

Edema hemorrágico agudo del lactante; una entidad poco conocida

C. Mata Fernández

Doctora en Medicina, Unidad de Pediatría,
Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Rev Pediatr Aten Primaria. 2006;8:435-8

Cristina Mata Fernández, cmata@fhalcon.es

Resumen

El edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) es una rara vasculitis leucocitoclástica que afecta a lactantes y niños hasta los 3 años de edad. Cursa con un cuadro clínico caracterizado por la rápida aparición de una extensa púrpura palpable, pero su pronóstico generalmente es muy bueno. Presentamos el caso de un lactante con EHAL y comentamos las similitudes y las diferencias que guarda este cuadro con la púrpura de Schonlein-Henoch.

Palabras clave: Edema hemorrágico, Equimosis, Púrpura, Vasculitis.

Abstract

The acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) is an unusual variant of leukocytoclastic vasculitis affecting infants and children up to three years of age. Clinically it is characterised by a large palpable purpura with a dramatic appearance but an usually benign course. We present an infant with AHEI and compare this disorder with the Schonlein-Henoch purpura.

Key words: Ecchymosis, Hemorrhagic edema, Purpura, Vasculitis.

Caso clínico

Lactante de 12 meses que súbitamente presenta un exantema en cara y cuello sin repercusión en el estado general del niño, y aparentemente no pruriginoso. Se encuentra afebril. En los últimos 15 días ha tenido tos leve y rinorrea mucosa que finalmente se ha hecho más espesa y purulenta. No ha seguido

ningún tratamiento y en la alimentación no se han introducido alimentos nuevos.

A la exploración muestra un exantema maculoso en facies, cuello y parte superior del tronco, muy eritematoso, con algunas pequeñas pápulas. El resto de la exploración es normal excepto congestión nasal con mucosidad espesa.

No tiene antecedentes de interés excepto un episodio de bronquiolitis leve a los 4 meses y laringitis aguda a los 10 meses.

Ante el probable diagnóstico de urticaria se inicia tratamiento con antihistamínicos (dexclorfeniramina) del cual sólo recibe dos dosis. A las 12 horas del inicio, el exantema es maculopapuloso, confluyente, y con petequias y equimosis en las áreas de extensión de las extremidades. A las 48 horas el exantema alcanza su máxima expresión (Figura 1) y muestra equimosis y francos hematomas en antebrazos (Figura 2), piernas, dorso de las manos y lóbulo de la oreja derecha. En todo momento se mantiene afebril y con buen estado general.

El cuarto día de evolución del exantema se inicia tratamiento con amoxicilina por las secreciones mucopurulentas. No recibe otro tratamiento. En los días siguientes las lesiones evolucionan hacia la regresión en el mismo orden de aparición, y desaparecen por completo a las dos semanas.

Discusión

El edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) es una entidad clínica poco frecuente y relativamente desconocida. Fue descrita por primera vez por Snow en 1913 en Estados Unidos¹. Esta

rara vasculitis tiene un cuadro clínico caracterizado por la rápida aparición y la apariencia llamativa de las lesiones, pero su evolución es generalmente muy buena, con resolución de las lesiones en una a tres semanas, lo cual permite evitar tratamientos innecesarios²⁻⁴. Afecta a lactantes y niños de hasta 3 años de edad, generalmente entre 4 meses y 2 años de edad 1,5 y con frecuencia está precedida por una infección intercurrente o vacunación⁶. El episodio suele ser único aunque en algún caso se ha llegado a repetir hasta en cuatro ocasiones⁵.

Aunque estrechamente relacionado con la púrpura de Schonlein Henoch (PSH) –por ciertos autores ha sido considerado una variante de ésta–, el EHAL típico debe considerarse como una entidad distinta, dado que es un cuadro de naturaleza benigna y que su histopatología es la de una vasculitis más extensa con depósitos de fibrina y en una minoría de casos depósitos de IgA (característicos de la PSH)⁷⁻⁹. Clínicamente el EHAL se caracteriza por una púrpura equimótica con frecuencia “en escarpela” que afecta principalmente a la cara, las orejas y las extremidades, acompañada de un marcado edema en estas localizaciones. Es infrecuente la afectación visceral^{7,10}.

Figura 1. Exantema en cara en un lactante de 12 meses con un EHAL.



Figura 2. Hematoma en codo en un lactante de 12 meses con un EHAL.



En la PSH las lesiones purpúricas y equímosis son similares aunque de menor tamaño en nalgas y superficies de extensión de extremidades inferiores y generalmente están acompañadas de manifestaciones articulares, digestivas y con menos frecuencia renales. Existen algunos casos atípicos de EHAL en niños de entre 2 y 4 años de edad en los que los hallazgos clínicos e histopatológicos se solapan con los de la PSH^{5,10}.

Es importante para los pediatras reconocer este síndrome por su inicio brusco y su aparente gravedad. De esta forma se podrá tranquilizar a los padres e informarles de su naturaleza benigna y su excelente pronóstico. Además, se orientará adecuadamente sin indicar ningún tratamiento dado que evoluciona espontánea y progresivamente a la resolución.

Bibliografía

1. Crowe MA, Jonas PP. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Cutis*. 1998;62:65-6.
2. La Placa G, Pradella C, Andreotti M, Besana R. Acute hemorrhagic edema in childhood. Report of a clinical case. *Pediatr Med Chir*. 2003;25:60-2.
3. Vandeghinste N, Naeyaert JM, Geerts ML, Kint A. Acute hemorrhagic edema in an infant. *Hautarzt*. 1992;43:786-8.
4. 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.
5. Legrain V, Lejean S, Taieb 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.
6. Slee DS, Lagro SW, Frenkel J. Acute hemorrhagic edema in children: excellent prognosis. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2001;145:830-4.
7. Vermeer MH, Stoof TJ, Kozel MM, Blom DJ, Nieboer C, Smitt JH. Acute hemorrhagic edema of childhood and its differentiation from Schonlein-Henoch purpura. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2001;145:834-9.
8. Millard T, Harris A, McDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:837-9.
9. Tomac N, Saraclar Y, Turkstas I, Kalayci O. Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Clin Exp Dermatol*. 1996;21:217-9.
10. Krause I, Lazarov, Rachmel A, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy, a benign variant of leukocytoclastic vasculitis. *Acta Pediatr*. 1996;85:114-7.

