

Edema agudo hemorrágico infantil: experiencia con cinco casos

F. Pérez Fernández, D. García Aldana, J. Torres Borrego, M. Luque Moreno
Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Materno-Infantil «Reina Sofía». Córdoba

Resumen

El edema agudo hemorrágico infantil (EAHI) es una vasculitis leucocitoclástica caracterizada por el desarrollo agudo de lesiones purpúricas en medallón sobre áreas de edema en la cara, los pabellones auriculares y las extremidades. Habitualmente, afecta a niños menores de 2 años y cursa con febrícula y buen estado general, siendo excepcional la afectación sistémica.

Esta entidad no ha sido reconocida en todo el mundo, y hay ciertas controversias sobre si se trata de una variante de la púrpura de Henoch-Schönlein o tiene un origen diferente.

Presentamos 5 casos diagnosticados de EAHI en nuestro centro en el periodo comprendido entre marzo de 2004 y marzo de 2005, así como una revisión de la bibliografía disponible al respecto.

Palabras clave

Edema agudo hemorrágico infantil, vasculitis leucocitoclástica, púrpura

Introducción

El edema hemorrágico agudo infantil (EHA), o enfermedad de Finkelstein¹, es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos que afecta a niños menores de 2 años. Generalmente, aparece al cabo de varios días tras una infección de las vías respiratorias altas, la toma de medicamentos o la vacunación, presentándose clínicamente con febrícula y desarrollo agudo de lesiones purpúricas de morfología anular en escarpela sobre áreas de edema, en la cara, los pabellones auriculares y las extremidades, respetando el tronco y las mucosas. Cursa en forma de brotes, pero las lesiones presentan varios estadios evolutivos, con una duración total aproximada del cuadro de 12-20 días. La vasculitis suele estar limitada a la piel y presenta un curso benigno, con resolución espontánea en pocas semanas; es característico el buen estado general, en contraste con lo llamativo de las lesiones.

Comunicamos 5 casos de niños diagnosticados en nuestro centro entre marzo de 2004 y marzo de 2005 de esta rara y controvertida enfermedad, a menudo infradiagnosticada.

Abstract

Title: Acute hemorrhagic edema of infancy: experience with five cases

Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) is a cutaneous leukocytoclastic vasculitis characterized by acute development of tender rosette-like purpuric lesions within edematous areas on the face, ears and limbs. It usually affects children up to two years of age and is characterized by low-grade fever and a good general condition. Systemic involvement is unusual.

The origin of this disease is a matter of controversy, and it has been postulated to be a clinical variant of Henoch-Schönlein purpura.

We report five cases of AHEI in our center occurring between March 2004 and March 2005 and provide a review of the literature.

Keywords

Acute hemorrhagic edema of infancy, leukocytoclastic vasculitis, purpura

Observaciones clínicas

Caso 1

Niño de 16 meses de edad, cuyos padres consultaron por presentar febrícula y lesiones equimóticas no pruriginosas sobre áreas de edema en la cara, los pabellones auriculares y el escroto, de 24 horas de evolución. Antecedente de vacunación triple vírica, polio oral, Hib y difteria-tétanos-tos ferina 6 días antes. Exploración física: lesiones cutáneas descritas, afebril y buen estado general. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y estudio de coagulación normales. Hemocultivo negativo. Serología *M. pneumoniae* negativa. Análisis sistémico y sedimento de orina normales. Detección de sangre oculta en heces negativo. Se realizó tratamiento antibiótico con cloxacilina oral durante una semana, resolviéndose el cuadro en 2 semanas sin presentar recurrencia.

Caso 2

Niño de 6 meses de edad, cuyos padres consultaron por presentar edema y lesiones eritematopurpúricas en la cara y la raíz de los miembros inferiores y fiebre, tras presentar duran-



Figura 1.



Figura 2.

te 6 días una infección respiratoria de las vías altas. El examen físico fue normal, a excepción de las lesiones cutáneas descritas. Pruebas complementarias: trombocitosis, serie roja y plaquetaria normales. Bioquímica y estudio de coagulación normales. Hematuria microscópica. Anticuerpos séricos frente a *M. pneumoniae*. Hemocultivo negativo. Las lesiones involucionaron sin tratamiento en una semana, sin presentar recurrencia.

Caso 3

Niño de 10 meses de edad, cuyos padres consultaron por la aparición brusca de fiebre y lesiones purpúricas en la cara y los miembros inferiores (figuras 1-3). Antecedente de diarrea e irritabilidad en las 48 horas previas. Exploración física: buen estado general, con temperatura rectal de 38,6 °C, angioedema y lesiones purpúricas en el área distal. Hemograma, reactantes de fase aguda, estudio de coagulación, datos de función renal y serología normales. A pesar del diagnóstico de presunción, se realizó una biopsia de piel, que puso de manifiesto una vasculitis leucocitoclástica sin depósitos de inmunoglobulina A (IgA). Se inició tratamiento con cloxacilina oral durante una semana, lo que propició la desaparición completa de las lesiones en 15 días, sin presentar nuevos brotes.

Caso 4

Niña de 15 meses de edad, con neumonía lobular en la base izquierda, que al segundo día de tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico oral presentó una erupción generalizada con lesiones purpúricas en diana en el tronco y las extremidades. Sin antecedentes personales ni familiares de atopia. La exploración física y las pruebas complementarias no presentaban otros hallazgos de interés. Fue tratada con antihistamínicos y corticoides orales sin presentar mejoría. Mostró una resolución espontánea en 3 semanas, sin recurrencias.

Caso 5

Niña de 23 meses de edad, que presenta lesiones eritemato-purpúricas en el tronco y la zona distal de las extremidades. Sin antecedentes de interés. Hemograma, reactantes de fase aguda, estudio de coagulación, datos de función renal y serología sin hallazgos. Inicialmente, fue diagnosticada de vasculitis urticariana, que no mejoraba con corticoides. Pre-



Figura 3.

sentó mejoría al cabo de 10 días, pero posteriormente apareció un nuevo brote de lesiones, en este caso con un mayor componente edematoso.

Discusión

El EAHI fue descrito inicialmente por Show², en 1913, y desde entonces se han publicado más de 100 casos de esta enfermedad. No obstante, algunos autores sugieren que se trata de una variante de la púrpura de Henoch Schönlein, dentro del grupo de las vasculitis alérgicas leucocitoclásticas³.

El diagnóstico del edema agudo hemorrágico es fundamentalmente clínico, destacando el contraste entre la aparición brusca y lo llamativo de las lesiones cutáneas frente al buen estado general y el pronóstico excelente⁴.

En la fase aguda puede confundirse con otros procesos, como la púrpura de Henoch-Schölein, el lupus neonatal, el eritema multiforme y la urticaria aguda hemorrágica, diferenciándose por el buen estado general y su buena evolución.

En el EAHI la actitud a seguir es expectante, vigilando siempre las posibles manifestaciones sistémicas; la más frecuente de ellas es la hematuria microscópica⁵, como en nuestro caso 2, y la sobreinfección de las lesiones. Tanto los corticoides sistémicos como los antihistamínicos resultan ineficaces. La resolución de las lesiones suele oscilar entre 1 y 3 semanas, y son infrecuentes los nuevos brotes⁶.

La biopsia cutánea sólo es necesaria en casos dudosos; no está indicada en el diagnóstico, aunque si se realiza biopsia el hallazgo histológico más característico es la vasculitis leucocitoclástica limitada a la piel, si bien la biopsia puede mostrar cambios menos específicos, como infiltrados perivasculares linfocíticos acompañados de hemorragia. Los estudios de inmunofluorescencia directa muestran, por lo general, depósitos de C3 e IgM, y sólo ocasionalmente IgA 4. El mecanismo etiopatogénico de esta vasculitis de pequeños vasos es el de una reacción tipo III por inmunocomplejos, y se han implicado al respecto los medicamentos, las vacunas y los agentes infecciosos respiratorios⁶.

Persiste la controversia sobre si el edema agudo hemorrágico y la púrpura de Henoch-Schönlein son entidades diferentes o manifestaciones de un mismo proceso. En el EAHI hay un mayor componente de edema y es menos frecuente la afectación renal.

Aunque se ha descrito como diferencia el hallazgo constante de depósito de IgA en la púrpura de Schönlein-Henoch y el ocasional en el edema agudo hemorrágico del lactante en la biopsia cutánea⁷, no hay datos concluyentes que aclaren las bases inmunológicas de estos cuadros. Sin embargo, dadas las implicaciones pronósticas, parece razonable que desde el punto de vista práctico se consideren entidades diferentes⁸.

La baja incidencia comunicada puede deberse en parte a su desconocimiento. Es una enfermedad infradiagnosticada, lo que explica la aparición de 5 casos en nuestro servicio en tan sólo 12 meses. ■

Bibliografía

1. Finkelstein H. Lehrbuch der Säuglingskrankheiten, 4.^a ed. Ámsterdam: ACC, 1938; 814-830.
2. Snow LM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. JAMA. 1913; 61: 18-19.
3. Carbajal RL, et al. Edema hemorrágico agudo y púrpura de Henoch-Schönlein. Rev Mex Pediatr. 2000; 67(6): 266-269.
4. Yeste D, González U, González J, De Mir I, Martín M, Castelló F. Edema agudo hemorrágico del lactante. An Esp Pediatr. 1993; 38: 79-81.
5. Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalioglu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI): a variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity? J Allergy Clin Immunol. 1990; 86: 473-483.
6. Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. Pediatrics. 1993; 92: 865-867.
7. Goraya J, Kaur S. Acute infantile hemorrhagic edema and Henoch-Schönlein purpura: is IgA the missing link? J Am Acad Dermatol. 2002; 47: 801-802.
8. Miner I, Muñoz JA, Landa J, Albisu Y. Edema agudo hemorrágico del lactante. An Pediatr (Barc). 2004; 61(1): 74-84.