

Edema agudo hemorrágico del lactante. Aportación de dos nuevos casos

S. GARCÍA CALATAYUD, M. J. LOZANO DE LA TORRE, I. DE LAS CUEVAS TERÁN,
Y. MIRONES MARTÍNEZ, H. FERNÁNDEZ LLACA*

RESUMEN: El edema agudo hemorrágico del lactante es una variante benigna de vasculitis leucocitoclástica que afecta a niños menores de dos años. Clínicamente se caracteriza por la aparición brusca de lesiones purpúricas con patrón en escarapela asociadas a edema a nivel de cara y zona distal de extremidades. El pronóstico es habitualmente excelente. Presentamos dos lactantes de 7 y 6 meses de edad con edema agudo hemorrágico y se analizan los aspectos diferenciales con la Púrpura de Schönlein-Henoch. PALABRAS CLAVE: EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO, VASCULITIS LEUCOCITOCLÁSTICA, PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH.

«INFANTILE ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA: TWO NEW CASES REPORTS» (SUMMARY): Acute hemorrhagic edema of infancy is a benign variant of leukocytoclastic vasculitis that affects children younger than 2 years. It is characterized by sudden appearance of purpuric lesions that become edematous and develop a targetlike morphology. The face and distal portion of the extremities are favored sites. The prognosis for complete recovery is usually excellent. We describe two infants (7 and 6 months old) with acute hemorrhagic edema and compare the clinical features of this disorder with Schönlein-Henoch purpura. KEY WORDS: ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA, LEUCOCYTOCLASTIC VASCULITIS, SCHÖNLEIN-HENOCH PURPURA.

INTRODUCCIÓN

El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL) es una rara entidad clínica propia de niños menores de 2 años de edad. Clínicamente se caracteriza por la aparición brusca de una púrpura equimótica a nivel de cara y extremidades asociada a edema facial y de partes distales (manos, pies y genitales). Histológicamente corresponde a una vasculitis leucocitoclástica. La afectación visceral es excepcional y la evolución es satisfactoria con remisión de las lesiones en 1 a 3 semanas. Sus características clínicas, el curso evolutivo benigno y la excepcionalidad de la afectación visceral permiten

su diferenciación con la Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH). Sin embargo, para la literatura anglosajona el edema agudo hemorrágico del lactante constituye una variante de la Púrpura de Schönlein-Henoch.

Presentamos dos lactantes de 7 y 6 meses de edad con EAHL ingresados en nuestro Servicio en un período de 3 meses.

CASOS CLÍNICOS

Caso número 1

Lactante de 7 meses de edad que ingresa por presentar desde hace 3 días

* Servicio de Dermatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario «Marqués de Valdecilla». Facultad de Medicina. Universidad de Cantabria. Santander.

una púrpura equimótica en extremidades y cara asociada en las últimas 24 horas a edema facial y de dorso de pies y manos. Una semana antes había sido vacunada con la segunda dosis de DTP y polio y desde hace 5 días presentaba febrícula.

El examen físico evidenció un peso de 8,330 Kg, una talla de 71 cm y una temperatura rectal de 37,5°C. Presentaba buen estado general y la exploración cutánea puso de manifiesto la presencia de pápulas equimóticas multiformes entre 3 y 30 mm de diámetro en cara y extremidades, algunas de ellas con morfología en escarapela. También presentaba edema doloroso a nivel de párpados, pabellones auriculares y dorso de pies y manos (Foto 1). El resto del examen físico no reveló datos patológicos.



Foto 1. Edema palpebral bilateral y lesiones equimóticas en cara.

Se realizaron los siguientes exámenes complementarios: Hemograma: Leucocitos 10900 (S 46, C 2, L 46, M 5 y E 1); Hb 11,1 gr/dl. Plaquetas: 280.000 mm³. P.C.R.: negativa. Estudio de coagulación normal. Determinación de inmunoglobulinas y complemento normales. Serología negativa para Mycoplasma, Coxiella Burnetti, virus parainfluenza, enterovirus, adenovirus, virus sincitial respiratorio, influenza A y B, Citomegalovirus, Herpes simple y Herpes Zoster. Orina: Elemental, sedimento y urocultivo negativos.

En la biopsia cutánea de una de las lesiones equimóticas se apreciaron fenómenos de vasculitis leucocitoclástica con importante extravasación y ausencia de necrosis fibrinoide. El estudio de inmunofluorescencia detectó la presencia de C3 en la lesión.

Dado el carácter progresivo y doloroso de los edemas se inició tratamiento con prednisona oral a la dosis de 1,5 mg/Kg/día durante 5 días. A las 48 horas del ingreso se apreció notable remisión de los edemas y las lesiones cutáneas desaparecieron totalmente a los 10 días de iniciado el cuadro. Desde su remisión no ha presentado nuevos brotes.

Caso número 2

Lactante varón de 6 meses de edad, sin antecedentes de interés, que desde hace 7 días presenta cuadro catarral de vías altas tratado con *ambroxol* al que se asocia en las últimas horas la aparición brusca de lesiones purpúricas en ambas extremidades y edema en zona extensora de rodilla derecha.

La exploración física evidenció un peso de 8,280 Kg, una talla de 71 cm y una temperatura rectal de 30°C. Presentaba buen estado general, elementos purpúricos aislados en ambas extremidades inferiores con predominio en regiones extensoras (Foto 2) y edema en rodilla

derecha. El resto de la exploración fue normal.



Foto 2. Elementos purpúricos en extremidades inferiores.

Los exámenes complementarios fueron: Hemograma: Leucocitos 21600 (S 62, L 30, M 3 y E 2). Hb: 12,1 gr/dl. Plaquetas 250.000. Estudio de coagulación normal. Proteína C reactiva: 3,7 mg/dl. VSG: 35 mm. Dosificación de inmunoglobulinas y complemento normales. Serología vírica negativa. Orina: elemental, sedimento y urocultivo: negativos.

La biopsia cutánea demostró una vasculitis en dermis superficial con presencia de leucocitos polimorfonucleares sin otras alteraciones relevantes.

El cuadro clínico evolucionó favorablemente de forma espontánea, con desaparición paulatina de las lesiones cutáneas al quinto día del ingreso. Desde el momento del alta no ha presentado nuevos brotes.

DISCUSIÓN

La primera publicación del Edema hemorrágico del lactante (EAHL) se debe a Snow (1) en 1913, aunque fue Finkelstein (2) quien en 1938 realizó una descripción completa de la enfermedad. El EAHL afecta selectivamente a niños entre 4 meses y

2 años de edad. Existe una mayor incidencia en los meses invernales y en la mayoría de los casos se recoge el antecedente de una infección de vías aéreas superiores (3, 4). También se ha relacionado con la ingesta previa de fármacos y con la administración de vacunas (4, 5, 6). Uno de nuestros pacientes había sido vacunado la semana anterior con la segunda dosis de DTP y polio (caso nº 1), y el segundo caso presentaba desde hace unos días un proceso catarral de vías aéreas superiores. Nuestros dos pacientes ingresaron en el período invernal.

Clínicamente se caracteriza por la aparición brusca de lesiones equimóticas de morfología variable, con un patrón en escarapela o diana, localizadas preferentemente en cara, partes distales de extremidades y genitales. Habitualmente se acompaña de edemas de características inflamatorias, dolorosos de forma espontánea o a la palpación a nivel de párpados, pabellones auriculares, zona distal de extremidades y genitales. Un hecho característico es el contraste entre las manifestaciones cutáneas y la conservación del estado general (3).

El pronóstico es excelente con remisión de las lesiones entre 1 y 3 semanas (7). Las recidivas son raras (3, 4).

Las manifestaciones extracutáneas son excepcionales. Sin embargo se han referido casos con abdominalgia, vómitos y melenas (4, 8), artralgias (4) y hematuria y proteinuria aisladas (3, 4). Asimismo, un paciente falleció por hemorragia digestiva (9).

Se acepta que la patogenia de la enfermedad es de base inmunológica mediada por un mecanismo de hipersensibilidad del tipo III de Gell y Coombs (10). La naturaleza del antígeno desencadenante se desconoce aunque su incidencia estacional y el antecedente de un proceso respiratorio, habitualmente viral o estreptocócico, sugieren una etiología infecciosa (3, 10, 11, 12). Otros autores,

dada su relación con la administración previa de fármacos o vacunas sugieren un mecanismo toxoalérgico (4, 5).

El patrón anatomopatológico de la lesión cutánea corresponde a una vasculitis leucocitoclástica con o sin necrosis fibrinoide, patrón que no es exclusivo de esta enfermedad. Los estudios con inmunofluorescencia no son concordantes. Algunos autores refieren que la presencia de C1q es un hallazgo característico del EAHL (5). Para otros, la existencia de depósitos de IgA, IgM, C3 y fibrina es un hecho común con otras vasculitis leucocitoclásticas (7). Algunos autores señalan que la presencia de inmunocomplejos depende del tiempo de evolución de las lesiones, desapareciendo en aquéllas de más de 24 horas de evolución (3).

El diagnóstico diferencial debe establecerse con la sepsis meningocócica, malos tratos, eritema multiforme, enfermedad de Kawasaki y urticarias con patrón hemorrágico. Sin embargo, el problema principal que plantea el EAHL es el diagnóstico diferencial con la Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) (tabla I).

La literatura anglosajona considera que el EAHL y la PSH son manifestaciones clínicas de una misma entidad que comparten una base anatomopatológica y se diferencian por la edad de aparición, el

cuadro clínico y el pronóstico (3, 13, 14). La mayoría de los autores europeos, sin embargo, consideran el EAHL como una entidad propia con unas características clínicas y patológicas bien definidas (4, 5, 7). Probablemente la descripción de nuevos casos clínicos y el conocimiento del agente etiológico responsable permitan en un próximo futuro precisar si se trata de una entidad distinta o de una misma afección con expresión clínica diferente en función de la edad (15).

El tratamiento con corticoides es controvertido. Su curso clínico autolimitado y benigno y la práctica ausencia de complicaciones y recidivas aconsejan una actitud terapéutica expectante. Sin embargo, el carácter inflamatorio progresivo y la posibilidad de complicaciones potencialmente graves permiten considerar el tratamiento con corticoides orales en ciclos cortos (16).

Aportamos dos nuevos casos de EAHL que reúnen las características clínicas descritas en la bibliografía a fin de contribuir a un mejor conocimiento de esta entidad clínica. Deseamos destacar que la aparición brusca de un cuadro hemorrágico cutáneo en un lactante con buen estado general debe hacernos sospechar el diagnóstico de Edema agudo hemorrágico.

TABLA I DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE EL EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE (EAHL) Y LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH (PSH)

CRITERIOS	E.A.H.L.	P.S.H.
Edad	< 2 años	> 3 años
Púrpura	Escarapela	Polimorfa
Localización	Cara-extremidades	Extremidades
Edemas	Constantes	Ocasional
Afect. extracutánea	Excepcional	Frecuente
Pronóstico	Excelente	Variable

BIBLIOGRAFÍA

1. SNOW, I. M.: *Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby*. JAMA, 1913; 61: 18-19.
2. FINKELSTEIN, H.: *Lehrbuch der Säuglings Krankheiten*. 4th Ed. Amsterdam, 1938; 814-830.
3. DUBIN, B. A.; BRONSON, D.; ENG, A.: *Acute hemorrhagic edema of childhood: An unusual variant of leukocytoclastic vasculitis*. J. Am. Acad. Dermatol. 1990; 23: 347-350.
4. LEGRAIN, V.; LEJEAN, S.; TAIEB, A.; GUILLARD, J. M.; BATTIN, J.; MALEVILLE, J.: *Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: Study of ten cases*. J. Am. Acad. Dermatol. 1991; 24: 17-22.
5. SARAÇLAR, Y.; TINAZTEPE, K.; ADALIOĞLU, G.; TUNÇER, A.: *Acute hemorrhagic edema of infancy. A variant of Henoch-Schönlein Purpura or a distinct clinical entity?* J. Allergy Clin. Immunol., 86: 473-483
6. BIANCHI, G.; GIANASTASSIO, G.; LIETI, D.; PALMA, D.; PEVERELLI, P.; ZANINI, R.: *L'edema acuto emorragico del lattante*. Min. Pediatr., 1981; 33: 87-89.
7. LAMBERT, D.; LAURENT, R.; BONILLY, D.; SAINT MONT, C.; ESTAVOYER, J. M.; AGACHE, P.; CHAPUIS, J. L.: *Oédeme aigu hémorragique du nourrisson. Données immunologiques et ultrastructurales*. Ann. Dermatol. Venerol. (Paris), 1979; 106: 975-987.
8. ECHEVARRÍA, A.; VIVES, R.; ROMERO, C.; GÚARCH, R.; DURÁN, G.: *Edema agudo hemorrágico del lactante*. An. Esp. Pediatr., 1993; 39: 448-450.
9. LARRÈGUE, M.; LORETTE, G.; PRIGENT, F.; CANNEL, C.: *Oédeme aigu hémorragique du nourrisson avec complication lésale digestive*. Ann. Dermatol. Venerol. (Paris), 1980; 107: 901-905.
10. OROZCO, M. L.; LATERZA, A. M.; TAMAYO, L.; RUIZ, R.: *Edema agudo hemorrágico del lactante (púrpura en escarapela)*. Med. Cut. I L A, 1990; 18: 392-296.
11. GORGOJO, M.; VÉLEZ, A.; LÓPEZ, V.; GONZÁLEZ, I.; ZAMBRANO, A.: *Edema agudo hemorrágico del lactante*. Actas Dermo-Sif, 1991; 82: 648-652.
12. JEANNOEL, P.; FABRE, M.; PAYEN, C.; BOST, M.: *Oédeme aigu hémorragique du nourrisson: rôle de l'adenovirus?* Pédiatrie, 1985; 7: 557-560.
13. ALLEN, D. M.; DIAMOND, L. K.; HOWELL, D. A.: *Anaphylactoid purpura in children (Schönlein-Henoch syndrome)*. Am. J. Dis. Child., 1960; 99:147-168.
14. AMITAI, Y.; GILIS, D.; WASSERMAN, D.; HAIMOV, R.: *Púrpura de Schönlein-Henoch en lactantes*. Pediatrics (ed. esp.), 1993; 36: 369-371.
15. BODEMER, C.: *Vascularites Allergiques chez l'enfant*. Ann. Pediatr., 1992; 39: 426-434.
16. YESTE, D.; GONZÁLEZ, U.; GONZÁLEZ, J.; DE MIR, I.; MARTÍN, M.; CASTELLO, F.: *Edema agudo hemorrágico del lactante*. An. Esp. Pediatr., 1993; 38: 79-81.

Petición de separatas:

M. J. LOZANO
 Dpto. de Pediatría
 Hospital Universitario «M. de Valdecilla»
 39008 SANTANDER