

Edema agudo hemorrágico del lactante. Revisión bibliográfica

Bular-haurreko edema akutua hemorragikoa. Idazlanen berrikuspena

I. Miner Kanflanka, A. Vivanco López,
J.A. Muñoz Bernal, J. Landa Maya,
Y. Albisu Andrade

Servicio de Pediatría. Hospital Donostia.

Correspondencia: Y. Albisu. Servicio de Pediatría. Hospital Donostia. San Sebastián

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 4-24 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, diana o concarda, 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.

HISTORIA

Su primera descripción se atribuye a Snow en 1913⁽¹⁾, aunque son Finkelstein en 1938⁽²⁾ y Seidlmeyer en 1939⁽³⁾ quienes 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 problema clave reside en saber si el mecanismo inmunopatológico básico de estas dos vasculitis es el mismo o no.

ETIOLOGÍA-PATOGENIA

La etiología del EAH es desconocida. La mayor parte de los procesos se desarrollan durante los meses invernales⁽⁴⁾. Con frecuencia el cuadro es precedido por un proceso infeccioso respiratorio, toma de medicamentos o administración de vacuna. No obstante, esta asociación puede ser circunstancial, dada la frecuencia de los episodios citados en este tramo de la vida.

Probablemente el EAHL es una vasculitis mediada por inmunocomplejos, en respuesta a algún agente infeccioso, con activación del complemento, estimulación quimiotáctica de los neutrófilos y daño secundario de la pared de los vasos debido a la acción de las enzimas liberadas por los neutrófilos activados. Sin embargo, dada la frecuencia en la que en sus antecedentes se recoge la administración de antibióticos o de vacunas, no puede descartarse que la administración de estas juegue algún papel en la patogenia de la entidad.

La predominante posición prono/supina de los lactantes, junto con la acción de la gravedad, podría explicar el diferente patrón de la localización de las lesiones cutáneas en el EAHL (cara, extremidades superiores e inferiores), en contraste con el patrón propio de niños y adultos de la PSH (predominante en extremidades inferiores). Amitai y cols.⁽⁵⁾ han sugerido que la susceptibilidad a la púrpura facial de los lactantes estaría en relación con su proporcionalmente mayor cabeza y cara, y con el incremento de riesgo vascular que ello conlleva.

CLÍNICA

La edad típica de inicio del cuadro es entre los 4-24 meses de edad, aunque en la



Figura 1. Lesión típica en mejilla y oreja.

literatura hay un caso descrito en un neonato⁽⁶⁾.

La presentación es aguda, instaurándose en 24-48 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, afectando la cara, pabellones auriculares y extremidades, respetando el tronco y las mucosas (Fig. 1).

Las lesiones son grandes, de 1-5 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 dando lugar a placas purpúricas de bordes policíclicos.

Las lesiones del EAHL no son pruriginosas. Aparecen en brotes por lo que presentan diferentes estadios a la exploración clínica. Aunque típicamente no suelen serlo, en ocasiones las lesiones pueden presentarse en forma de necrosis o bullas⁽⁷⁾.

El edema, habitualmente simétrico, afecta principalmente a cara, cuero cabelludo, pabellones auriculares y extremidades superiores e inferiores, extendiéndose a palmas y plantas⁽⁸⁾, y respetando el tronco⁽⁴⁾. El edema frecuentemente comienza en el dorso de manos y pies, extendiéndose posteriormente en sentido proximal. Puede, este edema, afectar también a párpados y genitales.

Los hallazgos cutáneos son dramáticos tanto por su rápida instauración como por la apariencia de gravedad que presentan, con un contraste llamativo entre lo aparatoso del cuadro y el buen estado general del paciente⁽⁹⁾.

Una de las principales características del EAHL es la rareza de la afectación visceral⁽¹⁰⁾, aunque se han descrito casos con clínica digestiva (dolor abdominal, vómitos, diarrea serosanguinolenta, melenas, invaginación intestinal), artralgias y afectación renal con hematuria (4-5 eritrocitos / campo) o proteinuria aisladas y transitorias^(11,12).

La recuperación es completa y espontánea en 1-3 semanas. Aunque no hay seguimientos a largo plazo, la ausencia de complicaciones sugiere su carácter benigno. Las recaídas son excepcionales, aunque han sido descritas^(13,14).

HISTOLOGÍA

El examen histológico se practica en contadas ocasiones. Los cambios histológicos en el EAHL son los típicos de las vas-

culitis leucocitoclásticas. Se aprecia cambios vasculares con un infiltrado celular compuesto por neutrófilos con necrosis fibrinoide y extravasación de eritrocitos. El infiltrado celular es predominantemente perivascular, y afecta, exclusivamente, a los pequeños vasos de la dermis. Un hecho característico de la vasculitis leucocitoclástica es la presencia de numerosos fragmentos nucleares dispersos, conocida como polvo nuclear.

Los hallazgos histopatológicos de la PSH son idénticos a los del EAHL, sin embargo su patrón inmunohistológico difiere. Los pacientes con PSH presentan depósitos de Ig A, demostrables sólo en el 30% de los casos de EAH⁽⁴⁾.

La inmunofluorescencia directa, en pacientes con EAHL, revela el depósito de numerosos inmunoreactantes como: fibrinógeno, factor C3 del complemento, IgA, IgG, IgM e IgE (100, 100, 33, 22, 78 y 33% respectivamente). El depósito de C1q, típicamente ausente en la PSH, se objetivó en los tres pacientes en los que se estudió, de una serie de pacientes con EAHL⁽⁴⁾.

La impresión general es que las alteraciones patológicas son más intensas en el EAH que en la PSH. Estas alteraciones se correlacionan bien con los hallazgos clínicos.

LABORATORIO

Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos bajo el punto de vista diagnóstico. Se aprecia leucocitosis con neutrofilia o linfocitosis, elevación de la velocidad de sedimentación y de la proteína C reactiva^(6,11). Se ha comunicado elevación del número de plaquetas y eosinofilia periférica^(4,15). Puede presentar elevación de la α_2 -globulina^(14,15). Pueden estar elevados los niveles de IgG e IgM séricos⁽¹⁴⁾. Urea, electrolitos, complemento, función hepática y coagulación, normales⁽¹¹⁾.

TABLA I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL⁽¹²⁾

Enfermedad	Lesiones	Localización	Clínica	Edad	Duración	Histología
EAHL	En escarapela, hemorrágicas, con edema	Cara, parte distal de extremidades	Fiebre ocasional	4-24 meses	1-3 semanas, recaída muy rara	Vasculitis leucocitoclástica
S. Sweet Dermatosis neutrofilica aguda febril	Aparición brusca. Pápulas, placas o nódulos eritemato-violáceos. Pueden ser anulares. Sin componente hemorrágico importante	Cara, cuello, EESS y puede afectar EEII	Afectación general. Fiebre alta persistente Leucocitosis >15.000 y 80-90% PMN ⁽²⁰⁾ (28)	A partir de la 3ª década de la vida Niños: excepcional	Semanas a meses	No vasculitis. Edema e infiltrado denso perivascular por PMN en dermis
Eritema multiforme	En iris, anular o diana. Manchas, vesículas, bullas urticariales	Extremidades, palmas y plantas Mucosas	Fiebre	Raro en menores de 3 años	2 semanas	Edema subepidérmico Infiltrado linfocítico perivascular
Urticaria	Roncha eritmatosa de breve duración (< 24 horas). Centro pálido palpable de edema con halo variable de eritema Asimétricas	Cualquier superficie cutánea, mucosas incluidas	Muy variable, tanto de forma, como de localización Prurito	Cualquiera	1-2 semanas Ocasionalmente crónica	Edema dérmico Infiltrado linfocitario perivascular Eosinófilos intersticiales

El análisis de orina es normal, aunque puede haber una ligera proteinuria y/o hematuria, con función renal normal⁽⁴⁾.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico es clínico y a menudo sencillo, cuando todos los componentes del proceso están presentes, dado el característico aspecto de su cuadro cutáneo junto con el llamativo contraste entre lo aparatoso del mismo y el buen estado general del paciente. No obstante, es necesario descartar siempre una meningococemia.

Es importante tener en cuenta otros procesos purpúricos, especialmente los que cursan con lesiones anulares como el eritema multiforme y la urticaria aguda, con su no infrecuente patrón hemorrágico en el lac-

tante⁽¹⁶⁾. Los datos más útiles que nos ayudan en el diagnóstico diferencial vienen recogidos en la tabla I.

COMENTARIO

Hay una gran controversia sobre si el EAHL y la PSH son dos entidades diferentes o manifestaciones extremas de un mismo proceso. Goraya y Kaur⁽¹⁷⁾ para explicar la diferencia entre el hallazgo constante de depósito de IgA en la PSH y el ocasional en el EAHL, en los estudios inmunohistológicos de estos pacientes, han propuesto la hipótesis de que sería debido a la inmadurez del sistema IgA en el lactante, el cual dispone de niveles séricos de IgA entre el 19-25% del adulto. Sin embargo, aunque la hipótesis es atractiva, no hay que olvidar que el depósito de IgA es

inespecífico y está presente en otros modelos de vasculitis.

Gatorno y cols.⁽¹⁸⁾ publicaron un caso en que dos hermanos desarrollaron con diferencia de 4 días, la niña de 3,6 años una PSH y su hermano de 16 meses un EAHL. Ambos, habían sido diagnosticados 20 días antes de faringitis y tratados durante 10 días con amoxicilina. En la literatura se citan pacientes con cuadros de solapamiento entre los dos procesos⁽¹⁰⁾.

Los dos cuadros son secundarios a una vasculitis aguda de pequeños vasos cutáneos. Desconocemos porqué el EAHL se limita a la afectación cutánea mientras que la PSH presenta afectación sistémica, quizás como proponen Goraya y Kaur es debido a la inmadurez del sistema inmune del lactante, pero dada la diferencia de las implicaciones pronósticas, parece razonable que el médico práctico considere al EHALL y a

TABLA II. DIFERENCIAS Y SIMILITUDES ENTRE EAHL Y PSH^(8,10)

	Edema agudo hemorrágico	P. Schonlein henoch
Edad	2-24 meses	3-7 años
Sexo	Predominio masculino	Predominio masculino
Temporada	Invierno	Invierno
Prodomos	Infección respiratoria, medicamentos, vacunas	Infección respiratoria, medicamentos, vacunas
Lesiones	Petequias, púrpuras, equimosis, en escarapela	Pápulo-petequial, urticarial
Edema	Constante	Infrecuente
Localización	Cara, pabellones auriculares y extremidades	Sobre todo miembros inferiores. Ocasional afectación de 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 leucocito-clástica	Sí	Sí
Necrosis fibrinoide	Frecuente	Rara
Dep. IgA perivascular	1/3	Positivo

la PSH como entidades clínicas diferentes. En la tabla II se recogen los datos diferenciales entre los dos procesos.

TRATAMIENTO

No tiene tratamiento específico. Al tratarse de una enfermedad benigna, autolimitada, de corta duración y con muy raras recaídas se aconseja la adopción de una conducta expectante, con tratamiento sintomático⁽⁸⁾.

Se administrará antibióticos si cursa junto a un proceso infeccioso acompañante, aunque no significa que esta infección sea la causa de la entidad cutánea^(10,19).

BIBLIOGRAFÍA

- Snow IM. Púrpura, urticaria and angioneurotic oedema of the hands and feet in a nursing baby. *J Am Med Assoc* 1913; **61**: 18-9.
- Finkelstein H. *Lehrbuch de Säuglings Krankheiten*. 4th Edition, Amsterdam, 1938. p. 814.
- Seildmayer H. Die Fruhinfantile, postinfektiose Kokarden-Purpura. *Z Kinderheilkd* 1939; **61**: 217-55.
- Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalioglu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHED)-A variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity? *J Allergy Clin Immunol* 1990; **86**: 473-83.
- Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Pediatrics* 1993; **92**: 865-7.
- Cunningham B, 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.
- Ince E, Mumcu Y, Suskan E, Yalcinkaya F, Tümer N, Cin S. Infantile acute hemorrhagic edema: a variant of leukocytoclastic vasculitis. *Pediatr Dermatol* 1995; **12**: 224-7.
- 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.
- Lantner RR, Ros SP. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Emerg Care* 1996; **12**: 111-2.
- 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.
- Garty B, Ofer I, Finkelstein Y. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Isr Med Assoc J* 2002; **4**: 228-9.
- Paradisi M, Annesi G, Corrado A. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. *Cutis* 2001; **68**: 127-9.
- Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol* 1999; **41**: 837-9.
- Gonggryp LA, Todd G. Acute hemorrhagic edema of childhood. *Pediatr Dermatol* 1998; **15**: 91-6.
- Saggese M. L'edema emorragico acuto del lattante. *Pediatria (Napoli)* 1981; **89**: 775-85.
- Echeverría A, Vives R, Romero C, Güarch R, Duran G. Edema agudo hemorrágico del lactante. *An Esp Pediatr* 1993; **39**: 448-50.
- Goraya J, Kaur S. Acute infantile hemorrhagic edema and Henoch-Schönlein purpura: is IgA the missing link? *J Am Acad Dermatol* 2002; **47**: 801-2.
- Gattorno M, Picco P, Vignola S, Di Rocco M, Buoncompagni A. Brother and sister with different vasculitides. *Lancet* 1999; **353**: 728.
- Çaksen H, Odabas D, Kösem M, Arslan S, Faik Öner A, Atas B et al. Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol* 2002; **29**: 290-5.
- Hurwitz S. The hypersensitivity syndromes. En: Hurwitz S, eds: *Clinical Pediatric Dermatology*. 2ªed. Philadelphia: WB Saunders; 1993. p. 515-38.