

Edema agudo hemorrágico del lactante

S. Rodríguez Fernández¹, C. Suárez Castañón²

¹MIR-Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. España.

²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. España.

PUNTOS CLAVE

- Es una enfermedad banal con posible diagnóstico y manejo desde Atención Primaria, salvo duda diagnóstica.
- Se debe sospechar esta enfermedad en caso de un lactante de 6-24 meses que previamente presentó un cuadro catarral.
- Se caracteriza por la presencia de fiebre, edema simétrico en extremidades y púrpura confluyente en extremidades y cara, siendo muy característica en pabellón auricular.
- La afectación del estado general es excepcional. Tampoco es habitual la afectación mucosa o visceral.
- El diagnóstico es clínico, pudiendo recurrirse a pruebas complementarias en caso de duda diagnóstica. No existe ninguna prueba o determinación analítica que sea diagnóstica.
- El tratamiento es sintomático; los glucocorticoides no han demostrado eficacia.
- El pronóstico es excelente con resolución completa y sin secuelas en 1-3 semanas.

CONCEPTO. DESCRIPCIÓN DEL PROBLEMA

El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL) es una vasculitis leucocitoclástica con afectación cutánea y escasa o nula repercusión clínica. El primer diagnóstico se realizó a principios del siglo XX por el doctor Snow, posteriormente se describieron nuevos casos bajo distintas denominaciones: enfermedad de Finkelstein, enfermedad de Seidlmayer o síndrome de Schönlein-Henoch, del lactante entre otros¹⁻⁵.

No existen datos disponibles acerca de su incidencia. Se considera una enfermedad poco frecuente probablemente debido al infradiagnóstico. Este hecho, junto con la llamativa expresión a nivel cutáneo, provoca que el diagnóstico y manejo se realice principalmente en medio hospitalario^{1,2,6}.

La edad de aparición oscila, en el 80% de los casos, entre 6-24 meses de vida, aunque puede presentarse fuera de dicho rango de edad. Se observa una mayor afectación en varones, hasta en el 67% de los casos, y un predominio en los meses de invierno^{1,3,4}.

Algunos autores consideran el EAHL como una variante de la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH), por la aparición en la misma época del año. No obstante, la mayoría de los autores la consideran una entidad aparte, ya que hasta en un 90% de los casos no existe afectación extracutánea (síntomatología típica en la PSH) y las lesiones cutáneas difieren de las típicas de esta enfermedad^{1,4,7,8}.

CLASIFICACIÓN DE POSIBLES CAUSAS

La etiología es desconocida. La mayoría de los casos ocurren en niños que no presentan ninguna enfermedad crónica u otro antecedente personal de interés que pueda estar relacionado con el proceso. Se han implicado múltiples desencadenantes: 1) inmunización previa reciente, principalmente difteria, tétanos y tosferina, triple vírica y *Haemophilus influenza* tipo b; 2) toma de fármacos: antitérmicos, antitusígenos, antibióticos, etc., y 3) infecciones: se ha podido establecer una relación causal con algunas infecciones^{3,5-7}.

Cómo citar este artículo: Rodríguez Fernández S, Suárez Castañón C. Edema agudo hemorrágico del lactante. Form Act Pediatr Aten Prim. 2018;11(2):89-92.

- Víricas: herpes, adenovirus, virus respiratorio sincitial (VRS), etc. Aunque está demostrada la implicación de infecciones víricas en la aparición de dicha enfermedad, aún no se conoce totalmente cuál es el mecanismo por el que se produce dicha vasculitis, aunque se sospecha que se trata de una reacción de hipersensibilidad inmune compleja o de tipo III. Se ha demostrado en diversos estudios que hasta en un 60-70% de los casos existen síntomas prodrómicos a la aparición de la vasculitis, fundamentalmente en relación con infecciones de vías respiratorias altas.
- Bacterianas: estreptococo del grupo A, *Mycoplasma pneumoniae*, *Escherichia coli*, etc., aunque menos frecuentes por ser gérmenes que afectan principalmente a niños mayores de 5 años.

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

El diagnóstico de EAHL se basa principalmente en la anamnesis y la exploración física. Las pruebas complementarias se deben considerar en caso de duda diagnóstica con otras enfermedades de gravedad o amenazantes para la vida⁶⁻⁹.

Anamnesis y exploración física: se caracteriza por la aparición brusca de fiebre (frecuentemente poco elevada), edema simétrico sin fovea de predominio en extremidades (principalmente en pies y manos con evolución de distal a proximal), y lesiones purpúricas no palpables de gran tamaño (20-50 mm) con predominio en cara y extremidades (incluyendo manos y pies), siendo infrecuente la afectación del tronco. Hasta en un 90-95% de los casos se asocia buen estado general con constantes vitales dentro de la normalidad, dato de gran importancia para el diagnóstico diferencial con otras entidades^{3,4,7,9}.

Las lesiones purpúricas aparecen progresivamente, y a modo de brotes, sobre zonas previamente edematosas, presentando inicialmente una forma anular, que posteriormente por confluencia entre sí, originan lesiones polimorfas a modo de escarpela o diana con límites bien definidos y bordes policíclicos. Es posible la presencia de lesiones en diferentes estadios o con oscurecimiento en la zona central; en ocasiones aparece dolor espontáneo o a la palpación. La presencia de lesiones a nivel de los pabellones auriculares constituye un dato muy sugerente y característico. En varones pueden aparecer también a nivel de escroto o pene^{3,5,6,8,9}.

La presencia de lesiones cutáneas urticariformes o vesiculosas, o la afectación de mucosas oral o conjuntival es infrecuente. De manera excepcional puede aparecer afectación visceral

(abdominalgia, vómitos, diarrea serohemática, melenas, invaginación intestinal, hematuria o proteinuria aisladas, glomerulonefritis, artralgias o derrame articular), siendo sintomatología atípica y predominante en niños de mayor edad^{4-6,8}.

Existen una serie de criterios clínicos ideados por Krause *et al.* que resumen los hallazgos más significativos, y pueden ser empleados para determinar el diagnóstico de EAHL^{2,6}:

- Presentación en menores de 2 años.
- Lesiones purpúricas o equimóticas con edema en cara, pabellones auriculares, extremidades o tronco con o sin afectación de mucosas.
- Excepcional la presencia de afectación visceral.
- Recuperación en días o semanas.

Por otro lado, es importante descartar la posibilidad de traumatismo (accidental o por maltrato) previo a la aparición del cuadro, y la presencia de antecedentes familiares de coagulopatías, alergias medicamentosas o infecciones recientes^{4,6}.

Pruebas complementarias: las pruebas complementarias se emplean principalmente en caso de duda diagnóstica. La prueba más útil sería la determinación de una analítica sanguínea que incluyese hemograma, bioquímica con parámetros infecciosos, y coagulación.

Los hallazgos más frecuentes son la presencia de trombocitosis, leucocitosis, eosinofilia, proteína C reactiva o velocidad de sedimentación globular elevadas. La coagulación no se encuentra alterada en esta entidad. También podrían solicitarse: hemocultivo, urocultivo, inmunoglobulinas o serologías^{1,3,5-8}.

Existe controversia en el empleo de la biopsia cutánea, ya que es un método cruento y no ofrece un diagnóstico definitivo. En nuestro medio es excepcional su empleo, aunque los especialistas en dermatología recomiendan su realización en caso de sospecha de vasculitis. Los hallazgos en la anatomía patológica son similares a los presentes en la PSH: afectación de vasos de pequeño calibre situados en la dermis, con necrosis fibrinoide de su pared, extravasación hemática y presencia de infiltración perivascular de polimorfonucleares y eosinófilos. Sin embargo, la inmunofluorescencia difiere, ya que se aprecian depósitos de C1q (ausentes en PSH), e IgA en pequeño porcentaje (presentes en gran cantidad en esta otra entidad). También pueden aparecer depósitos de C3 e IgM^{3,5,6,8,10}.

Diagnóstico diferencial: es importante conocer las principales enfermedades con las que debe hacerse diagnóstico diferencial, ya que algunas son potencialmente graves y precisan tratamiento. En la **Tabla 1** se detallan las más importantes^{2,10}.

Otras entidades con las que hacer diagnóstico diferencial son: la celulitis infecciosa, las picaduras múltiples con reacción local, el síndrome de Gianotti-Crosti, el eritema nodoso, el es-

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del edema hemorrágico agudo del lactante (patología más frecuente)².

Enfermedad	EAHL	Urticaria	EM	PSH	PTI	Meningococemia	Kawasaki
Pico incidencia	< 24 meses			4-7 años	2-4 años	3-6 meses 15-19 años	18-24 meses
Lesión típica	Lesiones purpúricas parcheadas sin prurito	Placas con eritema y elevadas. Transitoria con prurito	Pápulas eritematosas. Evolucionan a lesiones más grandes	Púrpura palpable	Petequias, púrpura y equimosis	Pequeñas petequias hacia una púrpura. No prurito	Polimórficas y descamativas (tardías)
Distribución cutánea	Predomina en cara y EEII/EESS	Áreas de roce más afectas	Superficie extensión EEII /EESS	Predomina en EEII y glúteos	Mucosas (más frecuente)	Tronco y EEII	Predominio mucocutáneo y periferia EEII /EEII
Localización edema	Periférico; sin fovea	Cara y EEII/EESS (angioedema)	Ausente	Periférico	Ausente	Tardío (<i>shock</i>)	Periférico
Duración	1-3 semanas	< 6 semanas	2 semanas	> 1 mes	3 meses	Agudo	2 semanas
Afectación sistémica	Rara	Ausente	Rara	Dolor abdominal artritis, afectación renal...	Sangrado mucosas	Signos meníngeos, alteración conciencia, sepsis...	Adenopatía cervical, conjuntivitis, lengua de fresa...
Otros hallazgos	Febrícula					Fiebre alta, taquicardia, hipotensión	Fiebre alta de 5 días, taquicardia

EAHL: Edema agudo hemorrágico del lactante; EM: eritema multiforme; PSH: púrpura Schönlein-Henoch; PTI: púrpura trombocitopénica idiopática; EEII: extremidades inferiores; EEES: extremidades superiores.

corbuto, la vasculitis por fármacos o la púrpura *fulminans*. No debemos olvidarnos nunca del síndrome del niño maltratado como diagnóstico diferencial ante lesiones cutáneas de estas características⁷.

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

El tratamiento de elección es sintomático. En ocasiones pueden emplearse corticoides orales en pautas cortas, para aliviar el dolor producido por el edema y mejorar ligeramente la erupción cutánea, aunque no parecen alterar significativamente el curso de la enfermedad. Los antihistamínicos podrían emplearse en caso de picor^{1,6-8}. Además, en caso de detección de una infección bacteriana concomitante deberá administrarse el tratamiento antibiótico de elección para dicho proceso³.

El pronóstico es excelente, ya que hasta en un 80% de los casos la resolución de la sintomatología cutánea sucede en 1-3 semanas, sin secuelas asociadas. Existe la posibilidad de que durante la resolución se produzcan exacerbaciones; no obstante, las recurrencias tras 2 semanas desde la resolución del cuadro son muy infrecuentes³⁻⁵.

BIBLIOGRAFÍA

- Alvarado Socarras J, Fernández Velosa Z. Edema agudo hemorrágico de la infancia. Lesiones alarmantes de un cuadro benigno. Reporte de caso. Arch Argent Pediatr. 2017;115:e432-5.
- Homme JL, Block JM. Acute hemorrhagic edema of infancy and common mimics. Am J Emerg Med. 2016;34:936.e3-6.
- Miner Kanflanka I, Vivanco López A, Muñoz Bernal JA, Landa Maya J, Albisu Andrade Y. Edema agudo hemorrágico del lactante. Revisión bibliográfica. Bol S Vasco-Nav Pediatr. 2004;37:13-6.
- Fiore E, Rizzi M, Ragazzi M, Vanoni F, Bernasconi M, Bianchetti MG, et al. Acute hemorrhagic edema of young children (cockade purpura and edema): a case series and systematic review. J Am Acad Dermatol. 2008;59:684-95.
- Roldán Ros AM, Rueda Muñoz A, López Lorite AM, Pina Sánchez-Arjona B. Edema hemorrágico agudo en un lactante. Acta Pediatr Esp. 2010; 68:366-8.
- Guerrero-Fernández J. Edema hemorrágico agudo del lactante. En: Web Pediátrica [en línea] [consultado el 22/06/2018]. Disponible en: http://www.webpediatrica.com/casosped/pdf/4_edema_hemorragico.pdf
- Freitas P, Bygum A. Visual impairment caused by periorbital edema in an infant with acute hemorrhagic edema of infancy. Pediatric Dermatology. 2013;30:132-5.
- Cunha DFS, Darcie ALF, Benevides GN. Acute hemorrhagic edema of infancy: an unusual diagnosis for the general pediatrician. Autopsy Case Rep. 2015;5:37-41.

9. Oliveira JA, Lopes L, Fraga A, Soares-de-Almeida L, Aguas B, Siborro-Azevedo A. Acute hemorrhagic edema of infancy: a rare cause of purpuric exanthema. *J Pediatr*. 2015;166:498-98.e1.

10. Glamann JA, Morrison AK, Mychaliska KP. On target: a case of acute hemorrhagic edema of infancy. *Hospital Pediatrics*. 2014;4:106-8.

LECTURAS RECOMENDADAS

- Fiore E, Rizzi M, Ragazzi M, Vanoni F, Bernasconi M, Bianchetti MG, et al. Acute hemorrhagic edema of young children (cockade purpura and edema): a case series and systematic review. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:684-95.

Revisión sistemática de la literatura disponible sobre el edema hemorrágico agudo del lactante y los casos clínicos publicados, con la exposición de siete nuevos casos detectados por los autores del artículo.

- Homme JL, Block JM. Acute hemorrhagic edema of infancy and common mimics. *Am J Emerg Med*. 2016;34:936.e3-6.

Presentación de casos clínicos y análisis de las características que permiten el diagnóstico diferencial con otras entidades.