Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

RELATO DE CASO

Edema agudo hemorrágico de la infancia: Relato de caso y comparación con meningococcemia

Acute hemorrhagic edema of childhood: Case report and comparison with meningococcemia

Mariana Figueiredo Caixeta[1], Jussara Silva Lima[2], Ana Gabriela Brandão Zandonaide[3]

Palabras-clave:
edema,
equimosis,
Púrpura de Schoenlein-Henoch.

Resumen

El Edema Agudo Hemorrágico de la Infancia es una vasculitis de pequeños vasos poco frecuente y generalmente acomete a niños entre 4 meses y 2 años de edad. Clínicamente se caracteriza por la tríade de fiebre, lesiones purpúricas en la cara, pabellones auriculares y en extremidades y edema. Los hallazgos cutáneos tienen la costumbre de ser dramáticos y de ser de surgimiento súbito, lo que desentonan de la gravedad y del pronóstico favorable con resolución espontánea dentro de 1 a 3 semanas. Relato un caso en que los hallazgos clínicos e histopatológicos son compatibles con edema agudo hemorrágico de la infancia, sin embargo con duda diagnóstica debido a los signos y síntomas inespecíficos y presentes en otras condiciones más comunes.

Keywords:
ecchymosis,
edema,
purpura, Schoenlein-Henoch.

Abstract

Edema acute hemorrhagic childhood is a vasculitis of small vessels infrequent and usually affects children between 4 months and 2 years old. Clinically is characterized by the triad of fever, purpuric lesions on the face, ears and extremities and edema. The cutaneous findings are often dramatic and sudden appearance, which clashes with the severity and favorable prognosis with spontaneous resolution within 1-3 weeks. Reporting a case in which the clinical and histopathological findings are consistent with acute hemorrhagic edema of childhood, but with diagnostic uncertainty due to nonspecific signs and symptoms and gifts for other more common conditions.

[1] Residente 2 de Pediatria, Universidade Federal do Triangulo Mineiro, Uberaba, MG, Brasil.
[2] Maestría en Patología por la Universidad Federal del Triângulo Mineiro y Maestría en Ciencias Médicas por la Universidad de São Paulo - Médica de la Universidad Federal del Triângulo Mineiro, Auditora de UNIMED, Consejo Ético-técnico de UNIMED y Directora de Eventos Científicos de la Regional Vale do Rio Doce, Uberaba, MG, Brasil.
[3] Médica Residente del primer año de pediatría - Residente 1 en pediatría, Universidade Federal do Triangulo Mineiro, Uberaba, MG, Brasil.

Dirección:
Mariana Figueiredo Caixeta.
Hospital de Clínicas de la Universidad Federal del Triângulo Mineiro. Rua dos Inconfidentes, nº 204, Apto 306, Barrio Abadia.
Uberaba, MG, Brasil. CEP: 38025-410

Residência Pediátrica 2016;6(2):98-102.

INTRODUCCIÓN

El edema agudo hemorrágico de la infancia (EAHI) es una condición rara en que hay al menos 100 casos descriptos en la literatura, sin embargo se cree ser una enfermedad subdiagnosticada por confundirse con la Púrpura de Henoch-Shönlein o su forma infantil. Acomete a lactantes entre 4 meses y 2 años de edad y generalmente se precede por cuadro infeccioso no específico.

El curso de la enfermedad es benigno a pesar de que presente cuadro cutáneo dramático y presentación clínica de instalación súbita que, en algunos casos, puede remeter a la meningococemia, septicemia u otras condiciones febriles exantemáticas más común en nuestro medio. Su diagnóstico es esencialmente clínico y confirmado por biopsia que muestra una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos. La etiología todavía no es definida y el tratamiento es sintomático teniendo en cuenta la evolución clínica favorable de esta enfermedad.

RELATO DE CASO

Niño de 1 año y 8 meses, sexo masculino, proveniente del área rural de Campina Verde-MG, presentó cuadro compatible con IVAS y amigdalitis siendo prescripto Amoxicilina por 7 días. Después de 4 días del inicio del tratamiento, el niño evolucionó con edema gingival intenso, equimosis locales y nodulaciones en paladar duro siendo suspenso Amoxicilina y prescripto nistatina tópica.

Fue registrado en el SUS fácil y la referencia para la ciudad de origen era Uberlândia-MG. Teniendo en cuenta la evolución rápida del cuadro, los padres optaron por buscar atención en el Hospital del Niño en Uberaba. Recibió atención el día 05/08/14 y los padres observaron surgimiento súbito de lesiones pápulo-eritematosas (semejantes a la picadura de insecto) en el pabellón auricular izquierdo (Figuras 1 y 2) que evolucionaron rápidamente para lesiones rojizas y amoratadas en los dos pabellones auriculares, en los MMSS y MMII asociado a edema (Figuras 3, 4, 5), postración y fiebre (verificada en facultativo = 38,3ºC), seguida por signos de choque con necesidad de expansión, siendo entonces transferido al HC-UFTM para mejor investigación y conducción del cuadro.

El niño fue admitido en aislamiento de contacto debido a la sospecha de meningococemia, se presentaba muy irritado, con edema importante en MMSS y MMII principalmente en puños, manos (Figura 1), tobillos y pies (Figura 3), con calor e hiperemia locales, algunas equimosis en región de codos (Figura 6), rodillas, dorso y muslos. Pabellones auriculares con equimosis intensa y aspecto necrótico a la izquierda (Figuras 1 y 2), lesiones maculopapulares amoratadas de aspectos variados en MMSS, MMII y cara (Figuras 4 y 6), no alcanzando abdomen, tronco y genital.

Fue iniciado ceftriaxona, clindamicina y Cloranfenicol por orientación de la CCIH como parte del protocolo para fiebres hemorrágicas (entre ellas la fiebre maculosa).



Figura 1. Lesión necrótica en pabellón auricular izquierdo.

El paciente evolucionó sin fiebre desde la internación, buena diuresis y TGI sin alteraciones. Después de un día, hubo surgimiento de nuevas lesiones hiperémicas diseminadas por el cuerpo, incluyendo tronco y abdomen (excepto genital) y aumento de una de las lesiones iniciales presente en el dorso del pie derecho próximo al 5º metatarso (Figura 3). En el 3º día de internación hospitalaria, se presentaba en buen estado general, jugando, sin irritabilidad o postración. Las lesiones disminuyeron progresivamente.

El día 12/08/15 (7º DIH) fue dado el laudo no oficial de la biopsia recogida el día de la admisión (05/08/15), que mostró vasculitis leucocitoclástica confirmada en laudo oficial liberado el día 18/08/15. Lactante evolucionó con remisión de las lesiones recibiendo alta el día 15/08/15 con apenas una lesión costrosa en pabellón auricular izquierdo y con estado general sin alteraciones. Hizo uso de Cloranfenicol por 7 días y Ceftriaxona + Clindamicina por 10 días.

Recibió alta aguardando las serologías para Dengue, leptospirosis, fiebre amarilla, hantavirus, Hepatitis A y Fiebre maculosa recibiendo el resultado en la consulta de egresos de la enfermería el día 22/08 siendo los resultados negativos para Fiebre amarilla, Dengue, Hantavirus y Leptospirosis. Los resultados de Fiebre Maculosa y Hepatitis A tampoco se confirmaron.



Figura 2. Regresión de la lesión.



Figura 3. Edema de pie y tobillo.

LAUDO DE LA BIOPSIA

Material: Piel total de brazo derecho.

Macroscopía: Elipse de piel pardo-clara midiendo 0,8x0,5x0,2cm. No presenta alteraciones macroscópicas.



Figura 4. Lesiones en medallón, edematosa y purpúrica en MMII.



Figura 5. Edema y lesiones en extremidad.

Microscopía: Fragmentos de piel presentando epidermis sin alteraciones. En la dermis se observa intenso infiltrado inflamatorio compuesto predominantemente por neutrofilos con leucocitoclasia que se disponen alrededor de vasos con endotelio tumefacto y necrosis fibrinoide de la pared. Se nota leve extravasado de hematíes.

Diagnóstico: Vasculitis leucocitoclástica

Nota: Considerando los aspectos clínicos y patológicos, el cuadro se encaja en el diagnóstico de Edema Hemorrágico Agudo de la Infancia.

DISCUSIÓN

Descripta por primera vez por Snow en 1913 como cuadro de "púrpura, urticaria y edema angioneurótico de manos y pies en un lactante". Posteriormente fue denominada púrpura postinfecciosa en *cockade* por Seidlmayer y edema hemorrágico agudo de la infancia por Finkelstein en



Figura 6. Lesiones purpúricas, simétricas, en medallón en MMSS.

1938[1]. Existen aproximadamente 100 casos descriptos, sin embargo se cree que esa entidad es subdiagnosticada y muchos autores defienden tratarse de un tipo de manifestación de la púrpura de Henoch-Schonlein en lactantes[2].

El edema hemorrágico agudo de la infancia es una forma rara y benigna de vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos que afecta a niños entre los 4 meses y 2 años de edad y se caracteriza, clínicamente por la tríade: Fiebre, edema de extremidades y placas purpúricas bien delimitadas, simétricas, localizadas principalmente en la cara, pabellones auriculares y extremidades con escaso envolvimiento del tronco[1,3].

Las vasculitis ocurren debido a un proceso inflamatorio vascular inmunológicamente mediado determinando daño funcional y estructural en la pared de los vasos. De acuerdo con el tipo celular predominante en el infiltrado inflamatorio del proceso, las vasculitis se clasifican en neutrofílicas, linfocíticas y granulomatosas. Se clasifican además en cuanto a la localización, con envolvimiento de pequeños, medios y/o grandes vasos.

La vasculitis necrotizante se caracteriza por áreas segmentares de infiltración transmural por neutrofilos, ruptura de la arquitectura de la pared del vaso y necrosis fibrinoide asociada. La expresión histopatológica usada para ese conjunto de alteraciones es vasculitis leucocitoclástica. El edema endotelial y debris de granulocitos (leucocitoclasia) se ven con frecuencia, sin embargo no están necesariamente presentes en el diagnóstico[4].

Otras manifestaciones ocasionales son púrpuras reticulares, lesiones necróticas, sobretodo en la oreja, y urticaria. La ocurrencia de lesiones purpúricas en las mucosas (conjuntiva y paladar blando) también se describe. El envolvimiento visceral es raro y, en los pocos casos en que fue descripto, consiste en alteraciones renales discretas y transitorias, y alteraciones gastrointestinales. Algunos autores consideran la ausencia de envolvimiento visceral y de enfermedad sistémica como criterio necesario al diagnostico de EHAI[3].

A pesar de que los hallazgos cutáneos sean dramáticos y de surgimiento rápido, el pronóstico es favorable, con resolución espontánea dentro de 1 a 3 semanas. La asociación de fiebre y lesiones purpúricas constituye un desafío para el clinico[1]. Dentro del universo de las enfermedades de las cuales cursan con esta asociación, debemos recordar siempre de la Púrpura de Henoch- Schonlein, de la meningococcemia y de la septicemia, principales diagnósticos diferenciales del EAHI[2,4].

La mayor prevalencia de EHAI ocurre en los meses de inverno, lo que puede estar relacionado a mayor oportunidad de ocurrencia de la vasculitis tras episodios infecciosos. Setenta y cinco por ciento de los casos se precedieron por infecciones (Streptococcus, Mycoplasma, E. coli, Staphylococcus), vacunación (sarampión, DPT, HiB) o drogas (penicilinas, cefalosporinas, sulfametoxazol-trimetoprim, paracetamol)[1,3].

La etiología es todavía desconocida y la fisiopatología, incierta. No obstante, algunos autores consideraron el EHAI una enfermedad mediada por inmunocomplejos[4].

El diagnóstico es esencialmente clínico y se confirma por biopsia. En la sangre periférica, pueden ocurrir la eosinofilia, leucocitosis y trombocitosis. La velocidad de hemosedimentación es normal o se encuentra poco elevada. Los niveles de complemento sérico son normales. Los demás exámenes, tales como: coagulograma, sedimento urinario, función renal y hepática, ASLO, Inmunoglobulina A (IgA) e inmunoglobulina M (IgM), Factor antinuclear y el VDRL son normales. El comprometimiento sistémico es raro así como la recurrencia de las lesiones[1,4].

Los hallazgos histopatológicos son de una vasculitis leucocitoclástica, con acometimiento de pequeños vasos de la dermis, raramente extendiéndose al subcutáneo, necrosis fibrinoide, extravasado de hematíes y edema intersticial. La inmunofluorescencia directa (IFD) revela depósitos de complemento 3 (C3), fibrinógeno e IgM. Inmunoglobulina A, Inmunoglobulina G e Inmunoglobulina E se pueden observar, con frecuencia mucho menor. Por eso, las características clínicas, la edad y la evolución de la enfermedad permiten el diagnóstico diferencial, y la ausencia de depósitos de IgA no es obligatoria para el diagnóstico[1].

La relación entre el EHAI y la púrpura de Henoch-Schönlein sigue polémica. Ambas son vasculitis leucocitoclásticas de pequeños vasos y se desarrollan generalmente después de un episodio infeccioso[4]. La PHS incide generalmente en niños de dos a ocho años, se manifiesta como lesión purpúrica que no presenta el aspecto anular y en blanco y ataca principalmente las piernas, muslos y regiones glúteas, no alcanzando la cara y

el tronco y raramente presentan edema subyacente.

Además, hay manifestaciones extracutáneas frecuentes (dos tercios de los pacientes presentan manifestaciones gastrointestinales y articulares, el 20% al 100% cursan con acometimiento renal), posee duración promedia de 30 días y las recidivas son frecuentes (hasta el 50% de los casos). Histológicamente la necrosis fibrinoide es rara y la Inmunofluorescencia revela depósitos de IgA, C3 y fibrina - lo que sugiere activación de la vía alternativa del complemento. En contraste, el estándar inmunohistológico del EHAI consiste en presencia de IgA en apenas un tercio de los casos, depósito de C1q, fibrinógeno, C3, IgG, IgM e IgE en la pared y alrededor de los pequeños vasos[1,3].

La ausencia de envolvimiento visceral y el buen pronóstico son característicos del EHAI. Relatos de casos atípicos con manifestaciones características de las dos enfermedades han sido considerados superposición de EHAI y PHS así como hay discordancia entre los autores sobre si el EHAI es una entidad clínica distinta o una variante de la PHS en lactantes. Ya fue sugerido que diferencias entre ambas podrían ser secundarias a alteraciones en la maduración del sistema inmune mediado por IgA relacionadas a la edad[2].

Ningún tratamiento se debe indicar una vez que la enfermedad es benigna y sigue un curso autolimitado en una a tres semanas. No hay evidencias de que el uso de corticosteroides sistémicos y antihistamínicos disminuya el curso de la enfermedad, a pesar de que sean utilizados como medida terapéutica. El alerta para esa vasculitis tiene como objetivo auxiliar el diagnostico, haciéndolo más precoz, y evitar tratamientos y preocupaciones innecesarias. Solamente un relato de EHAI que evolucionó con defunción debido a una intususcepción íleo-íleo complicada[4].

Otros diagnósticos diferenciales son púrpura fulminantes, meningococcemia, eritema multiforme, farmacodermias, lupus eritematoso neonatal, síndrome de Sweet (Lesiones cutáneas eritematovioláceas dolorosas, fiebre, leucocitosis con neutrofilia y dermis con infiltrado inflamatorio neutrofílico denso a la histología), enfermedad de Gianotti-Crosti (Erupción eritematopapulosa acrolocalizada y simétrica en cara, glúteo y extremidades en niños de 2 a 6 años de edad) y enfermedad de Kawasaki[2].

Según artículo del Periódico de Pediatría de 1999[5], los síntomas de la meningitis en lactantes tienen la costumbre de ser inespecíficos, llamando la atención para el diagnóstico irritabilidad, apatía y rechazo alimentar asociados a la fiebre. Los signos de irritación meníngea no son frecuentes en esa edad y pueden surgir apenas en fase más tardía de la enfermedad.

Por otro lado, el aumento de la presión intracraneal, que es la regla en meningitis bacteriana y se manifiesta por cefalea en el niño mayor, en lactantes se traduce por arqueo de la fontanela anterior y diátesis de suturas.

Alteraciones de la consciencia que varían desde obnubilación hasta el coma pueden estar presentes en las meningitis en cualquier edad, así como signos neurológicos focales que, cuando manifiestos al momento del diagnóstico, pueden indicar peor pronóstico de la enfermedad. Las convulsiones son relatadas en hasta el 20 al 30% de los niños con meningitis bacteriana en la admisión y en los primeros días de hospitalización, pero no tienen la costumbre de estar relacionadas a pronóstico, siempre que restrictas al periodo inicial de la enfermedad.

Entre las manifestaciones sistémicas asociadas a las meningitis bacterianas, se citan artralgias, mialgias, petequias o púrpura y choque, que pueden ocurrir con cualquier agente infeccioso, siendo, sin embargo significantemente más frecuentes con meningococo.

La enfermedad meningocócica se puede manifestar básicamente de tres formas: a) meningitis; b) meningococcemia; c) meningitis y meningococcemia asociadas. Los casos típicos de meningitis aisladamente son clínicamente indistinguibles de las meningitis de otra etiología bacteriana.

La meningococcemia se caracteriza por la presencia de lesiones de piel, petequiales y/o purpúricas, que pueden precederse por exantema del tipo maculopapular. Las lesiones se localizan principalmente en las extremidades de los miembros y en las regiones de la piel sometidas a presiones. Las petequias, que son inicialmente superficiales, pueden coalescer y alcanzar planos más profundos, transformándose en sufusiones hemorrágicas y equimosis.

En la meningococcemia fulminante la enfermedad tiene evolución extremamente rápida y se asocia a signos de choque (alteración de la consciencia, taquicardia, taquipnea, disminución de la amplitud de pulso, llenado capilar lento, hipotensión arterial y oliguria) y coagulación intravascular diseminada (CIVD). En esa forma, el LCR inicialmente tiene la costumbre de ser normal[5].

REFERENCIAS

1. Silveira JCG, Quattrino AL, Bragança R, Rochael MC. Edema hemorrágico agudo da infância. An Bras Dermatol. 2006;81(5 Suppl. 3):S285-7. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962006000900006
2. Goulart FB, Lage KST, Quintero MV, Pádua PM. Edema agudo hemorrágico da infância. Rev Bras Reumatol. 2004;44(3):251-4.
3. Pelajo CF, Oliveira SKF. Edema hemorrágico agudo da infância - uma variante da púrpura de Henoch-Schönlein? Rev Bras Reumatol. 2007;47(1):69-71.
4. Emerich PS, Prebianchi PA, Motta LL, Lucas EA, Ferreir LM. Edema agudo hemorrágico da infância: relato de três casos. An Bras Dermatol. 2011;86(6):1181-4. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962011000600019
5. Faria SM, Farhat CK. Meningites bacterianas: diagnóstico e conduta. J Pediatr (Rio J). 1999;75(Supl. 1):S46-56.