

## ENFERMEDAD DE FINKELSTEIN. REPORTE DE UN CASO

José Vicente Franco Soto (1), Deivis J. Delgado A (2),  
Lidiz Mora M (2), Oscar Peñuela (3).

Recibido: 11-01-2013  
Aceptado: 26-03-2013

## RESUMEN

La enfermedad de Finkelstein es una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos y de curso benigno que afecta principalmente a niños menores de 2 años y se caracteriza por manifestaciones cutáneas singulares, debido al aspecto morfológico y por la aparición súbita de sus lesiones. Característicamente no se presentan afectaciones viscerales asociadas y su típica apariencia de las lesiones cutáneas contrasta con el buen estado general de los niños afectados, presentando completa y espontánea recuperación en 1-3 semanas, sin secuelas permanentes post inflamatorias. Se informa de un lactante de 18 meses de edad, cuatro días de evolución caracterizada por múltiples lesiones tipo placas purpúricas múltiples, multiformes en cara, miembros superiores e inferiores y región glútea, asociado a edema de manos y pies. La importancia del estudio radica en la etiología desconocida, la poca frecuencia de la enfermedad y en la necesidad de un diagnóstico diferencial entre la enfermedad de Finkelstein y la Púrpura de Schölein-Henoch (PSH) debido a sus similitudes clínicas, ya que de ello dependen varios factores; en primer lugar el diagnóstico médico, pues en vista de la poca información reportada sobre el tema y a la semejanza con la PSH se pueden hacer diagnósticos equivocados y por ende tratamientos innecesarios, por esta misma razón, se cree que hay un mayor número de casos de enfermedad de Finkelstein no diagnosticados.

**Palabras clave:** Enfermedad de Finkelstein, Púrpura de Schölein-Henoch, Vasculitis leucocitoclástica, Niños.

## FINKELSTEIN'S DISEASE. A CASE REPORT

## SUMMARY

Finkelstein's disease is a leukocytoclastic vasculitis of small vessels and benign course that mainly affects children under the age of 2 years and is characterized by typical cutaneous manifestations. Characteristically associated visceral affectations do not occur and the spectacular nature of the skin lesions contrasts with the general condition of the affected children, presenting complete and spontaneous recovery in 1-3 weeks, without permanent sequelae. An 18 month old infant, four days of evolution characterized by multiple type purpuric plaques multiple, multifaceted purpuric on face, upper and lower limbs, and gluteus, associated with edema of face hands and feet. The importance of the study lies in the unknown etiology, the infrequency of the disease, and the need for a differential diagnosis between disease of Finkelstein and the Henoch Shonlein Purpura (PSH) due to their clinical similarities, since it's depends on several factors; first medical diagnosis, because in view of the limited information reported on the topic and the similarity with the PSH can make wrong diagnoses and therefore unnecessary treatments, for this same reason, believed that there is a greater number of undiagnosed cases of disease of Finkelstein.

**Key words:** Finkelstein's disease, Schölein-Henoch purple, Leukocytoclastic vasculitis, Children.

## INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Finkelstein (EF), también conocida como Edema Agudo Hemorrágico del Lactante (EAHL) es una enfermedad rara de etiología desconocida (1-7), aunque se han vinculado en su patogenia medicamentos, vacunas e infecciones respiratorias (1,2,5,8,9). Consiste en una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos y de curso benigno que afecta principalmente a niños menores de 2 años y se caracteriza por manifestaciones cutáneas singulares o muy llamativas debido al aspecto clínico, rapidez y brusquedad en la aparición de sus lesiones (10-11). Estas manifestaciones consisten en placas purpúricas, simétricas, con morfología anular o en escarapela, localizadas preferentemente en cara, pabellones auriculares y extremidades, acompañadas de un grado variable de edema en las zonas afectadas (2-4). Característicamente no se presentan afectaciones viscerales asociadas y el aspecto clínico particular o típico de las lesiones cutáneas contrasta con el buen estado general de los niños afectados, presentando completa y espontánea recupe-

ración en 1-3 semanas, sin secuelas permanentes (12-14).

Aunque la primera descripción de un caso se atribuyó a Snow en 1913 (1,3,10), fueron Finkelstein, en 1938, y Seidlmayer en 1939, los que permitieron caracterizar nosológicamente esta enfermedad y acuñaron los términos con los que se conoce de manera universal (Edema agudo hemorrágico del lactante, Síndrome de Seidlmayer) (2). A pesar de ser descrita desde principios del siglo pasado, existen pocos casos reportados de la Enfermedad de Finkelstein en la literatura debido a que el número de casos informados ha sido escaso (5), pues es una entidad clínica poco frecuente (1-10,12-14). La mayor parte de los casos publicados se han presentado en la literatura médica europea, bajo los términos de Enfermedad de Finkelstein, Síndrome de Seidlmayer o Púrpura en Concarda con Edema (3).

## CASO CLÍNICO

Varón de 18 meses de edad que es llevado a emergencia por cuadro de cuatro días de evolución caracterizado por lesiones tipo placa eritematosas múltiples, multiformes y pruriginosas en cara, miembros superiores e inferiores, región glútea y genital asociado a edema de manos y pies. Niega fiebre.

Se indicaron de manera ambulatoria antialérgicos sin ninguna mejoría, por tal motivo fue llevado al Hospital Central de San Cristóbal donde se hospitaliza. Entre los antecedentes de importancia, niega hospitalizaciones previas, no refiere episodios alérgicos urticariformes. Se desconoce esquema de inmunización.

Al examen físico sus signos vitales indicaron una frecuencia cardíaca en 100 latidos/min, frecuencia respiratoria

- (1) Infectólogo Pediatra. Adjunto del Hospital Central de San Cristóbal y Hospital Dr Patrocinio Peñuela Ruiz del IVSS. San Cristóbal.
- (2) Estudiante de 2do año de Medicina de la Universidad de Los Andes, extensión Táchira.
- (3) Residente del Postgrado de Puericultura y Pediatría Universidad de los Andes, Hospital Central de San Cristóbal.

Autor correspondiente:

Dr. José Vicente Franco Soto

Teléfono: 0416-1156181 / Correo electrónico: francoj@gmail.com

en 25 respiraciones/min, temperatura corporal a nivel axilar en 36,8° C. Antropométricamente presenta un peso de 13,5 kg (p. 89) y una talla de 83 cm (p. 57), ambos dentro del rango normal para su edad y sexo.

Piel morena con turgencia y elasticidad normal donde se observan lesiones redondeadas tipo placa en forma de “diana”, de color púrpura, de diferentes tamaños en miembros superiores e inferiores, glúteos y región inguinal; apreciándose que las lesiones aparecen con distribución bilateral y asimétrica (Figuras 1 y 2); con edema de miembros inferiores; sin adenomegalias, sin alteración en mucosas, palmas de manos o plantas de pies. Resto del examen sin alteraciones.

Ingresa a hospitalización de Pediatría con el diagnóstico de Púrpura de Schölein-Henoch. Se inició tratamiento con antihistamínicos y esteroides, apreciándose mejoría de la patología tegumentaria. Paraclínicamente el hemograma reportó leucocitos en 7000, Hemoglobina: 9,5 gr/% y 492.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>. Niveles de IgE en parámetros normales para la edad. Se realizaron pruebas para medir los tiempos de coagulación, con resultados normales para la edad. Química sanguínea que incluyó glucosa, proteínas, azoados y bilirrubinas en parámetros normales.

Evaluated por Inmunología quienes diagnosticaron Eritema Multiforme Menor. Se solicitaron complementos C3 y C4, no reportando anormalidades. Se indicaron niveles de anti IgM para Epstein Barr virus y Herpes virus, siendo negativo para el primero y dudoso para el segundo (valor: 10,4; Negativo < 9 DO, positivo >11).

Fue evaluado por Infectología Pediátrica considerando diagnóstico de Enfermedad Hemorrágica del Lactante o Enfermedad de Finkelstein. Permaneció 8 días en hospitali-



Figura 1. Placas purpúricas en forma de diana con centro más pálido de diferentes tamaños



Figura 2. Lesiones en miembros inferiores con aparición bilateral de manera simétrica.

zación, egresando en buenas condiciones, con desaparición de lesiones de manera importante.

**DISCUSIÓN**

Debido a las escasas publicaciones a nivel mundial (5) y a ciertas semejanzas que presenta la enfermedad con la Púrpura de Schölein-Henoch (PSH) (2,5) existe controversia en la literatura médica sobre si se trata de una variante de la PSH o si, por el contrario, debido a la ausencia de afección visceral, a su presencia en niños de menor edad, y a que tiene un curso evolutivo más rápido y benigno, debería ser considerada como una entidad clínica diferente (1-14). En la Tabla 1 se presentan las posibles diferencias entre estas dos entidades:

Considerando los criterios diagnósticos, expuestos en la Tabla 2; el paciente en cuestión cumple con los mismos.

Aunque se indicó tratamiento a base de antihistamínicos y esteroides, es probable que la resolución de las lesiones se hubiese realizado de manera espontánea (1, 3, 5-14).

No se conoce la etiología exacta. En el 75% de los pacientes, durante 1 a 2 semanas previas, existe el antecedente de una infección viral (respiratoria superior, otitis, conjuntivitis) o bacteriana (faringitis estreptocócica o estafilocócica, tuberculosis, bronconeumonía, infección urinaria), ingestión de drogas (penicilina, cefalosporinas, sulfas, paracetamol, antiinflamatorios) o inmunizaciones (4).

Tabla 1. Comparación entre la Enfermedad de Finkelstein y la Púrpura de Schönlein – Henoch.

Características	Enfermedad de Finkelstein	Púrpura de Schönlein – Henoch
Edad	4 meses a 2 años	3 a 6 años
Síntomas	Buen estado general	Dolor abdominal, artralgias, vómitos
Clínica	Lesiones purpúricas en escarapela en cara, orejas	Púrpura palpable en superficies extensoras de extremidades inferiores
Afectación extra-cutánea	Excepcional	Frecuente
Laboratorio	Normal	Elevación de Ig A, proteinuria, hematuria
Patología	Vasculitis leucocitoclástica, depósito perivascular de C1q	Vasculitis leucocitoclástica con depósitos vasculares de IgA
Pronóstico	Resolución espontánea en 1 – 3 semanas	Variable

Fuente: Paredes et al, 2007 (1)

Tabla 2. Criterios diagnósticos de la Enfermedad de Finkelstein.

Paciente menor de 2 años de edad
Lesiones purpúricas o equimóticas en forma de escarapela, asociadas con edema facial, de orejas y extremidades
Ausencia de compromiso sistémico o visceral
Recuperación espontánea en días o semanas
Buen estado general

Fuente: Paredes et al, 2007 (1)

Esta situación hace que el cuadro se pueda iniciar con fiebre, que asociado al aspecto clínico-morfológico característico de las lesiones, pueda ser confundido con enfermedades potencialmente mortales como una meningococcemia (15). Una característica importante a la que hizo referencia Tatá, fue a la distribución bilateral de las lesiones, observándose simetría en el número y forma de las mismas (15).

La EF es de comienzo agudo, instaurándose en 24 a 48 horas y se observa generalmente en un lactante en buenas condiciones generales, que presenta fiebre (entre 38°C y 40°C), edema simétrico de la cara y parte distal de las extremidades, sobre el cual posteriormente se desarrollan las lesiones purpúricas (4). En este caso, el paciente presentó todo lo antes descrito a excepción de la fiebre.

El edema es constante, firme, rosado, doloroso y casi siempre está presente al inicio de la sintomatología. Es de ubicación acral, simétrico, afectando la región dorsal de manos y pies, para extenderse posteriormente a la zona proximal de las extremidades, incluso hasta los genitales. En la cara puede localizarse en las mejillas, párpados y pabellones auriculares (este último en el 50% de los casos) (4). La presencia de edema, la localización acral de las lesiones y la coloración purpúrica descarta la presencia de Eritema Multiforme Menor.

La púrpura se desarrolla sobre las zonas edematosas y se caracteriza por placas redondeadas, bien delimitadas, en forma de escarapela o en encaje, de 1 a 5 cm de diámetro, ubicadas simétricamente en la cara (mejillas, párpados), pabellones auriculares, extremidades y escroto, respetando el tronco. Estas lesiones comienzan como una roncha o pápula edematosa centrada por una petequia la cual se extiende en forma centrífuga para formar placas de bordes policíclicos o circinados que en algunos casos puede adoptar aspecto necrótico, como se ha descrito en el pabellón auricular y los dedos. No hay prurito ni compromiso de las mucosas, excepto en raras ocasiones (4).

Los llamativos hallazgos cutáneos y su rápida aparición contrastan con el buen estado general del paciente, lo cual generalmente sugiere el diagnóstico tal como ocurrió en el caso descrito.

Los estudios de laboratorio de rutina son inespecíficos para el diagnóstico de la enfermedad. El resultado de los exámenes hematológicos, incluyendo las pruebas de coagulación habitualmente son normales. En el hemograma la fórmula leucocitaria muestra una leucocitosis con neutrofilia que disminuye con la evolución del cuadro, a veces asociado a eosinofilia. La velocidad de sedimentación se encuentra normal o ligeramente aumentada. Puede existir proteinuria transitoria (4). El paciente no presentó anomalías en los análisis paraclínicos.

La importancia del tema radica en la etiología desconocida de la EF, en la escasa frecuencia de la enfermedad (2-7,10,11) y en la duda que se presenta en base a si la PSH y la EF son una misma enfermedad (1-6,9,12), o debe considerarse a esta última como una entidad clínica diferente (1-8), ya que de ello dependen varios factores; en primer lugar el

diagnóstico médico, pues debido a la poca información reportada sobre el tema y a la semejanza ya planteada con la PSH se pueden hacer diagnósticos equivocados y por ende tratamientos innecesarios (1-6,9,12). Incuso, por esta misma razón, se cree que hay un mayor número de casos de EF no diagnosticados (1-9). Asimismo, es necesaria la instrucción adecuada del médico para que informe correctamente a los padres sobre la situación y la espontánea resolución que presenta la enfermedad (1-8,14).

La Enfermedad de Finkelstein es una entidad clínica que debe formar parte de los posibles diagnósticos de todo niño menor de 2 años febril o afebril, que se acompañe de púrpura, sin afectación del estado general.

## REFERENCIAS

1. Paredes N, Rubio R, Silva S. Edema hemorrágico agudo del lactante: a propósito de un caso. *Dermat Pediatr Latinoam* 2007; 5 (3): 182-185.
2. Martín J. Edema agudo hemorrágico del lactante. *Piel* 2005; 20 (4): 167-171.
3. Miner I, Vivanco A, Muñoz J.A, Landa J, Albisu Y. Edema agudo hemorrágico del lactante. Revisión bibliográfica. *Bol S Vasco-Nav Pediatr* 2004; 37 (1): 13-16.
4. Pérez L, Benavides A, Barrientos B, Deza C, Guixe C, Mendoza G. Edema hemorrágico agudo del lactante. *Rev Chil Pediatr* 2006; 77 (6): 599-603.
5. Rodríguez L, Zarco J, Rodríguez R, Reynes J, Barrios R, Luna M, et al. Edema hemorrágico agudo y púrpura de Henoch Schönlein ¿Son una misma enfermedad en los lactantes?. *Rev Mex Pediatr* 2000; 67 (6): 266-269.
6. Mata C. Edema hemorrágico agudo del lactante; una entidad poco conocida. *Rev Pediatr Atención Primaria* 2006; 8: 435-445
7. Emerich P, Neves A, Machado I, Fagundes S, Almeida P. Edema agudo hemorrágico de la infancia. *Dermatol Pediatr Latinoam* 2005; 3 (3): 234-238.
8. Goldaracena P, Pérez F. Edema agudo hemorrágico del lactante. *Arch Arg Pediatr* 2004; 102 (1): 72-77
9. Fukuhara M, Watanabe T, Ueo T, Ida H, Kodama Y, Chiba T. Acute haemorrhagic oedema of infancy - a case of benign cutaneous leucocytoclastic vasculitis. *Rheumatol* 2010; 49: 1604- 1606.
10. Sillevs J, Vermeer M, Faber W. Acute Hemorrhagic Edema of Infancy (AHEI). *Clin Dermatol* 2002; 20: 2-3.
11. Cacharrón T, Díaz R, Suárez F, Rodríguez G. Edema hemorrágico agudo del lactante. *An Pediatr (Barc)* 2011;74 (4):272-273
12. AlSufyani MA. Acute hemorrhagic edema of infancy: unusual sparring and review of the English language literature. *Int J Dermatol* 2009; 48 (6): 617-622.
13. Trcko K, Marko PB, Miljkovic J. Leukocytoclastic Vasculitis Induced by Mycoplasma pneumoniae Infection. *Acta Dermatovenerol Croat* 2012; 20(2): 118-121.
14. Karremann M, Jordan AJ, Bell N, Witshc M, Dürken M. Acute hemorrhagic edema of infancy: report of 4 cases and review of the current literature. *Clin Pediatr (Phila)* 2009; 48 (3): 323-326.
15. Tata JG. Fiebre y exantemas en niños: ¿Casos clínicos?. Conferencia presentada en el XLIX Congreso Nacional de Pediatría. Caracas 2003.