

## Edema Agudo Hemorrágico do Lactente

FERNANDA RODRIGUES<sup>1</sup>, SÓNIA COELHO<sup>2</sup>, ANA MORENO<sup>2</sup>, MANUEL SALGADO<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico de Coimbra

<sup>2</sup>Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

### Resumo

O edema agudo hemorrágico do lactente é uma vasculite de etiologia desconhecida, que atinge crianças com menos de 2 anos, caracterizada clinicamente pela existência de lesões purpúricas localizadas nas extremidades e face, com edema das mãos e pés. Tem início súbito, curso benigno e evolui espontaneamente para a cura. Embora o quadro clínico seja típico, por vezes coloca problemas de diagnóstico diferencial, pelo que o seu reconhecimento é importante em termos de investigação e terapêutica.

Os autores apresentam 2 casos de edema agudo hemorrágico do lactente, diagnosticados no último ano.

**Palavras-chave:** edema agudo hemorrágico, lactente, vasculite, lesões purpúricas

### Summary

#### Acute Hemorrhagic Edema of Infancy

Acute hemorrhagic edema of infancy is a vasculitis of unknown etiology, that affects children younger than 2 years of age, characterized by large purpuric lesions concentrated on the extremities and face, along with edema of the hands and feet. It has an acute onset, a short benign course and spontaneous complete recovery. Although the clinical picture is quite typical sometimes other purpuric disorder are considered and it should be recognized for appropriate diagnostic investigations and therapy.

The authors present two children with acute hemorrhagic edema of infancy, diagnosed in the last year.

**Key-words:** acute hemorrhagic edema, infancy, vasculitis, purpuric lesions

### Introdução

O edema agudo hemorrágico do lactente (EAHL) é uma vasculite pouco frequente<sup>(1)</sup>, que atinge habitualmente crianças com menos de 2 anos<sup>(2,3)</sup>, predominando no sexo masculino<sup>(3)</sup>.

Caracteriza-se pelo aparecimento súbito de lesões eritemato-papulosas, petequiais e purpúricas, por vezes palpáveis, algumas em alvo, de dimensões variáveis, com distribuição simétrica, localizadas às extremidades, face e pavilhões auriculares, com raro atingimento do tronco<sup>(2,3)</sup>. Acompanha-se frequentemente de febre (em 75% dos casos, numa das séries publicadas<sup>(2)</sup>) e edema das extremidades<sup>(2-8)</sup>. O envolvimento de outros órgãos é muito raro<sup>(2-4)</sup>.

A etiologia é desconhecida mas parece haver relação temporal com infecções respiratórias, vacinas ou fármacos<sup>(1,4)</sup>.

Histologicamente as lesões apresentam uma característica vasculite leucocitoclástica<sup>(2,3)</sup>, atingindo predominantemente os capilares e vénulas<sup>(9)</sup>.

É uma doença auto-limitada que evolui espontaneamente para a cura, habitualmente em menos de 3 semanas, com raras recidivas<sup>(2,4)</sup>.

Apresentam-se 2 casos de EAHL, observados nos últimos 2 anos no Hospital Pediátrico de Coimbra, discutindo-se a clínica, problemas e importância do diagnóstico diferencial e os exames complementares a efectuar.

### Casos clínicos

#### Caso 1

Natacha, 9 meses, previamente saudável, sem infecções respiratórias ou ingestão de fármacos recentes, recorreu ao serviço de urgência por exantema petequial no dorso das mãos e pés notado 6 horas antes, com rápida pro-

Correspondência: Fernanda Rodrigues  
Serviço de Urgência  
Hospital Pediátrico  
Av. Bissaya Barreto  
3000 Coimbra  
Telefone: 239 480359

gressão. Inicialmente sem febre, à entrada apresentava bom aspecto geral e foi constatada temperatura de 38°C. Tinha lesões petequiais e purpúricas nos membros inferiores e membro superior direito, edema do antebraço, mão direita e pés. Foram colocadas as hipóteses de sépsis ou vasculite. O hemograma apresentava 18.7000/ $\mu$ L leucócitos (53% de neutrófilos) e 505.000/ $\mu$ L plaquetas. Os tempos de coagulação e sumária de urina eram normais e a proteína C reactiva era de 2 mg/dL. A hemocultura foi negativa. Esteve cerca de 24 horas em vigilância não tendo havido progressão das lesões e ficou apirética nas primeiras horas. No domicílio, a evolução foi favorável, com desaparecimento das lesões em menos de 2 semanas. Um ano depois, mantém-se bem, sem recidivas.

## Caso 2

Guilherme, 9 meses, previamente saudável, que em contexto de catarro respiratório superior febril foi medicado com cefprozil, logo suspenso no dia seguinte pelo surgimento de exantema eritematoso, que desapareceu no mesmo dia. Foram prescritos posteriormente deflazacort (1mg/kg/dia) e salbutamol por "pieira". Dois dias depois, já sem febre, surgiram novas lesões cutâneas, pelo que recorreu ao serviço de urgência do nosso hospital. Apresentava bom aspecto geral. Tinha lesões eritematosas, maculosas, petequiais e purpúricas, algumas palpáveis, de dimensões variáveis, nos membros inferiores (figura 1), antebraço e face e edema das mãos e pés (figura 2). Foi colocado o diagnóstico de vasculite. A investigação laboratorial revelou 18.2000/ $\mu$ L leucócitos (71% de



**Fig. 1** - Lesões eritematosas, maculosas, petequiais e purpúricas, algumas palpáveis, de dimensões variáveis, nos membros inferiores.

neutrófilos) e 490.000/ $\mu$ L plaquetas. Os tempos de coagulação, sumária de urina, funções hepática e renal foram normais e a proteína C reactiva era 0.2mg/dL. Teve alta

para o domicílio tendo sido reavaliado 2 dias depois. Apresentava novas lesões e edema mais acentuado dos pés. Sem noção de artralgias ou dor abdominal.

A evolução foi também favorável, mantendo-se sempre apirético, com desaparecimento das lesões em menos de 3 semanas, sem tratamento.



**Fig. 2** - Edema das mãos e pés.

## Discussão

O EAHL é uma entidade clínica rara mas provavelmente também sub-diagnosticada <sup>(10)</sup>. As lesões cutâneas surgem de forma súbita e com rápida evolução, tornando o quadro clínico muito aparatoso. A existência de febre levamos a considerar no diagnóstico diferencial outras situações clínicas graves, nomeadamente meningococémia, tal como aconteceu no nosso 1º caso clínico. No entanto, em contraste com o início súbito e aparatoso das lesões, o estado geral é, em regra, muito bom e, para além da febre, não há habitualmente outras manifestações sistémicas nem envolvimento de outros órgãos, tornando esta hipótese de diagnóstico pouco provável. Outras vasculites e maus tratos devem também ser considerados <sup>(10)</sup>. No segundo caso, como a criança estava apirética, a hipótese de vasculite foi colocada logo à entrada.

As características e distribuição das lesões, associadas à presença de edema das extremidades levaram ao diagnóstico clínico de EAHL em ambos os casos. Não houve envolvimento de outros órgãos.

Esta vasculite atinge predominantemente crianças entre os 4 meses e os 2 anos <sup>(10)</sup>, mas foi descrito um caso de apresentação neonatal <sup>(11)</sup>.

Várias infecções foram associadas temporalmente com EAHL tais como infecções respiratórias víricas ou bacterianas (faringite, otite, pneumonia), conjuntivite e infecção urinária <sup>(2,9)</sup>. Estão também descritos casos associados a tuberculose <sup>(10)</sup> e bacteriémia por pneumococo <sup>(2)</sup>. Nas nossas duas crianças não foi efectuada pesquisa de vírus e a hemocultura, feita no primeiro caso, foi negativa.

O mecanismo pelo qual os agentes infecciosos ou outros provocam este quadro de vasculite é desconhecido.

Poderá ser desencadeada por um mecanismo imunológico, embora não se conheça exactamente a natureza do antigénio desencadeante<sup>(3,4,10)</sup>.

Em algumas crianças foi efectuada investigação laboratorial mais alargada incluindo anticorpos anti-nucleares, anti-DNA, doseamento das proteínas C e S e das funções do complemento C3 e C4, não apresentando alterações<sup>(9)</sup>.

A biópsia cutânea confirma a existência de vasculite leucocitoclásica. No entanto, o diagnóstico é clínico pelo que a biópsia é dispensável.

Tal como descrito na literatura a evolução foi para a cura espontânea em menos de 3 semanas, sem sequelas, tendo no entanto aparecido novas lesões nos primeiros dias. A terapêutica com anti-histaminicos<sup>(10)</sup> e corticoides foi usada em alguns doentes mas não há evidência de benefício, devendo haver precaução na sua utilização dos últimos enquanto infecções graves não forem excluídas<sup>(2,4)</sup>.

Não há consenso se o EAHL é uma doença diferente da púrpura de Henoch-Schönlein ou apenas parte do espectro desta. Embora haja algumas semelhanças com a púrpura de Henoch-Schönlein, há também diferenças importantes tais como a idade, tamanho e distribuição das lesões, ausência de envolvimento renal ou gastrointestinal, ocorrência excepcional de recidivas e a presença de depósitos vasculares de IgA apenas em 30% dos casos<sup>(2,4,7-12)</sup>. Os autores que as consideram parte do espectro da mesma entidade, justificam as diferenças clínicas e imunopatológicas como secundárias à imaturidade fisiológica do sistema imune IgA, durante a infância<sup>(7)</sup>.

Apesar do quadro clínico ser típico, por se tratar de uma entidade pouco conhecida, poder cursar com febre e com um quadro cutâneo de purpura muito exuberante, diferente da púrpura de Henoch-Schönlein, coloca frequentemente dificuldades iniciais no diagnóstico. Parece-nos assim importante divulgar estes 2 casos de EAHL, chamando a atenção para a sua benignidade, rara ocorrência de recidivas e de complicações.

#### Bibliografia

1. Braun-Falco M, Abeck D. Acute infantile haemorrhagic oedema. *Lancet* 2002; 360: 210.
2. Morrison R, Saulsbury F. Acute hemorrhagic edema of infancy associated with pneumococcal bacteremia. *Pediatr Infect Dis J* 1999;18:832-3.
3. Roca G, Ortega F, Mesa E, Calvo F, Marrero O. Edema agudo hemorrágico del lactente: presentación de 5 casos. *An Esp Pediatr* 1998; 48:7 3-5.
4. Caliskan L, Tasdan Y, Kasapcopur O, Sever L, Tunnessen W. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149: 1267-8.
5. Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Experience Reason* 1993; 92: 865-7.
6. Goraya J, Kaur S. Acute infantile hemorrhagic edema and Henoch-Schönlein purpura: Is IgA the missing link? *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 801.

7. Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:8 37-9.
8. Caksen H, Odabas D, Kosen M, Arslan S, et al. Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol* 2002; 29: 290-5.
9. Ince E, Mumcu Y, Suskan E, Yalcinkaya F, Tumer N, Cin S. Infantile acute hemorrhagic edema: a variant of leukocytoclastic vasculitis. *Pediatr Dermatol* 1995; 12: 224-7.
10. Gonggryp IA, Todd G. Acute hemorrhagic edema of childhood (AHE). *Pediatr Dermatol* 1998; 15: 91-6.
11. Cunningham B, Eramo L. Acute hemorrhagic edema of childhood present at birth. *Pediatr Dermatol* 1999; 16: 68.
12. Paradisi M, Annesi G, Corrado A. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. *Cutis* 2001; 68: 127-9.