban infiltradas. Predominaban en las mejillas (figura 1), los pabellones auriculares y las extremidades (figuras 2 y 3). Además, en el tobillo derecho se apreció un edema sin fovea, un aumento de la temperatura e impotencia funcional para la movilización activa, sin rigidez.

El resto de la exploración resultó normal.

Se efectuó un hemograma, así como un análisis bioquímico y sistemático de orina, con resultados normales, salvo la presencia de una discreta leucocitosis ($11,5 \times 10^9$ leucocitos/L) sin neutrofilia.

Con el presunto diagnóstico de vasculitis, se realizó una biopsia de una de las lesiones, que puso de manifiesto un infiltrado mixto de neutrófilos y eosinófilos en las vénulas poscapilares de la dermis que se extendía hacia el tejido perivascular. Dichos vasos se encontraban muy engrosados y las fibras de colágeno dérmicas se hallaban separadas, todo ello debido a un intenso edema. No se constató la presencia de necrosis



Figura 1. Placas edematosas con componente purpúrico en las mejillas



Figura 2. Placa edematosa en el pie



Figura 3. Lesión en el brazo

fibrinoide ni extravasación de hematíes; no obstante, se apreció leucocitoclasia. En el estudio por inmunofluorescencia directa se produjo una captación vascular de fibrinógeno, C_3 e IgM.

Con los datos clínicos y analíticos obtenidos, se llegó al diagnóstico de edema agudo hemorrágico infantil.

El paciente fue ingresado para su observación, y se instauró tratamiento sintomático durante 3 días, con lo que se produjo una progresiva desaparición de las lesiones, sin que se presentaran complicaciones. Hasta el momento, no se han producido recurrencias.

Discusión

El edema agudo hemorrágico infantil fue descrito por Snow en 1913. En la bibliografía se han reflejado unos 120 casos desde entonces. No obstante, suponemos que se trata de un cuadro infradiagnosticado y, en realidad, no es una entidad tan infrecuente como cabría suponer.

Podemos citar algunos términos sinónimos de esta afección, como enfermedad de Finkelstein, síndrome de Seildmayer, púrpura en medallón, púrpura y edema en iris postinfeccioso infantil, etc.

La edad de presentación oscila entre los 2 y los 20 meses, con un ligero predominio en el sexo masculino.

Los factores desencadenantes de este proceso son fundamentalmente las infecciones, tanto víricas como bacterianas, los fármacos y, con menor frecuencia, las inmunizaciones.

Clínicamente, se caracteriza por la aparición de múltiples lesiones de características purpúricas, redondeadas, en algunas ocasiones con forma de roseta o diana. Los pacientes sue-

len presentar un intenso edema, que se pone de manifiesto en la infiltración al tacto. Las localizaciones más frecuentes son las mejillas, los pabellones auriculares y las extremidades. Es habitual encontrar un edema asociado, ya sea en una extremidad, el escroto, los pabellones auriculares u otra región anatómica.

En los estudios de laboratorio suelen encontrarse elevados los reactantes de fase aguda (proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular, leucocitosis, trombocitosis).

El pronóstico de esta enfermedad, salvo en casos aislados, es excelente, ya que remite de forma espontánea en 10-20 días, sin dar lugar a complicaciones ni recurrencias.

El tratamiento de elección son los antiinflamatorios no esteroideos, con la finalidad de paliar los síntomas, ya que los corticoides no han demostrado tener efectos beneficiosos.

Histopatológicamente, se aprecian datos de vasculitis leucocitoclástica en los vasos dérmicos, con necrosis fibrinoide, extravasación de eritrocitos y fragmentación nuclear de neutrófilos (leucocitoclasia). En la inmunofluorescencia directa se aprecian con frecuencia depósitos vasculares. Los más habituales son IgM, C_3 , C_{1q} y fibrinógeno. Los hallazgos de inmunoglobulinas se han descrito con las siguientes frecuencias: IgM 80%, IgA 30%, IgE 30%, e IgG 20%.

En cuanto a la patogenia de este proceso, la teoría más aceptada es que un determinado desencadenante provoca un estímulo antigénico, lo que da lugar a la formación de inmunocomplejos circulantes que se depositan en los vasos dérmicos. Esto provoca la activación del complemento y la liberación de factores quimiotácticos que atraen a los neutrófilos, con el consiguiente daño vascular.

El principal diagnóstico diferencial que hay que tener en cuenta es la púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). De hecho,

dada la multitud de similitudes, en muchas ocasiones se ha considerado el edema agudo hemorrágico de la infancia (EAHI) como una variedad de la PHS. Sin embargo, hay múltiples datos que apoyan el hecho de considerar ambas como entidades diferentes. En primer lugar, el EAHI suele presentarse en lactantes de 2-20 meses y la PHS afecta con mayor frecuencia a niños de 4-7 años. En segundo lugar, en el EAHI, las lesiones se localizan en la cara, los pabellones auriculares y las extremidades, mientras que en la PHS predominan distalmente en las extremidades inferiores. En tercer lugar, hasta el 50% de los casos de PHS provocan ciertas complicaciones, como artralgia, hemorragia gastrointestinal o nefropatía, hecho muy poco probable en el EAHI. Por otro lado, la duración del EAHI no suele superar los 10-20 días, con resolución espontánea; ésta es de 3-6 semanas en la PHS, y en muchos casos requiere corticoterapia. Otro dato indicativo de que son procesos distintos es que el EAHI no provoca recurrencias, mientras que hasta un 50% de los casos de PHS sí las presenta.

Aunque no se hallan diferencias anatomopatológicas entre ambos procesos, sí las hay en los depósitos que se aprecian en la inmunofluorescencia. Por una parte, en la PHS el 100% de los casos presenta IgA, mientras que en el EAHI este hecho sólo se constata en el 30% de los casos, y son más frecuentes los de fibrinógeno, IgM y C₃.

La teoría etiopatogénica que trata de explicar esta diferenciación es la inmadurez del sistema inmunitario de los lactantes, que da lugar a que en el EAHI no esté elevada la IgA sérica, dato frecuentemente hallado en la PHS.

Otros diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son: urticaria, vasculitis urticarial, exantema por fármacos, exantema fijo medicamentoso, síndrome de Sweet, sepsis meningocócica, eritema exudativo multiforme, etc. No obstante, todos ellos difieren tanto clínica como histopatológicamente de forma clara con el EAHI. ■

Bibliografía

- Carder KR. Hypersensitivity reactions in neonates and infants. *Dermatol Ther.* 2005; 18: 160-175.
- Da Silva Manzoni APD, Burmann Viceli J, Benvenuto de Andrade C, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Int J Dermatol.* 2004; 43: 48-51.
- Legrain V, Lejean S, Tain A, et al. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin (IAHE): a study of 10 cases. *J Am Acad Dermatol.* 1992; 24: 17-22.
- Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol.* 1999; 41: 837-839.
- Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric dermatology*, 3.^a ed. Edimburgo: Mosby, 2003.