

CASO CLÍNICO

Edema agudo hemorrágico de la infancia en una niña mayor;
una entidad diferente de la púrpura de Henoch-Shönlein

*Infantile acute hemorrhagic edema in a female child:
a different entity from Henoch-Shönlein purpura*

Adriana María Valencia-Herrera¹, Ruth A. Morales-Fuentes¹, Silvia Anette Mejía-Rodríguez¹, Anail Álvarez-Reyes¹, Guadalupe Moguel-Parra³, Argelia Escobar-Sánchez², Carlos Alfredo Mena-Cedillos¹

Resumen

Introducción. El edema agudo hemorrágico de la infancia (EAHI) es una entidad nosológica que se manifiesta en niños pequeños, es autolimitada y de curso benigno. Usualmente su manifestación es secundaria y existe el antecedente de infección de vías aéreas superiores, administración de antibióticos o aplicación de vacunas. Las dos manifestaciones cutáneas principales son lesiones purpúricas en roseta o cocarda y anulares o en tiro al blanco, que se encuentran de manera primaria en cara y extremidades superiores, además hay edema en cara y extremidades.

Caso clínico. Se informa el caso de un preescolar femenino de 4 años y 11 meses de edad con manifestaciones clínicas clásicas de esta entidad, pero que se presentó en edad tardía.

Conclusión. Se refuerza el concepto de que la púrpura de Henoch-Schönlein y el EAHI son entidades diferentes.

Palabras clave. Edema agudo hemorrágico de la Infancia; púrpura de Henoch-Schönlein; enfermedad de Finkelstein; síndrome de Seidlmayer.

Summary

Introduction. Infantile acute hemorrhagic edema (IAHE) is an entity manifested in young children and has a self-limiting and benign course. It usually appears secondary to a history of upper respiratory illness, course of antibiotics or vaccination. The two primary cutaneous features include large "cockade" or rosette appearance or annular purpuric lesions found primarily on the face and upper extremities along with edema of the limbs and face.

Case report. We report the case of a female patient (age 4 years and 11 months) who manifested all the classic clinical characteristics of this entity at an older age.

Conclusion. The concept that Henoch-Schönlein purpura and acute hemorrhagic edema of infancy are different entities is reinforced.

Key words. Acute hemorrhagic edema of infancy; purpura, Henoch-Schönlein; Finkelstein's disease; Seidlmayer syndrome.

www.medigraphic.com

¹Servicio de Dermatología, ²Departamento de Patología, ³Área de Calidad, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, D. F., México.

Fecha de recepción: 02-02-2008.

Fecha de aprobación: 21-08-2008.

Introducción

El edema agudo hemorrágico de la infancia es una entidad rara, con curso autolimitado y benigno. Afecta con mayor frecuencia a lactantes entre los 4 y 24 meses de edad, y presenta una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos, con dos características cutáneas distintivas que incluyen: roseta o cocarda, y lesiones anulares o en tiro al blanco que se encuentran de manera primaria en cara, tórax superior y extremidades, además del edema diseminado a cara y extremidades; el involucro a vísceras es muy raro.^{1,2} Se informa el caso de una paciente del sexo femenino que mostraba todas las características clásicas de esta entidad a una edad de presentación tardía; permitiéndonos reforzar el concepto de que la púrpura de Henoch-Schönlein y el edema agudo hemorrágico de la infancia son entidades diferentes.

Presentación del caso clínico

Se trató de preescolar femenino de cuatro años y 11 meses de edad, sin antecedentes heredofamiliares, perinatales, ni personales patológicos de

importancia; con historia de infección de vías aéreas superiores de 48 horas de evolución, previas a las manifestaciones clínicas dermatológicas, y que fue tratada exclusivamente con analgésicos antiinflamatorios no esteroideos del tipo de acetaminofén. La paciente ingresó a nuestro servicio presentando dermatosis diseminada en cabeza, tórax y extremidades superiores e inferiores que afectaba párpados y pómulos, cara anterior y posterior de tórax con predominio en regiones superiores, las extremidades superiores en todas sus caras y las inferiores con predominio en muslos y tobillos, caracterizada por lesiones purpúricas en forma de roseta y algunas anulares con palidez central de 0.5 a 2 cm de diámetro, policíclicas, con tendencia a confluir, de 48 horas de evolución y muy pruriginosas. Además, presentó edema en párpados, labios, rodillas y dorso de manos y pies (Figs. 1 y 2).

Los estudios de laboratorio revelaron: biometría hemática con hemoglobina de 14.1 g/dL, hematócrito de 40.6%, leucocitos de 8 100/mm³, neutrófi-



Figura 1. Edema de párpados y labios; lesiones en cocarda y anulares en cara, tronco y extremidades superiores (flechas).



Figura 2. Lesiones en roseta, anulares y en tiro al blanco con tendencia a confluir, localizadas en tronco y extremidades superiores.

los de 71.5%, linfocitos 23.6%, eosinófilos 0.03% y plaquetas de 326 000/mm³, velocidad de sedimentación globular 15 mm/hora; exudado faríngeo negativo y examen general de orina sin alteraciones.

La biopsia de piel, teñida con hematoxilina y eosina, mostraba una epidermis sin alteraciones, la dermis papilar y reticular con presencia de capilares dilatados con infiltrado inflamatorio constituido por neutrófilos y eosinófilos, además de fragmentación nuclear (cariorrexis) en sus paredes. Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico histopatológico de vasculitis leucocitoclástica con eosinofilia (Figs. 3 y 4). La inmunofluorescencia se reportó negativa a todos los inmuno-reactantes, excepto por la presencia de fibrinógeno en las paredes de los capilares.

Se inició tratamiento sintomático con cetirizina a 0.25 mg/kg/día y crema lubricante, observando involución de las lesiones hacia máculas hiperpigmentadas que remitieron a las tres semanas del inicio del padecimiento, sin secuelas ni recurrencia.

Discusión

El edema agudo hemorrágico de la infancia también ha sido denominado edema agudo infantil

hemorrágico, enfermedad de Finkelstein, síndrome de Seidlmayer, vasculitis leucocitoclástica cutánea benigna de la infancia y púrpura en cocarda postinfecciosa de la infancia.²

Snow³ publicó el primer caso en el año de 1913 con el título de “púrpura urticariana y edema angioneurótico de manos y pies en un infante”, y consideró que esta enfermedad era una variante de la púrpura de Henoch-Schönlein. Finkelstein⁴ en 1938, y Seidlmayer en 1939, fueron los primeros autores en reconocer a esta entidad como una enfermedad diferente, razón por la cual ha sido llamada también enfermedad de Finkelstein y síndrome de Seidlmayer.⁵

No es bien conocida la frecuencia de esta enfermedad; sin embargo, los casos reportados en diferentes países muestran una entidad poco diagnosticada, probablemente por la falta de conocimiento sobre la existencia de ésta.⁶

Se manifiesta comúnmente en lactantes entre los 4 a 24 meses de edad, aunque existen algunos reportes de pacientes entre los dos y cuatro años de vida; no se ha observado predilección racial, pero sí discreto predominio en pacientes del sexo masculino y durante los meses de invierno.^{1,4}

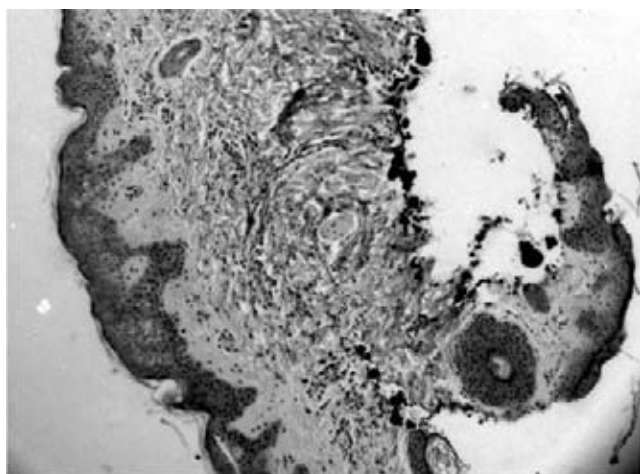


Figura 3. Fotografía de la biopsia de piel (tinción con HE 10X) que muestra la presencia de capilares dilatados en la dermis papilar y reticular con infiltrado inflamatorio en sus paredes.

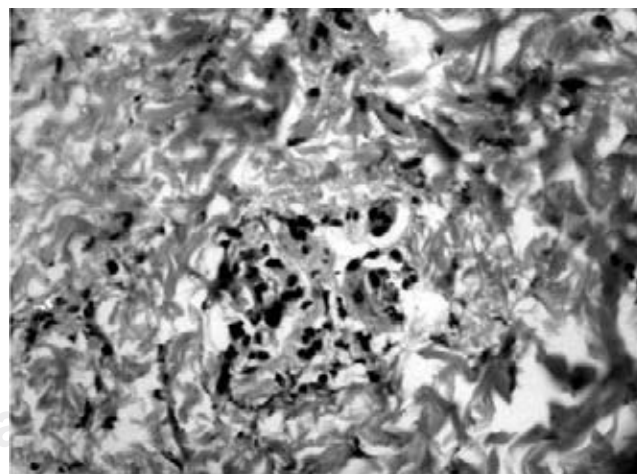


Figura 4. Fotografía de biopsia de piel (tinción con HE 20X) que muestra infiltrado inflamatorio constituido por neutrófilos y eosinófilos, además de cariorrexis en las paredes vasculares (vasculitis leucocitoclástica con eosinofilia).

No se conoce la causa de esta enfermedad, sin embargo, en muchos casos las lesiones dérmicas son precedidas por procesos infecciosos, principalmente de vías aéreas superiores relacionadas con agentes como: *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus*, adenovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, herpes virus, virus sincitial respiratorio, etc. Por otro lado, se ha reportado la administración previa de medicamentos como penicilina, cefalosporinas, sulfas y acetaminofén, así como la aplicación de vacunas, específicamente la vacuna trivalente (sarampión, paperas y rubéola). La relación de estos agentes sugiere que podría haber un complejo inmune que condiciona vasculitis leucocitoclástica en respuesta a un estímulo antigénico.^{1,7-10}

Las manifestaciones clínicas se desarrollan rápidamente en un período de 24 a 48 horas, y se caracterizan por lesiones purpúricas y edema. Las lesiones dérmicas predominan en cara, tórax superior y extremidades, y se caracterizan por lesiones purpúricas en forma de roseta, anulares o en tiro al blanco que confluyen y forman placas. Las lesiones en tiro al blanco inician como pápulas edematosas con una petequia central que se diseminan de manera centrífuga en tres áreas distintivas: costras centrales hemorrágicas rodeadas por un anillo pálido palpable, un área hiperémica que desaparece a la presión y, en raras ocasiones, puede evolucionar a necrosis ampollar. El curso de estas lesiones dérmicas es de aparición intermitente, existiendo lesiones en varios estadios de evolución. En raras ocasiones se ha descrito compromiso en mucosas, principalmente en mucosa oral con la presencia de petequias.

El edema puede ser el signo inicial, éste es blando, no doloroso, y afecta con mayor frecuencia la cara, predominando en párpados, lóbulos de pabellones auriculares y extremidades; en estas últimas se inicia en el dorso de manos y pies, y posteriormente se disemina de manera proximal. También se ha descrito afección genital y en cuero cabelludo.^{1,6,11}

El cuadro clínico se puede acompañar de febrícula y buen estado general, lo que contrasta con la

aparente gravedad de las manifestaciones cutáneas.¹¹ La falta de compromiso visceral es también característico de esta enfermedad, existiendo reportes aislados de disentería, invaginación intestinal, melena y hematuria microscópica con proteinuria, compromiso articular, alteraciones que son generalmente transitorias.¹¹⁻¹³ La enfermedad se resuelve de manera espontánea y sin dejar secuelas en un período de una a tres semanas con baja recurrencia.¹¹ Cuando las lesiones cutáneas involucionan se presentan máculas postinflamatorias hiperpigmentadas.¹

Los estudios de rutina de laboratorio no son diagnósticos, y las alteraciones encontradas no son específicas. El análisis de sangre puede reportarse como normal o demostrar discreta neutrofilia con predominio variable de polimorfonucleares, linfocitos y ocasionalmente eosinofilia y trombocitosis; la velocidad de sedimentación globular puede estar incrementada, el examen general de orina y los niveles séricos del complemento generalmente son normales.⁶

El diagnóstico de esta enfermedad es fundamentalmente clínico y puede ser confirmado por medio de estudio histopatológico; los hallazgos en éste muestran una variación anatomoclínica de vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos, que inicialmente presenta un infiltrado superficial y profundo en dermis, e incluso en tejido celular subcutáneo, con un componente primario intersticial y perivascular de neutrófilos. Posteriormente, el infiltrado llega a ser denso y los depósitos de fibrina se presentan en las paredes de los vasos muy pequeños de la dermis, ocasionalmente se presenta extravasación extensa de eritrocitos. Es frecuente la presencia de polvo nuclear. El edema es evidente como una palidez en las papilas dérmicas, así como vesículas minúsculas dentro de la epidermis. Los estudios con inmunofluorescencia directa han demostrado diferentes depósitos de inmuno-reactantes en las paredes, rodeando el calibre de los vasos pequeños. Se encuentra, además, fibrinógeno y factor C3 en 100% de los casos; siendo encontradas con menor frecuencia: IgA (33%), IgG (22%), IgM (78%), e IgE (33%).⁶

Cuadro 1. Diferencias clínicas y patológicas del edema hemorrágico agudo de la infancia y la púrpura de Henoch-Schönlein

	Eahi	PHS
Edad de presentación	< 2 años	> 3 años
Topografía	Cara, tórax superior y extremidades	Extremidades inferiores (99%)
Morfología	Lesiones purpúricas en roseta, anular o en tiro al blanco con tendencia a confluir en placas	Petequias palpables y pápulas purpúricas
Edema	Siempre presente	Ocasional
Síntomas asociados	Febrícula, buen estado general	Fiebre moderada, artralgias y ataque al estado general
Afección sistémica	Muy rara	Articular, gastrointestinal, renal y pulmonar (50%)
Inmunofluorescencia directa	Depósitos de fibrinógeno (100%); IgA (33%)	Depósitos de IgA (>75%).
Tratamiento	No se requiere, curso autolimitado	Afección cutánea grave o compromiso sistémico: prednisona 1-2 mg/kg
Evolución	Resolución en 1-3 semanas	Resolución en 4-6 semanas

Eahi: edema agudo hemorrágico infantil; PHS: púrpura de Henoch-Schönlein

El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con la púrpura de Henoch-Schönlein. Otras entidades a considerar son: eritema multiforme, urticaria, meningococemia, enfermedad de Kawasaki, síndrome Sweet (dermatosis aguda neutrofílica febril), poliarteritis nodosa, vasculitis ocasionada por drogas, púrpura inducida por trauma y lupus neonatal; en todo caso, el análisis de las características clínicas, la evolución y los hallazgos histopatológicos permiten establecer la diferencia.

Algunos autores consideran que el edema hemorrágico agudo de la infancia es una variante clínica de la púrpura de Henoch-Schönlein en niños pequeños;¹⁴⁻¹⁶ no obstante, los casos reportados en niños entre los dos y cuatro años de edad, así como la paciente que aquí se informa, de casi cinco años de edad con las características típicas de edema agudo hemorrágico de la infancia, permite la concordancia con los autores que consideran que éstas son entidades diferentes, con características clínicas y patológicas bien definidas, lo cual permite su diferenciación (Cuadro 1).

Considerando que el edema agudo hemorrágico de la infancia es una entidad nosológica de curso autolimitado y benigno, que no requiere de tratamiento. Se han utilizado esteroides sis-

témicos, además de los antihistamínicos, sin que exista evidencia de beneficios o modificaciones a la evolución de la enfermedad. La administración de antibióticos se justifica sólo en caso de infecciones asociadas bien documentadas; los cuales no fueron necesarios en este caso. Será fundamental el brindar información amplia y detallada a los padres para disminuir la ansiedad que genera la aparente gravedad de las lesiones cutáneas. Por lo tanto, se considera que el informe de esta paciente, con presentación en una edad tardía y con las características clínicopatológicas descritas, permite evidenciar que el edema agudo hemorrágico de la infancia es una enfermedad distinta a la púrpura de Henoch-Schönlein.

El adecuado reconocimiento y diagnóstico de esta entidad permitirán conocer su frecuencia real, capacitar al personal de salud sobre el carácter benigno y curso autolimitado de ésta, eliminando las medidas terapéuticas innecesarias que podrían tener efectos secundarios indeseables en el paciente.

Autor de correspondencia: Adriana María Valencia Herrera.

Correo electrónico: daniadri@avantel.net

Referencias

1. Pueyo S. Edema agudo hemorrágico del lactante. En: Pueyo S, Máximo JA, editores. *Dermatología infantil en la clínica pediátrica*. Buenos Aires, Argentina: Artes Gráficas Buschi S. A.; 1999. p. 395-6.
2. Whitney HC, Swerlick RA. Vasculitis. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini R, editores. *Dermatología*. Madrid: Elsevier; 2004. p. 382-90.
3. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA*. 1913; 61: 18-9.
4. Finkelstein H. *Lehrbuch der Sauglingskrankheiten*. 4th ed. Amsterdam; 1938. p. 814-30.
5. Cox NH. Seidlmayers syndrome: Post infectious cockade purpura of early childhood. *J Am Acad Dermatol*. 1992; 26: 275.
6. Crowe MA. Acute hemorrhagic edema of infancy. *eMedicine* [series en internet]. Citado: 20 Nov 2006. Disponible en: <http://www.emedicine.com/derm/fulltopic/topic613.htm>
7. Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic edema. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 41: 837-9.
8. Di Lernia V, Lombarda M, Lo Scocco G. Infantile acute hemorrhagic edema and rotavirus infection. *Pediatr Dermatol*. 2004; 21: 548-50.
9. Garty BZ, Pollak V, Scheverman O. Acute hemorrhagic edema of infancy associated with herpes simplex type 1 stomatitis. *Pediatr Dermatol*. 2006; 23: 361-4.
10. Morrison RR, Saulsbury FT. Acute hemorrhagic edema of infancy associated with pneumococcal bacteremia. *Pediatr Infect Dis J*. 1999; 18: 832-3.
11. Emermich P, Neves A, Machado I. Edema agudo hemorrágico de la infancia. *Dermatol Pediatr Lat*. 2005; 3: 234-8.
12. Criado PR. Edema agudo hemorrágico do lactante. *Na Bras Dermatol*. 1996; 71: 403-6.
13. Legrain V, Lejean S, Taieb A, Guillard JIM, Battin J, Malleville J. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: Study of ten cases. *J Am Acad Dermatol*. 1991; 24: 17-22.
14. Al Sheyyab M, El Shanti H, Ajlovni S. The clinical spectrum of Henoch-Schönlein purpura in infants and young children. *Eur J Pediatr*. 1995; 154: 969-72.
15. Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Pediatrics*. 1993; 92: 865-7.
16. Gattorno M, Picco P, Vignola S. Brother and sister with different vasculitides. *Lancet*. 1999; 353: 728.