

Resolución del caso presentado en el número anterior

Edema hemorrágico agudo del lactante

Acute hemorrhagic edema of the infant

Dra. Débora C. Landau,^a Dra. Magdalena Bosio Bonet,^a Dra. María D. Salduna,^b Dr. Adrian Kahn,^c Dra. María Kurpis,^d Dr. Alejandro Ruiz Lascano^a

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 2 años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia, infecciones, inmunizaciones ni medicaciones. Consultó por presentar placas eritematosas urticarianas de varios centímetros de diámetro generalizadas que duraban varios días y evolucionaban con tinte purpúrico. Se observó edema de manos y compromiso de pabellón auricular con eritema y edema (*Figura 1*), sin fiebre ni otros síntomas. Se indicó antihistamínico y corticoide por vía oral con mejoría. Al suspender el corticoide, recurrieron las lesiones con fiebre; el laboratorio reveló leucocitosis con eosinofilia y aumento de reactantes de fase aguda. Se realizó biopsia de piel con estudio histopatológico e inmunofluorescencia.

Edema hemorrágico agudo del lactante

Los resultados de la inmunofluorescencia fueron los siguientes: depósitos en paredes vasculares de C3 e inmunoglobulina A (IgA), negativo para inmunoglobulina G (IgG) e inmunoglobulina M (IgM). Sugestivo de vasculitis.

Se confirmó el diagnóstico de edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL).

El EHAL es una vasculitis aguda leucocitoclástica que afecta a menores de 2 años.

Se registran más casos en invierno. Su etiología es desconocida; se ha descrito la presencia de factores desencadenantes, como infecciones virales o bacterianas, inmunizaciones o ingesta previa de medicamentos.¹

La fisiopatogenia propuesta es un mecanismo de hipersensibilidad tipo III mediado por inmunocomplejos que conlleva la activación del complemento, estimulación quimiotáctica de neutrófilos y daño secundario de la pared vascular.²

Se caracteriza clínicamente por lesiones equimóticas, febrícula o fiebre de bajo grado y edema simétrico, de aparición brusca.¹

Las lesiones cutáneas pueden ser urticariformes, equimóticas, con tendencia a la expansión centrífuga, de distribución simétrica y de predominio en los miembros inferiores y la región facial (mejillas, párpados y pabellones auriculares), y asocian edema³ (*Figura 2*). El edema es constante,

- Servicio de Dermatología del Hospital Privado Universitario de Córdoba y carrera de posgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.
- Área de Dermatología Pediátrica del Servicio de Dermatología del Hospital Privado Universitario de Córdoba.
- Servicio de Alergia e Inmunología del Hospital Privado Universitario de Córdoba e Instituto Universitario de Ciencias Biomédicas de Córdoba.
- Servicio de Patología del Hospital Privado Universitario de Córdoba e Instituto Universitario de Ciencias Biomédicas de Córdoba.

Correspondencia:
Dra. Débora C. Landau: deboralandau@hotmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 25-4-2017
Aceptado: 22-8-2017

Cómo citar: Landau DC, Bosio Bonet M, Salduna MD, et al. Edema hemorrágico agudo del lactante. *Arch Argent Pediatr* 2018;116(2):166-168.

FIGURA 1. Clínica de la paciente



Placas urticarianas en el tronco, los miembros y el rostro. Se destaca el edema de manos, eritema y edema en el pabellón auricular

firme, rosado, doloroso y casi siempre está presente al inicio de la sintomatología. Es de ubicación acral, simétrico; afecta la región dorsal de las manos y los pies, para extenderse, posteriormente, a la zona proximal de las extremidades, incluso hasta los genitales.²

Existen pocos casos de afectación extracutánea. Se han descrito dolor abdominal, vómitos, melena, artralgias, hematuria o proteinuria aisladas.¹

Los hallazgos de laboratorio pueden incluir leucocitosis, trombocitosis, eosinofilia y aumento de la velocidad de sedimentación globular. Los resultados del examen de orina, sangre oculta en heces y función renal son usualmente normales.

El examen histológico de la piel demuestra una vasculitis leucocitoclástica de pequeños

vasos. Puede variar desde una vasculitis leucocitoclástica típica, con o sin necrosis fibrinoide, hasta hallazgos menos específicos (infiltrado perivascular linfocitocítico con extravasación de glóbulos rojos).¹

Los estudios de inmunofluorescencia revelan la presencia de depósitos de C3 principalmente; además, fibrinógeno e inmunocomplejos (IgM 80%) dentro y alrededor de las paredes de los vasos, mientras que el depósito de IgA se observa solo en un 30% de los casos.

Es importante resaltar que, al ser estos hallazgos comunes en otras formas de vasculitis leucocitoclástica, se necesita una correlación clínico-patológica para afirmar el diagnóstico de EHAL. Incluso, hay autores que consideran innecesario hacer la biopsia si cumple con todas las características clínicas.²

Su evolución es, generalmente, benigna y se autolimita con resolución *ad integrum* de las lesiones en 1-3 semanas, sin apenas recurrencias. Al tratarse de un cuadro benigno y autolimitado, se recomienda el tratamiento sintomático.

Debe diferenciarse de la urticaria gigante, que obedece a un edema de la dermis profunda y/o del tejido celular subcutáneo. La tensión, el dolor, la afectación de mucosas son infrecuentes en la urticaria gigante y el tiempo de resolución varía dependiendo de la etiología y el tratamiento instaurado.

Otro diagnóstico para tener en cuenta es la urticaria vasculitis, que es una enfermedad crónica, poco frecuente y recurrente. Habitualmente, se observa a partir de los 15 años de edad. Presenta lesiones urticarianas acompañadas de ardor que duran más de 24 horas. Se clasifica en normo- e hipocomplementémica. La histopatología muestra vasculitis leucocitoclástica.

FIGURA 2. Clínica de la paciente



Lesiones urticarianas purpúricas evolucionadas en los miembros inferiores.

TABLA 1. Diferencias entre el edema hemorrágico agudo del lactante y la púrpura de Schönlein-Henoch¹

	EHAL	PSH
Edad	2-24 meses	3-7 años
Sexo	Predominio masculino	Predominio masculino
Estación	Invierno	Invierno
Pródromo	Infección respiratoria, medicamentos, vacunas	Infección respiratoria, medicamentos, vacunas
Lesiones	Petequias, equimosis, púrpuras en escarapela	Pápulas-petequias, urticaria
Edema	Constante	Infrecuente
Localización	Cara, pabellones auriculares y extremidades	Sobre todo, miembros inferiores y glúteos. Ocasional afectación de escroto
Afectación visceral	Excepcional y autolimitada	Frecuente
Síntomas asociados	Febrícula o fiebre de bajo grado	Artralgias, dolor abdominal, hemorragia gastrointestinal, hematuria, proteinuria
Evolución	Benigna. Recuperación espontánea en 1-3 semanas	Incierta
Recidiva	Rara	Frecuente (50%)
Vasculitis leucocitoclástica	Sí	Sí
Depósito de IgA perivascular	30%	Casi 100%

IgA: inmunoglobulina A; EHAL: edema hemorrágico agudo del lactante; PSH: púrpura de Schönlein-Henoch.

La enfermedad de Kawasaki (EK) presenta los siguientes hallazgos clínicos principales:

1. Fiebre: en el 100% de los casos.
2. Cambios en las extremidades: edema doloroso del dorso de las manos y los pies y eritema bilateral palmo-plantar (72,6%).
3. Exantema: polimorfo, confluyente, no vesiculoso. El más común es una erupción maculopapular difusa inespecífica (90%-92%). Ocasionalmente, exantema urticariano, escarlatiniforme, purpúrico, eritrodérmico, símil eritema multiforme. Compromete el tronco, el abdomen y las extremidades, y se acentúa en la región perineal, donde puede ocurrir temprana descamación.
4. Afectación ocular: en el 90%-95% de los casos como conjuntivitis seca.
5. Afectación de labios y cavidad bucal: en el 92%.
6. Linfadenopatía cervical: en el 50%-56,2%, es unilateral, con tamaño mayor de 1,5 cm.

EK completa: fiebre \geq 5 días y \geq 4 de las 5 características clínicas principales.

EK incompleta: fiebre inexplicable \geq 5 días y, al menos, 2 características clásicas de la EK. El compromiso coronario ecocardiográfico puede confirmar el diagnóstico en casos dudosos.⁴

En nuestro caso, nunca tuvo fiebre, por lo que se descarta el anterior diagnóstico.

Se debe considerar la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) como diagnóstico diferencial (Tabla 1).¹ Es también una vasculitis de pequeños vasos y la más frecuente en la infancia, que afecta, principalmente, a los niños entre los 2 y los 11 años, con lesiones purpúricas polimorfas, por lo general, en las extremidades inferiores, lo que causa la controversia existente sobre si el EHAL y la PSH son entidades diferentes o manifestaciones extremas del mismo proceso.⁵ ■

REFERENCIAS

1. Yarmuch P, Chaparro X, Fischer C, et al. Edema hemorrágico agudo del lactante: reporte de un caso de presentación atípica. *Rev Chil Pediatr* 2012;83(5):462-7.
2. Pérez L, Benavides A, Barrientos B, Deza Cet al. Edema hemorrágico agudo del lactante. *Rev Chil Pediatr* 2006;77(6):599-603.
3. Checa Rodríguez R, Carabaño Aguada I, Álvarez Fernández B. Edema agudo hemorrágico en un neonato. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2015;17(66):151-3.
4. Sociedad Argentina de Pediatría, Sociedad Argentina de Cardiología. Enfermedad de Kawasaki: consenso interdisciplinario e intersociedades (guía práctica clínica). Versión abreviada. *Arch Argent Pediatr* 2016;114(4):385-90.
5. Cacharrón Caramés T, Díaz Soto R, Suárez García F, et al. Edema hemorrágico agudo del lactante. *An Pediatr* 2011;74(4):272-3.

Presentación del nuevo caso clínico

En el próximo número se publicará el diagnóstico, manejo y tratamiento de este caso.

Niño de 6 meses, con antecedentes personales de prematuro tardío de bajo peso para la edad gestacional (35 semanas de edad gestacional, peso al nacer de 1200 g, gemelar), que consulta al Hospital General de Ciudad Real, España, por la aparición de lesiones papulares rosado-amarillentas descamativas en el tronco, la espalda y la cara desde hace 1 mes (Figura 1).

En los últimos 10 días, se aprecia extensión de dichas lesiones hacia las axilas, las ingles y la región anogenital. La familia no refiere fiebre acompañante ni otra clínica asociada. En la exploración, no se observan megalias abdominales.

¿Cuál es su diagnóstico?

- Dermatitis atópica.
- Miliaria.
- Escabiosis.
- Histiocitosis de células de Langerhans.
- Varicela en fase inicial.

FIGURA 1. Lesiones en la espalda a los 6 meses de edad

