

Edema hemorrágico agudo y púrpura de Henoch Schönlein

¿Son una misma enfermedad en los lactantes?

Luis Carbajal Rodríguez,* Jorge Zarco Román,* Raymundo Rodríguez Herrera,*
José N Reynes Manzur,* Rosalba Barrios Fuentes,* Marta Luna Figueroa,*
Esperanza Villegas Victoria*

RESUMEN

El edema hemorrágico agudo infantil es una vasculitis leucocitoclástica cutánea que se caracteriza por fiebre, edema y lesiones purpúricas; se presenta en lactantes de 4-24 meses de edad. Tiene un buen pronóstico, con un curso corto y resolución espontánea en unas semanas, algunos autores piensan que es una forma benigna de la púrpura de Henoch Schönlein.

Se informa de un lactante de 9 meses que presentó, después de un cuadro infeccioso de las vías respiratorias altas, lesiones dermatológicas caracterizadas por púrpura en la cara, pabellones auriculares, tronco y extremidades, era palpable, no dolorosa sin desaparecer a la digitopresión. La biometría hemática reportó leucocitosis de 15,700 mm³, determinación de IgA y fracciones del complemento normales. Biopsia de piel con vasculitis leucocitoclástica. El paciente evolucionó satisfactoriamente y tres semanas después desaparecieron las lesiones.

Palabras clave: Edema hemorrágico agudo del lactante, púrpura de Henoch-Schönlein, diagnóstico diferencial.

El edema hemorrágico agudo infantil (EHAI) o enfermedad de Finkelstein,¹ también conocido como púrpura posinfecciosa en "escarapela o en nudos de listón," o enfermedad de Seidlmayer,² es una forma aguda de presentación de una vasculitis leucocitoclástica cutánea, manifestada por fiebre, lesiones purpúricas cutáneas («medallón sobre la cara») y edema; se ven en los pabellones auriculares, y en las extremidades; son de comienzo brusco, de evolución corta y pronóstico benigno.

SUMMARY

Introduction: Infant acute hemorrhagic edema is a cutaneous leukocytoclastic vasculitis characterized by: fever, edema and purpuric lesions, starts in 4 to 24 months old infants, etiology remains unknown however, still some factors are to be investigated. It has a good prognosis with a short course and spontaneous recovery of the lesions within a few weeks. Some authors think that it is a benign form of Henoch-Schönlein purpura.

Case report: 9 months old male, showing infected high airways, cutaneous lesions characterized by palpable purpura on face, auricles, trunk and extremities, with no pain. Laboratory analysis showed 15,700 mm³ white blood cells, determination of IgA and normal complement fractions. Biopsy with leukocytoclastic vasculitis. The patient evolved satisfactorily and the lesions disappeared within 3 weeks.

Key words: Infant acute hemorrhagic edema, Henoch-Schönlein purpura, differential diagnosis.

La enfermedad fue descrita inicialmente por Snow y col³ en los Estados Unidos de América. Sin embargo, no en todo el mundo ha sido reconocida surgiendo la duda de que si forma parte de una variante de la púrpura de Henoch Schönlein (PHS) en el grupo de las vasculitis alérgicas leucocitoclásticas o tiene un origen diferente.⁴

Los informes en la literatura mundial son escasos,¹⁻⁷ así como en la nacional,⁸ a diferencia de lo que sucede con la PHS;⁹ por tal motivo es importante dar a conocer a quienes atienden niños, esta rara y controversial enfermedad.

CASO CLÍNICO

Registro 403819, nombre CSDA, sexo masculino, edad 9 meses; con antecedente de padre cocainómano y alcohólico.

* Departamento de Medicina Interna del Instituto Nacional de Pediatría

co. Producto de gesta II, con amenaza de parto prematuro, obtenido por cesárea a las 38 semanas de la gestación. Antecedente de infección de las vías respiratorias superiores tres semanas antes de iniciar su padecimiento, caracterizada por rinorrea hialina, tos y fiebre de 39 grados centígrados, fue tratado con claritromicina y metamizol por vía oral.

Padecimiento actual: Cuatro días antes de su ingreso presentó eritema y aumento de volumen del pabellón auricular izquierdo, así como la presencia de lesiones purpúricas de aproximadamente 1 cm de diámetro, palpables y no dolorosas, en ambos miembros pélvicos, glúteos, plantas de los pies, brazos, y pabellón auricular contralateral.

Exploración física: Peso 9.4 kg (percentil-50), talla 74 cm (percentil-97) perímetro cefálico 42 cm (percentil-97). FC = 120X', FR = 36X', TA = 100 palpatoria, temperatura 37.5°C. Actitud libremente escogida, con buen estado general, manchas purpúricas en la cara y pabellones auriculares, con equimosis en ambas helix (*Figura 1*), presencia de lesiones purpúricas en la hemicara izquierda.

Miembros inferiores y superiores con lesiones purpúricas de 0.5 a 2 cm de diámetro bilaterales, palpables, levantadas, no dolorosas sin desaparecer a la digitopresión, llegando a dedos (*Figuras 2*); resto normal. Laboratorio: Biometría hemática con Hb 13.3 g/dL, leucocitos: 15,900 mm³, linfocitos 68%, segmentados 19%, linfocitos atípicos 8%, plaquetas 700,000 mm³, tiempo parcial de tromboplastina: 29", tiempo de protrombina: 100%, examen general de orina: normal, sangre oculta en heces: negativo. Determinación de IgA y fracciones del complemento sérico normales. Se practicó biopsia de la piel que mostró datos compatibles con vasculitis leucocitoclástica. El paciente evolucionó satisfactoriamente, ya que fue revisado en consulta externa tres semanas después, sin encontrar lesiones dermatológicas activas.

DISCUSIÓN

El EHAI como entidad patológica, aunque descrita desde principios del siglo pasado, ha tenido poca difusión en la literatura ya que el número de casos informados ha sido escaso. Descrito inicialmente en EUA como una variante de la PHS y conocido también en Europa bajo este mismo criterio, durante los últimos años esta enfermedad se ha venido distinguiendo de la PHS por varias características clínicas, de laboratorio y anatomopatológicas.

La etiología de esta enfermedad aún permanece oscura, aunque se ha visto asociada a procesos infecciosos principalmente de las vías respiratorias superiores, virales o bacterianas; también a la ingesta de drogas o a la aplicación de vacunas. En algunos casos se ha descrito como secundaria a infecciones del tracto urinario por *Escherichia coli* y más recientemente al parvovirus humano.¹¹



Figura 1. Se observan manchas purpúricas en pabellón auricular con equimosis en ambas helix.

El dilema que ha surgido es, si estas dos enfermedades son una misma, o debe considerarse al EHAI como una entidad clínica diferente dentro del grupo que conforman las vasculitis leucocitoclásticas.

Esta enfermedad contrasta con la PHS en que su etapa de presentación es en lactantes entre los 4 meses y los 2 años de edad, sin predilección de sexo; a diferencia de la primera que se presenta entre los 4 a 7 años de edad y, preferentemente en el sexo masculino. Aunque en un principio se señalaba que sólo había las manifestaciones cutáneas para su diagnóstico diferencial, actualmente se describen, aunque raras, afecciones como diarrea sanguinolenta, melena o invaginación intestinal, así como afección renal con hematuria, proteinuria, y aumento del nitrógeno ureico, semejante a la PHS. Sin embargo, todo esto es pasajero,⁵ lo que no sucede con la PHS que presenta alteraciones renales en 27% a 97% de los casos pudiendo llegar a la insuficiencia renal terminal en 5% a 20% de ellos, así como alteraciones abdominales en el



Figura 2. Miembros inferiores donde se encuentran lesiones purpúricas extensas, palpables, no dolorosas, que no desaparecen a la digitopresión. A mayor acercamiento se pueden distinguir las lesiones purpúricas que abarcan todo el pie.

30% a 60%, siendo la complicación más importante la invaginación intestinal la cual se observa en el 3% de los enfermos. Con relación a las alteraciones cutáneas el EHAI son el edema inflamatorio y la púrpura equimótica en las extremidades y por la cara (mejillas, párpados y pabellones auriculares), mostrando la púrpura un patón en “escarapela” y menos frecuente como púrpura petequiral o reticulada con lesiones necróticas; éstas contrastan con las lesiones características de la PHS, que son exantema de tipo urticarial, que se torna máculo-papular, petequiral o purpúrico, siendo estas lesiones palpables, de pequeños o medianos elementos, confluentes o en largos parches, con predilección en los miembros inferiores y los glúteos; ocasionalmente las lesiones son más intensas, dando la apariencia de eritema multiforme, con áreas de necrosis central, formación de bulas o nódulos urticariales (Figura 3).

En cuanto al fenómeno artrítico es más intenso y varía de oligo a poliarticular, sin deformación; es transitorio en la PHS, a diferencia de este síndrome en que su presentación es muy rara.^{9,10} Un dato importante que ca-

racteriza a los pacientes con EHAI es el contraste que existe entre lo aparatoso de los signos cutáneos y el buen estado general del paciente; también varía el tiempo de evolución siendo en el EHAI de 7 a 21 días en promedio, con la aparición de uno a tres brotes sin dejar secuelas;^{6,7} a diferencia de lo que sucede en la PHS, que tiene una duración del episodio de 3 a 6 semanas, con un mayor número de exacerbaciones y remisiones hasta en el 50% de los casos.

Los hallazgos típicos histopatológicos de la enfermedad descrita son: una vasculitis leucocitoclástica con o sin necrosis fibrinoide, o bien datos menos específicos como el infiltrado perivascular linfohistiocítico con extravasación de eritrocitos, el cual se puede extender al tejido subcutáneo, siendo similares a lo que se encuentra en la PHS, pero en el EHAI la inmunofluorescencia directa resulta ordinariamente negativa y ocasionalmente



Figura 3. Clásicas lesiones de un paciente con PHS con exantema urticarial máculo-papular petequiral o purpúrico palpable de pequeños y/o medianos elementos en glúteos y miembros inferiores.

se encuentran depósitos perivascuales de IgA;¹² por lo contrario los depósitos de IgA se consideran patognomónicos en la PHS.¹³

Desde el punto de vista de laboratorio no existen estudios diagnósticos en el EHAI excepto por una ocasional eosinofilia, aunque no hay más alteraciones hematólogicas, la velocidad de sedimentación globular es normal o se encuentra ligeramente elevada, el complemento sérico es normal, la presencia de complejos inmunes circulantes ha sido reportada en algunos pacientes. Sin embargo en la PHS los niveles de IgA séricos están elevados sin que haya una clara relación con las manifestaciones clínicas,^{9,10} compartiendo el resto de las pruebas de normalidad hematológicas.¹⁴

Con relación al uso de esteroides para el manejo de EHAI como habitualmente se utiliza para el resto de las vasculitis no se ha visto que modifique su curso. Este criterio coincide para algunos autores con la PHS, sin embargo, otros sí los utilizan en el curso agudo de esta última enfermedad.¹⁵

Una explicación que se ha querido dar para la distribución geográfica de las lesiones purpúricas en estas dos enfermedades es en función de que en la PHS las lesiones se localizan en las extremidades inferiores, por la acción que ejerce la fuerza de gravedad sobre el flujo sanguíneo, ya que estos pacientes permanecen más tiempo de pie, a diferencia de lo que sucede con los lactantes que permanecen la mayor parte del tiempo acostados; así también la proporción cráneo-cuerpo es mayor en los lactantes con relación a los escolares.^{16,17}

Saraclar y cols⁶ en 12 casos revisados con lesiones exclusivamente en piel presentaron un curso clínico y evolución benigna, sin encontrar afección multiorgánica, aun con hallazgos histopatológicos semejantes entre las dos enfermedades, concluyendo ellos que son entidades diferentes. Legrain y cols⁴ piensan que hay formas traslapadas de la enfermedad, aunque también coincide en que son dos enfermedades diferentes, siguiendo esta misma tendencia de pensamiento la mayoría de los autores en las publicaciones de fechas más recientes.^{18,19}

El diagnóstico diferencial de este padecimiento debe incluir a la vasculitis urticarial, eritema multiforme, enfermedad de Kawasaki y meningococcemia (púrpura fulminante) además de la mencionada púrpura de Henoch Schönlein.¹⁴

Por las características epidemiológicas, así como por la edad de presentación, distribución geográfica de las lesiones, la normalidad en la determinación de inmunoglobulina, complemento sérico y los datos reportados en la biopsia, así como por su evolución satisfactoria sin abarcar órganos internos, se sospechó que se trataba del EHAI.

BIBLIOGRAFÍA

1. Finkelstein H. *Lehrbuch der Säuglingskrankheiten*, 4th ed, Amsterdam, 1938: 814-830.
2. Seidlmayer H. "Frühinfantile postinfektiöse kokarden purpura" *Z. Kinderheilkd* 1939; 61: 217-255.
3. Snow LM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA* 1913; 61: 18-19.
4. Legrain V, Lejeune S, Taieb A. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. A study of ten cases. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24: 17-22.
5. Taieb A, Legrain V, Maleville J. En Gelmetti C. *Dermatología Pediátrica: Debates y conceptos actuales. DM Medical Publishing Oyster Bay New York*. 1er. Ed. 1994: 101-111.
6. SaracLar Y, Tinaztepe K, Adalioglu G. 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.
7. Montgomery JE, Callen JP. Vasculopatías de la colágena en la niñez. *Clin Pediatr North Am* 1991; 4: 1057-1079.
8. Orozco CL, Laterza GM, Tamayo SL, Ruiz MR. Edema agudo hemorrágico del lactante (púrpura en escarapela). *Med Cut ILA* 1990; 18: 392-396.
9. Carbajal RL. Púrpura de Henoch-Schönlein En. Loredó AA, *Medicina Interna Pediátrica*, 3er ed. McGraw-Hill Interamericana 1997: 406, 418.
10. Carbajal RL. Púrpura de Henoch-Schönlein (anifalctoide o vascular) en Loredó AA. *Manual de Pediatría procedimientos medicos quirúrgicos*. 1er. ed. McGraw-Hill Interamericana 1999: 484-487.
11. Lefrere J, Guesne M, Cordier M. "Purpura rhumatoide et infection par le parvovirus humain". *Ann Pediatr* 1986; 5: 415-416.
12. Lambert D, Laurent R, Bouilly D. Oedeme aigu hemorrhagique du nourrisson: Donnees inmologiques et ultrastructurales. *Ann Dermatol Venereol* 1979; 106: 975-987.
13. Conningham BB, 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.
14. Lantner RR, Simon P, Ros P. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Emerg Care* 1996; 12: 111-112.
15. Peratoner L, Longo F, Lepore L, Freschi P. Prophylaxis and therapy of glomerulonephritis in the course of anaphylactoid purpura. *Acta Pediatr Scand* 1990; 79: 976-977.
16. Ince E, Mumcu Y, Suskan E, Yalcinkaya F, Tüner N, Cin S. Infantile acute hemorrhagic edema: A variant of leukocytoclastic vasculitis. *Pediatr Dermatol* 1995; 12: 224-227.
17. Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Pediatrics* 1993; 92: 865-867.
18. Long D, Helm KF. Acute hemorrhagic edema of infancy Finkelsteins Disease. *Cutis* 1998; 61: 83-84.
19. Crowe MA, Jonas PP. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Cutis* 1998; 62: 65-66.

Correspondencia:
Dr. Luis Carbajal Rodríguez
Instituto Nacional de Pediatría
Insurgentes Sur 3700-C
Colonia Cuicuilco
Coyoacán, CP 04530
México, D.F