

Reporte de caso

Edema agudo hemorrágico de la infancia

Acute hemorrhagic childhood edema

José Consuegra-Solano¹, Laura Cristina Agualimpia-Palacios², Karen Lorena Cadavid-Zapata², Sari Yuliett Kury-Palacios², Isaura Pilar Sánchez³ ^{® CyLAC}

Fecha correspondencia:

Recibido: octubre 31 de 2016. Revisado: mayo 8 de 2017. Aceptado: julio 27 de 2017.

Forma de citar:

Consuegra-Solano J, Agualimpia-Palacios LC, Cadavid-Zapata KL, Kury-Palacios SY, Sánchez IP. Edema agudo hemorrágico de la infancia. CES Med 2017; 31(2): 192-198.

Open access
© Derecho de autor
Licencia creative commons
Ética de publicaciones
Revisión por pares
Gestión por Open Journal System
DOI: http://dx.doi.org/10.21615/
cesmedicina.31.2.8
ISSN 0120-8705
e-ISSN 2215-9177

Sobre los autores:

- 1 Pediatra. Departamento de Pediatría, Hospital Marco Fidel Suarez. Medellín, Colombia.
- 2 Estudiante de Medicina, Facultad de Ciencias de la Salud, Corporación Universitaria UniRemington. Medellín, Colombia.



Resumen

El edema agudo hemorrágico de la infancia es una vasculitis leucocitoclástica aguda que afecta a niños hasta los dos años y está caracterizado por la aparición de lesiones purpúricas tipo pápulas y placas en forma de diana, edema en miembros inferiores y fiebre de bajo grado. Se trata de un cuadro benigno y autolimitado, por lo cual su manejo es sintomático. El objetivo de este trabajo es describir un caso de edema agudo hemorrágico y discutir su presentación con la literatura actual. Presentamos un caso clínico de una niña de dos años quien es llevada a la consulta por un cuadro de edema y lesiones equimóticas en maléolos, asociado a síntomas respiratorios de dos meses de evolución. Posteriormente, aparecieron lesiones cutáneas, purpúricas, simétricas, de predominio en miembros inferiores, tipo rosetas, sobreelevados y confluyentes, asociadas a prurito y lesiones similares en brazos, sin compromiso del estado general. Los exámenes de laboratorio mostraron una velocidad de sedimentación glomerular y proteína C reactiva elevadas e IgM positiva para Mycoplasma, así como vasculitis leucocitoclástica en una biopsia de piel. Se realizó tratamiento para el cuadro respiratorio y el prurito. El cuadro remitió en forma espontánea sin recurrencias posteriores. El diagnóstico correcto del edema agudo hemorrágico de la infancia es fundamental para disminuir el subdiagnóstico. evitar gastos médicos y antibioticoterapia innecesaria.

Palabras claves: Edema; hemorrágico; vasculitis; leucocitoclástica, niños.

Abstract

Acute hemorrhagic edema of infancy is an acute leukocytoclastic vasculitis, that affects children up to 2 years old, characterized by the appearance of purpura papules and plaques in the form of a bulls-eye, lower limb edema and low-grade fever; It is a benign and self-limiting disease so its management is symptomatic. The aim of this report is to describe a case acute hemorrhagic edema of infancy and to discuss their presentation with the current scientific literature. We report the clinical case of a 2 years-old girl, who consulted for edema and ecchymotic lesions on the malleolus, with a 2-month history of respiratory symptoms associated. Thereafter, coalesced and symmetrical purpuric skin lesions predominantly in lower limbs, rosettes type and raised associated with itching and similar injuries in arms, without effecting general wellbeing. Laboratory tests showed an elevated sedimentation rate and C-reactive protein, IgM positive for *Mycoplasma*, and leukocytoclastic vasculitis in the skin biopsy. Differential diagnoses were discarded. Treatment for respiratory symptoms and

CES MEDICINA

Julio - Diciembre 2017 - Pág 192

3 Bióloga, Ph. D. Grupo de Investigaciones Biomédicas UniRemington, Facultad de Ciencias de la Salud, Programa de Medicina, Corporación Universitaria, Medellín, Colombia. pruritus was performed. The clinical manifestation disappeared spontaneously without further recurrences. The correct diagnosis of the disease is essential to reduce sub-diagnosis, avoiding unnecessary medical expenses and antibiotic therapy.

Keywords: Edema; hemorrhagic vasculitis; leukocytoclastic; children.

Introducción

El edema agudo hemorrágico de la infancia es una vasculitis aguda leucocitoclástica benigna confinada a la piel, que afecta a niños de cuatro meses a dos años de edad $(\underline{1}-\underline{4})$. Su incidencia es desconocida, debido a su escasa frecuencia y a la confusión diagnóstica con la púrpura de Henoch Shönlein, lo que hace que su subdiagnóstico sea significativo $(\underline{1},\underline{5})$.

El cuadro clínico inicial está dado por la triada de fiebre, edema y la aparición de placas purpúricas en cara y extremidades. Su diagnóstico es clínico y se confirma mediante histopatología (2,4).

El objetivo de esta publicación es la presentación de un caso clínico de un paciente infante con edema agudo hemorrágico y la revisión de los principales hallazgos reportados en la literatura acerca de los aspectos más relevantes de esta enfermedad. Se obtuvo el consentimiento informado por parte de la madre de la paciente para el uso de los datos de la historia clínica e imágenes, así como la aprobación del Hospital Marco Fidel Suárez para el reporte del caso.

El edema agudo hemorrágico de la infancia es una vasculitis aguda leucocitoclástica benigna confinada a la piel, que afecta a niños de cuatro meses a dos años de edad.

El cuadro clínico inicial está dado por la triada de fiebre, edema y la aparición de placas purpúricas en cara y extremidades. Su diagnóstico es clínico y se confirma mediante histopatología.

Descripción del caso

Paciente femenina de dos años quien fue llevada al servicio de urgencia del Hospital Marco Fidel Suárez por presentar cuadro clínico de cuatro días de evolución, consistente con fiebre cuantificada de 38 °C acompañado de edema y dolor en ambos tobillos, con dificultad para la deambulación; no se registraba historia reciente de vacunación. En el examen físico se evidenciaba fiebre y edema, dolor y leve equimosis en ambos tobillos. Se hace presunción diagnóstica de infección de vías urinarias y celulitis de sitio no especificado. Se solicitó hemograma, uroanálisis y se inició manejo con acetaminofén vía oral. Posteriormente, fue evaluada por el servicio de pediatría que documentó antecedentes de síntomas respiratorios desde hacía dos meses, para lo cual la madre le administró amoxicilina.

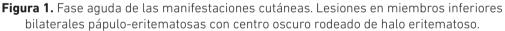
En el examen general se encontró una paciente en buenas condiciones generales y levemente febril, faringe congestiva con escurrimiento posterior, artritis en tobillos y lesiones petequiales en miembros inferiores, por lo que se hospitalizó con diagnóstico presuntivo de infección respiratoria alta, manifestación extrapulmonar de infección por *Mycoplasma* y púrpura de Henoch – Schönlein; se inició tratamiento con claritromicina intravenosa, acetaminofén y naproxeno.

Se solicitaron paraclínicos que mostraron Ig M positiva para *Mycoplasma* (11 COI, índice de corte) y niveles de Ig A en suero de 94,8 mg/dl. El hemoleucograma, el perfil de coagulación, las pruebas de función renal y el uroanálisis se encontraban dentro de los valores normales. La medición de C3 se encontró normal, en contraste con la de C4, que estaba elevada. La velocidad de sedimentación glomerular osciló entre 21 y 80 mg/dl, así como la proteína C reactiva de 10,4 mg/dl a 29 mg/dl en el primer y quinto día de hospitalización, respectivamente.

El primer día de hospitalización la paciente presentó edema bimaleolar asociado a petequias en ambos miembros inferiores. Con los hallazgos clínicos y de laboratorio se confirmó el diagnóstico de infección respiratoria alta con manifestación extra pulmonar de infección por *Mycoplasma* y vasculítis secundaria, por lo que se continuó con el mismo tratamiento.

En el cuarto día se registran en miembros inferiores lesiones bilaterales pápulo-eritematosas de aproximadamente 0,5 centímetros, con centro oscuro rodeado de halo eritematoso (<u>figura 1</u>), lo que conduce a diagnóstico presuntivo de piodermitis, por lo cual se adiciona al tratamiento cefazolina.





Al día siguiente se evidenciaba exacerbación de las lesiones en piel con diseminación a miembros superiores, abdomen y glúteos, siendo aún predominantes en extremidades inferiores, de tipo roseta, algunas en forma de diana y asociadas a prurito, sin compromiso de palmas, plantas o mucosas (figura 2 A-B). Así mismo, se evidenció disminución del edema articular. Con los hallazgos clínicos y paraclínicos se reevaluó el diagnóstico y se consideró que el cuadro correspondía a un edema agudo hemorrágico de la infancia. Sin embargo, se continuó con el mismo tratamiento y se añadió difenhidramina intravenosa.



Figura 2. Exacerbación de la fase aguda de las manifestaciones en piel. A y B. Se observan lesiones cutáneas purpúricas, simétricas tipo rosetas algunas en diana sobreelevados y confluyentes en miembros inferiores y superiores.

Al día siguiente se evidenciaba exacerbación de las lesiones en piel con diseminación a miembros superiores, abdomen y glúteos, siendo aún predominantes en extremidades inferiores, de tipo roseta, algunas en forma de diana y asociadas a prurito, sin compromiso de palmas, plantas o mucosas.



Respecto a la evolución del cuadro clínico se evidenciaron signos de grataje en codos y extremidades inferiores, así como prurito con algunas lesiones sobreinfectadas, por lo que se adicionó ácido fusídico tópico. El día 10 de hospitalización la paciente presentó intolerancia a la claritromicina, manifestada por episodios de emesis, por lo cual se cambió a azitromicina y se añadió hidróxido de aluminio por vía oral. A los 11 días de hospitalización se observó mejoría importante del prurito y resolución de las lesiones, siendo dada de alta con diagnóstico clínico de edema agudo hemorrágico del lactante.

Durante el seguimiento de control por reumatología pediátrica, una semana después del alta, se realizó ecografía de vías urinarias, función renal y uroanálisis, los cuales mostraron resultados normales. En ese mismo control se ordenó biopsia de piel, y aunque no fue posible obtener las imágenes, el análisis mostró en el corion cutáneo, necrosis fibrinoide comprometiendo vasos sanguíneos presentes en la dermis reticular superficial, asociado a extensa leucocitoclasia y extravasación eritrocitaria, lo que confirmó el diagnóstico de edema agudo hemorrágico del lactante.

Discusión

El edema agudo hemorrágico de la infancia fue descrito por primera vez en Estados Unidos por Snow en 1913 ($\underline{1}$ - $\underline{3}$). Se conoce también como enfermedad de Finkelstein y Seidlmayer ($\underline{4}$ - $\underline{6}$), púrpura postinfecciosa en "escarapela" o en "nudos de listón" (2,4).

Se caracteriza por una vasculitis leucocitoclástica de presentación aguda que comúnmente afecta a niños entre los cuatro meses y los dos años, predominantemente del sexo masculino. Además, se presenta con edema en cara y extremidades, fiebre de bajo grado y posterior aparición súbita de lesiones cutáneas tipo pápulas y placas, edematosas y purpúricas, simétricas, en forma de escarapela, rosetas o diana. Son de predominio en cara, pabellones auriculares (donde se consideran sugestivas de la enfermedad), extremidades y plantas, respetando tronco y mucosas. Las lesiones del edema agudo hemorrágico de la infancia son palpables y no pruriginosas (1,3,6).

Una característica clínica es el contraste entre la aparente gravedad del cuadro cutáneo y el buen estado general presentado por el paciente. La mayoría de los casos reportados han sido de Europa $(\underline{6},\underline{7})$, mientras que en América existen pocos reportes debido a su escasa incidencia y a la confusión diagnóstica con púrpura de Henoch -Schönlein $(\underline{3},\underline{6},\underline{8})$.

Su causa es desconocida y frecuentemente hay historia de procesos infecciosos, principalmente de cuadros de vías respiratorias altas por *Mycoplasma pneumoniae*, un hallazgo demostrado en este caso por anticuerpos IgM y una manifestación extrapulmonar de la infección por *Mycoplasma*. Otros agentes infecciosos como *Virus herpes, Adenovirus, Virus respiratorio sincitial, Streptococcus sp* son también frecuentes, y más recientemente *Coronavirus* (9). Otros desencadenantes son la administración de medicamentos (antibióticos tópicos y sistémicos, analgésicos, antitérmicos y antitusígenos), así como vacunas (triple viral e influenza tipo B) (10).

Estos hallazgos orientan hacia una posible causa tóxico-alérgica, inducida por un probable fenómeno de hipersensibilidad (4,6,11). De otra parte, aunque es una enfermedad de diagnóstico clínico, los hallazgos histopatológicos en biopsias de piel por microscopía óptica e inmunofluorescencia pueden apoyar su diagnóstico. En es-

Una característica clínica es el contraste entre la aparente gravedad del cuadro cutáneo y el buen estado general presentado por el paciente. Su causa es desconocida y frecuentemente hay historia de procesos infecciosos, principalmente de cuadros de vías respiratorias altas.

CES MEDICINA

tas se evidencia un infiltrado perivascular compuesto de polimorfonucleares y necrosis fibrinoide de la pared de las arteriolas, vénulas y capilares dérmicos junto con lesiones leucocitoclásticas y extravasación hemática (2,9,12), y el edema se muestra como palidez de la dermis papilar. Además, se observa un depósito de C1q, IgA, C3 e IgM (2,6,12). Los resultados de la biopsia realizada a la paciente de este reporte correspondían con lo descrito en la literatura, además presentó niveles Ig A elevados, confirmando así el diagnóstico.

El diagnóstico diferencial es de gran importancia, por lo que deben descartarse otras entidades como púrpura de Henoch -Schönlein, meningococcemia, eritema multiforme, enfermedad de Kawasaki, urticarias de patrón hemorrágico, síndrome de Sweet, septicemia, púrpura fulminans y maltrato infantil (11,13,14). La realización de hemograma, pruebas de coagulación, hemocultivo, urocultivo, tira reactiva rápida para orina, serología para Mycoplasma, Virus de Epstein Barr, Citomegalovirus y sangre oculta en heces son herramientas que ayudan al diagnóstico diferencial (4,9,13).

Al ser una enfermedad benigna y autolimitada el tratamiento debe ser sintomático (9,14,15) utilizando antipiréticos y antihistamínicos. Se pueden administrar antibióticos en los casos de infección bacteriana concomitante (4,6,16). Se ha reportado el uso de prednisona a dosis de 2 mg/kg/día durante 5-10 días, aunque algunos autores discuten la eficacia del tratamiento corticoide (4,13,16,17), que es usada en casos de severos, síntomas persistentes gastrointestinales y complicaciones de la enfermedad, con mejoría y resolución más rápida del cuadro clínico (5,6,13).

Esta es una condición de corta evolución (días-semanas), autolimitada, sin secuelas y de pronóstico benigno (18), con raros casos de recaídas y sin compromiso visceral, aunque se han reportado casos de compromiso renal (23 %) e intestinal (29 %) (2,4,19).

Conclusión

El edema agudo hemorrágico de la infancia es una enfermedad de resolución espontánea. Su correcto diagnóstico es fundamental para disminuir el subdiagnóstico, evitar gastos médicos, antibioticoterapia innecesaria así como su discriminación de otras enfermedades más graves como la sepsis meningócocica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

Bibliografía

- Cabanillas JJ, Pérez C, Vera C, Barquinero A. Edema agudo hemorrágico del lactante. Dermatol Peru 2012; 22(4):182-6. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci arttext&pid=S1139-76322011000400060
- 2. Jindal SR, Kura MM. Acute hemorrhagic edema of infancy a rare entity. Indian Dermatol Online J. 2013;4:106-8. http://www.idoj.in/article.asp?iss-n=2229-5178;year=2013;volume=4;issue=2;spage=106;epage=108;aulast=Jindal
- 3. Franco JV, Delgado DJ, Mora L, Penuela O. Enfermedad de Finkelstein. Reporte de un caso. Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría. 2013; 76 (1): 24-6. Redalyc

Esta es una condición de corta evolución (días-se-manas), autolimitada, sin secuelas y de pronóstico benigno (18), con raros casos de recaídas y sin compromiso visceral, aunque se han reportado casos de compromiso renal (23 %) e intestinal.

- 4. Alhammadi AH, Adel A, Hendaus MA. Acute hemorrhagic edema of infancy: a worrisome presentation, but benign course. Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology 2013;6:197–9. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3673373/
- 5. Avhad G, Ghuge P, Jerajani H. Acute hemorrhagic edema of infancy. Indian Dermatol Online J. 2014;5:356-7. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4681212/
- 6. Emerich PS, Prebianchi PA, Motta LL, Lucas E, Ferreira LA, Ferreira LM. Acute hemorrhagic edema of infancy: report of three cases. An Bras Dermatol. 2011; 86(6):1181-4 https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?LinkName=pubmed_pubmed&from_uid=15227741
- 7. Ferrarini A, Benetti C, Camozzi P, Ostini A, Simonetti GD, Milani GP, et at. Acute hemorrhagic edema of young children: a prospective case series. Eur J Pediatr. 2016;175(4):557-61. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26608931
- 8. Dutta A, Kumar S. Acute hemorrhagic edema of infancy; Indian pediatrics. 2014; 51:677-678. http://www.indianpediatrics.net/aug2014/aug-677-678.htm
- 9. Chesser H, Chambliss JM, Zwemer E. Acute Hemorrhagic edema of infancy after Coronavirus Infection with recurrent rash. Case Rep Pediatr. 2017;2017: 5637503. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28243478
- 10. Binamer Y. Acute hemorrhagic edema of infancy after MMR vaccine. Ann Saudi Med. 2015;35(3):254-6. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26409801
- 11. Lim MS, Shamsudin N. Acute haemorrhagic oedema of infancy with bullae and koebnerisation. Malays Fam Physician 2014;9(2);55-7. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4391519/
- 12. Siqueira D, Fornazieri A, Benevides G, Espósito A, Hein N, Hirose M, et al. Acute hemorrhagic edema of Infancy: an unusual diagnosis for the general pediatrician. Autopsy Case Rep [Internet]. 2015;5(3):37-41. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4636105/
- 13. Martinez MS, Casado ML. ¿Purpura de Schonlein-Henoch o edema agudo hemorrágico del lactante? Rev Pediatr Aten Primaria. 2012;14:231-3. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci arttext&pid=S1139-76322012000400009
- 14. Checa R, Carabaño L, Álvarez B. Edema agudo hemorrágico en un neonato. Rev Pediatr Aten Primaria. 2015;17:151-3. http://www.pap.es/Empty/PAP/front/Articulos/Articulo/ OrCjUxDG4cq0tvuLJz--hfQ82dNmzOkJw_f4EMIKQ_E
- 15. Roy KP, Madke B, Kar S, Yadav N. Acute hemorrhagic edema of infancy. Indian J Dermatol. 2015;60(6):624-625. http://www.e-ijd.org/article.asp?iss-n=0019-5154;year=2015;volume=60;issue=6;spage=624;epage=625;aulast=Roy
- 16. Risikesan J, Koppelhus U, Steiniche T, Deleuran M, Herlin T. Case report: methylprednisolone therapy in acute hemorrhagic edema of infancy. Dermatological Medicine. 2014:1-3



- 17. Ceci M, Conrieri M, Raffaldi I, Pagliardini V, Urbino AF. Acute Hemorrhagic Edema of infancy: still a challenge for the pediatrician. Pediatr Emerg Care. 2016 [Epub ahead of print]. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27228147
- 18. Cacharrón T, Díaz R, Suárez F, Rodríguez G. Edema hemorrágico agudo del lactante. An Pediatr (Barc). 2011;74(4):272-3. http://www.analesdepediatria.org/es/edema-hemorragico-agudo-del-lactante/articulo/S1695403310005503/
- 19. Cunha DF, Darcie AL, Benevides GN, Ferronato AE, Hein N, Lo DS, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy: an unusual diagnosis for the general pediatrician. Autops Case Rep. 2015 Sep 30;5(3):37-41. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4636105/